

HOSPITAL DE CLINICAS
Dr. Manuel Quintela

Departamento Clínico de Medicina

¿Cuándo sospechar una enfermedad

Autoinmune Sistémica ?

Prof. Agdo. Dr. Enrique Mendez
24 Setiembre 2009

Enfermedades autoinmunes sistémicas

- Grupo heterogéneo de enfermedades
- Etiología desconocida
- Patogenia inmunológica
- Fuerte base genética
- Expresión multisistémica y con clínica variable



Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular



Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Sospecha clínica:

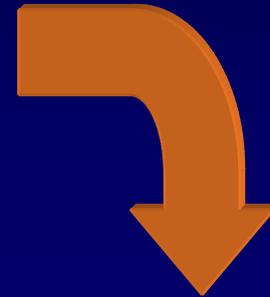
- Sexo femenino
- Joven

- Astenia, repercusión general
- Debilidad muscular
- Fluctuaciones del ánimo
- Febrícula
- Poliartralgias, polimialgias
- Rigidez matinal

- Alopecia
- Esclerodactilia
- Fotosensibilidad
- Sequedad de boca
- Trastornos vasomotores
- Livedo reticularis

Paraclinica

- **Hemograma:** Anemia, leucopenia, linfopenia, eosinofilia, trombocitopenia
- **VES, PCR:** Aumentadas
- **PEF:** Hipergamaglobulinemia, aumento α_2
- **orina:** Sedimento patológico



- ANA
- FR
- Complemento
- AAF
- Capilaroscopia
- Crioglobulinas

Alta probabilidad de enf autoinmune

- Poliartritis
- Polimialgia reumática
- Lesiones vasculíticas
- Anemia hemolítica
- Complementemia
- FR
- Ac. Antifosfolipidos
- ANA
- PTI
- Capilaroscopia
- Antecedentes familiares

Diagnóstico Diferencial

- Enfermedades infecciosas:
- Hemato oncológicas
- Hipotiroidismo
- Tóxicos, fármacos
- Fibromialgia
- Sarcoidosis

- CMV
- Toxo
- EBV
- VDRL
- HIV
- Hep.B.C

Sospecha clínica de enfermedad autoinmune

Estudio inicial

ANA
FR
Complemento
Capilaroscopia

Negativo

Positivo

Baja sospecha clínica

Alta sospecha clínica

Solicitar estudio
De anticuerpos según
Sospecha clínica

Otros diagnósticos

Anti-DNA
Anti-ENA
ACA

ANCA
AAF
Crioglobulinas

Negativo

Seguimiento clínico
Inmunológico periódico

Cambios con el transcurso del tiempo

400 pacientes
Conectivopatía
< 1 año evolución

52% Conectivopatía indiferenciada

5 años

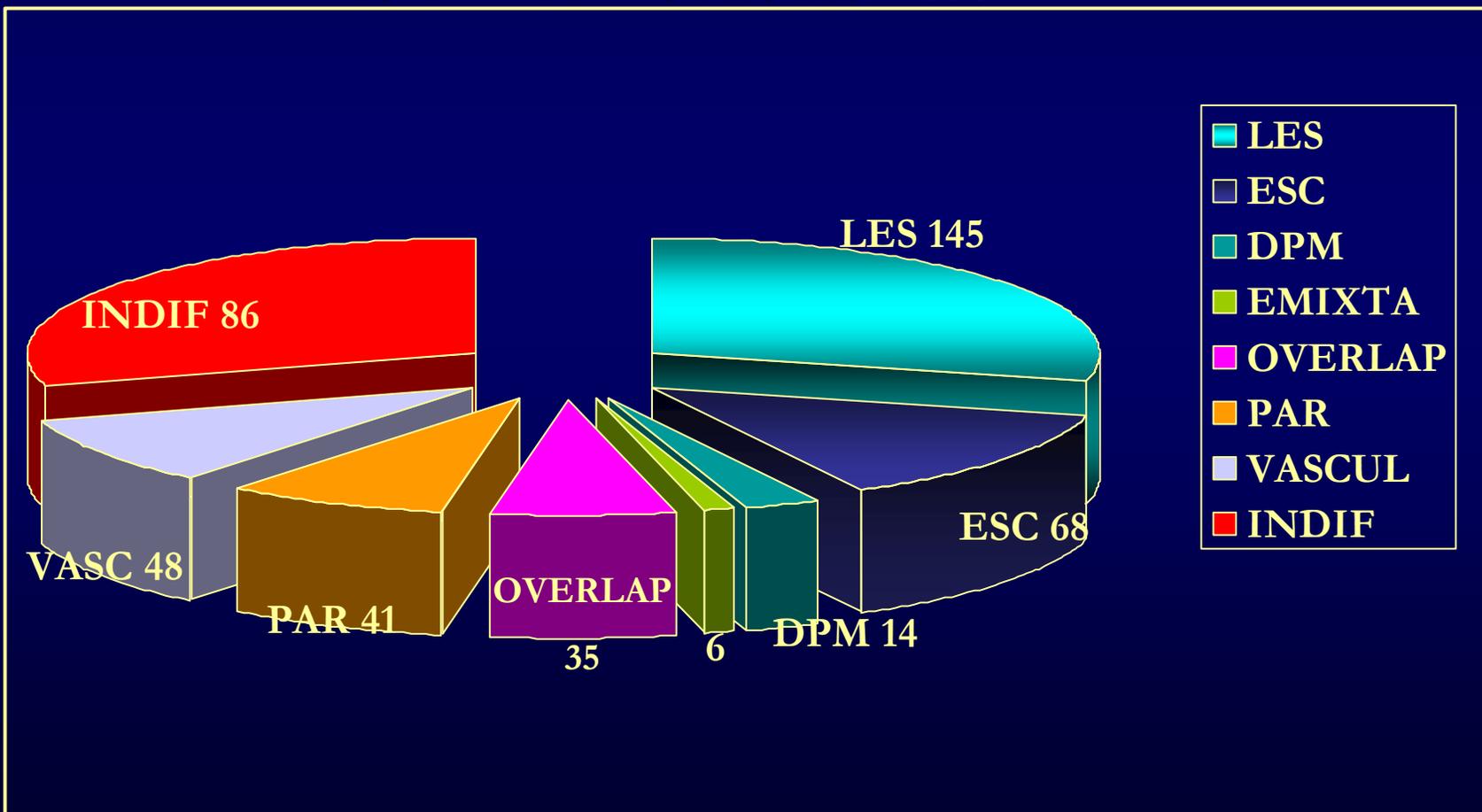
66 %
diagnóstico

34 %
indiferenciada

Policlínica de enfermedades colágeno- vasculares (1995 – 2005)

Departamento Medicina

TOTAL DE PACIENTES: 504



LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Lupus Eritematoso Sistémico



- ANA
- Anti-DNAbs
- Anti-ENA
(Ro, La, RNP, SM)

Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal



Dermatomyositis

- Enz. muscular
- Anti-ENA (Jo-1)
- Biopsia muscular

Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Esclerosis Sistémica

- Ac anticentromero
- Anti-ENA (Scl-70)
- Ac antinucleolar
- Capilaroscopia



Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Poliartritis reumatoidea



- Factor reumatoideo
- Ac anticitrulinados



Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Sindrome Sjögren



Anti ENA

- Ro

- La



Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo



Anti-U1-RNPsn

Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

Renal

Vasculitis Primarias



- ANCA

- Biopsia



Piel

Ocular

SNC

SNP

Osteoarticular
Muscular

LUPUS
ERITEMATOSO
SISTEMICO

POLI/
DERMATOMIOSITIS

ESCLEROSIS
SISTEMICA

ART. REUMATOIDEA

SJÖGREN

ENFERMEDAD
MIXTA DEL TC

VASCULITIS

ENFERMEDAD
DE BEHCET

Hematológico

Digestivo

Respiratorio
Alto o bajo

Cardiovascular

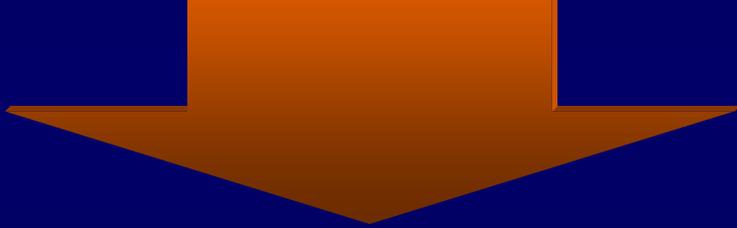
Renal

Enfermedad de Behcet



- No tiene Ac
- Patergia
- Biopsia

Orientación diagnóstica basada en la clínica y en el laboratorio



El riesgo de solicitar pruebas de laboratorio sin criterio clínico, aumenta

CONSIDERABLEMENTE LA PROBABILIDAD DE ERROR:

Falsos positivos y falsos negativos

Conclusiones

- Alta sospecha E.A.I.
- Elementos clínicos inespecíficos
- Diagnóstico diferencial
- Criterio clínico para solicitud de anticuerpos
- Diagnóstico precoz
- Sin diagnóstico definitivo: igual tratamiento
- Control evolutivo clínico y marcadores inmunológicos