

UNIDAD ENFERMEDADES
AUTOINMUNES SISTÉMICAS

DEPARTAMENTO CLÍNICO DE MEDICINA / HOSPITAL DE CLÍNICAS "Dr. Manuel Quintela" - FACULTAD DE MEDICINA - UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA

www.autoinmunes.hc.edu.uy

ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA: Del síntoma al diagnóstico

Dr. Ernesto Cairoli

**Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas,
Clínica Médica "C", Departamento Clínico de Medicina
Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República.**

Setiembre de 2009



ENFERMEDADES AUTOINMUNES

La función inmunitaria alterada:

- A) INMUNODEFICIENCIA**
- B) ENFERMEDAD POR HIPERSENSIBILIDAD**
- C) ENFERMEDAD AUTOINMUNITARIA**

Las ENFERMEDADES AUTOINMUNITARIAS:

Patogenia con factores hereditarios, hormonales, infecciosos, ambientales y autoinmunes.

Afección anatómica y/o funcional de órganos y sistemas:

a) ORGANO ESPECÍFICA o

b) NO ORGANO ESPECIFICA o SISTEMICA

ENFERMEDADES AUTOINMUNES ORGANO ESPECIFICAS

ENFERMEDADES AUTOINMUNES NO ORGANO ESPECIFICAS o SISTEMICAS

- Hipertiroidismo (Graves Basedow)
- Hipotiroidismo (Tiroiditis de Hashimoto)
- Diabetes Mellitus tipo 1
- Diabetes Mellitus tipo 2
- Síndrome poliglandular autoinmune
- Pénfigo vulgar
- Pénfigo foliáceo
- Alopecia autoinmune
- Vitiligo
- Anemia hemolítica autoinmune
- Púrpura trombocitopénico autoinmune
- Anemia perniciosa de A.Biermer
- Miastenia Gravis
- Esclerosis Múltiple (o en placa)
- Síndrome de Guillain-Barré
- Síndrome de Goodpasture
- Escleritis, Uveitis autoinmunes

- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome Antifosfolípídico
- Esclerosis sistémica (esclerodermia)
- Síndrome de Sjögren
- Dermatomiositis
- Polimiositis
- Enf. Mixta del tejido Conectivo (Sind Sharp)
- Síndrome superposición (Sind Overlap)
- Síndromes Indiferenciados
- Artritis reumatoidea
- Artritis reumatoidea juvenil
- Artritis crónica juvenil (Enf. Still del Adulto)
- Vasculitis sistémicas primarias:
 - pequeño vaso
 - mediano vaso
 - grandes vasos

UNIDAD de ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTEMICAS

Clínica Médica "C", Prof. Juan Alonso Bao, Depto Clínico de Medicina

www.autoinmunes.hc.edu.uy



[Sitios de interés](#)

[Contactar](#)

[Noticias](#)

[Inicio](#)

[Inicio](#)

[Integrantes](#)

[Objetivos](#)

[Actividad Clínica](#)

[Investigación Biomédica](#)

[Revistas](#)

[Sitios de interés](#)

[Información a pacientes](#)

[Buscar](#)

[Contactar](#)

Formulario de acceso

Usuario

Clave

☐ Recordarme

[Entrar](#)

[¿Recuperar clave?](#)

Visitantes: 635

LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTEMICAS

Estimados compañeros, pacientes y amigos, les damos la bienvenida a este espacio que busca ofrecer un punto de encuentro para colaborar en la mejor comprensión y mayor entendimiento de las enfermedades autoinmunes sistémicas. Desde este lugar, los integrantes de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas queremos facilitar la comunicación, quedando abiertos al diálogo con aquellas personas que por una u otra razón nos sentimos próximos a los problemas que giran entorno a estas enfermedades.

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) constituyen un grupo de enfermedades de etiología desconocida y de patogenia autoinmune, caracterizadas por la afectación multisistémica sucesiva o simultánea y por la presencia de una amplia variedad de autoanticuerpos considerados como marcadores biológicos característicos.

[Leer mas](#)

1º Máster Universitario en Enfermedades Autoinmunes (2009 - 2010)

La Universidad de Barcelona, España, da comienzo al Master en Enfermedades Autoinmunes, primero en su género, impartido por diferentes grupos del Hospital Clínic de Barcelona bajo la Dirección del Servicio de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, liderado por el Dr. Ricard Cervera.

[Leer mas](#)

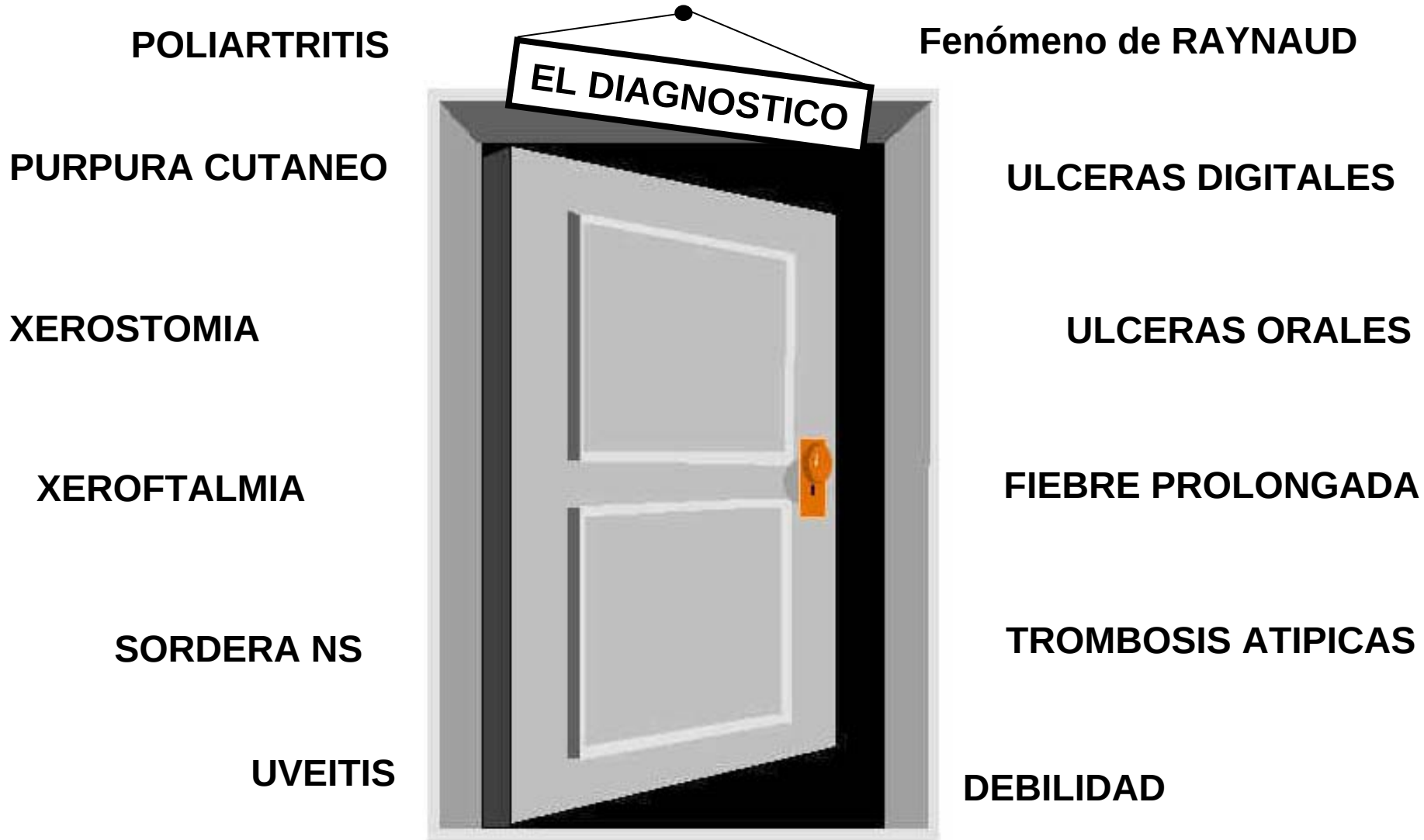
Primer curso de clínicas médicas: "Enfermedades Autoinmunes Sistémicas"

Los días 24 y 25 de setiembre de 2009 se realizará el curso de actualización para graduados donde de manera conjunta las 3 clínicas médicas del Departamento Clínico de Medicina presentarán temas relacionados con la medicina interna.

[Leer mas](#)

XXXVIII Congreso Nacional de Medicina Interna 2009

SINTOMAS SUGESTIVOS DE ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTEMICA



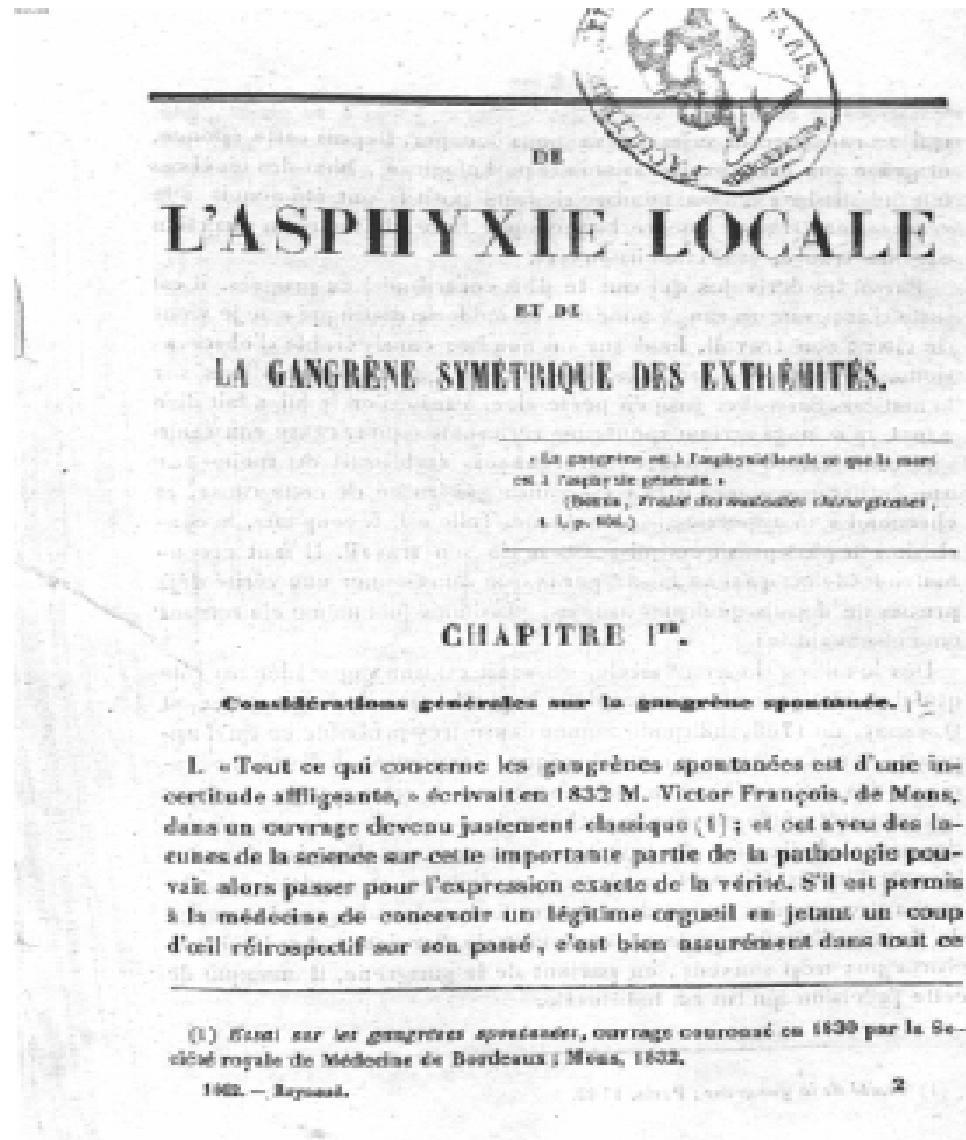
**LA COMBINACION DE SINTOMAS, SEAN ADITIVOS o CONCOMITANTES,
EN UN PACIENTE CON CARACTERISTICAS PARTICULARES,
SON LOS QUE CONDUCEN AL DIAGNOSTICO DE UNA
ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTEMICA CON LA
DEMOSTRACION PARACLINICA DE LA
RESPUESTA INMUNITARIA
ALTERADA**

EVIDENCIAS CLINICAS

+

**PARACLINICA DOCUMENTANDO
AUTOINMUNIDAD**

FENOMENO DE RAYNAUD



FENOMENO DE RAYNAUD

Fenómeno de Raynaud:

- disfunción vascular periférica – trastorno vasomotor paroxístico.

Vasoespasma arterial desencadenado por el frío, estrés.

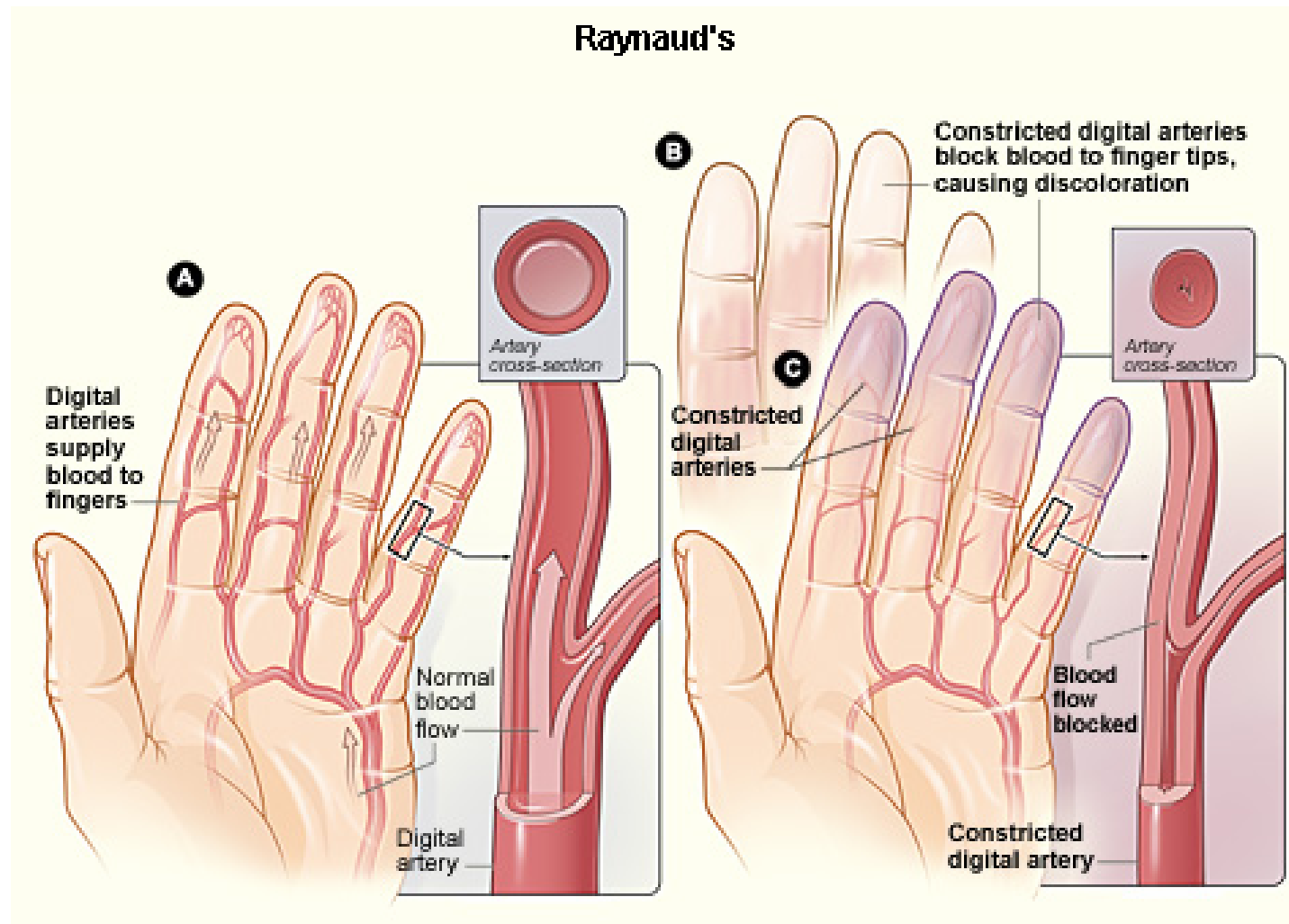
Comienza en crisis en épocas frías del año.

Afecta dedos de manos y pies, nariz y orejas.

Al inicio puede ser asimétrico y en un solo dedo y luego extenderse.

Afecta al 5% de la población general y en mujeres llega al 15% según el país

FENOMENO DE RAYNAUD



FENOMENO DE RAYNAUD

LAS 3 PREGUNTAS DEL DIAGNOSTICO:

Tienen sus dedos una especial sensibilidad al frío?

Le cambia el color de los dedos con el frío?

Le cambia el color de los dedos a blanco, azulado o ambos?

DE VALOR AL DIAGNOSTICO:

Tiene valor el cambio de coloración con el estrés o con la humedad

Puede recorrer dos fases o las tres fases y tratarse de un F. de Raynaud

FENOMENO DE RAYNAUD

Puede afectarse un único dedo, o solo una falange al inicio

El compromiso del pulgar es poco frecuente

FENOMENO de RAYNAUD UNILATERAL:

Buscar causas locorregionales:

sind. Tunel carpiano, compresión vascular intraTx, patología laboral.

FENOMENO de RAYNAUD BILATERAL:

- 1) Presencia de TOXICOS – FARMACOS**
- 2) Sin evidencia de síntomas de EAS**
- 3) Presencia de síntomas asociados a EAS**

FENOMENO DE RAYNAUD

EL EXAMEN FISICO EN EL FENOMENO DE RAYNAUD:

Búsqueda de simetría de pulsos en MMSS

Auscultación cardiovascular

MANIOBRA DE ALLEN:

- compresión de arterias radial y cubital en el puño, agotando el flujo local con movimientos activos de la mano hasta lograr la palidez.
- descomprimir en primer lugar la oclusión radial y observar la recoloración (tiempo normal menor de 5 segundos)
- repetir la maniobra y descomprimir la oclusión cubital y observar la recoloración (tiempo normal menor de 5 segundos)

FENOMENO DE RAYNAUD

FENOMENO DE RAYNAUD (o Raynaud SECUNDARIO)

Es atribuible a una causa subyacente

ENFERMEDAD de RAYNAUD (o Raynaud primario)

No se encuentra una causa que lo produzca, es idiopático

Esta es la entidad MAS FRECUENTE DE ENCONTRAR

DIFERENCIACION ENTRE PRIMARIO y SECUNDARIO

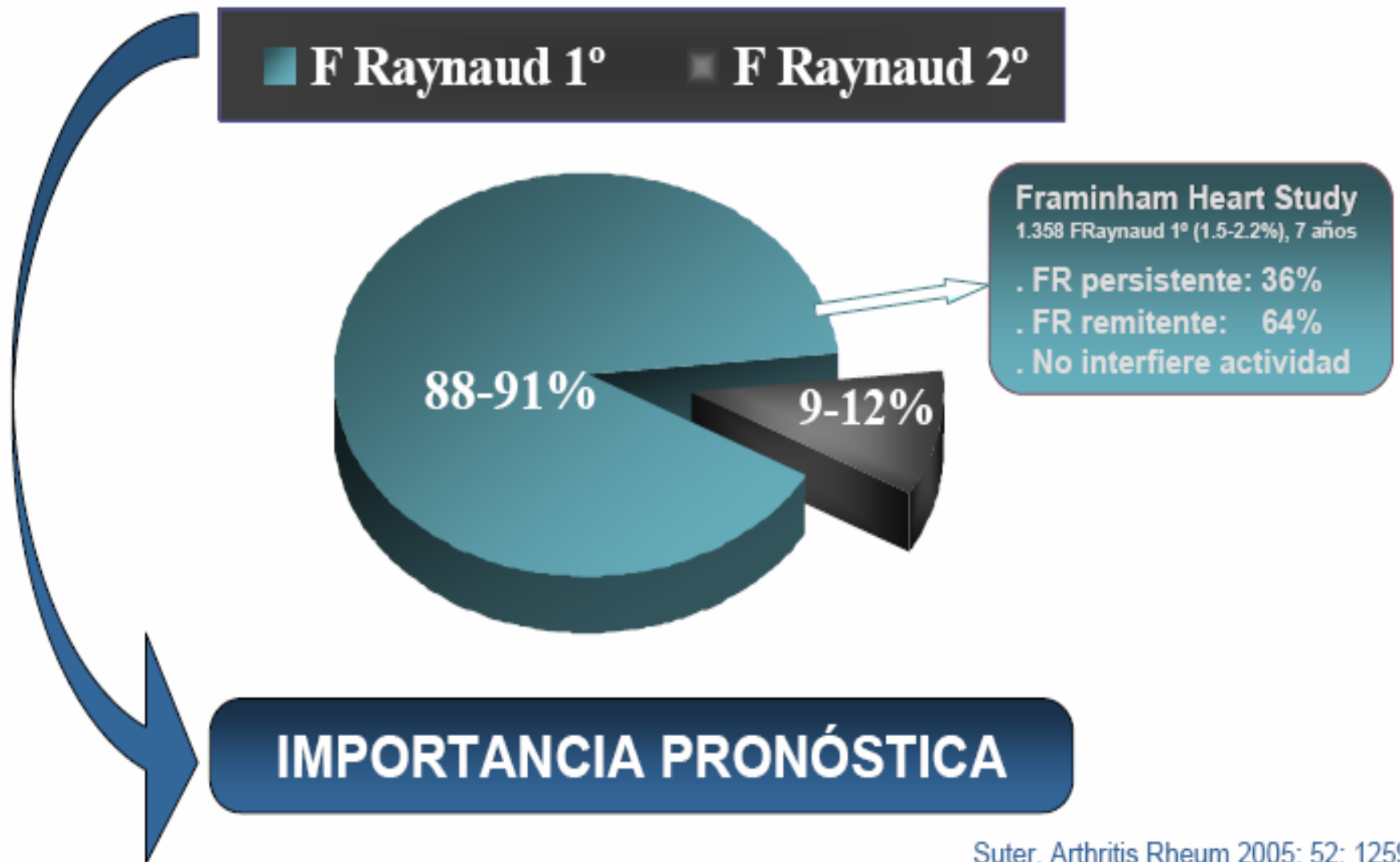
Table I. Primary versus secondary Raynaud's phenomenon

Characteristics	Primary	Secondary
Associated autoimmune disease	No	Yes
Age at onset	<30 y	>30 y
Pain with attacks	Infrequent	Frequent
Finger involvement	Symmetrical	Asymmetrical
Nailfold capillaries	Normal	Dilated with "vessel dropout"
Onycholysis and/or pterygium inversum	Infrequent	Frequent
Tuft pits and/or necrosis	Infrequent	Frequent
Autoantibodies	Negative or low titers	Elevated titers

Menor de 30 años, con capilaroscopia normal, ANA negativos y VES normal

RAYNAUD PRIMARIO

FENOMENO de RAYNAUD PRIMARIO y SECUNDARIO



ETIOLOGIAS con FENOMENO de RAYNAUD SECUNDARIO

Secondary Raynaud's phenomenon

Rheumatologic diseases

- Systemic sclerosis
- Systemic lupus erythematosus
- Mixed connective-tissue disease
- Dermatomyositis
- Rheumatoid arthritis
- Sjogren's syndrome
- Vasculitis

Vascular occlusive diseases

- Buerger's disease
- Arteriosclerosis
- Thromboembolic disease

Drug-induced

- Amphetamines
- Beta-adrenergic blockers
- Bleomycin
- Cisplatin
- Cyclosporin
- Ergots
- Interferon alfa
- Vinblastine

Hematologic syndromes

- Polycythemia
- Paraproteinemia
- Cryoglobulinemia
- Cryofibrinogenemia
- Cold agglutinin disease
- Protein C, Protein S, Antithrombin III deficiency
- Factor V Leiden

Environmental associations

- Vibration injury
- Frostbite

Anatomic syndromes

- Scalenus anticus syndrome
- Cervical rib

Infectious causes

- Hepatitis B and C (associated with cryoglobulinemia)
- Mycoplasma infections (cold agglutinins)
- Parvovirus B19

ESTUDIO DEL FENOMENO DE RAYNAUD:

Caracterización del fenómeno vascular



Best Practice & Research Clinical Rheumatology
Vol. 19, No. 3, pp. 437–452, 2005
doi:10.1016/j.berh.2005.01.001
available online at <http://www.sciencedirect.com>



6

Capillaroscopy

Maurizio Cutolo* MD

Professor of Rheumatology and Director

CAPILAROSCOPIA

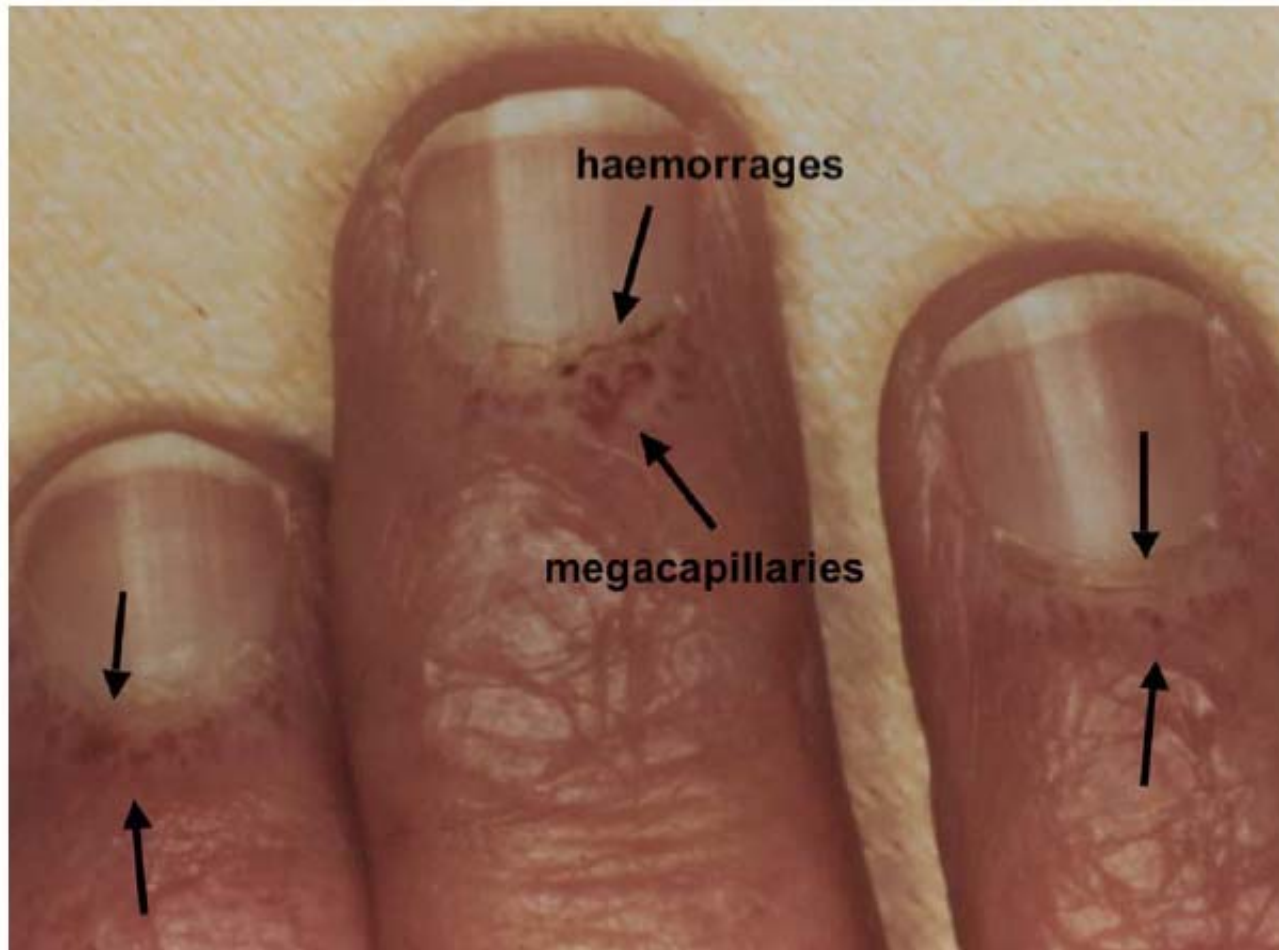


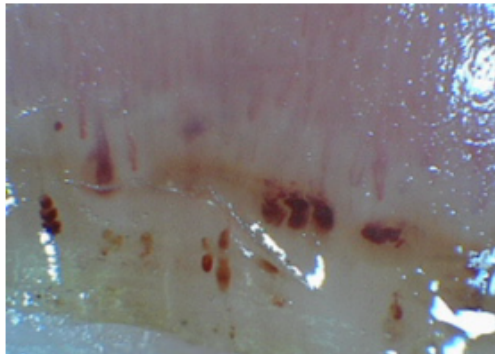
Figure 3. The presence of homogeneously and/or irregularly enlarged microvascular loops together with microhaemorrhages represents one of the earliest and most striking features of secondary Raynaud's phenomenon.



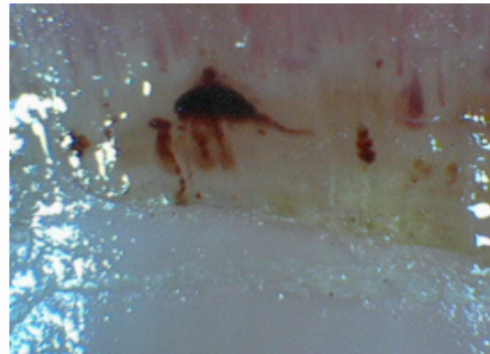
CAPILAROSCOPIA DIGITAL PERIUNGUEAL

MANO DERECHA

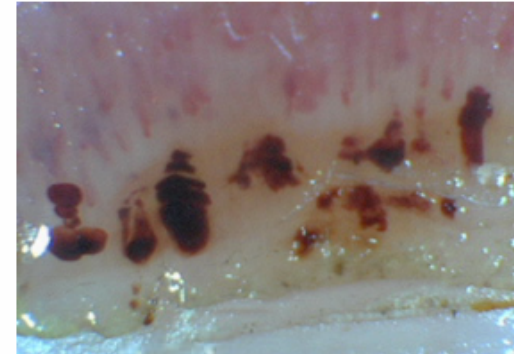
2°



3°

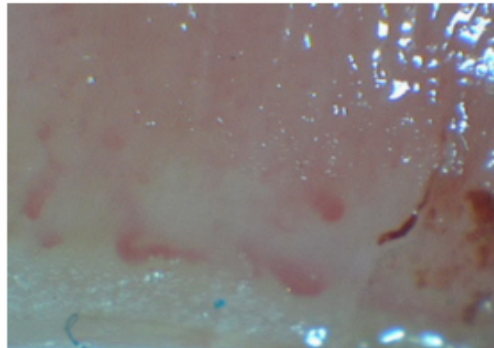


4°

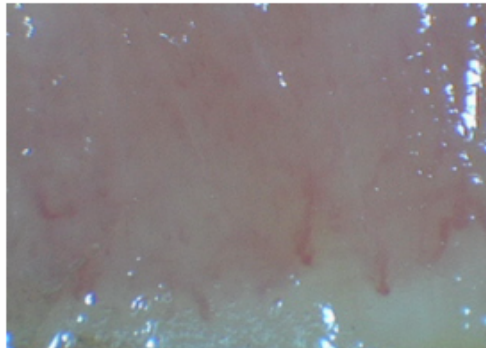


MANO IZQUIERDA

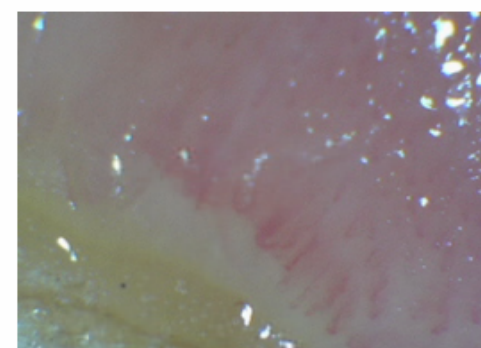
2°



3°



4°



SINDROME SECO

MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME SECO:

-XEROFTALMIA u OJO SECO:

- sensación de arenilla en el ojo**
- uso frecuente de lágrimas artificiales**
- ulceras de córnea**

-XEROSTOMIA o BOCA SECA:

- sequedad bucal con ingesta permanente de agua**
- alteración en el gusto de las comidas**
- intolerancia a las comidas ácidas**
- rápida progresión número de caries**

-OTROS SINTOMAS SECOS ASOCIADOS:

- tos seca**
- piel seca**
- constipación**
- dispareunia**

SINDROME SECO

El 95% de los pacientes con SSeco tendrá algunas de las siguientes manifestaciones

Sequedad oral

- sensación de boca seca
- dificultad para hablar
- dificultad para comer (pérdida de peso)
- halitosis
- alteración del sabor de los alimentos
- disestesias
- sensación de ardor o quemazón bucal y labial
- "boqueras"
- intolerancia para alimentos ácidos y picantes
- múltiples caries
- enfermedad periodontal grave
- candidiasis oral

Sequedad ocular

- sensación de tener arenilla o tierra
- falta de lagrimeo
- sensación de fatiga visual
- parpadeo excesivo
- presencia de "legañas"
- disminución leve de agudeza visual
- hipersensibilidad a la luz
- deslumbramiento superior al habitual
- úlceras corneales
- síntomas de intolerancia a las lentes de contacto

SINDROME SECO

OBJETIVACION DE LA PRESENCIA DE SEQUEDAD ORAL y OCULAR

XEROFTALMIA (queratoconjuntivitis seca):

- 1) Test de SCHIRMER: papel secante con menos de 5 mm de humidificación**
- 2) Test de ROSA de BENGALA: tinción córnea**

XEROSTOMIA:

- 1) Flujo salival no estimulado: recolección de mas de 1,5 ml en 15 minutos.**
- 2) Gamagrafía de glándulas salivales**
- 3) Sialografía de glándulas salivales**

SINDROME SECO

EXISTEN 3 ENTIDADES DIFERENTES y CONFUNDIBLES:

1) SINDROME SECO

2) SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

3) SINDROME DE SJÖGREN ASOCIADO:

- a otra enfermedad autoinmune sistémica o localizada**
- a una infección viral**
- a patologías infiltrativas**

SINDROME SECO NO AUTOINMUNE

CAUSAS NO AUTOINMUNES DE S.SECO

a) Sequedad oral

- Fármacos: sedantes, hipnóticos, narcóticos, fenotiacinas, atropina, antiparkinsonianos, antihistamínicos, efedrina, adrenalina, anfetaminas.
- Enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis, lepra)
- Enfermedades de depósito (amiloidosis, hemocromatosis, Gaucher)
- Enfermedad injerto contra el huésped
- Fibrosis quística
- Diabetes Mellitus
- Hiperlipemia
- Irradiación
- Traumatismo o cirugía de cabeza o cuello
- Ausencia o malformación glandular

b) Sequedad ocular

- Sdr Stevens-Johnson, penfigoide
- Conjuntivitis crónica
- Toxicidad
- Hipovitaminosis A
- Ausencia congénita o malformación glandular
- Traumatismo
- Alteración neurológica
- Blefaritis crónica
- Sinalefaron
- Anestesia corneal
- Irregularidad epitelial

SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

CRITERIOS CLASIFICATORIOS DEL SINDROME DE SJÖGREN

Tabla 6. Criterios clasificatorios americano-europeos de 2002

1. SÍNTOMAS ORALES (una respuesta positiva)
 - Sensación de boca seca por un período superior a tres meses.
 - Parotidomegalia recurrente.
 - Necesidad constante de beber líquidos.
2. SÍNTOMAS OCULARES (una respuesta positiva)
 - Sensación de ojos secos por un período superior a tres meses.
 - Sensación de arenilla ocular recurrente.
 - Utilizar lágrimas artificiales más de tres veces al día.
3. SIGNOS OCULARES (una prueba positiva)
 - Prueba de Schirmer inferior o igual a 5 mm a los 5 minutos.
 - Puntuación de 4 o más (escala de Bijsterveld) en la tinción con rosa de Bengala.
4. ALTERACIÓN GLÁNDULAS SALIVARES (una prueba positiva)
 - Gammagrafía parotídea con déficit de captación y/o excreción
 - Sialografía con alteraciones difusas ductales y acinares.
 - Flujo salival sin estimular de 1,5 ml o menos en 15 minutos.
5. HISTOPATOLOGÍA
 - Biopsia salival grado 3-4 de la clasificación de Chisholm y Mason.
6. INMUNOLOGÍA (una prueba positiva)
 - Anti-Ro/SS-A.
 - Anti-La/SS-B.

Se requiere la presencia de 4 de los 6 criterios, siendo obligatoria la inclusión de la biopsia salival o de los anticuerpos anti-Ro/La en los 4 criterios necesarios

SINDROME SJÖGREN ASOCIADO

Tabla 1. Síndrome de Sjögren asociado a otras enfermedades

1. SS asociado a otras enfermedades autoinmunes sistémicas

- Lupus eritematoso sistémico*
- Artritis reumatoide*
- Esclerosis sistémica*
- Enfermedad mixta del tejido conectivo.
- Miopatías inflamatorias
- Enfermedad de Still del adulto
- Sarcoidosis

2. SS asociado a enfermedades autoinmunes organoespecíficas.

- Tiroiditis autoinmune*
- Cirrosis biliar primaria*
- Hepatitis autoinmune
- Diabetes mellitus
- Pancreatitis autoinmune
- Enfermedad celiaca
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Colangitis esclerosante
- Miastenia grave.

3. SS asociado a infecciones víricas crónicas

- Infección por el virus de la hepatitis C*
- Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana
- Infección por el HTLV-I.

4. Asociado a otros procesos patológicos

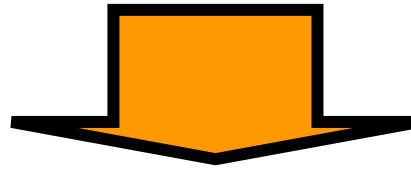
- Sarcoidosis (infiltración por granulomas no caseificantes)
- Tuberculosis, lepra (infiltración por granulomas caseificantes)
- Amiloidosis (infiltración por amiloide)
- Hipertrigliceridemia (infiltración por lípidos)
- Linfoma (infiltración por células neoplásicas)
- Enfermedad del injerto contra el huésped.

SINDROME SECO

PRESENCIA DE SINTOMAS SUBJETIVOS DE SEQUEDAD

+

PRUEBAS OBJETIVAS DE XEROFTALMIA y XEROSTOMIA



ESTUDIOS INMUNOLOGICOS

POSITIVOS

NEGATIVOS

SINDROME SECO AUTOINMUNE

SINDROME SECO NO AUTOINMUNE

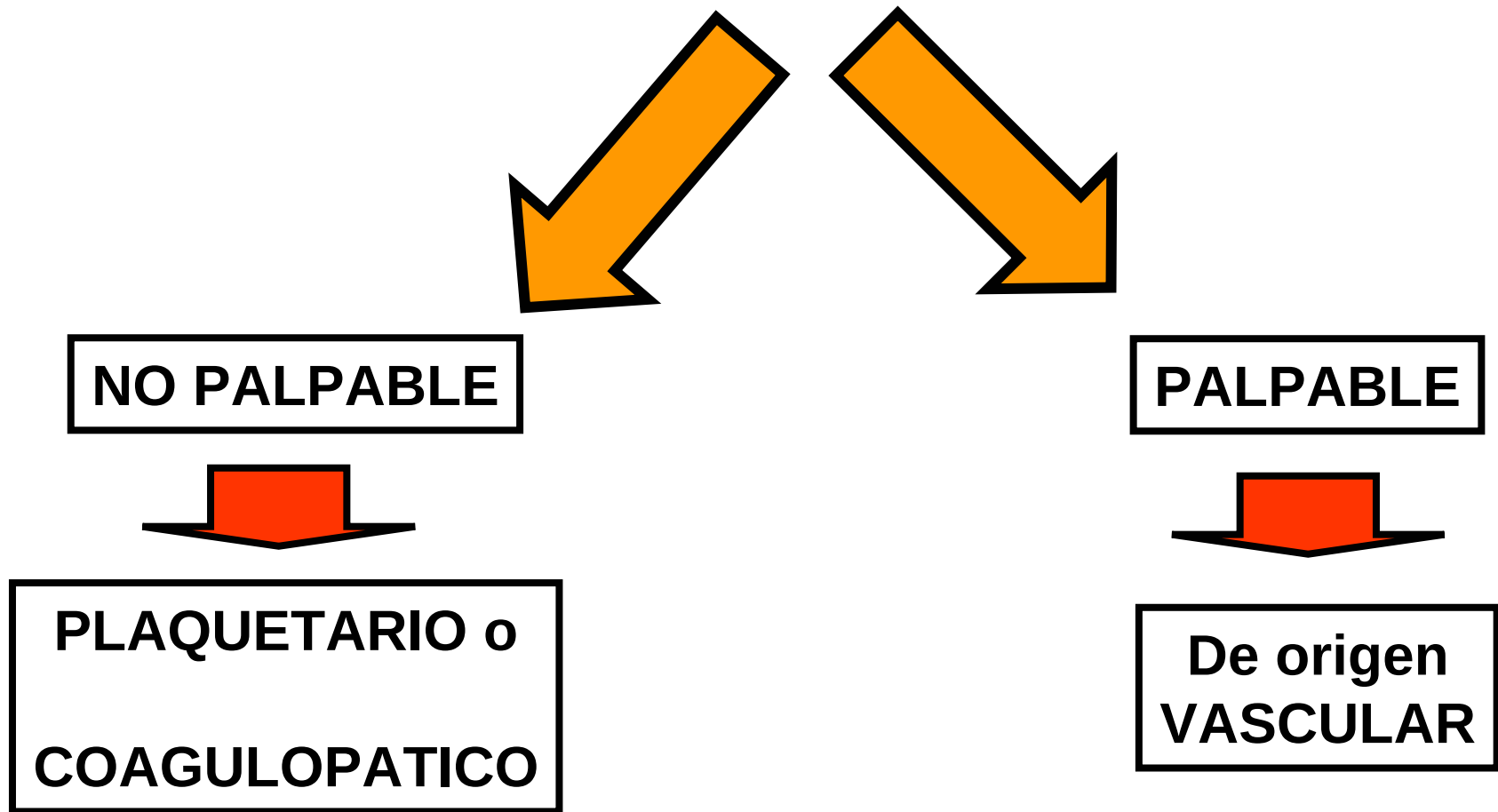
**S. SJÖGREN PRIMARIO
S. SJÖGREN ASOCIADO**



Música visual Paul Klee 1922

PURPURA CUTANEO

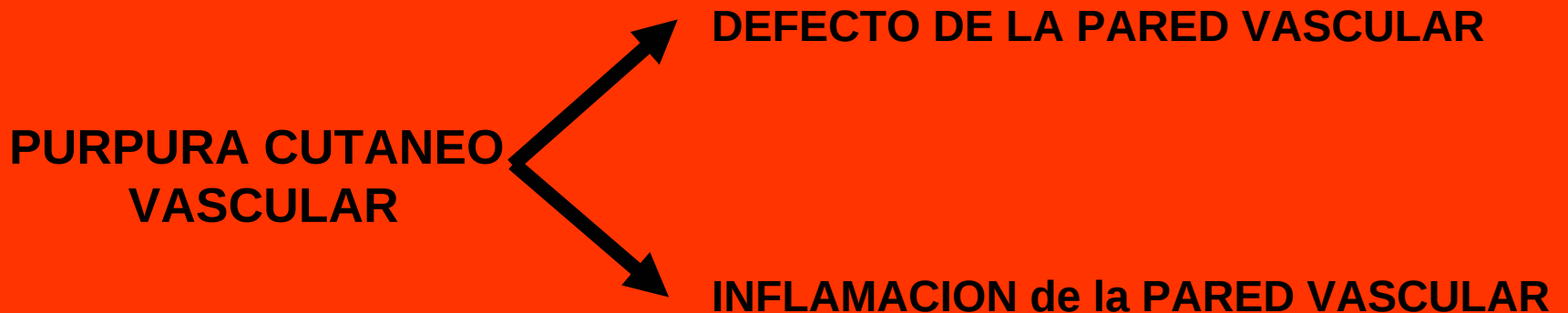
SINDROME PURPURICO - HEMORRAGICO



PURPURA CUTANEO

PURPURA CUTANEO VASCULAR

- 1) Es PLAPABLE
- 2) Es de TIPO PETEQUIAL
- 3) Tiene TENDENCIA A CONFLUIR
- 4) Pueden tener LESIONES NECROTICAS
- 5) NO AFECTA LAS MUCOSAS (RESPETA MUCOSAS)



PURPURA CUTANEO

PURPURA NO PALPABLE

NO VASCULITICOS

Fragilidad capilar:

- vasculitis libedoide
- microtraumas
- senil
- corticoides
- escorbuto

Alteraciones plaquetarias

Alteraciones de la coagulación

Síndromes Pseudovasculíticos:

- embolia grasa
- embolia colesteroínica
- trombosis: CID, PTT, SAF
- .endocarditis

PURPURA PALPABLE

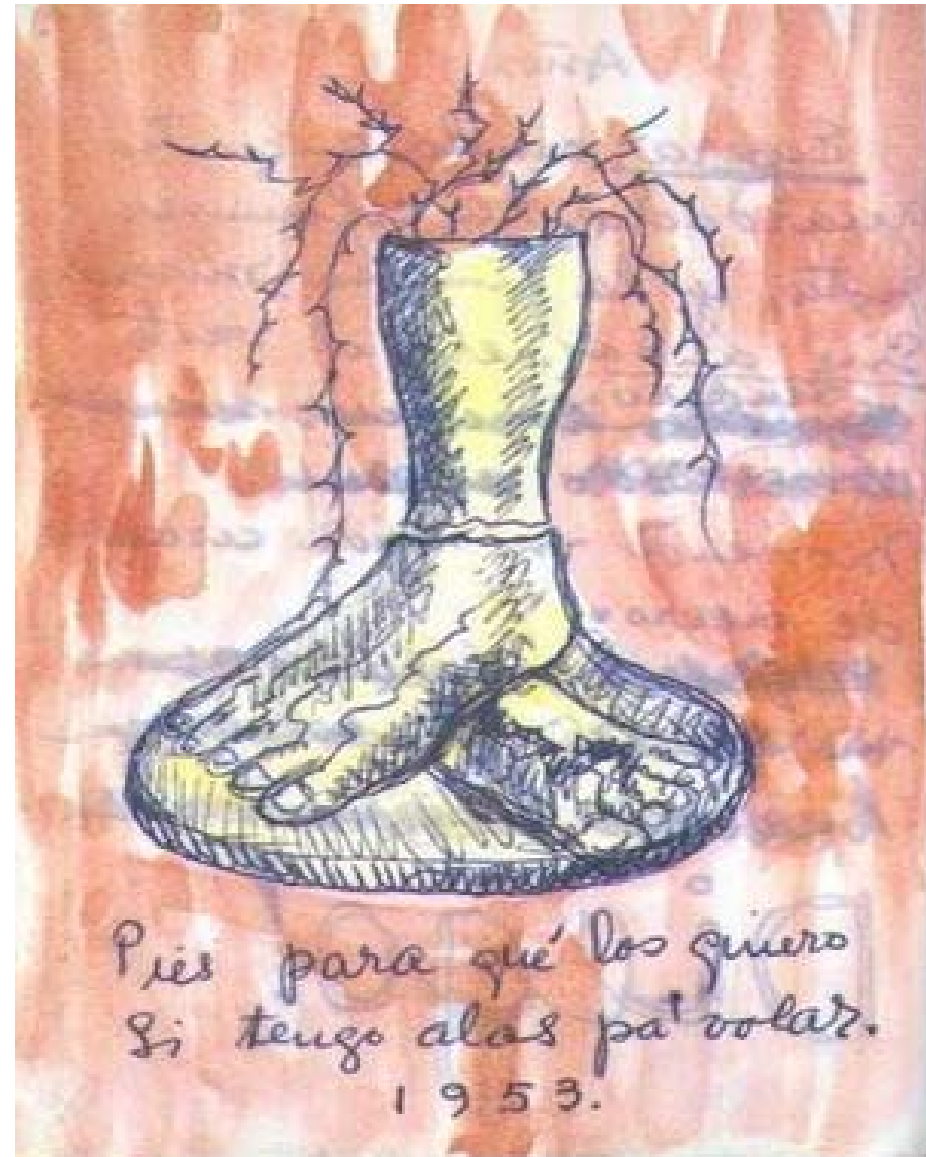
VASCULITICOS

Vasculitis PRIMARIAS:

- pequeño vasos
- mediano vasos
- grande vasos

Vasculitis SECUNDARIAS:

- Infecciones
- Colagenopatías
- Fármaco-Tóxicos
- Neoplasias



ULCERAS ORALES (AFTAS) RECURRENTE

TIPOS DE ULCERAS ORALES

- 1) ULCERAS ORALES – AFTAS – RECURRENTES IDIOPATICAS**
- 2) ULCERAS ORALES POR PATOLOGIA ORAL**
- 3) ULCERAS ORALES ASOCIADAS A ENFERMEDAD SISTEMICA:**
 - 1) ENFERMEDAD SISTEMICA AUTOINMUNE**
 - 2) ENFERMEDAD SISTEMICA INFLAMATORIA o INFECCIOSA**
 - 3) OTRAS**

ULCERAS ORALES (AFTAS) RECURRENTES

ULCERAS ORALES RECURRENTES IDIOPATICAS

DEFINICION:

Las úlceras / aftas / estomatitis oral recurrente son lesiones de tipo ulcerativo dolorosas, de forma ovoidea, color banquero o amarillento y rodeada de un halo inflamatorio.

INICIO:

en la infancia o adolescencia y no se asocian a enfermedad sistémica.

TIPOS:

AFTA MENOR: de 2 a 8 mm de diámetro, son de mucosa yugal y base de lengua y se resuelven en 10 – 14 días.

AFTA MAYOR: de más de 10 mm de diámetro, similares características

ULCERACION HERPETIFORME: no relacionada al herpes.

ULCERAS ORALES (AFTAS) RECURRENTE

ULCERAS ORALES RECURRENTE por ENF. SISTEMICA

INICIO: después de la adolescencia y en sitios atípicos y extra-orales.

ULCERA ORAL RECURRENTE

```
graph TD; A([ULCERA ORAL RECURRENTE]) --> B[Diarrea, Intolerancia digestiva<br/>ENF. CELIACA]; A --> C[Muguet oral, Inmunodeficiencia, ITS<br/>INFECCION VIH]; A --> D[Diarrea, sangre, Repercusión general<br/>ENF. INFLAMATORIA INTESTINAL]; A --> E[Atritis, uretritis, Antec. Diarrea o ITS<br/>ESPONDILOARTROPATIA];
```

**Diarrea,
Intolerancia digestiva**

ENF. CELIACA

**Muguet oral,
Inmunodeficiencia, ITS**

INFECCION VIH

**Diarrea, sangre,
Repercusión general**

**ENF. INFLAMATORIA
INTESTINAL**

**Atritis, uretritis,
Antec. Diarrea o ITS**

ESPONDILOARTROPATIA

ULCERAS ORALES (AFTAS) RECURRENTE

ULCERA ORAL RECURRENTE

```
graph TD; A([ULCERA ORAL RECURRENTE]) --> B[ENFERMEDAD DE BEHÇET]; A --> C[LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO]; A --> D[SINDROME SECO];
```

The diagram is a flowchart starting with a central node 'ULCERA ORAL RECURRENTE' enclosed in a red oval. Three orange arrows point downwards from this node to three separate colored boxes. The left box is yellow and lists symptoms for Behçet's disease. The bottom box is blue and lists symptoms for Systemic Lupus Erythematosus. The right box is green and lists symptoms for Sjögren's syndrome and dry mouth syndrome.

Ulceras orales y genitales
Pseudofoliculitis
Eritema nodoso
Uveitis anterior
Trombosis venosa

ENFERMEDAD DE BEHÇET

Úlcera paladar duro
Fotosensibilidad, alopecia
Artritis, nefritis, trombosis

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

Xerostomia
Xeroftalmia
Úlceras cornea

SINDROME SECO
SINDROME DE SJÖGREN



IMPRESIÓN SOL NACIENTE