

Jornadas de  
**Reumatología en  
Atención Primaria (RAP)**

**Alicante  
1 y 2 de octubre  
2018**



## **Enfermedades Autoinmunes Sistémicas**

**Neus Quilis**

**Hospital Universitario Vinalopó, Elche**



Sin conflictos de interés relacionados  
con esta presentación



- Polimialgia Reumática
- Conectivopatías
- Síndrome Antifosfolípido
- Vasculitis
- Caso clínico

Clínica: Enfermedad inflamatoria

- ✓ dolor constante: cintura escapular > pélvica. Irradia. Bilateral.
- ✓ rigidez matutina (> 30 minutos)
- ✓ En 40%: febrícula, fatiga, hiporexia, pérdida ponderal
- ✓ Otros: hipersensibilidad palpación muscular, artritis MMSS (25%)
- ✓ Puede asociar arteritis de células gigantes



Pruebas complementarias

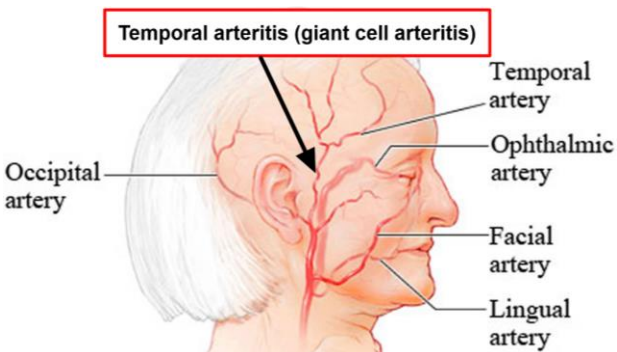
- ✓ Elevación PCR y VSG (más si ACG asociada). Anemia NN
- ✓ Ecografía y RMN: sinovitis, bursitis subacromiosubdeltoidea, bursitis trocantérica
- ✓ PET: Afectación vascular subyacente (aorta y sus ramas)





PMR → 16-21% ACG confirmada

ACG confirmada → 50% PMR



- ✓ Edad > 50 años (pico 70 - 80)
- ✓ Cefalea, claudicación mandibular, NOIA, amaurosis, síndrome constitucional
- ✓ Hiperalgesia cuero cabelludo, disminución pulso AT, necrosis cutánea (rara)
- ✓ VSG (50 mm/h), PCR, Anemia, trombocitosis
- ✓ Inflamación vascular a otros niveles

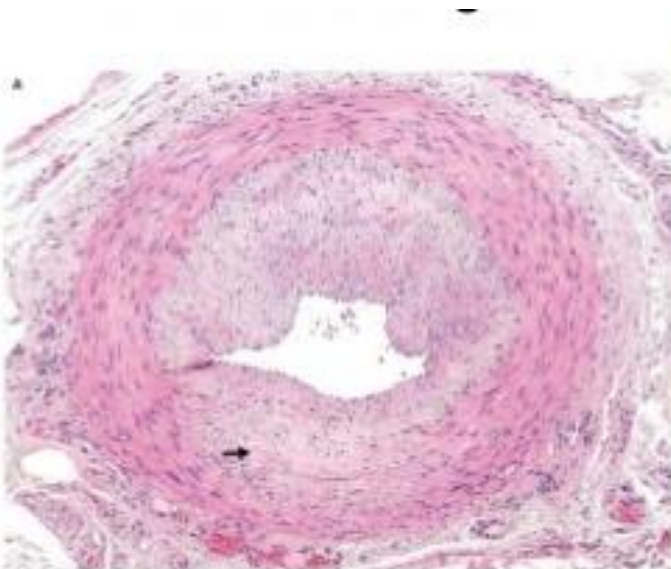


## Diagnóstico diferencial PMR

Artropatías inflamatorias de inicio tardío, artropatías cristalinas, conectivopatías, dolor mecánico, neoplasias, hipotiroidismo, fibromialgia

## Diagnóstico diferencial ACG

Vasculitis necrotizantes, NOIA no arterítica, oclusión carotídea



Infiltrado inflamatorio granulomatoso: linfocitos y macrófagos

Proliferación de la íntima con fragmentación de la lámina elástica.

Además de la carótida hay compromiso de la aorta y de sus ramas principales.





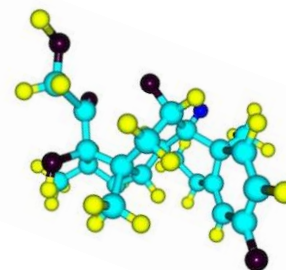
- ✓ Alteración inmunidad adaptativa → AutoAc y LT autoreactivos

Afectación sistémica. Síntomas y signos variables. Debut agudo o insidioso

- ✓ Síntomas iniciales:

Inespecíficos: fiebre, astenia, MEG, artralgias, lesiones cutáneas...

Orientativos: rash malar, aftosis recurrente, raynaud, esclerodactilia...



- ✓ Atención Primaria:

Sospechar y reconocer → Derivar CCEE Reumatología para diagnóstico

Detección de brotes en paciente ya diagnosticado

Monitorizar y detectar efectos adversos



Mujer 35 años, sin antecedentes personales de interés. No tóxicos. G2A1P1

Consulta por dolor e impotencia funcional en manos y rodillas de 3 meses de evolución

- Ud. No objetiva una clara tumefacción en manos.
- Análisis de sangre (hace 2 años): Hemograma, función renal / hepática normal.

¿Artralgias sin artritis? ¿Artritis de debut? → Reumatología

¿ Puedo hacer algo más en mi consulta de A. Primaria?



## Poliartritis:

- ✓ Patrón: Crónica / Autolimitada, patrón polimiálgico, palindrómico, afectación partes blandas
- ✓ Síntomas acompañantes: Fiebre / febrícula, cuadro general, rash, alopecia, síndrome seco, raynaud, adenopatías, lesiones cutáneas, uveítis, aftas orales o genitales, debilidad muscular
- ✓ Laboratorio: Reactantes de fase aguda, citopenias, hipocomplementemia, hipergammaglobulinemia policlonal, alteración función renal / sedimento urinario  
FR, ACPA, ANA, serologías virales
- ✓ Imagen: Rx simple, ecografía, RMN





Mujer 35 años, sin antecedentes personales de interés. No tóxicos. G2A1P1

Consulta por dolor e impotencia funcional en manos y rodillas de 3 meses de evolución

- Ud. Objetiva tumefacción en manos.
- Análisis de sangre (hace 2 años): Hemograma, función renal / hepática normal.
- *Desde hace 2 años artralgiás y astenia. Lo atribuye a cansancio por cuidado de su hijo. Control parcial con AINEs, aunque intenta evitarlos. Aborto (IVE)*
- *Su abuela falleció de algo de riñón. "Se puso muy mala y le salían cosas en la piel, como ronchas"*
- *En 4-5 ocasiones, en el último año, erupción en escote.*
- *Análisis reciente: Leucocitos 3420 (890 Linfos), Plaquetas 115000. PCR 0,9 mg/dl*

Artritis de debut → Reumatología  
Hemos orientado el diagnóstico hacia una EAS



## Lesiones cutáneas

✓ Recurrentes

Asociadas a fiebre (Still, autoinflamatorios)



No asociadas a fiebre

(Urticaria – vasculitis, Behçet, SAPHO...)



## ✓ Púrpura



| Tipo        | Diagnóstico                                              | Pruebas iniciales                    |
|-------------|----------------------------------------------------------|--------------------------------------|
| No palpable | Diátesis hemorrágica<br>(petequias, equimosis)           | Hemograma y<br>coagulación           |
| Palpable    | Vasculitis leucocitoclástica<br>Vasculitis urticariforme | Orina, sangre, ANA,<br>ANCA. Biopsia |



Sospecha vasculitis leucocitoclástica → Confirmación AP

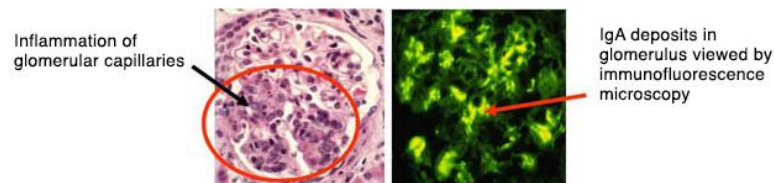
Causas vasculitis leucocitoclástica: Infecciones, fármacos, neoplasias, EAS

50%: No se encuentra causa

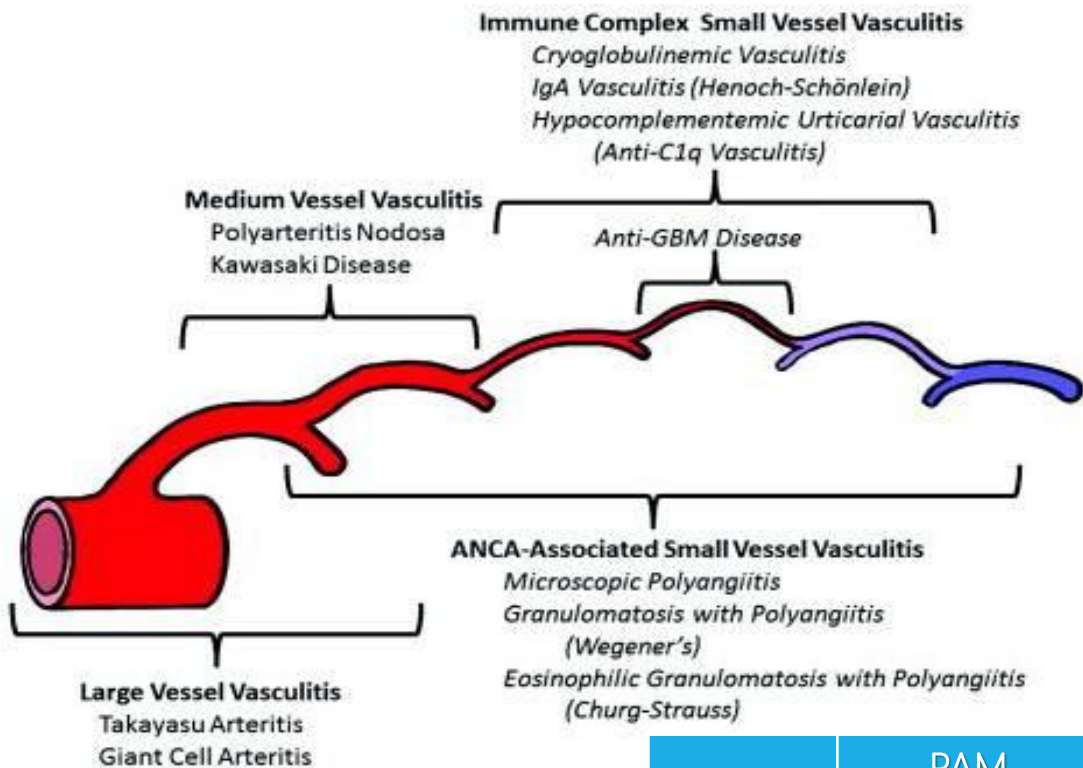
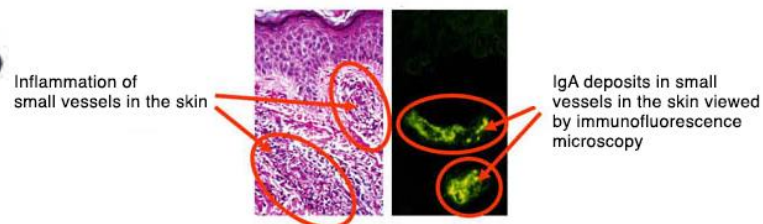
# Vasculitis Sistémicas

RAP  
2018

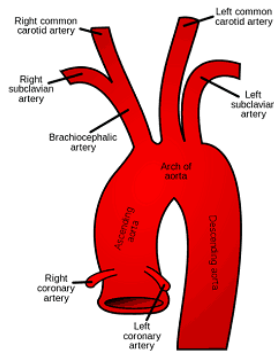
## IgA Vasculitis



## IgA Skin Vasculitis



Mujer joven  
Claudicación extremidades  
Síncope, angina  
Alteraciones TA  
Soplos  
Pérdida de pulsos



|        | PAM                 | GPA                              | EGP                                             |
|--------|---------------------|----------------------------------|-------------------------------------------------|
| Pulmón | Hemorragia alveolar | Infiltrados<br>Nódulos cavitados | Infiltrados migratorios<br>Nódulos no cavitados |
| Riñón  | GMN                 | Necrotizante                     | proliferativa                                   |
| ORL    | Rara                | Frecuente                        | Rinitis, pólipos, sinusitis                     |
| ANCA   | MPO                 | PR3 (c-ANCA)                     | MPO                                             |

## ✓ Paniculitis, lesiones nodulares

TABLA I

CLASIFICACIÓN HISTIOLÓGICA-ETIOPATOGÉNICA DE LAS HIPODERMITIS

|                  | Con vasculitis                                                | Sin vasculitis                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|------------------|---------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Septales</i>  | Poliarteritis nudosa<br>Tromboflebitis migratoria superficial | <i>Eritema nudoso</i><br>Paniculitis migratoria nodular subaguda<br>Fascitis eosinofílica<br>Síndrome eosinofilia-mialgia<br>Esclerodermia paniculitis                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| <i>Lobulares</i> | <i>Vasculitis nodular</i><br>(eritema indurado de Bazin)      | <i>Enzimáticas:</i> Asociada a enfermedad pancreática<br>Déficit de $\alpha$ 1-antitripsina<br><i>Inmunológicas:</i> Lupus paniculitis<br>Hipocomplementemia<br><i>Neoplásicas:</i> Paniculitis histiocítica citofágica<br>Asociada a linfomas y leucemias<br><i>Físicas</i> (por frío; facticias; químicas; traumatismos)<br><i>Infecciosas</i><br><i>Asociadas a depósitos:</i><br>De grasa: Esclerema neonatorum<br>Necrosis grasa del recién nacido<br>Paniculitis postesteroidea<br>De calcio: Paniculitis calcificada con insuficiencia renal<br>De ácido úrico: Paniculitis gotosa<br>De medicamentos: Meperidina, pentazocina<br>De colesterol: Paniculitis hemorrágica secundaria a émbolos ateromatosos<br>Otras: Paniculitis eosinofílica*; paniculitis nodular idiopática (enfermedad de Weber-Christian)*; enf. de Rothmann-Makai*; lipogranulomatosis subcutánea; lipodermatoesclerosis; lipodistrofias |

Modificada de Lázaro Ochaíta P. Dermatología: Texto y Atlas. 3ª Edición. \*Enfermedades consideradas erróneamente como formas específicas de paniculitis.



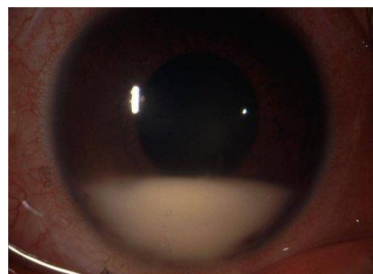
Aftas orales recidivantes + 2 Úlceras genitales



Uveítis (anterior, posterior, vasculitis retiniana)

Piel (eritema nodoso, pseudofoliculitis, acné – like)

Patergia positiva



Artritis

Vascular: Trombosis venosa y arterial. Pseudoaneurismas

Neurológico: Troncoencéfalo, pares craneales

Pulmonar: Aneurisma arteria pulmonar (hemoptisis) y oclusiones

Digestivo: Úlceras en tubo digestivo y dolor abdominal grave

Corazón: pericarditis



- ✓ Fotosensibilidad y rash malar



## Fotosensibilidad por fármacos

|                 |               |
|-----------------|---------------|
| Quinolonas      | Tetraciclinas |
| Tiazidas        | Immipramina   |
| Quimioterápicos | Naproxeno     |
| Cloroquina      | Piroxicam     |
| Amiodarona      | Clorpromazina |

## Poblaciones susceptibles

Infecciones crónicas (quinolonas)  
Psiquiátricos  
Oncológicos  
Hipertensos – cardiópatas  
Dolor crónico (AINEs)



Autoanticuerpos (todos tienen AutoAc, patrones distintos) → Clínica heterogénea

- ✓ Dañar y eliminar células → Citopenias
- ✓ Efectos funcionales → psicosis lúpica
- ✓ Activación coagulación → SAF (trombosis)
- ✓ Inmunocomplejos → Depósito en riñones, piel y articulaciones

## Criterios de Clasificación SLICC 2012 (No son criterios diagnósticos)

### Clínico-analíticos

|                         |                        |
|-------------------------|------------------------|
| Lupus cutáneo agudo     | Enfermedad renal       |
| Lupus cutáneo crónico   | Enfermedad neurológica |
| Úlceras orales          | Anemia hemolítica      |
| Alopecia no cicatricial | Leuco / linfopenia     |
| Sinovitis               | Trombocitopenia        |
| Serositis               |                        |

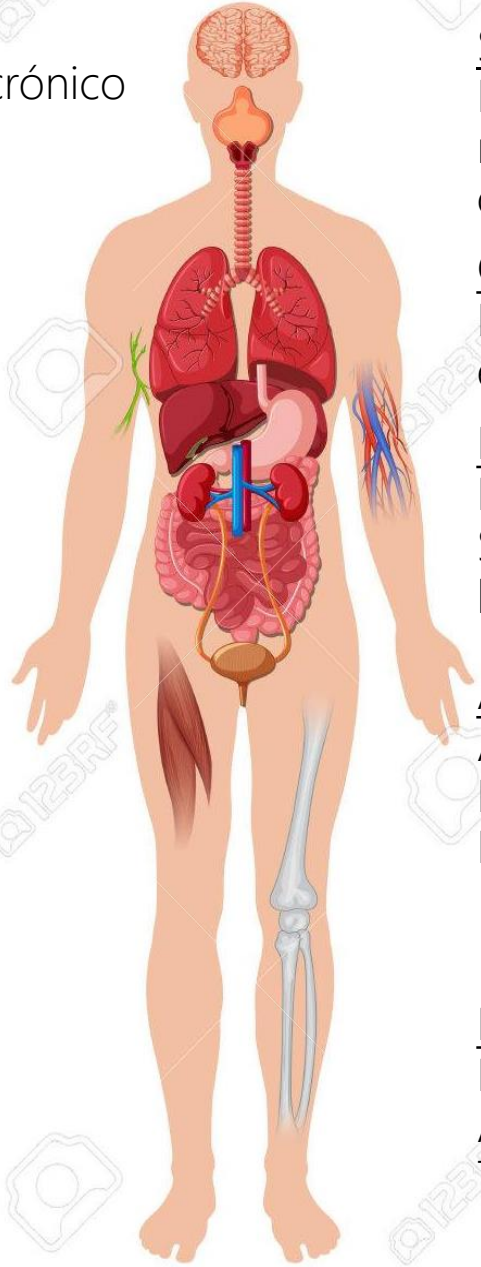
### Analíticos

|                    |
|--------------------|
| ANA                |
| Anti-DNAds         |
| Anti-Sm            |
| Antifosfolípidos   |
| Hipocomplementemia |
| Coombs directo     |

# Lupus Eritematoso Sistémico

RAP

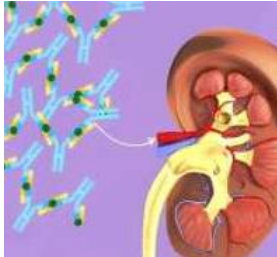
2018



Piel  
Lupus cutáneo agudo, subagudo y crónico



Riñón (40-70%)  
Proteinuria, hematuria  
glomerular, cilindros



Biopsia  
Proteinuria > 0,5 g  
Sedimento activo  
Deterioro función renal

## Laboratorio

ANA  
ENA (anti-Sm, Ro, La)  
antiDNAds  
C3 y C4  
AAFs

## SNC

Epilepsia, déficit cognitivo, ACV,  
mielitis transversa (SAF), psicosis,  
corea

## Corazón

Pericarditis > Miocarditis,  
endocarditis (SAF)

## Pulmonares

Pleuritis > Neumonitis, EPID, HAP  
Síndrome del pulmón encogido,  
hipoxemia aguda reversible, BONO

## Articulares

Artralgia, artritis, Jacooud  
Mialgia (miositis)  
Necrosis avascular



## Hematológicas

Leuco / linfopenia  
Anemia  
Trombopenia



Mujer 42 años, dislipemia y sobrepeso. No fumadora. G2A0P2.

Consulta por cambio de coloración en dedos de año y medio de evolución.



Raynaud → Reumatología

¿ Puedo hacer algo más en mi consulta de A. Primaria?

## ✓ Raynaud

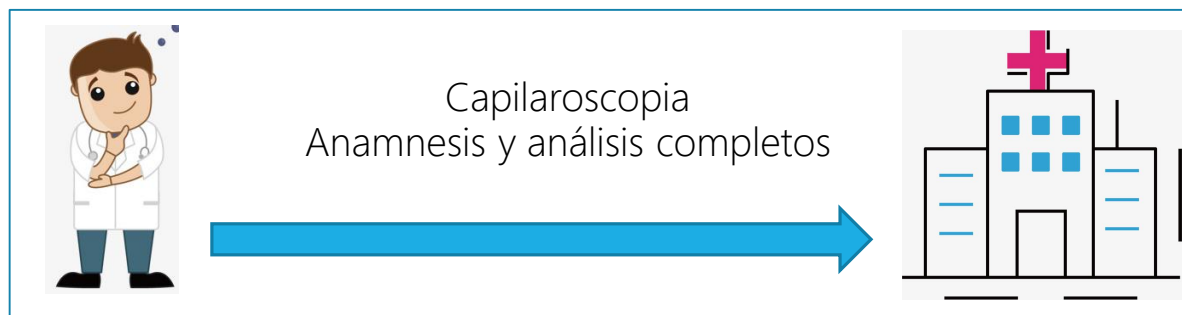


### ✓ Anamnesis

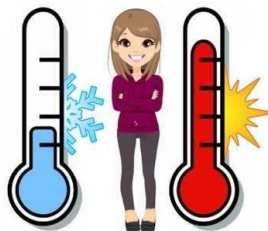
- Inicio, fases, localización, factores desencadenantes
- Antecedentes familiares de FR y conectivopatías
- Fármacos, tóxicos, cafeína, tabaquismo, profesión
- Asocia: úlceras, cicatrices, fisuras, lesiones ungueales
- Otros síntomas sistémicos: artralgias, sd seco, disfagia...

### ✓ Exploración física: pulsos, soplos, piel, livedo, test Allen...

### ✓ Pruebas complementarias: Hemograma, VSG, perfil renal / hepático, orina, hemostasia y ANA



|              | FR primario                                   | FR secundario                      | Acrocianosis       |
|--------------|-----------------------------------------------|------------------------------------|--------------------|
| Localización | Manos >>> Pies<br>Nariz, lengua               | Manos >>> Pies                     | Manos >>> Pies     |
| Coloración   | Palidez / cianosis / eritema                  | Palidez / cianosis / eritema       | Cianosis           |
| Simetría     | Sí                                            | No siempre                         | Sí                 |
| Dolor        | No                                            | Ocasional                          | No                 |
| Sexo         | M >>> H                                       | M > H                              | M > H              |
| Tratamiento  | Protección al frío. No habitual farmacológico | Protección al frío y farmacológico | Protección al frío |



Calcioantagonistas (Nifedipino, Amlodipino) +/- AAS 100 mg

Otros: IECA (captopril), ARA II (losartán), I.Serotonina (fluoxetina)

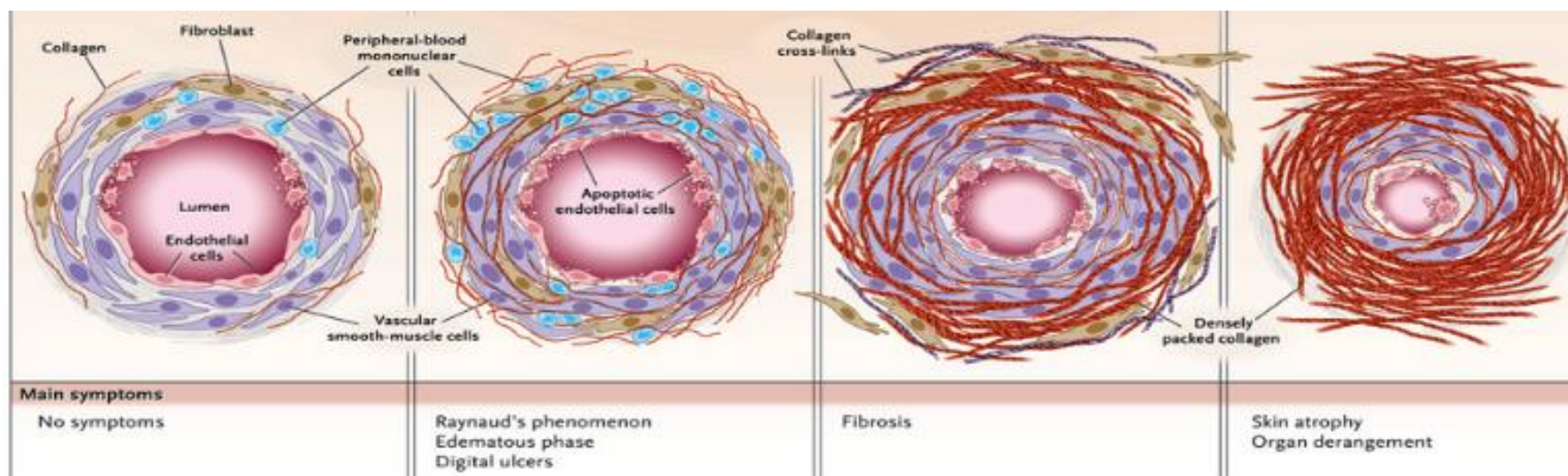
I.Fosfodiesterasa (sildenafil), Antagonistas R endotelina (bosentán),

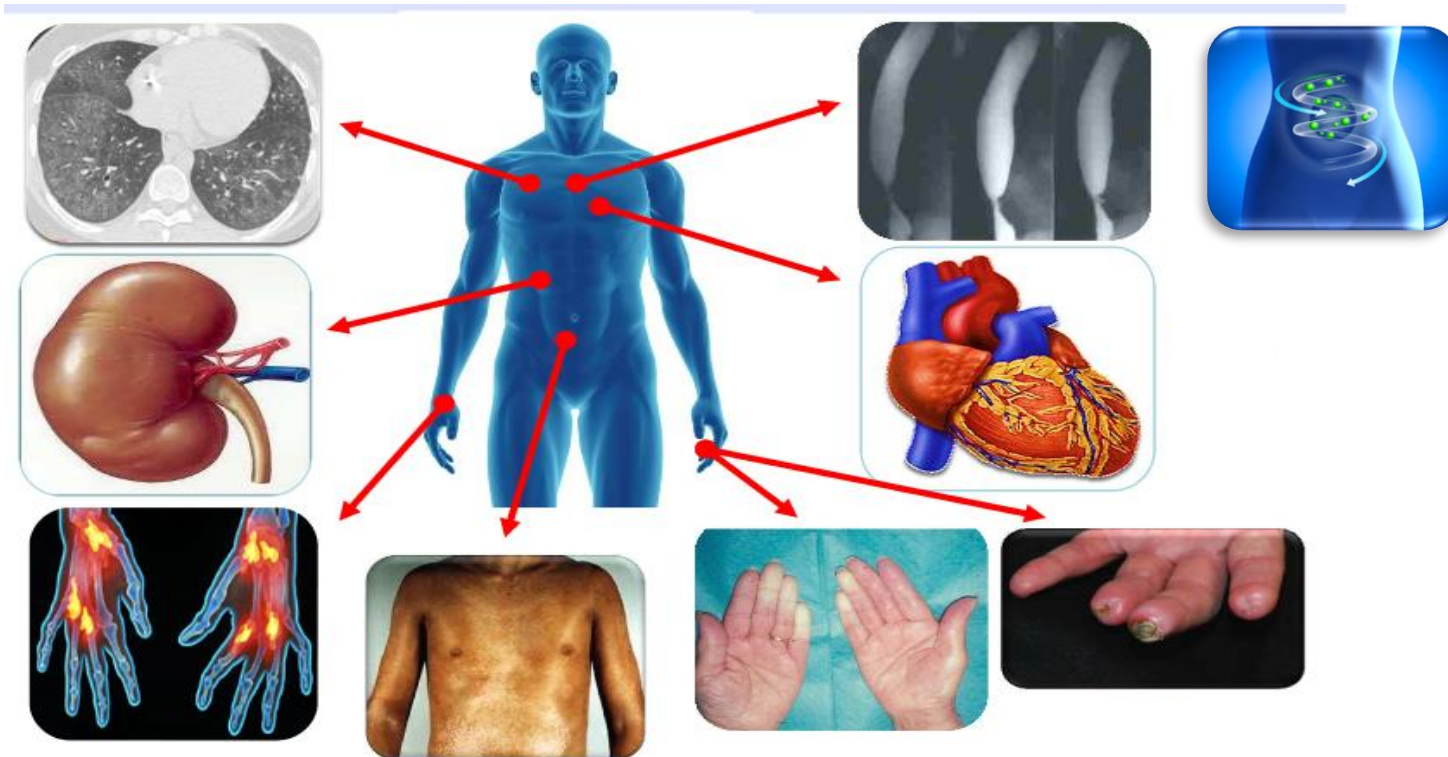
Prostaglandina IV (Iloprost)



## Vasculopatía, fibrosis cutánea y órganos internos

- ✓ ES cutánea limitada: Distal codos/rodillas, cara. Viscerales tardías (HAP, malabsorción). CREST
- ✓ ES cutánea difusa: Tronco y proximal de miembros. Visceral precoz (pulmón, corazón, riñón)
- ✓ ES sine esclerodermia: Clínica y serología de ES, sin esclerodermia (5%).





VSG/PCR

Anemia NN, pérdidas, microangiopática

CK

proBNP

ANA (95%)

Anticentrómero y antiScl-70

Otros: RNAPol-III, U1 y U3-RNP, PM-Scl

Mujer 42 años, dislipemia y sobrepeso. No fumadora. G2A0P2.

Consulta por cambio de coloración en dedos de año y medio de evolución.



- *No tabaquismo. No exposición laboral. Peor en invierno, también con el agua de la piscina en verano.*
- *Resto de exploración sin hallazgos.*
- *Ud solicita analítica básica, y además añade ANA, FR y ANCA → ANA 1/2560 patrón centromérico*

Raynaud secundario → Reumatología  
Hemos orientado el diagnóstico hacia una EAS  
(esclerosis sistémica)



## ✓ Debilidad muscular

- ✓ Debilidad y escasa resistencia **Vs** cansancio – mialgias
- ✓ HiperCKemia: CK 5 veces > LS
- ✓ Explorar y documentar anomalía

- ✓ CK > Aldolasa > LDH > GOT > GPT  
Otras causas musculares (convulsiones, traumatismos, ejercicio, cirugía)  
cardíacas (IAM), cerebrales (ACV)

- ✓ Miopatías metabólicas: tiroides, paratiroides, adrenal/esteroides,
- ✓ Miopatías tóxicas: cloroquina, colchicina, corticoides. Estatinas
- ✓ Miopatías neurológicas



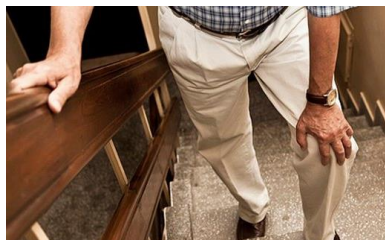
- ✓ Debilidad muscular simétrica y proximal. Escasa resistencia muscular
- ✓ Infiltrado células inflamatorias en tejido muscular
- ✓ Formas agudas: Virales
- ✓ Formas crónicas. Inicio subagudo o insidioso
- ✓ Primarios o asociados a otras conectivopatías (Sjögren, esclerosis sistémica, LES, AR...)

## Miopatía por estatinas

- ✓ Mialgia (2-11%), miopatía (0,5%), calambres
- ✓ CK normal (mialgia) / elevada (miopatía). Biopsia sin infiltrado inflamatorio
- ✓ Suspensión del fármaco → Resolución  
Persistencia → Miopatía metabólica



- ✓ Debilidad muscular y fatiga muscular.
- ✓ Grupos musculares proximales. Simétrica. Curso subagudo / insidioso



## Dermatomiositis y polimiositis

Miopatía

Enfermedad sistémica



## Cuerpos de inclusión

Inicio meses – años

Retraso diagnóstico

Debilidad proximal y distal

Atrofia muscular (muslos y antebrazos)

No responde a GC e IS

Inflamatoria Vs degenerativa



- ✓ Historia clínica. Xerostomía / xeroftalmia. Clínica extraglandular (raynaud, piel, fatiga...)
- ✓ Boca: lengua (fisura, papilas), friabilidad de mucosas, tamaño parótidas
- Ojos: Exploración Oftalmológica (queratoconjuntivitis seca).

|                          | Hiposecreción     | Evaporativo        |
|--------------------------|-------------------|--------------------|
| Síntomas                 | Peor por la tarde | Peor por la mañana |
| Tiempo de rotura lágrima | Normal / acortado | Muy acortado       |
| Shirmer                  | Acortado          | Indiferente        |

- ✓ Fármacos: antihistamínicos, anticolinérgicos, antidepresivos, neurolépticos, opioides...
- ✓ Ansiedad / depresión. Fibromialgia y fatiga crónica.
- ✓ Postmenopausia. Envejecimiento
- ✓ Descompensación diabética
- ✓ Lentes de contacto



- ✓ Xerostomía y xeroftalmia (objetivada) → FS no estimulado y Schirmer. Otros + AutoAc (Ro/SSA y La/SSB) o biopsia compatible.
  - ✓ Primario o secundario (AR, LES, miopatía inflamatoria, esclerosis sistémica)
  - ✓ Excluir: Radioterapia cabeza - cuello, linfoma, sarcoidosis, EICH, VHC, VIH y fármacos
- 
- ✓ Manifestaciones glandulares
  - ✓ Manifestaciones extraglandulares: articulares, cutáneas, respiratorias, digestivas, renal, neuropatía periférica
- 
- ✓ Hipergammaglobulinemia, factor reumatoide, ANA y antiRo/SSA – antiLa/SSB
  - ✓ VSG elevada con PCR normal. Citopenias.
  - ✓ Otros: Crioglobulinas (20%), autoAc (anticentrómero, AMA), Acidosis e hipopotasemia (ATR distal) si afectación renal



- ✓ Factores ambientales, dieta, ajuste medicación, higiene palpebral
  - ✓ Lágrimas artificiales (hipromelosa y polividona → carmelosa y hialurónico → gel)
  - ✓ Ojo seco grave: Manejo multidisciplinar
- 
- ✓ Dentista (caries). Higiene oral. Hábitos dietéticos e hidratación correcta. Tabaco
  - ✓ Fármacos: ansiolíticos, anticonvulsivantes, antidepresivos, antieméticos, antihistamínicos, diuréticos, antipsicóticos, antihipertensivos...
  - ✓ Estimulación mecánica: chicles / caramelos sin azúcar.
  - ✓ Gel, spray, colutorios
  - ✓ Secretagogos: pilocarpina oral



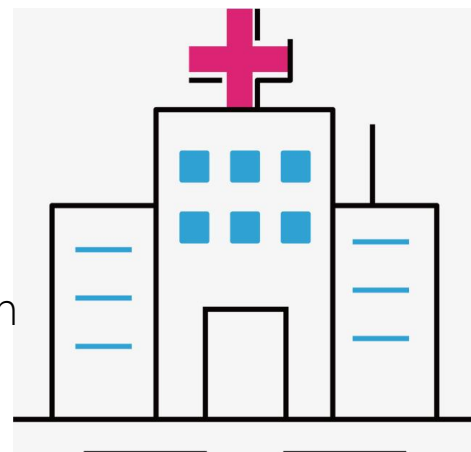
- ✓ Eventos trombóticos y morbilidad obstétrica + Presencia de Ac antifosfolípido (AAFs)
- ✓ Anticoagulante lúpico. Anticardiolipina (IgM e IgG) y anti $\beta$ 2 glicoproteína (IgM e IgG)

50% asociado a otras conectivopatías (LES, 36%).

AAF en 1-5% de la población general (portadores) → No todos SAF



- ✓ Trombosis / tromboembolismos recurrentes  
Sin factores de riesgo conocidos  
Localizaciones poco frecuentes  
Pacientes < 45 años
- ✓ Complicaciones obstétricas sin causa definida
- ✓ Trombocitopenia inexplicable y alteraciones coagulación



# Síndrome Antifosfolípido

RAP  
2018



TVP (38,9%)  
ACV (19,8%)

Infarto suprarrenal, testicular,  
prostático, hipofisario

Budd Chiari, infarto hepático,  
vesicular, intestinal, esplénico

## Microcirculación

Retinopatía trombótica, livedo  
reticularis, púrpura, hemorragia  
pulmonar, microangiopatía trombótica  
e IR, microinfartos hepáticos,  
esplénicos, cerebrales, suprarrenales

AIT, trombosis venosa

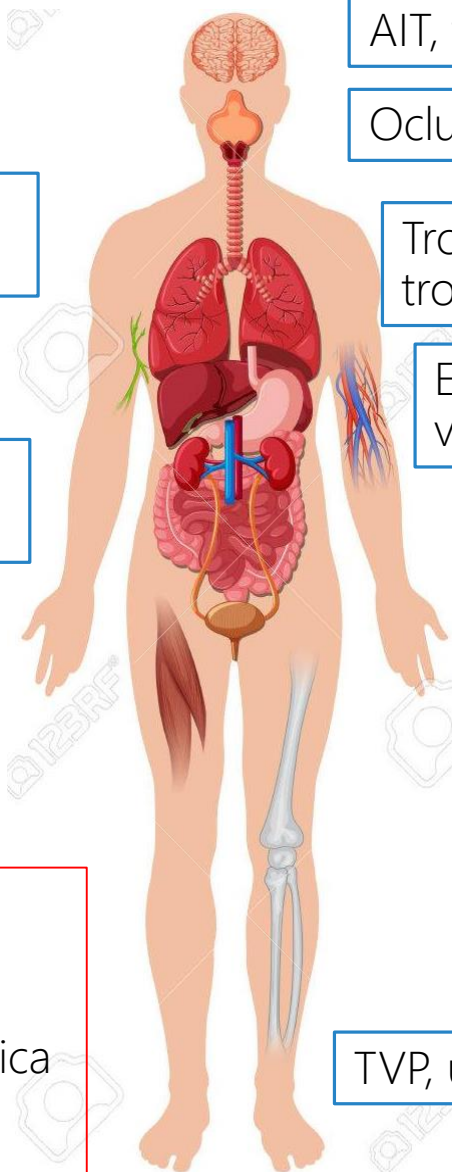
Oclusión vena / arteria retiniana

Trombos valvulares, intracardiacos,  
trombosis aórtica...

Embolia pulmonar, trombosis  
venosa/arterial, hemorragia alveolar...

Trombosis renal, infarto renal,  
proteinuria, hematuria, HTA

TVP, úlceras isquémicas





- ✓ Pérdidas fetales recurrentes (< 10 semana, sensible). Frecuentes en población general
- ✓ Muertes fetales intraútero (> 10 semana, específico)
- ✓ Complicaciones asociadas a patología placentaria: Preeclampsia grave, HELLP, insuficiencia placentaria y retraso crecimiento intrauterino → Nacimiento prematuro (< 34 sem)

Consejo preconcepcional. Seguimiento Alto Riesgo Obstétrico (ARO)

Riesgo elevado: Perfil Ac alto riesgo, asociado a LES, trombosis y complicaciones obstétricas previas

Suspender anticoagulación oral → Heparina no fraccionada o HBPM y AAS

Portadoras asintomáticas: No evidencia de tratar con AAS (aunque se suele asociar por su buen perfil de seguridad y su eficacia en prevención de preeclampsia)





