

Los pasos del diagnóstico en las enfermedades autoinmunes sistémicas (I)

**Joan M. Nolla Solé, Diego Benavent Nuñez, Laura Berbel Arcobé, Paola Vidal Montal, Javier Narvaéz García
Departament de Ciències Clíniques. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut. Universitat de Barcelona**

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años de edad **afecta de artritis reumatoide de 5 años de evolución** que consulta por presentar desde tres semanas antes **edemas maleolares y astenia**, y en los últimos cinco días **dolor pleurítico bilateral** junto con **lesiones eritematosas** en cuello, región del escote, hombros y superficie de extensión de los brazos y dorso de las manos.

Entre sus **antecedentes** destaca:

- Hábito tabáquico (20 paquetes/año)
- Amigdalectomía a los 24 años

Tratamiento habitual: prednisona (5 mg/día), tocilizumab 8 mg/kg cada 4 semanas, omeprazol (20 mg/día), metotrexato (15 mg/semana), calcio (1000 mg/día) y vitamina D (800 UI/día),

CASO CLÍNICO

En la **exploración física** se observa:

- Dolor a la presión en 2 y 3ra articulación metacarpofalángica de mano derecha.
DAS: 2,1
- Edema con fóvea en ambas regiones maleolares
- Hipofonesis basal en ambos hemitórax. Lesiones dérmicas descritas.
- T Ax: 37.2 °C. T.A. 135/80 mm/Hg. FR: 14 x'; FC: 88 x'

Aporta las siguientes **exploraciones complementarias** realizadas por su médico de cabecera:

- Rx tórax: derrame pleural bilateral.
Rx manos: pequeña erosión en 4rto metacarpiano de mano izquierda
- Hemograma: Hb: 132 g/L; VCM: 89 fL. Leucocitos: $3,2 \times 10^9/L$; linfocitos: $0,73 \times 10^9/L$.
Plaquetas: $45 \times 10^9/L$. VSG: 65 mm/h.
- Bioquímica general normal (incluye creatinina, urea, glucosa, ALT, AST, K, Na, CPK i FF.AA).
Sedimento: 50 hematíes/campo; 20 leucocitos/campo. Cilindros hemáticos.
- Inmunología: FR (+). ACPA (+)

CASO CLÍNICO

Indica:

- Diagnóstico más probable
- Qué exploraciones complementarias son necesarias para filiar mejor el proceso

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?

Elemento clave

Hay que identificar las manifestaciones clínicas de la paciente y analizar si forman parte del espectro clínico de la artritis reumatoide (AR)

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?

Dolor pleurítico +derrame pleural

Lesiones eritematosas

Edemas maleolares + alteraciones sedimento

Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?

Dolor pleurítico +derrame pleural



Lesiones eritematosas



Edemas maleolares + alteraciones sedimento



Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia



PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



Dolor pleurítico + derrame pleural



Lesiones eritematosas



Edemas maleolares + alteraciones sedimento



Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia



Elemento clave

La mayoría de las manifestaciones clínicas no son propias de la artritis reumatoide.
No puede, pues, asumirse la existencia de un brote de la enfermedad de base

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



Elemento clave

Hay que identificar manifestaciones clínicas de la paciente que sean patognomónicas de la artritis reumatoide. De esta forma se elimina la posibilidad de que la poliartritis que ha sufrido en los cinco años precedentes se deban a otra enfermedad.

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



Erosión en metacarpiano



ACPA



PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



Erosión en metacarpiano



ACPA



Elemento clave

Presencia de dos manifestaciones patognomónicas de artritis reumatoide

El diagnóstico previo de artritis reumatoide, asumido durante 5 años, es incuestionable

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



¿Puede asumirse la aparición de otra enfermedad?

Dolor pleurítico + derrame pleural

Lesiones eritematosas

Edemas maleolares + alteraciones sedimento

Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia

¿Otra enfermedad?

Erosión en metacarpiano



ACPA



Artritis reumatoide

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Pasos del diagnóstico:

- ¿Presenta la paciente un brote de su enfermedad de base (AR)?
- En realidad, ¿el diagnóstico de AR estaba bien establecido?



¿Puede asumirse la aparición de otra enfermedad?



Dolor pleurítico + derrame pleural

Lesiones eritematosas

Edemas maleolares + alteraciones sedimento

Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia

Lupus eritematoso sistémico

Erosión en metacarpiano



ACPA



Artritis reumatoide

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Elemento clave

La paciente, afecta de una enfermedad autoinmune sistémica (AR) ha presentado de forma sucesiva una nueva enfermedad autoinmune sistémica (LES). La paciente está afecta pues, de un síndrome de superposición, en concreto un síndrome RUPHUS.

Dolor pleurítico +derrame pleural



Lesiones eritematosas



Edemas maleolares + alteraciones sedimento



Leucopenia/linfopenia/plaquetopenia



Lupus eritematoso sistémico

Erosión en metacarpiano

ACPA

Artritis reumatoide

Síndrome RHUPUS

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Indica:

- Diagnóstico más probable

Síndrome RHUPUS

- Qué exploraciones complementarias son necesarias para filiar mejor el proceso

PASOS DEL DIAGNÓSTICO

Indica:

- Diagnóstico más probable

Síndrome RHUPUS

- Qué exploraciones complementarias son necesarias para filiar mejor el proceso

ANA, AntiDNA, AntiSm

AntiRo, AntiLa, AAF

Complemento

Toracocentesis

Proteinuria 24 h / Biopsia renal

Elemento clave

Exploraciones complementarias que deben practicarse para confirmar la sospecha clínica de lupus eritematoso sistémico

Complemento teórico

SÍNDROMES DE SUPERPOSICIÓN. Concepto

- **Concurrencia simultánea o SUCESIVA (secuencial) de DOS o más enfermedades autoinmunes sistémicas**
- **Términos sinónimos: SÍNDROMES DE SOLAPAMIENTO o SÍNDROMES “OVERLAP”**
- **Cuando la concurrencia es sucesiva se emplea en ocasiones el término: SÍNDROMES DE TRANSICIÓN**
- **Convencionalmente, no se consideran síndromes de superposición las asociaciones de una enfermedad autoinmune sistémica con un síndrome de Sjögren, con un síndrome antifosfolipídico o con una vasculitis**

Complemento teórico

SÍNDROMES DE SUPERPOSICIÓN. Formas clínicas más habituales

- **Artritis reumatoide (AR) + lupus eritematoso sistémico (LES) [síndrome de superposición más frecuente]**
- **LES + dermatomiositis**
- **AR + esclerosis sistémica (ES)**
- **ES + polimiositis**

Complemento teórico

SÍNDROME RUPHUS

- Las manifestaciones clínicas de la AR dominan el cuadro clínico. La AR en la gran mayoría de los casos antecede al LES. En muchas ocasiones el LES se asume por la aparición de anticuerpos patognomónicos (anti-DNA, anti-Sm); en otras, se constatan manifestaciones clínicas exclusivas del LES.
- Entidad infrecuente. Aparece en un 0,5% - 2% de los pacientes con AR .
- Debe tenerse presente que con relativa frecuencia se constata FR (+) en el LES y ANA (+) en la AR



UNIVERSITAT DE
BARCELONA

Muchas gracias