

CAPÍTULO 9

Enfermedades autoinmunes

Valeria Arturi

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) han adquirido una gran importancia en las ciencias médicas en los últimos años. Cualquier órgano o sistema puede ser asiento de dichas afecciones. Estas enfermedades tienen la característica de tener alteraciones en los mecanismos de tolerancia inmunológica mediante la cual se producen una respuesta inmune anormal, con la formación de anticuerpos que se dirigen contra estructuras celulares y tejidos propios del mismo organismo, provocando diversas manifestaciones clínicas de acuerdo al órgano comprometido. Los antígenos suelen ser generalmente complejos macromoleculares formados por proteínas y ácidos nucleicos.

Factores etiológicos

La etiología de estas patologías es habitualmente desconocida, pero hay factores implicados como iniciadores o desencadenantes, que son los factores genéticos y epigenéticos (hormonales, ambientales tales como infecciones, fármaco, nutricionales, tóxicos y estrés).

Mecanismos de lesión por autoinmunidad

La lesión más frecuente en órganos o tejidos es provocada por la formación y /o depósito de complejos inmunes en forma directa. El daño mediado por anticuerpos en forma directa es otro mecanismo bien demostrado. Dentro de los tipos de daño en las enfermedades autoinmunes son importantes el Tipo 2 (citotóxico), el Tipo 3 (por complejos inmunes), y el Tipo 4 (mediado por células).

Motivos de Consulta

Las enfermedades autoinmunes pueden manifestarse de diversas maneras, por citar algunas:

Manifestaciones	
Articulares	Monoartritis, Poliartritis, Oligoartritis
Cutaneo mucosas	Fotosensibilidad, vasculitis, úlceras alopecia,
Muscular	Debilidad, Miositis
Pulmonar	Compromiso Intersticial
Serosas	Serositis, Derrame pleural, ascitis
Afección vascular Pulmonar	Hipertension pulmonar
Digital	Fenómeno de Reynaud
Lumbar	Lumbalgia inflamatoria
Oculares	Ojo seco, Uveitis, escleritis, retinitis
Gastrointestinales	Diarrea, hemorragia
Síndromes conastitucionales	Astenia, Fiebre prolongada decaimiento

Los síntomas antes mencionados pueden manifestarse en forma aislada, individual o secuencial, de allí la importancia de la historia clínica minuciosa.

Enfoque del paciente con artritis

Las artralgiás (dolor articular) y /o artritis (inflamación articular) son manifestaciones muy comunes en las EAS y frecuentemente pueden ser la forma de presentación de la enfermedad, de allí la importancia de prolija evaluación para detectar síntomas acompañantes para llegar a un diagnóstico precoz.

El patrón de afectación articular puede ser de ayuda en la orientación diagnóstica; por ejemplo una poliartritis crónica simétrica en la Artritis Reumatoidea.

Se denomina poliartritis a la presencia de sinovitis en 4 o más articulaciones, y oligoartritis a la afectación de 2 o 3. Igualmente hay que considerar que pueden comenzar en forma gradual y modificar su patrón.

Se debe considerar si el inicio es agudo o insidioso, la evolución del mismo (aditivo, migratorio, intermitente), la duración (autolimitado o persistente) y la distribución (simétrica o asimétrica), lo que nos permitirá una orientación diagnóstica de acuerdo a los diversos patrones. Sin embargo, hay que tener en cuenta que estos patrones se pueden modificar con el tiempo, pueden coincidir más de uno y que varias enfermedades se pueden presentar con el mismo patrón.

Poliartritis aguda

Puede ser la forma de presentación de distintas EAS, como la artritis reumatoidea (AR) y el lupus eritematoso sistémico (LES), las vasculitis, las Polimiositis (PM/DM), y la esclerosis sistémica (ES). La artritis aguda de la sarcoidosis es muy infrecuente, se asocia ocasionalmente a eritema nodoso y es frecuentemente oligoarticular y simétrica.

Poliartritis crónica simétrica

Es el patrón característico de la AR. Esta suele presentarse de manera aguda o insidiosa, con compromiso de pequeñas articulaciones de las manos, muñecas y pies, de forma bilateral y simétrica. La artritis de la AR puede ser erosiva. Otras enfermedades que pueden presentar este patrón son LES, el síndrome de Sjogren primario (SSp), y la esclerosis sistémica, pero aquí la artritis es no erosiva, como también sucede en las miopatías inflamatorias. La enfermedad mixta del tejido conectivo, presenta patrón simil AR y puede ser erosivo. La enfermedad de Still del Adulto puede cursar con poliartritis y evolucionar a destrucción articular o remitir sin secuelas. Otras enfermedades que pueden presentarse con poliartritis son: la poliartritis nodosa (PAN), la granulomatosis con poliangeitis, la amiloidosis, la sarcoidosis y la fiebre mediterránea familiar (FMF).

Afectación articular intermitente

Es la forma de presentación con artritis de aparición brusca, curso breve y recidivante e intervalos variables libres de síntomas.

Se presentan de esta manera la enfermedad de Behçet, la FMM y otras enfermedades autoinflamatorias.

La AR, LES, el SSp también pueden presentar este patrón, como así también la policondritis recidivante. La PAN, granulomatosis con poliangeitis, sarcoidosis y la enfermedad de Still del adulto pueden presentar asimismo un curso agudo y policíclico.

Patrón polimiálgico

Se pueden presentar de esta manera la dermatomiositis, la polimiositis, o ser una manifestación de la polimialgia reumática asociada o no a una arteritis de células gigantes. La AR y el LES en el anciano pueden manifestarse de esta manera.

Compromiso de partes blandas

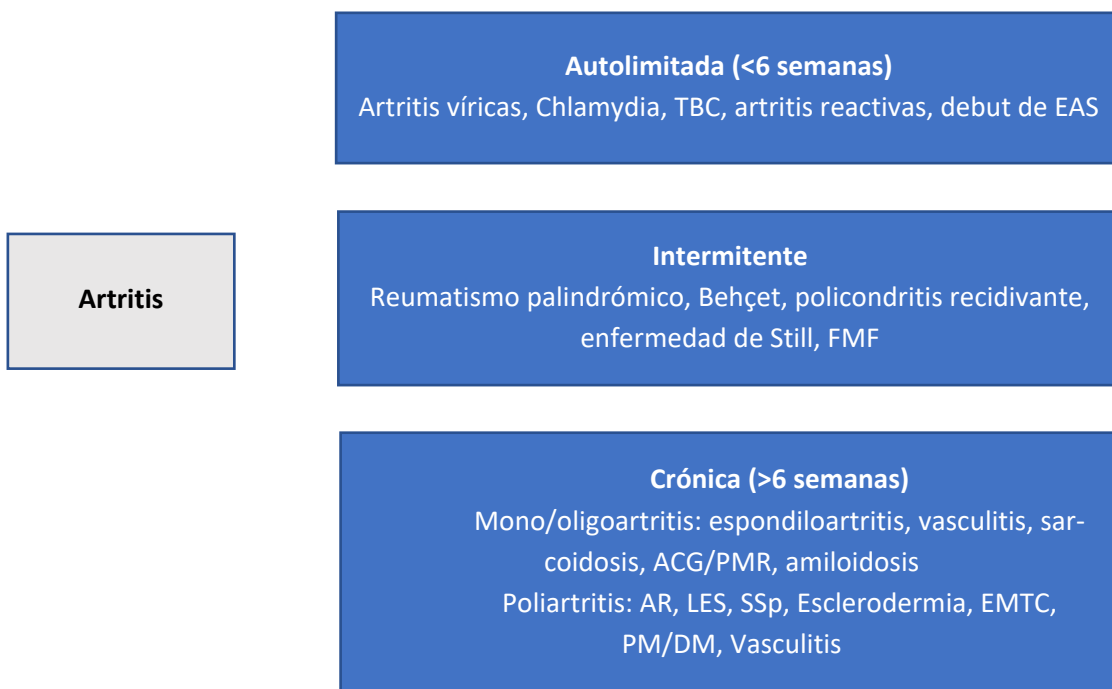
La tenosinovitis y tendinitis pueden ser la forma de presentación de la AR, el LES, la EMTC, las espondiloartritis y otras enfermedades autoinmunes. En la esclerosis sistémica en sus fases precoces suele haber además edema de partes blandas.

Monoartritis/Oligoartritis

Las espondiloartritis se caracterizan por un patrón de oligoartritis asimétrica, lumbalgia de tipo inflamatoria, sacroileítis, entesopatía y presencia del antígeno de histocompatibilidad HLA B27. Es común, sobre todo en la artritis psoriásica el compromiso de articulaciones interfalángicas distales y dactilitis de manos y pies.

El patrón mono/oligoarticular también pueden presentarlo algunas vasculitis, pero es frecuente en artropatías microcristalinas como la gota o la inducida por pirofosfato de calcio que pueden presentarse de esta manera.

Diagnóstico diferencial de la artritis según el patrón de afectación articular



Aproximación diagnóstica

Se basa en la anamnesis y en la exploración física detalla.

En la anamnesis es importante consignar la edad, el sexo, las características de los síntomas al inicio del cuadro, calor, rubor, dolor, edema articular, tiempo de evolución. Hay que interrogar sobre las posibles manifestaciones extraarticulares en búsqueda de afectación sistémica.

El examen físico confirma la inflamación articular, y ayuda a determinar el tipo de compromiso articular. Se manifiesta con dolor en la interlínea articular, disminución de la movilidad y tumefacción de partes blandes.

Las articulaciones individuales se evalúan con la palpación de cada una de ellas, la "regla del pulgar" consiste en hacer presión entre el índice y el pulgar generando la presión necesaria para palidecer el lecho ungueal del evaluador. Un área de pequeñas articulaciones puede ser evaluado mediante la compresión lateral (test de squeeze).

La piel y mucosas pueden presentar manifestaciones patognomónicas, como el rash malar del LES o el eritema en Heliotropo de la dermatomiositis.

Continuando con la semiología, se debe realizar la evaluación cardiovascular, pulmonar e intestinal, como también la evaluación de la fuerza muscular.

Los estudios complementarios de utilidad son un hemograma básico y los reactantes de fase aguda. La eritrosedimentación (ERS) por lo general esta aumentada.

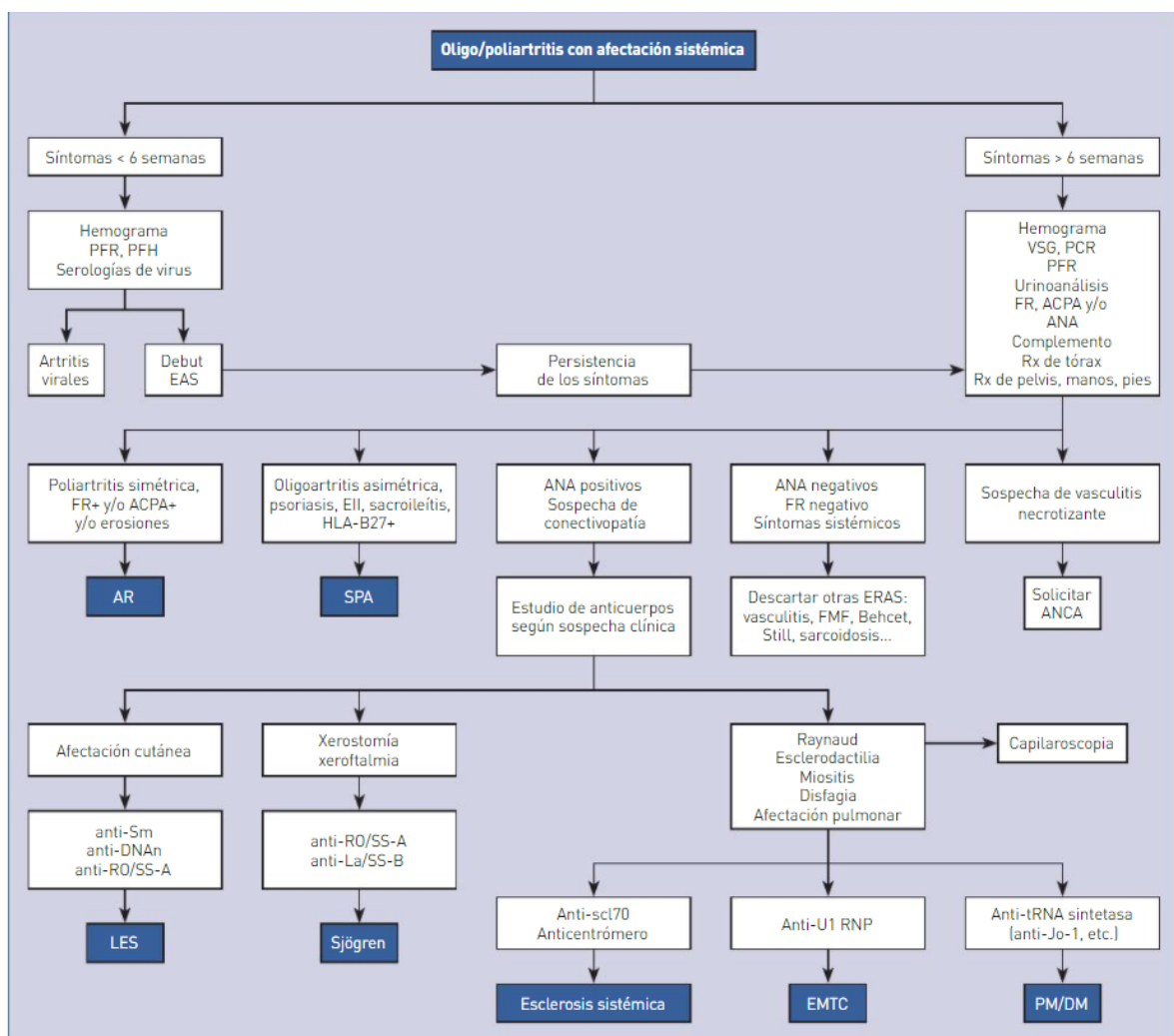
Estudio inmunológico. Se debe solicitar el factor reumatoideo (FR), que si bien es positivo en el 70 % de los pacientes con AR, puede detectarse en otras enfermedades autoinmunes y en la

población general. Los anticuerpos anti péptido citrulinado (ACPA) tiene similar sensibilidad pero son más específicos (95%). Los anticuerpos antinucleares (ANA) pueden ayudar para clasificar un paciente, si bien a título bajo y en forma aislada no tiene significado clínico.

Como métodos de imagen podemos citar a la radiología convencional, pero la ecografía ha demostrado mayor sensibilidad en la detección de sinovitis precoz, con la técnica de doppler color.

La resonancia magnética es un método sensible para detectar sinovitis, erosiones y edema óseo, siendo este un marcador predictivo de progresión radiográfica. La capilaroscopia es de utilidad para un diagnóstico precoz de esclerosis sistémica.

Algoritmo diagnóstico



ANA. Anticuerpos antinucleares. ACPA. Anticuerpos anti péptido citrulinado. ANCA. Anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos. AR. Artritis reumatoidea. DM. Dermatomioitosis. EII. Enfermedad inflamatoria intestinal. EAS. Enfermedad autoinmune sistémica. EMTC. Enfermedad mixta del tejido conectivo. FMF. Fiebre mediterránea familiar. FR. Factor reumatoideo. LES. Lupus eritematoso sistémico. PCR. Proteína C reactiva. PHH. Pruebas de función hepática. PFR. Pruebas de función renal. PM. Polimiositosis. Rx Radiografía.

SPA. Espondiloartritis. VSG. Velocidad de sedimentación globular .

Modificado de *Sociedad Española de Reumatología (2014). Manual SER de Enfermedades Reumáticas, 6ta edición, Elsevier.*

Referencias

- Arturi, A. S., Marcos J. C., Babini, J. C. (2004). *Enfermedades Autoinmunes*. Ed. Abbott SA.
- Rúa-Figueroa, I., González Gay, M. A.(2018). *Tratado SER de diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas*. Ed: Médica Panamericana.
- Ramos Casals, M. (2005). *Enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas*. Barcelona, Massson.
- Revista Argentina de Reumatología. (2008). *Guías Argentinas de práctica clínica en el tratamiento de la artritis reumatoide*.
- Sociedad Española de Reumatología (2014). *Manual SER de Enfermedades Reumáticas*, 6ta edición, Elsevier.