

ENFERMEDADES AUTOINMUNES

DEFINICIÓN

Según el Instituto Nacional del Cancer (NIH) las enfermedades autoinmunes son una afección por la que el sistema inmunitario del cuerpo ataca los tejidos sanos propios porque los confunde con tejidos ajenos. La mayoría de las enfermedades autoinmunitarias producen inflamación que afecta muchas partes del cuerpo.

Estas partes varían según el tipo de enfermedad autoinmunitaria.

En este REA encontraras información útil para tu introducción a las enfermedades reumatológicas

Síndrome de Sjögren

Introducción

Enfermedad autoinmune inflamatoria crónica caracterizada principalmente por resequedad de mucosas debido a la disminución o ausencia de secreciones glandulares

La hiposecreción glandular resultado de mecanismos de interacción celular (infiltrado linfoplasmocitario) y humoral

Epidemiología

Es segunda enfermedad autoinmune más común a partir de la artritis reumatoide. Se ha demostrado una prevalencia que va del 0.1% - 4.65% dependiendo de la población. Como la mayoría de las enfermedades autoinmunes sistémicas es mucho mayor en mujeres que hombres con una relación que varía del 5 al 20 mujeres por cada varón afectado.

Pico de incidencia máxima se encuentra entre la quinta y la sexta década de la vida. Aunque el género y la edad de presentación depende de etnia y región geográfica.

Fisiopatología

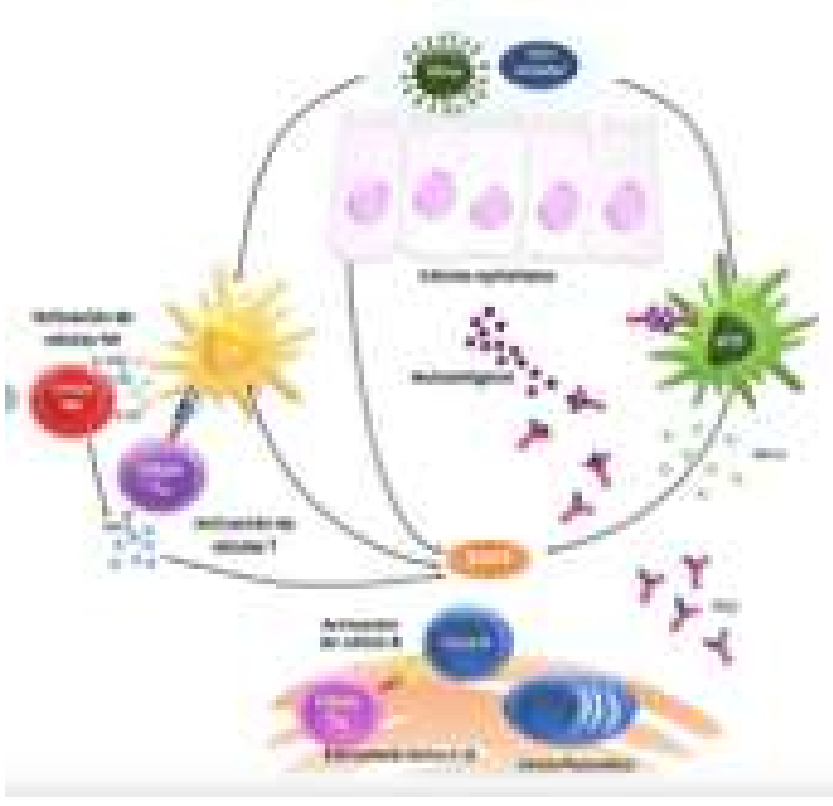
Como en la mayoría de las enfermedades autoinmunes no se conoce una etiología única de esta enfermedad. En cambio, se sabe que pueden influir diversos estímulos



Dentro de la predisposición genética tenemos que existen genes de riesgo asociados al HLA como el DR y DQ los cuales, representan la mayor parte; aunque su prevalencia varía entre grupos étnicos.

Los alelos DQA1*05:01, DQB1*02:01 y DRB1*03:01 están asociados con alto riesgo para la enfermedad, mientras que DQA1*03:01, DQA1*05:01 y DQB1*05:01 se han relacionado con protección.

Por otra parte algunos factores genéticos no asociados al HLA se han relacionado, predominantemente los asociados a interferón alfa a través del factor regulador de interferón 5 (IFR5) que codifica la transcripción del IFN tipo I y a la señal de transducción-activación de transcripción 4 (STAT4) que induce la diferenciación de los linfocitos T a Th1. Se comprende que estos son los más importantes, aunque no es claro por qué a pesar que no se ven desregulados otros genes no HLA (como el de la expresión de IL6) este se ve elevado en manifestaciones extraglandulares y severidad de la enfermedad.



Cuadro clínico

Las manifestaciones clínicas de el síndrome de Sjögren primario son diversas y para su mejor estudio estas se pueden dividir en glandulares y extraglandulares.

Manifestaciones glándulares

Las manifestaciones glandulares como su nombre lo indican se producen por un infiltrado inflamatorio dentro de la glándula principalmente por linfocitos.

Xeroftalmia

Ojo seco

Este se define como "enfermedad multifactorial de la lagrime y la superficie ocular, que resulta en síntomas de disconfort, molestia visual e inestabilidad de la película lagrimal, con potencial daño de la superficie ocular, asociado a un aumento en la osmolaridad de la lagrime e inflamación de la superficie"



Las manifestaciones oculares se pueden presentar como:

Queratoconjuntivitis sicca

Queratitis

Queratitis filamentosa

Epiescleritis

Xerostomía

Esta se presenta en aproximadamente en el 90% de los pacientes a lo largo de la evolución. Lo más habitual es que sea la primera manifestación, aunque la proporción es mayor si la edad de presentación es mayor.

Hasta un 40% de los pacientes mayores de 55 años presentan xerostomía, mientras que solo alrededor del 20% la presentan entre los 18 y los 54 años

El problema de la identificación de la sequedad oral es que las manifestaciones clínicas no se presentan hasta la reducción del 50% de la secreción basal salival, por lo cual a pesar de ser el síntoma más habitual, es muy poco probable que se detecte tempranamente.

Otras

Xerodermia

Se han implicado diversos factores en la sequedad de la piel.

Clínicamente se manifiesta con sensación de escozor, prurito intenso, enrojecimiento, piel frágil.

Sequedad ótica

A pesar que no es frecuente y habitualmente esta asociada a síntomas secos en otras partes del cuerpo, la sequedad ótica puede ser un motivo de consulta frecuente.

Habitualmente se presenta como escozor o dolor en canal auditivo.

Sequedad genital

Este síntoma puede confundirse con síntomas de climaterio o menopausia en las mujeres, ya que como recordamos, la presentación de esta enfermedad se asocia a los mismos rangos de edad.

Lo más frecuente es que las mujeres tengan sensación de comezón, mal olor, flujo continuo, dispaurenia.

En los varones es menos frecuente encontrar síntomas, y muchas veces no son tomados en cuenta.

Manifestaciones extraglandulares

Las manifestaciones extraglandulares son múltiples y estas pueden semejar a otras enfermedades autoinmunes.

Vía aérea

Estas manifestaciones a su vez las podemos dividir en:

Vía aérea superior con:

Rinitis atrofica: que se presenta por infiltración linfocitaria con adelgazamiento, denervación y disminución del aporte vascular de la mucosa y de los elementos esqueléticos de soporte esto produce que se presenten con secreciones espesas, dolor, cacosmia, erosión del tabique nasal.

Vía aérea inferior:

Se puede presentar hasta en el 11% de los pacientes con Síndrome de Sjögren primario.

Habitualmente se presentan como Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa o EPID con los siguientes patrones:

Neumonía Intersticial no Especificada o NINE

Neumonitis Intersticial Linfocítica o NIL

Neumonía Intersticial Usual o NIU

Bronquiolitis

Renales

Estas manifestaciones se pueden dividir de la siguiente manera

NTI

- Infiltración epitelial

GMN

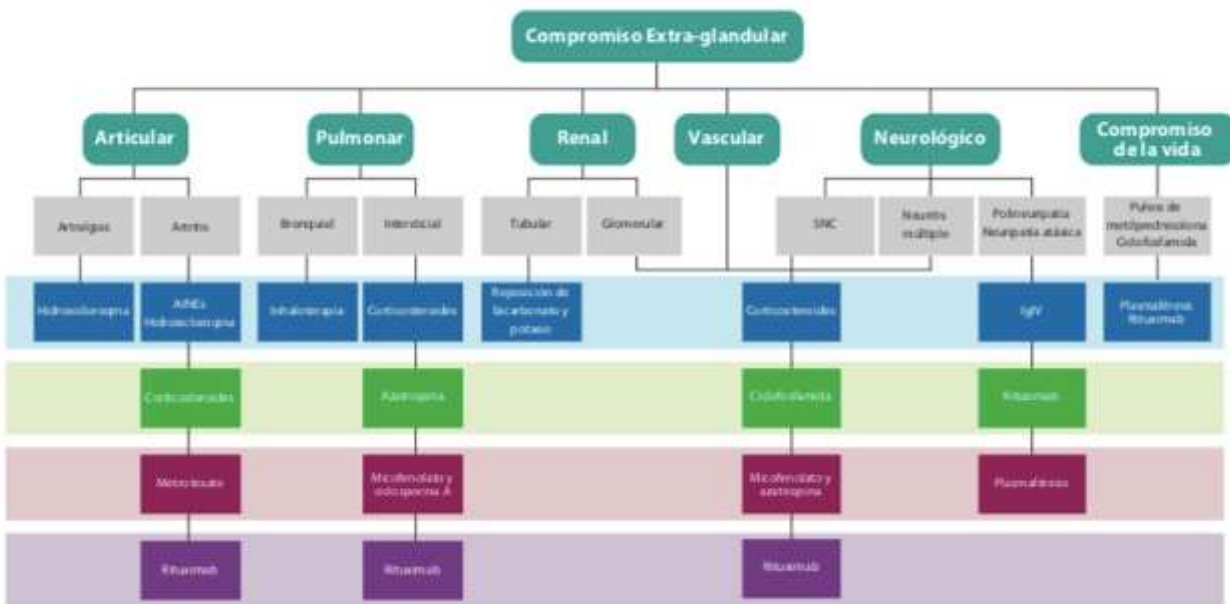
- Deposito de complejos inmunes

Tratamiento

El tratamiento dependerá siempre de la sintomatología y severidad del cuadro. Es importante recordar que los síntomas clínicos de esta enfermedad pueden alterar tanto a glándula como contar con manifestaciones extraglandulares que deberán ser tratadas.

Para el tratamiento te dejo el resumen del mismo en esta tabla tomada del libro Síndrome de Sjögren editado por uno de los catedráticos de nuestra facultad.

Figura 2. Tratamiento del compromiso extraglandular. Adaptado de Ramos-Casals et al. (1)



Diagnóstico

El diagnóstico de síndrome de Sjögren es clínico, aunque nos basamos en los criterios clasificatorios la aplicación de los mismos deberá de ser individualizada en cada paciente.

A continuación se describen los autoanticuerpos y los criterios clasificatorios para síndrome de Sjögren. El resto de las pruebas diagnósticas, se fueron describiendo con las manifestaciones clínicas

Autoanticuerpos

El Factor reumatoide (FR) se encuentra positivo en el 40-50% de los pacientes con SSp. Recordando que el FR es un autoanticuerpo que se une a la porción Fc de la IgG.

Los ANA se encuentran positivos en el 50-90% de los pacientes habitualmente con un patrón moteado o granular fino.

Los anticuerpos Anti-SSA/Ro y anti-SSB/La son los 2 anticuerpos más útiles para establecer el diagnóstico.

El autoanticuerpo Anti-SSA/Ro se presenta hasta en el 90% de los pacientes y aunque no son específicos de esta patología, ya que se pueden encontrar hasta en el 50% de los pacientes con LES, son los más característicos. Los anticuerpos anti-SSB/La se detectan exclusivamente en pacientes con anti-SSA. Los anticuerpos Anti-La son más específicos detectándose en un 60% de los pacientes con SSp pero en solo el 20% de los pacientes con La presencia de anticuerpos anti-Ro y/o La se asocia a inicio de la enfermedad precoz, habitualmente en pacientes más jóvenes, mayor duración de la enfermedad, inflamación partida recurrente linfadenopatía y vasculitis.

Criterios clasificatorios

Tabla. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME DE SJÖGREN (SS)

Se clasifica como SS a pacientes con signos y síntomas sugestivos de SS y que cumplan al menos 2 de las 3 características siguientes:

1. Positividad sérica Anti-SSA/Ro y/o Anti SSB/La o (FR positivo y títulos de ANA* $\geq 1:320$)
2. Biopsia de glándula salival menor demostrando *sialoadenitis linfocítica focal* con un "focus score"[†] ≥ 1 foco/4 mm²
3. *Queratoconjuntivitis seca* con un *score de tinción ocular* ≥ 3 [‡] (asumiendo que el individuo no usa gotas oculares para el glaucoma a diario y que no tiene antecedentes de cirugía corneal o cirugía estética palpebral en los últimos 5 años)

Tomado de: Shiboski SC, Shiboski CH, Criswell LA, et al. American College of Rheumatology Classification Criteria for Sjögren's Syndrome: A Data-Driven, Expert Consensus Approach in the Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance Cohort. AC&R. 2012; 64(4): 475-87

MATERIAL BIBLIOGRAFICO

Enlaces para videos didácticos

En este apartado podrás encontrar diferentes links de acceso abierto para poder ver platicas sobre diversos temas en el área de reumatología.



Reuma Joven



Un espacio creado en diferentes redes sociales donde miembros del Colegio Mexicano de Reumatología comparte información sobre enfermedades reumáticas dirigida a médicos.



Facebook.

<https://www.facebook.com/reumajoven/> <<https://www.facebook.com/reumajoven/>>



Twitter

<https://twitter.com/reumajoven> <<https://twitter.com/reumajoven>>



Instagram.

<https://www.instagram.com/explore/tags/reumajoven>
<<https://www.instagram.com/explore/tags/reumajoven>>

Guías de practica clínica IMSS

En este espacio encontraras las ligas par las guías de práctica clínica del IMSS

http://www.imss.gob.mx/guias_practicaclinica?field_categoria_gs_value=All

<http://www.imss.gob.mx/guias_practicaclinica?field_categoria_gs_value=All>

Colegios de reumatología

Colegio Mexicano de Reumatología



COLEGIO MEXICANO DE REUMATOLOGÍA, A.C.

Es una agrupación de médicos e investigadores profesionales en el estudio de las enfermedades reumáticas cuyo objetivo principal es divulgar e impulsar la Reumatología en México, así como establecer el orden del ejercicio profesional, académico y de investigación de dicha rama entre otros. Una institución médica cuya fuerza principal radica en cada uno de sus participantes.

<https://www.reumatologia.org.mx> <<https://www.reumatologia.org.mx>>

Colegio Americano de Reumatología



AMERICAN COLLEGE
OF RHEUMATOLOGY
EDUCATION • TREATMENT • RESEARCH

Son una organización colegiada comprometida a mejorar la atención de pacientes con enfermedades reumáticas. Fundada en 1934, es una sociedad médica global sin fines de lucro que atiende a más de 7700 médicos, profesionales de la salud y científicos en todo el mundo

<https://www.rheumatology.org> <<https://www.rheumatology.org>>

Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología

eular

EUROPEAN ALLIANCE
OF ASSOCIATIONS
FOR RHEUMATOLOGY

Es la organización que representa a las personas con artritis/reumatismo, profesionales sanitarios en reumatología y sociedades científicas de reumatología de todas las naciones europeas.

<https://www.eular.org/index.cfm> <<https://www.eular.org/index.cfm>>

Liga Panamericana de Asociaciones de Reumatología



Fue fundada en 1944, integra a las sociedades científicas de reumatología, profesionales de la salud relacionados con afecciones reumáticas y agrupaciones de pacientes reumáticos de todos los países de América.

<https://www.panlar.org> <<https://www.panlar.org>>

INFORMACIÓN PARA PACIENTES

En este apartado encontraras algunos enlaces que te llevarán a diversas páginas diseñadas para pacientes con enfermedades reumaticas

La mayor parte de la información que se encuentra accesible en internet, no tiene sustento por alguna de las sociedades científicas de reumatología, por lo cual muchas veces contienen información imparcial, inexacta y falta de sustento científico para pacientes.

Por esto mismo quise dejarte algunos enlaces que podrás compartir con tus paciente o familiares donde podemos comprender de mejor manera lo que son cada una de las enfermedades reumatológicas.

Fundación de la Sociedad Española de Reumatología

<https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/enfermedades-autoinmunes-sistemicas-eas/>
<<https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/enfermedades-autoinmunes-sistemicas-eas/>>

BLIBLIOGRAFÍA

En este apartado encontrarás algunos títulos de libros que pueden apoyarte en la búsqueda de información relacionada a la reumatología.

No debes de olvidar que contamos con una biblioteca digital en nuestra casa (BUAP) la cual nos permitirá el ingreso a contenidos digitales.

<https://bibliotecas.buap.mx/portal/resources/digitalLibrary>

<<https://bibliotecas.buap.mx/portal/resources/digitalLibrary>>

ACTIVIDADES

En este apartado te dejo algunos ejercicios que podrán ayudar a hacer un repaso en tu aprendizaje de reumatología

Adivina en imágenes

Adivina

Observa la imagen y responde.

1 ✓ 0 ✗ 0 € 0

00:00  



[Pulse aquí para jugar](#)

Escriba la palabra correcta y pulse en Responder. Si duda, pulse en Seguir.

Sopa de letras

Sopa de letras

En la imagen inferior, por favor busca las palabras.

Síndrome de Sjögren

W	X	C	X	N	A	T	Q	O	L	I	U	K	R
M	F	W	E	F	R	B	K	O	Y	N	I	K	M
K	R	D	R	T	T	R	E	L	L	V	T	G	D
R	P	N	O	X	R	E	E	D	O	P	S	J	P
V	U	E	S	E	I	U	L	W	X	N	Z	K	G
A	L	U	T	R	T	M	C	N	H	M	R	J	R
G	P	R	O	O	I	A	M	R	U	Q	E	Y	B
I	Q	O	M	F	S	T	Q	F	B	J	N	I	T
C	D	L	I	T	W	O	A	F	I	Y	A	A	J
A	X	O	A	A	J	I	N	U	R	I	L	N	Y
M	N	G	U	L	K	D	T	B	F	A	T	T	J
J	Y	I	G	M	W	E	I	A	R	E	W	I	B
R	G	C	L	I	E	S	R	B	M	E	G	L	H
M	L	O	M	A	C	H	O	Z	J	U	A	A	D

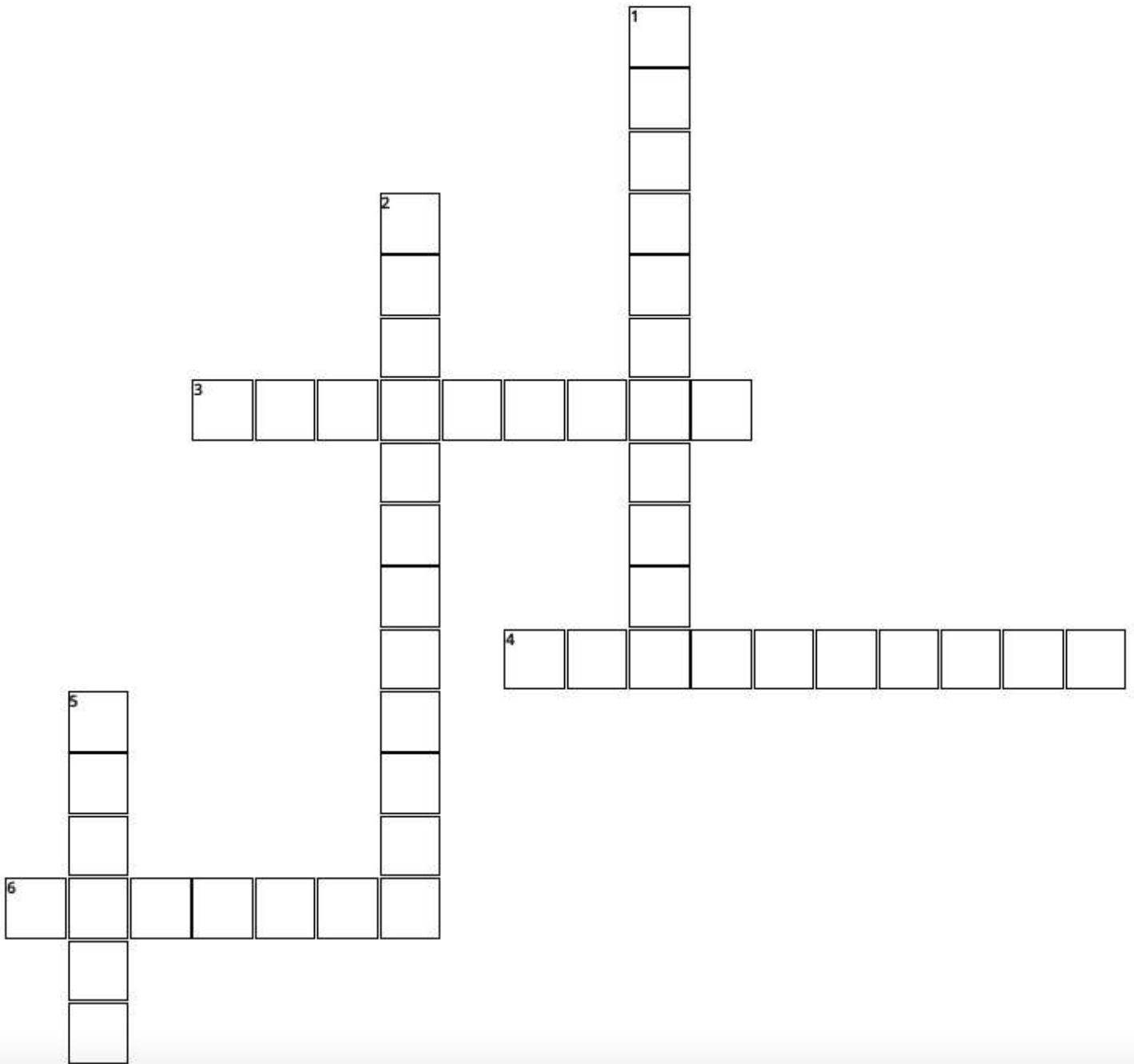
educima.com

AntiLa
Artritis
Renal
Xeroftalmia
AntiRo
Neurologico
Reumatoide
Xerostomia

Crucigrama

Crucigrama

Con las pistas mostradas, favor de completar el crucigrama



Horizontales

3. Mal olor bucal
4. Lesiones cutáneas por inflamación de vasos sanguíneos
6. Cuál es el tipo de cáncer más habitual asociado a esta enfermedad

Verticales

1. infección oportunista habitualmente en boca o genitales que se presenta por la desregulación de la producción salivaría e IgA
2. Cuando se realiza esta maniobra en cabeza y cuello, es una excepción para el diagnóstico de Síndrome de Sjögren
5. Autoanticuerpo más característico de Síndrome de Sjögren (se encuentra en menor proporción en LES)



ada con **Licencia Creative Commons Reconocimiento Compartir igual 4.0**
<<http://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>>