

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Sjögren

DEFINICION:

LES: Lupus eritematoso sistémico, también conocido como LES o para abreviar El lupus es una enfermedad caracterizada por episodios recurrentes. Inflamación y articulaciones, tendones, otros tejidos conectivos y algunas lesiones. Órganos, incluidos el corazón, los pulmones, los vasos sanguíneos, el cerebro, Riñones y piel. Los órganos más gravemente afectados son el corazón, los pulmones, Riñones y cerebro. El lupus afecta a todos de manera diferente. El impacto de la enfermedad varía de leve a grave. lupus Puede poner en peligro la vida. La mayoría de las personas con lupus son mujeres jóvenes (desde De la adolescencia tardía a los 45 años). Probablemente debido al estrógeno (Una hormona femenina) parece estar relacionada con el lupus. El lupus tiene un mayor impacto Afroamericanos, asiáticos americanos, latinos y nativos americanos Gente blanca. En los niños, el lupus ocurre con mayor frecuencia. A partir de los 15 años. Según la Arthritis Foundation (Arthritis Foundation), unos 25.000 niños y adolescentes sufren de lupus o Enfermedades relacionadas.

SJOGREN: El síndrome de Sjogren es una enfermedad autoinmune que puede reducir Hay muchas lágrimas en los ojos y saliva en la boca. y entonces, Las personas con síndrome de Sjogren tienen la boca y los ojos secos. Esta La boca seca afecta el gusto, dificulta la masticación y la deglución y aumenta Riesgo de caries, pérdida de dientes e infecciones bucales. Además, el síndrome de Sjogren puede provocar sequedad en la piel, la nariz y la garganta. La vagina también afecta otras partes del cuerpo, incluidos los riñones y los vasos sanguíneos. Vasos sanguíneos, pulmones, hígado, páncreas y cerebro. El síndrome de Sjogren afecta a entre 1 y 4 millones de personas en EE. UU. La unidad existe en todas las razas y razas. La mayoría de la gente tiene El primer diagnóstico fue de más de 50 años. Las mujeres tienen El síndrome de Sjogren tiene nueve veces más probabilidades que los hombres.

AGENTE ETIOLÓGICO:

LES: Aunque se ha propuesto la causa, ambas se desconocen La implicación de diversos factores y la patogenia se han propuesto varios Hipótesis. Las causas involucradas son de diferente naturaleza: Infeccioso, hormonal, hereditario y químico. La intervención de la fuente de infección, Especialmente virus, que se han propuesto debido a diversas observaciones. Biología clínica. Los efectos hormonales son causados por LES en mujeres y en personas con LES, la frecuencia de LES es mayor Síndrome de Klinefelter. En animales de laboratorio, esta enfermedad es Modificado con un estimulante de estrógeno tendrá la capacidad de cambiar Respuesta autoinmune En cuanto a la contribución genética, se ha comprobado Las enfermedades y ciertos cambios inmunológicos tienen mayores cambios La prevalencia entre familiares (0,4-5%) es superior a la de la población normal. por otra parte, La investigación sobre el sistema HLA ha demostrado que es compatible con HLA-B8, HLA-DR3 y HLA-DR2. De manera similar, entre los negros, la incidencia de LES es tres veces mayor y Algunos defectos en los factores del complemento (C2 y C4) pueden estar relacionados con esto.

SJOGREN: El síndrome de Sjögren se caracteriza por infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas y una reacción exagerada de los linfocitos B. Hasta en 25% de los pacientes se observa una transformación de los linfocitos B oligomonoclonales que se caracteriza por inmunoglobulinas monoclonales crioprecipitables (IgMκ) con actividad de factor reumatoide. Las principales células que infiltran las glándulas exocrinas dañadas son linfocitos T y B activados. Las células T predominan en las lesiones leves y las células B en las más graves. También se encuentran macrófagos y células dendríticas. Se ha demostrado que el número de macrófagos productores de interleucina (IL) 18 es directamente proporcional a la hipertrofia de las parótidas y la concentración reducida del componente C4 del complemento, los cuales pronostican la aparición de linfoma. El desencadenante de la activación epitelial puede ser Infección persistente por enterovirus (posiblemente infección por cepa del virus Coxsackie). ellos tienen Etiquetas de interferón tipo I y tipo II descritas en células y células epiteliales ductales T respectivamente; los resultados de sus

pruebas muestran que el interferón ha jugado un papel Directamente y más allá del proceso patógeno. Análisis molecular Gen de clase II del antígeno leucocitario humano (HLA) Revela que el síndrome de Sjogren, aunque se originó en la raza, tiene cierta relación Con alelo HLA DQA1 * 0501.

FISIOPATOLOGÍA:

LES: La patogenia del LES aún se desconoce. Lo que está claro es Implica varios factores, incluidos factores genéticos, factores ambientales, Factores hormonales, cambios en la activación de las células B, disfunción Células T, cambios en la apoptosis y desequilibrio del equilibrio. Citoquinas. Entre los factores ambientales, podemos destacar la exposición Virus del sol, virus (principalmente virus de Epstein-Barr y citomegalovirus), varios Fármacos (derivados de las sulfas, fármacos antiarrítmicos, etc.), siempre que Estos factores afectan la susceptibilidad genética individual. enfermedad. Se especula que los diversos mecanismos de apoptosis son Responsable del reconocimiento de antígenos intracelulares mío. Se ha encontrado que el defecto en el aclaramiento de células apoptóticas es Contiene células que activan macrófagos y posteriormente producen macrófagos. Presentar antígenos a células T reguladoras y células B Buen proceso autoinmune. Se han identificado varios genes y son Está relacionado con la mayor sensibilidad del desarrollo del LES. Ha sido La parte larga del cromosoma 1 se ha descrito en varios estudios, especialmente Área 1q23-24. Otros resultados de la investigación y Genes relacionados con la muerte celular tipo 1 (PDCD1) en la población Europa tiene la misma población que México. En un estudio de población Trabajando con LES, Correa et al.encontraron que la prevalencia es mayor Variantes de TAP2 elevadas (alelo TAP2 * 0201) en pacientes con LES (n = 140) Comparado con controles sanos (n = 120) (56% y 39%, respectivamente).

SJOGREN: Como la mayoría de las enfermedades autoinmunes, La causa es multifactorial. Explicación Las células plasmáticas linfoides se infiltran juntas en la saliva y las glándulas lagrimales Estimulación excesiva de los linfocitos B y destrucción de la infiltración de linfocitos. Glándulas exocrinas Diversos autores han

planteado distintas hipótesis que justifican las razones del cambio. Respuesta autoinmune, que incluye:

- Debido a la existencia de factores internos que conducen a cambios en el reconocimiento inmunológico. (Autoantígeno) o externo (infección viral).
- Cambios en la respuesta inmune causados por disfunción de los linfocitos B o cambiando los linfocitos T.
- Debido al aumento de factores, la regulación de la respuesta inmune cambia Estimulador de células B y alterando la actividad de las citocinas. El aumento de Th2 en sangre periférica y la ventaja de la respuesta Th1.

• Factores genéticos: los haplotipos destacan entre los genes implicados en SS DRw52, DR2, DR3 y B8. • Factores externos virales: del grupo de herpes (Epstein-Barr, herpes simplex 6, Citomegalovirus), VHC y VHB, parvovirus B19, enterovirus (Coxsackie) y Retrovirus: VIH y linfocitos T humano. • Autoantígenos: Ro / La ribonucleoproteína, ferritina y acuaporina. • Función anormal de los linfocitos B: la proliferación de células B policlonales puede Transformar en banda B oligoclonal o monoclonal Sin embargo, este factor parece estar modificando Proceso de infiltración de linfocitos en el que los linfocitos entran por primera vez en el tejido glandular. T en pacientes con SS hasta que aparece la enfermedad glandular crónica Aumento del factor de activación de células B (BAFF), también conocido como Como estimulante de los linfocitos B (Blas), puede aumentar la proliferación y Los linfocitos B sobreviven y producen una mayor apoptosis y destrucción de las glándulas. Tradicionalmente, la hipofunción de las glándulas se considera exclusiva. Producida por destrucción acinar secundaria a infiltración de linfocitos; ninguna Sin embargo, la hipofunción de las glándulas exocrinas parece deberse a El efecto inhibitor sobre el proceso de secreción, en orden:

- Efecto inhibitor de las citocinas sobre la liberación de acetilcolina (interleucina 1, Necrosis tumoral).
- Aumento del metabolismo de la acetilcolina (debido al aumento Acetilcolinesterasa).
- Bloquear los receptores muscarínicos M3.
- Cambiar la producción de óxido nítrico.
- Cambiar la producción de acuaporina.

CUADRO CLÍNICO:

LES: Una gran cantidad de órganos aislados o al mismo tiempo. Las razones para verse afectado en el LES son muchas y diferentes Manifestaciones clínicas. Por

eso, porque es una enfermedad Brote, sin manifestaciones clínicas características ni regularidad La manifestación y el curso de la enfermedad. Estrés físico y emocional, Embarazo, diversos medicamentos, infecciones irruptivas y rayos ultravioleta La radiación solar puede estar relacionada con erupciones O la aparición de síntomas clínicos de LES. Entre demostraciones Los síntomas generales inespecíficos del LES incluyen fiebre, anorexia Y debilidad. Aproximadamente el 50% de los pacientes tendrán fiebre, Establecer varios modelos. En la mayoría de los casos es moderado, aunque en A veces puede subir y escalofríos; en tales ocasiones siempre es Se debe descartar si existen otros procesos infecciosos. Esta La fatiga y la anorexia pueden ser moderadas o graves, a veces Son anteriores a otros síntomas clínicos más específicos. Las diversas manifestaciones clínicas del LES pueden estar relacionadas con los siguientes procesos: La actividad de esta enfermedad estalló. Esquemáticamente, según la riqueza Los síntomas y la evolución se pueden describir en tres formas clínicas principales:

1. Forma clínica leve, sintomática o incluso sintomática. período Durante varios años, estos pacientes solo tienen dolor en las articulaciones o síntomas discretos. Relacionado con cambios biológicos menores, pero puede probar La persistencia evolutiva de la enfermedad siempre puede conducir a un agravamiento de la enfermedad. Inesperadamente, es razonable monitorear el riesgo del proceso clínico. Estos pacientes.
2. Forma visceral severa, con abundantes manifestaciones clínicas y La evolución innumerables veces es fatal. Las medidas de tratamiento pueden controlar su Evoluciona y haz que sea más lento. Esta es una forma de introducción Casi nunca.
3. Finalmente, algunas de las formas intermedias más comunes. en un Expresión visceral que puede dominar durante mucho tiempo, dando lugar a Su diagnóstico y tratamiento se componen de diversas especialidades.

SJOGREN: Las manifestaciones clínicas de la SS se dividen en manifestaciones Glandular y extraglandular.

1.-Rendimiento glandular Las principales manifestaciones de la afectación de las glándulas exocrinas son Sequedad de ojos, sequedad de boca, hinchazón y

afectación de las glándulas salivales mayores. Otras glándulas exocrinas (piel, faringe, etc.). El síndrome del ojo seco (síndrome del ojo seco) afecta al 5-17% de la población adulta. Signo Los síntomas más comunes son: sequedad, lagrimeo, picazón, Sensación de cuerpo extraño, congestión conjuntival y fotofobia. El flujo de lágrimas se reduce, lo que cambia la composición de las lágrimas. Desgarro, la inestabilidad de la capa lagrimal (ruptura temprana) y todos estos Provoca daño epitelial ocular. Como resultado, existen los siguientes riesgos: Contrae infecciones bacterianas y úlceras corneales.

En la xerostomía (boca seca), las glándulas salivales están afectadas. Se reduce el flujo de saliva grande y pequeño. Afecta la calidad de vida Pacientes que dificultan actividades básicas como masticar, tragar y hablar. La mucosa tiende a agrietarse y ulcerarse, lo que resulta en Por lo tanto, es intolerante con las dentaduras postizas. Además, al reducir La capacidad antibacteriana de la saliva aumenta el riesgo de infección. Infecciones orales oportunistas (principalmente candidiasis oral), y existe una mayor probabilidad Propenso a las caries y a las enfermedades periodontales.

La inflamación de las glándulas salivales afecta del 30% al 50% de los pacientes. existe Dos manifestaciones: aguda y crónica. La forma aguda se descompone en 2-3 En enfermedades crónicas se deben descartar varias semanas e infecciones repetidas. Si persiste la inflamación de la glándula parótida, se debe descartar un linfoma. Aumento y relacionado con el agrandamiento de los ganglios linfáticos. La inflamación de la glándula parótida unilateral y bilateral es generalmente diferente la razón. Se sugiere unilateralmente que una de las siguientes razones puede ser Relacionado con SS o sus complicaciones:

- Infección bacteriana.
- Enfermedad de Lillith.
- Neoplasia (adenoma, adenocarcinoma, linfoma, etc.). Además de la SS, la causa de la inflamación bilateral de la glándula parótida también puede ser:
- Infección viral (VEB, paperas, citomegalovirus, Coxsackie A).
- Amilosis.
- Enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis).
- VIH.
- Hiperlipidemia.
- Cirrosis hepática / alcoholismo.
- Acromegalia / DM.
- Anorexia.

2.-Manifestaciones extraglandulares El 30% de los pacientes mostró este tipo de desempeño, donde Incluyendo músculos esqueléticos, nerviosos, cutáneos, renales y Tracto gastrointestinal. Afectación musculoesquelética Aproximadamente el 50% de los pacientes padecen artralgia, con o sin Evidencia de artritis. Es una enfermedad articular simétrica y no erosiva que afecta Principalmente articulaciones pequeñas. El factor reumatoide puede ser positivo En el 50% de los casos. La mialgia es muy común, aunque rara vez ocurre miopatía. Clínicamente, la creatinfosfoquinasa puede estar ligeramente elevada.

Afectación del sistema nervioso y afectación psiquiátrica El sistema nervioso central y las áreas circundantes pueden estar involucradas en el sistema nervioso. La ataxia ocurre cuando el sistema nervioso periférico se ve afectado. La polineuropatía sensorial, sensitivomotora mixta afecta principalmente Extremidades inferiores, neuropatía autonómica, polineuritis y Nervios craneales, el más común es la neuralgia del trigémino. La frecuencia de afectación del sistema nervioso central es baja (1%), acompañada de meningitis aséptica, Mielitis transversa, pérdida de concentración y memoria, obstáculos. Déficits cognitivos y motores. Finalmente, cabe señalar que en estos pacientes, Depresión, ansiedad, insomnio, fatiga y fibromialgia y otras emociones.

Afectación de la piel La vasculitis cutánea ocurre en aproximadamente el 10% de los pacientes, Más probabilidades de convertirse en manifestaciones extraglandulares, Incluido el linfoma. La púrpura palpable es el signo más común, pero puede haber También hay lesiones de urticaria, máculas, pápulas y pequeñas úlceras. Estas lesiones son más frecuentes en las extremidades inferiores. Otras manifestaciones cutáneas menos frecuentes son nódulos eritematosos, manchas vivas. Retículo, liquen plano, vitiligo y fenómeno de Raynaud

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO:

LES: • Conteo sanguíneo completo. Esta prueba mide la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos Diana y plaquetas, y hemoglobina (un Las células rojas de la sangre. Los resultados pueden indicar que tiene anemia, que es muy Es común en pacientes con lupus. • Velocidad de sedimentación de glóbulos rojos. Este análisis de sangre

determina la velocidad Los glóbulos rojos se depositan en el fondo del tubo de ensayo en una hora. Una especie Una velocidad más rápida de lo normal puede indicar una enfermedad sistémica, Como el lupus. La tasa de precipitación no es específica de ninguna enfermedad. • Evaluación renal y hepática. Se pueden evaluar los análisis de sangre Función renal y hepática Análisis de orina. Revisar su muestra de orina puede mostrar un aumento en la orina. El nivel de proteína o glóbulos rojos en la orina, si tiene lupus. Afectado a los riñones.

- Prueba de anticuerpos antinucleares. El resultado de la prueba es positivo Detectar la presencia de estos anticuerpos (producidos por su sistema inmunológico) Indica que el sistema inmunológico está mejorado. Aunque la mayoría de la gente El lupus tiene una prueba de anticuerpos antinucleares positiva, La mayoría de las personas que dan positivo por esto no lupus.
- Radiografía de tórax. La imagen del pecho puede mostrar sombras anormales Sugiere que hay líquido o inflamación en los pulmones.
- Cardiograma. Esta prueba utiliza ondas sonoras en Tu corazón late en tiempo real. Le permite determinar si hay un problema Las válvulas y otras partes del corazón.

SJOGREN: El síndrome de Sjogren primario se diagnostica en los siguientes casos:
1) Pacientes Manifestado como ojos secos o xerostomía. 2) La prueba de la vista muestra Queratoconjuntivitis seca. 3) La evaluación oral revela un desempeño típico Síndrome o suero del paciente con autoantígeno Ro / SS-A o / SS-B. Cuando el diagnóstico es incierto o para excluir otras Provoca boca seca, boca seca o hipertrofia glandular Glándula parótida. Es necesario descartar la infección por el virus de la hepatitis C porque Además del examen serológico, las manifestaciones clínico-patológicas. El resto es casi igual al síndrome de Sjogren.

TRATAMIENTOS:

LES: El tratamiento se basa en el uso de glucocorticoides (GC), fármacos antiinflamatorios no esteroideos. (AINE), medicamentos antipalúdicos y diversos agentes inmunosupresores. A través de estos tratamientos se ha mejorado Aunque la recurrencia puede ser frecuente, el pronóstico del paciente también es obvio.

En algunos casos, el tratamiento falla. Medicamentos antiinflamatorios. Alivie el dolor de la artritis y suprima otros síntomas Leves, como dolores musculares y algo de pleuresía o pericarditis. Corticoesteroides. Siguen siendo las drogas más importantes Muchos síntomas que aparecen en el lupus. Casi todos Es probable que las complicaciones de esta enfermedad se traten con éxito. Con corticosteroides. Medicamentos antipalúdicos. Estos medicamentos se utilizan para tratar el lupus. Artritis, algunas lesiones cutáneas y cuando aparecen síntomas pleurales Y pericardio. Inmunosupresores. Los más utilizados son la azatioprina y la ciclofosfamida. Estos medicamentos se emplean únicamente cuando hay complicaciones importantes de la enfermedad, especialmente en el riñón.

SJOGREN: El SS siempre se ha considerado una enfermedad. Opciones de tratamiento autoinmunes más pequeñas, especialmente Respecto al comportamiento provocado por la sequedad de las mucosas. No Sin embargo, en los últimos años han aparecido algunos fármacos nuevos y Mejoró significativamente el manejo del tratamiento de los pacientes con SS. La SS requiere un enfoque de tratamiento dual, centrándose por un lado Tratamiento de manifestaciones causadas por mucosas secas. Por otro lado, en el tratamiento de manifestaciones extraglandulares

Apariencia glandular Se debe advertir a los pacientes que tomen medidas generales, como tratar de no Tomar ciertos medicamentos (antidepresivos, antihistamínicos, anticolinérgicos) Agravará sus síntomas, evitará ambientes secos y aumentará la ingesta Agua y productos que estimulan la secreción de saliva (los alimentos ácidos no son Azúcar). También es importante insistir en la higiene dental. Las visitas frecuentes al dentista son suficientes. Para la xerostomía, se recomiendan sustitutos de saliva y saliva. (Bromexina, N-acetilcisteína), y para el ojo seco, podemos usar Lágrimas artificiales (derivados de celulosa, derivados de polietileno, polisacáridos), Use mucolíticos y gotas oftálmicas de ciclosporina tópica al 2%.En el caso de sequedad ocular muy intensa e incapacitante que no mejore con las medidas anteriores se podría plantear el tratamiento quirúrgico que consistiría en la oclusión de los canalículos lacrimales con materiales temporales

(colágeno), o bien permanentes (silicona) o la ligadura por sutura o electrocoagulación.

Agonista muscarínico Actualmente, disponemos de agonistas muscarínicos como pilocarpina y Cevimeline puede estimular la secreción de agua en pacientes sin atrofia grave glándula. El clorhidrato de pilocarpina es un fármaco parasimpático colinérgico con Efecto agonista sobre el receptor M3 de la glándula salival. Recomendado Dosis de 5 mg, 4 veces al día. Los principales efectos secundarios son: dolor de cabeza, Náuseas, sudoración, dolor abdominal. Discapacitado para pacientes con asma Mal control de los bronquios y glaucoma. Cevimeline no se vende en Europa ni en los países donde se utiliza. Recomiendan una dosis de 30 mg cada 8 horas. Produce menos sudor que la pilocarpina, Pero más náuseas y diarrea