

UDES

Mi Universidad

INMUNOLOGÍA

Williams Said Pérez García

Inmunología

Segundo parcial

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina humana

Cuarto semestre



Comitán de Domínguez, Chiapas a 10 de abril del 2025

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes se caracterizan por una respuesta anormal del sistema inmunológico, que ataca por error los tejidos sanos del cuerpo. Entre ellas, el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica son patologías crónicas con manifestaciones clínicas variadas y potencialmente graves.

Lupus eritematoso sistémico (LES): es una enfermedad inflamatoria que puede afectar múltiples órganos, incluyendo piel, articulaciones, riñones y sistema nervioso. Es más común en mujeres jóvenes y su causa exacta es desconocida, aunque se cree que factores genéticos, hormonales y ambientales están implicados.

Artritis reumatoide (AR): se trata de una enfermedad inflamatoria crónica que afecta principalmente las articulaciones, provocando dolor, hinchazón y deformidad. Puede también afectar otros órganos y, sin tratamiento adecuado, puede causar discapacidad progresiva.

Esclerosis sistémica (esclerodermia): se caracteriza por fibrosis (endurecimiento) de la piel y órganos internos, trastornos vasculares y producción anormal de colágeno. Su gravedad varía desde formas limitadas a formas sistémicas que comprometen órganos vitales como pulmones, corazón y riñones.

Estas enfermedades requieren un diagnóstico temprano y un tratamiento multidisciplinario para mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones.

UDS

Mi Universidad

INMUNOLOGÍA

Williams Said Pérez García

Inmunología LUPUS

Segundo parcial

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina humana

Cuarto semestre



Comitán de Domínguez, Chiapas a 23 de marzo del 2025

DEFINICIÓN

El lupus es una enfermedad autoinmune crónica, sistémica e inflamatoria, en la que el sistema inmunológico ataca por error a los propios tejidos y órganos. Esto genera inflamación y daño en múltiples sistemas, como la piel, las articulaciones, los riñones, el corazón, los pulmones y el sistema nervioso central.

Existen varios tipos de lupus, siendo los principales:

- **Lupus eritematoso sistémico (LES):** la forma más común y grave, afecta múltiples órganos.
- **Lupus cutáneo:** limitado a la piel, causa erupciones o lesiones.
- **Lupus inducido por fármacos:** provocado por ciertos medicamentos (hidralazina, procainamida).
- **Lupus neonatal:** raro, ocurre en recién nacidos de madres con anticuerpos específicos.

EPIDEMIOLOGÍA

- **Prevalencia:** Se estima que el LES afecta a 20-150 personas por cada 100,000 habitantes, con variaciones según la región.
- **Sexo:** Predomina en mujeres (9:1), especialmente en edad fértil (15-45 años).
- **Etnicidad:** Mayor prevalencia en afroamericanos, hispanos y asiáticos, con un curso clínico más severo.
- **Factores de riesgo:**
 - Genéticos: presencia de genes como HLA-DR2 y HLA-DR3.
 - Hormonales: estrógenos influyen en la aparición de la enfermedad.
 - Ambientales: exposición a la radiación UV, infecciones virales (como el virus de Epstein-Barr) y tabaquismo.

FISIOPATOLOGÍA

El lupus es una enfermedad autoinmune compleja que involucra:

- **Disfunción del sistema inmunológico:** pérdida de la tolerancia inmunológica, lo que lleva a la producción de autoanticuerpos (ANA, anti-DNA, anti-Sm).

- **Depósito de complejos inmunes:** los anticuerpos forman complejos con autoantígenos, que se depositan en tejidos (riñón, piel, vasos), desencadenando inflamación.
- **Activación del complemento:** contribuye al daño tisular, con consumo de C3 y C4.
- **Inflamación crónica:** activación de células T y B, liberación de citoquinas (IFN- α , TNF- α) y apoptosis defectuosa, que expone más autoantígenos.

CUADRO CLÍNICO

El lupus tiene un espectro clínico variado, con manifestaciones que pueden afectar múltiples órganos.

Manifestaciones generales:

- Fatiga intensa (presente en 80-90% de los casos).
- Fiebre leve.
- Pérdida de peso.

Manifestaciones cutáneas (80%): *Lesiones agudas, sub-agudas, crónicas*

- **Erupción malar** ("alas de mariposa"): exantema eritematoso en mejillas y puente nasal.
- **Fotosensibilidad:** exacerbación por la exposición solar.
- **Lupus discoide:** placas eritematosas con descamación.
- **Alopecia:** caída difusa del cabello.

Manifestaciones musculoesqueléticas (90%):

- **Artritis o artralgias:** afecta articulaciones pequeñas (manos, muñecas) con rigidez matutina.
- **Sin erosión ósea,** a diferencia de la artritis reumatoide.

Manifestaciones renales (50-60%): *Clasificación de Hallberg*

- **Nefritis lúpica:** proteinuria, hematuria, cilindros urinarios.
- Puede evolucionar a insuficiencia renal crónica.

Manifestaciones hematológicas:

- Anemia de enfermedad crónica.
- Leucopenia y trombocitopenia.
- Síndrome antifosfolípido (SAP): trombosis, abortos recurrentes.

Manifestaciones cardiovasculares:

- Pleuritis o pericarditis.
- Endocarditis de Libman-Sacks (no infecciosa).

Manifestaciones neurológicas:

- Cefalea, convulsiones, neuropatías.
- Trastornos psiquiátricos (psicosis lúpica).

DIAGNÓSTICO *Cuales son y como se utilizan para el diagnostico*

El diagnóstico del lupus es clínico y serológico, basado en los criterios del ACR (American College of Rheumatology) o los más recientes EULAR/ACR 2019, que incluyen:

- **Pruebas serológicas:**
 - **ANA (anticuerpos antinucleares):** positivo en >95% de los casos, pero no específico.
 - **Anti-DNA de doble cadena (dsDNA):** muy específico del LES.
 - **Anti-Sm:** altamente específico.
 - **Hipocomplementemia:** descenso de C3, C4 por activación del complemento.
- **Biopsia renal:** en caso de afectación renal, confirma la nefritis lúpica.
- **Otros estudios:**
 - Hemograma: anemia, leucopenia, trombocitopenia.
 - Radiografía o tomografía: para evaluar compromiso pulmonar o cardíaco.

TRATAMIENTO

El tratamiento del lupus depende de la severidad y los órganos afectados.

1. Medidas generales:

- Protección solar.
- Ejercicio leve.
- Evitar infecciones y el tabaquismo.

2. Fármacos: según su gravedad y manifestaciones generales

- **Antimaláricos (hidroxicloroquina):** de primera línea en LES leve, mejoran las manifestaciones cutáneas y articulares.
- **Corticosteroides:** para brotes moderados o severos. Dosis bajas para enfermedad leve, dosis altas para nefritis lúpica o compromiso neurológico.
- **Inmunosupresores:**
 - **Micofenolato de mofetilo o ciclofosfamida:** en nefritis lúpica.
 - **Azatioprina o metotrexato:** en enfermedad moderada.
- **Biológicos:**
 - **Belimumab:** inhibe la activación de células B.
 - **Rituximab:** en casos refractarios.
- **Anticoagulantes:** en pacientes con síndrome antifosfolípido.

Referencias Bibliográficas

Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1997.

Fanouriakis A, et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019.

Tsokos GC. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 2011.

UDS

Mi Universidad

INMUNOLOGÍA

Williams Said Pérez García

Artritis reumatoide

Segundo parcial

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina humana

Cuarto semestre

9
Falta dividir las Manifestaciones
Articulares, Extraarticulares e inespecíficas
Contra de la
Asociación



DEFINICIÓN:

La artritis reumatoide (AR) es una forma de artritis que causa dolor, inflamación y rigidez en las articulaciones. La artritis reumatoide es una enfermedad autoinmune. Aunque es más común en la muñeca y los dedos, esta enfermedad puede hacer que el sistema inmunitario ataque cualquier tejido articular. La inflamación (hinchazón) que acompaña a la artritis reumatoide también puede afectar otras partes del cuerpo. La inflamación puede causar problemas médicos en los ojos, la piel, el corazón, los nervios, la sangre o los pulmones. La artritis reumatoide es diferente de la osteoartritis, una artritis común que suele aparecer con la edad. Esta enfermedad afecta el revestimiento de las articulaciones y daña el tejido que cubre los extremos de los huesos de una articulación. Con el tiempo, esto puede provocar que las articulaciones no funcionen como deberían. No existe cura para la artritis reumatoide, pero el tratamiento temprano puede ayudarle a controlar los síntomas, reducir el daño articular y llevar una vida productiva.

EPIDEMIOLOGÍA

En 2019 había en el mundo 18 millones de personas con artritis reumatoide (1).

Alrededor del 70% de las personas que tienen esta enfermedad son mujeres, y el 55% son mayores de 55 años (1).

La artritis reumatoide causa síntomas moderados o graves a 13 millones de personas, que podrían aliviarse con rehabilitación (2).

Aunque la artritis reumatoide es una enfermedad autoinmunitaria sistémica que ataca a varios sistemas corporales, la afectación más frecuente es la de las articulaciones de las manos, las muñecas, los pies, los tobillos, las rodillas, los hombros y los codos (3).

La artritis reumatoide puede aparecer a cualquier edad, pero el riesgo aumenta a medida que envejece. Su probabilidad de desarrollar artritis reumatoide también puede aumentar si:

Es mujer: Las mujeres tienen más probabilidades de desarrollar artritis reumatoide que los hombres.

Tiene antecedentes familiares: Si un miembro de su familia tiene la afección, tiene más probabilidades de desarrollarla.

Fuma: Fumar durante un período prolongado aumenta el riesgo de desarrollar artritis reumatoide y su gravedad.

Tiene otras afecciones médicas que pueden aumentar el riesgo de tener artritis reumatoide: Estas incluyen obesidad, enfermedad de las encías y enfermedad pulmonar.

¿Qué causa la artritis reumatoide?

No se conoce la causa de la artritis reumatoide. Algunos factores que pueden influir en su aparición incluyen:

- Sus genes: Partes del ADN en sus células que se transmiten de sus padres. Ciertos genes pueden aumentar su riesgo de tener artritis reumatoide, pero no todas las personas con estos genes desarrollan la afección
- El ambiente: Incluyendo elementos como el humo del cigarrillo, que en ocasiones desencadena los síntomas de la artritis reumatoide
- Las hormonas: Mensajeros químicos en el torrente sanguíneo que controlan la actividad de ciertas células u órganos. Los investigadores piensan que las hormonas sexuales pueden desempeñar un papel en la aparición de la enfermedad. Las mujeres tienen más probabilidades de desarrollar artritis reumatoide y sus síntomas pueden cambiar durante y después del embarazo.

FISIOPATOLOGÍA

La artritis reumatoide es una enfermedad autoinmune crónica que afecta principalmente las articulaciones, generando inflamación persistente, destrucción articular progresiva y, en algunos casos, manifestaciones sistémicas.

1: Factores predisponentes

Genéticos: Asociación con el alelo *HLA-DR4* y *HLA-DR1*, que influyen en la presentación antigénica y activación inmune.

Ambientales: Tabaquismo, infecciones (como *Porphyromonas gingivalis*), y disbiosis intestinal.

Autoinmunidad inicial: Pérdida de tolerancia inmune con producción de autoanticuerpos (factor reumatoide [FR] y anti-CCP).

2: Activación inmunológica

Células presentadoras de antígeno (APC): Macrófagos y células dendríticas presentan antígenos a linfocitos T en individuos genéticamente predispuestos.

Linfocitos T CD4+: Se activan y liberan citocinas proinflamatorias (IL-17, IL-6, TNF- α e IFN- γ).

Linfocitos B: Producen autoanticuerpos (FR y anti-CCP) que forman inmunocomplejos, desencadenando inflamación sinovial.

3: Inflamación sinovial crónica

Hiperplasia sinovial: Proliferación anormal de sinoviocitos tipo A (macrófagos) y tipo B (fibroblastos).

Infiltrado inflamatorio: Linfocitos, macrófagos y células plasmáticas invaden la membrana sinovial, liberando TNF- α , IL-1, IL-6 e IL-17, lo que perpetúa la inflamación.

Neoangiogénesis: La hipoxia sinovial estimula la formación de nuevos vasos, aumentando el reclutamiento de células inflamatorias.

4: Daño articular

Formación de pannus: Tejido inflamatorio que invade el cartílago y el hueso subyacente, liberando enzimas proteolíticas (metaloproteinasas) que degradan la matriz extracelular.

Osteoclastogénesis: La activación del receptor RANKL estimula la diferenciación de osteoclastos, causando erosión ósea.

Pérdida de cartílago: Por acción de proteasas y disminución de proteoglicanos, llevando a deformidad y anquilosis.

5: Manifestaciones sistémicas

Cardiovasculares: Aumento del riesgo de aterosclerosis e inflamación vascular.

Pulmonares: Fibrosis pulmonar intersticial.

Hematológicas: Anemia de trastorno crónico y síndrome de Felty (esplenomegalia y neutropenia).

Neurológicas: Compresión medular (subluxación atlantoaxoidea) en casos graves.

6: Mecanismos moleculares clave

Citocinas proinflamatorias: TNF- α , IL-1 e IL-6 activan NF- κ B, aumentando la transcripción de genes proinflamatorios.

Angiogénesis anómala: Por acción del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), promoviendo la inflamación crónica.

Estrés oxidativo: Aumenta la producción de radicales libres, favoreciendo el daño tisular.

CUADRO CLÍNICO

Las personas con artritis reumatoide pueden tener

Síntomas relativamente leves

Reagudizaciones esporádicas y largos periodos de remisión (en los cuales la enfermedad está inactiva)

Una enfermedad grave, de manera constante progresiva, que puede ser lenta o rápida

La artritis reumatoide también puede iniciarse de forma súbita con la inflamación de muchas articulaciones a la vez. Sin embargo, es más

frecuente que el trastorno se inicie de modo progresivo, afectando gradualmente a diferentes articulaciones. La inflamación suele ser simétrica, afectándose de igual manera las articulaciones de ambos lados del cuerpo. La artritis reumatoide puede afectar cualquier articulación, pero en la mayoría de los casos se inflaman en primer lugar las pequeñas articulaciones de

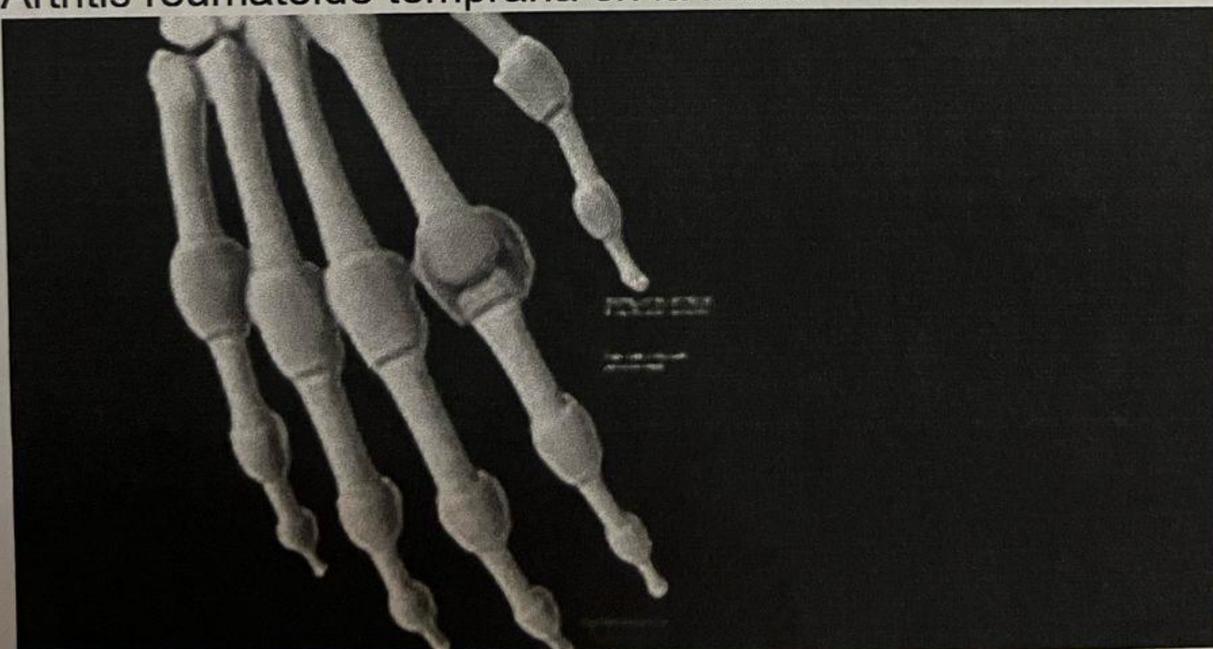
- Manos
- Muñecas
- Dedos
- Pies
- Dedos de los pies

Otras articulaciones comúnmente afectadas incluyen

- Rodillas
- Hombros
- Codos
- Tobillos
- Caderas

La artritis reumatoide también puede afectar el cuello. La zona lumbar de la columna vertebral y las articulaciones de las puntas de los dedos de la mano no están afectadas.

Artritis reumatoide temprana en la mano



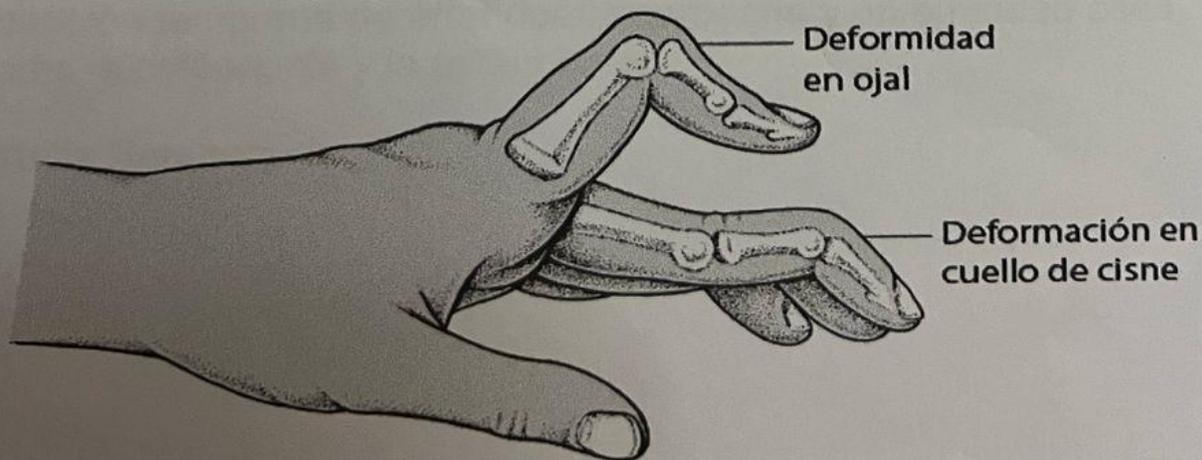
MODELO 3D

Las articulaciones inflamadas suelen volverse dolorosas y con frecuencia rígidas, sobre todo justo después de despertar (rigidez que dura por lo general más de 60 minutos) o tras un periodo prolongado de inactividad. Algunas personas se sienten cansadas y débiles, especialmente en las primeras horas de la tarde. La artritis reumatoide causa inapetencia con pérdida de peso y febrícula.

Las articulaciones afectadas suelen dar una respuesta dolorosa a la palpación y están calientes y aumentadas de tamaño como consecuencia de la hinchazón de los tejidos blandos que recubren la articulación (sinovitis) y algunas veces de la acumulación de líquido en el interior de la articulación (líquido sinovial). Las articulaciones pueden deformarse rápidamente. Las articulaciones pueden quedarse fijas en una posición de tal forma que no se pueden doblar o estirar por completo, lo que limita la amplitud de movimientos. Los dedos tienden a desviarse ligeramente desde su posición original hacia el meñique de cada mano, haciendo que los tendones se deslicen fuera de su lugar, o pueden desarrollar otras deformidades (véase deformación en cuello de cisne y deformidad en ojal [boutonnière]).

Doblamiento anómalo de los dedos

Algunos trastornos, como la artritis reumatoide, así como algunos traumatismos pueden provocar que los dedos se doblen de forma anómala. En la deformidad en cuello de cisne, la articulación de la base del dedo se dobla (flexión), la articulación central se estira (extensión) y la articulación más externa se curva hacia adentro (flexión). En la deformidad en ojal, la articulación central del dedo se dobla hacia adentro (hacia la palma) y la articulación más externa se dobla hacia fuera (alejándose de la palma).



de Sjogren, un trastorno que disminuye la cantidad de humedad en los ojos y la boca.

- Infecciones. La artritis reumatoide en sí y muchos de los medicamentos utilizados para combatirla pueden dañar el sistema inmunitario y provocar un aumento de las infecciones. Protégete con vacunas para prevenir enfermedades como la gripe, la neumonía, la culebrilla y la COVID-19.
- Composición anormal del cuerpo. La proporción de grasa en relación con la masa magra a menudo es mayor en las personas que tienen artritis reumatoide, incluso en aquellas personas que tienen un índice de masa corporal normal.
- Síndrome del túnel carpiano. Si la artritis reumatoide te afecta las muñecas, la inflamación puede comprimir el nervio que irriga la mayor parte de la mano y los dedos.
- Problemas cardíacos. La artritis reumatoide puede aumentar el riesgo de endurecimiento y obstrucción de las arterias, así como la inflamación del saco que rodea el corazón.
- Enfermedad pulmonar. Las personas con artritis reumatoide tienen un mayor riesgo de inflamación y proceso de cicatrización de los tejidos pulmonares, lo que puede provocar una falta de aire progresiva.
- Linfoma. La artritis reumatoide aumenta el riesgo de linfoma, un grupo de cánceres de la sangre que se desarrollan en el sistema linfático.

DIAGNÓSTICO

La artritis reumatoide puede resultar difícil de diagnosticar en las etapas tempranas, debido a que los signos y síntomas tempranos son similares a los de muchas otras enfermedades. No hay un análisis de sangre o hallazgo físico para confirmar el diagnóstico.

Durante la exploración física, el médico revisará las articulaciones para detectar hinchazón, enrojecimiento y temperatura. El médico también puede evaluar tus reflejos y fuerza muscular.

Análisis de sangre

Pruebas de diagnóstico por la imagen (radiografías, ecografías o resonancia magnética nuclear [RMN])

Análisis del líquido sinovial

Además del importante patrón sintomático característico, el médico utiliza unos criterios establecidos para confirmar el diagnóstico de artritis reumatoide. Se sospecha que la persona sufre artritis reumatoide si en más de una articulación presenta una clara inflamación del recubrimiento articular que no está causada por otro trastorno. Los médicos diagnostican artritis reumatoide si los pacientes presentan ciertas combinaciones de los siguientes criterios:

- Afectación de las articulaciones más típicamente afectadas en la artritis reumatoide
- Altos niveles en sangre de factor reumatoide, anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados, (anticuerpos anti-PCC), o ambos
- Niveles altos de proteína C-reactiva, alta velocidad de sedimentación globular (VSG), o ambas cosas
- Síntomas con una duración de por lo menos 6 semanas

Los médicos comprueban los análisis de sangre para determinar los niveles de factor reumatoide y de anticuerpos anti-PCC y, por lo general, de proteína C-reactiva, velocidad de sedimentación globular (VSG) o ambos. También se realizan frecuentemente radiografías de las manos, las muñecas y las articulaciones afectadas. Estas muestran a veces cambios característicos en las articulaciones causados por la artritis reumatoide. La ecografía y la resonancia magnética nuclear (RMN) son otras pruebas de diagnóstico por la imagen que pueden detectar anomalías en las articulaciones en una fase anterior, pero no siempre son necesarias.

Los médicos también pueden insertar una aguja dentro de una articulación para extraer una muestra de líquido sinovial, el líquido espeso que lubrica las articulaciones y reduce la fricción. El fluido se

controlan periódicamente la VSG o la concentración de proteína C-reactiva para comprobar si la enfermedad está activa.

PRUEBA ANALÍTICA

Tasa de sedimentación eritrocítica

La mayoría de las personas con artritis reumatoide presentan una anemia leve (una cantidad insuficiente de glóbulos rojos en la sangre). En raras ocasiones, el número de glóbulos blancos (leucocitos) en la sangre es anormalmente bajo. Cuando una persona con artritis reumatoide tiene un número bajo de glóbulos blancos (leucocitos) en la sangre y presenta un agrandamiento del bazo, el trastorno es conocido como síndrome de Felty.

TRATAMIENTO

En la mayoría de los casos, la AR requiere tratamiento por largo tiempo a cargo de un experto en artritis llamado reumatólogo. El tratamiento incluye:

- Medicamentos
- Fisioterapia
- Ejercicio
- Educación para ayudar a entender la naturaleza de la AR, sus opciones de tratamiento y la necesidad de seguimiento regular
- Cirugía, si es necesario

El tratamiento oportuno para la AR con medicamentos denominados fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FARMA) debe ser usado en todos los pacientes. Estos hacen más lenta la destrucción de las articulaciones y previenen las deformidades. Se debe evaluar la actividad de la AR con frecuencia para asegurarse que

la enfermedad está controlada. El objetivo del tratamiento es detener el progreso de la AR.

MEDICAMENTOS

Medicamentos antiinflamatorios: estos incluyen al ácido acetilsalicílico (*aspirin*) y antiinflamatorios no esteroides (AINES) como el ibuprofeno, naproxeno y celecoxib.

- Estos medicamentos funcionan muy bien para reducir la hinchazón e inflamación articular, pero pueden tener efectos secundarios a largo plazo. Por esa razón, solo deben tomarse por un corto tiempo y de ser posible en dosis bajas.
- Ya que estos medicamentos no previenen el daño articular por sí solos, deben usarse junto con medicamentos FARMA.

Fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FARMA): estos a menudo son los primeros medicamentos que se prueban en personas con AR. Se recetan además del reposo, los ejercicios de fortalecimiento y los fármacos antiinflamatorios.

- El metotrexato es el FARMA más comúnmente utilizado para la AR. La leflunomida y la hidroxicloroquina también se pueden utilizar.
- La sulfasalazina es un medicamento que a menudo se combina con metotrexato e hidroxicloroquina (terapia triple).
- Pueden pasar semanas o meses antes de ver algún beneficio de estos medicamentos.
- Estos medicamentos pueden tener efectos secundarios serios, así que se necesitará exámenes de sangre regulares y otros controles cuando los esté tomando.
- Medicamentos antipalúdicos -- Este grupo de medicamentos incluye hidroxicloroquina (Plaquenil). Casi siempre se usan junto con metotrexato. Pueden pasar semanas o meses antes de ver algún beneficio de estos medicamentos.

Corticosteroides -- Estos medicamentos funcionan bien para reducir la hinchazón e inflamación articular, pero pueden tener efectos secundarios a largo plazo y no previenen el daño a las articulaciones

- Artroplastia total, en los casos extremos, que puede incluir reemplazo total de rodilla (RTR) y artroplastia de cadera

FISIOTERAPIA

Los ejercicios de rango o amplitud de movimiento y los programas indicados por un fisioterapeuta pueden retardar la pérdida de la función articular y ayudar a mantener los músculos fuertes.

Algunas veces, los terapeutas usarán máquinas especiales para aplicar calor profundo o estimulación eléctrica para reducir el dolor y mejorar la movilidad articular.

Otras terapias que pueden ayudar a aliviar el dolor articular incluyen:

- Técnicas de protección de la articulación
- Tratamientos con calor y frío
- Férulas o dispositivos ortopédicos para apoyar y alinear las articulaciones
- Períodos frecuentes de descanso entre las actividades, así como de 8 a 10 horas de sueño cada noche

NUTRICIÓN

Algunas personas con AR pueden tener intolerancia o alergias a determinados alimentos. Se recomienda una dieta nutritiva y equilibrada. Puede ayudar el hecho de consumir alimentos ricos en aceites de pescado (ácidos grasos omega-3). Es necesario suspender el tabaquismo. El consumo excesivo de alcohol también debe evitarse.

Grupos de apoyo

Puede obtener más información y apoyo para las personas con AR y sus familias al participar en un grupo de apoyo.

Algunas personas pueden beneficiarse del hecho de tomar parte en un grupo de apoyo para artritis.

Expectativas (pronóstico)

El avance de su AR depende de la gravedad de sus síntomas y de su respuesta al tratamiento. Es importante empezar el tratamiento lo más

pronto posible. Las visitas de seguimiento regulares con un reumatólogo son necesarias para ajustar el tratamiento.

Sin tratamiento apropiado, las articulaciones pueden dañarse de manera permanente. El tratamiento oportuno con la combinación de tres medicamentos FARMA conocida como "terapia triple", o bien con medicamentos biológicos o sintéticos dirigidos puede prevenir el dolor y el daño articular.

Referencias Bibliográficas

England BR, O'Dell JR. Treatment of rheumatoid arthritis. In: Firestein GS, McInnes IB, Koretzky GA, Mikuls TR, Neogi T, O'Dell JR, eds. *Firestein & Kelley's Textbook of Rheumatology*. 12th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2025:chap 73.

Fraenkel L, Bathon JM, England BR, et al. 2021 American College of Rheumatology guideline for the treatment of rheumatoid arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2021;73(7):924-939. PMID: 34101387 pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34101387/.

DEFINICIÓN ESCLEROSIS SISTEMICA

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica rara de causa desconocida caracterizada por fibrosis difusa y anormalidades vasculares en la piel, articulaciones, y órganos internos (en especial el esófago, tubo digestivo inferior, pulmones, corazón y riñones). Los síntomas más comunes incluyen el síndrome de Raynaud, poliartralgia, disfagia, pirosis, hinchazón y finalmente engrosamiento de la piel y contracturas de los dedos. Las afecciones pulmonar, cardíaca y renal son responsables de la mayoría de los casos de muerte. El diagnóstico es clínico, pero los estudios de laboratorio respaldan el diagnóstico y ayudan a definir el pronóstico. El tratamiento específico es difícil, y a menudo se tratan sobre todo las complicaciones.

La esclerosis sistémica es 4 veces más frecuente en mujeres que en hombres. Es más frecuente en personas de entre 20 y 50 años y es rara en niños.

Clasificación de la esclerosis sistémica

La esclerosis sistémica se clasifica como:

La esclerosis sistémica limitado (síndrome CREST)

La esclerosis sistémica generalizada (con afectación difusa de la piel)

Esclerosis sistémica sin escleroderma

En casos de esclerosis sistémica limitada (síndrome de CREST: calcinosis cutánea, síndrome de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias), los pacientes desarrollan tensión de la piel sobre la cara y distal de los codos y las rodillas y también pueden tener enfermedad por reflujo gastroesofágico. Este tipo se caracteriza por progresión lenta y, a menudo, se complica por el desarrollo de hipertensión pulmonar.

En la esclerosis sistémica generalizada con afectación difusa de la piel, los pacientes presentan síndrome de Raynaud y complicaciones gastrointestinales. Este tipo suele evolucionar con rapidez. La enfermedad pulmonar intersticial y la crisis de esclerodermia renal son las principales complicaciones.

En la esclerodermia sistémica sin escleroderma, los pacientes tienen anticuerpos relacionados con la esclerosis sistémica y manifestaciones viscerales de la enfermedad, pero no tensión de la piel.

Etiología de la esclerosis sistémica

La etiología es en parte inmunitaria y hereditaria (ciertos subtipos de human leukocyte antigen [HLA]). Algunos síndromes semejantes a los de la esclerosis sistémica se asociaron con la exposición a cloruro de vinilo, bleomicina,

pentazocina, epoxy e hidrocarburos aromáticos, aceite de colza contaminado, o l-triptófano.

EPIDEMIOLOGÍA

Presente a lo largo del mundo, en todos los grupos étnicos. Las cifras de incidencia y prevalencia varían ampliamente y parece que hay una gran variación geográfica.

Afecta generalmente a personas de entre 30 y 50 años, pero puede presentarse en cualquier grupo de edad. Es rara en los niños.

Las mujeres a menudo se ven más afectadas que los hombres, en una proporción de 4-5:1.

Causas

La esclerodermia es una enfermedad de origen autoinmune, es decir, es una enfermedad en la que nuestro sistema inmunitario ataca de manera inapropiada a nuestras propias células. El mecanismo exacto de cómo se desarrolla la enfermedad es bastante complejo y aún no se comprende completamente. Sin embargo, sabemos que la esclerosis sistémica es el resultado de tres procesos patológicos distintos:

Lesiones inflamatorias de las pequeñas arterias y arteriolas.

Anomalías en la respuesta inmune frente a estas lesiones vasculares.

Producción excesiva de colágeno, que se deposita en la piel y órganos internos, llevando a su engrosamiento y rigidez.

No sabemos todavía el motivo por lo que aparece la esclerodermia, pero la susceptibilidad genética parece jugar un papel importante. El problema es que solamente la genética no es suficiente para que la enfermedad se presente.

La teoría actualmente más aceptada es que las personas genéticamente susceptibles, es decir, personas que tienen determinados genes, cuando se exponen a ciertos factores ambientales, ya sean sustancias químicas o infecciones, activan el gatillo que dispara los procesos patológicos que llevan a la esclerodermia sistémica.

Algunas bacterias y virus pueden presentar proteínas que son similares a las presentes en nuestro cuerpo. En personas susceptibles, el sistema inmune puede tratar de crear anticuerpos contra estas proteínas virales o bacterianas, pero por error termina creando anticuerpos contra nuestras propias proteínas. Infecciones por citomegalovirus, parvovirus B19 y herpes virus 5 son algunos de los disparadores sugeridos.

El mismo proceso puede ser desencadenado por la exposición ocupacional a ciertas sustancias químicas, tales como sílice o productos derivados del petróleo (cloruro

de vinilo, tricloroetileno, tolueno, resinas, benceno o tetracloruro de carbono). Hay también informes del desarrollo de esclerodermia en pacientes sometidos a quimioterapia con bleomicina.

FISIOPATOLOGÍA

Se produce daño vascular y activación de fibroblastos; hay sobreproducción de colágeno y otras proteínas extracelulares en diversos tejidos.

En la esclerosis sistémica, la piel produce fibras de colágeno más compactas en la dermis reticular, adelgazamiento epidérmico, pérdida de las crestas epidérmicas (extensiones epiteliales que proyectan hacia el tejido conjuntivo subyacente) y atrofia de los anexos dérmicos. Pueden acumularse células T, y aparece una extensa fibrosis en las capas dérmica y subcutánea. En los pliegues ungueales, las asas capilares se dilatan y se pierden algunas asas microvasculares. En las extremidades se produce una inflamación crónica y fibrosis de la membrana sinovial y superficies y tejidos blandos periarticulares.

La motilidad esofágica se altera, y hay incompetencia del esfínter esofágico inferior; puede aparecer reflujo gastroesofágico y estenosis secundaria. La capa muscular de la mucosa intestinal se degenera, produciendo pseudodivertículos en el colon y en el íleon. Puede aparecer fibrosis intersticial y peribronquial, o hiperplasia de la íntima de las arterias pulmonares pequeñas; si esto se prolonga, puede producirse una hipertensión pulmonar. Puede haber fibrosis miocárdica difusa o anomalías de la conducción cardíaca. En los riñones puede haber una hiperplasia de la íntima de las arterias interlobulares y arqueadas, lo que produce isquemia renal e hipertensión.

La esclerosis sistémica varía en gravedad y progresión, desde un engrosamiento cutáneo generalizado con afección visceral de rápida progresión a menudo fatal (esclerosis sistémica difusa) hasta una afección cutánea aislada (a menudo solo los dedos y el rostro) y de lenta progresión (varias décadas) antes del desarrollo de enfermedad visceral. Esta última forma se denomina esclerodermia cutánea limitada o síndrome CREST. Además, la esclerosis sistémica puede superponerse con otras afecciones reumáticas autoinmunitarias, como la esclerodermatomiositis (piel tensa y debilidad muscular que no puede distinguirse de la miositis autoinmune) y la enfermedad mixta del tejido conjuntivo.

Factores de riesgo

Si bien se desconoce la causa exacta, se han identificado varios factores de riesgo, entre ellos, la predisposición genética, factores ambientales como la exposición a ciertas sustancias químicas, infecciones y desequilibrios hormonales.

Además, ciertos grupos demográficos, como las mujeres y las personas de entre 30 y 50 años, se ven afectados con mayor frecuencia. Es importante tener en cuenta que no todas las personas con estos factores de riesgo desarrollarán una enfermedad progresiva. esclerosis sistémica, y se necesita más investigación para comprender completamente las complejidades de la enfermedad.

Género: Las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia por la esclerosis sistémica progresiva que los hombres, con una proporción de aproximadamente 4:1.

Años: La afección generalmente se desarrolla entre los 30 y 50 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad.

Historia familiar: Tener un familiar con antecedentes de enfermedades autoinmunes puede aumentar el riesgo de desarrollar esclerosis sistémica progresiva.

Factores medioambientales: La exposición a ciertos desencadenantes ambientales, como el polvo de sílice o ciertas sustancias químicas, puede desempeñar un papel en el desarrollo de la enfermedad.

Factores genéticos: Ciertas variaciones genéticas se han relacionado con un mayor riesgo de esclerosis sistémica progresiva, lo que sugiere una predisposición genética a la enfermedad.

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas de la esclerodermia varían en cada persona, según las partes del cuerpo afectadas.

Síntomas relacionados con la piel

Casi todas las personas con esclerodermia tienen endurecimiento y estiramiento de la piel.

A menudo, las primeras partes del cuerpo que se ven afectadas son los dedos, las manos, los pies y la cara. En algunas personas, el engrosamiento de la piel también puede presentarse en los antebrazos, la parte superior de los brazos, el pecho, el abdomen, las partes inferiores de las piernas y los muslos. Los síntomas tempranos pueden incluir hinchazón y picazón. El color de la piel afectada puede tornarse más claro o más oscuro, y la piel puede verse brillante a causa de la rigidez.

Algunas personas también tienen manchas rojas pequeñas, llamadas telangiectasia, en las manos y la cara. Se pueden formar depósitos de calcio debajo de la piel, especialmente en las puntas de los dedos, lo que genera bultos que pueden verse en las radiografías.

Fenómeno de Raynaud

El fenómeno de Raynaud es común en la esclerodermia. Se produce por una contracción exagerada de los pequeños vasos sanguíneos en los dedos de las manos y de los pies en respuesta a las temperaturas bajas o al sufrimiento emocional. Cuando esto sucede, es posible que los dedos se vuelvan de color blanco, azul, gris o rojo, y se entumescan o que se sienta dolor. El fenómeno de Raynaud también puede producirse en personas que no tienen esclerodermia.

Síntomas digestivos

La esclerodermia puede afectar cualquier parte del sistema digestivo, desde el esófago hasta el recto. Según las partes del cuerpo afectadas, los síntomas pueden incluir lo siguiente:

Acidez estomacal.

Dificultad para tragar.

Distensión del estómago.

Diarrea.

Estreñimiento.

Incontinencia fecal.

Síntomas relacionados con el corazón y los pulmones

Cuando la esclerodermia afecta el corazón o los pulmones, puede causar falta de aire, menor tolerancia al ejercicio físico y mareos. La esclerodermia puede hacer que se formen cicatrices en los tejidos de los pulmones, lo que quizás cause una mayor falta de aire con el transcurso del tiempo. Hay medicamentos que pueden ayudar a frenar la evolución del daño pulmonar.

La esclerodermia también puede hacer que aumente la presión arterial en la sangre que circula entre el corazón y los pulmones. Esto se conoce como hipertensión pulmonar. Además de la falta de aire, la hipertensión pulmonar también puede hacer que el exceso de líquido se acumule en las piernas, los pies y a veces alrededor del corazón.

Cuando la esclerodermia afecta al corazón, los latidos cardíacos pueden volverse irregulares. Algunas personas también pueden presentar insuficiencia cardíaca.

Manifestaciones clínicas

Esclerosis sistémica limitada

La esclerosis sistémica limitada es una variante de la esclerosis sistémica caracterizada por un compromiso cutáneo más restringido, que afecta principalmente la piel de la cara, el cuello y las áreas distales de los codos y las rodillas. A diferencia de la forma difusa, donde la fibrosis cutánea se extiende más

ampliamente por todo el cuerpo, en la forma limitada la fibrosis es mucho más localizada. Sin embargo, a pesar de la menor extensión cutánea, la esclerosis sistémica limitada puede involucrar múltiples sistemas internos, y sus efectos pueden ser profundamente debilitantes, particularmente en lo que respecta a los vasos sanguíneos, el tracto gastrointestinal y los pulmones.

El fenómeno de Raynaud, que es la respuesta anormal de los vasos sanguíneos a los cambios en la temperatura o al estrés, es típicamente la manifestación inicial en la esclerosis sistémica limitada. En este fenómeno, los dedos de las manos y los pies se vuelven pálidos, fríos y pueden incluso adoptar un tono azulado como resultado de la vasoconstricción excesiva. Este síntoma puede preceder a otros signos clínicos de la enfermedad por varios años, lo que dificulta el diagnóstico temprano. Aunque el fenómeno de Raynaud puede ocurrir de forma aislada, en los pacientes con esclerosis sistémica limitada a menudo se observa en conjunto con otros síntomas que forman el síndrome CREST. El síndrome CREST es un conjunto de manifestaciones clínicas que incluyen calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, trastornos de motilidad esofágica, esclerodactilia (endurecimiento de los dedos) y telangiectasias (dilatación de los vasos sanguíneos superficiales). Estos síntomas, aunque no necesariamente presentes todos en un mismo paciente, se asocian fuertemente con la forma limitada de la esclerosis sistémica.

A pesar de su naturaleza más localizada en términos de compromiso de la piel, los pacientes con esclerosis sistémica limitada tienen una mayor susceptibilidad a ciertas complicaciones graves en comparación con los pacientes que padecen la forma difusa. En particular, son más propensos a sufrir isquemia digital, lo que puede llevar a la pérdida de los dedos debido a la falta de suministro sanguíneo adecuado. Esta complicación puede resultar de la constricción crónica de los vasos sanguíneos en las extremidades, lo que interfiere con la circulación normal. Además, los pacientes con esclerosis sistémica limitada tienen un mayor riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar, una afección en la que la presión en las arterias pulmonares se eleva de forma anormal, lo que puede llevar a insuficiencia cardíaca y otros problemas pulmonares graves.

La disfunción en el tracto gastrointestinal también es común en la esclerosis sistémica limitada. La hipomotilidad del intestino, que es una disminución en la capacidad del tracto gastrointestinal para mover los alimentos y los desechos, puede causar estreñimiento alternado con diarrea, malabsorción debido al crecimiento bacteriano excesivo, pseudo-obstrucción intestinal y distensión severa del intestino con posible ruptura. La dismotilidad esofágica es particularmente prominente, y los pacientes a menudo experimentan disfagia, que es la dificultad para tragar, así como síntomas de reflujo gastroesofágico debido a la alteración en los movimientos del esófago y, en etapas más avanzadas, por la fibrosis que se desarrolla en este órgano. La fibrosis en el tracto gastrointestinal conduce a una atrofia progresiva de los tejidos, lo que reduce aún más la motilidad y contribuye a los síntomas digestivos.

Además, la esclerosis sistémica limitada puede resultar en la formación de divertículos de gran tamaño en el intestino delgado (principalmente en el yeyuno y el íleon) y en el colon. Estos divertículos, que son pequeñas bolsas formadas en las paredes del intestino, pueden ser causados por la debilidad de las paredes del tracto gastrointestinal debido a la fibrosis y la atrofia muscular. Los divertículos pueden causar problemas adicionales, como infecciones o obstrucciones intestinales.

Esclerosis sistémica difusa

La esclerosis sistémica difusa es una variante de la enfermedad caracterizada por una progresión más rápida y extensa de la fibrosis, que afecta no solo la piel, sino también los órganos internos, lo que la distingue de la forma limitada, donde la afectación cutánea es más localizada. En la esclerosis sistémica difusa, los primeros síntomas suelen incluir poliartralgia (dolores en varias articulaciones), pérdida de peso y malestar general, manifestaciones que son comunes en esta forma de la enfermedad, pero mucho menos frecuentes en la forma limitada. Estos síntomas iniciales pueden ser indicativos de una respuesta inflamatoria generalizada y de un compromiso más amplio del sistema inmunológico, lo que señala una evolución más agresiva de la enfermedad.

A diferencia de la esclerosis sistémica limitada, que afecta principalmente la piel de las extremidades distales, la forma difusa de la enfermedad puede involucrar la piel del tronco y las extremidades proximales, lo que refleja una extensión más amplia del proceso fibrosante. Inicialmente, los cambios en la piel pueden incluir un edema subcutáneo no fóveo (es decir, que no deja una impresión al presionar), asociado con picazón, lo que indica la presencia de inflamación y acumulación de líquidos en los tejidos. Con el tiempo, este edema da paso a un endurecimiento de la piel, que se vuelve más gruesa y «pegada» a los planos subyacentes, perdiendo las pliegues normales de la piel. Este endurecimiento de la piel se debe al depósito excesivo de colágeno, una característica central de la esclerosis sistémica. Además, en la piel de los pacientes con esclerosis sistémica difusa es común observar telangiectasias (dilatación de los vasos sanguíneos superficiales), cambios en la pigmentación, tanto hiperpigmentación como hipopigmentación, y ulceraciones en los dedos de las manos, lo que puede contribuir a la disfunción de las extremidades. También es frecuente la presencia de calcificación subcutánea, un depósito de calcio en los tejidos, que es una complicación típica en esta forma de la enfermedad.

En algunos pacientes con esclerosis sistémica difusa, se pueden escuchar los llamados «frote tendinoso» sobre los antebrazos y las espinillas, una manifestación que ocurre cuando los tendones frotan contra la piel endurecida debido a la fibrosis. Sin embargo, no todos los pacientes presentan este signo.

Los órganos internos también están gravemente afectados en la esclerosis sistémica difusa. La fibrosis pulmonar y la enfermedad vascular pulmonar son comunes y se reflejan en una fisiología pulmonar restrictiva, es decir, una disminución de la capacidad de los pulmones para expandirse adecuadamente, lo que reduce la cantidad de oxígeno que se puede transferir a la sangre. Además, la

capacidad de difusión pulmonar se ve reducida, lo que indica una afectación de las estructuras pulmonares responsables de intercambiar oxígeno y dióxido de carbono. En el corazón, se pueden observar varias anomalías, como derrames pericárdicos (acumulación de líquido alrededor del corazón), bloqueo cardíaco, fibrosis miocárdica (cicatrización del músculo cardíaco) e insuficiencia cardíaca derecha secundaria a la hipertensión pulmonar, una complicación frecuente y grave que resulta de la elevación de la presión en los vasos pulmonares.

El tracto gastrointestinal también se ve afectado, de manera similar a la forma limitada de la enfermedad, con manifestaciones como dismotilidad esofágica, disfagia, reflujo gastroesofágico y alteraciones en la absorción de nutrientes, debido a la fibrosis y atrofia del músculo liso que controla los movimientos del intestino. Sin embargo, en la forma difusa, estos síntomas pueden ser más graves y estar más generalizados, afectando a todo el tracto gastrointestinal.

Una de las complicaciones más graves de la esclerosis sistémica difusa es la crisis renal esclerodérmica, una emergencia médica caracterizada por una proliferación intimal (engrosamiento de la capa interna) de las arterias renales pequeñas, lo que puede dar lugar a hipertensión arterial de aparición repentina y daño renal agudo. Esta condición es extremadamente grave y, si no se trata rápidamente, puede llevar a insuficiencia renal. Sin embargo, muchos casos de crisis renal pueden ser tratados de manera eficaz con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, medicamentos que ayudan a controlar la hipertensión y prevenir el daño renal progresivo.

Complicaciones

Las complicaciones de la esclerodermia van de leves a graves y pueden afectar lo siguiente:

Yemas de los dedos. En la esclerosis sistémica, el fenómeno de Raynaud puede agravarse tanto que el flujo sanguíneo restringido daña de manera permanente el tejido de las yemas de los dedos, lo que causa hoyuelos o llagas en la piel. En algunas personas, el tejido de las yemas de los dedos puede morir.

Pulmones. El proceso de cicatrización del tejido pulmonar puede repercutir en tu capacidad para respirar y tu tolerancia al ejercicio. También puede producirse presión arterial alta en las arterias de los pulmones.

Riñones. Una complicación renal grave, denominada crisis renal esclerodérmica, implica un aumento repentino de la presión arterial y una insuficiencia renal rápida. Es importante tratar rápidamente esta afección para conservar la función renal.

Corazón. El proceso de cicatrización del tejido cardíaco aumenta el riesgo de presentar latidos cardíacos irregulares e insuficiencia cardíaca. La esclerodermia también puede causar la inflamación del saco que rodea el corazón.

Dientes. Un estiramiento grave de la piel facial puede causar que la boca se vuelva más pequeña y estrecha. Esto puede dificultar cepillarse los dientes o incluso que

un profesional le realice una limpieza o una restauración. Las personas que tienen esclerodermia a menudo no generan cantidades típicas de saliva, por lo que el riesgo de caries dentales aumenta aún más.

Aparato digestivo. Las complicaciones digestivas de la esclerodermia pueden incluir acidez estomacal y dificultad para tragar. Asimismo, la esclerodermia puede causar momentos en que tienes calambres, distensión del estómago, estreñimiento o diarrea. Algunas personas que tienen esclerodermia también pueden presentar problemas para absorber los nutrientes debido al crecimiento excesivo de bacterias en el intestino.

Articulaciones. La piel que se encuentra encima de las articulaciones puede volverse tan opresiva que limita la flexibilidad y el movimiento, particularmente en las manos.

DIAGNÓSTICO

Criterios clínicos

Investigación de anticuerpos

Se debe considerar la esclerosis sistémica en pacientes con síndrome de Raynaud, manifestaciones musculoesqueléticas o cutáneas típicas, o disfagia inexplicable, malabsorción, fibrosis pulmonar, hipertensión pulmonar, miocardiopatías o alteraciones de la conducción. Se debe considerar el diagnóstico de esclerosis sistémica sine esclerodermia en pacientes con hallazgos viscerales inexplicables (p. ej., hipertensión pulmonar). El diagnóstico de la esclerosis sistémica puede ser obvio en pacientes con combinaciones de las manifestaciones clásicas, como el síndrome de Raynaud (con hallazgos capilares anormales en el surco ungueal), la disfagia, y la piel tensa. Sin embargo, en algunos pacientes el diagnóstico no puede hacerse en base a la clínica, y los estudios de laboratorio aumentan la probabilidad de confirmar la presencia de la enfermedad, aunque su ausencia no lo excluye.

Los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en $\geq 90\%$ de los pacientes, a menudo con un patrón antinucleolar. En un tercio de los pacientes el factor reumatoideo es positivo. En una gran proporción de pacientes con esclerosis sistémica limitada se encuentran anticuerpos contra proteínas del centrómero (anticuerpos anticentrómero) en el suero pero no son específicos. Los pacientes con esclerosis sistémica generalizada (difusa) tienen mayor probabilidad que aquellos con enfermedad limitada de presentar anticuerpos anti-Scl-70 (topoisomerasa I). La RNA polimerasa III se asocia con esclerosis sistémica generalizada, crisis renal por esclerodermia y cáncer. El anticuerpo U3 RNP (fibrilarina) también se asocia con enfermedad difusa. La forma más rentable de buscar anticuerpos es medir los niveles de ANA, anti-Scl-70 y anticuerpos anticentrómero; si los resultados son

negativos, debe considerarse la búsqueda de otros anticuerpos en función de las manifestaciones clínicas.

Para ayudar a establecer el diagnóstico, los médicos también pueden consultar los criterios de clasificación del American College of Rheumatology (ACR)/European League Against Rheumatism's (EULAR) ([classification criteria for systemic sclerosis](#)).

Los criterios ACR/EULAR para la esclerosis sistémica incluyen las siguientes cualidades:

Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos

Lesiones en el pulpejo de los dedos (p. ej., úlceras, cicatrices puntiformes)

Telangiectasia

Pueden verse capilares anormales en los surcos ungueales (p. ej., vasos sanguíneos ectásicos, punteado) en el examen capilaroscópico (p. ej., con un oftalmoscopio o un microscopio de disección).

Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial

Síndrome de Raynaud

Autoanticuerpos relacionados con esclerosis sistémica (anticentrómero, anti-Scl-70, anti-RNA polimerasa III)

Estos criterios se ponderan, en algunos casos de acuerdo con los subcriterios, y se suman para generar una puntuación. Las puntuaciones por encima de un cierto umbral se clasifican como esclerosis sistémica definida.

Como parte de la evaluación basal, se utilizan pruebas de la función pulmonar, TC de tórax de alta resolución (en decúbito supino y prono para asegurar que los cambios tempranos no se deban a atelectasias) y ecocardiografía para documentar el compromiso cardiopulmonar (enfermedad pulmonar intersticial y/o hipertensión pulmonar) y la gravedad de la enfermedad. La evaluación inicial está indicada incluso en pacientes que no informan disnea, tos o intolerancia al ejercicio. La ecocardiografía y las pruebas de la función pulmonar deben realizarse cada 1 o 2 años a partir de entonces

La supervivencia global a 10 años es del 92% para la esclerosis sistémica limitada y del 65% para la esclerosis sistémica difusa. Los predictores de mortalidad temprana son el sexo masculino, el inicio tardío, la enfermedad difusa, la hipertensión arterial pulmonar y la crisis renal (1). La evolución depende del tipo de enfermedad (generalizada o limitada) y del perfil de anticuerpos, aunque puede ser impredecible. Los pacientes con enfermedad cutánea difusa tienden a tener un curso clínico más agresivo y finalmente desarrollan complicaciones viscerales (generalmente dentro de los primeros 3 a 5 años), que, si son graves, pueden llevar a la muerte. La insuficiencia cardíaca puede ser intratable. La ectopia ventricular, incluso asintomática, aumenta el riesgo de muerte súbita.

Los pacientes con esclerosis sistémica (síndrome CREST) pueden presentar una enfermedad no progresiva durante largos periodos; el curso suele ser benigno, aunque finalmente se producen cambios viscerales (p. ej., hipertensión pulmonar causada por enfermedad vascular pulmonar, una forma peculiar de cirrosis biliar).

Diagnóstico diferencial

En las etapas iniciales de su curso, la esclerosis sistémica puede causar confusión diagnóstica con otras afecciones que presentan el fenómeno de Raynaud, particularmente el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad mixta del tejido conectivo y las miopatías inflamatorias. Estas enfermedades comparten algunos síntomas similares, como la vasoconstricción de los vasos sanguíneos en respuesta al frío o al estrés, lo que dificulta el diagnóstico temprano de la esclerosis sistémica. Además, en estas enfermedades autoinmunes, los pacientes pueden experimentar síntomas como fatiga, dolor articular y alteraciones cutáneas, lo que puede llevar a que el diagnóstico de esclerosis sistémica se pase por alto inicialmente.

El esclerodermia, una forma de esclerosis que a menudo se asocia con diabetes o infecciones crónicas, también puede confundirse con la esclerosis sistémica. Esta condición se caracteriza por un endurecimiento de la piel en áreas como la parte posterior del cuello, los hombros y la parte superior de la espalda, pero a diferencia de la esclerosis sistémica, no afecta a los dedos. Esta distinción es clave para diferenciarla de la esclerosis sistémica, que suele involucrar de manera prominente las extremidades. El esclerodermia asociado con la diabetes o infecciones no incluye las alteraciones internas típicas de la esclerosis sistémica, como la fibrosis pulmonar o la hipertensión pulmonar.

La fascitis eosinofílica, por su parte, es un trastorno raro que presenta endurecimiento de la piel, lo que puede parecerse a la esclerosis sistémica difusa. Sin embargo, en la fascitis eosinofílica, los cambios inflamatorios están limitados a la fascia (la capa de tejido conectivo que rodea los músculos y otros órganos), y no afectan la dermis y la epidermis, como ocurre en la esclerosis sistémica. Los pacientes con fascitis eosinofílica suelen presentar eosinofilia periférica (aumento de los eosinófilos en la sangre), una característica que no se encuentra en la esclerosis sistémica. Además, la fascitis eosinofílica no suele presentar el fenómeno de Raynaud, y los pacientes responden favorablemente al tratamiento con esteroides, lo que también ayuda a diferenciarla de la esclerosis sistémica. En algunos casos, la fascitis eosinofílica también se asocia con paraproteinemias, lo que no es típico de la esclerosis sistémica.

Otra afección que puede confundirse con la esclerosis sistémica es la escleromixedema, que se caracteriza por un engrosamiento de la piel difuso y un compromiso visceral. En este trastorno, la presencia de una paraproteína en la sangre (una proteína anómala producida por células plasmáticas) es un hallazgo distintivo, así como la ausencia del fenómeno de Raynaud. Además, la histología de la piel en la escleromixedema es diferente a la de la esclerosis sistémica, lo que ayuda a establecer el diagnóstico diferencial. Aunque la escleromixedema presenta

síntomas cutáneos similares, la presencia de paraproteínas y la ausencia de otros hallazgos característicos de la esclerosis sistémica permiten una distinción diagnóstica.

La artropatía diabética o «cheiroartropatía» diabética es otra condición que puede simular la esclerodactilia, un síntoma característico de la esclerosis sistémica. La artropatía diabética suele desarrollarse en personas con diabetes mellitus de larga duración y mal controlada, especialmente cuando existe un daño crónico en las articulaciones de las manos. En esta condición, las articulaciones de los dedos se vuelven rígidas, lo que puede parecerse a la esclerodactilia, pero la diferencia clave radica en que la artropatía diabética está asociada con la diabetes, mientras que la esclerodactilia es una manifestación específica de la esclerosis sistémica.

La morfea y la esclerodermia lineal son trastornos que causan cambios esclerodérmicos limitados a áreas circunscritas de la piel, a diferencia de la esclerosis sistémica, que involucra una afectación generalizada de la piel y los órganos internos. La morfea se presenta típicamente como placas de piel endurecida y engrosada, generalmente en una sola área, y tiene un pronóstico mucho más favorable que la esclerosis sistémica. De manera similar, la esclerodermia lineal se presenta como bandas de piel endurecida, generalmente a lo largo de un solo lado del cuerpo, y también tiene un curso clínico mucho más benigno en comparación con la esclerosis sistémica.

TRATAMIENTO

No existe ningún tratamiento que pueda curar o detener la sobreproducción de colágeno que ocurre con la esclerodermia. Pero una variedad de tratamientos puede ayudar a controlar los síntomas y evitar complicaciones.

Medicamentos

Debido a que la esclerodermia puede afectar tantas partes diferentes del cuerpo, la elección del medicamento varía según los síntomas. Entre los ejemplos, se incluyen medicamentos que pueden hacer lo siguiente:

Dilatar los vasos sanguíneos. Los medicamentos para la presión arterial que dilatan los vasos sanguíneos pueden ayudar a tratar el fenómeno de Raynaud.

Inhibir el sistema inmunitario. Los medicamentos que inhiben el sistema inmunitario, como los que se toman después de un trasplante de órganos, pueden ayudar a reducir la progresión de algunos síntomas de la esclerodermia, como el engrosamiento de la piel o la progresión del daño pulmonar.

Reducir los síntomas digestivos. Los comprimidos para reducir el ácido estomacal pueden ayudar a aliviar la acidez estomacal. Los antibióticos y medicamentos que favorecen el movimiento de los alimentos en los intestinos pueden ayudar a reducir la distensión del estómago, la diarrea y el estreñimiento.

Prevenir las infecciones. Las vacunas recomendadas son importantes para proteger a las personas con esclerodermia de enfermedades infecciosas. Hable con su profesional de atención médica sobre las vacunas para la gripe, la neumonía, el herpes zóster, el virus del papiloma humano, la COVID-19 y el virus sincitial respiratorio.

Aliviar el dolor. Si los medicamentos para aliviar el dolor de venta libre no te ayudan lo suficiente, tu profesional de atención médica puede sugerir medicamentos con receta para el control del dolor.

Terapias

Los fisioterapeutas o terapeutas ocupacionales pueden ayudarte a mejorar la fuerza y el movimiento, y a desenvolverte en forma independiente en las tareas diarias. Es posible que la terapia para manos ayude a prevenir la rigidez de las manos, también denominadas contracturas.

Cirugías y otros procedimientos

Los trasplantes de células madre podrían ser una opción para las personas que tienen síntomas graves y que no respondieron a tratamientos más comunes. Si los pulmones o los riñones presentaron un daño grave, los trasplantes de órganos podrían considerarse.

Referencias Bibliográficas

- [2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology / European league against rheumatism collaborative initiative](#) – Annals of the Rheumatic Diseases.
- [Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis](#) – Annals of the Rheumatic Diseases.
- [BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis](#) – Rheumatology.

CONCLUSION

Las enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica representan un grupo de trastornos crónicos que implican una disfunción del sistema inmunológico, el cual pierde su capacidad de distinguir entre estructuras propias y agentes externos, atacando tejidos sanos del cuerpo. Aunque cada una de estas enfermedades presenta características clínicas específicas —como la afectación multiorgánica en el lupus, el compromiso articular predominante en la artritis reumatoide, o la fibrosis progresiva en la esclerosis sistémica—, todas comparten una base inmunológica común.

Estas patologías pueden tener un curso impredecible, con períodos de remisión y exacerbación, y su evolución depende de múltiples factores, incluyendo la detección temprana, el inicio oportuno del tratamiento y la respuesta individual de cada paciente. Si bien actualmente no existe una cura definitiva para estas enfermedades, el desarrollo de terapias inmunomoduladoras, biológicas y estrategias personalizadas ha permitido mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes, reducir las complicaciones y prolongar la supervivencia.

Además del tratamiento farmacológico, el enfoque terapéutico debe ser integral, considerando también el apoyo psicológico, la educación del paciente y su entorno, así como la rehabilitación física en los casos necesarios. La investigación continua en el campo de la inmunología y la medicina personalizada ofrece esperanza para un mejor entendimiento de los mecanismos implicados en estas enfermedades y el desarrollo de tratamientos más eficaces y seguros en el futuro.

En resumen, el lupus, la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica representan un importante desafío médico, tanto por su complejidad diagnóstica como por su manejo a largo plazo, pero también son un área de gran avance científico que permite vislumbrar un futuro más prometedor para quienes las padecen.