



Mi Universidad

Resumen

Marla Mariela Santiz Hernández

Parcial II

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina Humana

Cuarto Semestre Grupo C

Comitán de Domínguez, Chiapas a 11 de abril del 2025

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN

2. LUPUS

2.1. Lupus Eritematoso Discoide

- 2.1.1 Sinonimia
- 2.1.2 Definición
- 2.1.3 Datos epidemiológicos
- 2.1.4 Etiopatogenia
- 2.1.5 Clasificación
- 2.1.6 Cuadro clínico

2.2. Lupus Eritematoso Sistémico

- 2.2.1 Sinonimia
- 2.2.2 Definición
- 2.2.3 Datos epidemiológicos
- 2.2.4 Etiopatogenia
- 2.2.5 Datos histopatológicos
- 2.2.6 Datos de laboratorio
- 2.2.7 Estudios de imagen
- 2.2.8 Tratamiento

2.3. Lupus Eritematoso Profundo

- 2.3.1 Sinonimia
- 2.3.2 Definición
- 2.3.3 Datos epidemiológicos
- 2.3.4 Etiopatogenia
- 2.3.5 Cuadro clínico
- 2.3.6 Datos histopatológicos

3. ARTRITIS REUMATOIDE

- 3.1 Definición
- 3.2 Fisiopatología
- 3.3 Causas
- 3.4 Manifestaciones clínicas
 - a. Presentación clínica
 - b. Examen físico
 - c. Laboratorio e imágenes
- 3.5 Manifestaciones sistémicas y no articulares
- 3.6 Tratamiento

4. ESCLEROSIS SISTÉMICA

- 4.1 Definición
- 4.2 Epidemiología
- 4.3 Clasificación
 - a. Esclerosis sistémica limitada (síndrome CREST)
 - b. Esclerosis sistémica difusa (con afectación cutánea extensa)

- c. Esclerosis sistémica sin escleroderma (sin afectación cutánea)
- 4.4 Etiología
 - a. Factores genéticos
 - b. Factores ambientales
 - c. Mecanismos inmunopatológicos
- 4.5 Manifestaciones clínicas
 - a. Manifestaciones cutáneas
 - b. Manifestaciones vasculares
 - c. Manifestaciones gastrointestinales
 - d. Manifestaciones pulmonares
 - e. Manifestaciones cardíacas
 - f. Manifestaciones musculoesqueléticas
 - g. Manifestaciones renales
 - h. Manifestaciones inmunológicas
- 4.6 Tratamiento
 - a. No farmacológico
 - b. Farmacológico
- 4.7 Diagnóstico diferencial
- 4.8 Diagnóstico
 - a. Criterios
 - b. Laboratorio
 - c. Radiografía de tórax
 - d. TACAR de tórax
 - e. Espirometría y DLCO
 - f. Ecocardiograma transtorácico
 - g. Cateterismo cardíaco derecho
 - h. Capilaroscopia del pliegue ungueal
 - i. Endoscopia digestiva alta y tránsito esofágico
 - j. Tránsito esofágico con bario

5. CONCLUSIÓN

6. REFERENCIAS

INDRODUCCION

Las enfermedades autoinmunes sistémicas constituyen un grupo de trastornos complejos en los que el sistema inmunológico, que normalmente protege al organismo frente a agentes externos, se torna disfuncional y comienza a atacar tejidos y órganos propios. Esta respuesta anómala genera inflamación crónica, daño estructural y disfunción orgánica progresiva. Dentro de este grupo se encuentran tres patologías de especial relevancia por su frecuencia, impacto funcional y pronóstico: el lupus eritematoso sistémico (LES), la artritis reumatoide (AR) y la esclerosis sistémica (ES). A pesar de presentar manifestaciones clínicas distintas y afectar diferentes tejidos, comparten mecanismos fisiopatológicos relacionados con la autoinmunidad, lo cual permite analizarlas de forma comparativa para entender mejor su evolución y tratamiento.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria crónica de origen autoinmune, caracterizada por su presentación multisistémica y una amplia variedad de manifestaciones clínicas. Puede afectar a casi cualquier órgano del cuerpo, incluyendo piel, articulaciones, riñones, sistema nervioso central, corazón y pulmones. Su etiología es multifactorial e implica factores genéticos, hormonales y ambientales que desencadenan una respuesta inmunitaria anormal, con producción de autoanticuerpos, como los antinucleares (ANA) y los anti-DNA de doble cadena. El LES es más frecuente en mujeres jóvenes y su curso es impredecible, alternando periodos de remisión con exacerbaciones. La diversidad de síntomas y la necesidad de criterios clínicos e inmunológicos para su diagnóstico hacen que su identificación temprana sea un reto para los profesionales de la salud.

Por su parte, la artritis reumatoide es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta predominantemente a las articulaciones sinoviales, aunque también puede tener manifestaciones sistémicas. Se caracteriza por una inflamación persistente de la membrana sinovial, que conduce a la destrucción progresiva del cartílago y del hueso subyacente, provocando dolor, rigidez, deformidad y pérdida funcional. La AR suele iniciar de forma insidiosa, con síntomas como fatiga, malestar general, rigidez matutina y dolor en pequeñas articulaciones de manos y pies. A diferencia del lupus, su afectación es más localizada al sistema musculoesquelético, aunque puede complicarse con vasculitis, nódulos reumatoideos, afectación pulmonar o cardíaca. Es también más común en mujeres y su diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos, serológicos (como el factor reumatoide y los anticuerpos anti-CCP) y de imagen.

La esclerosis sistémica, también conocida como esclerodermia, es una enfermedad autoinmune menos común pero de alta morbilidad. Se distingue por la fibrosis progresiva de la piel y de los órganos internos, junto con alteraciones vasculares y fenómenos autoinmunes. Existen dos formas principales: la limitada, que afecta principalmente a la piel de cara y extremidades, y la difusa, que compromete extensamente la piel y órganos vitales como pulmones, tracto gastrointestinal, riñones y corazón. El fenómeno de Raynaud es una manifestación precoz común, al igual que la presencia de autoanticuerpos específicos como los anti-centromero o anti-Scl-70. La fibrosis y el daño vascular en esta enfermedad pueden ser severos y comprometer seriamente la calidad de vida y la esperanza de vida del paciente.

Aunque estas tres patologías tienen presentaciones clínicas muy diferentes, comparten un origen común en la disfunción del sistema inmunitario, así como la necesidad de un enfoque integral y multidisciplinario para su manejo. Además, todas requieren una vigilancia clínica estrecha y un tratamiento individualizado que, en muchos casos, incluye inmunosupresores, corticosteroides y terapias biológicas. La identificación precoz y el manejo oportuno pueden evitar complicaciones graves y mejorar significativamente la calidad de vida del paciente. Desde una perspectiva médica y humana, estas enfermedades ponen a prueba no solo el conocimiento técnico del profesional de la salud, sino también su capacidad para acompañar al paciente en procesos largos, inciertos y emocionalmente demandantes. Comprenderlas en su dimensión biológica, clínica y social es esencial para ofrecer una atención médica más empática, ética y efectiva. En un contexto donde la medicina avanza hacia la personalización de los tratamientos, conocer las particularidades del LES, la AR y la ES se vuelve indispensable para formar médicos con una visión crítica, científica y profundamente humana.

LUPUS

1. LUPUS ERITEMATOSOS DISCOIDE
2. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
3. LUPUS ERITEMATOSO PROFUNDO

1. LUPUS ERITEMATOSOS DISCOIDE

Sinonimia

Lupus crónico fijo, lupus eritematoso puramente cutáneo, lupus tegumentario.

Definición

El lupus eritematoso sistémico es un padecimiento autoinmune, multifactorial, con predisposición genética y a factores ambientales como la exposición solar, que afecta piel y mucosas; es de evolución crónica; con lesiones en áreas expuestas a luz solar, consistentes en eritema, escamas y atrofia, que pueden ser circunscritas o diseminadas; no se observan lesiones viscerales.

Datos epidemiológicos

Ocurre en todas las razas, con cierto predominio en mujeres, y más frecuente entre los 20 y 40 años de edad. Se registra alrededor de 1 caso por cada 1 000 enfermos de la piel. En niños se presenta en menos de 2% de los casos de lupus y afecta a ambos sexos por igual.

Etiopatogenia

Se desconoce la causa; existen factores predisponentes de tipo genético, como la presencia de HLA-B8, HLA-DR3, HLA-DRw52 y HLA-DQ1, y factores desencadenantes, como radiaciones solares, medicamentos, virus y estrés. El estudio de inmunofluorescencia directa en áreas no expuestas al sol puede revelar anticuerpos contra el colágeno de tipo IV de la membrana basal. Se encuentra bien establecido que la luz solar es un factor participante en la inducción y exacerbación del lupus eritematoso. Se ha sugerido que después de la exposición a la luz solar o al estrés, se induce la producción de proteínas de choque térmico que actúan como blanco de las células T γ - δ , lo cual media la citotoxicidad de las células epidérmicas. En el caso del lupus cutáneo subagudo, la principal fuente de los autoantígenos Ro y La proviene de la sobreexpresión cutánea de estas proteínas después de la exposición al sol. Es probable que la inmunidad innata por medio de los receptores Toll también participe en la patogenia de la enfermedad.

Clasificación

Cutáneo fijo, eritematoso superficial, tímido, profundo y cutáneo subagudo.

Cuadro clínico

Afecta las partes expuestas a la luz solar (85%). La mayoría de los enfermos presenta lesiones limitadas a las mejillas y el dorso de la nariz (alas de mariposa) (fi g. 31-1); los labios, sobre todo el inferior; pabellones auriculares y piel cabelluda (12 a 60%) (fi gs. 31-2 y 31-3). Si es diseminado, afecta la parte superior del pecho

en la zona del escote y el cuello, las caras externas de los brazos y antebrazos (fi g. 31-4), el dorso de las manos, los dedos, y rara vez las extremidades inferiores y las caras anterior y posterior del tronco. La dermatosis es simétrica o asimétrica; se caracteriza por eritema, escamas y atrofia (fi g. 31-5); en personas morenas se agrega hiperpigmentación (fi gs. 31-6 y 31-7). Forma placas bien limitadas, con borde activo y centro atrófico (fi g. 31-1), que miden desde algunos milímetros hasta abarcar una mejilla o la cara; pueden ser lineales o punteadas (fi g. 31-8). Muchas veces las placas son rojas o purpúricas, con escamas finas y adherentes que al desprenderse recuerdan tachuelas de alfombra o tapiz (signo del tapicero). Las manifestaciones en las mucosas oral y conjuntival son poco evidentes, pero se han informado en 15%. En las uñas se puede notar por dedos en palillo de tambor, paroniquia, eritema digital, telangiectasias periungueales, puntilleo, onicólisis, leuconiquia estriada, lúnula roja, hiperqueratosis del lecho y deformidad en pinza. En piel cabelluda se manifiesta como una alopecia cicatrizal.

La evolución es crónica y asintomática; en ocasiones hay parestesias. Con el tiempo quedan atrofia y telangiectasias. Pueden identificarse las variedades clínicas que siguen: el lupus eritematoso cutáneo fijo es la variedad habitual, y puede tener una forma eritematosa pura, pigmentada, seborreica, punteada, hipertrófica, verrugosa, en escarpela o en sabañón, y el herpes cretáceo de Devergie (que origina escamas gruesas, adherentes, duras y de aspecto yesoso, difíciles de desprender). En el lupus eritematoso superficial (eritematoso migrans de Darier, o eritema centrífugo y simétrico de Bielt y Pautrier) predomina el eritema y semeja lupus sistémico. El lupus túmido (tumidus) genera placas rojas e infiltradas (fi g. 31-9) que se resuelven sin dejar atrofi a. El lupus eritematoso profundo se detalla en el capítulo 33, y la forma diseminada o subaguda, en el 32. Una variante muy rara es el lupus telangiectoide. La variedad vegetante de Hallopeau presenta lesiones pustulares y vegetantes, preferentemente en los pliegues. El riesgo de avance a la forma sistémica es muy bajo (5%); aumenta en caso de lesiones muy diseminadas o en niños. El lupus sistémico empieza como lesiones discoides en 10 a 15% de los pacientes.



Figura 31-1. Lupus discoide, lesiones eritematosas.



Figura 31-2. Lupus eritematoso discoide en la piel cabelluda.



Figura 31-3. Lupus eritematoso discoide pigmentado en el pabellón auricular.



Figura 31-4. Lupus eritematoso cutáneo diseminado en los brazos

2. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

Sinonimia

Lupus generalizado, lupus diseminado.

Definición

Enfermedad autoinmune sistémica que se caracteriza por lesiones cutáneas, articulares y viscerales, y por la presencia de varios autoanticuerpos; es de evolución aguda, subaguda o crónica, y de mal pronóstico. Está relacionada con factores genéticos, ambientales y hormonales.

Datos epidemiológicos

El lupus eritematoso sistémico (LES) tiene una distribución mundial. La prevalencia en los europeos es de 40 casos por 100 000, y en los de raza negra, de 200 por 100 000. En Estados Unidos se han informado más de 250 000 casos. Se observa en todas las razas. Se presenta a cualquier edad, con predominio entre los 15 y 30 años de edad; existe predilección por el sexo femenino, con una proporción de 9:1, y es más frecuente y grave en mujeres de raza negra. Se han publicado casos de coexistencia de LES y artritis reumatoide, lo que se denomina "rhupus", y casos mexicanos vinculados con HLA-DR1 y HLA-DR2. Es una enfermedad grave, que puede ser fatal; no obstante, el diagnóstico temprano y un control adecuado permiten una supervivencia más prolongada y mejor calidad de vida.

Etiopatogenia

Enfermedad autoinmune que obedece a la expresión de factores genéticos predisponentes del huésped, así como a la influencia de factores del ambiente, lo que conduce a pérdida de la tolerancia inmunológica, manifestada por la presencia de células sensibilizadas y formación de autoanticuerpos. Además, existe una alteración en la capacidad de eliminación de productos de degradación celular (material apoptótico), con persistencia de numerosos autoantígenos que forman inmunocomplejos con capacidad de dañar diferentes tejidos, entre ellos, la piel. Factores genéticos multifactoriales: se ha encontrado relación con HLA-A1, HLA-DR2, HLA-DR3, HLA-B8 y HLA-DQwL, y con alelos que causan deficiencia de componentes del complemento como C1q, C2 y C4A; se han identificado más de 25 genes que predisponen a la enfermedad. Existe tendencia familiar (5%) y relación con algunos grupos étnicos. Es muy probable que exista una susceptibilidad ligada a genes del cromosoma X, o un factor hormonal de protección en el varón. Factores ambientales: infecciones probablemente por virus de Epstein-Barr, retrovirus, o por Mycoplasma spp., exposición a luz solar, uso de productos químicos como conservadores o aditivos de alimentos, plaguicidas, material de jardinería, vapores de metales, así como factores geográficos y culturales. En el lupus neonatal, el daño del feto se debe al paso transplacentario de autoanticuerpos IgG maternos anti-Ro o anti-La, lo que da lugar a anomalías hematológicas transitorias y es la causa más frecuente de bloqueo cardíaco congénito y lesiones cutáneas. En el lupus ampollar el daño de la unión dermoepidérmica depende de autoanticuerpos contra colágeno tipo VII e intenso infiltrado inflamatorio. El lupus inducido por fármacos, tiene un cuadro semejante al lupus, causado por alrededor de 90 medicamentos que actúan como inmunógenos. Algunos son de alto riesgo como hidralazina y procainamida, en tanto que otros son de menor riesgo, como quinidina, isoniazida, sulfadiazina, derivados de la fenitoína, tetraciclina, penicilina, metildopa, propiltiouracilo, captopril, sulfonamidas, sulfasalazina, anticonceptivos, hormonas, penicilamina, estreptomina, griseofulvina, terbinafina, estatinas, medicamentos biológicos como el interferón y los inhibidores del TNF- α y otros.

Cuadro clínico

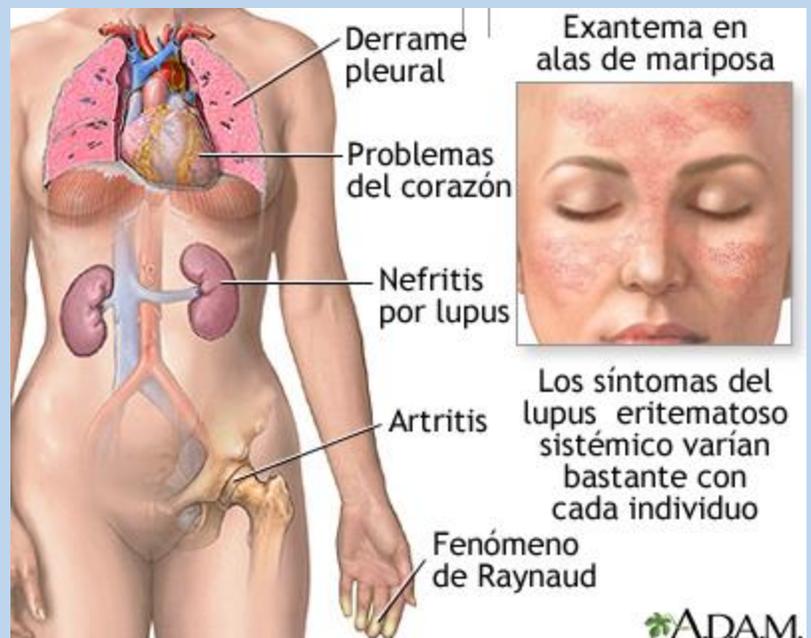
- Síntomas generales: Fiebre, astenia intensa y adinamia.
- Manifestaciones cutáneas (75-85%): Lesiones específicas: eritema malar en "alas de mariposa", exantema discoide, fotosensibilidad (60%) y úlceras oro-nasales (19%). Otras lesiones: placas eritematoescamosas, petequias, equimosis, livedo reticularis (22-35%), necrosis en extremidades,

vasculitis urticariana, fenómeno de Raynaud (18-55%), alopecia difusa o en placas (60%) y síndrome de Rowell.

- Manifestaciones musculoesqueléticas: Artralgias migratorias, artritis no erosiva, artropatía de Jaccoud, miositis generalizada y artritis grave en casos de Rhupus.
- Manifestaciones renales (50%): Glomerulonefritis mediada por inmunocomplejos, proteinuria en rango nefrótico, hipertensión arterial y progresión a insuficiencia renal.
- Manifestaciones cardiovasculares: Pericarditis, miocarditis, endocarditis de Libman-Sacks, hipertensión arterial y dislipidemia.
- Manifestaciones respiratorias: Derrames pleurales bilaterales, neumonitis, enfermedad intersticial pulmonar, hipertensión pulmonar y hemorragia alveolar.
- Manifestaciones gastrointestinales y hepatoesplénicas: Anorexia, náuseas, vómito, diarrea, dolor abdominal inespecífico, pancreatitis, peritonitis, colitis, hepatomegalia (30%), esplenomegalia (20%) e hiperplasia ganglionar.
- Manifestaciones neurológicas (40%): Crisis convulsivas, defectos cognitivos, cefalea, neuropatías, mielitis, meningitis, psicosis, depresión, ansiedad, irritabilidad y trastornos de concentración.
- Manifestaciones oculares: Retinopatía lúpica.
- LES en poblaciones especiales: En niños: síntomas similares a adultos, pero con evolución más agresiva.
- Lupus neonatal: lesiones cutáneas transitorias sin cicatrices, hepatoesplenomegalia, citopenias, retraso del crecimiento y posible bloqueo cardíaco congénito.
- Asociaciones autoinmunitarias: Síndrome de Sjögren secundario.

Datos histopatológicos

En la epidermis se encuentran hiperqueratosis, tapones córneos, atrofia del estrato de Malpighi y degeneración hidrónica de la basal; en la dermis se observan infiltrado linfocitario en parches alrededor de los anexos, así como edema, vasodilatación y extravasación de los eritrocitos. Se presentan depósitos fibrinoides en el tejido conjuntivo y puede haber degeneración mucóide de tejido celular. En el síndrome de Rowell el daño de interfaz se relaciona con edema de la dermis y vasculitis leucocitoclástica.



Datos de laboratorio

1. Hematológicos: Anemia normocítica normocrómica (73%), Leucopenia < 4,000 leucocitos (60%) , Trombocitopenia (33%)
2. Inflamatorios e inmunológicos: VES acelerada, PCR positiva, Coombs positivo, Aumento de globulinas (80%). VDRL falso positivo, FR positivo (30%), Crioglobulinas IgG/IgM (11%), Complemento bajo, Células LE positivas (50-70%)

Estudios de imagen

1. **Rx de tórax:** alteraciones según manifestaciones
2. **Otros útiles:** TAC, ecocardiografía, angiografía, venografía, serie gastroduodenal, Doppler

Cuadro 32-1. Cambios de laboratorio más frecuentes en el LES.

Hematológicos	
Anemia	65 a 73%
Leucopenia	50 a 60%
Trombocitopenia	33 a 42%
Prueba de Coombs directa positiva	14%
Inmunológicos	
Anticuerpos antinucleares	90%
Hipocomplementemia	59%
Factor reumatoide	28 a 30%
Hiperglobulinemia	54 a 80%
VDRL positivo	25%
Células LE	50 a 74%
Anti-dsDNA	40 a 70%
Anti-Sm	25 a 45%
Anti-RNP	34%
Anticardiolipina (aCL)	50%

Tratamiento

1. **Medidas generales:**
Reposo físico/emocional, evitar luz solar.
Dieta: restringir proteínas si hay daño renal.
Control de infecciones, embarazo y cirugías.
2. **Fármacos:**
AINEs: ácido acetilsalicílico.
Antipalúdicos: hidroxiclороquina (200-400 mg/día) o cloroquina (250 mg/día) → requiere evaluación oftalmológica cada 6 meses.
Glucocorticoides: prednisona 1 mg/kg/día con reducción progresiva.
Inmunosupresores: Ciclofosfamida: 1-2 mg/kg/día. Azatioprina: 1-3 mg/kg/día. Metotrexato: 10-25 mg/semana. Otros: ciclosporina A, leflunomida.
Biológicos: rituximab (anti-CD20), belimumab (BAFF).
3. **Medidas adicionales:**
Protección gástrica: gel de hidróxido de aluminio
Sales de potasio (excepto en insuficiencia renal).
Furosemida en síndrome nefrótico.
Profilaxis para TB: isoniazida.
Antifúngicos si hay candidosis.
Fototerapia UVA-1.
4. **Embarazo:** aumentar prednisona si hay complicaciones; aborto terapéutico solo en nefropatía grave.
5. **Atención multidisciplinaria** para mejor control y calidad de vida.

3. LUPUS ERITEMATOSO PROFUNDO

Sinonimia

Lupus de Kaposi-Irgang, paniculitis lúpica.

Definición

Varietad cutánea de lupus eritematoso caracterizada por lesiones discoideas con nódulos subcutáneos firmes, bien delimitados, con alteraciones histológicas propias del lupus discoide e infiltrados linfocíticos en la dermis profunda o hipodermis. Deja cicatrices deprimidas o foveas.

Datos epidemiológicos

Afecta a todas las razas, con predominio en mujeres, entre la segunda y cuarta décadas de la vida, pero puede observarse en niños hacia los 10 años de edad. Representa 1 a 3% de los casos de lupus cutáneo. Se han informado casos familiares.

Etiopatogenia

Se desconoce; parecen influir factores traumáticos, más que la exposición a la luz solar. Se ha visto vinculado con deficiencia parcial de CD4.

Cuadro clínico

Muestra predilección por cabeza, mejillas y piel cabelluda, partes superiores de brazos y antebrazos, región lumbar, hombros, nalgas y mamas. En la cara y la piel cabelluda se encuentran a menudo lesiones discoideas que pueden coincidir sobre nódulos subcutáneos de uno a varios centímetros de diámetro; son firmes, en ocasiones dolorosos; están cubiertos por piel eritematosa, a veces con aspecto de piel de naranja, y dejan cicatrices atróficas deprimidas (foveas) (figs. 33-1 a 33-3) o hipotrofia; rara vez se presenta ulceración o calcificación; la piel suprayacente puede ser normal. La alopecia es un dato importante y frecuente. No se observan síntomas generales ni fiebre. Puede relacionarse con lupus discoide (70%) y evolucionar hacia lupus sistémico (10.8%).

Datos histopatológicos

En la epidermis puede haber datos de lupus eritematoso discoide (20%), con infiltrados dérmicos linfocíticos perianexiales y perivasculares en parches. Hay paniculitis lobulillar con edema septal; puede haber signos de necrosis grasa y formación de granulomas de linfocitos, a menudo con centros germinales (fig. 33-4); algunos consideran que la presencia de polvo nuclear (fragmentos de núcleo que quedan luego de lisis celular) en el infiltrado establece el diagnóstico. La biopsia es fundamental, ya que en ocasiones las lesiones semejan linfoma subcutáneo, lo que requiere el uso de marcadores celulares y rearrreglo de genes. No hay vasculitis; en el tejido conjuntivo se pueden observar cambios hialinos y mixoides, y en etapas avanzadas, fibrosis.

ARTRITIS REUMATOIDE

DEFINICION.

La artritis reumatoide (AR) es un trastorno crónico, sistémico, inflamatorio de etiología desconocida que involucra principalmente las articulaciones sinoviales.

La artritis es típicamente simétrica, y por lo general conduce, si no está controlado, a la destrucción de las articulaciones debido a la erosión del cartílago y el hueso, causando deformidades en las articulaciones.

Puede presentar manifestaciones extra articulares como nódulos reumatoideos, fibrosis pulmonar, serositis, vasculitis. La enfermedad generalmente progresa desde la periferia a las articulaciones más proximales y da lugar a una discapacidad locomotriz significativa dentro de 10 a 20 años en pacientes que no responden completamente al tratamiento.

FISIOPATOLOGIA

incluyen inmunocomplejos producidos por células del revestimiento sinovial y en los vasos sanguíneos inflamados. Los macrófagos también migran hacia la membrana sinovial afectada en las primeras etapas de la enfermedad; en los vasos inflamados, se observan células derivadas de macrófagos. Los linfocitos que infiltran el tejido sinovial son sobre todo células T CD4

CAUSAS

Se sabe que hay alteraciones del sistema inmunológico o de defensa del organismo. La inflamación que se produce en las articulaciones es la consecuencia de la invasión de la membrana sinovial por células inmunitarias que dañan la articulación. La capacidad de defensa ante infecciones es prácticamente normal en los pacientes con artritis reumatoide.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

1. Manifestaciones articulares:

Presentación clínica

Examen físico

Laboratorio

Imágenes

I. presentación clínica:

- Inicio insidioso, rigidez matutina >1h, inflamación de varias articulaciones pequeñas, generalmente simétrica aunque inicialmente puede no serlo
- Articulaciones afectadas: - Inicialmente: MCF, IFP, MTF (2 a 5), muñecas, -Posteriormente: codos, hombros, rodilla, tobillo
- Rigidez matutina: lentitud o dificultad para mover las articulaciones al levantarse de la cama o después de permanecer en una posición demasiado tiempo, lo que implica ambos lados del cuerpo y mejora con el movimiento
- Presentaciones atípicas: Monoartritis, o patrón de afectación episódico.

II. Examen físico:

- Dolor y edema de articulaciones afectas
- Manos: engrosamiento sinovial

- Deformidades en casos crónicos con respuesta incompleta al tratamiento

- Síntomas sistémicos:

- Dolor generalizado

- Rigidez

- Perdida de peso

- Depresión

- Fatiga

III. laboratorio e imágenes

- Líquido sinovial: leucocitos 1.500 a 25.000/mm³, predominio PMN, glucosa baja

- Hematológicos: anemia de las enfermedades crónicas, leucocitosis leve, trombocitosis, Sx Felty (neutropenia y esplenomegalia)

- Autoanticuerpos: FR y anti-CCP, ≈25 a 30% ANA positivo

- PCR y VSG elevadas

- Radiografía simple:

- Normales al inicio

- Osteopenia, disminución del espacio articular, erosión

- RMN: detecta erosiones mas temprano

- Ecografía: estima el grado de la inflamación

2. Manifestaciones sistémicas y no articulares:

Constitucionales, Osteopenia, Debilidad muscular, Afectación de la piel, Trastornos oculares, Afectación pulmonar, Afectación cardíaca, Afectación renal, Afectación del SNC, Trastornos hematológicos

i. Manifestaciones no articulares

- Pérdida ósea.

- Debilidad muscular

- Cutáneas: nódulo reumatoide

- Ocular: síndrome de Sjogren, episcleritis, escleritis, queratitis ulcerosa periférica y uveítis.

- Afectación pulmonar: fibrosis intersticial, nódulos pulmonares, bronquiolitis obliterantes y neumonía. Por AR o por fármacos del tto

- Afectación cardíaca:

- Pericarditis, miocarditis y nódulos reumatoideos en el pericardio, el miocardio o las estructuras valvulares: poco frecuentes.

- Vasculitis de vasos sanguíneos pequeños a medianos

- Afectación renal:

- Raros: glomerulonefritis focal, nefropatía membranosa y vasculitis reumatoide.

- La toxicidad de los medicamentos es mucho más común

- Neurológica: síndrome del túnel carpiano, mielopatía compresiva, radiculopatía
- Hematológica: anemia, síndrome de Felty

DIAGNOSTICO Y DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Anamnesis y examen físico
- VSG y PCR
- FR y antiCCP
- ANA
- Hemograma, urea, creatinina, electrolitos, ácido úrico
- Radiografía de manos, muñecas y pies
- Ocasionalmente
- Artrocentesis con búsqueda de cristales
- Serología para chikungunya
- RMN y ecografía

CRITERIO DE CLASIFICACIÓN ACR/EULAR 2010

Afectación articular y distribución (0-5 puntos)	Duración de los síntomas (0-1 punto)	Serología (0-3 puntos)	Reactantes de fase aguda (0-1 punto)
1 articulación grande (hombro, codo, cadera, rodilla o tobillo): 0 puntos	< 6 semanas: 0 puntos	FR y antiCCP negativos: 0 puntos	PCR y VSG normales: 0 puntos
2 a 10 articulaciones grandes: 1 punto	≥ 6 semanas: 1 punto	FR y antiCCP leve positivos: 2 puntos	PCR y VSG alterados: 1 punto
1 a 3 articulaciones pequeñas (MCF, IFP, 2-5 MTF, muñeca): 2 puntos		FR y antiCCP positivos con títulos altos: 3 puntos	
4 a 10 articulaciones pequeñas: 3 puntos			
>10 articulaciones (al menos una debe ser pequeña): 5 puntos			

TRATAMIENTO

Se utilizan medicamentos para tratar los signos del dolor medicamento como aines: naproxeno (250-500mg) diclofenaco 75mg/3ml glucocorticoides:dexametasona : 4mg/ 1ml - 8mg /2ml celecoxib: 100- 200 mg

ESCLEROSIS SISTÉMICA

DEFINICION:

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad multisistémica, caracterizada por una fibrosis cutánea extensa, alteraciones vasculares y autoanticuerpos contra varios antígenos celulares. Presenta una importante morbilidad y las tasas de mortalidad más altas entre las enfermedades reumáticas autoinmunitarias, de ahí la importancia de llegar a un diagnóstico adecuado. Contempla gran variabilidad en sus manifestaciones clínicas y, aunque no existen unos criterios diagnósticos bien establecidos, la magnitud o la extensión de la afectación cutánea permiten distinguir las 2 formas clínicas más representativas de la enfermedad: ES cutánea difusa (EScd) y ES cutánea limitada (EScl), que incluso ayudan a establecer un pronóstico. Hasta en el 20% de los pacientes se observan manifestaciones superpuestas con otros procesos autoinmunitarios, lo que da los llamados síndromes de solapamiento u overlap. Por último, son raros, pero existen casos de ES sin clínica cutánea, llamados esclerodermia sin esclerodermia.

EPIDEMIOLOGIA:

La ES está incluida dentro de las enfermedades raras, con una prevalencia de entre 7 y 489 casos por millón de habitantes y una incidencia de 0,6 a 122 casos por millón de personas y por año. La edad media de aparición es entre los 30 y los 50 años (más temprana en la EScd que en la EScl)³ y la supervivencia media desde el diagnóstico es de unos 12 años⁴. Se ha observado una mayor prevalencia de casos en Australia o EE. UU. respecto a Japón o Europa, con diferencias también en cuanto a latitudes norte-sur. En determinadas áreas se han registrado casos muy por encima de lo esperado, lo que indicaría una agrupación temporoespacial, aunque no se han llegado a identificar factores determinantes. La afectación de mujeres respecto a hombres es de 3–4:1 y es más frecuente en la raza negra, de hecho, las mujeres jóvenes de raza negra tienen mayor afectación difusa, mayor incidencia de fenómenos inflamatorios y una menor esperanza de vida⁵. Es una enfermedad infrecuente en los niños y en éstos se encuentran algunas diferencias respecto a los adultos con ES, así, hay más síndromes de solapamiento, más afectación cardíaca (ésta puede ser causante de muerte) y musculoesquelética; las afecciones renal y pulmonar son más raras. También se detectan con mayor frecuencia que en los adultos los autoanticuerpos anti-PM-Scl y anti-U1RNP, por el contrario, son raros los anticuerpos anticentrómeros (ACA).

CLASIFICACIÓN:

La esclerosis sistémica (ES), también conocida como esclerodermia sistémica, es una enfermedad autoinmune crónica y multiorgánica que se caracteriza por tres pilares fundamentales: vasculopatía generalizada, activación del sistema inmunológico con producción de autoanticuerpos específicos, y fibrosis progresiva de la piel y los órganos internos. Según el patrón de afectación cutánea y sistémica, la esclerosis sistémica se clasifica en tres formas principales:

1. Esclerosis sistémica limitada (síndrome CREST)

La forma limitada de esclerosis sistémica es una variante clínica que progresa lentamente y en la que la fibrosis cutánea se restringe a áreas distales, como los dedos, antebrazos, pies y cara. Se asocia con una evolución más benigna en comparación con la forma difusa, aunque no está exenta de complicaciones graves. Esta variante incluye el llamado síndrome CREST, que es un acrónimo que describe las manifestaciones clínicas más frecuentes:

- **C:** Calcinosis cutánea, es decir, depósitos de calcio subcutáneos, dolorosos y firmes, generalmente en los dedos.
- **R:** Fenómeno de Raynaud, caracterizado por vasoespasmo reversible de las arterias digitales en respuesta al frío o al estrés, lo que provoca cambios de color (palidez, cianosis y eritema).
- **E:** Afectación esofágica, especialmente dismotilidad del tercio inferior del esófago, que se manifiesta como disfagia y enfermedad por reflujo gastroesofágico.
- **S:** Esclerodactilia, engrosamiento y endurecimiento progresivo de la piel de los dedos.
- **T:** Telangiectasias, dilataciones capilares visibles, especialmente en cara, labios y palmas.

La afectación visceral suele presentarse de forma tardía. Sin embargo, una complicación importante en esta forma es la hipertensión arterial pulmonar (HAP), que puede desarrollarse de forma insidiosa y con escasa sintomatología inicial, pero que representa una causa significativa de morbilidad y mortalidad. Los pacientes con forma limitada tienen alta prevalencia del anticuerpo anticentrómero, que se considera marcador serológico característico.



2. Esclerosis sistémica difusa (con afectación cutánea extensa)

Esta forma clínica representa una variante más agresiva y de rápida progresión. Se caracteriza por una afectación cutánea extensa, que puede incluir el tronco, la parte proximal de las extremidades, el cuello y la cara. A menudo, la fibrosis de la piel aparece simultáneamente o incluso antes que el fenómeno de Raynaud, lo cual constituye un signo de mal pronóstico. La esclerosis sistémica difusa se asocia con una mayor frecuencia de complicaciones viscerales, siendo las más relevantes:

- Enfermedad pulmonar intersticial (EPI), con fibrosis pulmonar progresiva y deterioro de la función respiratoria.
- Crisis renal esclerodérmica, una urgencia médica caracterizada por hipertensión acelerada, insuficiencia renal rápidamente progresiva y microangiopatía trombótica.
- Afectación del corazón (fibrosis miocárdica, arritmias, pericarditis).
- Compromiso gastrointestinal extenso, con malabsorción, pseudo-obstrucción intestinal y alteración del peristaltismo.



3. Esclerosis sistémica sin escleroderma (sin afectación cutánea)

La forma sine scleroderma es una variante rara, pero clínicamente significativa. En estos pacientes, no se observa fibrosis o engrosamiento cutáneo, lo cual dificulta el diagnóstico clínico, ya que la esclerodermia cutánea suele ser el hallazgo inicial y más evidente de la enfermedad. Sin embargo, estos pacientes presentan manifestaciones viscerales características de la esclerosis sistémica, como enfermedad pulmonar intersticial, hipertensión pulmonar, dismotilidad gastrointestinal, afectación renal o cardíaca. Además, presentan autoanticuerpos específicos, como anti-Scl-70, anti-centromero o anti-RNA polimerasa III, que permiten apoyar el diagnóstico. Esta forma requiere un alto índice de sospecha clínica, ya que puede pasar desapercibida si no se investigan los síntomas viscerales y marcadores inmunológicos de forma adecuada.

Características	ES limitada (síndrome CREST)	ES difusa	ES sin escleroderma
Afectación cutánea	Distal: manos, cara, antebrazos, piernas	Generalizada: tronco, brazos, muslos	No hay afectación cutánea visible
Inicio del fenómeno de Raynaud	Años antes de otros síntomas	Simultáneo o poco antes del engrosamiento cutáneo	Puede estar presente
Progresión	Lenta, curso más benigno	Rápida, curso agresivo	Variable
Manifestaciones típicas	CREST: calcinosis, Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias	Fibrosis cutánea extensa, Raynaud, afectación visceral temprana	Manifestaciones viscerales sin esclerosis cutánea
Complicaciones frecuentes	Hipertensión pulmonar	Fibrosis pulmonar, crisis renal, cardiopatía	Hipertensión pulmonar, afectación visceral
Autoanticuerpos más comunes	Anticentrómero (ACA)	Anti-Scl-70 (topoisomerasa I) Anti-RNA polimerasa III	Cualquiera de los específicos (Scl-70, ACA, etc.)

Afectación pulmonar	Menos frecuente y más tardía	Frecuente y severa (fibrosis pulmonar intersticial)	Frecuente
Afectación renal	Rara	Frecuente y grave (crisis renal esclerodérmica)	Posible
Afectación gastrointestinal	Alta (especialmente esófago)	Alta (todo el tubo digestivo puede afectarse)	Alta (dismotilidad sin cambios cutáneos)
Afectación cardíaca	Poco común	Común (fibrosis miocárdica, arritmias, pericarditis)	Posible

ETIOLOGÍA:

La etiología de la esclerosis sistémica es compleja y multifactorial. Aunque su causa exacta aún no se ha determinado, se reconoce que resulta de una interacción entre factores genéticos, ambientales y autoinmunitarios, que llevan a un proceso patológico de fibrosis tisular generalizada.

1. Factores genéticos

Existe una clara predisposición genética en la esclerosis sistémica, aunque no se transmite con un patrón mendeliano clásico. Los estudios han identificado asociaciones con alelos específicos del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA), particularmente: HLA-DRB1, HLA-DQA1, y HLA-DQB1, que están implicados en la presentación de antígenos a células T. Además, se han hallado variantes genéticas relacionadas con genes que regulan la respuesta inmune innata y adaptativa, como STAT4, IRF5 y BANK1, entre otros.

2. Factores ambientales

Diversas exposiciones ambientales han sido implicadas como desencadenantes de la enfermedad en individuos genéticamente susceptibles:

- Sílice cristalina (trabajadores en minería, canteras, construcción).
- Disolventes orgánicos como benceno, tolueno y tricloroetileno.
- Exposición a vinilo, aceites industriales y ciertos fármacos.
- Infecciones virales (como citomegalovirus o parvovirus B19), que podrían activar la respuesta inmune de forma anormal.

3. Mecanismos inmunopatológicos

El mecanismo patogénico de la esclerosis sistémica implica una compleja cascada de eventos:

- Activación del endotelio vascular: las células endoteliales se lesionan, promoviendo vasoconstricción crónica, proliferación de células musculares lisas, trombosis y obliteración vascular.
- Disregulación del sistema inmune: hay una activación aberrante de linfocitos T y células B, que producen una amplia gama de autoanticuerpos, como los anti-Scl-70, anti-centromero y anti-RNA polimerasa III.
- Estimulación de fibroblastos: los mediadores inflamatorios, especialmente TGF- β , inducen la activación de fibroblastos y su transformación en miofibroblastos, los cuales producen cantidades excesivas de colágeno tipo I y III, resultando en fibrosis progresiva de tejidos y órganos.

Anticuerpo	Frecuencia	Asociación clínica
Anticentrómero (ACA)	20–30% ES	EScl, síndrome de CREST, enfermedad esofágica, HAP aislada («protección» frente a fibrosis pulmonar)
	60% EScl, 2% EScl	Mejor pronóstico que anti-Scl-70
Anti-Scl-70	15–20% ES	EScl, fibrosis pulmonar y cor pulmonale secundario («protección» frente a HAP aislada)
	40% EScl, 15% EScl	Peor pronóstico
		Mutuamente excluyente con ACA
Anti-PM-Scl	3% de ES	EScl, PM/ES solapamiento
	25% EScl, 2% EScl	Curso benigno/crónico con buena respuesta a corticosteroides
Anti-Th/To	2–5% ES	EScl, pequeñas articulaciones, fibrosis pulmonar, HAP
		Mutuamente excluyente con ACA
		Peor pronóstico
Anti-U3-RNP (fibrilarina)	4% ES	Miositis, HAP, enfermedad renal
		Mutuamente excluyentes ACA, anti-Scl-70, anti-ARN-polimerasa
		Mal pronóstico en varones negros
Anti-U11/12-RNP	3%	Marcador de fibrosis pulmonar y peor pronóstico
Anti-ARN polim. I y III	20% ES	EScl, cor pulmonale, renal
	40% EScl	Peor pronóstico
Anti-U1-RNP	8%	EScl, LES solapamiento con afectación de órganos internos, peor pronóstico

ACA: anticuerpos anticentrómeros; CREST: calcinosis, Raynaud, esofagitis, esclerodactilia y telangiectasias; ES: esclerosis sistémica; EScl: esclerosis sistémica cutánea difusa; EScl: esclerosis sistémica cutánea limitada; HAP: hipertensión arterial pulmonar; LES: lupus eritematoso sistémica; PM: polimiositis.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que afecta múltiples órganos y sistemas. Sus manifestaciones clínicas son el resultado de tres procesos patológicos principales: fibrosis generalizada, vasculopatía y disfunción inmunológica.

1. Manifestaciones cutáneas

La piel es uno de los órganos más frecuentemente afectados. Se observa engrosamiento progresivo de la piel, conocido como esclerodermia. Este puede iniciar en los dedos (esclerodactilia) y extenderse de forma proximal. La piel se torna tensa, dura, brillante, con pérdida de pliegues cutáneos y disminución de la apertura bucal (microstomía). También son comunes las telangiectasias (dilataciones capilares visibles, especialmente en cara y manos), la hiperpigmentación o hipopigmentación en “sal y pimienta” y la calcinosis cutánea, caracterizada por depósitos subcutáneos de calcio que pueden ulcerarse. En casos avanzados pueden presentarse úlceras digitales, prurito y sequedad cutánea.

2. Manifestaciones vasculares

El fenómeno de Raynaud es una de las primeras manifestaciones en la mayoría de los pacientes. Se trata de un vasoespasmo reversible de las arterias digitales inducido por frío o estrés, que se manifiesta con una tríada de palidez, cianosis y rubor. A nivel microvascular, se observan alteraciones capilares que pueden visualizarse mediante capilaroscopia ungueal. Una complicación grave es la hipertensión pulmonar arterial, especialmente en la forma limitada de la enfermedad, la cual se manifiesta clínicamente con disnea progresiva, fatiga y síncope.

3. Manifestaciones gastrointestinales

La afectación gastrointestinal es frecuente y puede comprometer desde la cavidad oral hasta el recto. La dismotilidad esofágica es especialmente común, afectando el tercio distal del esófago y provocando reflujo

gastroesofágico, disfagia y pirosis. También pueden presentarse gastroparesia, gastritis atrófica y úlceras gástricas. En el intestino delgado puede producirse malabsorción debido a sobrecrecimiento bacteriano. La pseudo-obstrucción intestinal funcional es otra complicación, manifestada por distensión abdominal, dolor y vómitos. En el colon pueden presentarse diverticulosis, estreñimiento crónico o diarrea.

4. Manifestaciones pulmonares

El compromiso pulmonar representa una de las principales causas de mortalidad en esta enfermedad. Existen dos formas de afectación: la enfermedad pulmonar intersticial (EPI), más frecuente en la forma difusa, que se presenta con disnea de esfuerzo, tos seca, estertores crepitantes bibasales y restricción en pruebas funcionales pulmonares; y la hipertensión pulmonar arterial, más frecuente en la forma limitada, que puede desarrollarse de manera insidiosa y progresar hasta insuficiencia cardíaca derecha.

5. Manifestaciones cardíacas

El corazón puede afectarse por fibrosis miocárdica, lo cual puede generar insuficiencia cardíaca, trastornos de conducción y arritmias. También pueden observarse pericarditis, derrame pericárdico o incluso afectación de las arterias coronarias por microangiopatía. Aunque estas manifestaciones pueden ser subclínicas, constituyen un factor importante de morbilidad y mortalidad.

6. Manifestaciones musculoesqueléticas

El aparato locomotor también se ve comprometido, con presentación de artralgias, rigidez articular y miositis inflamatoria. Es común la debilidad muscular proximal, especialmente en pacientes con afectación cutánea extensa. Las contracturas articulares pueden deberse tanto a fibrosis como a inflamación de tendones o cápsulas articulares. Es frecuente la limitación funcional progresiva.

7. Manifestaciones renales

La crisis renal esclerodérmica es una de las complicaciones más graves, principalmente en la esclerosis sistémica difusa. Se caracteriza por una hipertensión arterial de aparición súbita, insuficiencia renal rápidamente progresiva y microangiopatía trombótica. Puede cursar con anemia hemolítica, trombocitopenia y elevación de creatinina. Esta complicación requiere tratamiento urgente con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), los cuales han mejorado notablemente el pronóstico.

8. Manifestaciones inmunológicas

En más del 90% de los casos se detectan autoanticuerpos, siendo los más característicos:

- **Anticuerpos anticentrómero (ACA):** asociados a la forma limitada.
- **Anticuerpos anti-topoisomerasa I (anti-Sci-70):** asociados a la forma difusa con mayor riesgo de fibrosis pulmonar.
- **Anticuerpos anti-RNA polimerasa III:** relacionados con riesgo de crisis renal y aparición rápida de esclerodermia difusa.
- Anticuerpos antinucleares (ANA): positivos en la mayoría de los pacientes, aunque inespecíficos.

TRATAMIENTO:

Tratamiento NO farmacológico:

- **Educación del paciente:** conocer la enfermedad, importancia del seguimiento y autocuidado.
- **Evitar el frío y el tabaco:** especialmente en fenómeno de Raynaud.
- **Cuidado de la piel:** hidratación, protección solar, prevención de úlceras digitales.
- **Fisioterapia y rehabilitación:** mantener movilidad, prevenir contracturas.
- **Nutrición adaptada:** comidas pequeñas, evitar reflujo; elevar cabecera de la cama.
- **Apoyo psicológico:** por impacto emocional y alteración de la imagen corporal.
- **Monitoreo constante:** función renal, pulmonar, presión arterial y autoinmunidad.

Tratamiento farmacológico:

1. Raynaud / úlceras digitales

- Nifedipino, sildenafil, bosentán, iloprost, nitroglicerina tópica.

2. Piel (forma difusa)

- Metotrexato, micofenolato mofetilo, ciclofosfamida, rituximab.

3. Pulmón

- Micofenolato o ciclofosfamida (enfermedad intersticial).
- Nintedanib (antifibrótico).
- Sildenafil, bosentán, epoprostenol (hipertensión pulmonar).

4. Gastrointestinal

- IBP (omeprazol), procinéticos (metoclopramida), antibióticos (rifaximina).

5. Renal (crisis renal esclerodérmica)

- IECA (captopril): fundamental, incluso si sube la creatinina.

6. Musculoesquelético

- AINEs, corticoides en dosis bajas (riesgo de crisis renal con dosis altas).

7. General e inmunosupresión

- Azatioprina, micofenolato, rituximab, tocilizumab.
- En casos graves: trasplante autólogo de células madre hematopoyéticas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Enfermedad	Diferencias
Lupus eritematoso sistémico (LES):	Rash malar, nefritis, anti-dsDNA, no hay fibrosis cutánea
Dermatomiositis / Polimiositis:	Debilidad muscular proximal, CPK ↑, sin engrosamiento cutáneo

Enfermedad	Diferencias
Artritis reumatoide:	Poliartritis, no Raynaud, no fibrosis cutánea
Síndrome de Sjögren:	Xerostomía y xeroftalmía, sin afectación pulmonar o cutánea severa
Enfermedad mixta del tejido conectivo:	Rasgos de varias conectivopatías, anti-RNP positivo
Esclerodermia localizada (morphea);	Solo piel, sin compromiso visceral ni Raynaud
Fibrosis pulmonar idiopática:	Igual patrón pulmonar, pero sin autoinmunidad ni síntomas sistémicos
Vasculitis / crioglobulinemia:	Úlceras, púrpura, pero sin fibrosis ni autoanticuerpos específicos
Amiloidosis sistémica:	Engrosamiento cutáneo, proteinuria, pero sin ANA ni autoAc típicos

DIAGNOSTICO:

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Ítem	Sub-ítem (s)	Puntos
Esclerosis cutánea de los dedos de ambas manos que se extiende sobrepasando las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) (criterio suficiente)	-	9
Esclerosis de dedos (sólo se cuenta la puntuación más alta)	"Puffy fingers" "en salchicha"	2
	Esclerodactilia (distal MCF y proximal IFP)	4
Lesiones en las puntas de los dedos (sólo se cuenta la puntuación más alta)	Úlceras digitales (distal a IFP)	2
	"pitting" "mordedura de rata"	3
Telangiectasias (máculas redondas, no arañas vasculares)	-	2
Alteraciones capilaroscópicas (Dilatación y/o pérdida capilar)	-	2
Hipertensión Arterial Pulmonar y/o Enfermedad Pulmonar Intersticial (máxima puntuación 2)	Hipertensión Arterial Pulmonar (CCD)	2
	Enfermedad Pulmonar Intersticial (Tc, Rx o crepitantes en "velcro")	2
Fenómeno de Raynaud	-	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa III) (máxima puntuación 3)	Anticentrómero Anti-topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3

La puntuación total se determina sumando las puntuaciones máximas de cada categoría
 Pacientes con puntuación ≥ 9 son clasificados de SSc definida

**Criterios de exclusión: 1) Esclerodermia sin esclerodactilia
 2) Síndromes esclerodermiformes**

1. Laboratorio:

Prueba	Utilidad
ANA (anticuerpos antinucleares)	Diagnóstico inicial; positiva en más del 95% de los pacientes
Anti-Sci-70	Esclerosis sistémica difusa, asociada con enfermedad pulmonar intersticial
Anti-Centrómero	Esclerosis sistémica limitada (síndrome CREST)
Anti-RNA Polimerasa III	Asociado a crisis renal esclerodérmica
Creatinina y BUN	Evaluación de función renal y detección de insuficiencia renal
CPK y Aldolasa	Evaluación de miositis o miopatía
VSG / PCR	Indicadores de inflamación general
BNP o NT-proBNP	Evaluación de hipertensión pulmonar y función cardíaca

2. Radiografía de Tórax

La radiografía de tórax es una herramienta básica y de primera línea, aunque no es tan sensible como otros estudios de imagen.

- **Hallazgos:**
 - Puede mostrar signos de **fibrosis pulmonar** en fases más avanzadas, como pérdida de volumen pulmonar, especialmente en los lóbulos inferiores.
 - **Reticulación** o un patrón **fibroso** en las zonas pulmonares periféricas.
 - **Calcificaciones distróficas** pueden observarse en el contexto del síndrome CREST (especialmente en las áreas de piel y tejidos blandos).

3. Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución (TACAR) de Tórax

- **Objetivo:** Es el **estudio de imagen más sensible** para evaluar la presencia y la progresión de la **enfermedad pulmonar intersticial (EPI)**, que es común en la esclerosis sistémica.
- **Hallazgos típicos:**
 - **Vidrio esmerilado:** Es el primer signo de fibrosis intersticial.
 - **Reticulación** intersticial difusa, especialmente en los pulmones inferiores.
 - **Bronquiectasias por tracción**, que ocurren debido a la fibrosis.
 - **Panalización:** Es un signo avanzado de fibrosis pulmonar.
- **Utilidad:**
 - Fundamental para **evaluar la progresión** de la enfermedad pulmonar intersticial.
 - Útil para monitorizar la respuesta al tratamiento inmunosupresor.

4 . Espirometría y Prueba de Difusión (DLCO)

Espirometría:

- **Patrón: Restrictivo.**
 - Disminución de la **Capacidad Vital Forzada (FVC)**.
 - Relación FEV1/FVC generalmente **normal o aumentada**.
 - **FVC** (volumen de aire máximo exhalado) disminuido debido a la restricción pulmonar.

5. DLCO (Difusión de Monóxido de Carbono):

- **Indicativo de alteración precoz** de la membrana alveolo-capilar.
- **Disminución de DLCO** sugiere **compromiso pulmonar intersticial** o **hipertensión pulmonar**.

6. Ecocardiograma Transtorácico

Evaluar la función cardíaca, especialmente en pacientes con sospecha de **hipertensión pulmonar** o **afección del corazón derecho**.

- **Hallazgos:**
 - **Hipertensión pulmonar:** El ecocardiograma puede mostrar dilatación de la arteria pulmonar y otras señales de hipertensión.
 - **Derrame pericárdico:** Puede observarse si hay afectación pericárdica.
 - **Función ventricular derecha:** Evaluación de la función del ventrículo derecho, que se ve afectada en la hipertensión pulmonar.

7. Cateterismo Cardíaco Derecho

Es el **estudio de referencia** para confirmar el diagnóstico de **hipertensión pulmonar**.

- **Indicaciones:**
 - Si hay signos clínicos o ecográficos de hipertensión pulmonar.
 - En casos de **disnea inexplicada** con **pérdida de la difusión pulmonar** (DLCO disminuida).
 - Si la ecocardiografía sugiere disfunción ventricular derecha.

8. Capilaroscopia del Pliegue Ungueal

Evaluar la **microcirculación** en los dedos de las manos.

- **Hallazgos:**
 - **Capilares dilatados y gigantes.**
 - **Hemorragias en astilla** en la zona periungueal.
 - **Pérdida de la arquitectura capilar**, con áreas avasculares.

9. Endoscopia Digestiva Alta y Tránsito Esofágico

Tránsito Esofágico con Bario:

Evaluar el **comportamiento del esófago** en pacientes con síntomas de disfagia, reflujo gastroesofágico o dolor torácico.

- **Hallazgos:**
 - Dilatación del esófago distal.
 - **Aperistalsis** o **hipomotilidad** esofágica (dificultad en la contracción esofágica).
 - **Reflujo gastroesofágico** debido a la disfunción del esfínter esofágico inferior.

10. Endoscopia Digestiva Alta:

Evaluar lesiones esofágicas causadas por reflujo, como **esofagitis** o **úlcera esofágica**.

CONCLUSION

El lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica representan tres de las enfermedades autoinmunes más relevantes en la práctica clínica, no solo por su impacto físico, sino también por las implicaciones emocionales y sociales que conllevan para quienes las padecen. Aunque cada una posee características clínicas particulares, comparten un origen común en la autoinmunidad, así como la necesidad de un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno que permita reducir la actividad inflamatoria, preservar la función orgánica y mejorar la calidad de vida del paciente.

Estas enfermedades nos recuerdan la complejidad del sistema inmunológico y la importancia de mantener una visión integral del ser humano. No basta con conocer la fisiopatología; el médico debe también desarrollar sensibilidad y empatía para comprender el sufrimiento muchas veces silencioso que acompañan estos diagnósticos. La atención a pacientes con enfermedades autoinmunes requiere constancia, escucha activa y un enfoque centrado en la persona, más allá de los síntomas físicos.

En este sentido, estudiar estas patologías no solo es un ejercicio académico, sino una oportunidad para reflexionar sobre el papel del profesional de la salud en el acompañamiento a largo plazo, el respeto por la individualidad del paciente y la búsqueda continua de estrategias que permitan brindar una atención más justa, humana y eficaz.

Referencias

1. uDocz. (2025). Dermatología Arenas 6ta edición. *uDocz*.
<https://www.udocz.com/apuntes/1024029/dermatologia-arenas-6ta-edicion>
2. Branch, N. S. C. A. O. (2024, 7 junio). Información de salud del NIAMS sobre el lupus. National Institute Of Arthritis And Musculoskeletal And Skin Diseases. <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/lupus>
3. Yaseen, K. (2024, 10 abril). Artritis reumatoide. Manual MSD Versión Para Público General. <https://www.msmanuals.com/es/hogar/trastornos-de-los-huesos-articulaciones-y-m%C3%BAsculos/enfermedades-articulares/artritis-reumatoide>
4. Laraundogoitia, E. O. (s. f.). Artritis Reumatoide: Causas, síntomas y tratamiento. <https://www.cun.es>. <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/artritis-reumatoide>
5. Unanue, L. A., Hermosa, M. R. G., & García, J. G. (2010). Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Piel*, 25(5), 252-266. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2010.01.004>
6. Nevares, A. M. (2022, 7 octubre). Esclerosis sistémica. Manual MSD Versión Para Profesionales. <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculoel%C3%A9ctrico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica>
7. Paloma García de la Peña L. (2020) Esclerosis sistémica. https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15_esclerosis_sistemica.pdf