



Nombre del Alumno: Keren Merari Hernández Hernández

Parcial: 4to parcial

Tema: Enfermedad mixta del tejido conjuntivo

Nombre de la Materia: Fisipatología

Nombre del profesor: Dr. Guillermo del Solar Villarreal

Nombre de la Licenciatura: Medicina Humana

semestre: 2 A



Enfermedad del

TEJIDO CONJUNTIVO MIXTO

MERARI HERNÁNDEZ



DEFINICIÓN:

Síndrome caracterizado por una combinación de manifestaciones clínicas similares a las de LES, Esclerosis sistémica, Polimiositis y AR.

CAUSA

- Trastorno inmunitario
- Se desconoce la causa

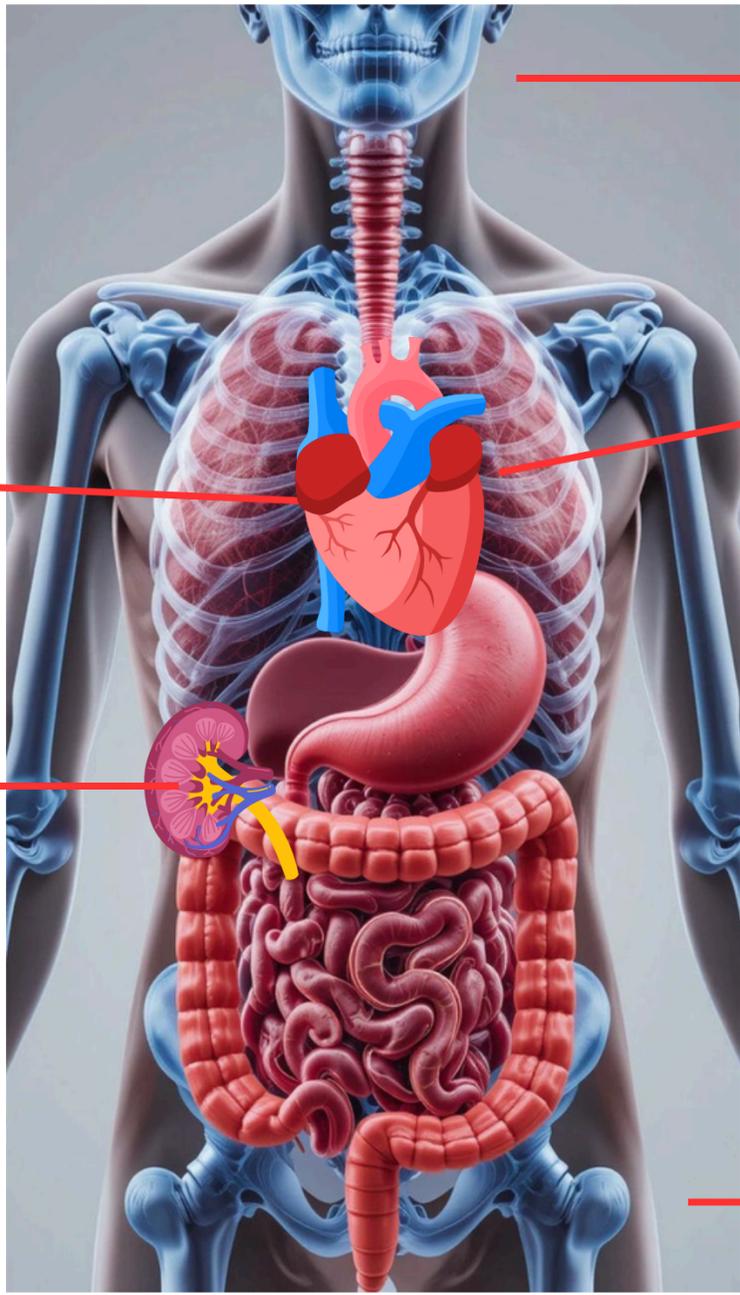
En esos casos, el sistema inmunitario, que es el responsable de combatir las enfermedades, ataca por error las células sanas.

En la enfermedad mixta del tejido conectivo, el sistema inmunitario ataca las fibras que constituyen la estructura y el soporte del cuerpo.

FACTORES DE RIESGO

- Sucede en personas de cualquier edad
- Es más comunes en mujeres, menores de 50 años

Algunas personas que presentan la enfermedad mixta del tejido conectivo tienen antecedentes familiares de la enfermedad. Sin embargo, sigue siendo poco claro cómo influye la genética en la enfermedad.



- Cefalea
- Meningitis
- Vasculitis retiniana

- En los pulmones:
- Hipertensión pulmonar
 - Enfermedad intersticial pulmonar

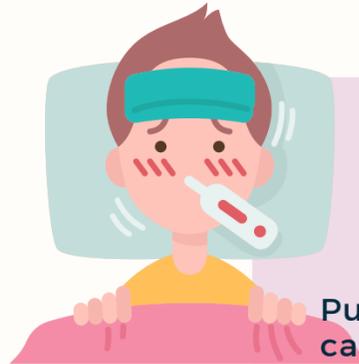
- Pericarditis
- miocarditis
 - Afectación valvular

- En el sistema músculo esquelético:
- sinovitis es la más frecuente
 - Mialgias

Glomerunefritis

- Fenomeno de Raynaud
- Esclerodactilia
 - Edema

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS



SENSACIÓN GENERAL DE MALESTAR

Puede incluir un aumento del cansancio y fiebre leve

DEDOS DE LAS MANOS Y PIES FRÍOS Y ENTUMECIDOS [FENÓMENO DE RAYNAUD]

los dedos de manos o pies pueden volverse blancos y luego azul amoratado. Luego de calentarlos, se tornan rojos.

1

SARPULLIDO

Pueden aparecer manchas rojas o marrones rojizas sobre los nudillos.

2

DOLOR MUSCULAR Y ARTICULAR

Las articulaciones pueden inflamarse, hincharse y deformarse, como ocurre con la artritis reumatoide.

3

4

DEDOS Y MANOS HINCHADOS

5



El fenómeno del Raynaud es el más precoz y persistentes, puede ser grave y con la aparición de gangrena de las puntas de los dedos



COMPLICACIONES

Enfermedad cardíaca

01

Partes del corazón pueden generar agrandamiento o presentar una inflamación alrededor del corazón.

Daño renal

02

¼ de las personas con EMTC desarrollan problemas con el riñón, es generalmente leve pero puede conducir a una insuficiencia renal.

Muerte del tejido

03

Las personas tienen un grado grave de la enfermedad de Raynaud pueden tener gangrena en los dedos

Anemia

04

Al rededor del 75% de las personas con esta enfermedad tienen anemia por deficiencia de hierro

FISIOPATOLOGÍA

HLA- DR4: antígeno leucocitario humano

Factores genéticos: La asociación genética con los fenotipo **HLA-DR4** y **DR2** indica la participación de receptores de células T y moléculas HLA en la Generación de anti-U1-RNP

Proteína U1-RNP es una proteína intraocular que convierte al ARN en ARN maduro

se componen de 3 proteínas

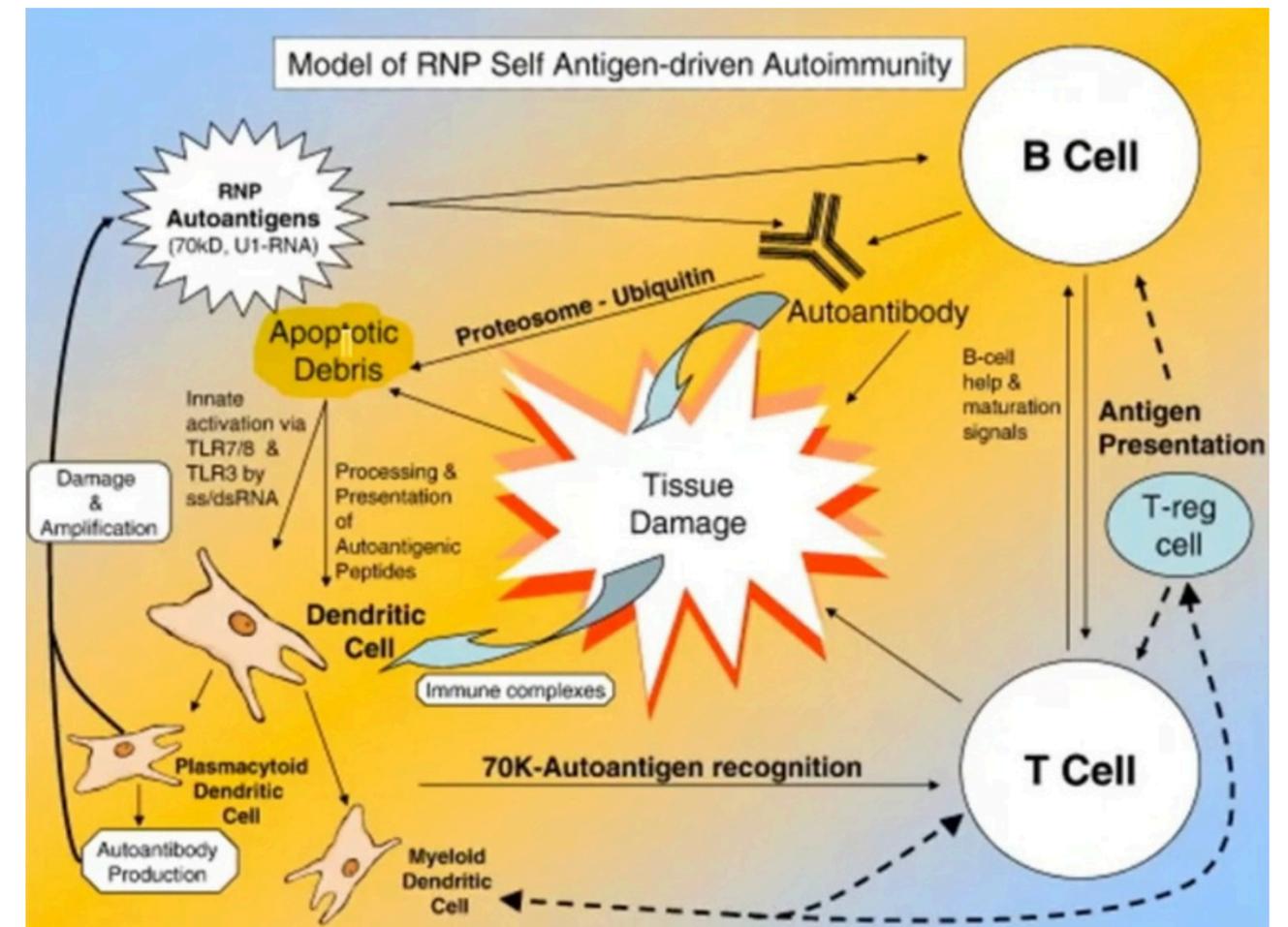
- RNP A
- RNP C
- 70 kDa

El antígeno de 70 kDa es el objetivo principal del anticuerpos que se detecta en esta enfermedad

El antígeno de 70 kDa es la diana principal del anticuerpo anti-RNP en la EMTC.

Durante la apoptosis sufren algunas modificaciones por diferentes sistemas enzimáticos.

- durante la apoptosis las proteínas que se van a modificar son los antígenos



2 MECANISMOS PRINCIPALES PARA LA PATOGÉNESIS

El primer mecanismo implica la unión directa a las células endoteliales a través de péptidos U1-RNP o el reconocimiento de fragmentos de RNP de nucleosomas en blebs apoptóticos de células endoteliales.

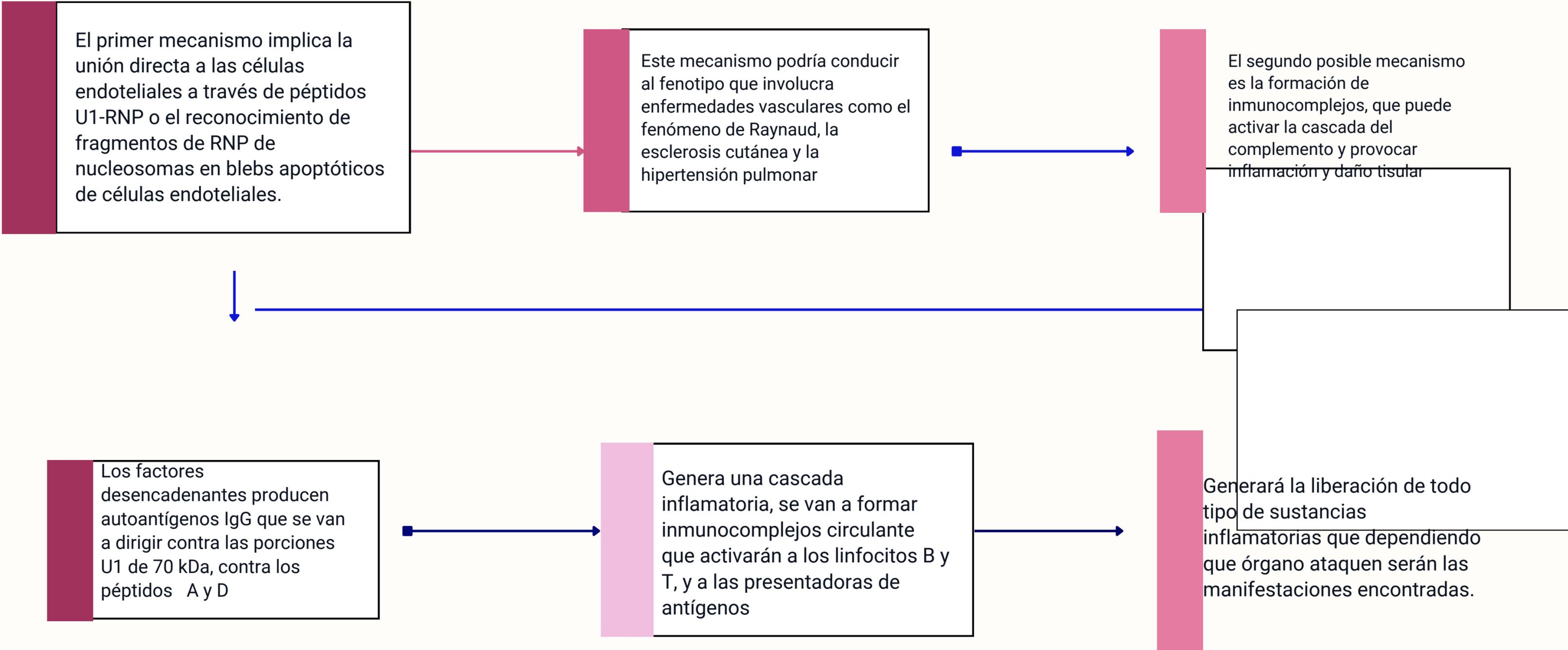
Este mecanismo podría conducir al fenotipo que involucra enfermedades vasculares como el fenómeno de Raynaud, la esclerosis cutánea y la hipertensión pulmonar

El segundo posible mecanismo es la formación de inmunocomplejos, que puede activar la cascada del complemento y provocar inflamación y daño tisular

Los factores desencadenantes producen autoantígenos IgG que se van a dirigir contra las porciones U1 de 70 kDa, contra los péptidos A y D

Genera una cascada inflamatoria, se van a formar inmunocomplejos circulante que activarán a los linfocitos B y T, y a las presentadoras de antígenos

Generará la liberación de todo tipo de sustancias inflamatorias que dependiendo que órgano ataquen serán las manifestaciones encontradas.



ETIOLOGÍA

- La etiología de la EMTC
- No está clara
- Se cree que implica la interacción de la predisposición genética con el entorno.

- Sin embargo, se cree que la activación inmunitaria debida a factores ambientales en personas con predisposición genética influye. Algunos factores ambientales, como infecciones, fármacos, toxinas, radiación ultravioleta y sustancias químicas, como el cloruro de vinilo y la sílice, tienen cierta correlación con el desarrollo de la EMTC.

TRATAMIENTO

1. Los pacientes con **síndrome de Raynaud** deben tratarse con bloqueantes de los canales de calcio

- nifedipina

2. inhibidores de la fosfodiesterasa

- tadalafil

según sus síntomas y la tolerancia de su tensión arterial

En casos de afección orgánica grave, deben utilizarse altas dosis de corticosteroide

En general, estos pacientes requieren el mismo tratamiento que los que padecen LES o esclerosis sistémica con manifestaciones clínicas similares. La mayoría responde a la **prednisona**, a una dosis inicial de 15-30 mg/día.

