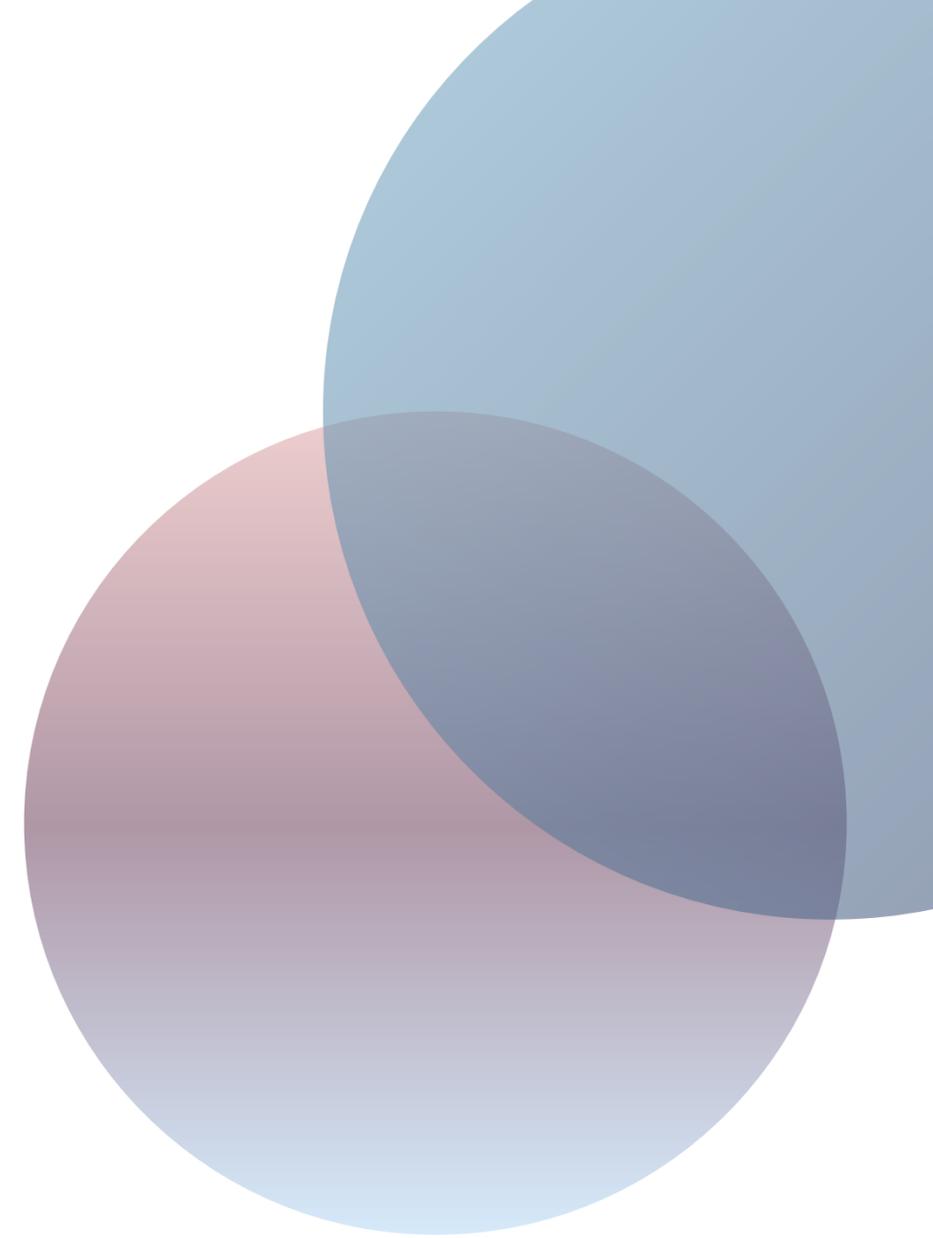


# ENFERMEDAD MIXTO DEL TEJIDO CONJUNTIVO



# Que es la EMTC?

La EMTC es una enfermedad autoinmune sistémica que presenta características superpuestas de múltiples enfermedades reumáticas: lupus eritematoso sistémico (LES), esclerodermia y polimiositis (a veces también artritis reumatoide o síndrome de Sjögren)

- Prevalencia: rara (3.8 por 100 000), más frecuente en mujeres (4:1), pico entre los 20 y 40 años

# PATOLOGÍA :

## Patología y mecanismos

- Autoanticuerpos anti-U1 RNP: dirigidos contra la ribonucleoproteína U1, implicados directamente en el desarrollo de la enfermedad.
- Asociada a HLA-DR4/DR2, sugiriendo predisposición genética .
- El daño se origina por:
  - Microvasculopatía: fenómeno de Raynaud, hipertensión pulmonar.
  - Inflamación crónica: miositis, artritis, afectación pulmonar y esofágico

## Manifestaciones clínicas

- Síntomas tempranos inespecíficos: fatiga, malestar general, febrícula, artralgias, mialgias .
- Fenómeno de Raynaud: casi universal (~96 %)
- Manos puffy/dedos edematosos (~66 %) .
- Artritis/inflamación articular, miositis, esclerodactilia
- Afectación visceral:  
Pulmonar: EIP, hipertensión pulmonar (~66 % acumulativa)
- Cardíaca: pleuritis, pericarditis, miocarditis.
- Gastrointestinal: disfagia, reflujo.
- Renal: menos común, pero puede presentarse proteinuria o glomerulopatía .
- Neurológica: neuralgia del trigémino, meningitis aseptica (~25 %) .

## Diagnóstico

- Serología: ANA positivos con patrón moteado + anti-U1 RNP en títulos muy elevados .
- Criterios clínicos (Alarcón-Segovia/Villarreal o Sharp):
  - Anti-RNP >1:1600 + síntomas como Raynaud, edema, sinovitis, miositis, acrosclerosis .
- 
- Estudios relevantes: capilaroscopia periungueal, EFP, HR-CT torácica, eco cardíaca .

## Pronóstico

- Supervivencia del 5, 10 y 15 años: ~98 %, 96 % y 88 % respectivamente .
- Mortalidad asociada a hipertensión pulmonar, complicaciones cardiovasculares, infecciones .
- Hasta el 25 % puede evolucionar hacia LES, esclerodermia o AR .

<b>Afección</b>	<b>Tratamiento</b>
Artritis/entesitis	AINEs, prednisona baja, metotrexato, hidroxicloroquina
Miositis, EIP, pericarditis, miocarditis	Glucocorticoides a dosis medias-altas (0.25-1 mg/kg), inmunosupresores como ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina, rituximab
Fenómeno de Raynaud	Cambio de hábitos, bloqueadores de canales de calcio, nitroglicerina tópica, sildenafil, iloprost, bosentán
Hipertensión pulmonar	Vasodilatadores: bloqueadores endotelina, PDE-5, prostanoides
Reflujo/Disfagia	IBP/H2 bloqueadores, cambios dietéticos
Renal (sospecha de glomerulonefritis)	Corticoides altos, IECA, prostaciclina en crisis estilo esclerodermia