

Artralgias, Raynaud y esclerosis

III sesión de Casos Clínicos en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

Isabel Jiménez, M.Carmen Ramón, Mariam
Fahrid-Zahram, Manuel Méndez

Interconsulta a Medicina Interna...

Mujer de 50 años remitida desde el servicio de Nutrición para evaluación de aumento de marcadores :

Ca125/CEA

¿Cuánto...?



ANAMNESIS

- **Artralgias** generalizadas ocasionalmente inflamatorias en manos.
- **Parestesias** distales (calambres en M.I)
- **Sequedad ocular, bucal y dérmica**
- Pérdida de piezas dentarias.
- Bruxismo
- **Disminución progresiva de la apertura bucal**
- **Raynaud** sintomático: fase asfíctica-cianosis-esclerodermia. **Ulceraciones** previas de pulpejos afectando los 5 dedos.

A
N
T
E
C
E
D
E
N
T
E
S

- **Anorexia nerviosa** desde los 20 años (portadora durante varios años de SNG)
- Jaquecas frecuentes
- Gastritis crónica, presencia de úlceras gástricas (**H.pylori**, 2 ciclos de tratamiento)
- **Disfagia** de años de evolución.
- **Micosis orales**
- **Osteopenia** en DMO
- **Paniculitis** en MI
- Dudosa flebitis hace años

A
N
T
E
C
E
D
E
N
T
E
S

- Hipertiroidismo **Graves** tratada con...
- **Tuberculosis pulmonar** con diseminación broncógena bilateral en 2011 (tratada con 3 fármacos 6 meses)

HÁBITOS TÓXICOS

- Tabaquismo activo. No enolismo.
- Antecedentes de **síndrome tóxico por aceite de Colza.**

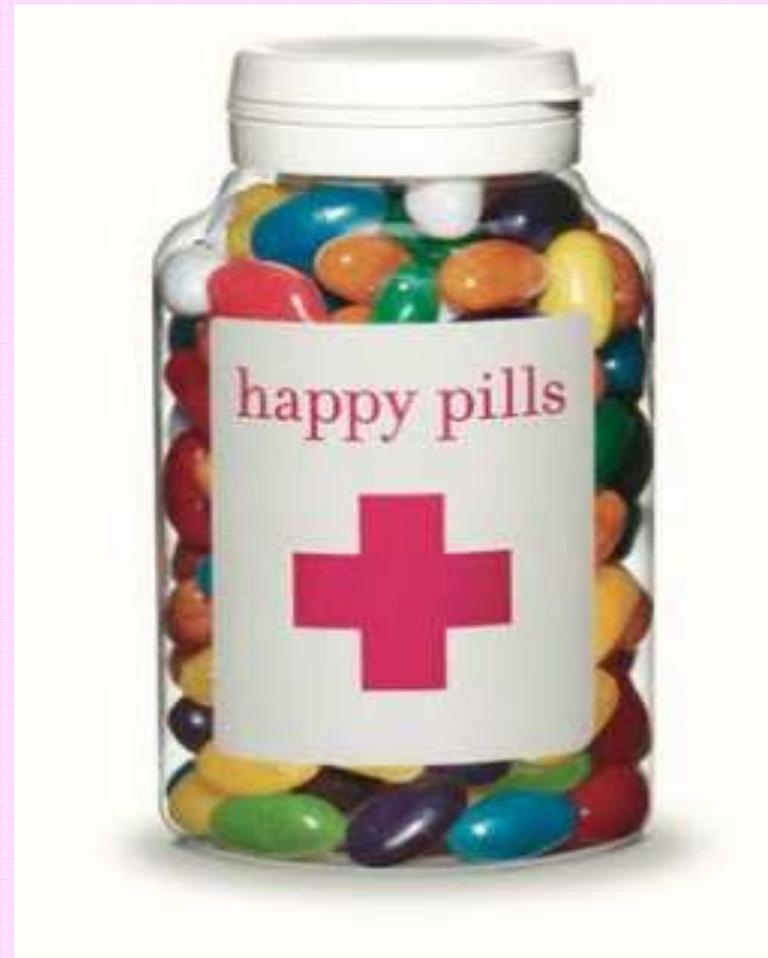
GINECOLÓGICOS

GAV 2-0-2. Cesárea. No anticonceptivos.

Cirugía de **ovario poliquístico** a los 23 años.

TRATAMIENTO

- Propanolol 10mg/12h
- Omeprazol 40mg/24h
- Ferrogadumet 2c/24h
- Vitaver A+B
- Paracetamol 1-3g
- Lorazepam 1c/8h
- Duloxetina 60mg/24h
- Quetiapina 200mg/24h
- Paroxetina 20mg: 0.5c/24h
- Mirtazapina 15mg/24h
- Suplementos nutricionales
- Gabapentina 2800mg/día



EXPLORACIÓN FÍSICA



TA 120/80mmHg PA 72 rr Talla: 170cm Peso:45kg **IMC: 15**

Disminución de la apertura bucal. Telangiectasias aisladas. Piel de aspecto escleriforme sin clara infiltración palpable. Coloración morena.

Placas de hiperpigmentación. Placas de hipopigmentación.

No exoftalmos. Ligera desviación cubital. Engrosamiento articulaciones interfalángicas. No artritis. **Manos y pies fríos sin trastornos tróficos.** Ligero bocio. No adenopatías.

AC-P: normal

Abdomen: **hepatomegalia de 2 cm**

No edemas ni flebitis.

ROT disminuidos.

Sensibilidad táctil conservada.

- Hematimetría y Bioquímica:

Glucemia, creatinina, a.úrico, Ca, Na, K, Cl, Osm, Ca, Bilirrubina, LDH, FA, CPK, amilasa, colesterol(HDL,LDL), TG, Fe, Ferritina, vitB12, ac.fólico.....**NORMAL**

GOT 55 GPT 47 GGT 61

Hb 14.4 VCM 94 Plaquetas 284000 L 9300 (N 60% L27% E , M, B <1%)

TP, TC, INR y Fibrinógeno.....**NORMAL**

VSG 32 PCR 2.1

PROTEINOGRAMA: Proteinas totales 8.5

(Albúmina 50% alfa-1 2.8 alfa-2 9.9 Beta 7.7 **Gamma 29.1% IgG 2620 policlonal** IgA 234 IgM 355)

AUTOANTICUERPOS:

ANA 1/80 patrón citoplasmático.

Anti DNA (-)

AntiSm, U1RNP, Ro/SSA, LA/SSB, Scl70, Jo1 (-)

FR (-) anticitrulinado (-)

ASMA, LKM, células parietales (-)

Anti SLA + AntiM2 +

Anticardiolipina IgM e IgG(-) β 2GP (-)

p-ANCA, c-ANCA (-)

Antitransglutaminasa, antigliadina IgA/IgG (-)

Crioglobulinas (-)

Anti TGB:1313 AntiTPO 112

COMPLEMENTO

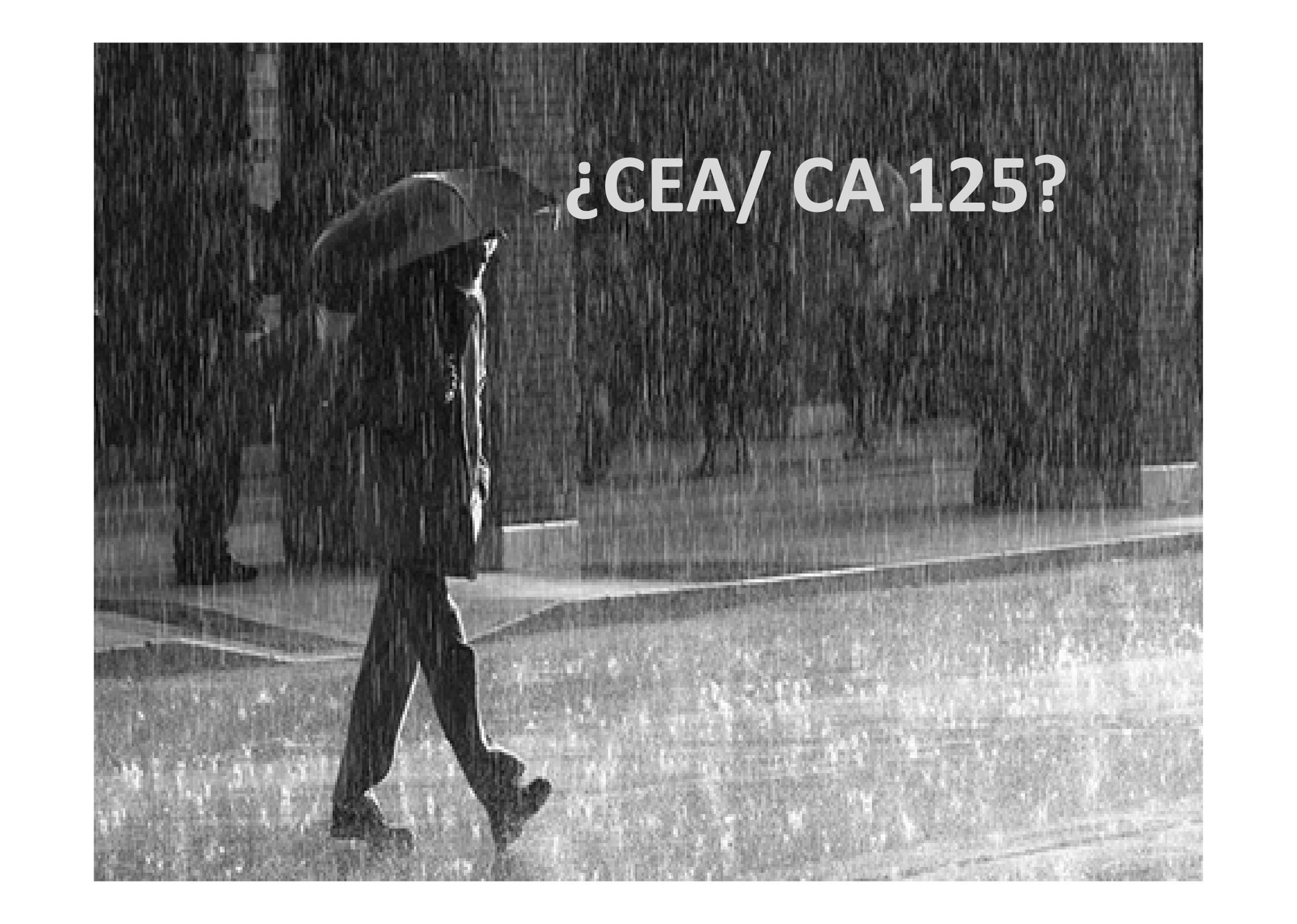
CH50: 101, C4 20, **C3: 86.4 (90-180)**

Microbiología:

VHB, VHC, VIH (-)

CMV, VEB: infección pasada, no reciente

SISTEMÁTICO DE ORINA: normal



¿CEA/ CA 125?

RAYNAUD
ARTRALGIAS
SEQUEDAD
DISMINUCIÓN DE APERTURA
BUCAL
TELANGIECTASIAS
DESVIACION CUBITAL
CAMBIOS EN PIEL
ULCERAS GÁSTRICAS
OSTEOPENIA

ANOREXIA NERVIOSA
SÍNDROME TÓXICO
GRAVES
OVARIO POLIQUÍSTICO

PERFIL HEPÁTICO
HIPERGAMMAGLOBULINEMIA
AUTOANTICUERPOS



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **ESCLEROSIS SISTÉMICA forma LIMITADA**

¿ Ac anticentrómero?

- **SINDROMES ESCLERODERMIFORMES:**

- **SÍNDROME TÓXICO POR ACEITE DE COLZA**

¿ Eosinofilia?.....HTP

- **ANOREXÍGENOS ANFETAMÍNICOS**

¿Historia de consumo?..... Esclerodactilia

- **SÍNDROME EOSINOFILIA-MIALGIA**

Asociación L-triptófano-5-HTP. No genéticamente.

Descrito por [redacted].

ESCLEROSIS SISTÉMICA forma LIMITADA

¿datos de
EPID, HTP?

**RAYNAUD
SECUNDARIO**

**Trastorno de
la motilidad
esofágica**

ANA 1/80

**¿ANTICENTRÓMERO?
SÍNDROME TÓXICO
POR ACEITE DE COLZA**

Esclerosis

¿Valoración de la
induración cutánea?
Disminución de la
apertura de la boca

Telangiectasias

Síndrome tóxico por aceite de colza

- El 60% de los pacientes desarrolló una fase crónica, que consistía en una combinación variable de lesiones esclerodermiformes, síndrome seco, Raynaud, disfagia, fenómenos tromboembólicos, atrofia muscular, neuropatía sensorial y HTP
- **sexo femenino** y haplotipos **HLA-DR3 y DR4**
- **Eosinofilia** en la analítica



DUDAS EN EL DIAGNÓSTICO



INFILTRACIÓN
CUTÁNEA



VSG



ANA



AFECTACIÓN
PULMONAR

Con todo esto nos vemos obligados a...

Capilaroscopia

Determinación de Ac específicos:

Anticentrómero (ACA), HLA.

Manometría esofágica

PFR, test de difusión

Pruebas de imagen: ecocardiograma

TAC de alta resolución

Tabla 6. Criterios clasificatorios americano-europeos de 2002

1. SÍNTOMAS ORALES (una respuesta positiva)

- Sensación de boca seca por un período superior a tres meses.
- Parotidomegalia recurrente.
- Necesidad constante de beber líquidos.



SI

2. SÍNTOMAS OCULARES (una respuesta positiva)

- Sensación de ojos secos por un período superior a tres meses.
- Sensación de arenilla ocular recurrente.
- Utilizar lágrimas artificiales más de tres veces al día.



SI

3. SIGNOS OCULARES (una prueba positiva)

- Prueba de Schirmer inferior o igual a 5 mm a los 5 minutos.
- Puntuación de 4 o más (escala de Bjsterveld) en la tinción con rosa de Bengala.



?

4. ALTERACIÓN GLÁNDULAS SALIVARES (una prueba positiva)

- Gammagrafía parotídea con déficit de captación y/o excreción.
- Sialografía con alteraciones difusas ductales y quistes.
- Flujo salival sin estimular de 1,5 ml o menos en 15 minutos.



?

5. HISTOPATOLOGÍA

- Biopsia salival grado 3-4 de la clasificación de Chisholm y Mason.



?

6. INMUNOLOGÍA (una prueba positiva)

- Anti-Ro/SS-A.
- Anti-La/SS-B.



NO

SÍNDROME SECO

Se requiere la presencia de 4 de los 6 criterios, siendo obligatoria la inclusión de la biopsia salival o de los anticuerpos anti-Ro/La en los 4 criterios necesarios

¿ podría el diagnóstico de **ANOREXIA NERVIOSA** y la **POLIFARMACIA** explicar el síndrome?

- Raynaud asociado al betabloqueante (propranolol)
- Alteraciones cutáneas asociadas al uso de diuréticos y laxantes y a la pérdida lipídica de la superficie corporal:
xerosis, lanugo corporal, hiperpigmentación, acrocianosis, paroniquia.. Hipovitaminosis A
- Pérdida de piezas dentales por disminución pH (asociada a la ingesta de cítricos)
- Osteopenia
- Disminución de la motilidad intestinal y RGE

Solicitaríamos....

- Test de Schirmer
- Gammagrafía de glándulas salivares
- Biopsia de glándulas salivares

AFECTACION HEPATICA

- Hepatomegalia de 2cm
- Perfil hepático: AST 55, ALT 47,GGT 61, Bi,LDH y FA normal. Colesterol total (HDL, LDL) y TG normal.Coagulación N.
- Perfil inmunológico: ANA 1/80; AMA(-) AntiM2(+) AntiSLA(+)
- VHB VHC(-) CMV y VEB: pasada no reciente

FARMACOLOGICA

?

**CIRROSIS
BILIAR
PRIMARIA**

**HEPATITIS
AUTOINMUNE**

CIRROSIS BILIAR PRIMARIA

A FAVOR...

Anti-M2 + (VPP 95%).....

EN CONTRA....

AMA – (90%)



Sjögren + Esclerodermia+ CBP.....**FA NORMAL!!!**

SÍNDROME DE REYNOLDS

HEPATITIS AUTOINMUNE

A FAVOR...

Anti-SLA (TIPO III).....

EN CONTRA...

ASMA, anti-LKM1(-)

Bilirrubina y FA normal

Diagnóstico de exclusión

Hipergammaglobulinemia IgG

Solicitaríamos...

Ecografía abdominal para
aclarar la elevación de transaminasas
y CEA.

¿ **Biopsia hepática?**

RECAPITULANDO

Se trata de una paciente con una base autoinmune
(Enfermedad de Graves) y un antecedente de exposición
(Síndrome tóxico por aceite de Colza)

Esclerosis sistémica ¿Anticentrómero?

+/-

Síndrome seco: ¿Síndrome de Sjögren?

+/-

Hepatitis con anti-M2 +
¿Cirrosis biliar primaria?



**Síndrome esclerodermiforme
secundario a síndrome tóxico
por aceite de colza**

¿Podríamos hablar de

SINDROME DE REYNOLDS?