

Bilbao 26 de junio de 2009



Mensajes para llevar a Casa

Take-Home Messages

Etxera Eramateko Mezuak

M.Victoria Egurbide

S. Medicina Interna

H. de Cruces (Vizcaya)

II Reunión en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

- **5 Mesas Redondas**
- **2 Escenarios de Práctica Clínica**
- **2 Controversias terapéuticas**
- **2 Actualizaciones sobre novedades en E.A.S.**



Conferencia de Clausura

Curso de Actualización

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido



Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- **Afección del SNC**

Munther Khamashta

Importancia creciente

Mortalidad elevada

Dificultades en diagnóstico

inespecificidad de los síntomas / exploraciones no diagnósticas

M.K.: manifestaciones “leves”

manifestaciones graves

difusa/no trombótica

local trombótica

Vasculitis rara

Empirismo en el tratamiento

según manifestaciones clínicas ajustado a gravedad

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- Afeción del SNC

Munther Khamashta

- Lupus complicados

Julio Sánchez Román

Excelente profesional **!!no se equivoquen!!**

Cuántas horas de sueño te deben?

..... **Casos muy graves / mujeres jóvenes**
decisiones difíciles / comorbilidad importante /.....
final trágico

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- **Afección del SNC**

Munther Khamashta

- **Lupus complicados**

Julio Sánchez Román

- **Daño orgánico: causas y consecuencias**

Jose Mario Sabio

SLICC:

índice cuantificación

Causas:

enfermedad lúpica

comorbilidades

tratamientos

Factores relacionados:

duración enfermedad

actividad LES

daño previo

corticoides

efecto protector de hidroxiclороquina

Consecuencias:

mayor mortalidad

menor calidad de vida

Prevención-control de los factores relacionados + HCQ

Controversias Terapéuticas



Controversias Terapéuticas



Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- Terapia de inducción de la nefropatía lúpica

Gerard Espinosa

Ciclofosfamida: de elección en formas proliferativas graves
(pérdida de función renal, índice de actividad alto...)

M.Micofenolato: mejor perfil de efectos secundarios con eficacia similar
ausencia de datos en el seguimiento > 5 años

Azatioprina: mayor frecuencia de deterioro de función renal

Ciclofosfamida vs MMF: valoración individualizada

Corticoides: ausencia de estudios sobre dosis inicial y pauta descendente
pulses iniciales y mantenimiento posterior con dosis bajas

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- **Terapia de inducción de la nefropatía lúpica**

Gerard Espinosa

- **Trombopprofilaxis primaria en individuos con AAF**

M^a José Cuadrado

No hay datos

Opciones:

ningún tratamiento / tto ocasional

aspirina

hidroxicloroquina

anticoagulación eral

Identificación factores de riesgo:

AAF persistentemente positivos

factores riesgo vascular

Tratamiento:

AAS+HCQ

/

individualizar el tratamiento

Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome Antifosfolípido

- **Terapia de inducción de la nefropatía lúpica**
Gerard Espinosa
- **Trombopprofilaxis primaria en individuos con AAF**
M^a José Cuadrado
- **Duración del tratamiento inmunodepresor en el LES**
Lucio Pallarés

Dificultad para saber si existe riesgo de daño y recidiva

- NO estándares tratamiento
- Tratamiento NO bien definido
- Duración tratamiento NO bien establecida

Valorar su indicación temprana para evitar el desarrollo de daño

Mantener tto inmunodepresor a medio-largo plazo con dosis bajas

- Reducir/evitar los corticoides
- Evitar la repetición de situaciones de riesgo (brote, lesión, etc)
- Mantener hidroxicloroquina

!! Oportunidad de obtener datos propios !!

LA **ESCLERODERMIA** SE HACE EVIDENTE MUCHO ANTES.



Si adviertes en tus manos síntomas como hinchazón, dedos blancos, o azulados, estás a tiempo de sufrir una posible esclerodermia. Escúltala a tu médico.



www.esclerodermia.org.ar

Tel.: (011) 4829-7191

INFORMACIÓN AL PACIENTE SOBRE ENFERMEDADES RARAS
ASOCIACIÓN ARGENTINA DE ENFERMEDADES RARAS



Esclerodermia

- **Afección pulmonar intersticial**

Carmen Pilar Simeón

Mal pronóstico > si asocia HAP

Valoración:

con espirometría (CVF) y TACAR (extensión)
en diagnóstico y en seguimiento

Tratamiento inmunodepresor de inicio:

si extensión (TACAR) > 20%
si CVF < 70%

Objetivo del tratamiento:

estabilidad de la EPID

Cambio de tratamiento:

si disminución de CVF > 10%

Esclerodermia

- Afeción pulmonar intersticial

Carmen Pilar Simeon

- Diagnóstico y tratamiento de la HTP

Norberto Ortego

Problema grave, prevalente, tratable

En formas limitadas y en difusas, con Ac anticentrómero ó Scl70 +

Importancia del diagnóstico precoz para un tratamiento precoz

Atención a:

- caída de la DLCO
- incremento cociente CVF/DLCO > 1,6
- F. Raynaud grave y úlceras digitales
- ascenso de niveles pro-BNP/NT-proBNP (y selectina?)

Evaluación anual

Esclerodermia

- Afeción pulmonar intersticial

Carmen Pilar Simeón

- Diagnóstico y tratamiento de la HTP

Norberto Ortega

- **Supervivencia: ha cambiado en los últimos 10 años?**

Carmen Hidalgo

Mejor clasificación de la enfermedad y evaluación pronóstica

extensión cutánea

EPID

HAP

afeción renal

Técnicas diagnósticas precoces y de seguimiento

Nuevos tratamientos

Equipos multidisciplinares

Capilaroscopia: mas allá de la esclerodermia

Vicente Fonollosa

Técnica muy útil

para diferenciar el Fenómeno de Raynaud Primario del Secundario

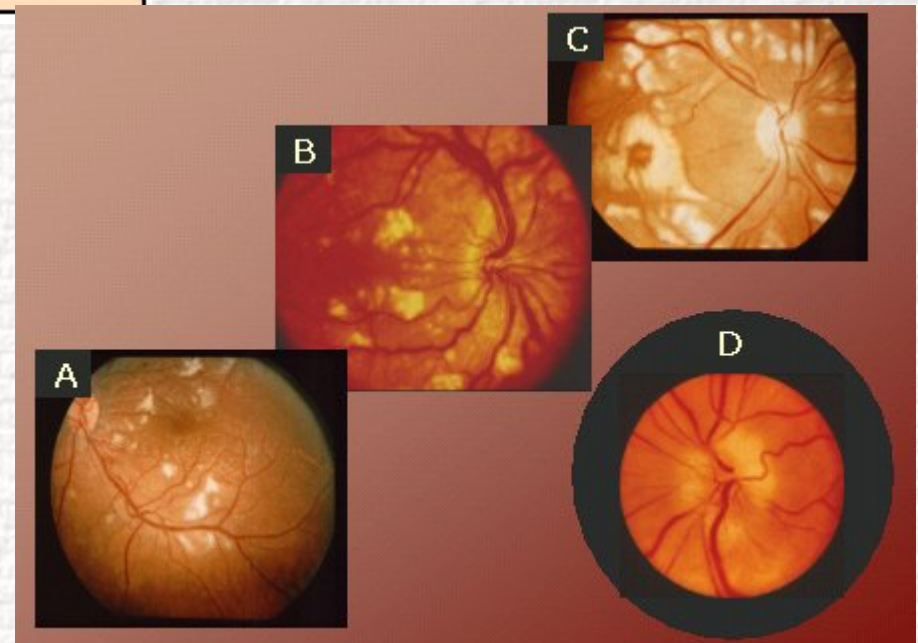
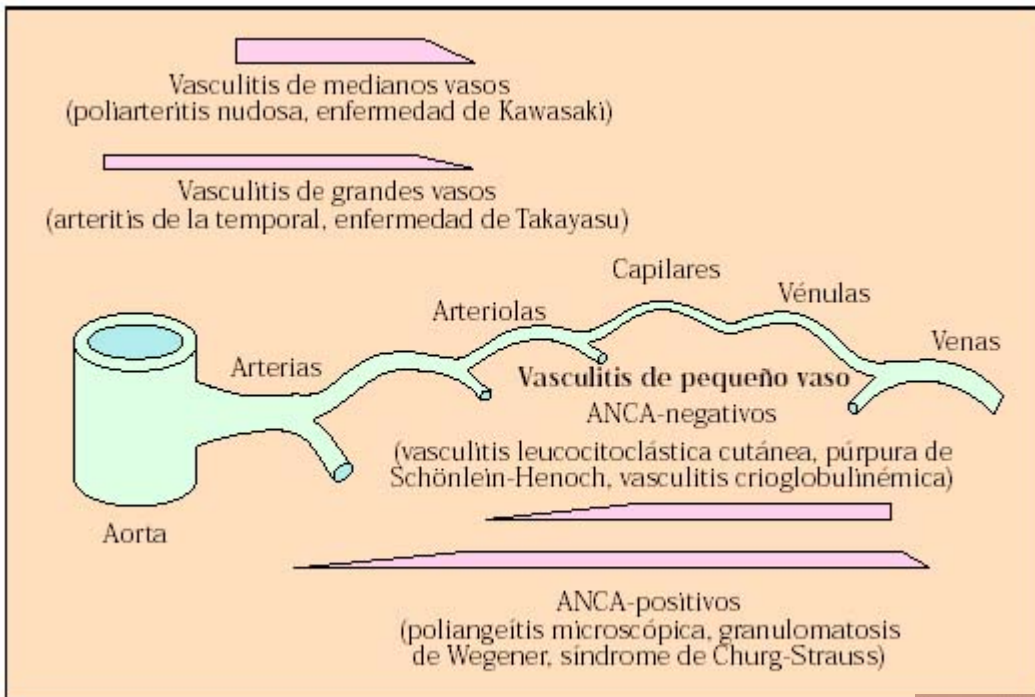
Alteraciones capilaroscópicas y

Anticuerpos antinucleares positivos (específicos o no)

en paciente con fenómeno de Raynaud

factores que ayudan a determinar si desarrollará una enfermedad esclerodérmica

Utilidad en otras conectivopatías: EMTC, DM



Vasculitis Sistémicas

- **Enfermedad de Behçet: actualización terapéutica**

Jose Ramón Larrañaga

Uveítis posterior:

Corticoides + Azatioprina

Anti-TNF: Infliximab → Adalimumab

Ciclofosfamida (bolos)

Interferón alfa

Afección SNC:

Corticoides (bolos) + Inmunosupresores (bolos ciclofosfamida/interferón/antoTNF)

Afección vascular: trombosis venosas / aneurismas arteriales

Corticoides + Inmunodepresores + ¿ anticoagulación ?

Mucocutánea

Pentoxifilina/Sucralfato

Articular ...

Colchicina

Azatioprina

**AntiTNF /
Interferón alfa**

Vasculitis Sistémicas

- Enfermedad de Behçet: actualización terapéutica

Jose Ramón Larrañaga

- Diagnóstico de vasculitis ANCA +

Mónica Rodríguez

Diagnóstico diferencial amplio

valor de ANCA: probabilidad pre-test depende de probabilidad de enfermedad

Identificar vasculitis+extensión+definir estrategia terapéutica

Biopsia: deseable

valor diagnóstico y pronóstico
de tejido afecto

no patognomónica

afección segmentaria - resultado negativo no descarta enfermedad

vasculitis de pequeño vaso NO implica vasculitis primaria

decisión individualizada

Vasculitis Sistémicas

- Enfermedad de Behçet: actualización terapéutica

Jose Ramón Larrañaga

- Diagnóstico de vasculitis ANCA +

Mónica Rodríguez

- **Complicaciones isquémicas de la arteritis de la temporal**

Joaquim Oristrell

Número importante 1/3

Factores pronósticos

ocular (arteria oftálmica / art. ciliares posteriores)

tto precoz corticoides (bolos)

no revierte déficit visual

afección SNC

elevada afección vertebrobasilar

afección extradural

coexistencia otros factores RV

tto precoz

afección coronaria, mesentérica, extremidades

afección aórtica (aortitis, aneurisma aórtico)

Vasculitis Sistémicas

- Enfermedad de Behçet: actualización terapéutica

Jose Ramón Larrañaga

- Diagnóstico de vasculitis ANCA +

Mónica Rodríguez

- Complicaciones isquémicas de la AT

Joaquim Oristrell

- **Duración del tratamiento inmunodepresor en las vasculitis asociadas a ANCA**

Roser Solans

EULAR: Inducción: Prednisona + Ciclofosfamida IV (otro inmunosupresor)

Si persiste actividad – CF oral

Mantenimiento: Azatioprina / Metotrexate / Leflunomida / MMF

Duración tto: 18 meses (prolongar si ANCA +) hasta 5 años

Retirada tto: ausencia signos actividad, ANCA – 2 años?

Valoración factores de mal pronóstico / riesgo de recaída

dosis CF < 10 g

prednisona <20 mg/día

!! REMAIN !!



Síndrome de Sjögren

- **Recomendaciones para la detección precoz del cáncer hematológico en el S.Sjögren**

Arnau Casanovas

Buscar activamente en el momento del diagnóstico:

anamnesis, exploración, laboratorio, ecografía parotídea y/o resonancia magnética. PAAF/biopsia si sospecha clínica

Seguimiento cada 3-6 meses en los SS tipo I

Predictores:	parotidomegalia	adenopatías
	esplenomegalia	púrpura
	vasculitis-úlceras cutáneas	Ro/La +
	hipocomplementemia	crioglobulinemia
	IG monoclonales	disminución CD4

Síndrome de Sjögren

- Recomendaciones para la detección precoz del cáncer hematológico en el S.Sjögren

Arnau Casanovas

- **El pulmón en el S.Sjögren: afección bronquial o intersticial?**

M^a José Soto

Prevalencia 15% (H.Clinic)

>mujeres>60 años aparición precoz estabilidad
>bronquiectasias enf intersticial
S.Sjögren sin características especiales

Estudio RGE
Papel de AcAML

Baja mortalidad alta morbilidad
Vacunación

Síndrome Seco: cuándo no es lo que parece?

Manel Ramos

Alteraciones Estructurales

Enf. Granulomatosas

infecciosas: lepra, sífilis...

no infecciosas: SARCOIDOSIS

Enf. Depósito: lípidos, hemosiderina, AMILOIDOSIS

Enf. Infiltrativas: linfomas, EICH, S. Mikulitz

S.Sjögren asociado a virus: VHC, VIH, HTLV-1

asociado a otras EAS

Alteraciones No Estructurales

Por alteraciones vasculares

Por alteraciones en inervación

S. Seco # S. Sjögren

clínica atípica

inmunología

biopsia salivar

Sarcoidosis Pulmonar

Juan Mañá Rey

Con frecuencia asintomática

con disociación clínica, radiológica y funcional respiratoria
estadios radiológicos no implican cronología, salvo estadio IV

Diagnóstico

cuadro clínico-radiológico compatible y demostración de
granulomas no caseificantes en biopsia pulmonar o de adenopatía mediastínica
TACAR y Ga- γ grafía *SOLO* si Rx de Tórax normal o no típica

Tratamiento

mayoría de los casos remiten espontáneamente
indicado *SOLO* si hay afección radiológica del parénquima pulmonar
+ síntomas y/o deterioro funcional respiratorio
de elección corticoides
en algunos casos inmunosupresores + dosis bajas de corticoides
(metotrexate/azatioprina/infliximab)

hola!



Miopatías Inflammatorias

- **Afección pulmonar**

Albert Selva

Es frecuente

Neumopatía intersticial

Diferentes formas clínicas

Seguimiento: EFR
(TAC)

**Otras formas: Insuficiencia ventilatoria – Miopatía restrictiva
Síndrome apneas del sueño**

Ac. antisintetasa no comportan mal pronóstico

Estudio histológico no determinante

Opciones terapéuticas útiles

corticoides / ciclofosfamida / tacrolimus / Tx pulmonar

Miopatías Inflammatorias

- Afección pulmonar

Albert Selva

- **Significado clínico de los autoanticuerpos**

Moisés Labrador

Importancia del método de detección

Centros de referencia

Utilidad de los diferentes autoanticuerpos para definir síndromes clínicos diferenciados

Nuevos autoanticuerpos específicos:

anti p155 – asociado a presencia de cáncer

anti-SAE....

Miopatías Inflammatorias

- Afeción pulmonar

Albert Selva

- Significado clínico de los autoanticuerpos

Moisés Labrador

- **Duración del tratamiento inmunodepresor**

Josep M^a Grau

**Bibliografía: al cabo de 9-12 meses
mezclados DM / PM / MCI**

**JMG: diferenciar pacientes / diagnósticos
diagnóstico de seguridad / criterios de remisión y seguimiento
MCI variedad con mala respuesta
después de 4-6 m RC con predni bajas dosis+azatioprina
20% curso monocíclico**

Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo

Mónica Ruiz

Existe

**Manifestaciones clínicas de otras conectivopatías
pero comportamiento diferente / S. de Superposición**

Asocia anticuerpos anti-U1 RNP y HLA-DR4

Evolución: 1/3 remiten

1/3 requieren tto inmunosupresor

1/3 no responden a tto

Propuesta Criterios de Clasificación

Púrpura Trombótica Trombocitopénica

Antonio Vidaller

Tratamiento:

1 - Recambio plasmático x n veces + corticoides

no respuesta

2 - Doble recambio plasmático

PTT refractaria

3 – Rituximab

4 - Esplenectomía

Púrpura Trombótica Trombocitopénica

Antonio Vidaller

Tratamiento:

1 - Recambio plasmático x n veces + corticoides

no respuesta

2 - Doble recambio plasmático

PTT refractaria

3 - Rituximab



Embarazo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

Guillermo Ruiz-Irastorza

“De entrada sí” pero.....

Contraindicaciones:

Daño grave permanente

Actividad

Importancia:

Consulta Pre-Concepcional

Seguimiento conjunto y coordinado con obstetras

Atención post-parto

Buena unidad neonatal



Principales Novedades en E.A.S.

- Lupus Eritematoso Sistémico

Juan Jimenez-Alonso

“Mucha papelería”: vigilar calidad de la información

Estudios sobre polimorfismos genéticos de genes candidatos

Protagonismo “inmunológico” de la apoptosis, células T reguladoras y factor BLyS

de los ac. anticromatina y antinucleosomas en valoración actividad

Tratamiento: metotrexato, micofenolato

inmunoablación-transplante médula

terapias biológicas

Principales Novedades en E.A.S.

- **Lupus Eritematoso Sistémico**

Juan Jimenez-Alonso

- **Síndrome Antifosfolípido**

Guillermo Ruiz-Irastorza

Patogénesis compleja: endotelio-monocitos-plaquetas

Papel del factor tisular y complemento

Los aCL todavía sirven

Tromboprofilaxis primaria con AAS y/o HCQ

AAS puede servir en monoterapia en embarazo

Principales Novedades en E.A.S.

- **Lupus Eritematoso Sistémico**

Juan Jimenez-Alonso

- **Síndrome Antifosfolípido**

Guillermo Ruiz-Irastorza

- **Esclerodermia**

Vicente Fonollosa

Reconocimiento del vaso como eje fundamental

Angiogénesis y vasculogénesis defectuosa/insuficiente

Estudios polimorfismos genéticos

Valor predictivo de la capilaroscopia

La afección pulmonar

Diagnóstico, pronóstico, tratamiento

Resultados de tratamiento

Principales Novedades en E.A.S.

- Vasculitis

Roser Solans

ANCA: respuesta policlonal, probablemente a infecciones

COMPLEMENTO: involucrado ?

CICLOFOSFAMIDA: pulsos = oral

M.MICOFENOLATO: < eficaz que AZATIOPRINA en mantenimiento
remisión

RITUXIMAB: < recidivas asociado a tto de inducción
puede ser útil en formas refractarias

Principales Novedades en E.A.S.

- Vasculitis

Roser Solans

- Síndrome de Sjögren

Manel Ramos

Publicación de grandes series

Aparición de nuevas pruebas diagnósticas

“Luces y sombras” de la biopsia salivar

Fatiga y afectación del SNC

Principales Novedades en E.A.S.

- Vasculitis

Roser Solans

- Síndrome de Sjögren

Manel Ramos

- Miopatías Inflamatorias

Albert Selva

**Nuevas estrategias diagnósticas en la miositis paraneoplásica:
(antiP155)**

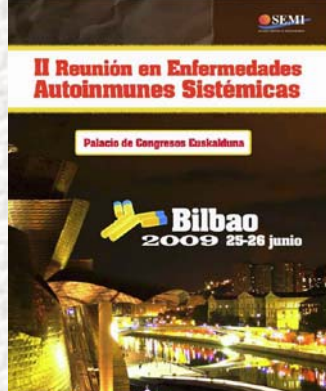
Etiopatogenia: importancia de las células dendríticas.
respuesta TH17
relevancia de la vía del interferón

Tratamiento: CAMPATH en la MCI
MMF e inmunoglobulinas, asociación eficaz

**Nuevas técnicas diagnósticas en auto Ac (euroline comercial)
Consorcio MYOGEN (Genome wide study) en miositis
Nuevos criterios diagnósticos**

Take-Home Messages

Etxera Eramateko Mezuak



- Lo dicho

- Las ganas de seguir

- La necesidad de la III Reunión en E.A.S.



D. Víctor Quilch

BIG GEMINIS VENUS MIR VIA LACTEA LUNA SOL 75% BOOM JUPITER

MARTE SATURNO

AGUIERO NEGRO EL TIPICO DESCUBRIDOR DE BILBAO DE TODA LA VIDA

ORIENTE EL POLO NORTE REFRESCA AL ATARDECER

RUSIA Y TAL

EUROPA THE NEW WORLD

DE AQUÍ VENE EL PAPEL NOY CASI TODO DE TODO... ES SECA

ESTRATEGIA PARA elegir

NORTE SOUTH

ESTE ESTE

MÁS SUB

BRITAIN

UN SIN SORGO DONDE IR

EUROPA THE NEW WORLD

LA TIERRA DE AGUA. ESO SI SALADA

DESIERTOS ESTEPAS Y ESO

MANY MINAS DE HIERRO DE PRIMERA

AQUI CASI NUNCA

BILBAO

OCEANIA

AMERICA THE CLASSIC WORLD

OCEANO ATLANTICO

OCEANO ANTARCTICO

PAGASARRI

CASCO VIEJO

ZURI BRIDGE

LA VIRGEN BEGO

GRAN VIA

SACRE

EUSKALUNA POLACE

ATLET

PATOS PARK

SANTURCE

EL OBRA PORT

GETXO

"BILBOITOP"

EL SUPERMETRO

DEUSTO ORIGEN DEL KETCHUP

ARIZANDA MOUNTAIN

LA TIERRA DE YNAXI

AFRICA

VAROBBIA?

EL OTRO POLO

LA TIERRA DE YNAXI

COMERCIAL

AQUI LO DE QUIEN ES QUIEN. TODO ESO

UNIB DE LO COMERCIAL

LA TIERRA DE YNAXI

LA TIERRA DE YNAXI

AQUI VIVE CON UNA BILBAINETA EL UNICO QUE

EL UNICO TRAINIA DEL MUNDO QUE VA DE AQUÍ PARA ALLÍ EN BILBAO

MAPA DEL MUNDO

PROPORCION REAL (EDICION BILINGUE)

ESCALA 1:67.200.000

WISSENSCHAFTLER GEOGRAPHIC SOCIETY

© DE GRUBER-HARTNER 1997-2000