

# XXXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna

**OVIEDO**  
17-20 Noviembre 2010

Auditorio-Palacio de Congresos  
"Príncipe Felipe"

**Síndrome de Sjögren Sistémico**

*Más allá de la sequedad*



# Síndrome de Sjögren Primario

**SECO**

**ABURRIDO**



# Enfermedad Sistémica

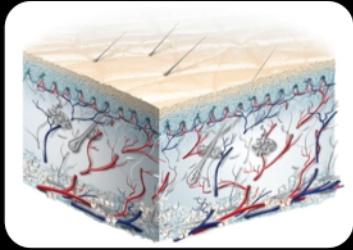


# 12 Mini-casos

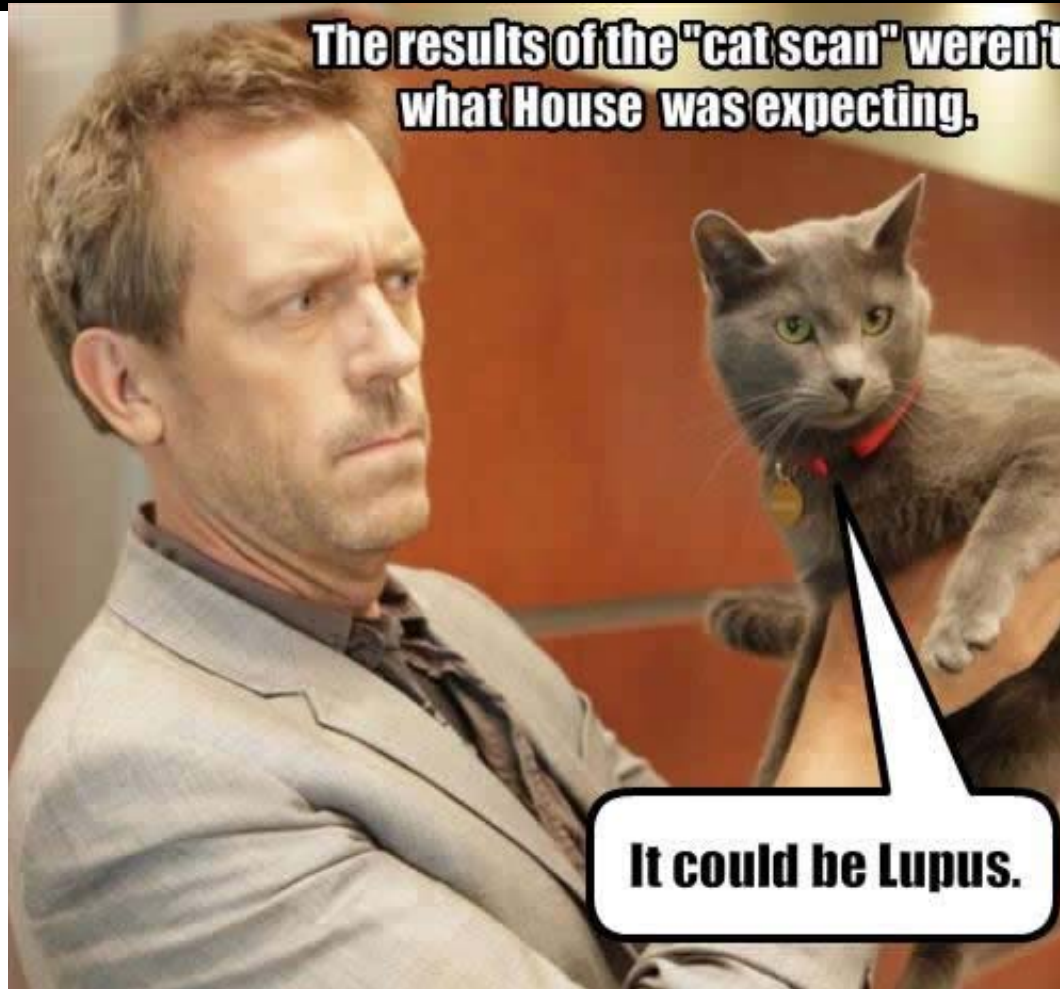


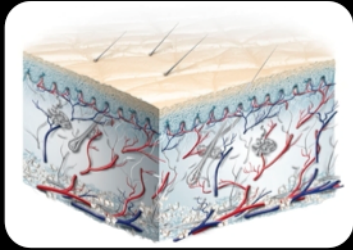
16:56





# 1. Yo tenía un lupus...





# 1. Yo tenía un lupus...

**Diagnosticada de lupus a los 27 años**

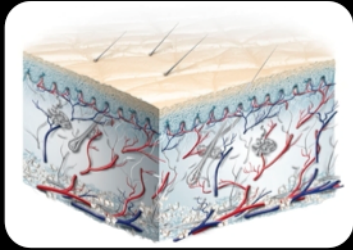
**A los 54 años**

- Lesiones cutáneas geográficas fotosensibles
- Se remite a MAS por sdr seco



Bx cutánea = lupus

LECS



# 1. Yo tenía un lupus...

**54 años**

**Leucopenia  
(neutropenia)**

Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gamma III

**ANA+ 80-160**

**Ro+**

**FR+ 51-411**

**Sm-  
DNA- (x8)**



# Síndrome de Sjögren Primario



Eritema anular  
Lesiones asociadas al Ro

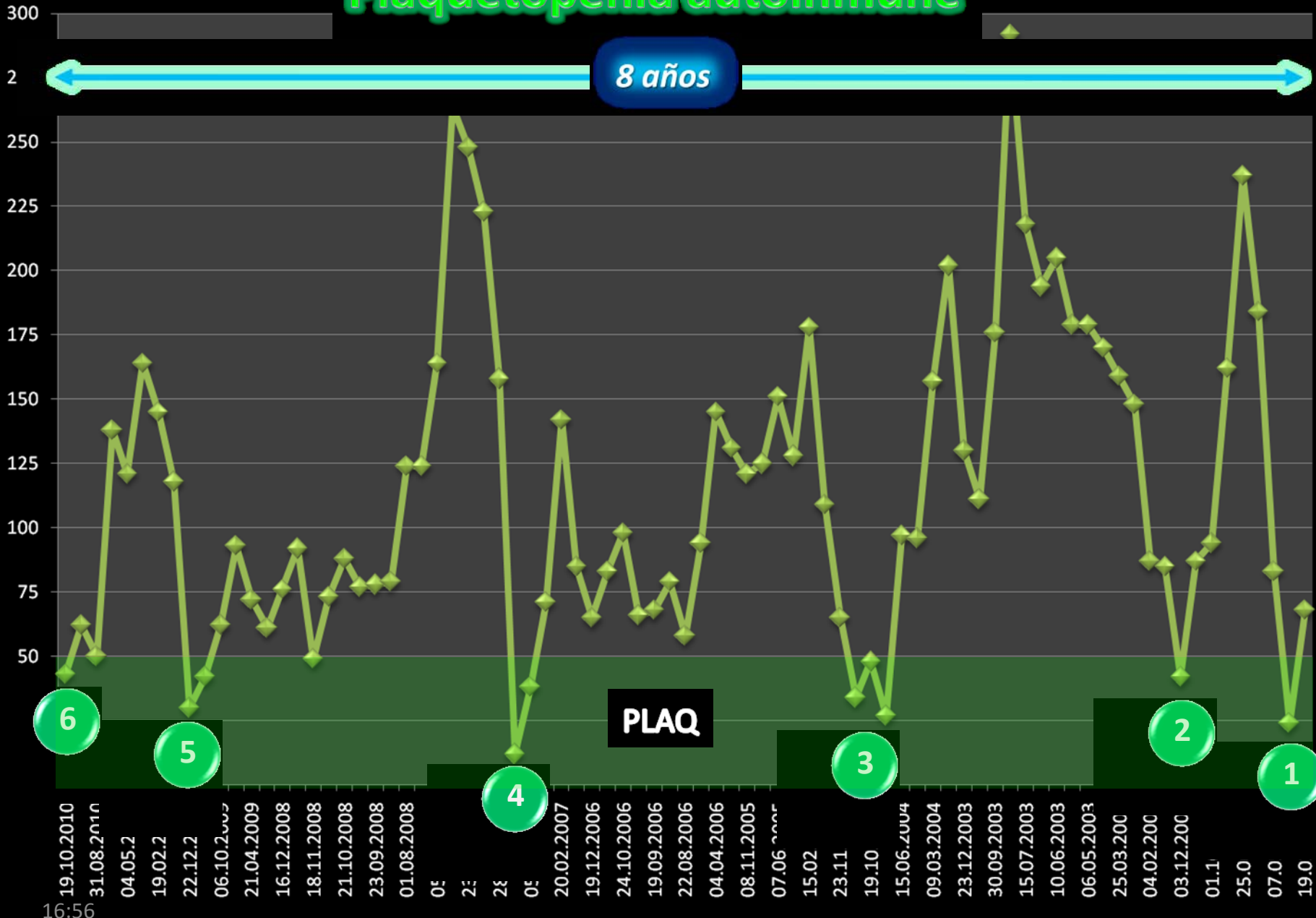


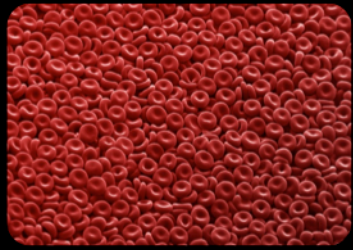
## *2. A veces me quedo sin plaquetas*





# Plaquetopenia autoinmune





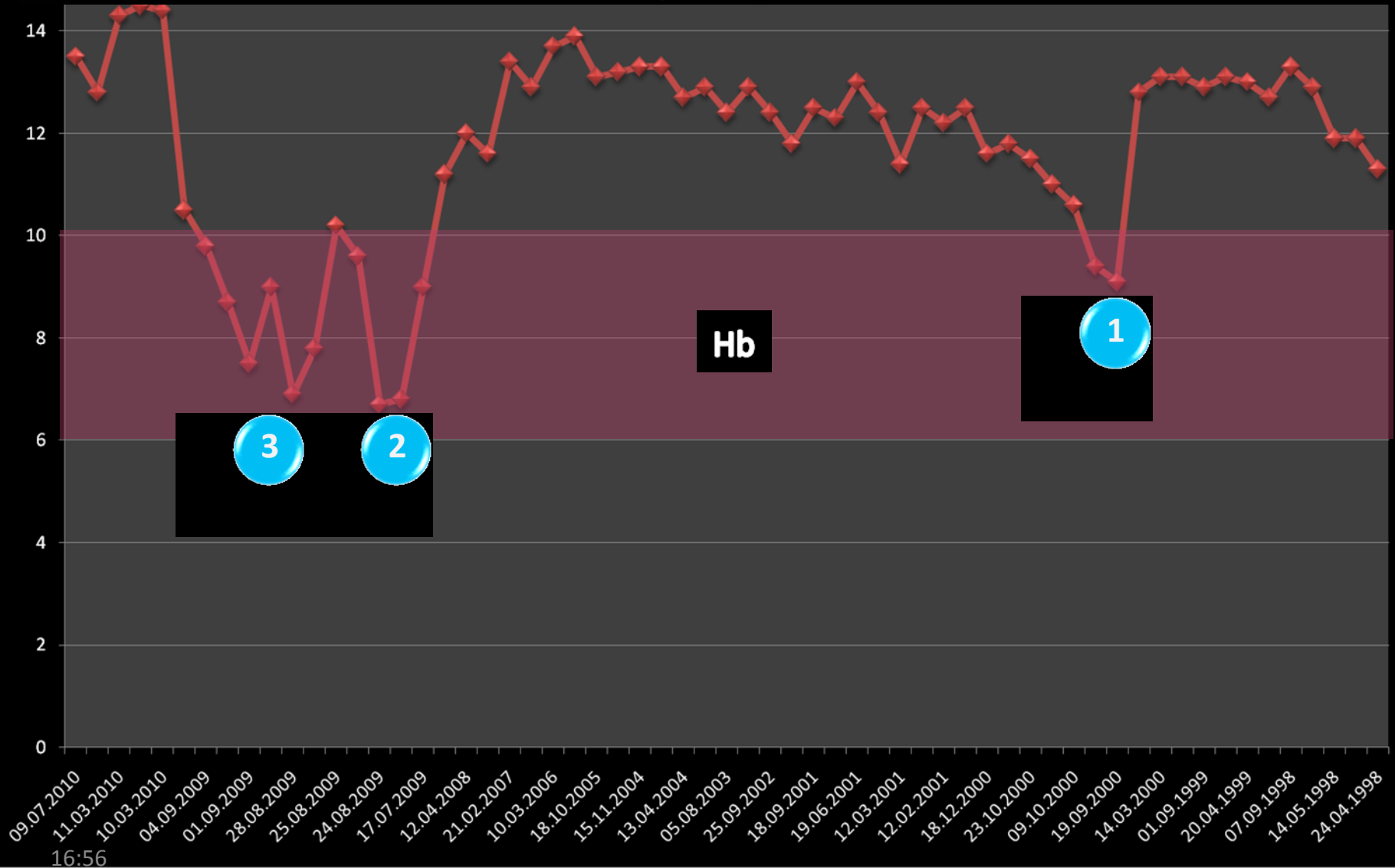
### *3. A veces me quedo sin glóbulos rojos*

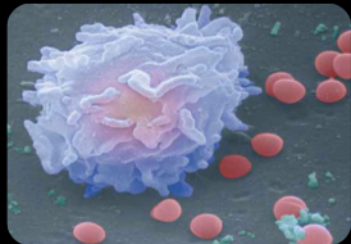




# Anemia hemolítica autoinmune

12 años



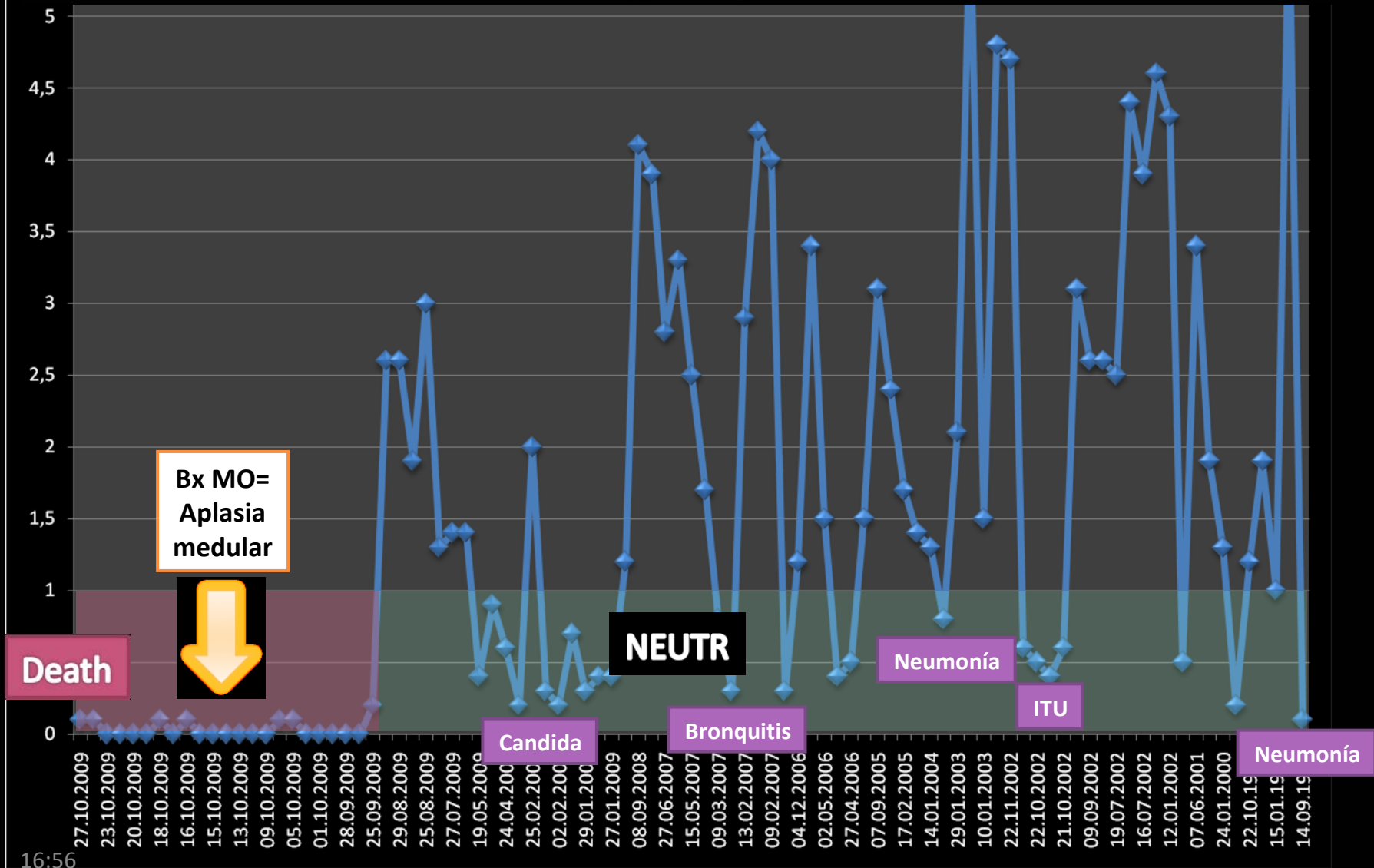


## 4. *A veces me quedo sin glóbulos blancos*



# Neutropenia cíclica autoinmune

10 años







*5. Siempre estoy resfriada!!!*





## 5. Siempre estoy resfriada!!!

### Mujer

Dx Sjogren a los 48 años

Xerostomía

Xeroftalmía

Pr. Oculares +

Gamma III

ANA 640, FR 62

Desde los 51 años

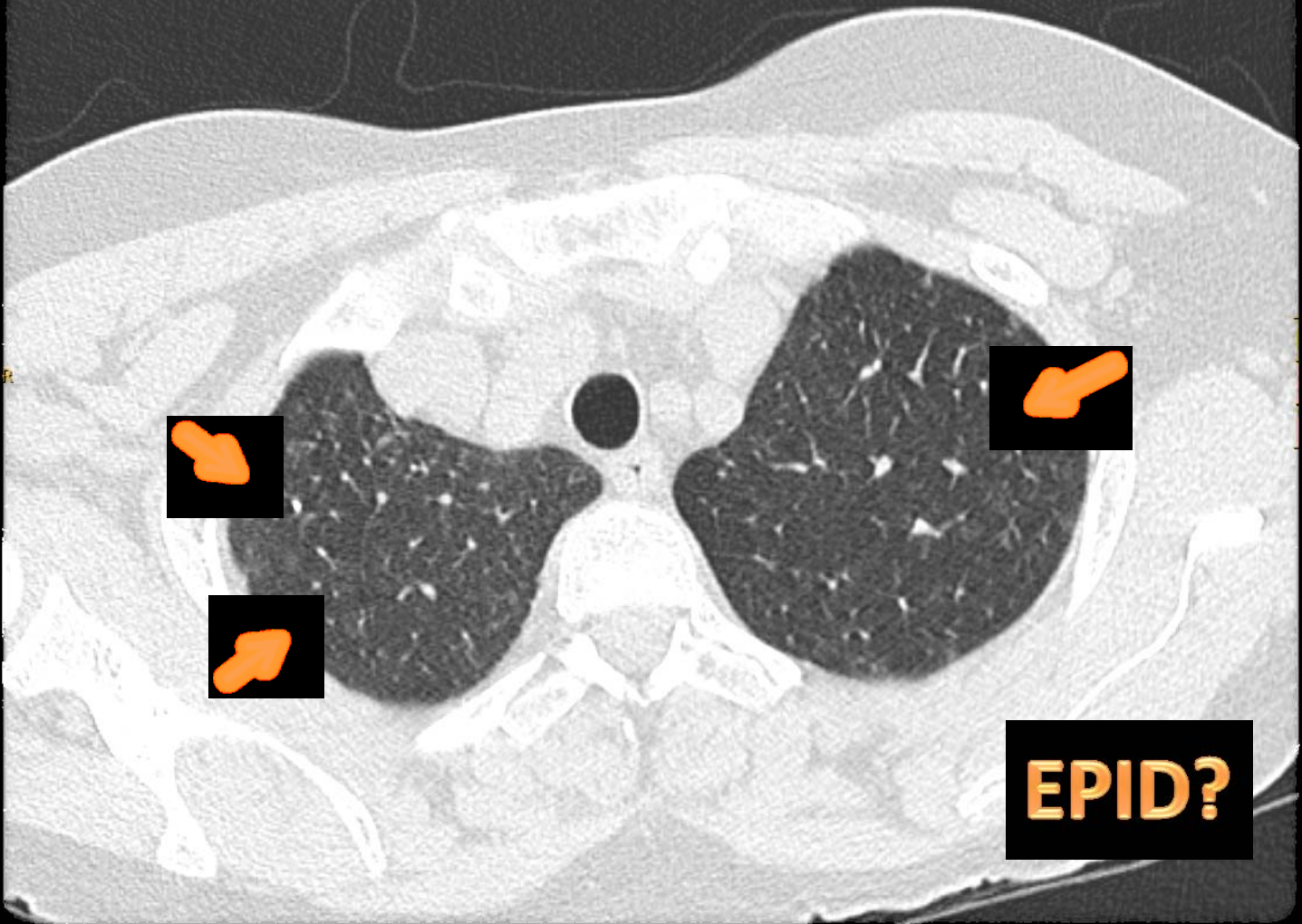
Infecciones

Respiratorias freq



Neumo = HRB

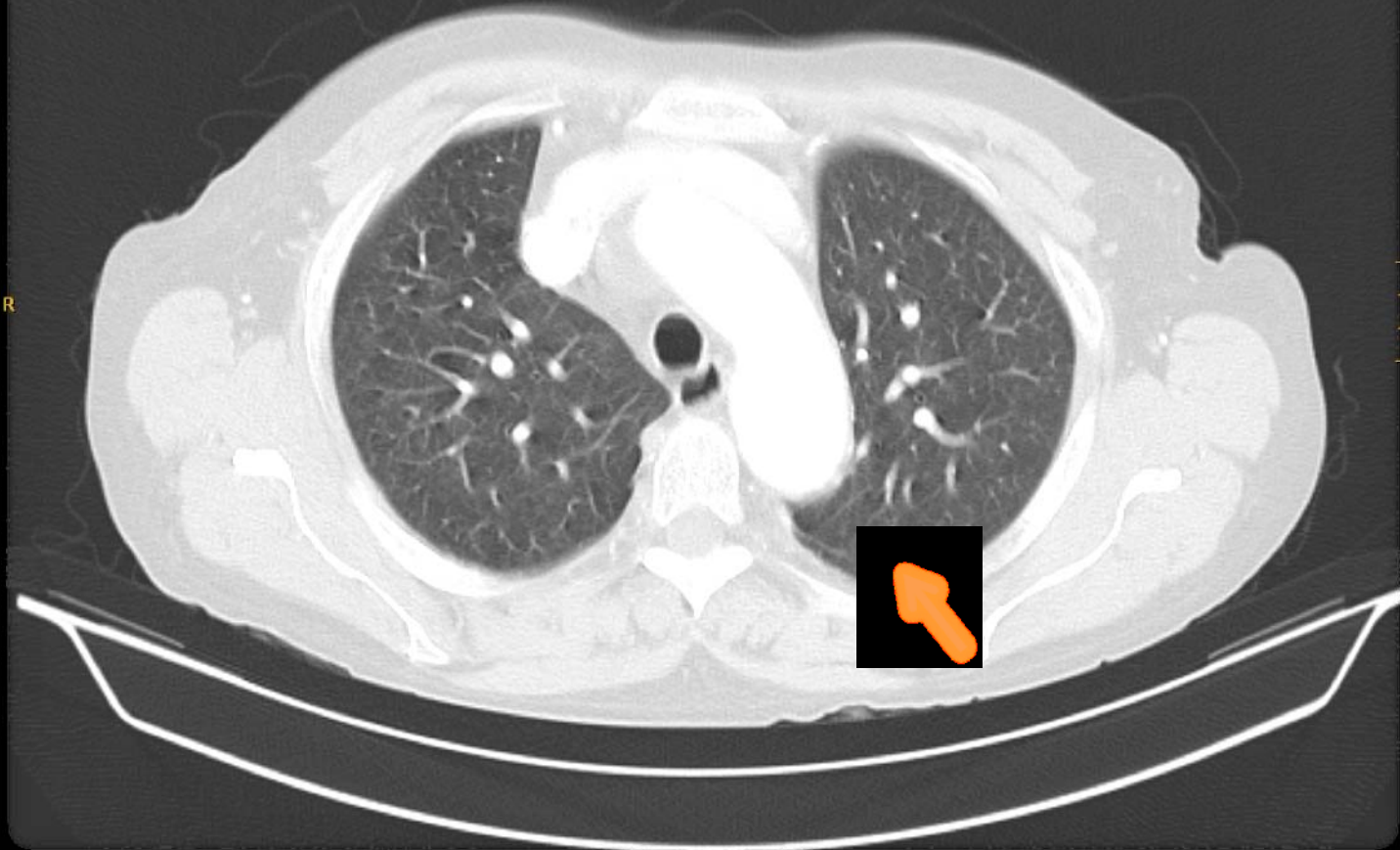
**Abril 2002**



**EPID?**



**Jul 2010 (+8)**



**TAC = Nódulo pulmonar de 20 mm. en LSD que ha disminuido muy ligeramente de tamaño en relación al TC previo, Nódulo de 7 mm. en LSI estable. Se aprecian algunos micronódulos mal definidos en ambos campos pulmonares, sin cambios.**



6. *Y yo cojo una neumonía cada mes!!*







## 6. *Y yo cojo una neumonía cada mes!!*

### **Mujer**

**Dx Sjogren a los 27 años**

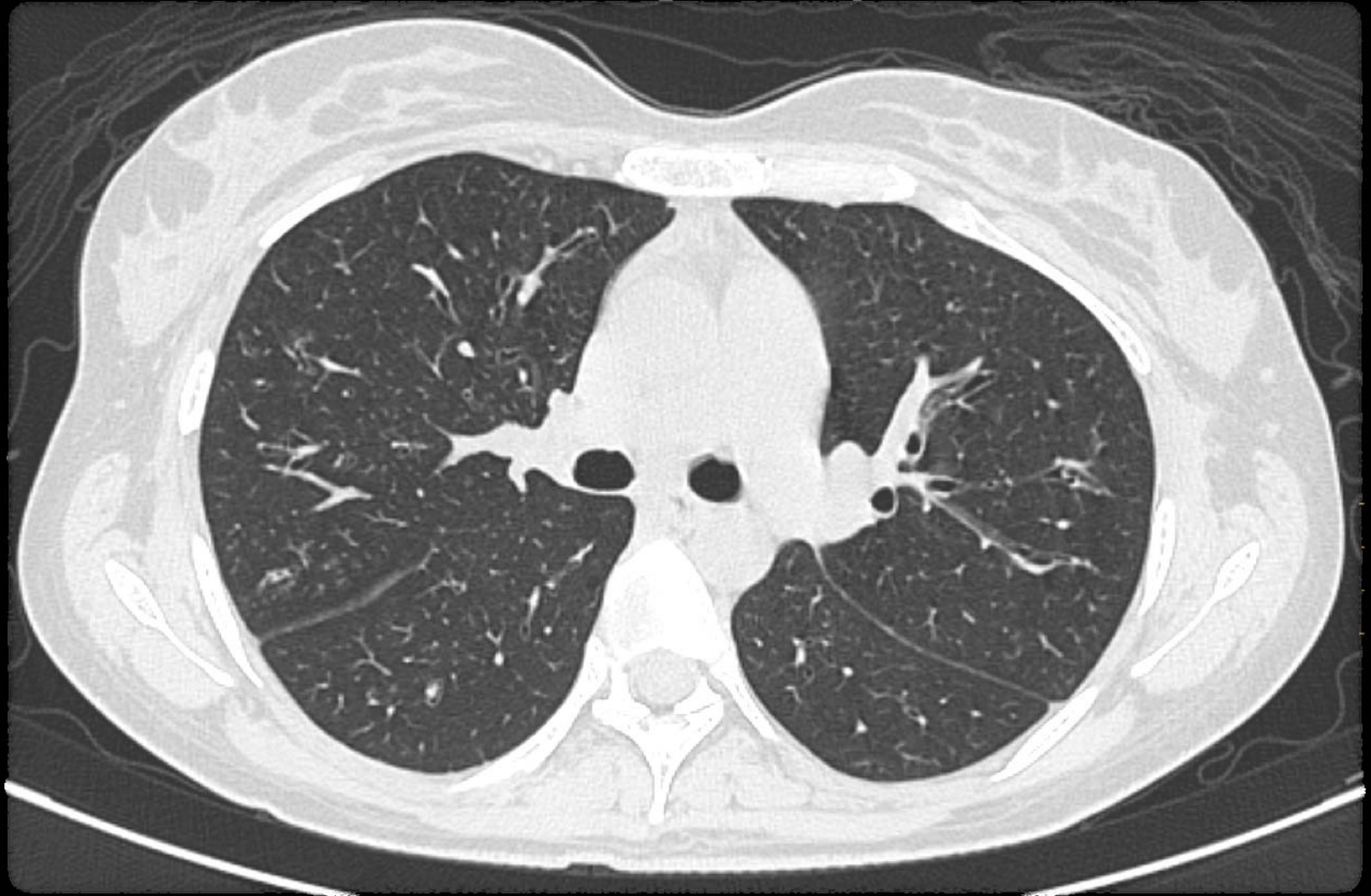
**Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gamma IV  
Ro+, La+**

**Desde los 29 años**

**IRVB/Neumonías  
de repetición (1-2m)**



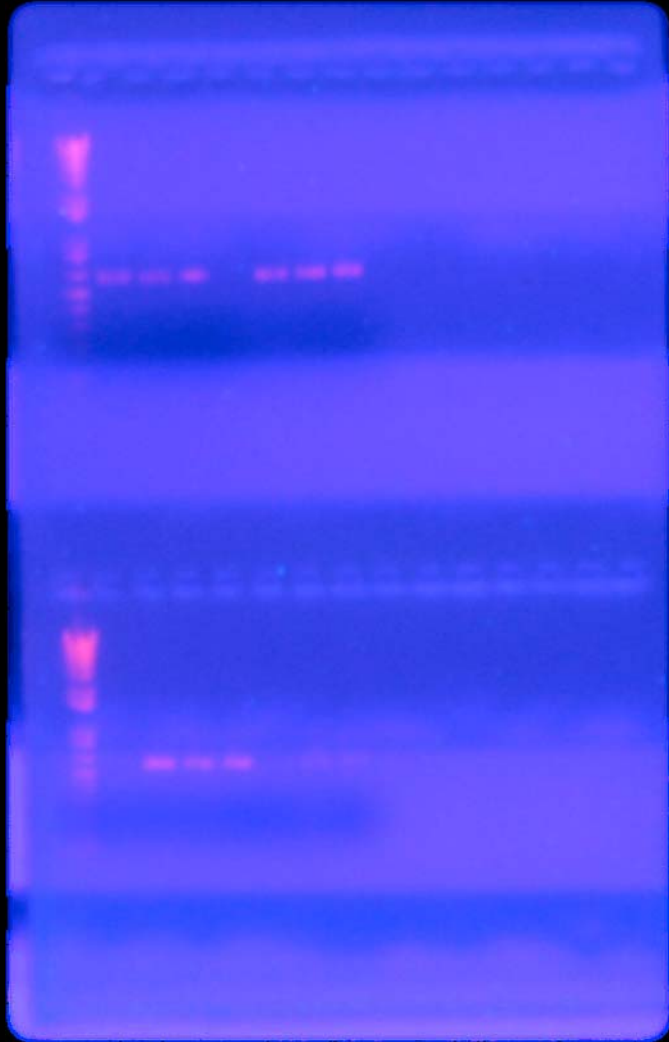
**Haemoph x2, Neumoc x1  
Pseudom x2, Streptoc x1**



**TACAR, dosificación inmunoglobulinas, subclases, disfunción ciliar.... NORMAL**

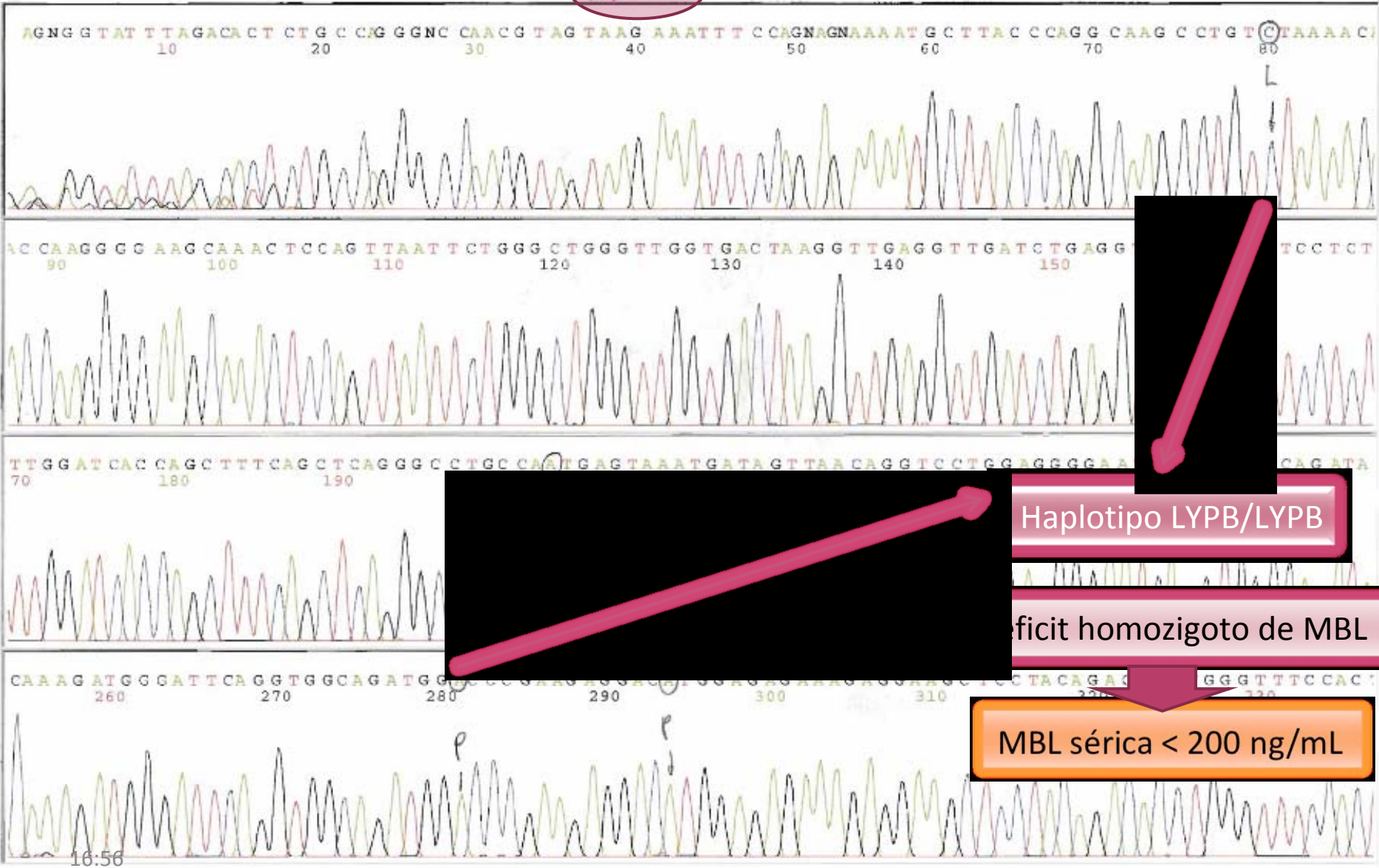


Y se hizo una prueba diagnóstica...



7038 9405

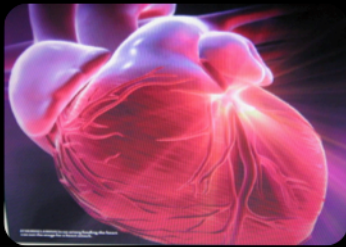
MPL-Fw



Haplotipo LYPB/LYPB

deficit homozigoto de MBL

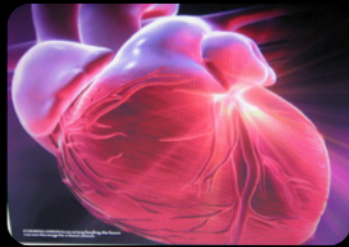
MBL sérica < 200 ng/mL



## 7. *Estoy embarazada!!!*







## 7. *Estoy embarazada!!!*

### **Mujer**

**Dx Sjogren a los 23 años**

**4 embarazos**

**Xerostomía**

**•2004**

**Xeroftalmía**

**•2006**

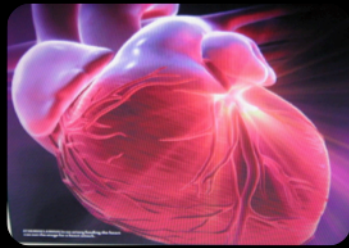
**Pr. Oculares +**

**•2007**

**Gamma III**

**•2010**

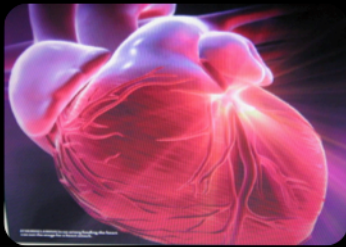
**Ro+**



## *7. Estoy embarazada!!!*

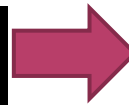
**1r Embarazo en otro centro (31 años) = OK!!!**





# 7. *Estoy embarazada!!!*

**2º Embarazo HCP (33 años)**



Consejo prenatal

**BCC 5%**

**Eco 10-12s**

Semana 19



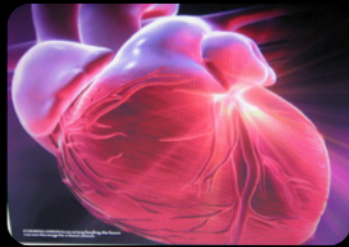
**Semana 14 = BAV III**

**Semana 19 = Muerte fetal**



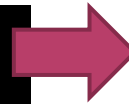
**DEPRESIÓN MATERNA !!!**





# 7. *Estoy embarazada!!!*

**3r Embarazo HCP (34 años)**



Consejo prenatal    **BCC 25%**  
                                 **Eco 10-12s**



*IVIG pauta London (Khamashta et al, 2010)*

Semana 18

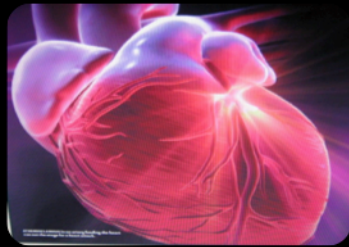


**Semana 14-15 = BAV III**

**Semana 18 = Muerte fetal**

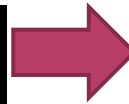


**REPRESIÓN MATERNA tttt**



# 7. *Estoy embarazada!!!*

**4º Embarazo HCP (37 años)**



~~Consejo prenatal~~

## INFORME ECOGRAFIA FETAL

### DATOS GENERALES

FUR :

FUR x ECO : 12.01.2010

### Estudio ecográfico del feto

#### Orientación Diagnóstica

**GESTACIÓ de 32 setmanes.** INDICACIÓ: Control bloqueig AV grau III

Persisteix cardiomegàlia límit. No hi ha dominància de cavitats. No vessament pericàrdic significatiu. Existeix una insuficiència tricuspidea sigicativa amb contractilitat miocàrdica normal. PSV arteria pulmonar 142 cms/s amb insuficiència valvular. **Freqüència ventricular 54-55 batecs** per minut amb freqüència auricular a 130-140 batecs per minut.

No signes de fracàs cardíac ni hidrons.



## *8. Me duele la barriga*







## 8. *Me duele la barriga*

### **Mujer**

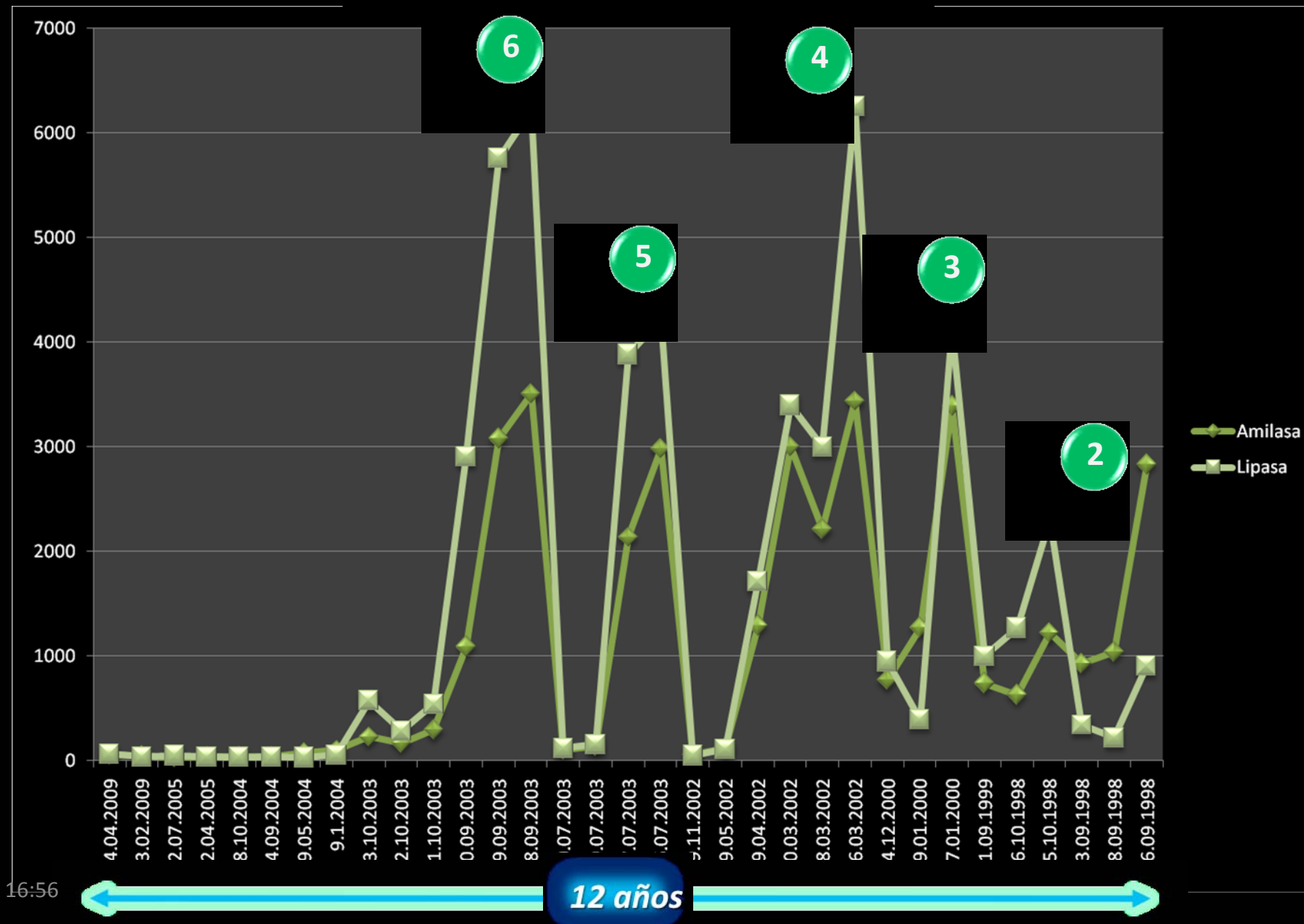
**Dx Sjogren a los 45 años**

**Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gamma II  
ANA 160**

**Desde los 46 años**

**Dolores episódicos  
abdominales y en  
hemicinturón**

# Pancreatitis autoinmune





*9. Pues a mí no me duele nada*



**HAPPY FACED SPIDER**

WhY sO seRiOUs?

motifake.com





## 9. *Pues a mí no me duele nada*

**Mujer**

**Dx Sjogren a los 30 años**

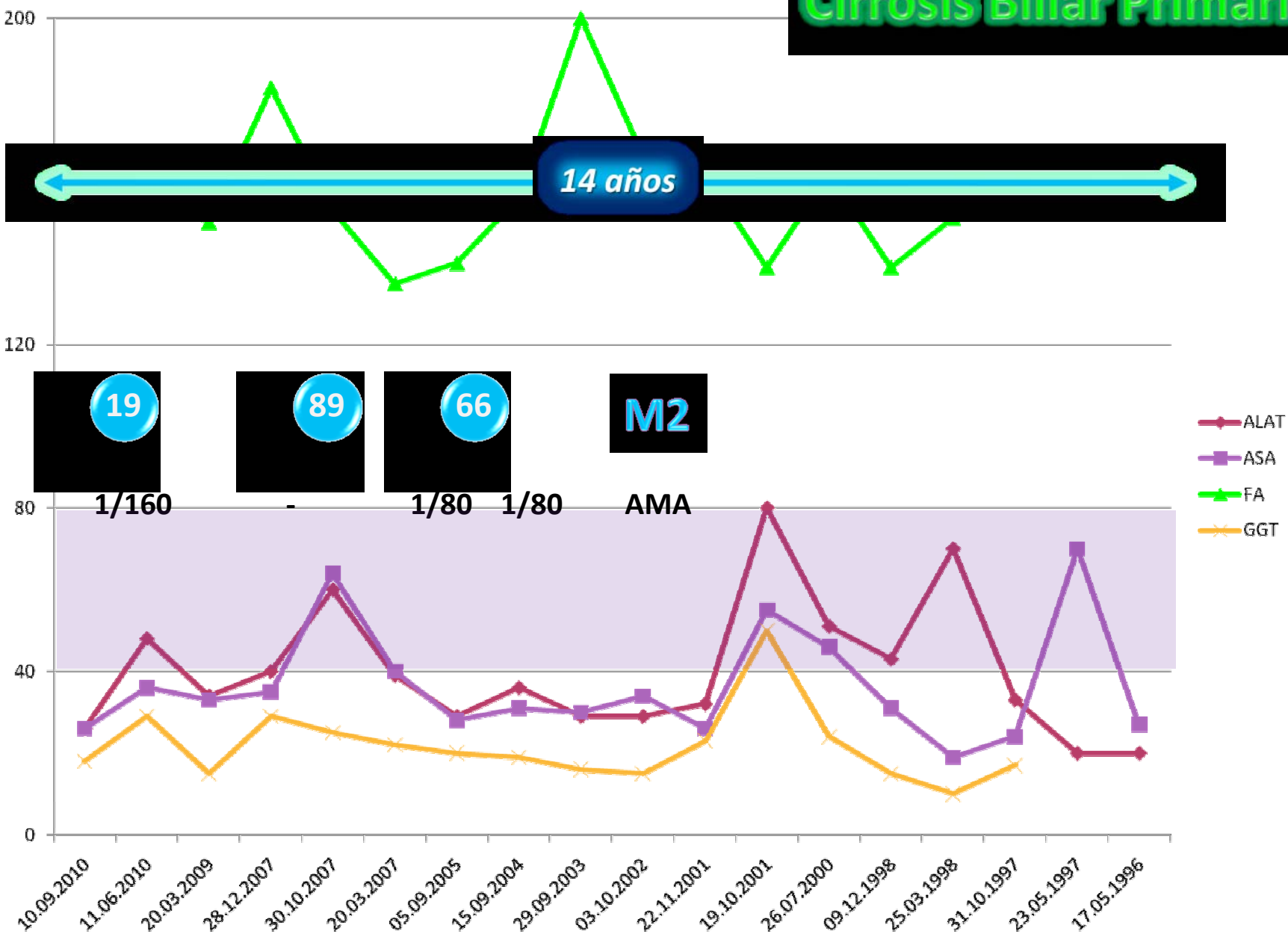
**Síntomas sistémicos**

**Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gamma II  
Ro+, La+**



**Alteración perfil hepático**

# Cirrosis Biliar Primaria





## *10. No puedo abrocharme los botones*







## *10. No puedo abrocharme los botones*

### **Mujer**

**Dx neuropatía 50 años**

**Boca ardiente**

**Afect. Trigeminal**

**Disfunción manual**

**Dolor facial**

**Dx Sjogren a los 55 años**

**Xerostomía**

**Xeroftalmía**

**Pr. Oculares +**

**Bx +**

**ANA+**

LOEWE



## 10. No puedo abrocharme los botones

### INFORME ELECTROMIOGRAMA

#### Resumen clínico / Resum Clínic

Reevaluación de paciente afecta de **neuronopatía sensitiva en relación a enfermedad de Sjögren**. A la exploración clínica los reflejos aquileos se encuentran presentes y simétricos.

#### Resultados / Resultats

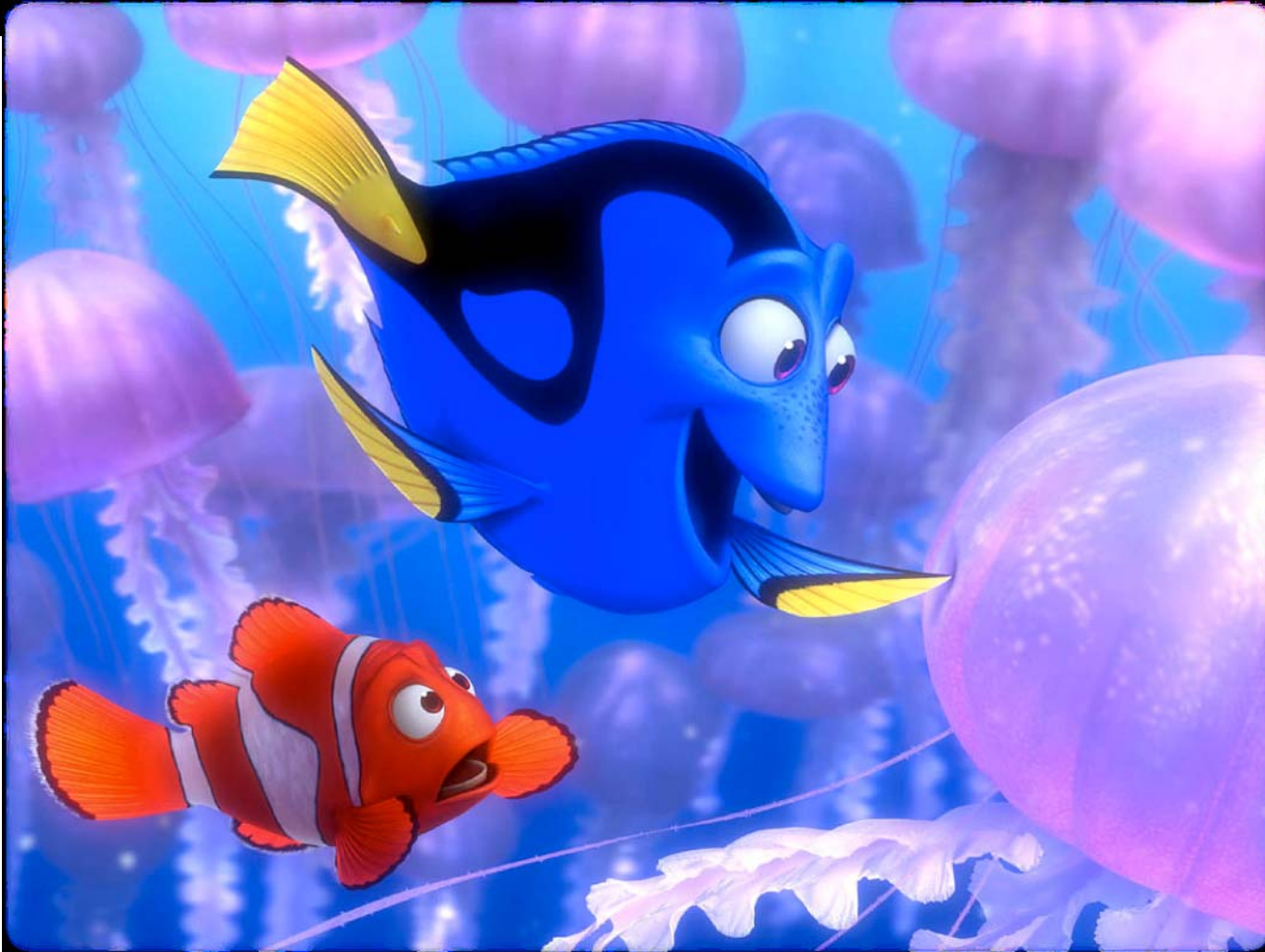
No se consiguen registra potenciales sensitivos en extremidades superiores del nervio mediano ni cubital en ambos lados. Los nervios sensitivos de extremidades inferiores (nervio sural) resultan de amplitud en el límite de la normalidad (5 mcV). La onda H del sóleo se obtiene a latencia de 34 ms bilateralmente. El **reflejo trigémino-facial** por estímulo supraorbitario de alta intensidad da lugar a respuestas R2 y R2c , pero la respuesta R1 resulta ausente o ocasionalmente a latencia muy alargada entorno 18-22 ms para ambos lados. Los **potenciales cerebrales evocados por estímulos termoaglésicos** aplicados en mejilla resultan inconstantes o ausentes. Al estímulo aplicado en dorso mano y dorso del pie también son poco valorables, aunque se pueden obtener a latencia de 774 ms para estímulo en mano y 647 ms para estímulo en pie. La **respuesta sudomotora** resulta ausente o de muy baja amplitud.

#### Conclusiones / Conclusions

Estudio neurofisiológico compatible con neuronopatía sensitiva que afecta predominantemente nervio trigeminal y extremidades superiores. Respecto al estudio previo diciembre 2009 no se han producido cambios relevantes, aunque las latencias de la onda H en extremidades inferiores son 1-2 ms más alargadas que en el estudio previo y las respuestas trigeminales resultan menos consistentes en este momento.



# *11. Pierdo la memoria, no encuentro las palabras*







## 11. *Pierdo la memoria, no encuentro las palabras*

### **Mujer**

**Dx Sjogren a los 20 años**

**Xerostomía**

**Xeroftalmía**

**Pr. Oculares +**

**Gammagrafia II**

**ANA+**

**Cuadro NRL a los 22 años**

**Pérdida concentración**

**Migraña aura**

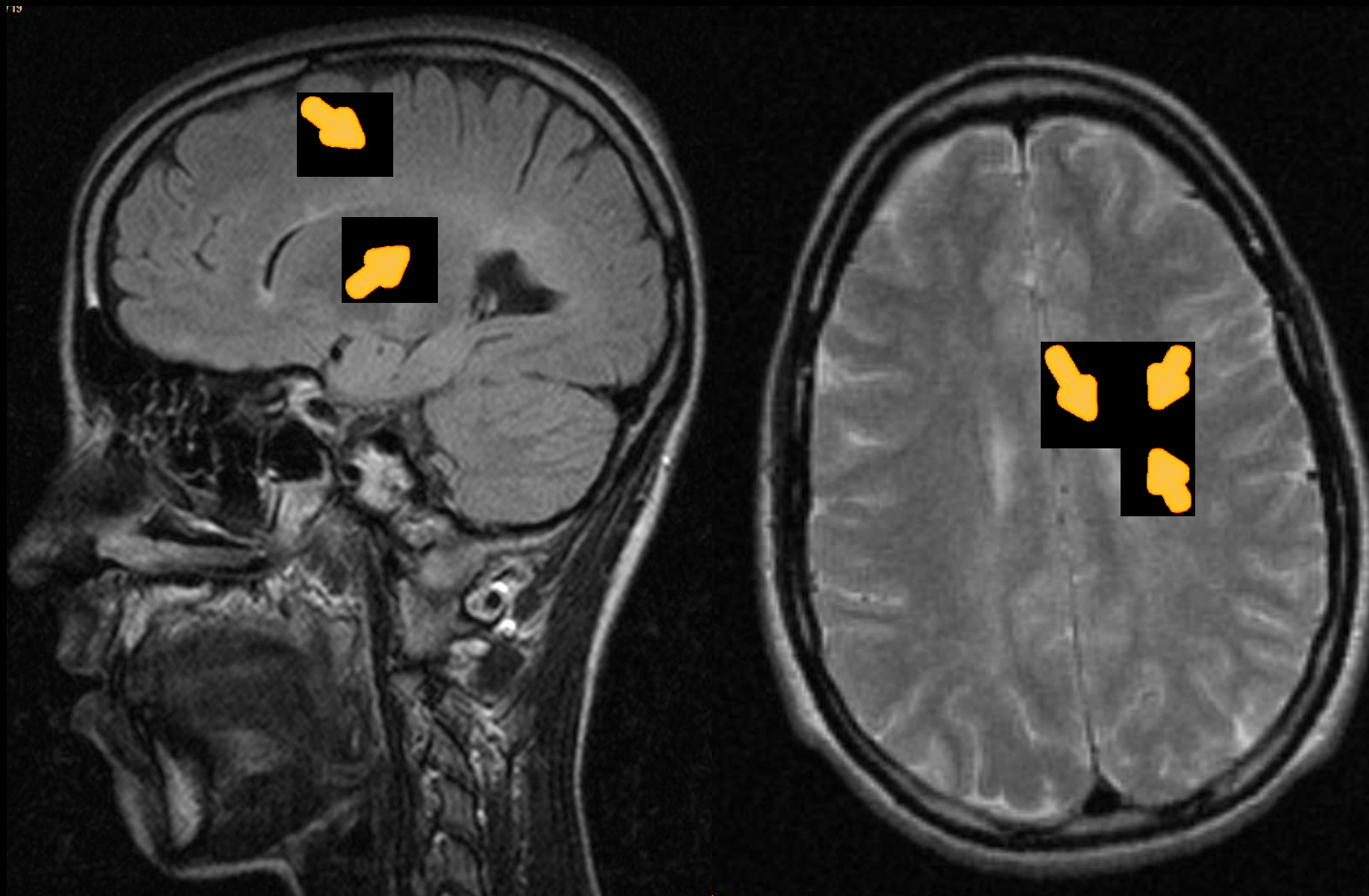
**Agorafobia**

**Amaurosis fugax**

**Hemiparesia?**

# EM-like

119



16:56



## 12. *Pierdo la memoria, no encuentro las palabras*

### **Mujer**

**Dx Sjogren a los 72 años**

**Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gammagrafia III**

**Bx +**

**Ro +**

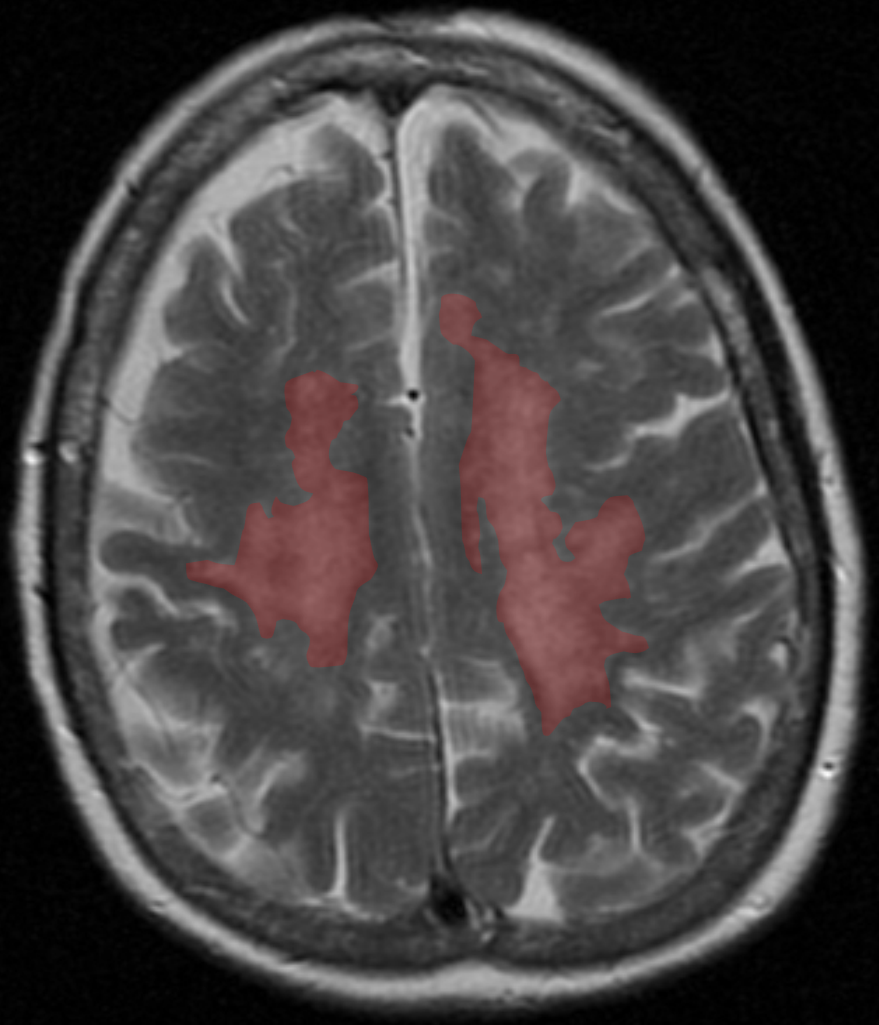
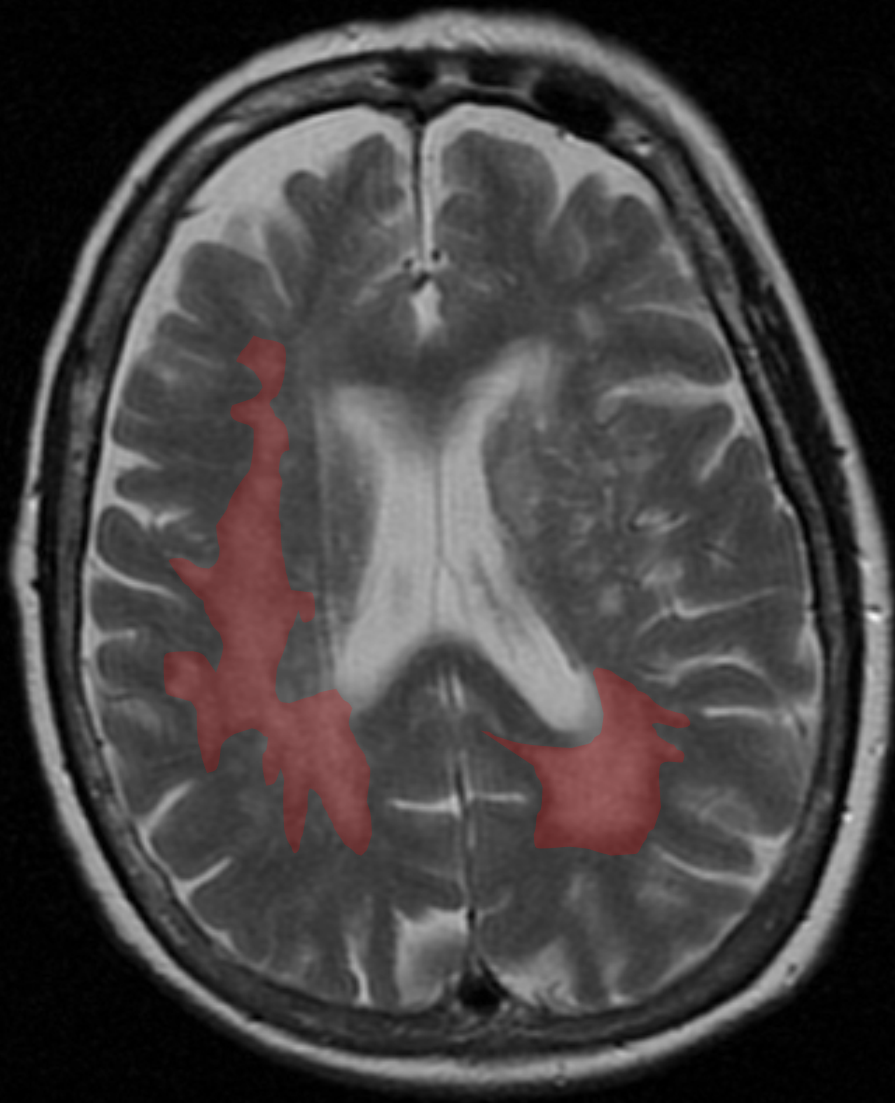
**Cuadro NRL a los 75 años**

**Temblor (esencial)  
Pierdo la memoria  
Dific. concentración**

LOEWE

X E L O S







## 12. Pierdo la memoria, no encuentro las palabras

### **Mujer**

**Dx Sjogren a los 72 años**

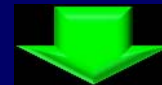
**Xerostomía  
Xeroftalmía  
Pr. Oculares +  
Gammagrafia III**

**Bx +**

**Ro +**

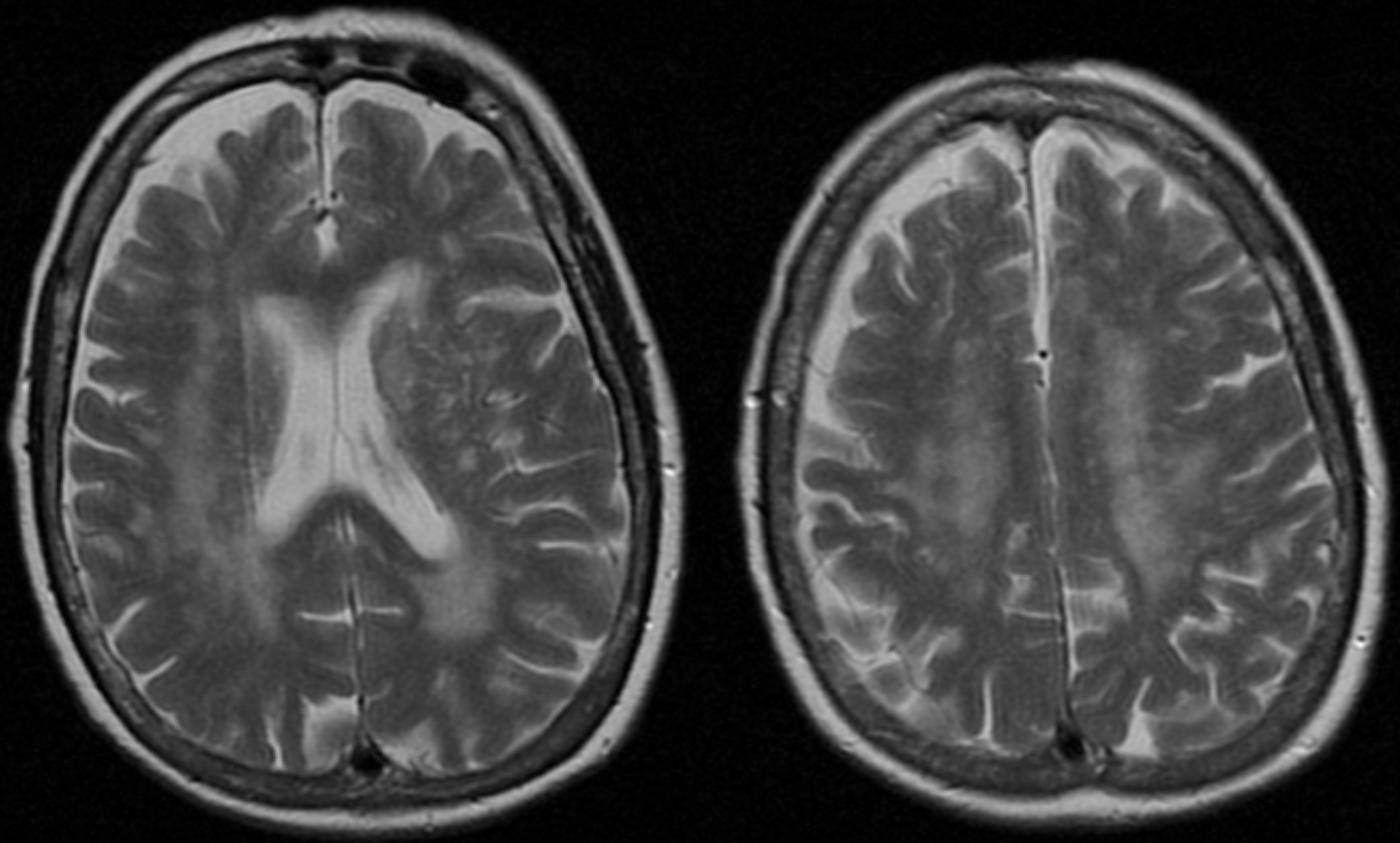
**Cuadro NRL a los 75 años**

**Temblor (esencial)  
Pierdo la memoria  
Dific. concentración**



**HTA, DM, dislipemia**

**Cerebral ischemic small vessel disease (ARWMC=3)**







**Afectación cutánea**

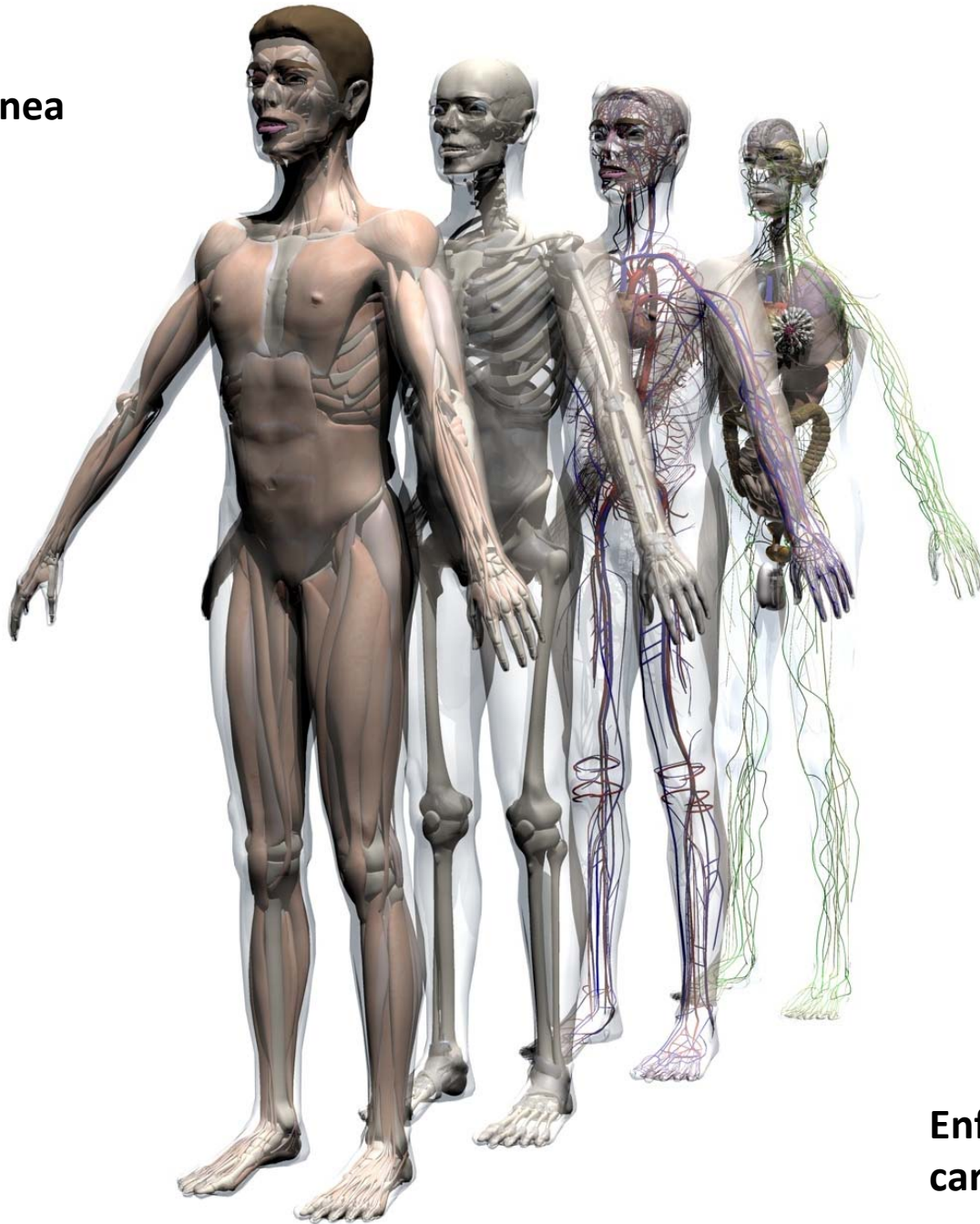
**Afectación hematológica**

**Afectación pulmonar**

**Afectación pancreática**

**Afectación hepática**

16:56



**Afectación nefrourológica**

**Afectación del SNP**

**Afectación del SNC**

**Infecciones**

**Enfermedad cardiovascular**





**PEDRO CONTHE**  
Presidente de la  
Sociedad Española  
de Medicina Interna  
(SEMI)



La patología  
autoinmune  
requiere una  
valoración global  
y una visión  
integral de la  
persona que va  
más allá de la  
propia clínica y  
abarca también  
los aspectos  
familiares y  
laborales

## Interna y el ACE de Sistémicas

→ Reumatología ha entrado en el debate sobre la aprobación de un área de capacitación específica para Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, una iniciativa de Medicina Interna que busca reforzar las competencias *ad hoc* de los especialistas contando con la visión integral del paciente.



**PEDRO CONTHE**  
Presidente de la  
Sociedad Española  
de Medicina Interna  
(SEMI)



La patología autoinmune requiere una valoración global y una visión integral de la persona que va más allá de la propia clínica y abarca también los aspectos familiares y laborales



**LUCIO PALLARÉS**  
Coordinador Grupo  
de Enfermedades  
Autoinmunes de la  
SEMI



Por su carácter sistémico es fácil que durante el seguimiento de esta enfermedad se necesite la ayuda de otros especialistas que aporten sus conocimientos más específicos en aspectos concretos

Las enfermedades autoinmunes sistémicas son un grupo de patologías que van más allá del órgano o tejido afectado. La condición de enfermedad sistémica, como su nombre indica, termina por conducir a estas personas por diferentes médicos y consultas, sin llegar a tener un profesional de referencia. Los pacientes difícilmente pueden ser controlados por un único especialista.

Los avances, tanto en el diagnóstico y control de estas enfermedades como en los nuevos tratamientos, implican reducir la morbilidad mediante el control y el manejo de aspectos como el riesgo cardiovascular o el daño crónico, situaciones que aparecen tras los años de evolución y que están relacionadas con las decisiones tomadas al inicio del proceso. Por ello, todos aquellos especialistas que intervienen en el manejo y el control de los pacientes deben tener conocimientos propios, lo que llamamos competencia. Esto no hace referencia al ámbito de acción de una especialidad en concreto, sino a la capacidad para manejar los problemas y las situaciones. Todo ello requiere una valoración global y una visión integral de la persona que va más allá de la propia clínica y abarca también los aspectos familiares y laborales, pues de todo ello en conjunto va a depender la vivencia de la autonomía y calidad de vida.

Todos estos conocimientos no pueden adquirirse únicamente con el actual sistema de formación MIR en ninguna de las especialidades ligadas a estas enfermedades, sino que se adquieren posteriormente con la praxis y el ejercicio de la especialidad, con el trato y la asistencia diaria de los pacientes. En este sentido, es fundamental un sistema de asistencia y valoración centrado en la persona enferma, y no un sistema en el que se remite al paciente a diferentes especialidades, siendo entonces el tratamiento y la estrategia a seguir una simple suma de las visiones de los distintos especialistas, en ocasiones contrapuestas.

### Visión integral del paciente

La especialidad de Medicina Interna es clave y fundamental en el manejo y control de los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas, porque el eje de nuestra especialidad es, precisamente, esa visión integral del paciente como persona, más allá de una enfermedad. Esto confiere al médico internista la capacidad para coordinar la asistencia y ser el médico referente de estas patologías, pues desde sus inicios como especialidad a finales del siglo XIX, la Medicina Interna se ha dedicado al estudio y al cuidado de este tipo de procesos.

Posteriormente, el surgimiento en la segunda mitad del siglo XX de las demás especialidades ha favorecido el conocimiento dirigido a otros aspectos más específicos y concretos de las dolencias que afectan de forma única o preferente a determinados órganos y tejidos.

Por el carácter sistémico de este tipo de enfermedades, es fácil que durante el seguimiento se requiera la participación y concurso de otros especialistas como reumatólogos, nefrólogos, dermatólogos, etc., que aportarán sus conocimientos más específicos en cuestiones concretas de estas patologías, unos conocimientos que también van a

implicar un ejercicio de la profesión y un determinado nivel de competencia.

Desde la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI), a través de uno de sus miembros y representantes de mayor prestigio nacional e internacional, Miquel Vilardell, se ha propuesto el desarrollo del área de capacitación específica (ACE) de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (ver DM del 21-IX-2010).

Esta capacitación no pretende significar otra cosa que acreditar el alcance y la posesión de una competencia a la que antes hacíamos referencia. No se trata de que sea sólo para Medicina Interna, sino para todos aquellos profesionales que van a formar parte, a fin de cuentas, de los equipos multidisciplinares que coordinadamente van a diseñar la estrategia de estudio, control y seguimiento de los pacientes, y se constituyen así en el mejor garante de seguridad y calidad para estos pacientes.

El mismo planteamiento puede aplicarse a otras futuras áreas de capacitación en las que la SEMI y la Comisión Nacional de Medicina Interna proponen un acceso permeable desde distintas especialidades (Enfermedades Infecciosas, Urgencias, etc.), y nunca exclusivamente desde una sola de ellas.

El beneficio del paciente, que requiere una aproximación multidisciplinar, siempre debe primar sobre intereses corporativos gremialistas y permitir una mayor flexibilidad al sistema sanitario, que puede diferir en cada ámbito concreto de actuación.

### Malestar con Reumatología

Es evidente que tras leer las recientes declaraciones en DIARIO MÉDICO de los presidentes de la Sociedad Española de Reumatología y de la comisión nacional de la especialidad respectiva (ver DM del 29-IX-2010), o bien no se ha entendido lo que se expresa aquí, o bien se mira el abordaje y control de estas enfermedades desde un aspecto muy concreto y particular, que nada tiene que ver con lo que estamos diciendo.

Ni siquiera se cuenta con la Medicina Interna como una de las especialidades integrantes del posible equipo multidisciplinar que atendería al paciente. No hay que olvidar que estas patologías con frecuencia pueden dañar a diferentes órganos como el cerebro, los ojos, el riñón y el pulmón, y pueden conllevar situaciones clínicas graves con una alta mortalidad. Su manejo exige profundos conocimientos de Medicina Interna.

Finalmente, queremos expresar la sorpresa y malestar de la SEMI, y muy especialmente de los miembros de su Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, por las expresiones que los presidentes de la Sociedad Española de Reumatología y de la comisión nacional de la especialidad dirigen a la persona de Vilardell, referente durante muchos años de las enfermedades autoinmunes sistémicas en nuestro país, y cuyo prestigio y reconocimiento, por suerte, están por encima de este tipo de declaraciones hacia una persona que ha sido todo, y lo sigue siendo en la Medicina Interna, actualmente mediante la presidencia de la comisión nacional, y que no aportan nada al debate científico, a la vez que son totalmente innecesarias desde personas que tienen cargos de representación.

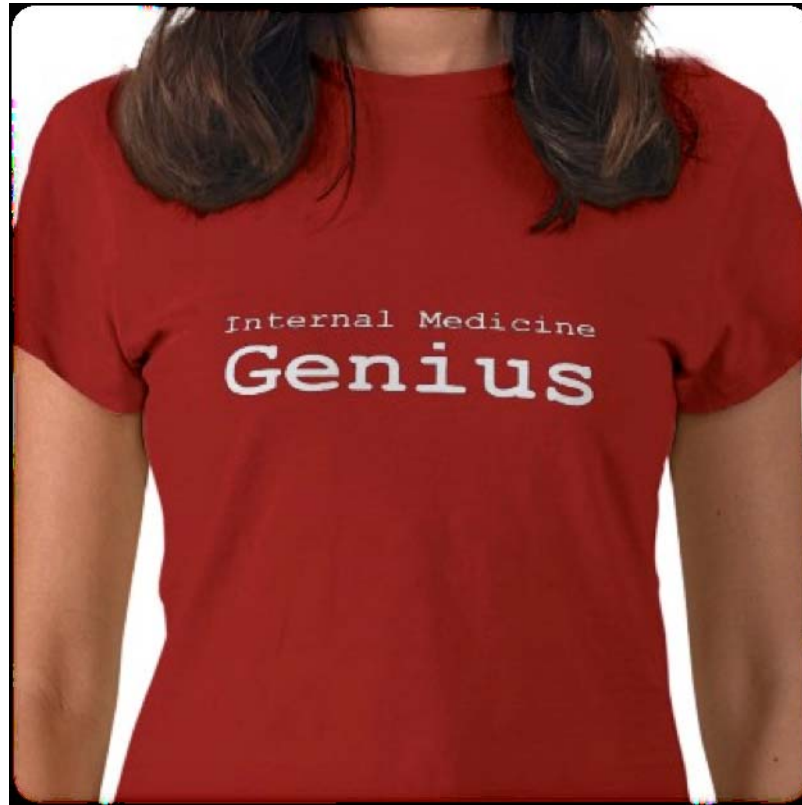


**LUCIO PALLARÉS**  
Coordinador Grupo  
de Enfermedades  
Autoinmunes de la  
SEMI



Por su carácter  
sistémico es fácil  
que durante el  
seguimiento de  
esta enfermedad  
se necesite la  
ayuda de otros  
especialistas que  
aportan sus  
conocimientos  
más específicos  
en aspectos  
concretos





*“El que solo sabe de medicina, ni medicina sabe”*

*Anónimo MDI galega*