



## **ACTUALIZACIÓN 5**

### **DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES: PRINCIPALES SÍNTOMAS GUÍA**

**Moderadora:** Dra. María Victoria Egurbide Arberas  
Servicio de Medicina Interna  
Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya

**Ponente:** Dr. Luís Sáez Comet  
Servicio de Medicina Interna  
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza



# *Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas*



**UEAS** 

**salud**  
servicio aragonés  
de salud

HOSPITAL UNIVERSITARIO "MIGUEL SERVET"  
Avda. Isabel La Católica, 1. 50009 Zaragoza  
Tfno. 976 76 55 00





Dr. José Velilla Marco  
Dr. Luis Sáez Comet  
ATS Lola Pamplona Neri

**Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas**

Servicio de Medicina Interna  
Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza  
Edificio de Consultas Externas  
C/Padre Arrupe, s/n  
50009 Zaragoza

**Tel 976765500 ext 2799**

**e-mail: [ueas.servet@salud.aragon.es](mailto:ueas.servet@salud.aragon.es)**

¡¡Bienvenidos a la incertidumbre !!



# Incertidumbre en EAIS, xq?

❑ 1 = síntoma → ≠ EAIS

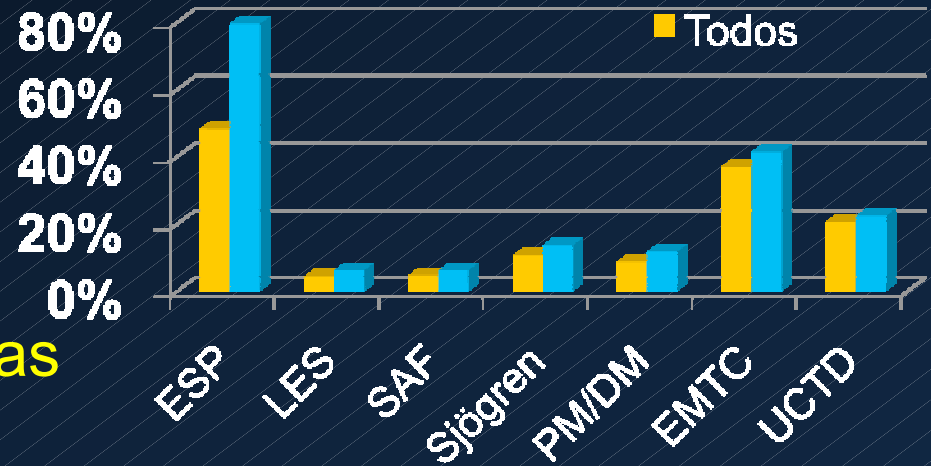
❑ 1 = enfermedad → ≠ síntomas

❑ Pruebas de imagen?

❑ Autoanticuerpos con falsos negativos y positivos

❑ Biopsias no siempre específicas

❑ Efectos tratamientos ~ síntomas EAIS





# ¿Cómo gestionamos la incertidumbre?

PANEL DE CONTROL UEAS

**UEAS**

<input type="checkbox"/>	<b>NUEVA ANAMNESIS</b>	Anamnesis + Historial
<input type="checkbox"/>	<b>VER ANAMNESIS DE UN PACIENTE</b>	Ver todas anamnesis
<input type="checkbox"/>	<b>NUEVO EVENTO</b>	<b>Consultar/Modificar NHC</b>
<input type="checkbox"/>	<b>VER EVOLUCIÓN DE UN PACIENTE</b>	Revisiones de hoy
<input type="checkbox"/>	<b>SESIONES ENFERMOS AUTOINMUNES</b>	Ver próximos ingresos
<input type="checkbox"/>	<b>REVISIONES DE UN PACIENTE</b>	Altas de ingresados
<input type="checkbox"/>	<b>INFORME ACUMULADO PARA MF</b>	Pacientes ingresados hoy
<input type="checkbox"/>	<b>COMPLETAR INFORMES PENDIENTES</b>	Preparar consultas
		Datos filiación
		Imprimir revisión de 1 fecha
		Evaluación RCV

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (UEAS)  
Servicio de Medicina Interna



# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas

PANEL DE CONTROL UEAS Fm anamnesis

**Nombre:** **FULANA** **74** **NHC:** 78864 **Fecha nto:** 27/11/1936 **e-mail:**

**Apellidos:** **FULÁNEZ** **Nº SS:** 50/16384125 **Fecha inclusión:** 21/10/2010 **Fecha alta de ctas:**

**Comentar en sesión** **Sexo:** Mujer  **LOPD** **Origen:** MEDICINA INTERN **Fecha 1ª consulta:** 21/10/2010 **Derivación a:**

**Síndrome inicial:**  **Dirección:** DR. IRANZO, 52, F **Hospital:** Miguel Servet  **Exitus**  **Informe**

**Antecedentes fam:** ANA+ **Teléfono:** 976 499 250 **Móvil:**  **Médico responsable:** Dr. Sáez Com **Perfil inmunológico:** **C-ANCA+, P-ANCA+, PACA+ y ANA+**

*Sin interés:* Raynaud, AAF+, Trombofilia, Eritema nodoso, Lesiones cutáneas

**Antecedentes per:** Alteraciones neurológicas, Uveitis

*No alergia:* Abortos de repetición

*HTA con l:* Embarazo + enfermedad autoinmune

*Estudiada:* Artritis/artralgias, Citopenias

*Ingresada:* Fiebre/febrícula

*dicho ingi:* Síndrome seco, Mialgias/CPK, Vasculitis

**Tto activo:**

Fármaco	Dosis (m)	Posología	Fecha inicio	Fecha final	Duración
RENITEC	20	1-0-1			
SUTRIL NEO		1-0-0			
DACORTÍN	5	2-0-0			
CARDURÁN NEO	4	0-0-1			
CARDYL	20	0-0-1			
APROVEL	300	0-1-0			
*					

*'002 por trombopenia, con PACA+ y ANA+. de 2006 por hemoptisis de un mes de evolución. En de la función renal con Crp 3.5 mg/dl y con proteinuria 24h de 3g. Fue diagnosticada de GNRP, realizándose biopsia renal el 3-2-06 (ver más abajo).*

**Registros:** 1 de 1294 **Sin filtrar** **Buscar**

formulario



Pruebas complementarias aportadas:

*BIOPSIA RENAL (Feb'06).- N° de glomérulos: 18, n° de glomérulos esclerosados: 3 (16%), n° de glomérulos con semilunas: 6 (33%). En los glomérulos hay un aumento irregular de la participación mesangial con un claro refuerzo de los ejes,*

Impresión diagnóstica inicial:

*VASCULITIS ANCA+ CON AFECTACIÓN PULMONAR, RENAL*

Diagnóstico pral:

**VASCULITIS ANCA+ GENERALIZADA CON AFECTACIÓN PULMONAR, RENAL (GNRP mesangial IgA?)  
CONECTIVOPATÍA: TROMBOPENIA, ANA+,**

Otros diagnósticos:

**HTA  
IRC CON CR 2.5 (HEMODIÁLISIS FEB'06 --  
>  
NEUMONÍA BASAL DCHA Y CRISIS**

- |                                  |                               |  |
|----------------------------------|-------------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> LES     | <input type="checkbox"/> PMDM | <input type="checkbox"/> ACG/PMR           |
| <input type="checkbox"/> SAF     | <input type="checkbox"/> EMTC | <input type="checkbox"/> Vasculitis        |
| <input type="checkbox"/> Sjögren | <input type="checkbox"/> UCTD | <input checked="" type="checkbox"/> VANCA+ |
| <input type="checkbox"/> ESP     |                               | <input type="checkbox"/> Behçet            |

Plan:

**Ver TC y ANCA.**

**Plantear tto inmunosupresor x VANCA GENERALIZADA:**

**.- INDUCCIÓN REMISIÓN: pred 1 mkd 4sem con reducción post progresiva + CFM IV 15 mg/kg x6m**

**.- MANTº REMISIÓN: pred mantº 5-10 mg/d + AZT 2 mkd 18m o MTX 0.3 mg/kg/sem hasta dosis estables de 20-25 mg/sem**

# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas

PANEL DE CONTROL UEAS Fm revisiones

**NHC:** EJEMPLO **FULANITO** años  Completar datos

**Fecha rev:** 20/10/2010 **FULÁNEZ** 12 meses **sgto**

**Síndrome inicial:** Raynaud

**Fecha alta evento:**

**Fecha alta Ctas:**

**Frec revisiones:**

**Tipo evento:** Revisión en consultas **Médico del evento:**

LOPD  
 Informe  
 Sesión

**Diagnóstico pral:** **RAYNAUD A ESTUDIO  
POSIBLE CONECTIVOPATÍA**

**Otros diagnósticos:** HTA

**Plan:** Solicito capilaroscopia, autoinmunidad, Rx tórax y analítica gral.

**Perfil inmunológico:** ANA+, RO+, ACA+, AL+

**SOSPECHA DIAGNÓSTICA**

LES  SAF  Sjögren  ACG/PMR  ESP  PMDM  UCTD  Vasculitis  EMTC  VANCA+  Behçet

Brote  Úlcera digital  Aborto  Embarazo en curso  Trombosis  Fotos

**Clínica:**

**Pruebas complementarias:**

**Exploración física:**

**Diagnóstico evento actual:**

**Tto:**

Fármaco	Dosis (m)	Posología	Fecha inic	Fi
ADALAT OROS	30	1-0-0	27/10/2009	
*				

**Nº SS:**

**IMPRIMIR Y CERRAR**

**Ver anamnesis**

**Ver revisiones previas**

20 oct 2010

lun mar mié jue vie sáb dom

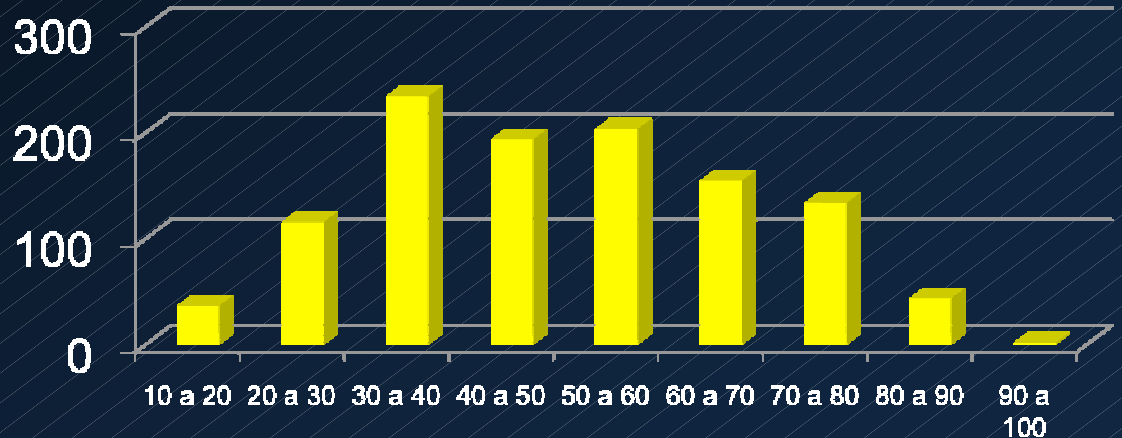
Registro: 1 de 1 Sin filtro Buscar



# PACIENTE TIPO “UEAS” (jul’07 → 20-oct-10):

N=1167

Sexo: 71% mujeres



Edad en 1º día: 49.5<sup>a</sup> (13-91a)

Tº sgto: 19m (0-40m, 32<sup>a</sup> max UEAS)

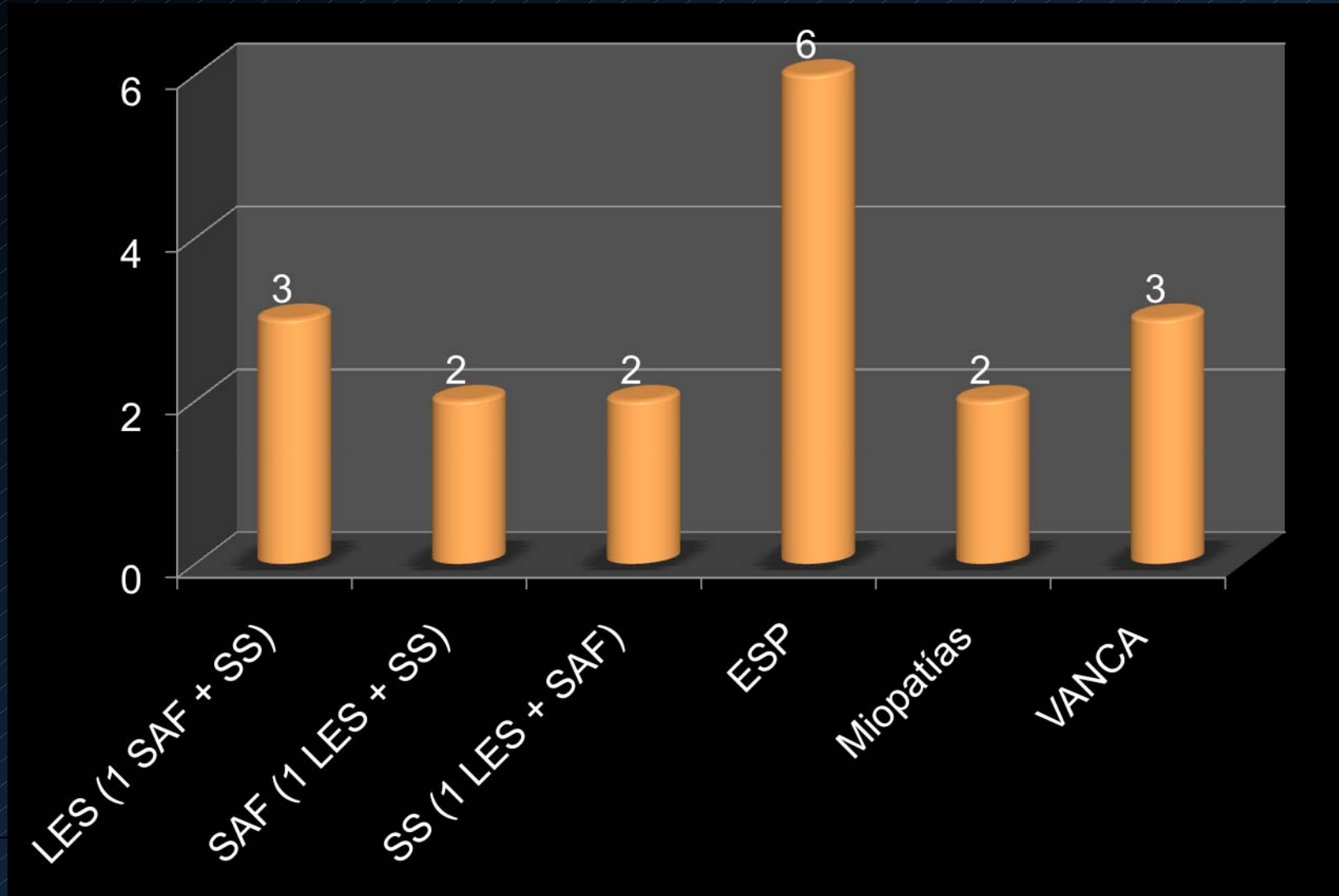
Nº altas: 200 pts, 17.13% tras 23m sgto medio

Población de origen: 84.91% Zza capital

Mortalidad: 16? pts (1.3%?) tras 29m sgto medio

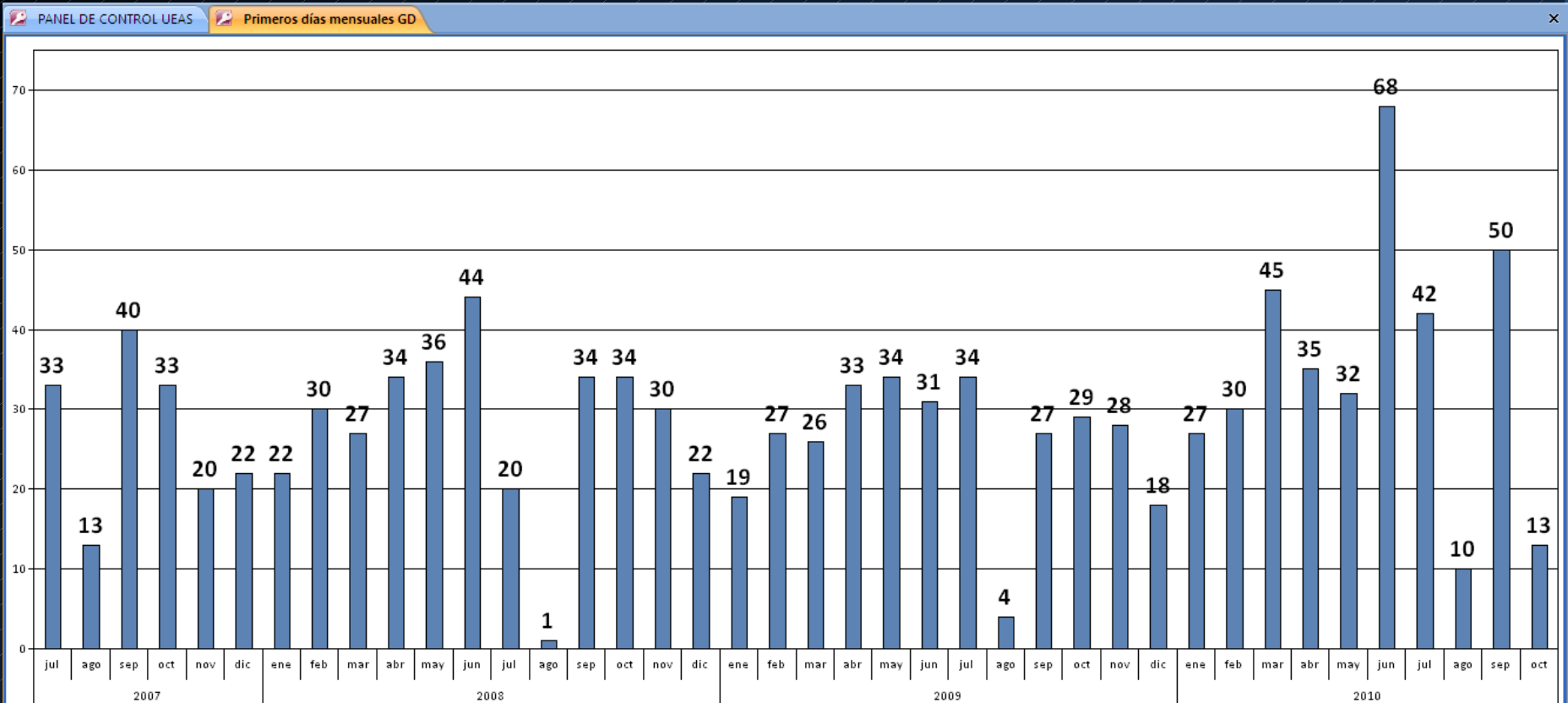


# Mortalidad UEAS Jul'07 → Oct'10

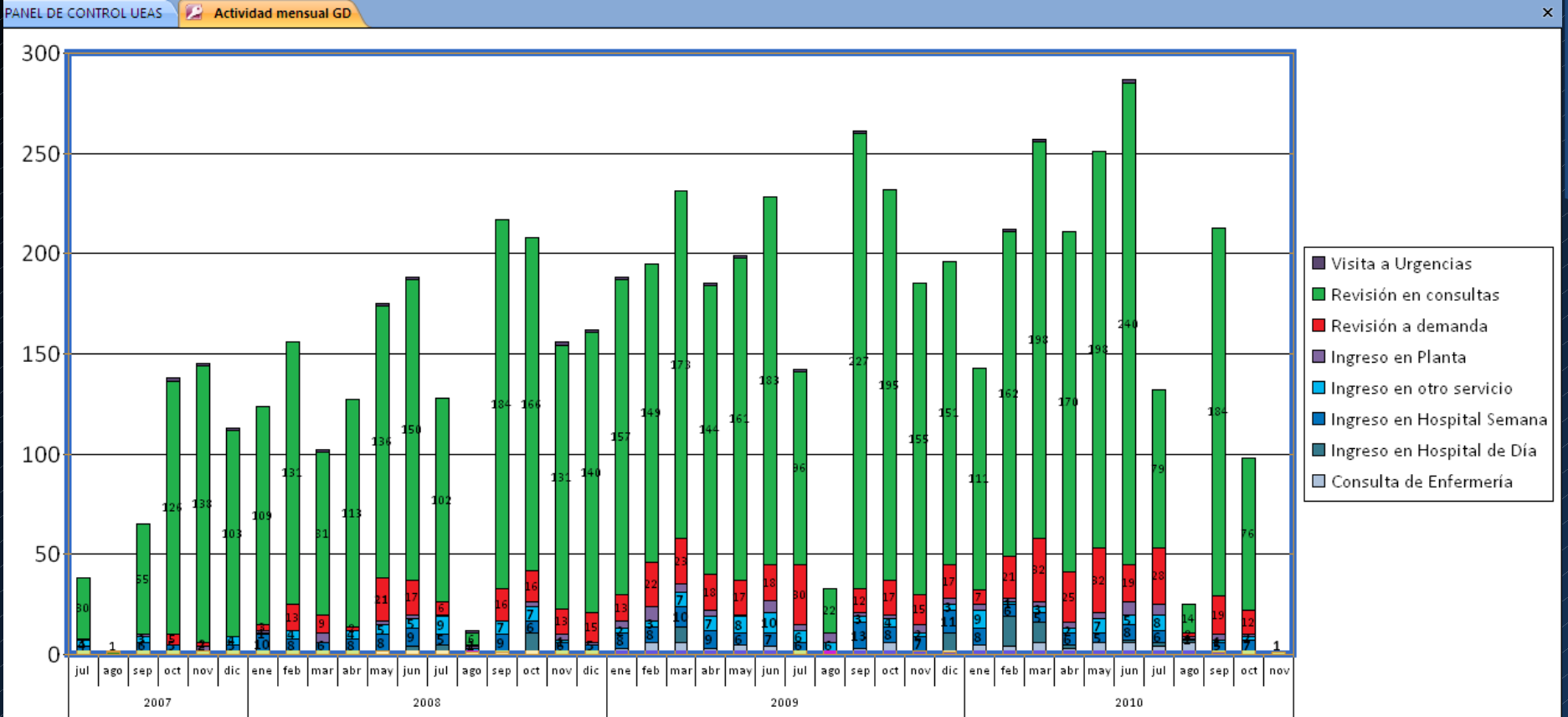




# “Primeros días” Jul’07 → Oct’10



# Datos actividad (eventos) Jul'07 → Oct'10





# ORIGEN "1ºs días" Jul'07 → Oct'10

CARDIOLOGÍA REUMATOLOG

26  
3%

ÍA  
24  
2%

Otros  
145  
14%

MEDICINA  
INTERNA

198  
19%

RESPIRATORI  
URGENCIAS

30  
3%  
27  
3%  
3%

GINECOLOGÍA

43  
4%

NEUROLOGÍA

65  
6%

ÍA  
76  
7%

CIRUGÍA  
VASCULAR

110  
11%

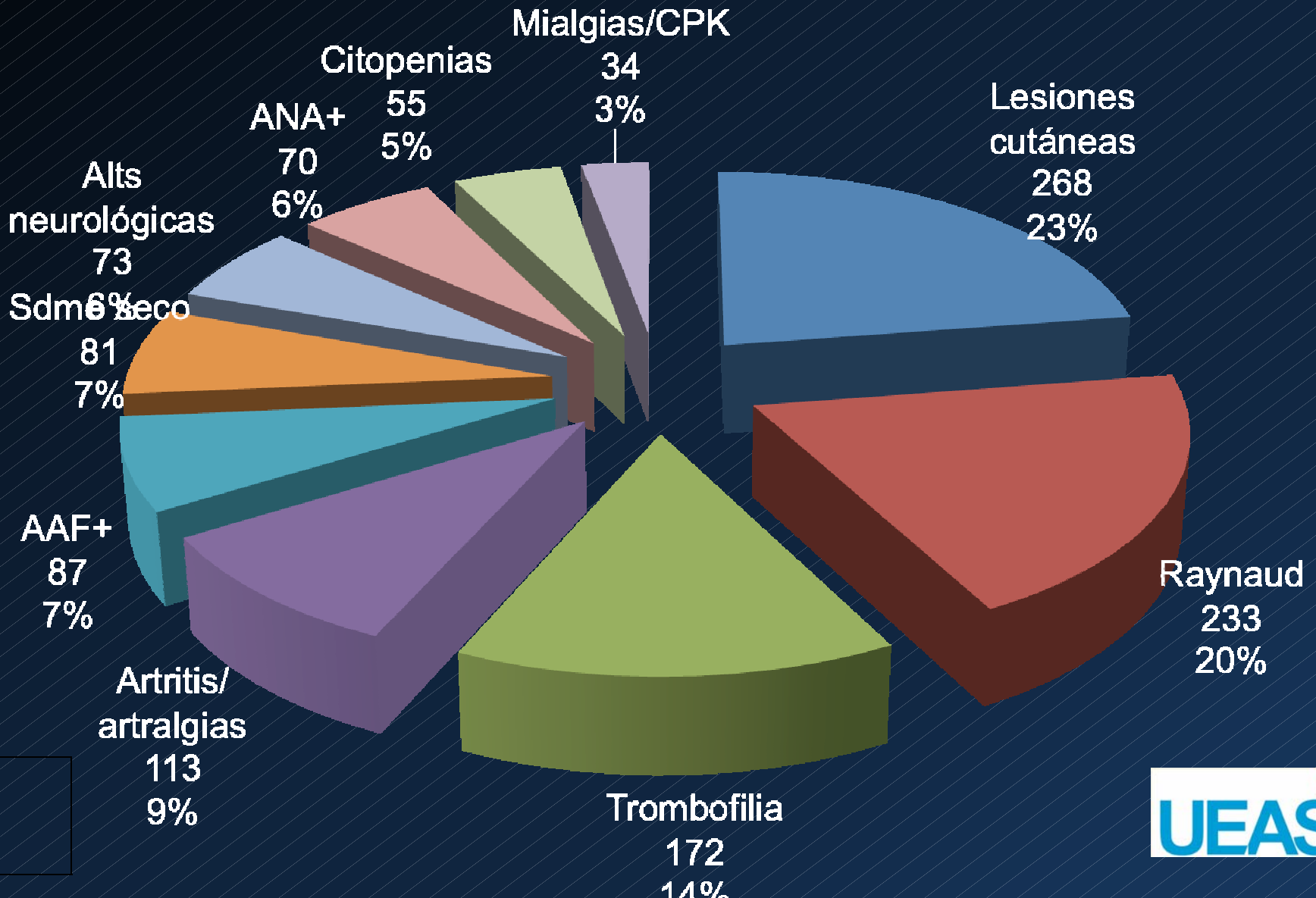
ATENCIÓN  
PRIMARIA

HEMATOLOGÍA

160  
16%



# MOTIVO CONSULTA Jun'07 → Oct'10

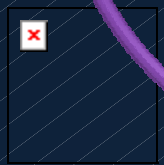
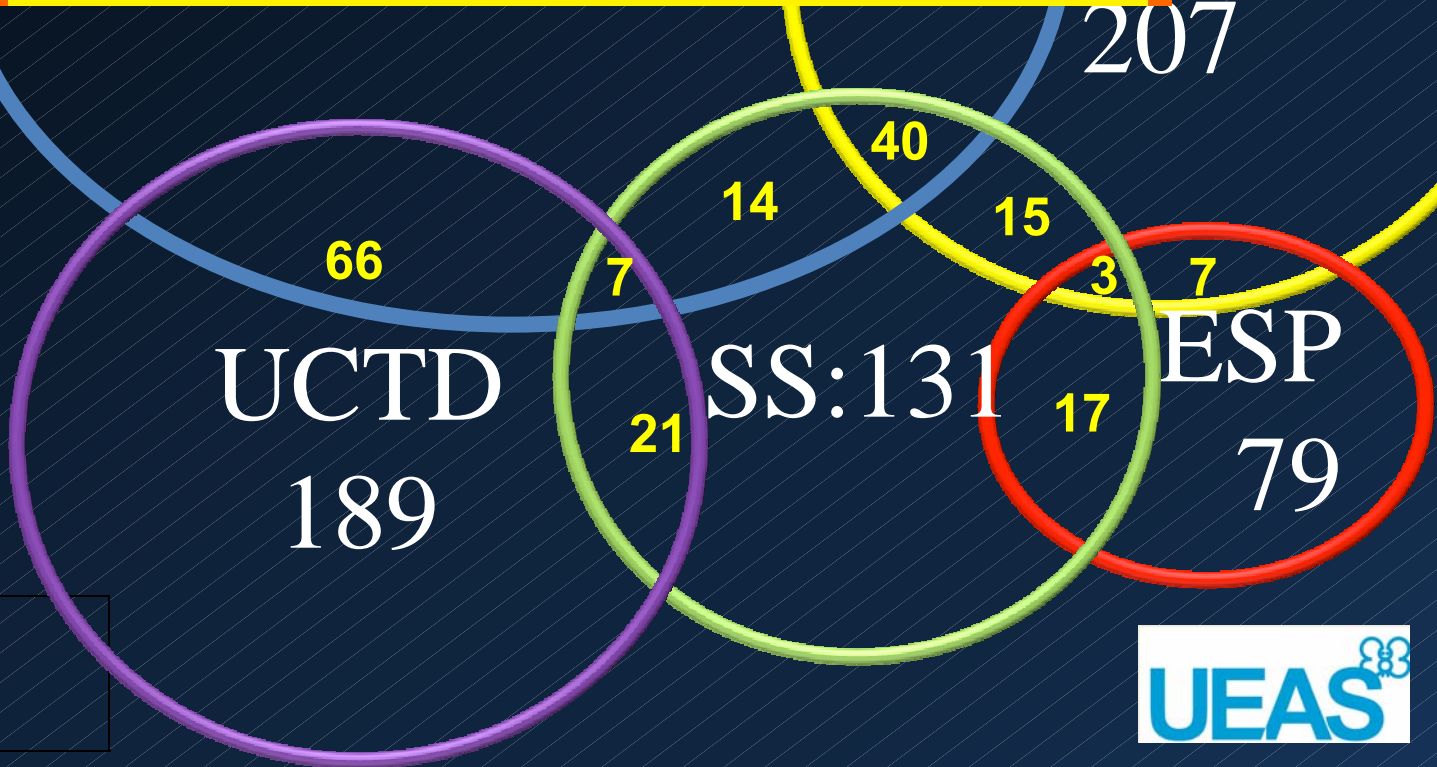


355 no clasificados (30.3%) Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas

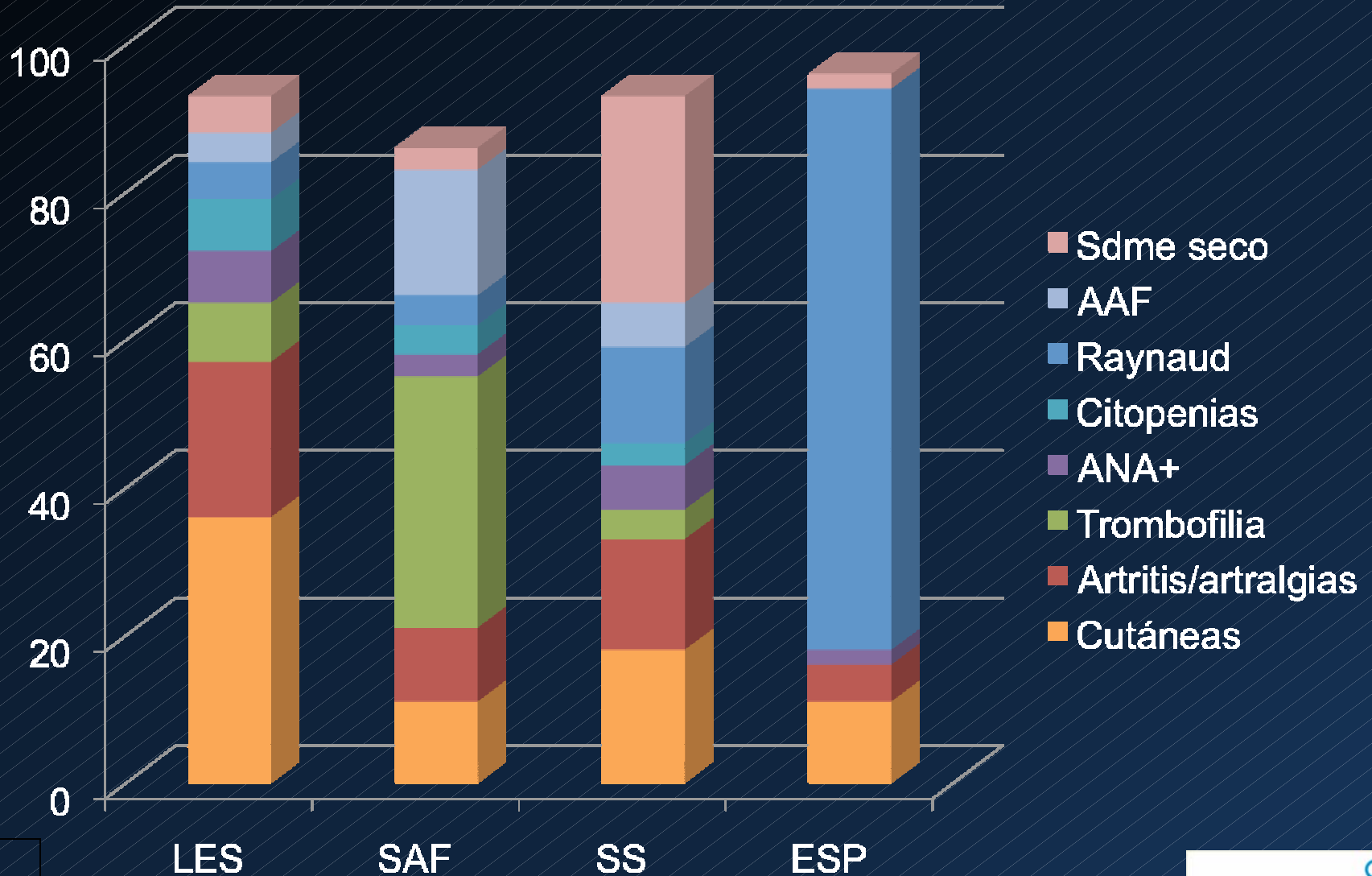
**SOSPECHA DX Jun'07 → Oct'10 (n=207)**

<input type="checkbox"/> LES	<input type="checkbox"/> PMDM	<input type="checkbox"/> ACG/PMR
<input type="checkbox"/> SAF	<input type="checkbox"/> EMTC	<input type="checkbox"/> Vasculitis
<input type="checkbox"/> Sjögren	<input type="checkbox"/> UCTD	<input checked="" type="checkbox"/> VANCA+
<input type="checkbox"/> ESP		<input type="checkbox"/> Behçet

- Vasculitis 69
- ACG/PMR 33
- PMDM 21
- Behçet 19
- VANCA 17
- EMTC 11



# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas





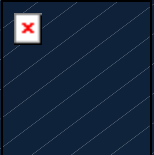
# RAYNAUD

2° + frecuente, 20%, 233 pts



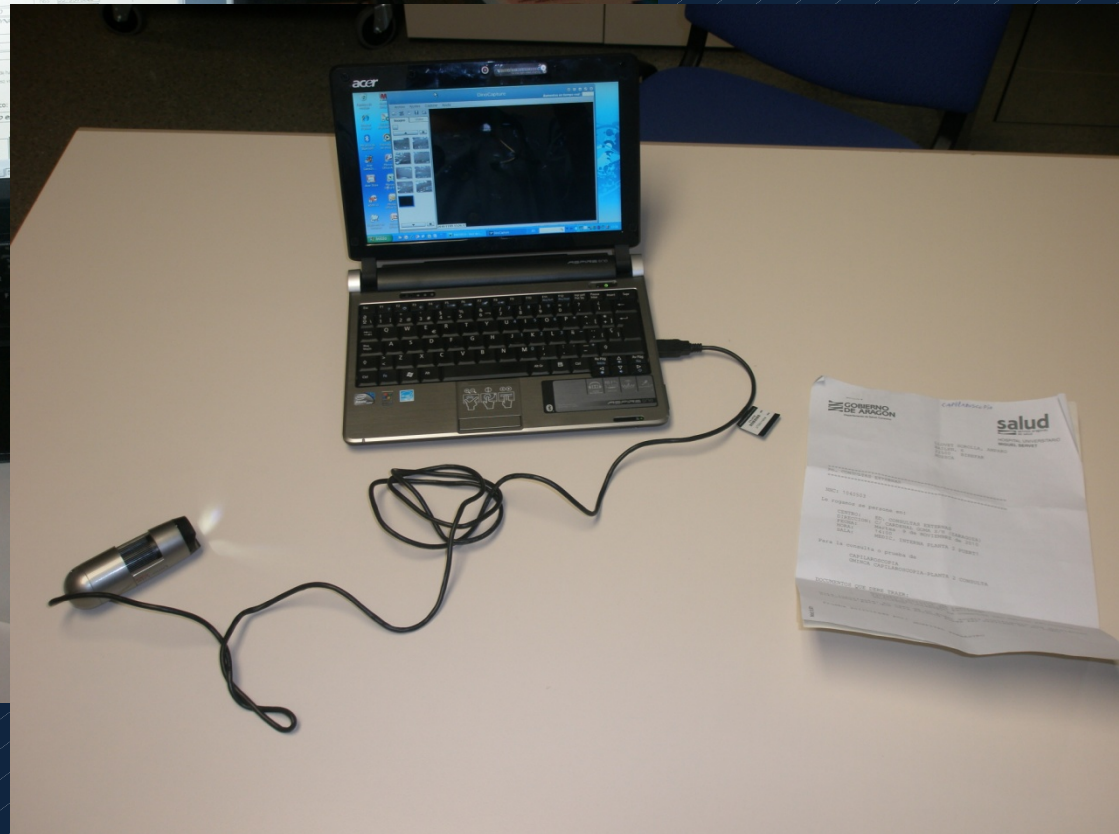
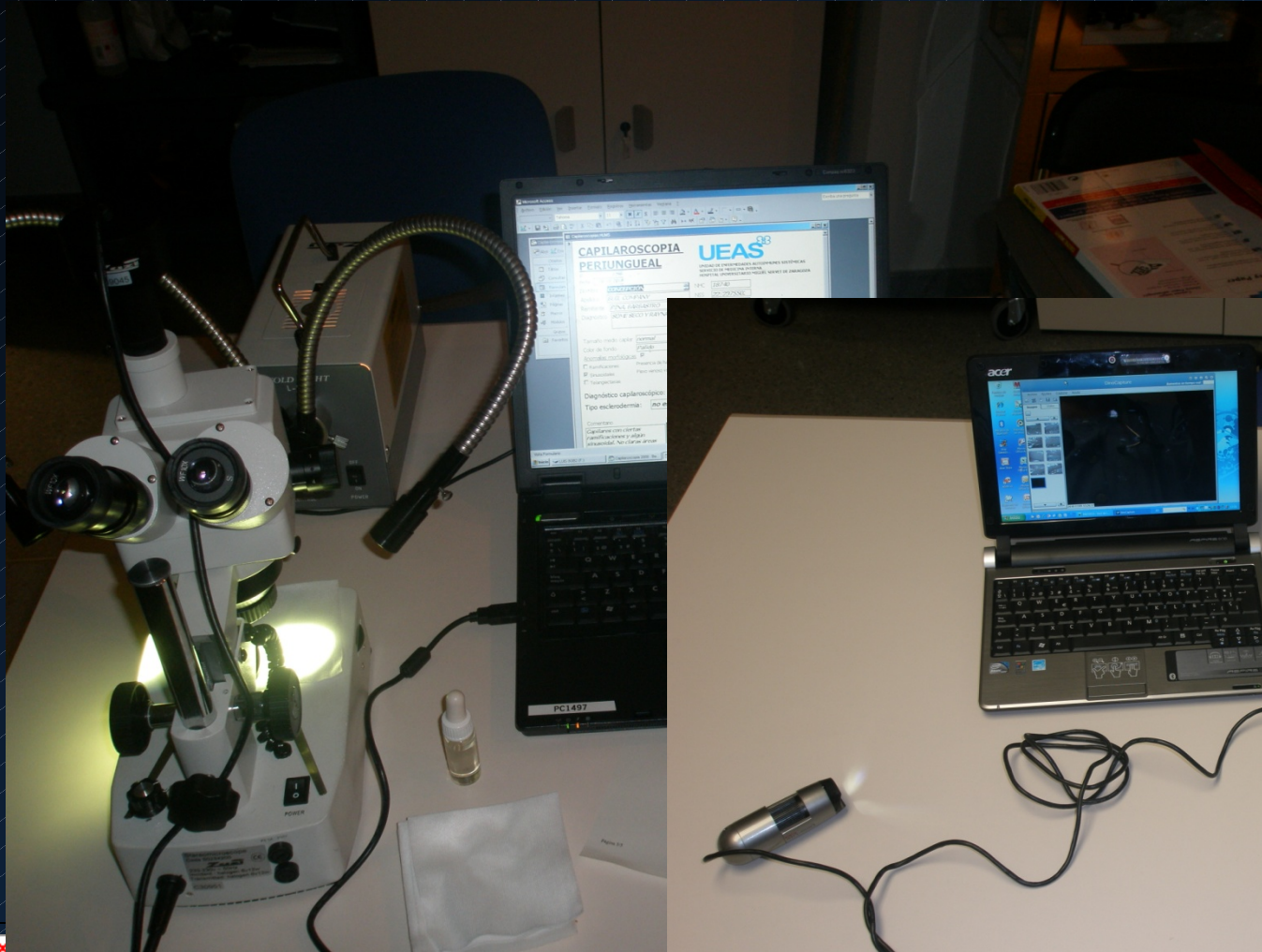
# RAYNAUD

## Xq tan frecuente?



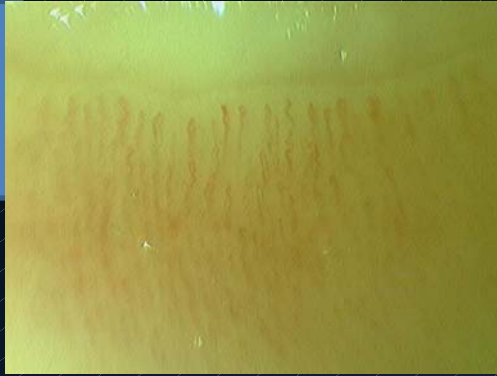


# CAPILAROSCOPIA PERIUNGUEAL

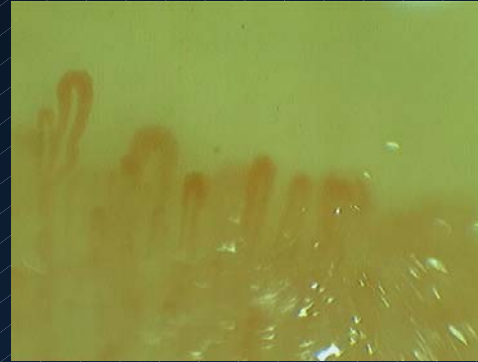


## *Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas*

Mujer 59<sup>a</sup>, Raynaud  
6-7<sup>a</sup> evolución, ANA-  
, capilaroscopia  
inespecífica



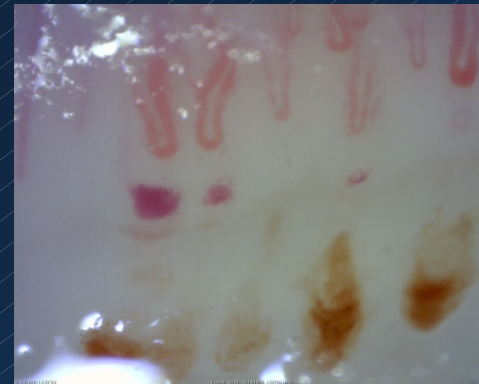
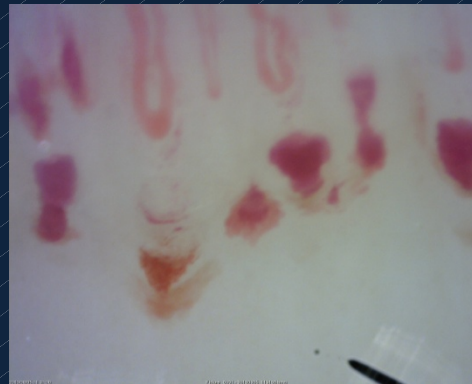
Mujer 49<sup>a</sup>, Raynaud  
3<sup>a</sup> evolución,  
úlceras digitales,  
fibrosis bibasal



Mujer 27<sup>a</sup>, Raynaud 8<sup>a</sup>  
evolución, progresivo, ANA-



Varón 37<sup>a</sup>, tabaquismo 10 cig/d,  
3 únicos episodios de Raynaud





784 ptes consecutivos con Raynaud  
abr84 → sep99 (93.4% de At 1<sup>a</sup>)  
Sgto prospectivo hasta feb05

Autoantibodies and Microvascular Damage Are  
Independent Predictive Factors for the Progression of  
Raynaud's Phenomenon to Systemic Sclerosis

A Twenty-Year Prospective Study of 586 Patients,  
With Validation of Proposed Criteria for Early Systemic Sclerosis

Martial Koenig,<sup>1</sup> France Joyal,<sup>1</sup> Marvin J. Fritzler,<sup>2</sup> André Roussin,<sup>1</sup> Michal Abrahamowicz,<sup>3</sup>  
Gilles Boire,<sup>4</sup> Jean-Richard Goulet,<sup>1</sup> Éric Rich,<sup>1</sup> Tamara Grodzicky,<sup>1</sup> Yves Raymond,<sup>1</sup>  
and Jean-Luc Senécal<sup>1</sup>

## Capilaroscopia:

### Grado dilatación capilar:

- 0.- N
- 1.- borderline, <2xN
- 2.- claramente dilatados, 2-4xN
- 3.- extremadamente dilatados, >4xN

### Pérdida capilar:

- A.- sin pérdida capilar
- B.- pérdida capilar escasa
- C.- pérdida capilar moderada
- D.- pérdida capilar extensa

Telangiectasias

## Autoanticuerpos:

ANA (IFI)

Anti-CENP-B (ELISA, IFI)

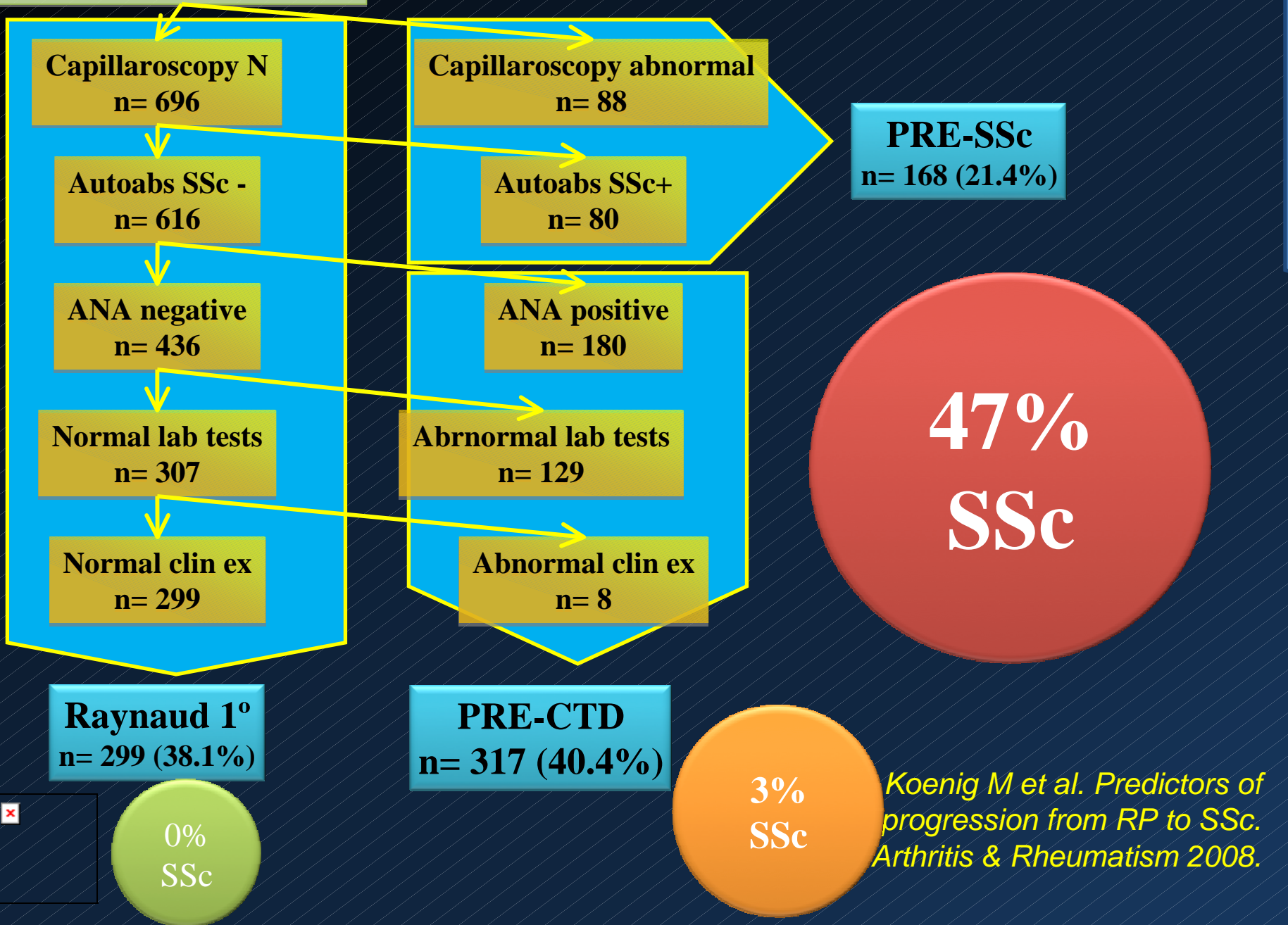
Anti-Th/To (IP)

Anti-topo I (ALBIA, ELISA)

Anti-RNAP III (ELISA)

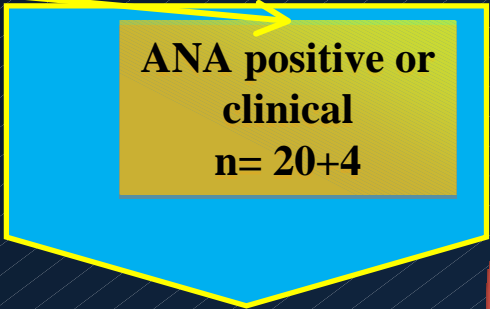
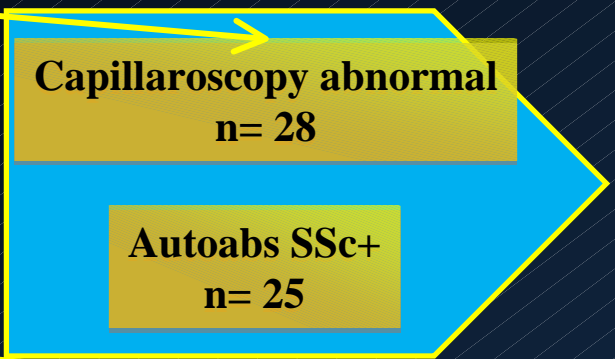
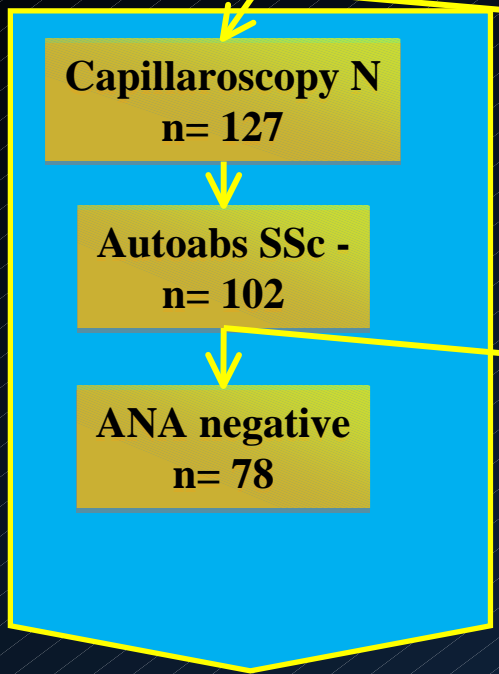
784 ptes Raynaud

Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas



155 ptes Raynaud

*Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas*



**PRE-SSc**  
n= 53 (34.1%) → 44 SSc

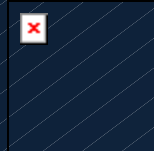
**Raynaud 1°**  
n= 78 (50.3%) → 1 SSc

**PRE-CTD**  
n= 24 (15.4%)  
→ 12 SSc

**83% SSc**

1.28  
%  
SSc

**50%  
SSc**



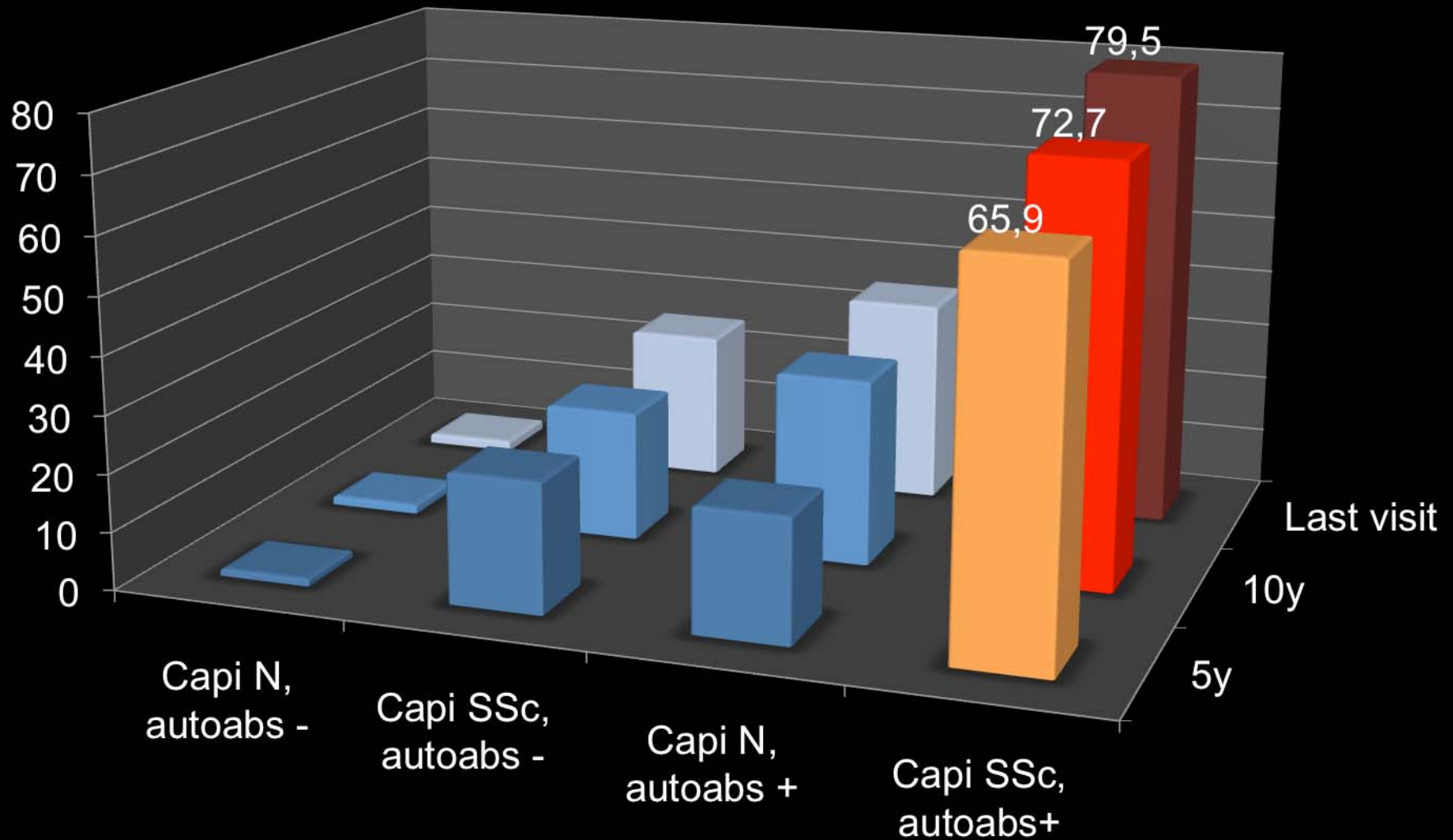
**Table 2.** Identification of predictors of progression to definite SSc at the first evaluation in 586 patients with RP, by univariate and multivariable Cox proportional hazards models\*

Predictor variable	Univariate analysis		Multivariable analysis	
	Hazard ratio (95% CI)	P	Hazard ratio (95% CI)	P
<b>Demographic variables</b>				
Age at onset of RP	1.04 (1.02–1.06)	<0.001	1.02 (1.01–1.04)	0.006
Female sex	1.59 (0.76–3.31)	0.217	NA	–
Duration of RP	0.95 (0.91–0.99)	0.045	NS	–
<b>Clinical and capillaroscopic variables</b>				
Objective clinical signs†	5.68 (3.57–9.3)	<0.001	1.98 (1.21–3.25)	0.007
Puffy fingers	8.30 (5–13.7)	<0.001	1.89 (1.12–3.26)	0.017
SSc pattern on NCM‡	14.05 (8.7–22.6)	<0.001	4.5 (2.7–7.5)	<0.001
Capillary enlargement of grade 2 or 3	11.61 (7.26–18.58)	<0.001	7.2 (4.2–12.4)	<0.001
Capillary loss of grade C or D	16.85 (8.94–31.75)	<0.001	2.5 (1.2–4.9)	<0.001
<b>Laboratory variables</b>				
ANAs by indirect immunofluorescence	23.17 (8.45–63.5)	<0.001	5.67 (1.87–17.1)	0.002
SSc-specific autoantibodies†	18.3 (10.5–31.97)	<0.001	4.7 (2.48–8.9)	<0.001
Anti-topoisomerase I	2.84 (1.23–6.6)	<0.001	3.8 (1.49–9.7)	0.005
Anti-Th/To	5.9 (3.2–10.98)	<0.001	3.56 (1.5–5.3)	0.002
Anti-CENP-B	9.34 (5.85–14.9)	<0.001	2.8 (1.59–7.9)	<0.001
Anti-RNA polymerase III	4.2 (2.1–8.5)	<0.001	2.44 (1.19–5)	0.015
Any other abnormal laboratory finding	1.56 (0.98–2.48)	0.058	NA	–

Koenig M et al. Predictors of progression from RP to SSc. *Arthritis & Rheumatism* 2008.







*Koenig M et al. Predictors of progression from RP to SSc. Arthritis & Rheumatism 2008.*

## *Es útil la capilaroscopia?*

# PRINCE: Prognostic Index for Nailfold Capillaroscopic Examination

- Ramificaciones
- Dilatación capilar
- Megacapilares
- Desorganización capilar
- Microhemorragias
- Número de capilares

ARTHRITIS & RHEUMATISM  
Vol. 58, No. 7, July 2008, pp 2174–2182  
DOI 10.1002/art.23555  
© 2008, American College of Rheumatology

Prognostic Model Based on Nailfold Capillaroscopy for  
Identifying Raynaud's Phenomenon Patients at  
High Risk for the Development of a  
Scleroderma Spectrum Disorder

PRINCE (Prognostic Index for Nailfold Capillaroscopic Examination)

Francesca Ingegnoli, Patrizia Boracchi, Roberta Gualtierotti, Chiara Lubatti, Laura Meani,  
Lenka Zahalkova, Silvana Zeni, and Flavio Fantini

## Es útil la capilaroscopia?

# PRINCE: Prognostic Index for Nailfold

Capillaroscopic Examination HR p

<input type="checkbox"/> Ramificaciones		
<input type="checkbox"/> Dilatación capilar		
<input type="checkbox"/> Megacapilares	2.64	,008
<input type="checkbox"/> Desorganización capilar		
<input type="checkbox"/> Microhemorragias	2.33	,01
<input type="checkbox"/> Número de capilares	1.66	,044



*Prognostic Model Based on Nailfold Capillaroscopy for Identifying Raynaud's Phenomenon Patients at High Risk for the Development of a Scleroderma Spectrum Disorder. Ingegnoli et al. Arthritis & Rheumatism 2008.*

# TROMBOFILIA

Mujer 27<sup>a</sup>, auxiliar administrativa (sedentarismo), tabaquismo 1-2 cigs /d

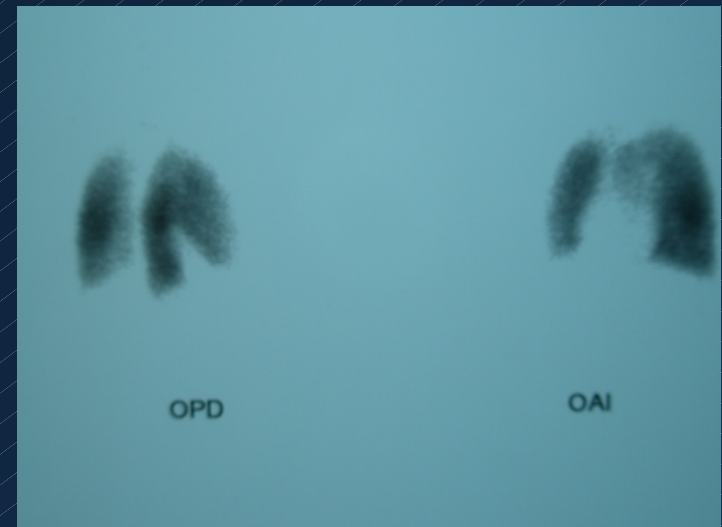
Quiste ovario dcho y quiste dermoide ovario izdo → inicio acp orales.

Sept'09: TVP ILÍACA COMÚN IZDA COMPLICADO CON TEP

Estudio posterior : triple mutación heterocigota a FV Leyden, G20210A protrombina y C677T MTHFR. ANTICOAGULANTE LÚPICO POSITIVO.

POSIBLE CONECTIVOPATÍA:

- ERITEMA MALAR
- LEUCOPENIA
- FOTOSENSIBILIDAD??
- ARTRALGIAS
- XEROFTALMÍA
- RAYNAUD.





**Table II: Inherited and acquired thrombophilic defects, incidence and relative risk for venous thrombosis**

Thrombophilia	Normal population (%)	Relative risk	Venous thrombosis (%)
Factor V Leiden (heterozygous) G1691A	5	7	19–40
Prothrombinmutation (heterozygous G20210A)	3	3	7–16
Factor V L + prothrombinmutation (het.)	< 0,05	20	2
Factor V Leiden (homozygous)	0,02	40	3
<u>Persistently elevated factor VIII</u>	11	5	25
<u>Mild hyperhomocysteinemia (&gt; 15 µmol/l)</u>	5	1,5–2	7
Protein C-deficiency	0,4	7–10	2–5
Protein S-deficiency	0,7–2,3	5–11	1–7
Antithrombin-deficiency	0,1	4–50	1–3
<u>Acquired: Antiphospholipid-antibodies</u>	1–5	5–10	2–10

Seligsohn et al, N Engl J Med 2001; 344: 1222–31 [67]  
 Oger et al, J Thromb Haemost 2007; 4: 793–9 [50]

## Evidence-based indications for thrombophilia screening

E. Lindhoff-Last and B. Luxembourg

Department of Internal Medicine, Division of Vascular Medicine/Haemostaseology, University Hospital, Frankfurt/Main, Germany

SITUACIÓN CLÍNICA	Screening trombofilia?
Prevención primaria ETEV	En todas mujeres previo a ACPo? En mujeres previo a ACPo si AF+ ETEV? Ofrecer info riesgo a mujeres → estudio?

REVIEW



## Should Patients with Venous Thromboembolism Be Screened for Thrombophilia?

James E. Dalen, MD, MPH  
*University of Arizona, Tucson.*



SITUACIÓN CLÍNICA	Screening trombofilia?
Prevención primaria ETEV	En todas mujeres previo a ACPo? En mujeres previo a ACPo si AF+ ETEV? Ofrecer info riesgo a mujeres → estudio?
Prevención secundaria ETEV	En ETEV idiopáticas (no FR predisponentes)?

REVIEW

THE AMERICAN  
JOURNAL of  
MEDICINE®

**Should Patients with Venous Thromboembolism  
Be Screened for Thrombophilia?**

James E. Dalen, MD, MPH  
*University of Arizona, Tucson.*



SITUACIÓN CLÍNICA	Screening trombofilia?
Prevención primaria ETEV	En todas mujeres previo a ACPo? En mujeres previo a ACPo si AF+ ETEV? Ofrecer info riesgo a mujeres → estudio?
Prevención secundaria ETEV	En ETEV idiopáticas (no FR predisponentes)?
Riesgo recurrencia ETEV en pts con trombofilia	Heterocigotos FV Leiden (RR 1.1-1.8) Mutación gen protrombina (RR 1.3-2.3) <b>Elevación F VIII (RR 2.4-18.4)</b> Elevación fibrinógeno RR 1.1-2.8) <b>Síndrome antifosfolípido (RR 2.5)</b> <b>≥ 2 anomalías (RR 1.0-2.7)</b> Mutación FV Leiden + gen protrombina (RR1.4-5.0)

REVIEW

THE AMERICAN  
JOURNAL of  
MEDICINE®

## Should Patients with Venous Thromboembolism Be Screened for Thrombophilia?

James E. Dalen, MD, MPH  
University of Arizona, Tucson.



SITUACIÓN CLÍNICA	Screening trombofilia?
Prevención primaria ETEV	En todas mujeres previo a ACPo? En mujeres previo a ACPo si AF+ ETEV? Ofrecer info riesgo a mujeres → estudio?
Prevención secundaria ETEV	En ETEV idiopáticas (no FR predisponentes)?
Riesgo recurrencia ETEV en pts con trombofilia	Heterocigotos FV Leiden (RR 1.1-1.8) Mutación gen protrombina (RR 1.3-2.3) <b>Elevación F VIII (RR 2.4-18.4)</b> Elevación fibrinógeno RR 1.1-2.8) <b>Síndrome antifosfolípido (RR 2.5)</b> <b>≥ 2 anomalías (RR 1.0-2.7)</b> Mutación FV Leiden (RR 1.4-5.0)
Duración tto anticoagulante oral	No indicado.

The American Journal of Medicine, Vol 121, No 6, June 2008

**Table 6** Suggested Duration of Warfarin Therapy in Patients with Venous Thromboembolism Without Routine Thrombophilia Screening

Clinical Status	Recommended Duration of Warfarin Therapy
Initial VTE with reversible risk factors	3 mo
Initial VTE, idiopathic	1 y
VTE with cancer	Indefinite*
VTE with antiphospholipid syndrome	Indefinite†
≥2 VTE episodes	Indefinite

VTE = venous thromboembolism.

\*Or until cancer resolved.

†Or until condition resolved.

REVIEW

Should Patients with Venous Thromboembolism Be Screened for Thrombophilia?

James E. Dalen, MD, MPH  
University of Arizona, Tucson.





## INDICACIONES ESTUDIO TROMBOFILIA

### Sospecha clínica de Trombofilia

1.- Un único episodio de **TEV idiopático** (no explicable) y los siguientes:

- + H<sup>a</sup> familiar de TEV
- + < 50 años (< 45 años, salvo en sospecha resistencia en > 45 a)
- + Localización inusual: mesentérica, cerebral, renal, a
- + Trombosis venosa masiva
- + Asociación a trombosis arterial, pérdidas fetales y/o complicaciones obstétricas raras
- + Necrosis cutánea inducida por dicumarínicos
- + Trombosis en embarazo, puerperio y tras ACP/THS

2.- Episodios **recurrentes** de trombosis venosa

### Sospecha clínica de Síndrome Antifosfolípídico

1.- En pacientes con ETE:

- + Todas las ETEV **idiopáticas**
- + Las ETEV **secundarias** si:
  - Trombosis arterial y venosa
  - Paciente con ETEV + conectivopatía
- + Arteriales **atípicas**: ACV, TIA o amaurosis fugax en pacientes jóvenes y no aterosclerosos

2.- H<sup>a</sup> previa de **complicaciones obstétricas**:

- + Muertes fetales (> 10<sup>a</sup> sem) inexplicadas
- + 3 o más abortos (< 10<sup>a</sup> sem) consecutivos (?)
- + Eclampsia-Preeclampsia (< 34 sem) severas
- + Retraso crecimiento intrauterino severo
- + Insuficiencia placentaria de origen isquémico
- + Tromboembolismo materno en embarazo

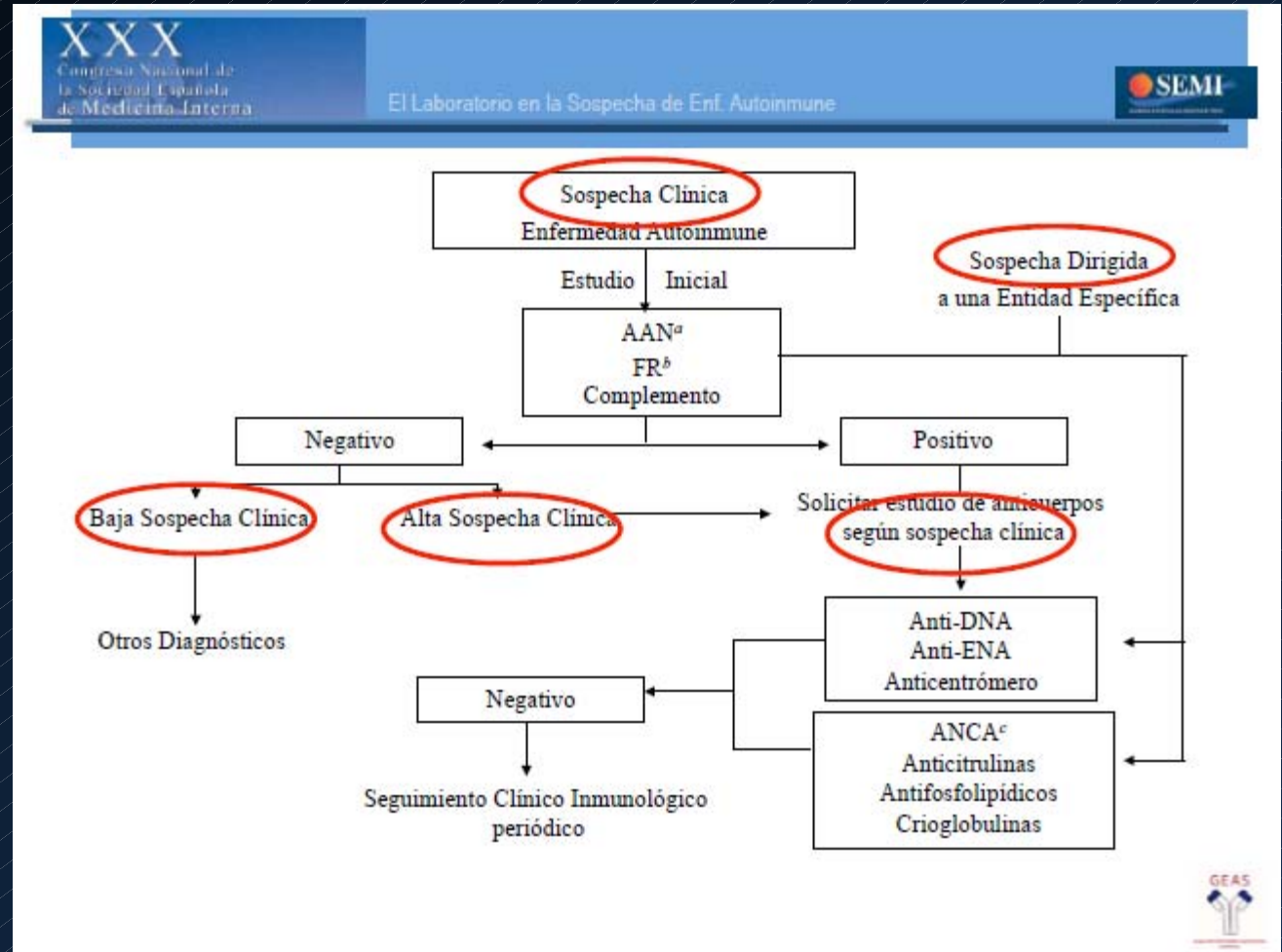
3.- **Conectivopatía diagnosticada o sospechada**:

- + Lupus Eritematoso Sistémico
- + Livedo reticularis
- + Trombopenia, anemia hemolítica
- + TTPa alargado o serología lues FP
- + Enfermedad Neurológica desmielinizante

**PROTOCOLO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO  
DE TROMBOFILIAS-S.A.F.**

**UEAS** 

# Paciente ANA+



# POLIARTRALGIAS

Common Causes of Polyarticular Joint Pain

Disease	Chronology	Inflammation	Distribution			Extra-articular manifestations	Female-to-male ratio
			Pattern	Symmetry	Axial involvement		
Human parvovirus B19 infection	Acute	Yes	Small joints	Yes	No	Lacy rash, malar rash	3:1 to 4:1
Rheumatoid arthritis	Chronic	Yes	Small and large joints	Yes	Cervical	Subcutaneous nodules, carpal tunnel syndrome	3:1 to 4:1
Systemic lupus erythematosus	Chronic	Yes	Small joints	Yes	No	Malar rash, oral ulcers, serositis (pleuritis or pericarditis)	9:1
Osteoarthritis	Chronic	No	Lower extremity joints, proximal and distal interphalangeal joints, first carpometacarpal joint	Yes/No	Cervical and lumbar	None	1:1 to 2:1
Fibromyalgia	Chronic	No	Diffuse	Yes	Yes	Myalgias, tender points, irritable bowel syndrome	9:1
Ankylosing spondylitis	Chronic	Yes	Large joints	Yes	Yes	Iritis, tendonitis, aortic insufficiency	1:1 to 1:5
Psoriatic arthritis	Chronic	Yes	Large and small joints	Yes/No	Yes/No	Psoriasis, dactylitis ("sausage digits") tendonitis, onychodystrophy	1:1

## Diagnostic Approach to Polyarticular Joint Pain

ANNA MIES RICHIE, M.D., and MARK L. FRANCIS, M.D.  
Southern Illinois University School of Medicine, Springfield, Illinois

Am Fam Physician 2003;68:1151-60.



TABLE 4  
Selected Extra-Articular Manifestations Associated with Conditions That Result in Polyarticular Joint Pain\*

Physical finding	Diagnosis to consider	Physical finding	Diagnosis to consider
<b>Skin and mucous membranes</b>			
<b>Rash</b>			
Erythema infectiosum		Telangiectasia	Scleroderma
Reticulated (acy) rash	Human parvovirus B19 infection	Thickened skin	Scleroderma, amyloidosis, eosinophilic fasciitis
Facial exanthem (slapped cheek)	Human parvovirus B19 infection	<b>Hair thinning</b>	
Malar rash	SLE, human parvovirus B19 infection, Lyme disease, rosacea, seborrhea, dermatomyositis	Hypothyroidism, SLE	
<b>Maculotolebral system</b>			
Plaques (scalp, nose, glabial cleft)	Psoriasis	Tender points	Rheumatoid arthritis
Helicoprope	Dermatomyositis	Heberden's nodes (DIP joints)	Osteoarthritis
Erythema chronicum migrans	Lyme disease	Bouchard's nodes (PIP joints)	
Erythema marginatum rheumaticum	Rheumatic fever	Buttresses and Swan-neck deformities	RA, SLE, Thiers-Garcia syndrome
Erythema nodosum	Sarcoidosis, Crohn's disease	Dactylitis ("sausage digit")	Spondyloarthropathies
Pyoderma gangrenosum	BD, RA, SLE, ankylosing spondylitis, sarcoidosis, Wegener's granulomatosis	Ruinitis and enthesitis	Spondyloarthropathies
Palpable purpura	Hypersensitivity vasculitis, Schönlein-Henoch purpura, PAN	<b>Constitutional conditions</b>	
Urticaria	Anti-phospholipid-antibody syndrome, vasculitis, cholesterol emboli	Fever	Bacterial or viral infection, Still's disease, subacute bacterial endocarditis, neoplasm
<b>Lesions</b>			
Keratoderma blennorrhagicum	Reactive arthritis, psoriatic arthritis	Bradycardia	Hypothyroidism
Discoid skin lesions	Discoid lupus erythematosus, SLE, sarcoidosis	<b>Cardiovascular system</b>	
Gotttron's papules or plaques	Dermatomyositis	Mitral regurgitation and stenosis	Rheumatic fever
Walloppathia on erythematous base	Gonococcal arthritis	Aortic regurgitation	Ankylosing spondylitis, rheumatic fever, relapsing polychondritis, reactive arthritis, Marfan syndrome, Takayasu's arteritis
<b>Eyes</b>			
Iritis or uveitis	Spondyloarthropathies, sarcoidosis, Wegener's granulomatosis	Cardiomyopathy	Viral infection, amyloidosis, sarcoidosis, SLE, polymyositis
Conjunctivitis	Spondyloarthropathies, SLE, Wegener's granulomatosis	New murmur, fever	Bacterial endocarditis, rheumatic fever
Cyloid bodies (retinal exudates)	SLE	Diminished peripheral pulses	Giant cell arteritis, Takayasu's arteritis
Scleritis	RA, relapsing polychondritis	<b>Gastrointestinal system</b>	
Ischemic optic neuritis	Giant cell arteritis, Wegener's granulomatosis	Splenomegaly	Riley's syndrome, tumor-associated arthritis
<b>Ear, nose, and throat</b>			
Oral ulcers	SLE, Behçet's syndrome, reactive arthritis, Wegener's granulomatosis	Hepatomegaly	Whipple's disease, hemochromatosis, amyloidosis, Wilson's disease
Parotid enlargement	Sjögren's syndrome, sarcoidosis	Positive fecal occult blood test	BD
Macroglossia	Amyloidosis	<b>Genitourinary system</b>	
Scalp tenderness	Giant cell arteritis	Prostatitis	Reactive arthritis, ankylosing spondylitis
Bloody or severe sputum	Wegener's granulomatosis	Urethritis or cervicitis	Reactive arthritis, gonococcal arthritis
Inflammation of ear lobe	Relapsing polychondritis	Scrotal or vulvar ulcers	Behçet's syndrome
<b>Nails</b>			
Onycholysis	Psoriatic arthritis, hyperthyroidism	Hypogonadism	Hemochromatosis
Pitting	Psoriatic arthritis	Balanitis circinata	Reactive arthritis
Clubbing	BD, Whipple's disease, hyperthyroidism	<b>Neurologic system</b>	
Nodules	RA, gout, Whipple's disease, rheumatic fever, amyloidosis, sarcoidosis	Entrapment neuropathies	RA, hypothyroidism, hyperparathyroidism
Tophi	Gout	Facial palsy	Lyme disease
Jaundice	Hepatitis, hemochromatosis	Peripheral neuropathy	SLE, amyloidosis
Hyperpigmentation	Whipple's disease, hemochromatosis	Chorea	Anti-phospholipid-antibody syndrome, SLE, rheumatic fever
		Mononeuritis multiplex	RA, SLE, Lyme disease, vasculitis (e.g., PAN)
		Seizures	SLE
		Lymphadenopathy	Tumor-associated arthritis, SLE

SLE = systemic lupus erythematosus; BD = inflammatory bowel disease; RA = rheumatoid arthritis; PAN = polyarteritis nodosa; DIP = distal interphalangeal; PIP = proximal interphalangeal.

\*—The clues listed in this table are not, in themselves, diagnostic or complete; they are presented for illustrative purposes only.

## Diagnostic Approach to Polyarticular Joint Pain

ANNA MIES RICHIE, M.D., and MARK L. FRANCIS, M.D.  
Southern Illinois University School of Medicine, Springfield, Illinois

Am Fam Physician 2003;68:1151-60.

Exploración		Diagnósticos a considerar
PIEL	Rash malar	LES, PMDM, parvovirus B19, Lyme, rosácea, seborrea
	Heliotropo, Gottron	DM
	Eritema nodoso	Sarcoidosis, Crohn, Behçet, LES
	Pioderma gangrenoso	EII, AR, LES, espondiloartropatías, Wegener
	Púrpura	Vasculitis, Schoenlein, PAN
	Lívido reticularis	SAF, PAN, vasculitis
	Lesiones discoides	LES, sarcoidosis
	Telangiectasias	ESP
	Induración cutánea	ESP, amiloidosis, fascitis eosinofílica
	Úlceras genitales	Behçet
OJOS	Iritis o uveítis	Sarcoidosis, Wegener, espondiloartropatías
	Conjuntivitis	LES, Wegener, espondiloartropatías
	Exudados retinianos	LES
	Escleritis	AR, PCR
	Neuritis óptica isquémica	ACG, Wegener

Exploración		Diagnósticos a considerar
ORL	Úlceras orales	LES, Behçet, Wegener
	Tumefacción parotídeas	Sjögren, sarcoidosis
	Macroglosia	Amiloidosis
	Sinusitis	Wegener
	Condritis auricular	PCR
	Neuropatía periférica	LES, amiloidosis
Neuro	Corea	LES, SAF
	Mononeuritis múltiple	AR, LES, Lyme, vasculitis
	Convulsiones	LES



# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas

TABLE 5  
Findings of Laboratory and Imaging Tests and Associated Conditions That Result in Polyarticular Joint Pain

Laboratory or imaging test	Condition	Laboratory or imaging test	Condition
Complete blood count		Antinuclear antibody	Healthy persons; SLE, RA, scleroderma, Sjögren's syndrome, vasculitis, polymyositis, medications, many nonrheumatic causes
Anemia	Many inflammatory arthritides, especially SLE, RA, IBD, and human parvovirus B19 infection	Hepatic transaminase: elevated aspartate transaminase or alanine transaminase	SLE, PAN, sarcoidosis, hemochromatosis, Sjögren's syndrome, infectious hepatitis, polymyositis
Thrombocytopenia	SLE, human parvovirus B19 infection	Urinalysis	
Thrombocytosis	Acute-phase reaction, vasculitis, infection	Hematuria	SLE, Wegener's granulomatosis, PAN
Leukopenia	SLE, RA, Felty's syndrome, Sjögren's syndrome, human parvovirus B19 infection	Proteinuria	SLE; Wegener's granulomatosis, amyloidosis
Leukocytosis	RA, vasculitis, reactive arthritis, infection	Elevated alkaline phosphatase	Bone metastases, Paget's disease, osteomalacia, PMR, ankylosing spondylitis, hyperparathyroidism
Eosinophilia	SLE, RA, IBD, sarcoidosis, dermatomyositis, scleroderma, Churg-Strauss syndrome, PAN, eosinophilic fasciitis, cholesterol emboli	Electrocardiogram: atrioventricular block	Lyme disease, neonatal lupus, ankylosing spondylitis
Chest radiograph		Double-stranded DNA	SLE, especially lupus nephritis
Infiltrates or nodules	RA, sarcoidosis, Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome	Anti-SS-A (anti-Ro) and anti-SS-B (anti-La) antibodies	Sjögren's syndrome, SLE; healthy persons
Serositis	SLE, RA	HLA-B27	Healthy persons; spondyloarthropathies, reactive arthritis
Upper lobe fibrosis	Ankylosing spondylitis	Elevated uric acid	Gout, psoriatic arthritis, Paget's disease; healthy persons
Diffuse fibrosis	RA, scleroderma, polymyositis	False-positive VDRL	SLE, anticardiolipin antibody syndrome
Rheumatoid factor	Healthy persons; RA, SLE, Sjögren's syndrome, sarcoidosis, reactive arthritis, PMR, polymyositis, psoriatic arthritis, endocarditis, chronic infections, cancer, chronic liver disease, many nonrheumatic causes	Cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic autoantibody (c-ANCA)	Wegener's granulomatosis
Joint aspiration		Elevated creatinine	SLE, Wegener's granulomatosis, vasculitis
Culture	Infection	Elevated creatine kinase (CPK)	Polymyositis, dermatomyositis, hypothyroidism
Crystals	Gout, pseudogout	Elevated calcium	Hyperparathyroidism, cancer, sarcoidosis
White blood cell count	Inflammation: > 2,000 per mm <sup>3</sup> (2 × 10 <sup>9</sup> per L) Probable infection: > 50,000 per mm <sup>3</sup> (50 × 10 <sup>9</sup> per L)		
Inflammatory markers: elevated erythrocyte sedimentation rate or C-reactive protein (CRP)	Infection, most inflammatory arthritides, advanced age, PMR, giant cell arteritis, cancer, anemia, pregnancy, menses		

SLE = systemic lupus erythematosus; RA = rheumatoid arthritis; IBD = inflammatory bowel disease; PAN = polyarteritis nodosa; PMR = polymyalgia rheumatica.

- RFAs
- Trombocitopenia, leucopenia
- Anemia proceso crónico
- Eosinofilia
- Hipocomplementemia
- Hipergammaglobulinemia
- Enzimas hepáticas
- HLA B51, B27
- Autoinmunidad

**ANA**  
**nDNA**

**ENAs:**

**Ro**

**La**

**RNP**

**Sm**

**Scl'70**

**Jo1**

**AAF:**

**IgG**

**ACL**

**IgM**

**ACL**

**IgG AB2**

**IgM**

**AB2**

**OTROS**

**:**

**ANCAs**

**Crios**

**AMA**

**ASMA**

**PACA**

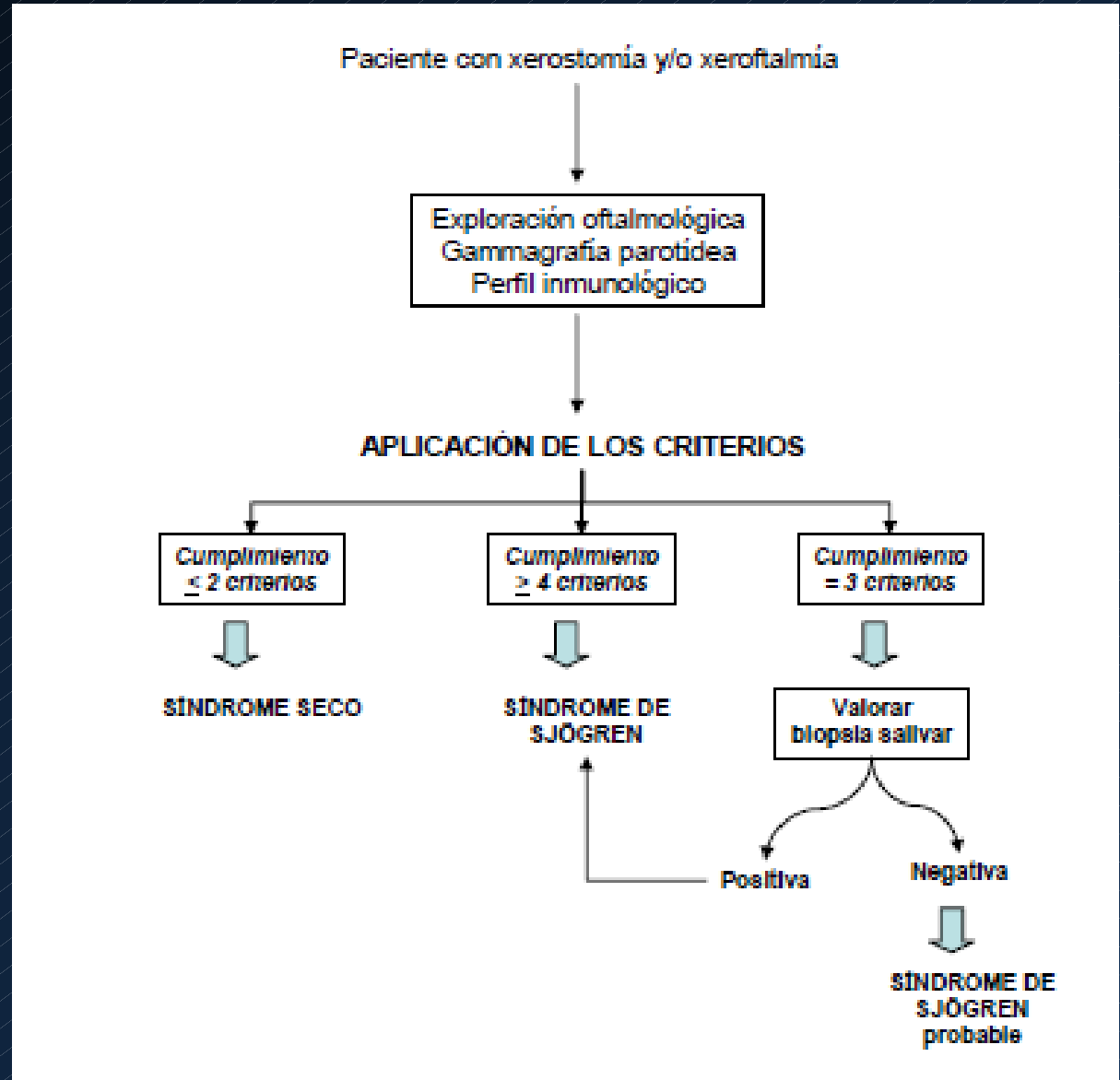
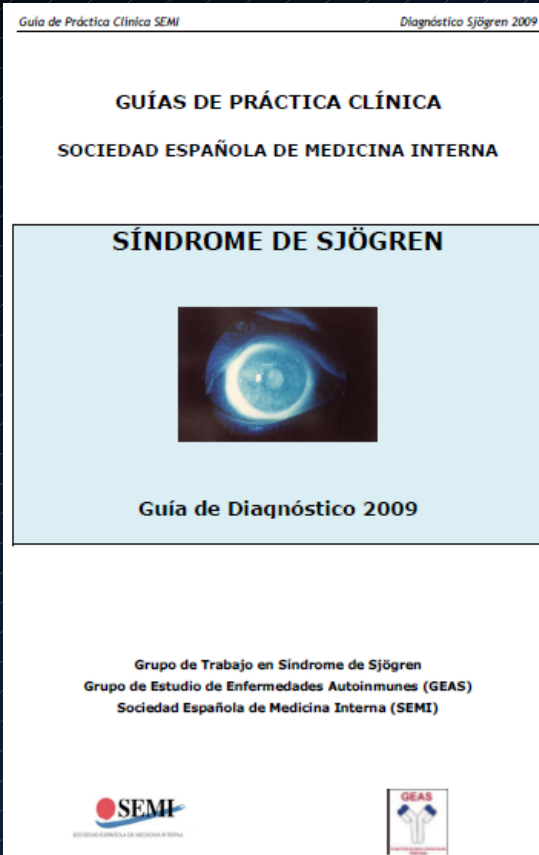
**AL**

## Diagnostic Approach to Polyarticular Joint Pain

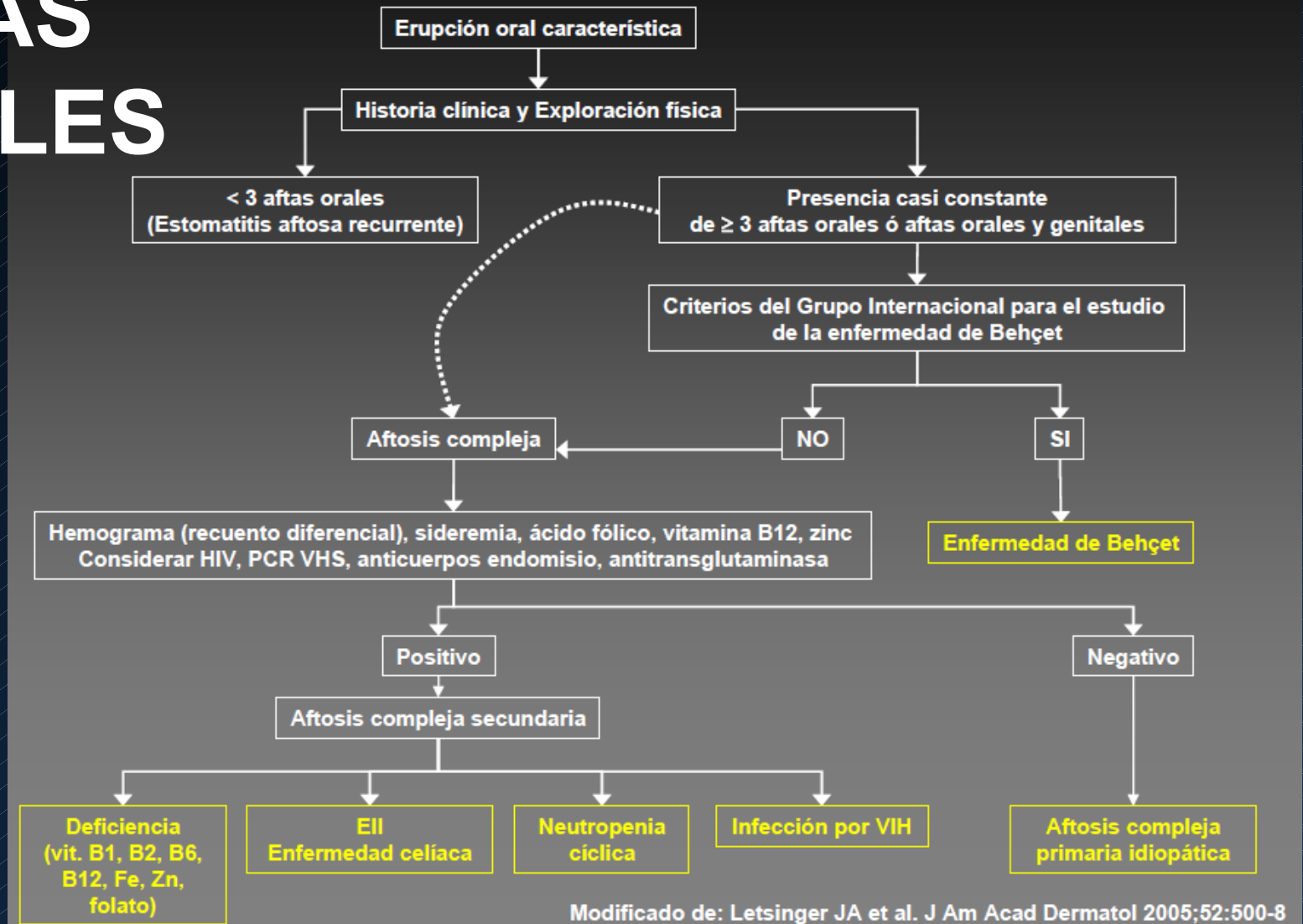
ANNA MIES RICHIE, M.D., and MARK L. FRANCIS, M.D.  
Southern Illinois University School of Medicine, Springfield, Illinois

Am Fam Physician 2003;68:1151-60.

# SÍNDROME SECO



# AFTAS ORALES



Modificado de: Letsinger JA et al. J Am Acad Dermatol 2005;52:500-8

Tomado del Dr. Gerard Espinosa, congreso SEMI 2009 Valencia  
[www.fesemi.org/congresos/congresos\\_semi/previos/ponencias\\_xxx\\_semi.php](http://www.fesemi.org/congresos/congresos_semi/previos/ponencias_xxx_semi.php)



# ANCA+

Órganos	PAM	WEGENER	CHURG-STRAUSS
<b>Pulmón</b>	Tos, hemoptisis, infiltrados Rx		Asma
<b>Riñón</b>	Proteinuria y/o hematuria y/o IR (GNRP)		HTA con/sin alt sedimento
<b>ORL</b>	Rinorrea purulenta-sanguinolenta, sinusitis, otitis media, úlceras mucosa oral y nasal		Pólipos nasales, sinusitis recurrente, rinitis alérgica
<b>Ojo</b>	Uveítis, conjuntivitis, epiescleritis, proptosis ocular (masa retroorbitaria)		
<b>Corazón</b>	Miocarditis, pericarditis, alt conducción, isquemia coronaria		
<b>Neurológico</b>	Mononeuritis múltiple, polineuropatía		
<b>Piel</b>	Púrpura palpable, nódulos, úlceras cutáneas, lívedo reticularis		
<b>Sistémico</b>	FOD, pérdida peso, aumento RFAs		
<b>Locomotor</b>	Poliartralgias/poliartritis simétricas, mialgias		

# ANCA+

Órganos	PAM	WEGENER	CHURG-STRAUSS
<b>Pulmón</b>	Tos, hemoptisis, infiltrados Rx		Asma
<b>Riñón</b>	Proteinuria y/o hematuria y/o IR (GNRP)		HTA con/sin alt sedimento
<b>ORL</b>	Rinorrea purulenta-sanguinolenta, sinusitis, otitis media, úlceras mucosa oral y nasal		Pólipos nasales, sinusitis recurrente, rinitis alérgica
<b>Ojo</b>	Uveítis, conjuntivitis, epiescleritis, proptosis ocular (masa retroorbitaria)		
<b>Corazón</b>	Miocarditis, pericarditis, alt conducción, isquemia coronaria		
<b>Neurológico</b>	Mononeuritis múltiple, polineuropatía		
<b>Piel</b>	Púrpura palpable, nódulos, úlceras cutáneas, lívedo reticularis		
<b>Sistémico</b>	FOD, pérdida peso, aumento RFAs		
<b>Locomotor</b>	Poliartralgias/poliartritis simétricas, mialgias		



# ABORDAJE MULTISISTÉMICO

♀ 82a

Ingreso por disnea 1-2m evolución,  
sospecha Insuficiencia Cardíaca

Ecocardiograma: PAPs 102 mm Hg

Raynaud desde aprox 40<sup>a</sup>

Calcinosis, telangiectasias, esclerodactilia,  
tumefacción articular

**ANA+ CENTRÓMERO**



**ESCLERODERMIA LIMITADA CON HTAP**

# ABORDAJE MULTISISTÉMICO

♂ Varón 55a

**VASCULITIS C-ANCA+:**

**AFECTACIÓN ORL:** IQ desviación tabique nasal junio'10.

Rinitis alérgica (congestión nasal 2ª evolución)

**CUTÁNEA :** marzo'10 : úlceras 2m evolución: lesión puntiforme eritematosa --> ampollas hemorrágicas --> úlceras cutáneas --> resolución. C-ANCA+. Biopsia: VASCULITIS NEROTIZANTE

y **PULMONAR:** Nódulos bilaterales, condensación LSD, vidrio deslustrado.

**Además...:** HTA, ENOLISMO, ELEVACIÓN GOT, GPT, HIPERCOLESTEROLEMIA



Control por:

ORL

DERMATOLOGÍA

RESPIRATORIO

DIGESTIVO

CARDIOLOGÍA O ENDOCRINOLOGÍA







# IMPORTANCIA SGTO EN EAIS

- “BROTOS”, URGENCIAS
  - EMBARAZOS
  - ABORTOS
  - ÚLCERAS DIGITALES
  - TROMBOSIS
  - TOXICIDAD FARMACOLÓGICA (INMN-)
- ¡¡POLÍTICA DE PUERTAS ABIERTAS!!





# CONSULTA DE ENFERMERÍA

REVISIÓN PREVIA PACIENTES CON EL MÉDICO  
REVISIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE  
EFECTOS SECUNDARIOS MEDICACIÓN  
SÍNTOMAS “ OCULTOS”

EXPLORACIÓN : TA,  
LESIONES CUTÁNEAS, EDEMAS ...

REVISIÓN DE ANALÍTICAS:

Anemia, leucocitos, plaquetas

VSG, GOT, GPT

Hematuria, función renal

Niveles de fármacos ( FK506, CSA)

TPMT (→ cálculo dosis AZT)



ADHERENCIA AL TTO.

NUEVA PETICIÓN DE ANÁLISIS Y NUEVA CITA

INFORME DE ENFERMERÍA

EVALUACIÓN CON EL MÉDICO

# CONSULTA DE ENFERMERÍA

**LLAMADAS TELEFÓNICAS, E-MAILS**

**GESTION DE PRUEBAS Y CITAS**

**REVISIÓN ANALÍTICAS Y PRUEBAS PDTEs**

**ALTAS PROGRAMADAS**

**MANTOUX, PATERGIA, MAPAS**

**APOYO EN CONSULTA GESTACIÓN EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES**

**COLABORACIÓN EN ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN**

**RELACIÓN Y COLABORACIÓN CON LAS ASOCIACIONES**



# MENSAJES PARA LLEVAR A CASA

EAIS CON SÍNTOMAS GUÍA MUY VARIADOS

+ FRECUENTES:

Lesiones cutáneas

Raynaud

Trombofilia

Poliartralgias

ANA+, AAF+

Sdme seco

IMPORTANCIA

SEGUIMIENTO, GUIADO X

LA CLÍNICA

ABORDAJE

MULTIDISCIPLINAR Y VISIÓN

MULTISISTÉMICA:

PAPEL FUNDAMENTAL

MEDICINA INTERNA



# SGTO EAIS



**MUCHAS GRACIAS**

# *Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas*

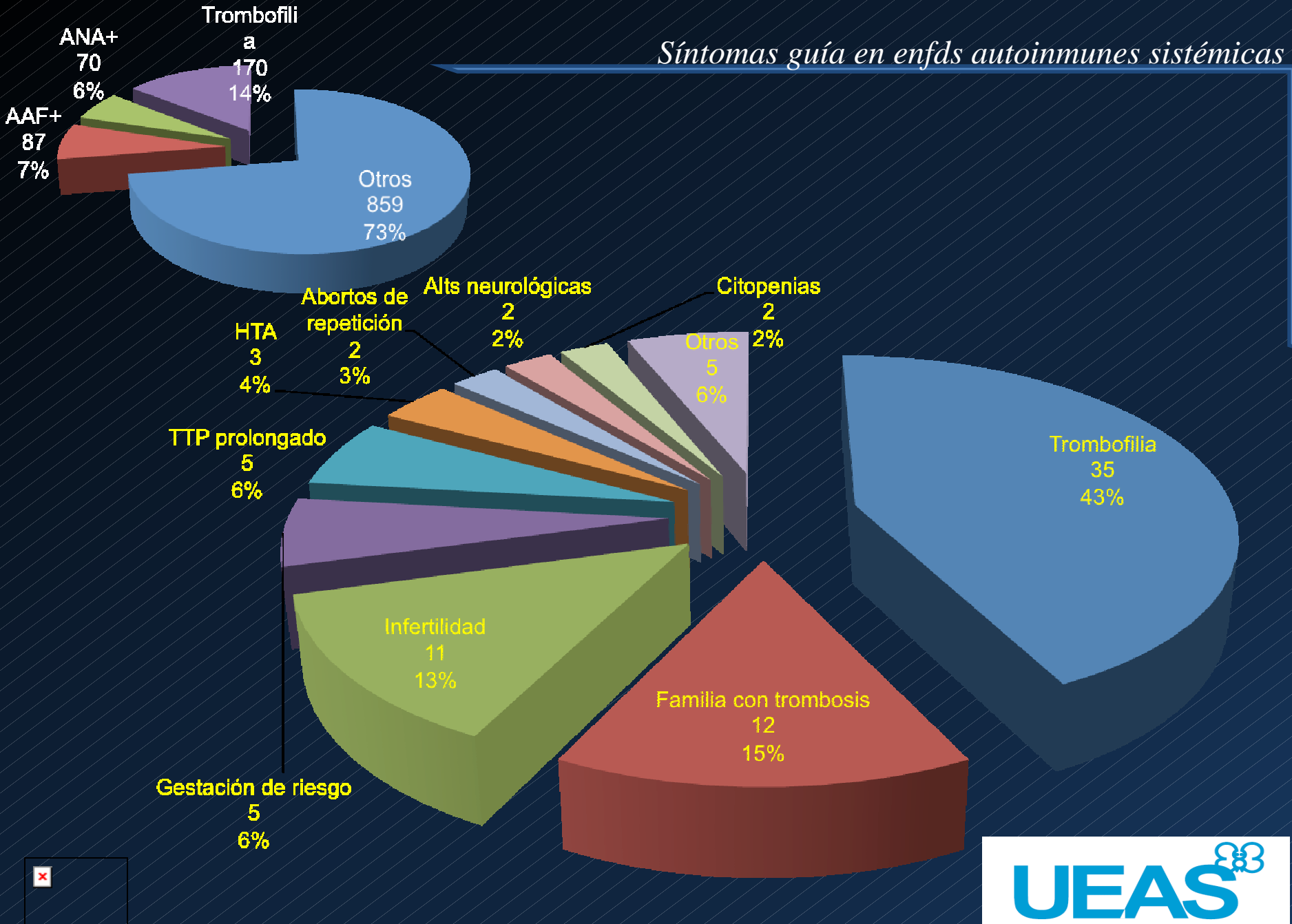




# *Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas*

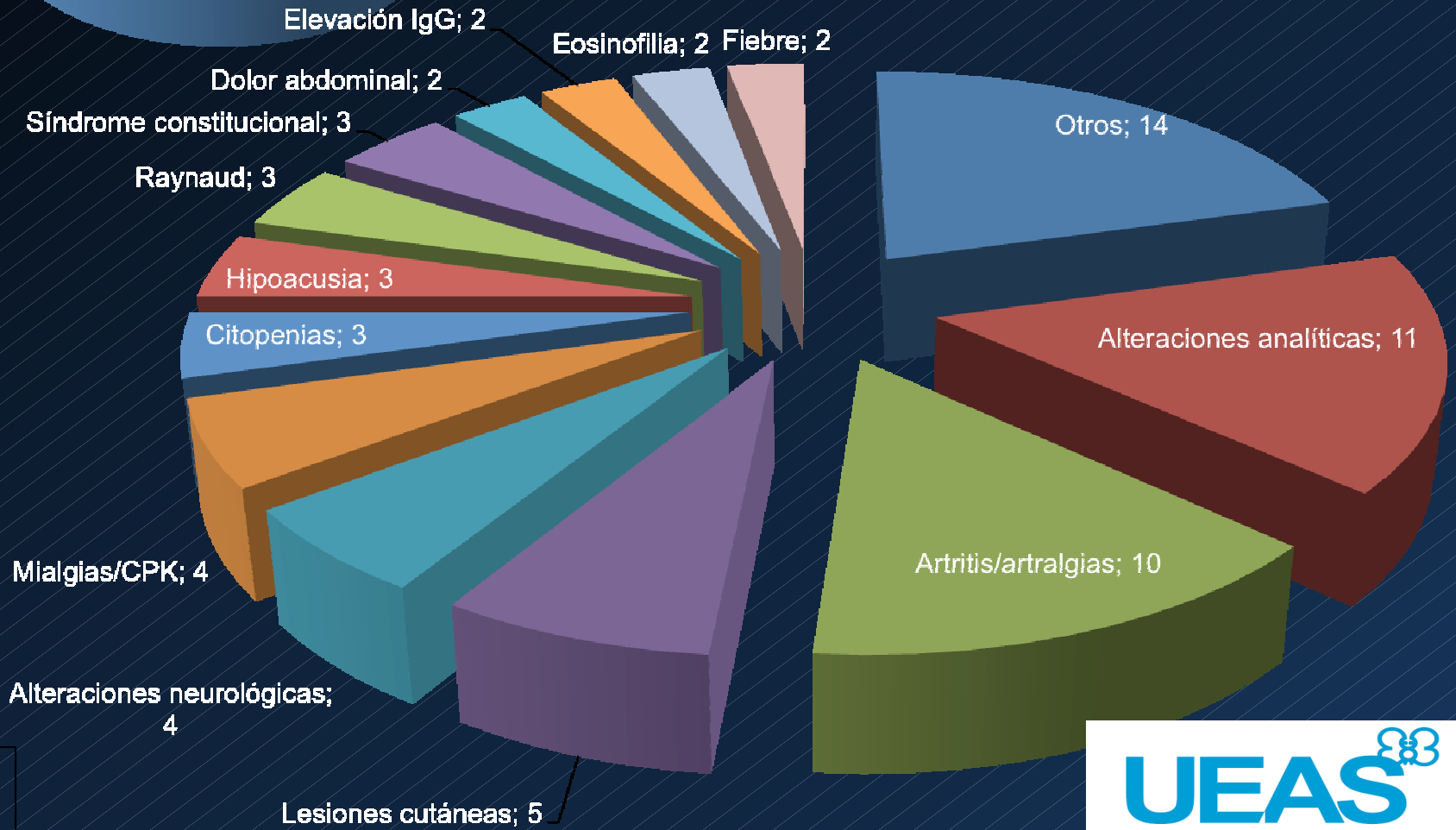
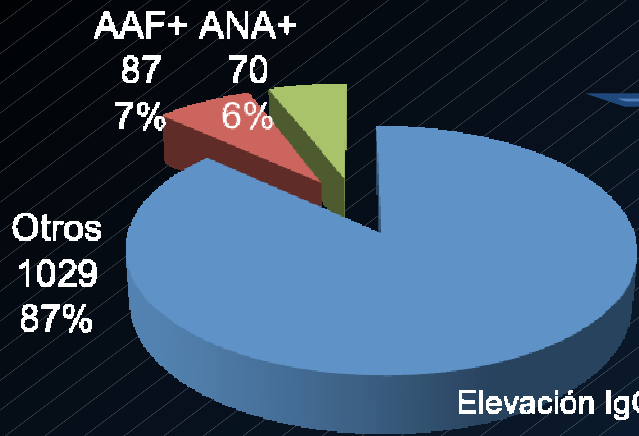


# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas



Pacientes AAF+ UEAS Jun'07 → Oct'10

# Síntomas guía en enfds autoinmunes sistémicas



Pacientes ANA+ UEAS Jun'07 → Oct'10

