Trabajo

 extraclase

 de

 reumatología.

Tema :Enfermedades generales del tejido conectivo.

Integrantes: Roxana María Álvarez Céspedes .

Leydis Hernández Núñez.

Grupo 19

Enfermedad mixta del tejido conectivoConceptoFue descrita por Sharp y colaboradores en 1972. Se caracteriza por la presencia de manifestaciones clínicas bien definidas de dos o más enfermedades reumáticas como esclerosis sistémica, LES, polimiositis o dermatomiositis y artritis reumatoide, asociadas a títulos elevados de anticuerpos contra una ribonucleoproteína nuclear (anti-U1-RNP). EpidemiologíaLa enfermedad es poco frecuente, pero afecta a los diferentes grupos poblacionales por igual. Se observa con mayor frecuencia en el sexo femenino y puede aparecer a cualquier edad, teniendo mayor incidencia entre la segunda y cuarta década de la vida.

PatogeniaLa patogenia de la enfermedad es desconocida, pero se considera como una enfermedad autoimmune debido a que se involucran varios factores. El factor inmunológico comprende la presencia de anticuerpos contra una ribonucleoproteína, específicamente hacia la fracción denominada U1-RNP. Existe intensa hipergammaglobulinemia, con hipocomplementemia ligera o moderada. Durante la enfermedad activa se detectan complejos inmunitarios circulantes, hay depósito de IgG, IgM y complemento en la pared de los vasos sanguíneos, fibras musculares y membrana basal glomerular.En relación con el factor genético, se ha determinado la asociación con HLA-DR4 y en algunos casos se detecta el DR5. Sin embargo, no se puede excluir que haya otros alelos relacionados con las entidades integrantes de la enfermedad.

Cuadro clínicoLa enfermedad cursa con una amplia Gama de manifestaciones clínicas. El inicio suele ser insidioso y simular otras afecciones. Las principales manifestaciones consisten en el fenómeno de Raynaud, síntomas osteomioarticulares, tumefaccion de los dedos de las manos con aspecto de embutido o salchicha, úlceras isquémicas en la punta de los dedos, artritis, generalmente simétrica, no deformante pero en ocasiones puede producir cambios erosivos y deformación, similar a la artritis reumatoide, afecta sobre todo las articulaciones interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, muñecas y rodillas. El daño muscular en forma de miositis es precoz y afecta la cintura pélvica con mayor frecuencia que la escapular, la debilidad muscular es proximal, con o sin hipersensibilidad. Los síntomas digestivos son frecuentes y hay disfagia, pirosis, reflujo gastroesofágico, trastornos dispépticos, puede haber hepatomegalia, trastornos intestinales como constipación, aunque en ocasiones puede alternar con crisis de diarrea. También puede cursar con síntomas respiratorios Como tos, disfonía, disnea espontánea. Los síntomas cardiovasculares son menos frecuentes y puede aparecer pericarditis, miocarditis como causa de insuficiencia cardiaca congestiva, e insuficiencia aórtica. Se puede encontrar anemia, linfadenopatías y esplenomegalia. El sistema nervioso es afectado con poca frecuencia y la neuralgia del trigémino es el hallazgo más usual; puede aparecer infarto cerebral, neuropatía periférica y psicosis. Entre las principales manifestaciones generales se observa fiebre y fatiga. Exámenes complementarios‒Hemograma completo: Con frecuencia se observa anemia normocítica hipocrómica, trombocitopenia y leucopenia que interesa principalmente la serie linfocítica. ‒ Velocidad de sedimentación globular: Está casi siempre acelerada.‒ Enzimas musculares séricas: Estas se encuentran elevadas debido al daño muscular, en particular la creatinfosfocinasa (CPK) y sus isoenzimas; existen otras, como la aldolasa, transaminasas, lactato deshidrogenasa, que se hallan elevadas, aunque son menos específicas que la CPK.‒ Radiografía de tórax: Al inicio los signos radiográficos suelen ser escasos, pero en etapas más avanzadas de la enfermedad pueden aparecer infiltrados intersticiales difusos y pleuritis, imagen en vidrio esmerilado y fibrosis pulmonar.

‒Biopsia renal: Se puede detectar hipocelularidad mesangial, glomerulonefritis focal, membranosa, membranoproliferativa y, con menor frecuencia, lesiones vasculares proliferativas.

‒ Estudios inmunológicos: En esta enfermedad el patrón inmunológico es heterogéneo y complejo. Se pueden detectar anticuerpos contra un antígeno ribonucleoproteico (RNP), específicamente su fracción U1-RNP, con títulos elevados (más de 1:1 600), lo que constituye el indicador inmunitario propio de esta enfermedad. Con menos frecuencia, pueden encontrarse otros anticuerpos antinucleares (entre ellos el anti-ADN nativo) y el factor reumatoide. Se pueden identificar anticuerpos dirigidos frente a ARN específico (TS1-ARN) que son indicadores de actividad de la enfermedad y se asocian a manifestaciones clínicas relacionadas con el lupus, como nefropatía y proteinuria. A veces se detectan anticuerpos antifosfolipídicos. También se puede hallar hipergammaglobulinemia (por lo general intensa) e hipocomplementemia ligera o moderada. ‒ Electromiografía: Muestra la típica tríada miopática de los potenciales de acción de la unidad motora.

DiagnósticoDiagnóstico positivoPara realizar el diagnóstico de la enfermedad se deben tener en cuenta los criterios diagnósticos establecidos por Alarcón-Segovia (1987): 1. Criterio serológico: Anticuerpos anti-U1-RNP positivos con títulos en la hemaglutinación >1:1 600.

2. Criterios clínicos: a) Edema de las manos. b) Sinovitis. c) Miositis. d) Fenómeno de Raynaud. e) Acroesclerosis. Requerimientos:‒ Criterio serológico. ‒ Al menos 3 criterios clínicos. ‒ La asociación de edema de las manos, fenómeno de Raynaud y la acroesclerosis requiere al menos otro criterio más. Diagnóstico diferencialSe debe establecer con diversas enfermedades como LES, artritis reumatoide, esclerodermia, dermatomiositis, polimiositis, vasculitis, síndromes mieloproliferativos, entre otras.

TratamientoDebido a la diversidad de las manifestaciones clínicas y al curso heterogéneo de la enfermedad, el tratamiento debe individualizarse, considerando la gravedad de la afección y los órganos dañados.

1. En los casos leves con manifestaciones inflamatorias musculares hay que disminuir la actividad física hasta que desaparezca la inflamación y se pueden indicar diversos fármacos2. Los antiinflamatorios no esteroideos constituyen la primera línea de tratamiento.3. Otra alternativa son los antipalúdicos como la hidroxicloroquina a una dosis de 200-400 mg/día y en algunos casos hay que asociar quinacrina a una dosis de 100 mg/día.

4. Los esteroides constituyen otra línea de tratamiento con la finalidad de inducir la remisión; se comienza con dosis altas de metilprednisolona intravenosa de 250-500 mg/día durante 3 días o 30-60 mg/día de prednisona oral o su equivalente, hasta la normalización de las enzimas y la mejoría clínica. En ocasiones los enfermos responden adecuadamente a la prednisona con dosis de 15-30 mg diarios. Se pueden llegar a emplear los inmunosupresores y la inmunoglobulina intravenosa. 5. En los pacientes con miositis estable, el entrenamiento muscular con ejercicios contra resistencia es seguro, no reactiva la enfermedad y mejora la función muscular.6. En los pacientes con manifestaciones extramusculares están indicados los inmunosupresores. El methotrexato oral o intramuscular a una dosis de 7,5-10 mg semanal controla la actividad de la enfermedad y permite una disminución rápida de la dosis de esteroides. En caso de no conseguir la remisión, se puede añadir azatioprina oral a razón de 2 mg/kg/día o ciclosporina A por vía oral hasta una dosis de 5 mg/kg/día. Se pueden utilizar la ciclofosfamida a dosis de 500 mg al mes por vía intravenosa durante un periodo de 3-6 meses; el micofenolato oral a la dosis de 1-2 g/día; el tacrolimus también por vía oral en dosis de 3 mg/día; la leflunomida oral a dosis de 20 mg/día, los cuales pueden ser eficaces, aunque en la mayoría de los casos la toxicidad es importante.

7. Otra alternativa terapéutica es la inmunoglobulina administrada por vía intravenosa a razón de 2 g/kg/día durante 5 días cada mes y el uso de las terapias biológicas.

Complicaciones :

La enfermedad mixta del tejido conectivo puede tener serias complicaciones, algunas de las cuales pueden ser fatales. Las complicaciones incluyen las siguientes:

Presión arterial alta en los pulmones (hipertensión pulmonar). Esta afección es una de las principales causas de muerte en personas con enfermedades mixtas del tejido conectivo.

Enfermedad pulmonar intersticial. Este grupo grande de trastornos puede ocasionar cicatrices en los pulmones, lo cual afecta la capacidad para respirar.

Enfermedad cardíaca. Partes del corazón pueden agrandarse, o se puede presentar una inflamación alrededor del corazón. Puede producirse una insuficiencia cardíaca.

Daño renal. Alrededor de un cuarto de las personas con enfermedades mixtas del tejido conectivo desarrollan problemas de riñón. EL compromiso renal es generalmente leve, pero puede conducir a una insuficiencia renal.

Lesiones en el tracto digestivo. Comúnmente, la enfermedad mixta del tejido conectivo afecta al tracto digestivo. Podrías tener dolor abdominal y problemas para tragar y digerir la comida.

Anemia. Alrededor del 75 % de las personas con enfermedades mixtas del tejido conectivo tienen anemia por deficiencia de hierro.

Muerte del tejido. Aquellas personas que tienen un grado grave de la enfermedad de Raynaud pueden tener gangrena en los dedos.

Pérdida auditiva. En un pequeño estudio se informó pérdida auditiva en casi la mitad de los pacientes que tenían la enfermedad del tejido conectivo mixto. Se deben hacer más investigaciones para entender esta relación.

Lesión en los nervios. El síndrome de Sjogren puede afectar al nervio que lleva las sensaciones desde la cara hasta el cerebro (nervio trigémino). Si tienes neuralgia del trigémino, incluso una leve estimulación de tu cara, como el cepillado de los dientes o el maquillaje, puede desencadenar una sacudida de dolor intenso.