

MANUAL DE
REUMATOLOGÍA

AMIR



RM

7.^a Edición

ENARM Total.com

BIENVENIDO AL MANUAL AMIR

Lee estas instrucciones antes de empezar a navegar.



Esta publicación solo se puede leer en formato vertical.

**Índice**

Desde cualquier punto de la publicación podrás acceder al índice general de la publicación pulsando este icono.

**Capítulos**

Para avanzar o retroceder de un capítulo a otro deberás desplazarte de izquierda a derecha o viceversa.

**Capítulos**

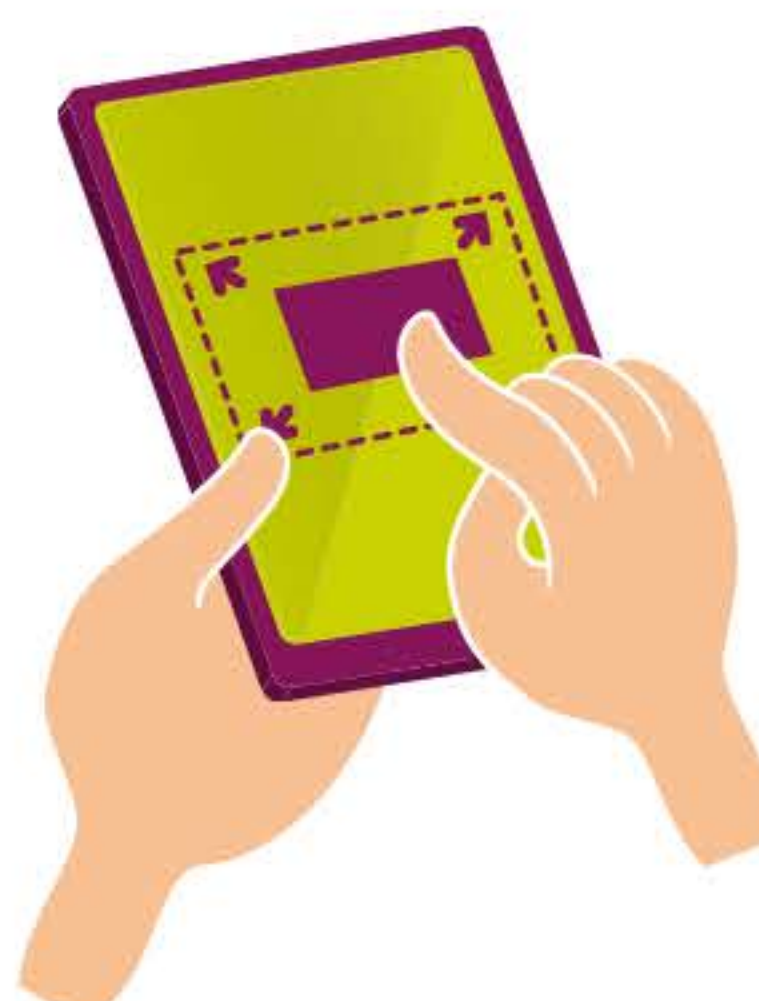
Para ver el contenido de un capítulo deberás desplazarte de arriba a abajo.

**Zoom**

Podrás hacer zoom sobre cualquier contenido. Para ello, deberás abrir los dedos pulgar e índice.

**Zoom**

Para reducir la visión deberás hacer el gesto contrario.

**Imágenes y preguntas MIR**

Todas las imágenes, tablas, enfoques MIR, recuerdos y reglas mnemotécnicas pueden agrandarse. Sólo debes pulsar sobre ellas para verlas a mayor tamaño.

Y pulsando en las preguntas MIR podrás ver la pregunta completa (enunciado, opciones y respuesta correcta).

**Cerrar**

Pulsando este icono cierras las ventanas emergentes que tengas abiertas.

**RM**

REUMATOLOGÍA

AUTORES

Dirección editorial

BORJA RUIZ MATEOS (3)
 JAIME CAMPOS PAVÓN (9)
 EDUARDO FRANCO DÍEZ (12)
 AIDA SUÁREZ BARRIENTOS (2)

JORGE ASO VIZÁN (9)
 VIVIANA ARREO DEL VAL (15)
 IRENE SÁNCHEZ VADILLO (15)

Autores

DAVID BERNAL BELLO (18)
 CHAMAIDA PLASENCIA RODRÍGUEZ (15)
 MIRIAM ESTÉBANEZ MUÑOZ (15)
 FELISA VÁZQUEZ GÓMEZ (9)
 MARÍA JURADO TABARES (39)

EDUARDO FRANCO DÍEZ (12)
 BORJA RUIZ MATEOS (3)
 EUSEBIO GARCIA IZQUIERDO (23)
 CLARA COCHO SANTALLA (58)
 DAVID SACEDA CORRALO (12)

Relación general de autores

ADRIANA PASCUAL MARTÍNEZ (1)
 AIDA SUÁREZ BARRIENTOS (2)
 ALBERTO CECCONI (3)
 ALBERTO LÓPEZ SERRANO (4)
 ALBERTO TOUZA FERNÁNDEZ (5)
 ALICIA PÉREZ PÉREZ (3)
 ANA DELGADO LAGUNA (6)
 ANA MARÍA RAMOS LEVÍ (3)
 ANDRÉS CRUZ HERRANZ (7)
 ÁNGEL ALEDO SERRANO (3)
 ÁNGELA RIVERO GUERRA (8)
 ANTONIO LALUEZA BLANCO (9)
 BEATRIZ SÁNCHEZ MORENO (9)
 BORJA DE MIGUEL CAMPO (9)
 BORJA RUIZ MATEOS (3)
 BRETT NORTHROP SHARP (10)
 CARLOS ACEBAL ALONSO (11)
 CARLOS FERRE ARACIL (12)
 CARMEN GUERRERO MORALES (13)
 CARMEN MARÍA ALCÁNTARA REIFS (14)
 CARMEN OLMOS BLANCO (3)
 CHAMAIDA PLASENCIA RODRÍGUEZ (15)
 CLARA MARCUELLO FONCILLAS (3)
 CRISTIAN IBORRA CUEVAS (9)
 CRISTINA ALMANSA GONZÁLEZ (9)
 CRISTINA IGUALADA BLÁZQUEZ (16)
 CRISTINA VIRGINIA TORRES DÍAZ (17)
 DAVID BERNAL BELLO (18)
 DAVID PRIEGO CARRILLO (19)

DIANA ZAMBRANO-ENRÍQUEZ (20)
 EDUARDO FRANCO DÍEZ (12)
 ELENA FORTUNY FRAU (21)
 ELENA GONZÁLEZ RODRÍGUEZ (22)
 ELOY DARÍO TABEAYO ÁLVAREZ (15)
 ENRIQUE J. BALBACID DOMINGO (15)
 ESTELA LORENZO HERNANDO (9)
 EUSEBIO GARCIA IZQUIERDO (23)
 ELISEO VAÑO GALVÁN (24)
 FELISA VÁZQUEZ GÓMEZ (9)
 FERNANDO MORA MÍNGUEZ (25)
 FRANCISCO ARNALICH MONTIEL (12)
 FRANCISCO JAVIER TEIGELL MUÑOZ (13)
 FRANCISCO LÓPEZ NAVAS (10)
 GABRIEL MARRERO ALEMÁN (26)
 GEMMA IBÁÑEZ SANZ (13)
 GEMMA MELÉ NINOT (27)
 GONZALO RUIZ ENRIQUE DE LARA (6)
 GUILLERMO SCHOENDORFF RODRÍGUEZ (28)
 IAN LÓPEZ CRUZ (29)
 ILDUARA PINTOS PASCUAL (23)
 INMACULADA GARCÍA CANO (30)
 IRENE SÁNCHEZ VADILLO (15)
 IRENE VEGANZONES GUANYABENS (31)
 IRIA BASTÓN REY (32)
 ISABEL CARDOSO LÓPEZ (33)
 JAIME CAMPOS PAVÓN (9)
 JAVIER ALONSO GARCÍA-POZUELO (25)
 JAVIER MELCHOR DUART CLEMENTE (34)

JONATHAN ESTEBAN SÁNCHEZ (5)
 JORGE ADEVA ALFONSO (16)
 JORGE ASO VIZÁN (9)
 JOSÉ LOUREIRO AMIGO (22)
 JOSÉ LUIS CUÑO ROLDÁN (12)
 JOSÉ MANUEL MARTÍNEZ DÍEZ (15)
 JOSÉ MARÍA BALIBREA DEL CASTILLO (22)
 JOSÉ MARÍA LARRAÑAGA MOREIRA (35)
 JUAN CARLOS GARCÍA RUBIRA (10)
 JUAN JOSÉ GONZÁLEZ FERRER (3)
 JUAN MIGUEL ANTÓN SANTOS (36)
 KAZUHIRO TAJIMA POZO (6)
 LUCÍA PRIETO TORRES (37)
 LUIS BUZÓN MARTÍN (16)
 LUIS MANUEL MANSO SÁNCHEZ (9)
 MANUEL ÁLVAREZ ARDURA (18)
 MANUEL GÓMEZ SERRANO (3)
 MARÍA ANDREA LÓPEZ SALCEDO (3)
 MARÍA ÁNGELES PÉREZ-MONEO AGAPITO (15)
 MARÍA DE LAS MERCEDES SIGÜENZA SANZ (23)
 MARÍA DEL PILAR ANTÓN MARTÍN (5)
 MARÍA GÓMEZ ROMERO (38)
 MARÍA JURADO TABARES (39)
 MARÍA LUISA GANDÍA GONZÁLEZ (15)
 MARÍA MOLINA VILLAR (40)
 MARÍA TERESA RIVES FERREIRO (41)
 MARÍA UDONDO GONZÁLEZ DEL TÁNAGO (42)
 MARTÍN CUESTA HERNÁNDEZ (3)
 MICHELE CASTELLANO (16)

MIGUEL A. SÁNCHEZ MARTÍNEZ (43)
 MIGUEL ALSINA CASANOVA (44)
 MIRIAM ESTÉBANEZ MUÑOZ (15)
 ORIOL MOLINA ANDREU (45)
 ÓSCAR CANO VALDERRAMA (46)
 PABLO BARRIO GIMÉNEZ (47)
 PABLO DÁVILA GONZÁLEZ (48)
 PABLO ELPIDIO GARCÍA GRANJA (49)
 PABLO SOLÍS MUÑOZ (50)
 PATRICIA GONZÁLEZ MUÑOZ (12)
 PAULA MARTÍNEZ SANTOS (18)
 ROBERTO MOLINA ESCUDERO (18)
 ROCÍO ÁLVAREZ MARÍN (51)
 RODRIGO FERNÁNDEZ JIMÉNEZ (52)
 SALVADOR PIRIS BORREGAS (9)
 SARA BORDES GALVÁN (53)
 SARA DOMÍNGUEZ BENGEOA (54)
 SARA PÉREZ RAMÍREZ (16)
 SERGI PASCUAL GUARDIA (55)
 SILVIA PÉREZ TRIGO (3)
 SOFÍA CALERO NÚÑEZ (56)
 TERESA BASTANTE VALIENTE (17)
 TOMÁS PASCUAL MARTÍNEZ (9)
 VANESA C. LOZANO GRANERO (12)
 VERÓNICA SANZ SANTIAGO (57)
 VÍCTOR ZAFRA VALLEJO (9)
 VICTORIA ALEGRÍA LANDA (6)
 VIVIANA ARREO DEL VAL (15)
 XABIER LÓPEZ MÉRIDA (26)

(1) H. U. Infanta Elena. Madrid.
 (2) Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust. Harefield, Reino Unido.
 (3) H. U. Clínico San Carlos. Madrid.
 (4) H. U. de Sant Joan d'Alacant. Alicante.
 (5) H. U. de Getafe. Madrid.
 (6) H. U. Fundación Alcorcón. Madrid.
 (7) U. of California. San Francisco, EE.UU.
 (8) H. G. U. Morales Meseguer. Murcia.
 (9) H. U. 12 de Octubre. Madrid.
 (10) H. U. Virgen Macarena. Sevilla.
 (11) H. da Costa. Burela, Lugo.
 (12) H. U. Ramón y Cajal. Madrid.
 (13) H. U. de Bellvitge. Barcelona.
 (14) H. U. Reina Sofía. Córdoba.
 (15) H. U. La Paz. Madrid.

(16) H. U. Gregorio Marañón. Madrid.
 (17) H. U. de la Princesa. Madrid.
 (18) H. U. de Fuenlabrada. Madrid.
 (19) H. U. Germans Trias i Pujol. Badalona.
 (20) H. U. Santa Cristina. Madrid.
 (21) H. U. Son Espases. Palma de Mallorca.
 (22) H. U. Vall d'Hebron. Barcelona.
 (23) H. U. Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.
 (24) H. U. Clínico San Carlos y H. Nuestra Señora del Rosario. Madrid.
 (25) H. U. Infanta Leonor. Madrid.
 (26) H. U. Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.
 (27) H. U. Sagrat Cor. Barcelona.
 (28) Clínica U. de Navarra. Pamplona.

(29) H. U. Doctor Peset. Valencia.
 (30) H. Sanitas La Moraleja. Madrid.
 (31) U. D. Catalunya Central. F. Althaia. Manresa.
 (32) C. H. U. de Santiago. A Coruña.
 (33) H. Ntra. Señora de América. Madrid.
 (34) H. G. de Alicante. Alicante.
 (35) C. H. U. A Coruña. A Coruña.
 (36) H. Infanta Cristina. Madrid.
 (37) H. C. U. Lozano Blesa. Zaragoza.
 (38) H. U. Joan XXIII. Tarragona.
 (39) H. Regional U. Carlos Haya. Málaga.
 (40) H. U. Severo Ochoa. Madrid.
 (41) H. Virgen del Camino. Pamplona.
 (42) H. U. de Basurto. Bilbao.
 (43) H. U. de la Santa Creu i San Pau. BCN.
 (44) H. Sant Joan de Déu. Barcelona.

(45) Mútua Terrassa. Terrassa.
 (46) H. U. Santa Cristina. Madrid.
 (47) H. U. Clinic. Barcelona.
 (48) H. de Manacor. Mallorca.
 (49) H. C. U. de Valladolid. Valladolid.
 (50) King's College Hospital. Londres, Reino Unido.
 (51) H. U. Virgen del Rocío. Sevilla.
 (52) H. U. C. San Carlos y CNIC. Madrid.
 (53) H. San Roque. Las Palmas de Gran Canaria.
 (54) H. U. Central de Asturias. Oviedo.
 (55) Parc de Salut MAR. Barcelona.
 (56) C. H. U. de Albacete. Albacete.
 (57) H. U. Rey Juan Carlos de Móstoles. Madrid.
 (58) U.D.M. Salud Mental H. Infanta Cristina. Madrid.





RM

ORIENTACIÓN MIR

Rendimiento por asignatura (preguntas por página)

1,58

Número medio de preguntas (de los últimos 11 años)

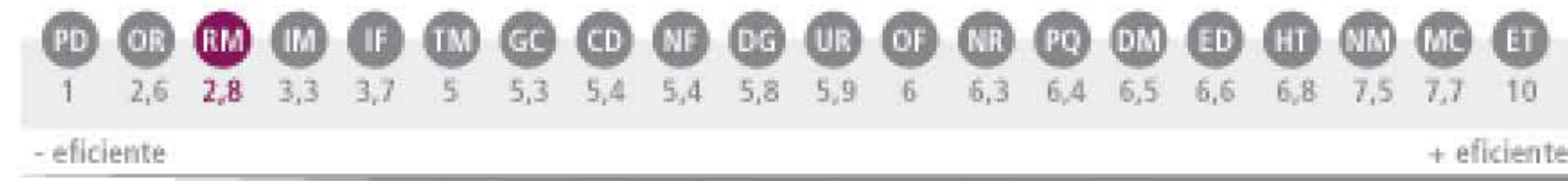
11

Eficiencia MIR (rendimiento de la asignatura corregido por su dificultad en el MIR)

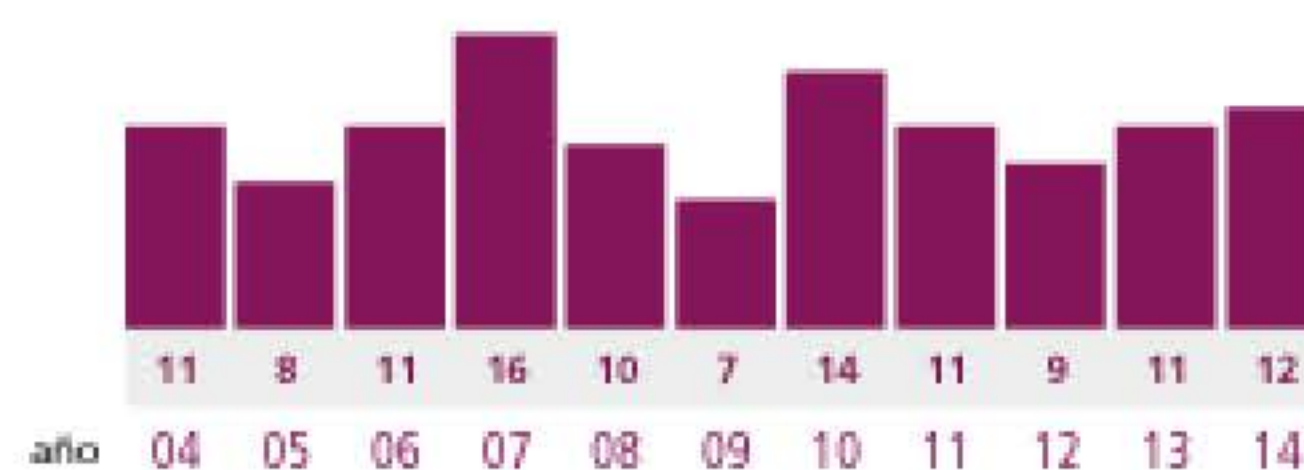
2,8

Asignatura que puede ser todo lo fácil o difícil que uno quiera. Dista mucho del concepto de la misma durante la Licenciatura, ya que en el MIR no se pregunta nada relativo a las teorías etiológicas o a las distintas hipótesis fisiopatológicas. Así que no pierdas el tiempo con ellas. Si te centras en la clínica, diagnóstico y el tratamiento la **Reumatología** se transforma en una asignatura fácil, agradecida y rentable.

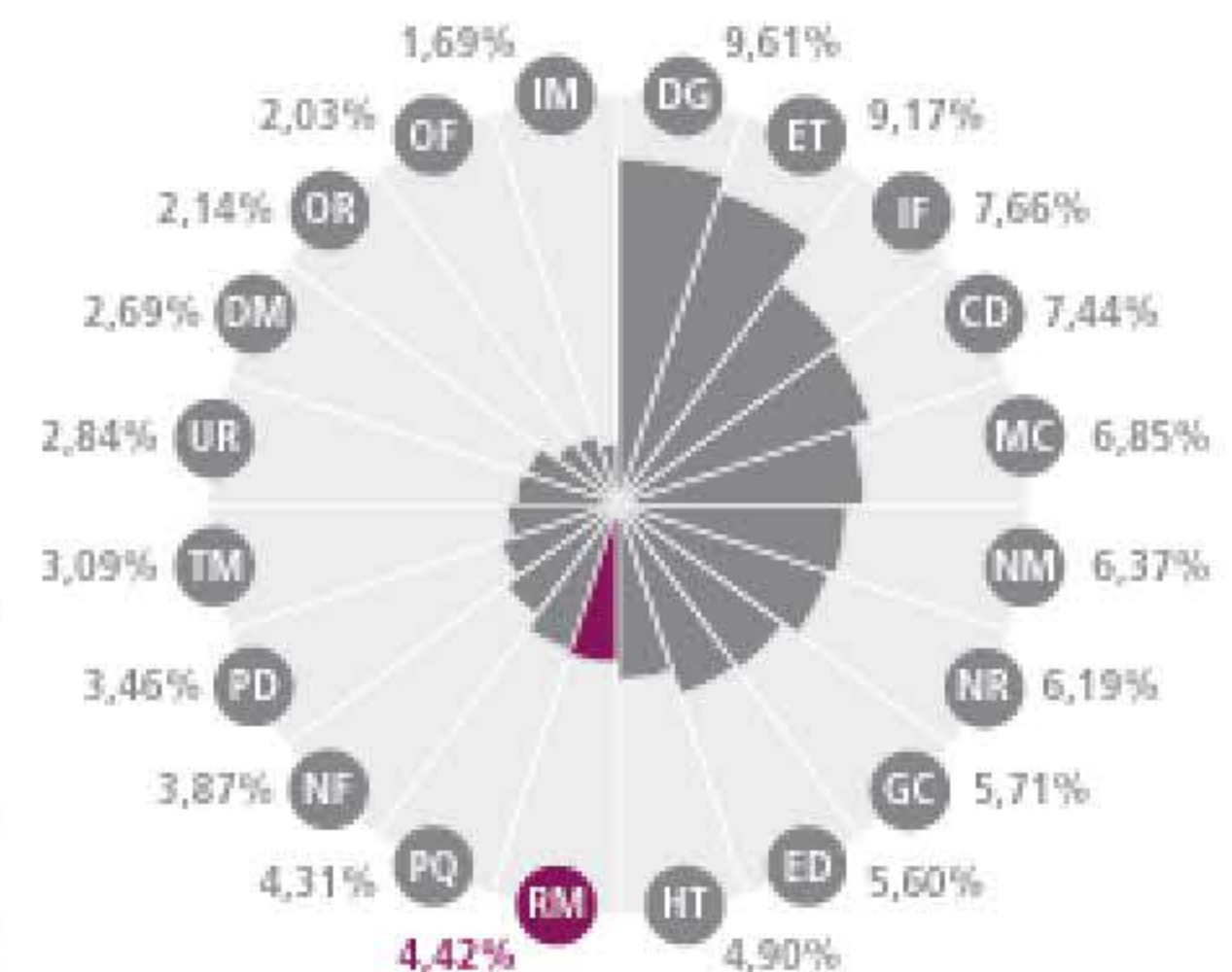
Eficiencia MIR de la asignatura



Tendencia general 2004-2014



Importancia de la asignatura dentro del MIR



Distribución por temas

| Tema | 04 | 05 | 06 | 07 | 08 | 09 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | Total |
|--|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|-------|
| Tema 3. Vasculitis | 3 | 2 | 2 | 4 | 4 | | 2 | | 1 | 2 | 2 | 22 |
| Tema 4. Artritis reumatoide | 2 | 1 | 1 | 4 | 2 | 1 | 1 | 3 | 1 | 2 | 1 | 19 |
| Tema 8. Enfermedades metabólicas óseas | | 1 | 2 | 1 | 1 | | 2 | 3 | 2 | 3 | | 15 |
| Tema 7. Espondiloartropatías seronegativas | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 3 | 1 | 2 | | 2 | 14 |
| Tema 2. Artritis por microcristales | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | | | 2 | 2 | 2 | 12 |
| Tema 6. Lupus eritematoso sistémico | 1 | 1 | | 2 | | 1 | 1 | 1 | | | | 7 |
| Tema 9. Esclerosis sistémica | 2 | 1 | 1 | | | | | | | | 2 | 6 |
| Tema 11. Artritis sépticas | | | 1 | | | | 2 | | | 1 | 1 | 5 |
| Tema 13. Enfermedades autoinflamatorias | | | 1 | 1 | | | 1 | 1 | | 1 | | 5 |
| Tema 16. Polimiositis y dermatomiositis | | | 1 | | | | 1 | | 1 | | 2 | 5 |
| Tema 1. Introducción | | | | | 1 | 2 | | | | | | 3 |
| Tema 12. Otras artropatías | | | | | | | 1 | 2 | | | | 3 |
| Tema 15. Artrosis | | | | 2 | | 1 | | | | | | 3 |
| Tema 5. Artritis idiopática juvenil y enfermedad de Still del adulto | 1 | | | | | | | | | | | 1 |



ÍNDICE

- TEMA 1 INTRODUCCIÓN**
1.1. Diagnóstico diferencial de los trastornos musculoesqueléticos
- TEMA 2 ARTRITIS POR MICROCRISTALES**
2.1. Hiperuricemia y gota
2.2. Clasificación de las hiperuricemias
2.3. Riñón y gota
2.4. Diagnóstico
2.5. Tratamiento
2.6. Artritis debida a depósito de cristales de calcio
- TEMA 3 VASCULITIS**
3.1. Panarteritis nodosa
3.2. Poliangeítis microscópica
3.3. Vasculitis granulomatosa de Churg-Strauss (angeítis y granulomatosis alérgica)
3.4. Granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener)
3.5. Arteritis de la temporal o de células gigantes o enfermedad de Horton
3.6. Arteritis de Takayasu
3.7. Vasculitis por hipersensibilidad
3.8. Síndrome de Behçet
3.9. Enfermedad de Buerger o tromboangeítis obliterante
3.10. Enfermedad de Kawasaki
3.11. Otras vasculitis
- TEMA 4 ARTRITIS REUMATOIDE**
4.1. Tratamiento de la artritis reumatoide
4.2. Evolución y pronóstico
- TEMA 5 ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Y ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO**
5.1. Artritis idiopática juvenil (AIJ)
5.2. Enfermedad de Still del adulto
- TEMA 6 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**
6.1. Síndrome antifosfolípido (SAF)
- TEMA 7 ESPONDILOARTROPATÍAS SERONEGATIVAS**
7.1. Espondilitis anquilosante
7.2. Artritis reactiva (síndrome de Reiter)
7.3. Artropatía psoriásica
7.4. Artropatías enteropáticas (EII)
- TEMA 8 ENFERMEDADES METABÓLICAS ÓSEAS**
8.1. Osteoporosis
8.2. Osteomalacia-raquitismo
8.3. Enfermedad de Paget
- TEMA 9 ESCLEROSIS SISTÉMICA**
9.1. Síndromes esclerodermiformes
- TEMA 10 ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO**
- TEMA 11 ARTRITIS SÉPTICAS**
11.1. Artritis no gonocócicas
11.2. Artritis gonocócica
11.3. Artritis tuberculosa
11.4. Artritis brucelósica
11.5. Artritis por espiroquetas
11.6. Artritis víricas
11.7. Artritis micóticas
- TEMA 12 OTRAS ARTROPATÍAS**
12.1. Policondritis recidivante
12.2. Artropatía neuropática de Charcot
12.3. Osteoartropatía hipertrófica
12.4. Fibromialgia
12.5. Polimialgia reumática
- TEMA 13 ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS**
13.1. Fiebre mediterránea familiar
13.2. Amiloidosis
- TEMA 14 SÍNDROME DE SJÖGREN**
- TEMA 15 ARTROSIS**
- TEMA 16 POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS**

ANEXO

VALORES NORMALES EN REUMATOLOGÍA

**RM****REUMATOLOGÍA****Curiosidad**

"*Nunca es lupus*". Pese a que el Dr. House reniegue de esta enfermedad, su prevalencia no es tan rara (4 casos por cada 10.000 personas). El término lupus fue empleado por primera vez en el siglo XII para describir el eritema malar típico de la enfermedad (el resto de manifestaciones tuvieron que esperar al siglo XIX a ser descritas por Móríc Kaposi —el del sarcoma homónimo—). El origen etimológico del término se desconoce; hay teorías que indican que procede del latín "lupus" (lobo), por el dudoso parecido del eritema malar con la cara de un lobo, y otras que lo atribuyen al francés "loup" (un tipo de máscara de carnaval francés).

TEMA 1**INTRODUCCIÓN****Enfoque MIR**

Hay que tener muy claras las características del líquido sinovial y sacar una idea básica sobre los anticuerpos que te ayude en los temas siguientes. Por lo demás, éste es sólo un tema de introducción.

En reumatología la anamnesis y la exploración física articular son fundamentales.

Anamnesis reumatológica

- Antecedentes familiares de enfermedades reumáticas.
- Antecedentes personales.
Es importante recoger hábito tabáquico y antecedentes obstructivos
- Enfermedad actual.
El dolor es uno de los síntomas principales y es crucial diferenciar si es un dolor inflamatorio o mecánico. El dolor inflamatorio es el que empeora con el reposo y mejora con la actividad física. El dolor mecánico es el que aumenta con la actividad física y mejora con el reposo. También es importante reflejar los siguientes datos: tiempo de evolución, localización del dolor, impotencia funcional y limitación de la movilidad, manifestaciones extraarticulares, infecciones previas y clínica infecciosa.

Exploración física

Se explorarán todas las articulaciones y se completará con una exploración sistemática de las estructuras no articulares. La inspección, la palpación y el examen de la movilidad articular se efectuarán **comparando siempre las articulaciones de ambos lados del cuerpo** para detectar asimetrías. Se debe investigar la presencia de crepitación, tumefacción, rubor, calor y derrame articular; existencia de deformidades congénitas o adquiridas (la deformidad aparece en enfermedades de larga duración); palpación de crujidos articulares; limitación de la movilidad, que puede ser parcial o total (anquilosis) o, por el contrario, movilidad excesiva (laxitud articular). La afectación articular puede ser monoarticular, oligoarticular (dos o tres articulaciones afectas) o poliarticular (más de tres articulaciones afectas).

Pruebas complementarias**Métodos de imagen****- Exploración radiográfica.**

Es preciso tener en cuenta que en muchos procesos el periodo de latencia radiológica es largo, de meses e incluso años (sacroileítis de la espondilitis anquilosante, espondilitis tuberculosa, erosiones de la artritis reumatoide). Lo habitual es que una imagen sitúe el proceso dentro de un grupo de enfermedades, pero sin especificar una entidad.

Las **artritis erosivas** son (**MIR 09, 77**):

- Artritis reumatoide.
- Espondilitis anquilosante (forma axial).
- Enfermedad de Reiter.
- Artritis psoriásica.
- Artritis sépticas.
- Artritis microcristalinas (gota).

- Ecografía.

Es útil en el diagnóstico de afecciones tendinosas, musculares y del tejido subcutáneo. Técnica de elección en la patología del manguito de los rotadores, quistes sinoviales y en la displasia de cadera en niños menores de 3 meses. En general, por su accesibilidad y bajo coste, suele ser la primera prueba a realizar ante lesiones de partes blandas (la RN aporta más información de partes blandas pero es menos disponible y más costosa).

- Tomografía computerizada (TC).

Es muy útil en el estudio del raquis, tanto de las estructuras óseas como de los tejidos radiotransparentes (para evaluar hernias lumbares tiene un rendimiento similar a la RN pero no en el caso de hernias cervicales donde la RN es claramente superior). Indicada, en especial, para el estudio de las articulaciones occipitoatloaxoideas, temporomaxilares, esternoclaviculares y costovertebrales. Supera a la RN en la evaluación de las estenosis del canal medular.

- Resonancia magnética.

Permite delimitar los tejidos blandos y el hueso (sobre todo la médula ósea), poniendo de manifiesto las alteraciones no visibles con las técnicas de imagen citadas anteriormente. Es una excelente técnica de exploración para el raquis, la cadera (en especial para el diagnóstico temprano de la necrosis avascular de la cabeza femoral), para los problemas mecánicos de la rodilla y para el diagnóstico de la osteomielitis.

- Examen gammagráfico.

El isótopo que se emplea es el polifosfato de tecnecio (permite identificar cualquier tipo de afección osteoarticular); el galio es más específico de infección osteoarticular. En los trastornos óseos, la gammagrafía es sumamente útil en la detección de metástasis, por ejemplo, que se manifiestan por este medio antes de que se evidencie la imagen radiográfica; lo mismo sucede en las osteomielitis.

Pruebas de laboratorio

Hemograma completo, VSG y proteína C reactiva (PCR), parámetros bioquímicos incluyendo complemento, sedimento de orina y proteinuria. En los casos seleccionados se realizarán pruebas más específicas para el diagnóstico, como la determinación de la tasa de antiestreptolisina (ASLO), anticuerpos antinucleares (ANA) y anticuerpos anti-DNA, estudio de antígenos HLA, etc.

TEMA 2 ARTRITIS POR MICROCRISTALES**Enfoque MIR**

Debes diferenciar correctamente la artritis gotosa y la condrocalcinosis. Son las más importantes (ver tabla 3); en la gota fijate en el tratamiento y en la condrocalcinosis en las enfermedades sistémicas asociadas. El depósito de cristales en la articulación puede dar clínica similar a la artritis reumatoide, espondilitis anquilosante, sin ser específico de cada cristal (MIR 08, 82).

Clasificación de artritis microcristalinas

- Gota (cristales de urato monosódico).
- Condrocalcinosis (cristales de pirofosfato cálcico dihidratado).
- Otras.
 - Artropatía por cristales de hidroxapatita.
 - Artropatía por cristales de oxalato cálcico.

2.1. Hiperuricemia y gota

Con el término gota se designan las manifestaciones clínicas producidas por el depósito de cristales de urato monosódico (UMS) sobre todo en la cavidad articular, pero también en otros tejidos.

El ácido úrico es el resultado final del catabolismo de las purinas, que se realiza en tejidos que contienen **xantina oxidasa**, fundamentalmente en el hígado y en el intestino delgado. La mayor parte del urato se elimina por los riñones (60-70%); el resto por el intestino.

La hiperuricemia se define como la concentración plasmática de urato mayor de 7 mg/dl. A pesar de que la precipitación de cristales de urato monosódico requiere niveles de ácido úrico por encima del de saturación, sólo un porcentaje reducido de individuos con hiperuricemia padecen gota, porcentaje que aumenta a medida que los niveles de ácido úrico sérico suben, acercándose al 50% en aquellos cuyo ácido úrico sérico es superior a 9 mg/dl. De ello se infiere que, aunque los niveles elevados de ácido úrico sérico son necesarios para la formación de cristales, se requieren de otros factores por ahora desconocidos.

Los niveles de ácido úrico se mantienen muy bajos antes de la pubertad, aumentando progresivamente con la edad. En las mujeres ascienden después de la menopausia (MIR).

El UMS se produce a partir de la síntesis endógena de purinas, de la dieta y de la degradación de los ácidos nucleicos. Existen dos puntos clave en esta vía de síntesis:

Los niveles de fosforribosil-pirofosfato (PRPP): se relacionan directamente con los niveles de UMS.

La enzima hipoxantina-guanina-fosforribosil transferasa (HGPRt): es una vía de eliminación de UMS.

2.2. Clasificación de las hiperuricemias

Los niveles séricos de ácido úrico aumentan por dos posibles mecanismos: aumento de la síntesis y disminución de la excreción renal, que es el mecanismo más común.

Hiperuricemia por aumento de síntesis de ácido úrico**Defectos enzimáticos hereditarios**

Los dos defectos enzimáticos relacionados con el aumento acusado de la síntesis de ácido úrico se transmiten ligados al cromosoma X: el aumento de la actividad de la 5-fosforribosil-1-pirofosfato-sintetasa (PRPPs) y la ausencia total o parcial de hipoxantina-guanina-fosforribosiltransferasa (HGPRt).

- Aumento de la PRPP sintetasa.

Se caracteriza por la sobreproducción de purinas e hiperuricemia, con aparición de cálculos de ácido úrico y gota antes de los 20 años de edad.

- Déficit de HGPRt.

Existiendo variantes en función de si el déficit es completo o parcial:

- Completo.
 - Síndrome de **Lesch-Nyhan**, niños con gota y litiasis renal, que presentan también retraso mental, tendencia a la automutilación, coreoatetosis y espasticidad.
- Parcial.
 - Síndrome de **Kelley-Seegmiller**, presentan gota y cálculos renales.

Hiperuricemia por aumento del catabolismo de purinas (MIR)

En la mayoría de los pacientes con hiperuricemia por aumento de síntesis del ácido úrico, la anomalía subyacente es un aumento del catabolismo de purinas. Éste se produce en enfermedades mieloproliferativas y linfoproliferativas, mieloma múltiple u otros tumores, anemias hemolíticas, anemia perniciosa, hemoglobinopatías y policitemia vera, así como la destrucción de gran cantidad de células durante el tratamiento de neoplasias mediante quimioterápicos. Otras situaciones como la psoriasis extensa, la enfermedad de Paget e incluso un ejercicio físico intenso, también resultan en un aumento de producción y excreción de ácido úrico.

Hiperuricemia por defecto de excreción renal de ácido úrico

Este mecanismo causa el 90% de las hiperuricemias. La excreción renal de ácido úrico es compleja, ya que, tras filtrarse en el glomérulo, el ácido úrico es en gran parte reabsorbido por el túbulo, secretándose de nuevo distalmente; el ácido úrico que llega a las vías excretoras resulta por tanto del equilibrio entre la filtración glomerular, la reabsorción tubular y la secreción posreabsortiva. No está bien definido en cuál o cuáles de estos pasos se encuentra el defecto que ocasiona la disminución de la excreción renal y, con ella, la hiperuricemia. Se plantean tres posibilidades:

- Disminución de la filtración glomerular de urato.

Contribuye a la hiperuricemia de la insuficiencia renal (30%); es curioso que, salvo en la poliquistosis renal, la insuficiencia renal raras veces se acompaña de gota o tofos; sin embargo, los pacientes con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis sí pueden sufrir ataques recurrentes de artritis o periartitis aguda tanto por cristales de urato como de calcio u oxalato cálcico.

TEMA 3 VASCULITIS**Enfoque MIR**

Constituye el capítulo al que debéis dedicar más tiempo pues aglutina el mayor porcentaje de preguntas de la asignatura. Las preguntas suelen ser tipo caso clínico; una buena tabla con las características particulares de cada una de ellas simplifica el estudio. Los criterios diagnósticos y el tratamiento de las más importantes no deben dejar de estudiarse.

Bajo el término de vasculitis se engloban un grupo heterogéneo de procesos que reconocen como sustrato patológico la presencia de inflamación en los vasos sanguíneos, pudiendo asociar necrosis de la pared vascular.

La afectación inflamatoria difusa vascular determina la aparición de **sintomatología general (fiebre, astenia, afectación del estado general, etc.)** y el desarrollo de manifestaciones orgánicas locales (síntomas neurológicos, dolor abdominal, compromiso renal, etc.) como consecuencia de la isquemia o el infarto visceral por oclusión de los vasos. La localización de los vasos, su diferente tamaño y la distinta histopatología, en la que predominará la lesión necrosante o la granulomatosa, constituyen las características que definen los diferentes síndromes vasculíticos y permiten su individualización.

Pueden ser la única manifestación de enfermedad y constituir el grupo de **vasculitis primarias** (poliarteritis nodosa o granulomatosis de Wegener) o asociarse a otra entidad nosológica y considerarse **vasculitis secundarias** (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico...).

Clasificación

La heterogeneidad de los síndromes vasculíticos, su solapamiento clinicopatológico y la ausencia de datos patognomónicos y de agente etiológico reconocido para la mayoría de ellos han dificultado sobremanera su clasificación. A continuación incluimos dos clasificaciones (FAUCI 1978) (**ver tabla 1**).

Etiopatogenia (MIR 10, 213)

Aunque hay casos aislados con agregación familiar no hay relación con ningún patrón HLA, excepto en el Behçet (B5), arteritis de la temporal (DR4 y DRB1) y arteritis de Takayasu (DR2 y 4/MB1 y 3).

- Para la mayoría de los síndromes vasculíticos la etiología es desconocida, aunque parecen mediadas por mecanismos inmunológicos.
- El depósito de inmunocomplejos con activación del complemento parece ser el mecanismo fundamental.
- La presencia de granulomas en algunos tipos de vasculitis (granulomatosis de Wegener, vasculitis granulomatosa y alérgica de Churg-Strauss, etc.) confiere protagonismo a la lesión inmunológica mediada por células, aunque este patrón histológico puede ser inducido también por inmunocomplejos.
- La citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos se ha demostrado en la enfermedad de Kawasaki, en la que se describieron anticuerpos dirigidos contra antígenos de las células endoteliales durante la fase activa de la enfermedad.
- Se ha concedido importancia patogénica a otros anticuerpos dirigidos contra constituyentes enzimáticos (proteínasa 3, elastasa, mieloperoxidasa, etc.) del citoplasma de los neutrófilos (ANCA).

Vasculitis Necrotizantes Sistémicas

- Poliarteritis nodosa clásica (PAN)
- Vasculitis granulomatosa de Churg-Strauss
- Síndrome poliangítico de superposición

Granulomatosis de Wegener**Arteritis de Células Gigantes**

- Arteritis de la temporal
- Enfermedad de Takayasu

Vasculitis de Hipersensibilidad

- Antígenos exógenos:
 - Púrpura de Schönlein-Henoch
 - Enfermedad del suero
 - Vasculitis por fármacos
 - Vasculitis asociadas a infecciones
- Antígenos endógenos:
 - Vasculitis asociadas a neoplasias
 - Vasculitis asociadas a enfermedades del colágeno
 - Vasculitis asociadas a deficiencias del complemento
 - Vasculitis asociadas a otras entidades
- Otras entidades; entre ellas:
 - Enfermedad de Kawasaki
 - Vasculitis aislada del SNC
 - Enfermedad de Buerger

Vasculitis de Grandes Vasos

- Arteritis de células gigantes o de la temporal
- Arteritis de Takayasu

Vasculitis de Mediano Calibre

- Poliarteritis nodosa clásica (PAN)
- Enfermedad de Kawasaki
- Enfermedad de Buerger

Vasculitis de Pequeño Vaso

- Granulomatosis de Wegener
- Poliarteritis microscópica
- Vasculitis granulomatosa de Churg-Strauss
- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Vasculitis de la crioglobulinemia mixta esencial
- Vasculitis leucocitoclástica cutánea
- Enfermedad de Behçet

Tabla 1. Clasificación de la vasculitis.

Diagnóstico

Las vasculitis se presentan como cuadros de difícil diagnóstico con síntomas inespecíficos referidos a diferentes órganos.

Sospecha diagnóstica

- **Síndrome constitucional.**
Fiebre, astenia, malestar, artromialgias...
- **Cutáneas.**
Púrpura palpable –es la manifestación más característica–, que suele comenzar en zonas declives, nódulos subcutáneos, urticaria crónica, livedo reticularis, úlceras, telangiectasias del lecho ungueal, infarto o gangrena digital...
- **Renales.**
La afectación renal es lo más característico y frecuente de la PAN. Puede cursar con glomerulonefritis, proteinuria, hematuria, insuficiencia renal, HTA...

TEMA 4 ARTRITIS REUMATOIDE**Enfoque MIR**

La clínica y localización articular nos dan los criterios diagnósticos junto a los signos radiográficos, esto junto a la clínica sistémica ayudará a resolver los casos clínicos. Recordad también las complicaciones y los criterios de uso de uno u otro fármaco.

La artritis reumatoide es una enfermedad crónica sistémica, predominantemente articular, cuyo signo característico es la **sinovitis** persistente, generalmente en articulaciones periféricas y de forma **simétrica**, capaz de producir la **destrucción del cartílago** articular y **deformidades óseas**, aunque su evolución puede ser muy variable.

Epidemiología

La artritis reumatoide afecta alrededor del **1% de la población**. Puede presentarse a cualquier edad, aunque su máxima incidencia se sitúa entre los 40 y 60 años. Predomina en la mujer en una proporción de 3:1 en relación con el varón.

Etiología

Se considera que la enfermedad reumatoide es el resultado de la acción de un antígeno en un individuo que tiene una base genética predisponente. La naturaleza del factor desencadenante es desconocida; podría tratarse de un antígeno exógeno o de un autoantígeno.

- Base genética.

Existe una predisposición genética a padecer la enfermedad. Así lo indica la tendencia a la agregación familiar y la asociación significativa con el **HLA-DR4** (70%) (**MIR 04, 245**). Los subtipos DRB1*0401 (DW4) y DRB1*0404 (DW14) parecen asociarse a una enfermedad más agresiva, mientras que con el DRB1*0101 (DR1) se relaciona una progresión más lenta. Otros genes del sistema HLA aparecen, sin embargo, con menor frecuencia como el DR5, DR2, DR3 (que se asocia a una mayor toxicidad renal por sales de oro y D-penicilamina; y a toxicidad cutánea y hematológica por sales de oro) y DR7.

- Respuesta inmunológica.

El antígeno provoca una respuesta inmune en el huésped, de la cual se deriva una reacción inflamatoria. La sinovitis reumatoidea se caracteriza por una actividad inmunológica persistente.

La célula infiltrante predominante es el **linfocito T** (con marcadores de actividad en la superficie CD4 y CD8); también infiltran linfocitos B que se diferencian en células plasmáticas productoras de anticuerpos (policlonales y FR) y macrófagos activados (**MIR 04, 79; MIR**). Las manifestaciones sistémicas de la AR se explican por la liberación de moléculas efectoras inflamatorias del tejido sinovial (interleucina 1, IL-6, TNF-alfa, interferón gamma, factor inhibidor de la migración de los macrófagos, factor quimiotáctico de los monocitos y factor inhibidor de la migración de los leucocitos) (**MIR**).

- Reacción inflamatoria.

Los polimorfonucleares atraviesan el endotelio y migran hacia el tejido sinovial, donde fagocitan los complejos inmunes y liberan enzimas lisosómicas que perpetúan la respuesta inflamatoria (**MIR**). En la inflamación desencadenada por la respuesta inmune en el medio sinovial se activan numerosos procesos que perpetúan la inflamación: sistemas del comple-

mento, de cininas, de coagulación y de fibrinólisis. La mayor parte de la destrucción del cartílago se produce en yuxtaposición a la sinovial inflamada o *pannus* (tejido de granulación vascular que produce gran cantidad de enzimas de degradación).

Anatomía de la articulación sinovial (MIR 11, 215)

En las articulaciones sinoviales los huesos articulan a través del cartílago articular que recubre sus superficies articulares. Para evitar una fricción excesiva, el líquido sinovial ejerce una labor lubricante. Dicho líquido está contenido por una cápsula articular que recubre la articulación, y que está tapizada internamente por la membrana sinovial (salvo el cartílago articular, que no está recubierto por membrana sinovial), encargada de secretar el líquido sinovial. Los sinoviocitos tipo A son células fagocíticas, mientras que los **sinoviocitos tipo B** son los que secretan el **líquido sinovial**.

El **cartílago articular** está formado por agua (80%) y un armazón estructural formado por una red de fibras colágenas (principalmente tipo II) en el cual se albergan proteoglicanos (macromoléculas sintetizadas por los condrocitos, constituidas por un eje central proteico al que están conectadas cadenas laterales de glucosaminoglicanos).

Los **condrocitos** están adaptados al bajo consumo de oxígeno, dadas las condiciones del cartílago, donde la presión de oxígeno es baja (hasta del 1%). Debido a ello, la energía necesaria para su actividad de síntesis proviene de la metabolización de glucosa por glicólisis anaerobia.

Anatomía patológica

La lesión microvascular y el aumento de las células del revestimiento sinovial parecen ser las lesiones más precoces. La sinovial reumatoide va engrosándose y forma vellosidades que hacen relieve en la cavidad articular (hipertrofia vellosa de la sinovial (**MIR**)). El tejido sinovial se adhiere a los bordes del cartílago hialino y se transforma en un tejido de granulación o *pannus*, que progresivamente destruye y reemplaza al cartílago. Los cambios anatómicos de destrucción más precoces empiezan, por tanto, en las intersecciones capsulares.

Las superficies opuestas quedan conectadas por masas de fibrina que pueden organizarse y provocar anquilosis fibrosa u ósea. Si hay grandes destrucciones epifisarias, los segmentos óseos pierden su alineación normal y se producen desviaciones y luxaciones; estas formas destructivas y deformantes pueden afectar a cualquier articulación, pero son más frecuentes en las pequeñas articulaciones de manos y pies.

Otras veces el cartílago se destruye, el hueso subcondral se esclerosa y se desarrollan osteofitos en sus bordes (artrosis secundaria). La sinovial de las vainas tendinosas se comporta de manera similar a la de las articulaciones (tenosinovitis). Los tendones se deterioran por la propagación de la sinovitis, y esta alteración puede causar necrosis y rotura.

La alteración histológica del **nódulo reumatoide** se compone de tres zonas: una central, necrótica, con material fibrinoide (**MIR 08, 231**); una intermedia constituida por histiocitos dispuestos en empalizada; a su alrededor, una zona de límites imprecisos, con gran infiltración de células redondas, tejido fibroso y vasos sanguíneos.

TEMA 5**ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL
Y ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO****Enfoque MIR**

Este tema es de mínima importancia para el MIR, puesto que la artritis idiopática juvenil nunca ha sido preguntado, y sobre la enfermedad de Still del adulto sólo ha aparecido una pregunta.

5.1. Artritis idiopática juvenil (AIJ)**Introducción**

El término artritis idiopática juvenil (AIJ) agrupa un grupo heterogéneo de artritis de etiología desconocida y de comienzo en la infancia. Para diagnosticar una AIJ es necesario que la artritis persista **al menos 6 semanas**, comience **antes de los 16 años** y se hayan **descartado otras causas**.

Epidemiología y etiopatogenia

La **incidencia** estimada es de 2-20 casos por cada 100.000 niños por año.

La **etiopatogenia** es desconocida, pero se han relacionado diferentes factores genéticos (HLA-A2, HLA-DRB1, HLA-B27), ambientales, infecciones e inmunológicos (FR, ANA).

Formas clínicas

(Ver tabla 1 en la página siguiente)

La forma **oligoarticular** es la más frecuente (40-60%), y la segunda en frecuencia es la poliartritis FR negativo (20-25%).

AIJ sistémica

Es más frecuente en niños <10 años. Las principales características clínicas engloban:

- Fiebre con 1-2 picos diarios.
- Exantema macular rosa-asalmonado en tronco y zonas proximales de las extremidades, que suele aparecer o acentuarse con la fiebre.
- Serositis.

La pleuritis y pericarditis puede preceder al comienzo de la artritis. Es excepcional que produzcan taponamiento cardiaco o insuficiencia cardiaca congestiva. También pueden presentar dolor abdominal secundario a líquido libre en peritoneo.

- Articulares.

La presentación clínica articular es variable y va desde artromialgias, oligoartritis, poliartritis e incluso tenosinovitis. Puede afectarse cualquier articulación pero las más frecuentes son: rodillas, tobillos y carpos.
- Otros.

Hepatomegalia, adenopatías, esplenomegalia.

En el laboratorio encontraremos anemia (Hb 8-10 g/dl) y aumento de reactantes de fase aguda: leucocitosis, trombocitosis, ↑ VSG, ↑ PCR.

En la actualidad la mortalidad es baja dada la disminución de la aparición de amiloidosis secundaria gracias al tratamiento, siendo el síndrome de activación macrofágica la principal causa de muerte.

AIJ oligoarticular

Se considera oligoartritis cuando existen ≤ 4 articulaciones afectas durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Predomina en el sexo femenino y aparece habitualmente antes de los 6 años. Este grupo se subdivide en:

- Oligoartritis persistente.

Después de 6 meses se siguen manteniendo ≤ 4 articulaciones afectas.
- Oligoartritis extendida.

Se afectan ≥ 5 articulaciones después de los 6 meses del inicio del cuadro.

Las principales características clínicas son:

- Oligoartritis asimétrica.

Principalmente de miembros inferiores (rodillas > tobillos), aunque también puede tener afectación de MCF e IFP. En el 30-50% de los casos comienza con una sola articulación afectada.
- Uveítis.

Es la manifestación extraarticular más frecuente. El curso clínico es insidioso y a menudo asintomático. Los pacientes ANA positivos tienen más riesgo de desarrollarla.

En la analítica podemos encontrar aumento de reactantes de fase aguda, y en el 75% de los casos presenta **ANA positivos** con patrón homogéneo.

Este grupo de artritis es **el de mejor pronóstico** dentro de las AIJ. A los 10 años del debut de la enfermedad el nivel de remisión oscila entre el 50-60% de los casos.

AIJ poliarticular

Esta forma de AIJ se caracteriza por tener ≥ 5 articulaciones afectas en los primeros 6 meses de enfermedad. A su vez este tipo de AIJ lo podemos subdividir en dos grupos dependiendo de las características inmunológicas: poliartritis FR positivo y poliartritis FR negativo.

Características clínicas articulares:

- FR positivo.

Es la forma equivalente a la artritis reumatoide del adulto, con poliartritis simétrica persistente que afecta principalmente a pequeñas articulaciones de manos y pies.
- FR negativo.

El patrón de afectación articular en este grupo es más variable; puede ser asimétrico o simétrico, y puede afectar a grandes y pequeñas articulaciones.

Características clínicas extraarticulares:

- FR positivo.

Nódulos reumatoides, localizados en antebrazos y codos. Otras características clínicas son: hiporexia, pérdida de peso, detención del crecimiento y febrícula.
- FR negativo.

Uveítis anterior, con las mismas características que en las oligoartritis.

En el laboratorio encontraremos anemia y aumento de reactantes de fase aguda. En la forma FR positivo también podemos

TEMA 6 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**Enfoque MIR**

Volvemos a insistir en los criterios diagnósticos (hay que saberlos al detalle); fijaos también en las manifestaciones cutáneas y renales. El subtipo de anticuerpo que se asocia a una enfermedad concreta puede orientar el diagnóstico. Las manifestaciones renales del LES están completadas con lo que es suficiente para contestar las preguntas del LES que aparecen dentro del bloque de Nefrología y las preguntas de Anatomía Patológica. Así que haciendo un esfuerzo añadido ahora se rentabilizará mucho el estudio.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria multisistémica, de carácter crónico, de causa desconocida en la que se produce una lesión tisular citológica por depósito de autoanticuerpos e inmunocomplejos.

Tiene predilección por el **sexo femenino** (aunque en la infancia y en pacientes mayores de 65 años la diferencia de sexos se reduce) y por la raza negra (es 3 veces más frecuente y más agresivo). Los hispanos y asiáticos también son más susceptibles. La prevalencia varía entre 15-50 casos/10.0000 hab (MIR).

Puede afectar la piel, las articulaciones, los riñones, los pulmones, el sistema nervioso, las serosas, el tubo digestivo y el aparato cardiocirculatorio. Es, posiblemente, el paradigma de las enfermedades autoinmunes: los enfermos lúpicos desarrollan un sinnúmero de alteraciones inmunológicas, entre las que destaca la formación de anticuerpos antinucleares (ANA). Aunque el pronóstico ha mejorado, no se dispone de tratamiento curativo.

Etiología y patogenia

La propuesta etiopatogénica más aceptada es la que considera que un estímulo o varios estímulos etiológicos (agente infeccioso, radiación u otros) actuarían sobre una serie de variables de un huésped genéticamente susceptible, como la inmunidad celular, la inmunidad humoral, el sistema mononuclear fagocítico y/o el sistema del complemento. La interacción de éstos originaría la aparición de mediadores (inmunocomplejos circulantes, anticuerpos citotóxicos, células citotóxicas y/o mediadores químicos) que, como sistemas efectores, serían responsables de las distintas manifestaciones de la enfermedad.

- Factores genéticos.

El LES tiene mayor prevalencia (0,4-5%) entre los familiares de pacientes que en la población normal. Parece existir una asociación con el HLA-B8, **HLADR3 y HLA-DR2**. El factor genético más relacionado con el LES es un alelo defectuoso de clase III, el C4AQO. En la raza negra, el LES es tres veces más frecuente, y algunos **déficits de factores del complemento** (C2 y C4) se pueden relacionar con él.

- Influencia hormonal.

Mayor frecuencia del LES en mujeres en edad fértil y en individuos con síndrome de Klinefelter.

- Factores ambientales.

Como luz UVB, virus, fármacos (**procainamida, hidralazina...**)

- Trastorno en la regulación de la inmunidad.

Se pueden detectar alteraciones de casi todos los componentes del sistema inmune (humoral y celular). Existe una hiperactividad de los linfocitos B, que se traduce en gran producción de anticuerpos, y una supresión de algunas funciones reguladoras de los linfocitos T y de los macrófagos. Algunos de

estos anticuerpos tienen una acción directa antígenoespecífica, como pueden ser los antihematíe, antiplaqueta o antifosfolípido; otros, como los antilinfocito, podrían representar un papel en el propio trastorno de la inmunorregulación; la mayoría de ellos formarían complejos inmunes, cuyo depósito tisular se seguiría de una respuesta inflamatoria.

Cuadro clínico

En el 65% de los casos, la enfermedad comienza entre los 20 y 40 años.

Manifestaciones generales (95%)

Astenia, anorexia, fiebre, pérdida de peso y malestar general. Las artromialgias son prácticamente constantes.

Manifestaciones musculoesqueléticas (95%)

Son la manifestación clínica más frecuente. Se trata fundamentalmente de artralgias y mialgias (MIR); también puede aparecer una **poliartritis no erosiva (MIR)**, no deformante y simétrica (diagnóstico diferencial con AR), más frecuente en las manos. En el 10% de los enfermos se observan deformidades reducibles en flexión, desviación cubital, laxitud articular y dedos en cuello de cisne (**artropatía de Jaccoud**), debidas a la inestabilidad articular por la laxitud de los tendones, ligamentos y cápsula articular. La **necrosis avascular de la cabeza femoral** y humeral puede estar presente en el 30% de los casos, relacionada, en la mayoría de las ocasiones, con la administración de glucocorticoides.

La afectación muscular se manifiesta en el 20-30% de los enfermos en forma de mialgias y debilidad muscular y, raras veces, como una verdadera miositis. Los pacientes pueden presentar una miopatía medicamentosa (por glucocorticoides o antipalúdicos).

Manifestaciones cutáneas (70-80%)

Casi el 60% de los enfermos con LES tienen fotosensibilidad, y su expresión clínica es en forma de lesiones agudas, subagudas, discoides y, en ocasiones, ampollares y urticariformes. La alopecia se observa en el 40-60% de los enfermos. La afectación cutánea se divide en tres formas clínicas:

- Lupus cutáneo agudo (50%).

Su manifestación más característica es el eritema malar, en alas de mariposa, relacionado con la exposición solar y con las exacerbaciones de la enfermedad; no deja cicatrices. Puede aparecer también un rash eritematoso en otras áreas, fundamentalmente cara, cuero cabelludo, cuello, región del escote, hombros, superficies de extensión de los brazos y dorso de las manos.

- Lupus cutáneo subagudo (10%) (MIR).

Lesiones en forma de pápulas eritematosas, de distribución simétrica, con tendencia a confluir, con regresión central, que no dejan cicatriz pero pueden dejar una zona de hipo o hiperpigmentación; afectan los hombros y las superficies de extensión de los brazos, la región del escote y la región dorsal del tórax. Se distinguen dos tipos morfológicos: **el psoriasiforme** y el **anular policíclico**.

A menudo tienen manifestaciones articulares y **fotosensibilidad** (es la manifestación cutánea más frecuente), aunque no

TEMA 7**ESPONDILOARTROPATÍAS SERONEGATIVAS****Enfoque MIR**

Tema importante de Reumatología para el MIR, sobre todo centrado en la espondilitis anquilosante (criterios diagnósticos), comparándola con el resto de artritis. Mira la tabla comparativa, haciendo énfasis en los aspectos diferenciadores entre ellas.

En este grupo se incluyen artropatías de etiología desconocida que tienen en común:

- Artritis periférica mono u oligoarticular, asimétrica (salvo en EII), de predominio en miembros inferiores
- Seronegativa (factor reumatoide negativo), ausencia de nódulos reumatoides
- Sacroileítis radiológica con espondilitis anquilosante (afectación axial) o sin ella
- Manifestaciones mucocutáneas, oculares, intestinales o genitourinarias (**MIR 08, 79**)
- Tendencia a la agregación familiar
- Elevada prevalencia del antígeno HLA-B27
- Presencia de entesitis (inflamación de inserciones ligamentosas)

Tabla 1. Características de las espondiloartropatías seronegativas.

- Espondilitis anquilosante (**MIR**)
- Artritis reactiva (enfermedad o síndrome de Reiter)
- Artritis psoriásica
- Artritis de la colitis ulcerosa y de la enteritis regional (enfermedad de Crohn)
- Artritis de la enfermedad de Whipple
- Espondiloartritis axiales no radiológicas
- Síndrome SAPHO: Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis, Osteítis
- Artritis asociada a entesitis

Tabla 2. Entidades clínicas.

7.1. Espondilitis anquilosante

Es una enfermedad inflamatoria crónica del raquis, que afecta en todos los casos a las articulaciones sacroilíacas y, con menor frecuencia, a las articulaciones periféricas, y que evoluciona con una acusada tendencia a la anquilosis.

Etiología

Se desconoce su etiología. Se presuponen factores genéticos (HLA B27 y agregación familiar) y ambientales (reactividad cruzada con *Klebsiella pneumoniae*, bacterias entéricas...). Los portadores de HLA DR4, parecen tener mayor frecuencia de afectación periférica. ¿Relación con HLA-B27?: Más del 90% de los pacientes con espondilitis anquilosante presentan el antígeno de histocompatibilidad HLA-B27, mientras que en la población general los individuos B27 positivos constituyen el 6-8% (**MIR**). El número de individuos HLA-B27-positivos que desarrolla una espondilitis anquilosante es del 2%. La prevalencia estimada de la enfermedad es del 0,2% en poblaciones general y del 20% en los familiares de primer grado de los pacientes afectados. Teniendo en cuenta que la enfermedad se manifiesta

también en individuos HLA-B27 negativos, es evidente que han de intervenir otros factores genéticos todavía no determinados.

El **HLA B27 no se incluye en los criterios diagnósticos de espondilitis** y es **independiente de la gravedad** del proceso. En las restantes enfermedades del grupo, existe también una clara correlación entre la afección del raquis y positividad del HLA-B27, aunque dicha correlación no es tan alta como en la espondilitis anquilosante.

Anatomía patológica

La espondilitis anquilosante es una afección de las entesis, que son las zonas de inserción ósea de ligamentos, tendones y cápsulas articulares, acompañada de lesiones reactivas en el hueso adyacente. El infiltrado inflamatorio está integrado por linfocitos y macrófagos, lo que sugiere que la alteración está mediada inmunológicamente. La lesión inflamatoria inicial va seguida de una reacción fibroblástica inmediata, la cual reemplaza progresivamente al infiltrado inflamatorio; el tejido fibroblástico se organiza y origina cicatrices fibrosas densas, con gran tendencia a calcificarse y a osificarse. En las articulaciones periféricas hay una sinovitis y, si la evolución es crónica, se forma un *pannus* parecido al de la artritis reumatoide, aunque no idéntico: hay menos necrosis del tejido sinovial y raras veces se observan folículos linfoides.



Figura 1. Entesitis típica en la inserción del tendón de Aquiles en el calcáneo.

Cuadro clínico (MIR 06, 81)

La enfermedad es más frecuente en **varones**. Suele comenzar entre los 15 y 30 años. En más del 80% de los pacientes, el comienzo es insidioso, con síntomas discretos, de manera que transcurren de 1 a 3 años hasta que se establece el diagnóstico correcto.

Manifestaciones articulares (MIR 14, 9; MIR 07, 79)

- El **dolor lumbar** es el síntoma inicial en 3/4 partes de pacientes, acompañado de sensación de rigidez en nalgas y cara posterior de los muslos, que corresponden a la inflamación de la región lumbar y de las articulaciones sacroilíacas (**MIR**). Es un dolor de carácter inflamatorio que empeora con el reposo. Con frecuencia, las algias se manifiestan con mayor intensidad entre las 3 y las 5 de la madrugada, de modo que el enfermo tiene que levantarse de la cama y caminar por la habitación

TEMA 8 ENFERMEDADES METABÓLICAS ÓSEAS**Enfoque MIR**

Destacar la osteoporosis (tipo I y II) y la enfermedad de Paget. El raquitismo está completado con los aspectos pediátricos de la enfermedad. Con lo que aquí se expone es más que suficiente en lo referente al raquitismo de cara al MIR (para ambas asignaturas).

8.1. Osteoporosis

Enfermedad caracterizada por pérdida de masa ósea (tanto mineral como matriz colágena) debido a una tasa de resorción ósea superior a la de síntesis. Da lugar al desarrollo de fracturas espontáneas y ante traumatismos desproporcionadamente pequeños, como consecuencia de una disminución de la masa ósea.

Epidemiología

Se trata de la enfermedad metabólica ósea más frecuente (30-40% de todas las mujeres posmenopáusicas y casi la mitad de los mayores de 75 años). La osteoporosis es un trastorno generalizado del esqueleto, pero sus secuelas clínicas principales dependen de las fracturas de vértebras, muñecas, cadera, húmero y tibia.

Clasificación

Diferenciamos dos grandes grupos etiológicos:

Primaria**- Involutiva o senil:**

- Tipo I o posmenopáusica: mujeres (51-75 años). Se caracteriza por una pérdida acelerada de hueso trabecular; clínicamente son más frecuentes las fracturas de cuerpos vertebrales y distal de brazo (fractura de Colles)
- Tipo II o senil: mujeres y varones > 70 años. Es debida a la pérdida no tan acelerada de hueso trabecular y cortical proximal de húmero, cuello femoral, tibia y pelvis **(MIR)**

- Idiopática juvenil o del adulto joven**Secundaria**

- Alimentaria: Ingesta baja de calcio, malabsorción, exceso de proteínas, déficit de vitamina D...
- **Endocrinopatías.** Hiperparatiroidismo, hipertiroidismo, hipercortisolismo, hipogonadismo, déficit de GH, **hiperprolactinemia...**
- Metabólicas. Diabetes, acidosis, hemocromatosis, intolerancia a la lactosa...
- **Genéticas.** Osteogénesis imperfecta, homocistinuria, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan
- **Farmacológicas.** Corticoides, heparina, antiestrógenos...
- Tumores. Tumores primarios o metastásicos, mieloma...
- Otros. **Inmovilización, artritis reumatoide, ingravidez, alcoholismo...**

Tabla 1. Clasificación de la osteoporosis.

Se consideran factores de riesgo para el desarrollo de osteoporosis: edad avanzada, sexo femenino, raza blanca, antecedentes familiares de osteoporosis, déficit de estrógenos (anovulación en

la anorexia, menopausia precoz, ejercicio excesivo...), peso corporal bajo para su estatura (pero no obesidad), alcohol, tabaco (disminuye los estrógenos) o cafeína, consumo de sal... **(MIR)**.

Cuadro clínico

Es asintomática hasta que aparecen las fracturas. Se considera característico del hueso osteoporótico una densidad metabólica ósea <2,5 desviaciones estándar respecto a la de un adulto joven del mismo sexo (t-score).

- Fractura vertebral.

Produce un dolor de inicio agudo irradiado a abdomen, tras flexiones óseas o sin factor desencadenante claro. Se acompaña de cifosis progresiva con acuñamiento vertebral y disminución de talla. La localización más frecuente es en vértebras dorsales (medias y bajas) y en columna lumbar **(MIR 08, 84)**. La presencia de fracturas vertebrales por **encima de D4** debe hacer pensar en otros factores etiológicos (p. ej., fracturas patológicas por metástasis) **(MIR)**.

- Fractura de huesos largos.

Las de cadera son las que causan complicaciones más graves. Habitualmente, son consecuencia de una caída y se acompañan de dolor agudo y deformidad importante.

Diagnóstico**- Clínica.**

Cuando los signos clínicos despiertan la sospecha de osteoporosis, ésta suele estar muy evolucionada.

- Analítica.

No existe ningún parámetro analítico patognomónico. Los marcadores de recambio (turn-over) son normales. Aunque en un 20% de los casos de la tipo I se encuentra hipercalciuria **(MIR)**.

- Radiografía.

Se aprecian cambios cuando la pérdida ósea es >30%. A nivel vertebral, reproduce una pérdida de la estriación horizontal, resalte de los platillos vertebrales y aplastamiento vertebral. En los huesos largos se produce un ensanchamiento medular y un adelgazamiento cortical.

- Densitometría.

Esta prueba está indicada en:

- Mujeres posmenopáusicas <65 años con uno o más factores de riesgo.
- Todas las mujeres >65 años.
- Mujeres con déficit de estrógenos y riesgo de densidad ósea baja.
- Pacientes con anomalías vertebrales u osteopenia según hallazgos radiológicos.
- Pacientes con tratamiento con corticoides de forma prolongada.
- Hiperparatiroidismo primario o secundario asintomático.

La densitometría ósea es la técnica que permite **realizar el diagnóstico de osteoporosis**, midiendo cuántas desviaciones estándar (DE) se separa la densidad mineral ósea del paciente del T-score, que es la densidad media de controles jóvenes y sanos) **(MIR)**:

- >-1 DE.
Normal.
- -1 a -2,5 DE.
Osteopenia.
- <-2,5 DE.
Osteoporosis.

TEMA 9 ESCLEROSIS SISTÉMICA**Enfoque MIR**

Debemos tener clara la clasificación y las complicaciones, sobre todo renales. No olvidéis prestar atención a cuál es la principal causa de muerte. Suelen preguntarla en forma de caso clínico.

Trastorno multisistémico de etiología desconocida caracterizado por una fibrosis tisular y alteraciones estructurales del lecho vascular. Afecta, fundamentalmente, la piel y ciertos órganos internos, como tubo digestivo, pulmón, corazón y riñón.

Etiopatogenia

Desconocida. Se plantean tres alteraciones básicas:

- Alteraciones vasculares (daño en el endotelio).
- Trastorno en la síntesis de colágeno.
- Anomalías inmunológicas (alteración fundamentalmente celular).

Podrían intervenir factores genéticos (asociación familiar, HLA DR1, DR2, DR3 y DR5), y ambientales. La sospecha más fuerte ha podido establecerse entre el contacto con diversas sustancias y la aparición de manifestaciones clínicas parecidas a la esclerodermia: cloruro de polivinilo (polimerización), sílice (mineros), algunos disolventes orgánicos (tricloroetileno, hidrocarburos aromáticos), **silicona** (prótesis mamarias), tratamientos con bleomicina y pentazocina o ingestión de **aceite tóxico**.

Clasificación**Esclerosis sistémica**

- Esclerosis sistémica cutánea difusa.
- Esclerosis sistémica cutánea limitada o síndrome de Crest (calcinosis, Raynaud, alteración de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias).
- Esclerosis sistémica sin afectación dérmica o forma sin esclerodermia (Raynaud, ANA positivo, no afección de la piel pero sí afección visceral: pulmonar, cardíaca, renal y/o digestiva).
- Preesclerodermia (Raynaud, alteraciones capilaroscópicas y anticuerpos positivos).

Esclerodermia localizada

- Morfea.
- Morfea generalizada.
- Esclerodermia localizada lineal.

Síndromes esclerodermiformes

- Inducidos por tóxicos.
- Metabólicos.
Diabetes mellitus, porfiria cutánea tarda.
- Inmunológicos.
Enfermedad injerto contra huésped (EICH).

Cuadro clínico (MIR)

La esclerodermia predomina en **mujeres**, con una **edad media** de comienzo a los 40 años. El comienzo suele ser insidioso con dolores generalizados, rigidez, fatiga y/o pérdida de peso.

| | DIFUSA | LIMITADA |
|--|---|--|
| ENGROSAMIENTO CUTÁNEO SIMÉTRICO | Generalizado en extremidades, cara y tronco | Progresión gradual, dedos región distal de extremidades o cara |
| FENÓMENO DE RAYNAUD | Reciente (<1 año inicio con clínica) | De años de evolución, previo a clínica |
| AFECTACIÓN VISCERAL | Temprana y extensa: - Fibrosis pulmonar intersticial - Crisis HTA renovasculares - Gastrointestinales - Cardíaca: ICC | - Tardía (es rara la afectación cardíaca o renal <1%) - Esófago, HTP (afección pulmonar más frecuente), (MIR 04, 15) - Cirrosis biliar primaria |
| ANA | Antitopoisomerasa I (anti Scl-70: 40%) Anticentrómero: 10% | Anticentrómero: 70-80% |
| CAPILAROSCOPIA | Megacapilares y pérdida capilar | Asas dilatadas, sin pérdida capilar |
| PRONÓSTICO | Malo, peor en varones Muerte por afectación renal, cardíaca o pulmonar | Mejor (muerte por HTP o cirrosis biliar de años de evolución) |

Tabla 1. Diferencia entre la ESP difusa y localizada.

Fenómeno de Raynaud (90-100%)

El fenómeno de Raynaud se define por cambios en la coloración cutánea de zonas distales desencadenados por el frío o el estrés. Las crisis habitualmente presentan tres fases: **palidez** (por vasoespasmo), **cianosis** (sangre desoxigenada) y **rubor** (hiperemia reactiva). En algunos pacientes puede no producirse la secuencia completa (aunque la palidez no suele faltar).

Se habla de "enfermedad" de Raynaud cuando el fenómeno no se asocia a otra patología subyacente (idiopático o primario: 50%, más frecuente en mujeres) y de "síndrome" de Raynaud (secundario) cuando sí existe tal asociación. La esclerodermia es la enfermedad sistémica que más comúnmente se asocia al Raynaud, siendo éste una manifestación muy frecuente (>90% de los pacientes) **(MIR)** y habitualmente **inicial** de la enfermedad, precediendo en varios años (en la forma limitada) o meses (en las formas difusas) al resto de manifestaciones clínicas.

El diagnóstico se realiza con **test de provocación** (exposición a agua fría y observación de la respuesta típica de palidez, cianosis y rubor). La **capilaroscopia** contribuye a diferenciar la enfermedad de Raynaud (el resultado capilaroscópico no ofrecerá alteraciones) del síndrome de Raynaud (que cursa con capilaroscopia alterada, con presencia de dilataciones o pérdida de capilares) **(MIR 14, 11)**.

Para el tratamiento, en la mayoría de los casos es suficiente con evitar la exposición al frío y a factores estresantes. En casos severos, son de elección los **calcioantagonistas**, en especial los dihidropiridínicos, aunque pueden usarse otros vasodilatadores. Los betabloqueantes están contraindicados **(MIR 14, 12)**, pues

TEMA 10 ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO**Enfoque MIR**

Enfermedad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de otros procesos. Memoriza cuál es el anticuerpo típico e intenta relacionar los síntomas con enfermedades que ya conoces.

Combinación de signos clínicos semejantes a AR, lupus, esclerodermia (con manifestaciones cutáneas similares a la forma localizada) y polimiositis junto con títulos elevados de antiRNP (antiribonucleoproteína U1). Afecta sobre todo a las mujeres (80%), por lo general al final de la cuarta década de la vida, y se han descrito casos de asociación familiar.

Cuadro clínico

El fenómeno de Raynaud es el síntoma más precoz. Puede ser grave, con gangrena de las puntas de los dedos. Otras manifestaciones precoces son artralgias, esclerodactilia, con tumefacción de los dedos, en forma de salchicha, e hinchazón del dorso de las manos, fiebre y neuralgia del trigémino. También es muy frecuente la artritis erosiva y deformante (80-90%), que suele ser simétrica y afecta sobre todo las articulaciones interfalángicas proximales y las metacarpofalángicas. Los pulmones se afectan, aproximadamente, en el 80% de los pacientes (alteración de la capacidad de difusión del CO, pleuritis, fibrosis pulmonar difusa, o hipertensión pulmonar, que es la manifestación más grave). En un 20% de los pacientes se desarrolla pericarditis y alteraciones de la conducción cardíaca, miocarditis e insuficiencia cardíaca congestiva. Puede aparecer afectación gastrointestinal y renal en el transcurso de la enfermedad. La neuropatía periférica y la meningitis aséptica son las manifestaciones neurológicas más frecuentes.

Pruebas de laboratorio

Los marcadores serológicos característicos son los **anticuerpos antiRNP**, que se detectan a títulos elevados. Se observan también anticuerpos antinucleares (ANA) con patrón moteado. El factor reumatoide está presente en el 25% de los casos.

Diagnóstico

Se establece con el criterio serológico y tres criterios clínicos.

| CRITERIOS SEROLÓGICOS | CRITERIOS CLÍNICOS |
|---|---|
| Anticuerpos anti RNP imprescindible | Edema de manos Miositis Fenómeno de Raynaud Esclerodactilia Sinovitis |

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la EMTC.

Evolución

En muchos pacientes, evoluciona hacia el desarrollo de esclerosis sistémica o, más raras veces, a lupus eritematoso sistémico (LES), con reducción gradual de la hipergammaglobulinemia, así como la desaparición de los anticuerpos antiU1-RNP. El pronóstico depende de la naturaleza y la gravedad de la afectación de los órganos principales.

Tratamiento

No existe un tratamiento específico. El control de cada síntoma se realiza igual que en el resto de conectivopatías.

TEMA 11 ARTRITIS SÉPTICAS**Enfoque MIR**

Con las dos tablas que te ofrecemos queda muy bien resumido de cara al MIR.

La artritis séptica (AS) es una reacción inflamatoria de la sinovial secundaria a la colonización de la cavidad articular por un germen, con tendencia a la supuración y a la destrucción articular. La vía de contaminación más frecuente es la hematógena a partir de un foco primario. Menos frecuentes son la inoculación directa y la extensión local a partir de un foco vecino (osteomielitis o bursitis) (MIR). En los niños, la diseminación hematógena suele afectar a la metafisis de los huesos largos, por ser ésta una zona ricamente vascularizada. En los adultos es más frecuente la afectación vertebral. La respuesta inflamatoria que se produce depende tanto de factores del huésped (estado de los mecanismos de defensa), como del microorganismo (virulencia y tamaño del inóculo).

11.1. Artritis no gonocócicas

La mayoría de las artritis bacterianas se manifiestan en forma de monoartritis aguda que, por orden de frecuencia, afectan a **rodilla (MIR 14, 228)**, cadera, hombro, muñeca, tobillo y otras articulaciones; en el grupo de adictos a drogas por vía parenteral, se afectan sobre todo las articulaciones axiales: sacroilíacas, esternoclaviculares y condrosternales. En el 10% de los enfermos pueden afectarse dos o más articulaciones. La vía principal de infección es la hematógena y, menos frecuentemente, por extensión desde tejidos vecinos infectados o inoculación directa.

Etiología (ver tabla 1)

| GÉRMENES MÁS FRECUENTES | | |
|--|---|--|
| EN GENERAL | SEGÚN EDADES | SEGÚN SITUACIÓN DE BASE |
| <i>S. aureus</i> (75% de pioartrosis no gonocócicas) | <2 meses: <i>S. aureus</i> | <ul style="list-style-type: none"> - Artritis reumatoide: <i>S. aureus</i> - ADVP: <i>S. Aureus (MIR)</i> y estreptococos de su propia flora, <i>Pseudomonas</i> y otros gramnegativos de los instrumentos de inyección. - Inmunodeprimidos: bacilos gramnegativos - Prótesis posquirúrgicas: <i>S. epidermidis</i> (es el más frecuente), <i>S. aureus</i>. Pueden cursar de forma aguda o con dolor crónico sin síntomas generales (tratamiento: erradicar la prótesis + ATB). - Inoculación directa: <i>S. aureus</i>, <i>S. epidermidis</i> - Arañazo o mordedura de gato: <i>Pasteurella multocida</i>. - Alcohólicos, hemoglobinopatías: neumococo - Fracturas abiertas: polimicrobiana - Úlceras, abscesos abdomen: anaerobios |
| | 2-24 meses: <i>H. influenzae</i> (desde la vacuna contra <i>Haemophilus</i> han predominado <i>S. aureus</i> y <i>S. pyogenes</i>) | |
| | 2-15 años: <i>S. aureus</i> | |
| | Adulto joven y adolescente: <i>S. aureus</i> Considerar también gonococo (MIR) | |
| | >40 años: <i>S. aureus</i> | |
| <p>Nota: En ADVP y en pacientes con SIDA, el germen más frecuente causal de espondilodiscitis piógena y de la afectación esternoclavicular, es la <i>Pseudomona aeruginosa</i>, seguida de <i>S. aureus</i>. La afectación del cartílago esternocostal es típica de infección por <i>Candida</i>.</p> | | |

Tabla 1. Etiología de las artritis.

Clínica

Se caracteriza por la presencia de síntomas generales (fiebre, malestar...) y clínica articular. Se trata, en la mayoría de los casos, de una sinovitis monoarticular con predilección por articulaciones de carga (rodilla y cadera) (MIR). La articulación aparece caliente, eritematosa, dolorosa y edematosa. Las principales complicaciones asociadas a una artritis séptica serán:

- Degeneración del cartílago, que comienza en las 48 horas siguientes a la infección.
- Distensión capsular, puede producir una luxación patológica.
- Empiema articular.
- Flemón pericapsular.

A grandes rasgos, podemos afirmar que:

- Cocos grampositivos.

Provocan un proceso agudo asociado a síntomas generales, con hinchazón, dolor, aumento de la temperatura y limitación de la movilidad.

- Bacilos gramnegativos.

Curso más indolente, con moderados síntomas generales y molestias menos importantes, con lo cual, el diagnóstico se demora y existe mayor frecuencia de osteomielitis simultáneas al hacer el diagnóstico.

Analítica y diagnóstico**- Laboratorio.**

La artrocentesis permite obtener un líquido articular (dato clave) (MIR), de características inflamatorias/sépticas y permite también el diagnóstico definitivo con identificación del agente etiológico:

- Frotis del líquido sinovial.
Positivo en el 75% de infecciones por *S. aureus* y estreptococos (con menor porcentaje si son otros gérmenes).

TEMA 12 OTRAS ARTROPATÍAS**Enfoque MIR**

Idea general de todas.

12.1. Policondritis recidivante

Se trata de una enfermedad poco frecuente y de carácter inflamatorio, que afecta las estructuras cartilagosas de todo el organismo, así como los órganos auditivo y visual, el riñón y el sistema cardiovascular.

Etiología

Desconocida. La detección en algunos pacientes de anticuerpos contra el colágeno tipo II sugiere una base inmunológica. En un 30%, se asocia a otra enfermedad reumatológica autoinmune (AR, EA, síndrome de Reiter, LES y síndrome de Sjögren).

Anatomía patológica

El cartílago es invadido por un infiltrado inflamatorio en el que primero predominan los neutrófilos y, más tarde, las células redondas. Como consecuencia de ello, el cartílago pierde su basofilia, degenera y finalmente es sustituido por tejido fibroso, que puede calcificarse.

Cuadro clínico

Predomina entre los 40 y los 60 años, cursando de **forma episódica y recidivante (MIR)**.

La **condritis de los pabellones auriculares** es la manifestación clínica más frecuente y la forma de inicio de la mitad de los casos. El comienzo de la condritis es súbito, con dolor intenso y un enrojecimiento violáceo de la parte cartilaginosa del pabellón auricular, respetando el lóbulo. La afectación del oído interno produce un síndrome vestibular.

La **artritis** es la segunda manifestación más frecuente de inicio, con oligoartritis o poliartritis asimétrica no erosiva que afecta a cualquier articulación, pero, en especial, las paraesternales.

La condritis nasal se traduce en episodios súbitos de dolor y tumefacción con sensación de obstrucción nasal, rinorrea e incluso epistaxis. La inflamación reiterada produce una deformidad típica de la nariz en silla de montar.

En los ojos la **episcleritis**, la conjuntivitis y la uveítis son las lesiones más frecuentes.

La afectación del cartílago del tracto respiratorio produce ronquera, tos, disnea, estridor y dolor a la palpación del cartílago tiroideos y de la tráquea.

La cuarta parte de los pacientes presentan **lesiones cutáneas**, sobre todo **vasculíticas**.

En el sistema cardiovascular, puede producir **insuficiencia aórtica** por dilatación del anillo valvular, insuficiencia mitral y aneurisma aórtico.

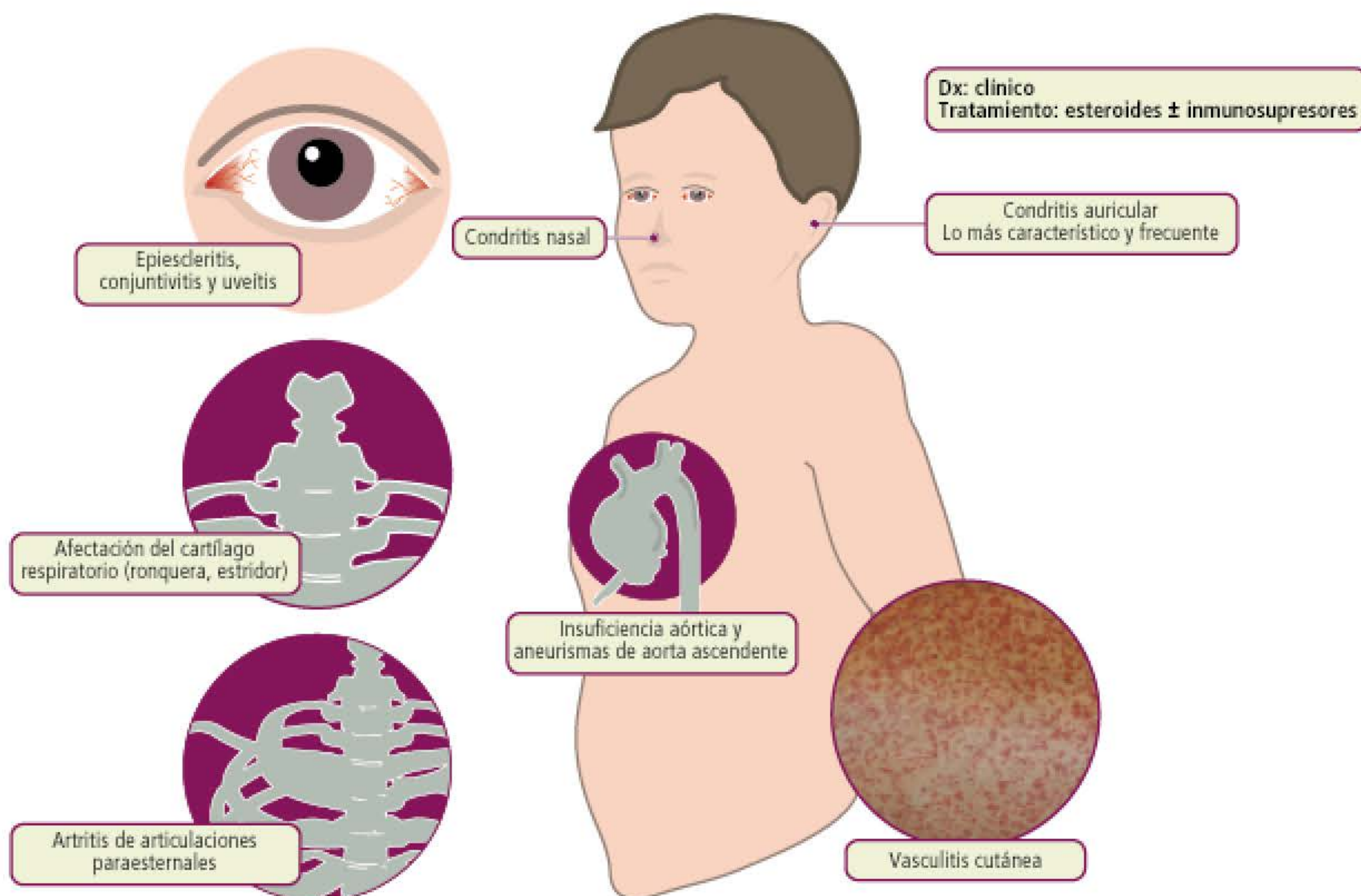


Figura 1. Policondritis recidivante.

TEMA 13 ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS**Enfoque MIR**

Tema en auge en los últimos años del MIR. De la amiloidosis, recuerda la forma primaria y las formas secundarias. Fíjate en las manifestaciones cutáneas típicas.

13.1. Fiebre mediterránea familiar

También llamada **poliserositis paroxística**, es una enfermedad hereditaria (Autosómica Recesiva) de etiología desconocida, caracterizada por episodios recurrentes de fiebre, peritonitis y/o pleuritis (**MIR**).

Aparece entre los 5-15 años, como episodios recurrentes de fiebre elevada (24-48 horas) acompañada de **dolor abdominal** (95%), dolor torácico, dolor articular (en grandes articulaciones) o manifestaciones cutáneas del tipo eritema erisipeloides en miembros inferiores (áreas eritematosas dolorosas en la porción inferior de la pierna, maléolo interno...). El dolor abdominal puede llegar a ser tan intenso que algunos de estos pacientes son sometidos a laparotomías exploradoras antes de llegar al diagnóstico.

La amiloidosis sistémica (tipo AA) es la complicación más grave y se manifiesta en forma de nefropatía de aparición precoz y evolución rápida a la insuficiencia renal.

El diagnóstico es **clínico**. Se recomienda además realizar estudio genético del gen MEFV, cuyas mutaciones están presentes hasta en el 70% de los pacientes (**MIR 13, 103**). Para el diagnóstico se han utilizado también pruebas de provocación con metaminol.

El tratamiento se basa en el uso de colchicina para prevenir la amiloidosis y disminuir el número de brotes (**MIR 06, 258; MIR**).

13.2 Amiloidosis

La amiloidosis engloba un grupo de entidades clínicas de etiología desconocida producidas por el depósito extracelular de proteínas de estructura fibrilar (proteína principal), que provoca alteraciones diversas, según la cuantía del depósito y el órgano afecto.

Podemos clasificarlas en:

- Amiloidosis **primaria**.
O asociada a mieloma múltiple (tipo **AL**). Se produce por depósito de una fracción de la cadena ligera de la inmunoglobulina, que es rojo Congo positiva.
- Amiloidosis **secundaria** (tipo **AA**).
Asociadas a enfermedades infecciosas crónicas (TBC, lepra...) o inflamatorias crónicas (AR) (**MIR**).
- Amiloidosis **heredofamiliar**.
Donde se incluye la fiebre mediterránea familiar (tipo AA), y síndromes polineuropáticos como la polineuropatía amiloide familiar.
La mutación en el gen de la **transtirretina** es la forma más frecuente de polineuropatía amiloidótica (**MIR**).
- Amiloidosis **focal** (lesión ocupante de espacio) en órganos aislados, sobre todo endocrinos (carcinoma medular de tiroides con depósitos intracitoplasmáticos) (tipo AE).

- Amiloidosis asociada a **envejecimiento**.
- Amiloidosis secundaria a **hemodiálisis crónica y diálisis peritoneal**.
Depósito de **β 2-microglobulina** (**MIR**).
- Amiloidosis cutánea, que puede ser localizada o sistémica. Dentro de las localizadas distinguimos:
 - Amiloidosis macular.
Mácula gris en espalda muy pruriginosa.
 - Liqueen amiloide.
Tipo más frecuente, consistente en pápulas verrucosas o céricas agrupadas en cara anterior de las piernas, muy pruriginosas.
 - Amiloidosis nodular.
Es la única forma localizada que puede evolucionar a sistémica.

En todos los casos de amiloidosis con afectación visceral, el **riñón** es el órgano más frecuentemente afectado, siendo la primera causa de muerte en las formas secundarias (AA), mientras que en las primarias (**AL**) lo es la afectación **cardíaca** (**MIR**).

La **clínica** es, en cualquier caso, multisistémica y se deberá sospechar especialmente en caso de hepatoesplenomegalia (con poca afectación de la función hepática) y proteinuria (**síndrome nefrótico**, insuficiencia renal), así como elevación moderada de la fosfatasa alcalina y la GGT (**MIR**). A veces puede producir un síndrome de Fanconi.

Amiloidosis sistémica primaria

Se asocia a discrasias sanguíneas, entre ellas al mieloma múltiple. Se caracteriza por la tríada de macroglosia (aumento de tamaño de la lengua, que puede condicionar mordeduras frecuentes de la misma) (**MIR 11, 133**) síndrome del túnel del carpo (**MIR**) y lesiones cutáneas, entre las que destacan la aparición de petequias, púrpura, pápulas cutáneas de aspecto cérico **muy pruriginosas (liquen amiloide)** y equimosis periorbitarias "en mapache" (síndrome del ojo negro) y en pliegues producidas por fragilidad capilar. También puede producir síndrome de Sjögren.

Otras manifestaciones incluyen ronquera y disfagia por infiltración de la laringe (**MIR**), y miocardiopatía restrictiva por infiltración cardíaca, visualizable en la ecocardiografía como una ecorrefringencia aumentada del miocardio con un típico centelleo o moteado granular. La afectación del sistema nervioso autónomo provoca hipotensión ortostática. A nivel pulmonar puede ocasionar **enfermedad intersticial y nódulos pulmonares**. A nivel hepático y esplénico puede observarse depósito del mismo material amiloide. También se lesiona el factor X de la coagulación.

Diagnóstico

Ante la sospecha de amiloidosis sistémica se debe obtener una muestra tisular, generalmente de **grasa subcutánea** abdominal o de mucosa gingival, biopsia renal o **rectal** (**MIR 10, 229**).

La presencia de sustancia amiloide en muestras teñidas con **rojo Congo** (**MIR 07, 232**) tiene una **birrefringencia verde** al microscopio de luz polarizada. Si tratamos el material con permanganato potásico, las formas primarias son resistentes, mientras que las secundarias son sensibles al mismo.

TEMA 14 SÍNDROME DE SJÖGREN**Enfoque MIR**

No muy importante. Recuerda qué autoanticuerpos se relacionan con este síndrome. Con la tabla es más que suficiente para el MIR. Recuerda el linfoma de parótida.

Trastorno inmunitario crónico, de etiología desconocida que se define por la asociación de **xeroftalmia** (queratoconjuntivitis seca) y **xerostomía** (manifestación más frecuente). Afecta con más frecuencia a mujeres de edad media y puede ser primario o asociado a otras enfermedades autoinmunes, sobre todo reumatológicas: el 30% de pacientes con patología reumática presentan un síndrome seco, fundamentalmente la AR que es la causa más frecuente de síndrome de Sjögren secundario, pero también el LES, la esclerodermia o las miopatías inflamatorias, así como enfermedades hepáticas (cirrosis biliar primaria y hepatitis crónica activa).

Etiopatogenia

A partir de estímulos antigénicos internos o externos, se produce un infiltrado de glándulas exocrinas por linfocitos T con fenotipo CD4+. Según evoluciona el proceso inflamatorio se produce una destrucción acinar junto a una hipofunción glandular.

Cuadro clínico (MIR)

Los síntomas más frecuentes son la sequedad ocular y bucal (casi en el 100%). Las manifestaciones iniciales pueden no ser específicas y pasan años hasta el desarrollo total de la enfermedad.

- Afectación ocular.

Se caracteriza por una queratoconjuntivitis seca (sensación de arenilla y cuerpo extraño, enrojecimiento ocular), úlceras corneales, hipertrofia lagrimal...

- Oral.

Xerostomía, aumento de parótidas o de otras glándulas salivales mayores.

- Respiratorio.

Tos, disfonía.

- Digestivo.

Atrofia de mucosa esofágica, gastritis atrófica, pancreatitis subclínica.

- Genital.

Dispareunia, prurito.

- Sequedad de piel.

Las manifestaciones extraglandulares son propias del Sjögren primario y no suelen aparecer en las formas secundarias. Son las que marcarán el pronóstico del paciente. Por orden de frecuencia, aparecen: artralgias/artritis (60%), Raynaud (40%), adenopatías, afectación pulmonar (neumonitis intersticial), renal (nefritis intersticial), vasculitis y polineuropatías.

En los pacientes con síndrome de Sjögren, hay una mayor incidencia de **linfomas no Hodgkin** y **macroglobulinemia de Waldenström**. El **linfoma** se sospecha ante tumefacción parotídea prolongada, reducción de FR, linfadenopatías y nódulos pulmonares (MIR), aumento de la B₂ microglobulina, ↑ LDH, banda monoclonal, negativización de los anticuerpos, negativización del FR, presencia de crioglobulinemia.



Figura 1. Xerostomía, que es la manifestación más frecuente.



Figura 2. Sjögren primario. Linfoma de parótida.

TEMA 15 **ARTROSIS****Enfoque MIR**

Recordad cuadros específicos por artrosis según cada articulación, la sucesión de cambios radiológicos y las indicaciones de tratamiento médico o quirúrgico.

La artrosis es la segunda causa de incapacidad permanente, después de las enfermedades cardiovasculares. Se trata de un síndrome que engloba un grupo heterogéneo de procesos con variados mecanismos etiopatogénicos, que terminan condicionando el fracaso de la articulación debilitando el cartílago, que no puede soportar las fuerzas normales o claudica ante fuerzas anormalmente intensas. También llamada osteoartritis o artropatía degenerativa (progresiva pérdida de cartílago articular, junto con proliferación de hueso nuevo y de tejidos blandos intra y periarticular).

Epidemiología

Se trata de la forma más frecuente de enfermedad articular y la principal causa de incapacidad en el anciano. La incidencia aumenta con la edad (es el factor de riesgo más importante). Hasta los 55 años, es igual de frecuente en ambos sexos pero, por encima de los 55 años, predomina en mujeres, donde además suele ser más sintomática (MIR). La artrosis de manos y rodillas es más frecuente en mujeres, la artrosis de cadera es más frecuente en el hombre (MIR 07, 87).

Etiología

Según el American College of Rheumatology (1986), se clasifican las artrosis en:

Idiopática

Es aquella en la que no se conoce la causa, aunque se han identificado una serie de factores que pueden influir en la génesis de la enfermedad (edad, factores genéticos, sexo, obesidad, estrógenos, microtraumatismos).

- Localizada.**• Manos.**

Nódulos de Heberden y Bouchard, rizartrosis del pulgar, artrosis erosiva interfalángica.

• Pies.

Hallus valgus, hallus rigidus, artrosis talonavicular.

• Rodilla.

Compartimento femorotibial y femoropatelar.

• Cadera.

Excéntrica (superior), concéntrica (medial), difusa.

• Raquis.

Interapofisaria, discovertebral, ligamentaria (hiperostosis anquilosante vertebral), espondilosis.

• Otras localizaciones.

Hombro, acromioclavicular...

- Generalizada.

Pequeñas articulaciones periféricas y del raquis; grandes articulaciones centrales y raquis; mixta.

Secundaria

Se incluyen en este grupo las relacionadas con:

- Traumatismos.
- Patología congénita o del desarrollo (enfermedad de Perthes y otras displasias, dismetrías...).
- Alteraciones metabólicas.
Hemocromatosis, Wilson, enfermedad de Gaucher.
- Alteraciones endocrinas.
Acromegalia, hiperparatiroidismo, DM, obesidad, hipotiroidismo...
- Alteraciones neuropáticas.
Artropatía de Charcot.
- Enfermedad articular inflamatoria.
Por depósito de microcristales, infecciones, artritis reumatoide, artropatías seronegativas.
- Otras.
Necrosis avascular, enfermedad de Paget...

Anatomía patológica

Inicialmente se produce un reblandecimiento focal en un área de la superficie cartilaginosa sometida a cargas; aumenta el contenido en agua y disminuye el de proteoglicanos, los condrocitos proliferan y forman grupos localizados de gran actividad. Seguidamente, aparecen fisuras superficiales, tangenciales o perpendiculares, que dan un aspecto fibrilar al cartílago. El grado de destrucción del cartílago es variable y puede progresar desde lesiones superficiales y moderadas a francas ulceraciones que exponen el hueso subcondral; ello depende de las fuerzas que actúen sobre la articulación y de la eficacia del proceso reparador del condrocito.

El hueso subcondral responde activamente a la agresión con aumento de la remodelación y una neta ganancia de hueso, aumentando el grosor y la densidad de la placa ósea (osteosclerosis) y formando excrescencias óseas en los márgenes de la articulación (osteofitos), en las inserciones capsuloligamentarias.

En la cadera, y más raras veces en otras articulaciones, se forman quistes (geodas) intraóseos, yuxtaarticulares que se originan como consecuencia de la hiperpresión articular que escapa a través de fallas de la cortical.

Clínica

Se caracteriza por un comienzo insidioso. En los primeros estadios es indolora, posteriormente comienza a aparecer un dolor de características mecánicas (se agrava con el ejercicio y mejora en reposo), que suele ser la primera y principal manifestación; la rigidez de la articulación después del reposo es de breve duración (matutina, de <15-30 minutos). Hay limitación de la movilidad articular, crepitación ósea, tumefacción de consistencia ósea, deformidad en estadios avanzados. No aparecen signos clínicos ni analíticos de afectación sistémica. Destacan como formas clínicas:

- IFD (nódulos de Heberden).

Forma más frecuente de osteoartritis idiopática. Más frecuente en mujeres y >45 años. Se trata de un problema estético más que funcional, aunque puede causar desviaciones laterales de los dedos. Se habla de una tendencia familiar heredada de forma AD en la mujer y AR en el varón. Las dos artropatías que afectan con más frecuencia las IFD son la artrosis y la artritis psoriásica. Otras enfermedades que afectan la IFD son el Reiter y la artritis crónica juvenil (MIR 09, 80).

- IFP (nódulos de Bouchard) (MIR).

TEMA 16 POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS**Enfoque MIR**

A tener en cuenta en relación al diagnóstico diferencial, y en preguntas tipo caso clínico. Recuerda el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron.

Trastornos de etiología desconocida, en los que el sistema musculoesquelético resulta dañado por un proceso inflamatorio de predominio linfocítico. La polimiositis respeta la piel, mientras que la dermatomiositis presentará alteraciones cutáneas características acompañando a la afectación muscular. Ambos procesos pueden aparecer en el 20% de los casos asociados a distintas enfermedades (A R, LES, conectivopatías...) y, en un 10%, a neoplasias.

Etiología

Se han planteado diferentes hipótesis:

- Infecciosa.
En relación con virus (no el VHB).
- Inmune.
Por la presencia de autoanticuerpos circulantes (antiJo, anti-Mi, antiPM1, antiPM/Scl) y de linfocitos CD8+ y macrófagos que invaden fibras musculares.
- Genética.
Predisposición genética, con HLA DR3 y DRW52.

Cuadro clínico**- Alteraciones musculares.**

Vienen marcadas por la presencia de **debilidad muscular** aguda o subaguda (generalmente de inicio insidioso), simétrica y difusa, con preferencia por musculatura **proximal** de extremidades (cintura pélvica y escapular), tronco y cuello. En la mayoría de los casos es indoloro. Con el tiempo, desarrollan atrofia, contracturas y disminución de los reflejos.

- Alteraciones cutáneas.

La afectación cutánea se presenta en el 40% de los adultos y el 90% de los niños. En general se asocia con la presencia de polimiositis. La manifestación cutánea más frecuente es una erupción eritematoviolácea en "V" que afecta al área del escote (cuello, cara y tórax) pero que puede extenderse a otras zonas fotoexpuestas. También son lesiones características:

- **Eritema heliotropo.**
Coloración rojo púrpura asintomática alrededor de los ojos, a veces con edema.
- **Pápulas de Gottron (MIR 14, 13).**
Pápulas violáceas planas, a veces con atrofia, localizadas en los nudillos y encima de las articulaciones interfalángicas (a diferencia de las del lupus sistémico que se localizan en la piel suprayacente a la falange, dejando la articulación interfalángica libre de lesiones).
- Telangiectasias periungueales.
- Ulceración dérmica.
- Calcinosis.
Calcificaciones del tejido subcutáneo, fundamentalmente en la DM infantil, que en ocasiones se manifiesta con la salida de un material pastoso de color blanco por la piel.

- Articulares.

Artralgias, artritis transitorias, no erosivas, con tendencia a la simetría.

- Otras.

Afectación cardíaca variable (alteración ECG, arritmia, **miocarditis**), pulmonar (fibrosis intersticial asociada con antiJo-1), renal (muy rara), fenómeno de Raynaud.



Figura 1. Dermatomiositis. Eritema heliotropo.



Figura 2. Dermatomiositis. Pápulas de Gottron.

Diagnóstico (MIR 10, 65)

Los criterios diagnósticos para **dermatomiositis** (propuestos por Bohan y Peter) son los siguientes. Recordad que también existe la polimiositis sin afectación dermatológica.

- Lesiones cutáneas características (único criterio imprescindible).
- Debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana.
- Elevación sérica de **enzimas musculares** (CK, aldolasa) (MIR 12, 72).

La CPK es la más sensible y la que guarda una mejor correlación clínica con la actividad de la enfermedad y la valoración de recaídas.

VALORES NORMALES EN RM

| CONCEPTO | VALORES NORMALES |
|-------------------------------------|--------------------------------------|
| Leucocitos líquido articular | <200 leucos/mm ³ |
| PMN líquido articular | <25% gl |
| Glucosa líquido articular | 95-100 |
| Proteínas totales líquido articular | 1-2 g/dl |
| Factor Reumatoide | <15 UI/ml |
| Anticuerpos anti-CCP | <25 UI/ml |
| Anti-cardiolipina | IgG <20 GPL U/ml IgM <20 MPL U/ml |
| Anti-beta2-glicoproteína | IgG <10 UI/ml IgM <10 UI/ml |
| Anti-mpo | <8 UI |
| Anti-pr3 | <8 UI |
| Vitamina-D | >20 ng/ml |
| Espondiloartritis | HLA-B27 |
| Enfermedad de Behçet | HLA-B5 |
| Artritis reumatoide | HLA-DR4 |
| Ácido úrico | <7 mg/dl |
| Fosfatasa alcalina | <120 UI/l |

Tabla 1. Valores normales en Reumatología.

BIBLIOGRAFÍA

- **Rheumatology**, 5.ª Edición. MC Hochberg, AJ Silman, JS Smolen, ME Weinblatt, MH Weisman. Mosby, 2011.
- **Kelley: Tratado de Reumatología**, 7.ª Edición. ED Harris, R Budd, G Firestein, M Genovese, J Sargent, S Ruddy, C Sledge. Elsevier España, 2006.
- **Harrison's: Principles of Internal Medicine**, 18.ª Edición. DL Longo, AS Fauci, DL Kasper, SL Hauser, JL Jameson, E Braunwald. McGraw Hill, 2011.
- **Farreras-Rozman: Medicina Interna**, 17.ª Edición. C Rozman, F Cardellach, JM Ribera, A de la Sierra. Elsevier, 2012.



www.academiamir.com