



AFECCIONES ARTICULARES Y DEL TEJIDO CONECTIVO

Ana María Torres Lima, Virginia Torres Lima,
Isabel María Hernández Cuéllar, María Victoria
Hernández Cuéllar, Ana Martha López Mantecón,
José Pedro Martínez Larrarte

Artritis reumatoidea

Concepto

La artritis reumatoidea (AR) es una enfermedad inflamatoria crónica y sistémica que afecta, fundamentalmente, las articulaciones. Su evolución es variable y, casi siempre, progresiva. En ausencia del tratamiento adecuado, tiende con rapidez a la invalidez, temporal o permanente.

Esta enfermedad, después de la osteoartritis, es la causa más frecuente de invalidez permanente entre todas las enfermedades del sistema osteomioarticular (SOMA) y, por ese motivo, tiene una repercusión negativa muy trascendente, tanto para la economía personal y familiar del paciente, como para todo el sistema de seguridad social en nuestro medio y en otras partes del mundo.

Patogenia

La AR es una enfermedad que afecta del 1-3 % de la población mundial y su primera aparición es más frecuente entre la 3ra. y la 5ta. décadas de la vida. Existe un marcado predominio de mujeres afectadas –proporción femenino/masculino 3:1–. Aunque en otras latitudes afecta a más por la población caucásica, en algunos estudios casuísticos realizados en nuestro medio, es más frecuente entre negros y mestizos –en este dato se debe considerar el alto grado de mestizaje de la población cubana.

A pesar de las múltiples investigaciones en este sentido, la causa de la AR permanece aún desconocida, aunque se ha podido comprobar que deben coexistir en un mismo paciente a varios factores –ambientales, genéticos, inmunológicos, endocrinos y hasta psicoló-

gicos– para que aparezcan las manifestaciones clínicas de esta entidad.

Entre los factores ambientales se cita la presencia de numerosos microorganismos, en especial, bacterias y virus, que pudieran desencadenar las reacciones inmunitarias que dan lugar al cuadro hístico de esta enfermedad; entre ellos, el *M. tuberculosis* y el virus de Epstein-Barr que tienen mimetismo molecular con algunas secuencias de aminoácidos presentes en la molécula HLA de clase II de algunos pacientes con AR, o algunos retrovirus que desencadenan la expresión de oncogenes que pudieran ser responsables de la formación del *pannus* en las articulaciones.

La presencia de factores genéticos predisponentes a esta enfermedad se asocia, principalmente, con la frecuencia mayor de pacientes con AR entre los individuos portadores de algunos haplotipos HLA determinados –los más conocidos son el HLA DR4 B*0401 y HLA DR4 B*0404–, e incluso, en la mayor gravedad, con deformidades precoces y manifestaciones sistémicas graves entre los pacientes homocigóticos para estos alelos HLA. También se hallan otras alteraciones genéticas entre los pacientes con AR, como la que se asocia con un déficit en la galactosilación –contenido de carbohidratos– de las moléculas de IgG, confiriéndoles el carácter antigénico que desencadenan la síntesis de factores reumatoideos.

Entre los factores inmunitarios presentes en la patogenia de la AR se encuentran: activación de la respuesta inmunológica, tanto a nivel humoral –con formación de factores reumatoideos y complejos inmunes, y activación de los componentes del sistema del complemento–, como a nivel celular –con participación clave de los linfocitos T y predominio de la

población denominada T helper 1-, así como aumento en la secreción y función de las citocinas segregadas por estos linfocitos T helper 1 -fundamentalmente, factor de necrosis tumoral alfa e interferón gamma-. Por ambas vías de activación inmunitaria se liberan numerosas sustancias facilitadoras de la quimiotaxis y de la adhesión celular, que tienen como resultado final un cuadro histológico de una inflamación crónica con proliferación celular destructiva e invasión del tejido subyacente que, en grados muy avanzados, ha sido comparada, por algunos autores, con un proceso canceroso a escala local.

En cuanto a las hormonas, está comprobado que esta afección es más frecuente en mujeres, sobre todo, en edad reproductiva, lo que se ha asociado con el papel inmunopotenciador que tienen los estrógenos.

Considerando los factores psicológicos, se ha comprobado que, en algunos pacientes, el factor desencadenante de todo el desbalance que conduce al daño articular, es un estímulo exógeno lo suficientemente estresante, como para romper el equilibrio en el eje psiconeuroendocrino-inmunológico; también se ha señalado la presencia, en algunos enfermos de AR, de la sustancia P, liberada en sus terminaciones nerviosas, la cual constituye un inmunomodulador muy potente y que, en un individuo genéticamente susceptible, podría desencadenar todos los fenómenos patogénicos de esta enfermedad.

Diagnóstico positivo

Cuadro clínico

La AR se podría definir, sindrónicamente, como una poliartitis simétrica, crónica; aunque la forma de inicio y el curso clínico son pleomórficos. Para facilitar el análisis de los pacientes se han establecido criterios diagnósticos por el Colegio Americano de Reumatología -relacionados más adelante- que son universalmente aceptados, pero que se deben manejar con la flexibilidad necesaria para individualizar a cada paciente, sobre todo, cuando también existen manifestaciones clínicas extraarticulares.

Tanto la artritis erosiva, como las manifestaciones sistémicas, son más comunes en los pacientes que tienen factor reumatoideo positivo a títulos elevados de este autoanticuerpo.

Con frecuencia, existen síntomas prodrómicos que anteceden al desarrollo de la enfermedad: fatiga, anorexia y pérdida de peso. Puede haber episodios de artritis intermitente, antes de que se desarrolle la artritis crónica. El inicio puede ser agudo en, aproximadamente, el 20 % de los pacientes y, a menudo, se acompaña de fiebre y toma del estado general.

Manifestaciones articulares. La afección articular se manifiesta por dolor, rigidez, limitación de movimiento e inflamación. La magnitud del dolor no está en relación con el grado de inflamación y, habitualmente, aumenta con los movimientos de la articulación afectada y, en menor grado, con los cambios de temperatura.

La rigidez articular matutina es prolongada (más de 1 h) y su duración se relaciona con la actividad de la enfermedad; la patogenia de la rigidez está en la congestión sinovial, el engrosamiento de la cápsula articular y la presencia del líquido sinovial a tensión.

La movilidad articular está limitada, inicialmente, por dolor y, a largo plazo, por fibrosis capsular, contractura muscular, laxitud o ruptura de tendones o ligamentos, y, por último, por anquilosis fibrosa u ósea.

La AR puede afectar cualquier articulación diartrodal, las más frecuentemente afectadas son las pequeñas articulaciones de las manos -interfalángicas proximales y metacarpofalángicas-, muñecas, rodillas y articulaciones de los pies. El patrón de afección más frecuente es poliarticular, bilateral y simétrico. En un pequeño porcentaje de pacientes, la enfermedad permanece oligoarticular, casi siempre en rodillas, durante meses o años. A medida que la enfermedad progresa, se afectan los codos, los hombros, las articulaciones siempre esternoclaviculares, las coxofemorales y los tobillos. Es menos común que se afecten las articulaciones temporomandibulares y la columna cervical.

En las crisis, que alternan con periodos de remisión, van sucediéndose, de forma progresiva, las deformidades articulares; entre las más comunes se encuentran las deformidades en las manos -desviación cubital de los dedos, subluxación de las falanges proximales, desviación en cuello de cisne y aumento de tejidos blandos en el dorso de la muñeca-, los codos -contractura en flexión-, los hombros -limitación a la abducción-, las rodillas -hipertrofia sinovial con hipotrofia del cuádriceps, contractura en flexión y valgo de rodilla-, los tobillos -limitación a los movimientos del pie, subluxación de la cabeza de los metatarsianos, *hallux valgus*, pronación del tobillo- y en la columna cervical -dolor y rigidez, posible luxación y atlantoaxoidal.

Manifestaciones extraarticulares. Dentro de estas se encuentran, por orden de frecuencia:

1. Nódulos reumatoideos: localización subcutánea, en áreas sometidas a presión: bursa olecraneana, superficies de extensión de antebrazos, tendón de Aquiles, etc.
2. Manifestaciones hematológicas: anemia normocítica, hipocrómica -asociada con la actividad de la enfermedad.

3. Manifestaciones pleuropulmonares: son frecuentes en la AR, pueden preceder a otras manifestaciones sistémicas y se puede hallar:
- a) Compromiso pleural de 25-50 % de los pacientes:
 - Pleuritis:
 - Fibrinosa.
 - Granulomatosa.
 - Derrame pleural.
 - Neumotórax.
 - b) Lesiones intersticiales:
 - Neumonía intersticial.
 - Fibrosis de lóbulos superiores.
 - Nódulos.
 - Nódulos amiloideos.
 - Neumoconiosis reumatoidea (síndrome de Caplán).
 - Nódulos pulmonares.
 - Bronquiolitis obliterante.
 - Vasculitis pulmonar.
 - Bronquiectasias.
 - Hemorragia alveolar.
4. Manifestaciones cardiovasculares: se puede encontrar desde pericarditis fibroadhesiva, miocarditis granulomatosa o intersticial, hasta trastornos anatómicos de la válvula mitral, sin traducción funcional.
5. Manifestaciones hepáticas: hepatomegalia frecuente.
6. Manifestaciones oculares: iritis, iridociclitis, uveítis anterior y epiescleritis.
7. Manifestaciones neurológicas: puede presentarse:
- a) Neuropatía.
 - b) Síndrome de atrapamiento de nervios periféricos.
 - c) Mielopatía cervical si hay subluxación atlanto-axoidea.
8. Vasculitis reumatoidea: se destacan entidades como:
- a) Capilitis.
 - b) Venulitis.
 - c) Vasculitis necrosante diseminada de arterias de mediano calibre.
9. Diversas: se puede encontrar linfadenopatía; manifestaciones laríngeas por sinovitis de la articulación cricoaritenoides; alteraciones auditivas y neuropatía, habitualmente inespecífica y discreta; síndrome de Felty –AR más esplenomegalia más leucopenia–; hiperpigmentación cutánea; úlceras de las piernas; trombocitopenia; leucopenia a expensas de los neutrófilos, con infecciones recurrentes.

Como ya se mencionó, para establecer el diagnóstico de AR son de gran utilidad los criterios elaborados con este propósito por el Colegio Americano de Reumatología, que a continuación se relacionan:

1. Rigidez matutina de al menos 1 h.
2. Inflamación de tres articulaciones o más.
3. Inflamación de muñecas, metacarpofalángicas o interfalángicas proximales.
4. Inflamación articular simétrica.
5. Cambios radiográficos en manos, característicos de AR, que deben incluir erosiones o descalcificaciones óseas.
6. Nódulos reumatoideos.
7. Factor reumatoideo positivo en el suero.

Para elaborar el diagnóstico, deben estar presentes, cuatro o más de los criterios mencionados. Los criterios 1, 2 y 3 deben estar presentes durante 6 semanas o más.

Para corroborar el diagnóstico clínico, en los exámenes complementarios, tanto de laboratorio, imagenología u otros, se podrán encontrar las alteraciones correspondientes a las manifestaciones clínicas mencionadas.

Tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico de AR, la labor del equipo de salud en sus funciones preventivo-curativas está encaminada hacia:

1. Quitar el dolor.
2. Reducir o suprimir la inflamación.
3. Minimizar los efectos secundarios.
4. Preservar la función muscular y articular.
5. Reincorporar al paciente a la vida productiva.

Para lograr estos objetivos, se debe constituir un equipo multidisciplinario que permita la atención psicológica, médica y rehabilitadora de estos pacientes.

El tratamiento farmacológico se basa en la administración de medicamentos, tales como:

1. Antiinflamatorios no esteroideos (AINE): los más indicados son:
 - a) Piroxicam: 20 mg/día.
 - b) Diclofenaco sódico: de 100-150 mg/día.
 - c) Naproxeno: 1 000 mg/día.
 - d) ASA: de 3-6 g/día.
 - e) Indometacina: de 150-200 mg/día.
2. Drogas de segunda línea o modificadoras del curso de la enfermedad (DMARDS): entre ellas se incluyen varios medicamentos:
 - a) Metotrexato: se utiliza por vía oral o parenteral en dosis de 7,5-15 mg/semana, hasta 25 mg/día.

- b) Sulfasalazina: se usa 2 g por v.o., pero para llegar a esta dosis se debe incrementar, semanalmente, 500 mg.
- c) Azatioprina: se usa de 1-3 mg/kg, sin exceder los 150 mg/día por v.o.
- d) Otros inmunosupresores: ciclofosfamida, ciclosporina A.

Todas estas drogas requieren chequeo hematológico mensual por tener efectos colaterales importantes.

La selección de la DMARDS requerida por cada paciente, depende de sus características individuales y de las de la propia enfermedad. En algunos pacientes, se ha empleado más de una DMARDS de forma simultánea, pero los efectos de estas terapias combinadas son aún motivo de discusión, aunque se ven muy buenos resultados.

En aquellos pacientes cuyas manifestaciones clínicas no se controlan por la administración de estos medicamentos (AINE y DMARDS) o que tienen recaídas agudas de las manifestaciones inflamatorias o una participación sistémica importante, es recomendable el uso de corticosteroides, que por sus reacciones colaterales adversas se preconiza su administración por un periodo mínimo indispensable, para controlar las manifestaciones que dieron lugar a su empleo, y en la dosis mínima necesaria, para lograr el control de estas manifestaciones. Se recomienda para los pacientes a los que su uso es indispensable por periodos prolongados, no exceder la dosis promedio diaria de 7,5 mg de prednisona o sus equivalentes. No son aconsejables las inyecciones reiteradas de corticosteroides intraarticulares, por sus efectos conocidos sobre las estructuras óseas subyacentes, que pueden causar más perjuicios que beneficios, con el paso del tiempo.

También se emplean algunas terapias experimentales, modificadoras de algunos elementos fundamentales en la patogenia de la enfermedad—ejemplo: anticuerpos monoclonales dirigidos contra algunas moléculas como el factor de necrosis tumoral alfa o el marcador de linfocitos T CD3—, pero los resultados aún son controversiales y todavía se debe esperar un tiempo, para que los estudios actuales tengan resultados esperanzadores para estos enfermos.

Actualmente en los países del primer mundo, se usan como complemento de los DMARDS, la denominada terapia biológica que incluye anticuerpos monoclonales y otras moléculas producidas por métodos biotecnológicos, dirigidas contra el factor de necrosis tumoral, sus receptores, u otras moléculas de las que intervienen en la respuesta inmunitaria, los cuales resul-

tan muy eficaces en el control de la enfermedad (entre los que han sido aprobados por la Federación de Drogas y Alimentos (FDA) de los EE.UU. se encuentran el Etarnecept e Infiximab y un anticuerpo monoclonal, completamente humanizado, denominado Anakinra.

Sus costos todavía hoy son muy altos y, aunque entre sus reacciones colaterales tienden a provocar infecciones oportunistas en los pacientes, al dejar una fuerte inmunosupresión en los pacientes tratados, sus efectos sobre la AR son muy beneficiosos. También en Cuba se encuentran en diferentes fases de ensayos clínicos, algunos de estos productos obtenidos por los centros científicos de nuestro país.

Criterios de remisión al reumatólogo

Todo paciente con criterio de la enfermedad debe ser remitido al reumatólogo para valorar el diagnóstico y establecer el tratamiento. Así mismo, todo paciente con diagnóstico de AR que se encuentre descompensado, debe ser evaluado por el reumatólogo.

Artritis reactiva

Bajo este nombre se señala una artritis no purulenta, secundaria a una infección en otro sitio del organismo, sin infección articular. La infección precedente es, básicamente, gastrointestinal o genitourinaria. Es usual que aparezca tras un periodo de latencia—casi siempre, menor de 1 mes—, y afecta, con un cuadro muy agudo, algunas de las grandes articulaciones—es oligoarticular—; aunque no deja secuelas y su curso es autolimitado, puede evolucionar por brotes.

Patogenia

Las artritis reactivas se pueden deber a infecciones por múltiples microorganismos:

1. Bacterias: especies de los géneros *Streptococcus*, *Salmonella*, *Shigella*, *Yersinia*, *Campylobacter*, *Clostridium*, *Brucella*, *Klebsiella*, *Neisseria meningitidis* y *N. gonorrhoeae*, entre otras.
2. Clamidas: *Chlamydia trachomatis*.
3. Espiroquetas: *Borrelia burgdorferi*.
4. Virus: hepatitis B, rubéola, rubéola atenuado—vacuna—, parotiditis, varicela zóster, Epstein-Barr, adenovirus, arbovirus, citomegalovirus, parvovirus y otros.
5. Protozoarios: *Entamoeba histolytica* y *Giardia lamblia*.
6. Helmintos: *Strongyloides stercoralis* y *Taenia saginata*.

Los pacientes con artritis reactivas, debidas a enteritis infecciosas o a infecciones adquiridas por contacto sexual, tienen una clara predisposición genética, señalada por la presencia del antígeno de histocompatibilidad HLA-B27 en más del 70 % de los casos. En las producidas por otras infecciones, no ha podido demostrarse una asociación genética tan evidente.

La probable patogenia de esta artritis es inmunológica en todos los casos, ya sea por complejos inmunitarios –antígeno bacteriano o viral más anticuerpo–, como parece ser en la mayoría de los pacientes, o por anticuerpos cruzados entre los tejidos del paciente y antígenos microbianos con el denominado “mimetismo molecular”, como sucede en la fiebre reumática y con algunos antígenos de *Klebsiella*, que tienen homología en su secuencia de aminoácidos con el HLA-B27.

Diagnóstico positivo

Cuadro clínico

Es más frecuente en el sexo masculino y entre la 3ra. y la 5ta. décadas de la vida, pero puede aparecer a cualquier edad, incluso en los niños.

Existen antecedentes de infección enteral que duran pocos días y se manifiestan por fiebre, dolor abdominal y diarrea acuosa o disintérica.

Si hubo infección genitourinaria, esta se manifestó como uretritis inespecífica, que provoca ardor uretral y exudado uretral transparente o blanquecino, a veces, purulento, que dura una o varias semanas. En las mujeres se encuentran antecedentes de cervicitis, que puede ser asintomática.

La artritis empieza de 1-4 semanas después de la infección y, en general, es oligoarticular –de dos a cuatro articulaciones–. Pocos pacientes tienen monoartritis persistente y es excepcional que tengan más de cinco articulaciones inflamadas. Afecta, preferentemente, rodillas, tobillos, articulaciones metatarsofalángicas y tarsometatarsianas –en este caso hay flogosis y dolor a la presión en el dorso del pie– y las muñecas. La artritis tiende a ser asimétrica, pero, en ocasiones, hay inflamación simultánea de ambas rodillas o de ambos tobillos.

Las articulaciones se encuentran aumentadas de volumen, a veces, enrojecidas, casi siempre calientes, moderadamente adoloridas a la presión y a los movimientos, y hay limitación funcional.

Del 5-10 % de los pacientes pueden presentar dolor lumbosacro –por inflamación de la articulación sacroilíaca– y algunos desarrollan entesopatía, tendinitis de Aquiles o fascitis plantar; también pueden aparecer iritis y otras manifestaciones del síndrome de Reiter,

sobre todo en aquellos pacientes que tuvieron shigelosis o que adquirieron la infección por contacto sexual. La uretritis con secreción serosa o blanquecina puede aparecer, también, en los casos debidos a enteritis aguda. La prostatitis, cervicitis, vaginitis y cistitis se consideran como “equivalentes” de la uretritis. Se pueden presentar con fiebre poco elevada (38,5 °C o menos) y síntomas generales que, casi siempre, son leves.

Exámenes complementarios

No hay prueba diagnóstica específica.

La eritrosedimentación está moderadamente acelerada. En el hemograma puede haber anemia o no y se puede encontrar una discreta leucocitosis.

El factor reumatoideo, los anticuerpos antinucleares, el título de antiestreptolisina O, el ácido úrico y la proteína C reactiva son normales o negativos.

Si se realiza una artrocentesis, en el líquido sinovial se descarta la presencia de algún germen –diagnóstico diferencial de la artritis séptica–, pero se puede encontrar leucocitosis, 10-20 000 leucocitos/mm³.

Se deben realizar exámenes que permitan establecer la causa: coprocultivo, exudado vaginal o uretral y urocultivo.

Si se investiga la presencia del HLA-B27, se encuentra positivo hasta en el 70 % de los pacientes.

El diagnóstico de certeza se establece con los antecedentes de la infección y la artritis de corta evolución. La presencia de oligoartritis aguda o subaguda, precedida 1-4 semanas por diarrea de pocos días de duración o de uretritis, es suficiente para sospechar el diagnóstico, a pesar de que no se aislen bacterias patógenas en el coprocultivo, ni en el exudado uretral. Si se puede demostrar el microbio causal, el diagnóstico se refuerza.

La presencia del HLA-B27 apoya el diagnóstico, pues identifica a la población más susceptible, pero no establece el diagnóstico y su ausencia no lo descarta.

Tratamiento

La profilaxis es fundamental en esta entidad y se debe insistir, por parte de todo el equipo de salud, en la correcta manipulación de los alimentos y el tratamiento adecuado del agua para el consumo, para evitar así las posibilidades de infecciones gastrointestinales. En toda la población susceptible, pero con mayor énfasis en los jóvenes, se debe promover una orientación sexual adecuada, encaminada a la práctica del sexo protegido, mediante el uso del preservativo, para evitar la adquisición de gérmenes transmitidos por esta vía.

Una vez establecido el diagnóstico de artritis reactiva, el tratamiento es el siguiente: la enteritis aguda es

autolimitada y no requiere el uso de antimicrobianos; pero si los síntomas de infección aún persisten, o se detecta el microorganismo causal en el coprocultivo o en el exudado uretral, es preferible indicar tratamiento antimicrobiano, en un intento por disminuir el estímulo antigénico o la posibilidad de que se formen complejos inmunitarios.

El antimicrobiano se debe indicar según el resultado de la sensibilidad *in vitro*. Si no se demuestra la persistencia de la infección, no está justificado el empleo de antimicrobianos, pues estos no modifican la evolución de la artritis reactiva.

Esta artritis se ha de tratar con antiinflamatorios no esteroideos (AINE):

- Indometacina: 100; 150-200 mg/día, hasta que remita.
- Ibuprofeno: de 800-1 600 mg/día hasta que remita.

En caso de que se disponga de otros AINES, se pueden emplear en dosis máxima diaria hasta que remitan los síntomas articulares, considerando siempre la toxicidad de estos medicamentos, en especial, para el tracto gastrointestinal.

Se debe brindar al paciente una atención oftalmológica temprana, por la posibilidad de complicación con oftalmopatía inflamatoria, única justificación para la administración de esteroides por v.o.: 10 o 20 mg/día. Además, debe prescribirse reposo local y fisioterapia temprana.

Lupus eritematoso sistémico

Concepto

Es una enfermedad sistémica, crónica, autoinmune, causada por el depósito de autoanticuerpos e inmunocomplejos en los tejidos, que lleva al desarrollo de un proceso inflamatorio con lesión de los órganos afectados.

Patogenia

El lupus eritematoso sistémico (LES) es más frecuente en el sexo femenino, entre los 15-40 años de edad, de origen autoinmune y, por tanto, múltiples factores influyen en su aparición, entre ellos, factores ambientales, genéticos e inmunológicos. Al parecer, anomalías inmunitarias determinadas genéticamente se pueden desencadenar por factores exógenos o endógenos.

Desde el punto de vista genético, la enfermedad se asocia a la presencia de determinados antígenos del sistema mayor de histocompatibilidad clase II, fundamen-

talmente, los alelos HLA DR2 y HLA DR3; también se asocia a déficit selectivo de componentes del sistema del complemento –C4a, C1q, C1r/s y C2–, las alteraciones inmunocelulares promueven la hiperactividad de los linfocitos B y provocan hipergammaglobulemia con cantidades aumentadas de anticuerpos dirigidos contra antígenos propios y extraños.

El principal trastorno inmunitario es la producción de autoanticuerpos que están dirigidos contra una serie de moléculas propias que se encuentran en el núcleo y citoplasma celular, así como en su superficie. Además, existen anticuerpos contra moléculas solubles como la inmunoglobulina E y los factores de la coagulación. Por la gran variedad de células diana antigénicas, el LES se clasifica como una enfermedad autoinmune generalizada.

Entre los autoanticuerpos existentes en el suero, los anticuerpos antinucleares (ANA) son los más característicos –más del 95 % de los casos–. Solo dos de ellos son, prácticamente, únicos del LES: los anticuerpos anti-ADN de doble cadena y los anti-Sm. Los títulos de anticuerpos anti-ADN se correlacionan con la actividad de la enfermedad y, en especial, con la nefritis lúpica.

Otros autoanticuerpos se asocian con manifestaciones; por ejemplo, los anti-P –antiproteínas P ribosomales– se asocian con enfermedades neuropsiquiátricas, los anti-Ro, con los síndromes de lupus neonatal y de lupus subcutáneo subagudo; y los anticuerpos antifosfolípidos; con trombosis vascular, trombocitopenia y aborto recurrente, entre otros.

El depósito de inmunocomplejos en puntos importantes del tejido se considera clave como mecanismo patogénico de vasculitis asociada a niveles bajos de complemento, que inician o exacerban la lesión de diferentes órganos.

Existen factores desencadenantes de la enfermedad: agentes infecciosos, tensión, dieta, tóxicos farmacológicos y luz solar.

Diagnóstico

Es una enfermedad extraordinariamente compleja que no se comporta igual en todas las personas, existiendo subgrupos que presentan diferente sintomatología y cualquier órgano puede estar comprometido. Si bien no existe un cuadro clínico característico, sus manifestaciones clínicas más frecuentes orientan hacia el diagnóstico.

1. Manifestaciones generales: fiebre sin escalofríos o febrícula, decaimiento y fatiga como síntomas precoces, y otros síntomas constitucionales como anorexia y pérdida de peso.

2. Manifestaciones articulares (hasta en el 95 % de los casos):
 - a) Artromialgias.
 - b) Artritis generalmente migratoria o puede ser simétrica: por brotes, afecta, fundamentalmente, las manos, pero se puede presentar en muñecas y rodillas. Sin alteraciones radiográficas residuales.
 - c) Síndrome de Jaccoud (deformidad reductible en flexión de los dedos y pies, desviación cubital de los dedos).
3. Manifestaciones cutáneo-mucosas:
 - a) Lupus cutáneo agudo:
 - Eritema malar en vespertino.
 - Lesiones eritematomáculo-papulosas no malaras extendidas o localizadas.
 - Lupus ampollar: se caracteriza por no dejar cicatrices ni atrofia cutánea, dura poco tiempo y coincide con la actividad de la enfermedad.
 - b) Lupus cutáneo subagudo:
 - Lesiones de lupus psoriasiforme: indistinguibles de las lesiones cutáneas de la psoriasis.
 - Lupus anular policíclico: con marcada fotosensibilidad, evoluciona en brotes, carácter transitorio, no deja secuelas y se acompaña de alopecia, telangiectasias y livedo reticular.
 - c) Lupus cutáneo crónico: puede dividirse en localizado, discoide generalizado, discoide verrugoso y discoide profundo. Se caracteriza por su evolución crónica con pocas manifestaciones clínicas sistémicas, alteración de la pigmentación y cicatrices atróficas hipo- o hiperpigmentadas.
Otras lesiones cutáneas no específicas del LES son: caída del cabello; fotosensibilidad; livedo reticular; úlceras bucales, genitales y nasales; urticaria; gangrena; púrpuras; nódulos subcutáneos y telangiectasias.
4. Manifestaciones vasculares: fenómeno de Raynaud que aumenta o disminuye con la actividad de la enfermedad, manifestaciones descritas con anterioridad que son expresión de vasculitis cutáneas y tromboflebitis cuando se asocia a SAF.
5. Manifestaciones gastrointestinales: incluye anorexia, náuseas, vómitos, dispepsias y vasculitis abdominal, pancreatitis, hepatitis reactivas o autoinmunes.
6. Manifestaciones cardiovasculares: la más frecuente es la pericarditis aguda, pero se puede presentar miocarditis, endocarditis de Libman-Sack, compromiso de las arterias coronarias, arritmias y trastornos de la conducción. Se conoce que esta enfermedad es un factor de riesgo aterogénico *per se*.
7. Manifestaciones pulmonares: la más frecuente es el derrame pleural, pero puede ocurrir neumonitis intersticial, bronqueolitis obliterante, neumonitis lúpica, hemorragia e hipertensión pulmonar, entre otras.
8. Manifestaciones hemolinfopoyéticas: adenopatías blandas no dolorosas de tamaño moderado.
9. Manifestaciones neurológicas: constituyen causa de mortalidad e incluyen:
 - a) Manifestaciones neuropsiquiátricas –psicosis, neurosis de ansiedad, depresión.
 - b) Síndromes neurológicos focales del SNC –cefaleas, migrañas, síndromes comisiales y convulsiones, mielitis transversa, accidentes vasculares cerebrales.
 - c) Síndromes neurológicos del sistema nervioso periférico como polineurorradiculoneuritis, polineuritis sensitiva motora, multilineuritis y afectación de los pares craneales.
10. Manifestaciones renales: el 50 % de los pacientes tiene afecciones renales e, incluso, el 5 % presentan la nefropatía como primera manifestación de la enfermedad. Las glomerulonefritis grados IV y V son las más frecuentes.
 - a) Clasificación –nefritis lúpica– según los hallazgos histológicos:
 - Tipo I: normal o con cambios mínimos.
 - Tipo II: glomerulonefritis mesangial.
 - Tipo III: glomerulonefritis proliferativa focal.
 - Tipo IV: glomerulonefritis proliferativa difusa.
 - Tipo V: glomerulonefritis membranosa.
 - Tipo VI: glomerulonefritis esclerosante.

Se trata en la clínica, también, los índices de actividad y cronicidad.

Criterios revisados del American Collage of Rheumatology (ACR, 1997) para la clasificación del LES

1. Rash malar.
2. Lupus discoide.
3. Fotosensibilidad.
4. Úlceras bucales.
5. Artritis no erosivas.
6. Serositis: pleuritis y pericarditis.
7. Afección renal: proteinuria mayor que 0,5 g/24 h o cilindruria celular o hemática.
8. Afecciones neurológicas: convulsiones y psicosis.

9. Afección hematológica:
 - a) Anemia hemolítica.
 - b) Leucopenia: menos de 4 000 en dos o más ocasiones.
 - c) Linfopenia: menos de 1 500 en 2 o más ocasiones.
 - d) Trombocitopenia: menos de 100 000.
10. Alteraciones inmunológicas: anticuerpos anti-ADN de doble cadena a títulos elevados, anticuerpos anti-Sm, anticuerpos antifosfolípidos –anticuerpos anticardiolipina positivos o presencia de anticoagulante lúpico o serología luética falsa.
11. Anticuerpos antinucleares positivos a título significativo.

Para el diagnóstico se necesitan cuatro de los 11 criterios simultánea- o sucesivamente.

Exámenes complementarios

Datos de laboratorio:

- Hemograma y leucograma: para evaluar anemia u otras manifestaciones hematológicas propias de la enfermedad o sus complicaciones.
- Eritrosedimentación: es acelerada o normal.
- Hemoquímica: transaminasas, colesterol, triglicéridos, glucemia, albúmina y proteínas totales séricas y enzimas musculares.
- Parcial de orina, cituria, conteo Addis de 8 h: puede haber alteración del sedimento urinario que caracteriza a la enfermedad.
- Pruebas funcionales renales, particularmente la creatinina.
- Microalbuminuria, proteinuria de 24 h. Su resultado depende del daño renal.
- Pruebas inmunológicas:
 - Anticuerpos antinucleares: positivos por inmunofluorescencia indirecta, donde predominan el patrón homogéneo y periférico.
 - Anticuerpos anti-ADN: positivo en el 50-75 %.
 - Anti-Sm: positivo.
- Complemento hemolítico total, C3 y C4. Valores disminuidos cuando hay actividad de la enfermedad.
- Estudios de imágenes: rayos X de cráneo y de tórax, TAC, RMN, angio-TAC y Angio-RMN.
- Estudios de conducción. Conducción sensitivo motoras, electromiografía, potenciales evocados y electroencefalograma.

Pronóstico

Aun cuando la sobrevida de los pacientes se ha prolongado gracias a que ha aumentado el diagnóstico precoz y se dispone de fármacos más novedosos, su pronóstico sigue siendo sombrío.

Tratamiento

Su objetivo es conseguir un equilibrio entre la supresión de las manifestaciones clínicas y los efectos secundarios del tratamiento. Debe ser individualizado para cada paciente e incluye:

- Educación del paciente y su familia en el concepto de que se trata de una enfermedad crónica que exige un control médico sistemático y que, como afecta cualquier órgano, todo síntoma debe ser motivo de consulta.
- Evitar la exposición al sol, resplandor u otra fuente de luz ultravioleta como las lámparas incandescentes. Se recomienda el uso de ropas de mangas largas, sombrillas, sombreros, no acudir a la playa en los horarios de gran exposición solar y utilizar protectores solares.
- No someter al paciente a situaciones de estrés importantes.
- El tratamiento farmacológico dependerá del tipo de manifestación clínica, su gravedad, la actividad de la enfermedad y la presencia de factores asociados como el embarazo, la existencia de anticuerpos antifosfolípidos, las infecciones, entre otros. En el orden práctico, las manifestaciones clínicas se dividen, en sentido general, en *menores*, como fiebre, fatiga, anorexia, artritis, pleuritis o derrame mínimo, manifestaciones dermatológicas; y manifestaciones *mayores* de la enfermedad, como la anemia hemolítica Coomb positiva, la púrpura trombocitopénica, derrame masivo pleural o pericárdico, afectación renal, vasculitis sistémica, compromiso del sistema nervioso central, miocarditis y neumonitis no infecciosas.

Tratamiento de las manifestaciones menores

1. Antiinflamatorios no esteroideos: se emplean en dosis usada habitualmente.
2. Antimaláricos: por sus efectos beneficiosos sobre el metabolismo lipídico, es ideal su utilización en todos los pacientes con LES, si no están contraindicados. Se puede indicar:
 - a) Cloroquina: 4 mg/kg/día.
 - b) Hidroxicloroquina: 6 mg/kg/día.
Debe realizarse chequeo oftalmológico antes del tratamiento y cada 6 meses.
La hidroxicloroquina es la mejor tolerada y con menos efectos secundarios.
3. Esteroides: la dosis diaria dependerá de la gravedad de las manifestaciones clínicas. Habitualmente se utilizan en dosis bajas (menores o iguales a 15 mg/día de prednisona). En las lesiones cutáneas se agregan esteroides tópicos. Las dosis moderadas (20-30 mg)

se utilizan contra el lupus eritematoso subagudo con lesiones extendidas, poliserositis, a criterio del médico de asistencia.

- a) Dapsone: 25-200 mg/día.
- b) Talidomida: 100-300 mg/día.

Tratamiento de las manifestaciones mayores

1. Glucocorticoides:
 - a) Prednisona: 1 mg/kg/día en dosis fraccionada y luego pasar a dosis única.
 - b) Metilprednisolona: administrar bolos en dosis de 500-1 000 mg durante 3-5 días.
2. Inmosupresores:
 - a) Azatioprina (tabletas de 50 mg): administrar de 1-3 mg/kg/día.
 - b) Ciclofosfamida: de 1-3 mg/kg/día por v.o. o en bolos por vía parenteral en dosis de 0,75 g/m² de superficie corporal.

En el tratamiento de las manifestaciones mayores, se requiere de la hospitalización del paciente.

En sentido general, el tratamiento farmacológico incluye el tratamiento de todas las comorbilidades frecuentes en estos enfermos como la HTA, la diabetes mellitus, el hipotiroidismo, la cardiopatía isquémica y otras enfermedades autoinmunes asociadas. Es recomendable, así mismo, por considerarse un estado protrombótico, el consumo de 125 mg/día de ácido acetil salicílico (ASA).

Criterios de remisión al reumatólogo y seguimiento

Todo paciente con cuadro clínico sugestivo del LES debe ser remitido al reumatólogo para establecer diagnóstico y tratamiento. Estos enfermos necesitan un seguimiento estricto por la especialidad para valorar su evolución y respuesta al tratamiento. En la atención primaria, deben dispensarizarse en el grupo III, por lo que requieren seguimiento cada 3 meses. En caso de síntomas agudos, deben establecer interconsulta con el reumatólogo de cabecera.

Embarazo y lupus eritematoso sistémico

Las pacientes con LES, a menudo presentan amenorrea, en muchos casos secundaria al tratamiento farmacológico con esteroides o citotóxicos, sin embargo, la fertilidad en ellas es normal.

Una vez concebido, el embarazo se considera de alto riesgo, pues en ellas aumenta la incidencia de abortos, prematuridad, crecimiento intrauterino retardado, muertes fetales, así como de enfermedad hipertensiva. La conclusión exitosa dependerá de un mejor control de la actividad del LES en el momento de la concepción y en este sentido se recomienda que esta debe

producirse con 6 meses como mínimo de inactividad de la enfermedad, la planificación cuidadosa del embarazo por parte de la pareja y su reumatólogo, así como de la multidisciplinariedad de su monitoreo.

Las mujeres con LES deben utilizar como método anticonceptivo, preferentemente, los métodos de barrera como el condón o el diafragma, o los dispositivos intrauterinos (DIU), evitando, en especial, las infecciones vinculadas con estos últimos. Están contraindicados los anticonceptivos hormonales.

Esclerosis sistémica progresiva

Concepto

La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad del tejido conectivo de causa desconocida. Se caracteriza por un incremento del depósito de colágeno en la piel que ocasiona fibrosis cutánea y visceral, y afecta, fundamentalmente, tracto gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones.

Patogenia

La incidencia de la enfermedad es de alrededor de 12,5 casos por 1 000 000 habitantes, con predominio del sexo femenino en relación 4:1. No existe predisposición racial. La incidencia aumenta en mujeres después del parto.

Es una enfermedad autoinmune de causa desconocida, donde, probablemente, el sistema inmunológico inicia o contribuye a las alteraciones microvasculares, la fibrosis o ambos:

1. Lesión vascular existen anomalías endoteliales, así como una reacción proliferativa exuberante de la íntima vascular.
2. Lesión fibrótica: hay un depósito inexorable de matriz extracelular en la íntima de los vasos sanguíneos, espacio pericapilar e intersticio de la piel. Los fibroblastos se unen a los linfocitos en cantidades aumentadas y se mantienen activados de forma persistente con secreción de gran cantidad de matriz; proliferan y se adhieren exageradamente, al parecer, bajo la influencia de una citocina denominada *factor transformador del crecimiento beta (TGF-β)*.
3. Lesión inmunitaria: pueden estar presentes numerosos autoanticuerpos, en especial, antinucleares (ANA) que pueden detectarse por inmunofluorescencia indirecta o por métodos inmunoenzimáticos. Entre estos autoanticuerpos los más frecuentes son: anticuerpos anticentrómeros, antipolimerasas, antitopoisomerasa I (anti-SCL-70), antilaminina y anticólagenas tipos I y IV.

Supuestamente, los linfocitos T citolíticos afectan las células endoteliales y surgen lesiones contra los antígenos vasculares estructurales como el colágeno tipo IV y la laminina.

Diagnóstico

Cuadro clínico y clasificación

Por lo regular, la enfermedad se inicia con: fenómeno de Raynaud, tumefacción de los dedos o manos, poliartralgias o poliartritis que afectan pequeñas articulaciones de las manos.

Se puede clasificar como:

1. Esclerodermia sistémica generalizada: afecta la piel en forma difusa y simétrica, incluyendo porciones distal y proximal de las extremidades, cara, tronco y compromete órganos viscerales.
2. Esclerodermia sistémica limitada: lesiones sistémicas en piel, pero solo en la porción distal de las extremidades y las lesiones viscerales son tardías. Pueden ser:
 - a) Tipo I (esclerodactilia). Las lesiones se limitan a dedos de manos o pies.
 - b) Tipo II (acroesclerosis). Las lesiones de esclerosis afectan las articulaciones metacarpofalángicas y codos, o metacarpofalángicas y rodillas.

Las formas localizadas de esclerodermia son morfea, esclerodermia lineal y fascitis eosinofílica.

Los síndromes esclerodermiformes son:

- Esclerosis ocupacional (trabajadores que laboran con cloruro de vinilo).
- Esclerosis asociada a vibraciones (uso de martillos neumáticos).
- Esclerodema de Buschke.
- Esclerosis asociada a trastornos metabólicos, por ejemplo, porfiria y amiloidosis.
- Síndrome de superposición (lupus-polimiositis).
- Esclerosis asociada a tumores (carcinoma broncoalveolar).
- Esclerodermia poscirugía cosmética.

El *fenómeno de Raynaud* es la primera manifestación clínica y aparece en el 98 % de los casos. Se identifica por espasmo vascular reversible y episódico, que se caracteriza por palidez, luego cianosis y una última fase de eritema. Se presenta en manos y pies, y es menos frecuente en orejas, nariz y labios, como respuesta al frío y al estrés. Esta manifestación es de gran valor diagnóstico, ya que su presencia obliga a descartar la enfermedad, y su ausencia, a sospecharla.

Las *lesiones cutáneas* presentan tres etapas:

1. Fase edematosa: hay tumefacción simétrica y bilateral de dedos y manos, a veces, pies; además, dolor y rigidez matutinos.
2. Fase esclerosada o indurativa: el edema se transforma en induración de la piel, que se vuelve rígida y brillante; hay pérdida de anexos y pliegues cutáneos. Afecta cara, tendones y articulaciones.
3. Fase atrófica: se presenta la piel acartonada, atrófica con pérdida de contractilidad. Existe rigidez y deformaciones; además, se puede acompañar de dificultad para abrir la boca y zonas cutáneas de hiperpigmentación y despigmentación.

La esclerosis sistémica progresiva puede afectar órganos y sistemas, por lo cual se pueden presentar:

1. Manifestaciones articulares:
 - a) Artralgias.
 - b) Poliartritis.
 - c) Deformaciones.
 - d) Calcificaciones.
 - e) Dolor y crepitación de tendones.
 - f) Mialgias.
2. Manifestaciones gastrointestinales:
 - a) Esófago: disfagia, pirosis, hernia hiatal, esofagitis y estenosis esofágica.
 - b) Estómago: dilatación y atonía.
 - c) Duodeno: dilatación y pérdida de pliegues.
 - d) Intestino: distensión abdominal, dolor tipo cólico, diarreas y síndrome de malabsorción.
 - e) Colon: dilatación, divertículos y estreñimiento.
3. Afecciones pulmonares: disminución de la capacidad de difusión con fibrosis, fundamentalmente, en lóbulos inferiores. Pueden aparecer fibrosis intersticial difusa, compromiso pleural, hipertensión pulmonar, neumonía asociativa, neumotórax y hemorragia pulmonar.
4. Afecciones cardíacas: el 50 % de los casos presenta fibrosis del miocardio y puede existir insuficiencia cardíaca derecha o izquierda.
5. Manifestaciones renales: es grave, se asocia a hipertensión arterial maligna de desarrollo rápido y evoluciona a insuficiencia renal progresiva.

Criterios vigentes para clasificar la esclerosis sistémica según la American Rheumatism Association (1980)

1. Criterio mayor: esclerodermia proximal.
2. Criterios menores:
 - a) Cicatrices puntiformes en el pulpejo de los dedos.
 - b) Fibrosis pulmonar bibasal.
 - c) Esclerodactilia.

Para establecer el diagnóstico de esclerosis sistémica definida, se necesita la presencia de un criterio mayor o, por el contrario, de dos o más criterios menores.

Tratamiento

Se han utilizado numerosos medicamentos, pero ninguno ha demostrado ser eficaz totalmente y aún no se dispone de un tratamiento etiológico adecuado.

La D'penicilamina es el fármaco más usado; parece interferir los enlaces de colágeno y funciona en la fibrosis establecida. Se usa en dosis de 125-250 mg/día, sin exceder 2 g/día. Se debe realizar chequeo hematológico mensual por los efectos colaterales que posee esta droga.

La colchicina también se utiliza como agente antifibrótico. La dosis debe ser establecida de acuerdo con la afección clínica del paciente y solo por un especialista en reumatología.

Para tratar el fenómeno de Raynaud se debe evitar la exposición al frío, no fumar y usar vasodilatadores, especialmente, los bloqueadores de los canales de calcio.

La afección articular se trata con AINES y, en ocasiones, prednisona; además de la rehabilitación y terapia física. Respecto AINE, se pueden usar diferentes medicamentos como: piroxicam 20 mg/día, diclofenaco sódico de 100-150 mg/día y cualquier medicamento de esta naturaleza, pero se deben emplear con sumo cuidado por las probadas consecuencias sobre el tracto intestinal que estos poseen. La prednisona también se debe usar en dependencia del grado de afección articular y no exceder los 10 mg/día. En estos pacientes, la rehabilitación y la terapia física se han de establecer desde etapas tempranas de la enfermedad para lograr mejorar su actividad de vida diaria.

Los trastornos gastrointestinales requieren elevar la cabecera de la cama, usar antiácidos y omeprazol, así como dilataciones periódicas en las estenosis esofágicas.

De modo experimental se ha usado interferón gamma recombinante que, al parecer, suprime la proliferación de fibroblastos y la producción de colágeno. También se ha utilizado la ciclosporina A por su acción inmunosupresora, ella inhibe, selectivamente, la producción de interleucina 2, cuyos niveles están elevados en la esclerodermia.

En la actualidad, se recomienda el metotrexato como inductor de la remisión para casi todos los pacientes, pero se debe observar, cuidadosamente, la posible toxicidad hematológica, por lo que se vigilará la fórmula hemática cada 3 meses. También se controlará, la posible enfermedad intersticial pulmonar inducida por metotrexato, que simula a la provocada por la evolución de la enfermedad a esclerosis sistémica progresiva.

Otras posibilidades terapéuticas que se valoran son el empleo de globulina anitimocítica, la ciclofosfamida y el antagonista del receptor de endotelina 1, en especial, cuando hay fibrosis pulmonar evidente.

Algunos autores ensayan el uso de colágeno tipo I por v.o. con el objetivo de lograr el desarrollo de tolerancia, o sea, la disminución de la reactividad de las células T al colágeno.

Las terapias experimentales aún no han arrojado resultados definitivos como para recomendar su empleo habitual en esta enfermedad. Lamentablemente, no existe todavía un agente terapéutico único o una combinación que tenga un claro impacto sobre el proceso de esta enfermedad.

Criterios de remisión e interconsulta

Todo paciente con un cuadro clínico sospechoso de esta entidad debe ser remitido al reumatólogo para valorar el diagnóstico y tratamiento.

Fibromialgia

Concepto

La fibromialgia (FM) se podría definir como un trastorno reumático, no articular, que no puede ser explicado por la presencia de enfermedades degenerativas o inflamatorias de origen musculoesquelético, y que se caracteriza por dolor crónico de hipersensibilidad difusa, rigidez, fatiga y trastornos del sueño.

A lo largo de su historia ha recibido diferentes denominaciones, lo cual demuestra que es una entidad no bien comprendida, incluso por los más estudiosos del tema, sin incluir los que dudan que exista como una enfermedad individual con carácter propio, criterio basado, principalmente, en la ausencia de elementos nosológicos que puedan explicarla desde el punto de vista de la evidencia.

Denominaciones con que se ha conocido a la fibromialgia

- Reumatismos musculares.
- Reumatismos psicógenos.
- Miolastenia.
- Fibromiositis.
- Miofibrositis.
- Tendomiopatía generalizada.
- Síndrome miofascial.
- Fibrositis.
- Fibromialgia.
- Síndrome de fibromialgia.

La realidad es que se acepta como una enfermedad muy dolorosa de carácter crónico con gran demanda de atención médica, muy frecuente en la consulta de reumatología, y que provoca, a su vez, un significativo deterioro en la calidad de vida de quien la padece, ya que muchas veces afecta el desempeño de tareas habituales y, como consecuencia, provoca la pérdida laboral e implica un alto costo económico y social, comparable con enfermedades sistémicas como la artritis reumatoidea.

Patogenia

Es uno de los diagnósticos más frecuentes de la consulta del reumatólogo. Afecta con mayor frecuencia al sexo femenino en una relación de 1:10 en nuestro medio. Entre los 40-60 años de edad, del 1-2 % de la población cumple los criterios para el diagnóstico de esta enfermedad, aunque se han descrito casos, sobre todo, de tipo secundario, en la población pediátrica y la tercera edad.

Existen referencias de una predisposición constitucional para desarrollar la fibromialgia. Entre la población con mayor riesgo se encuentran las mujeres con exceso de peso, signos de hiperlaxitud articular, várices, hemorroides, telangiectasias, deterioro de la calidad de la textura de la piel y las características saludables del cabello.

La causa de la fibromialgia no es del todo conocida; se han encontrado diversas alteraciones musculares y neuroendocrinas asociadas con trastornos psicológicos que justifican la enfermedad, la cual se inicia, generalmente, después de eventos infecciosos, traumas físicos o emocionales, o mala adaptación después de situaciones estresantes.

Teniendo en cuenta lo anterior, en la patogenia de esta entidad se mencionan cuatro teorías que argumentan su origen:

1. Periférico muscular.
2. Sistémico neuroendocrino.
3. Neuropático central.
4. De comienzo psicógeno.

Sin embargo, no se plantea un predominio franco de una sobre otra, aunque quizá sí una complementación entre todas, lo que explicaría los síntomas dolorosos musculotendinosos periféricos, en un paciente del sexo femenino, con un declive de la producción hormonal cercana a la menopausia, antecedentes de hipersensibilidad a los estímulos dolorosos, encausados o agravados por determinados trastornos psicológicos, entre los que se encuentran la pérdida de valores físicos y estéticos que aparecen con el paso de los años.

Diagnóstico positivo

Cuadro clínico

La característica fundamental es la presencia de dolor difuso, de carácter crónico, que el paciente suele localizar en la región de cuello, hombro, codos, caderas y dorso.

Este dolor se puede agravar con los cambios climáticos o situaciones que provocan estrés, fatiga física y mental, insomnio, ansiedad y, característicamente, no cede con el reposo.

El paciente manifiesta un dolor intolerable, muchas veces lo describe como punzante o quemante, de una intensidad que contrasta con su buen aspecto, acompañado de cansancio e incapacidad para realizar sus tareas habituales.

Alrededor del 50 % de estos enfermos presentan trastornos del sueño, ya sea como demora en conciliarlo, insomnio vespertino, o como despertar varias veces en la madrugada con dificultades para volver a dormir, insomnio matutino; no logran nunca un sueño profundo y reparador, por lo cual refieren cansancio al despertar, dado a que se altera la fase no REM del sueño o sueño reparador.

Otras manifestaciones clínicas son:

- Cefaleas y migrañas, trastornos evacuatorios y miccionales que recuerdan al síndrome uretral femenino.
- Dismenorrea, parestesias y fenómeno de Raynaud.
- Dolor precordial, ansiedad y depresión.
- Sensación subjetiva de tumefacción de partes blandas.

A pesar de las múltiples quejas del paciente, su estado general es bueno, por lo que de modo habitual se observa una disociación entre el examen físico y lo referido por el enfermo.

El examen musculoesquelético es normal, excepto cuando la fibromialgia está asociada a otra enfermedad de origen reumático.

A la palpación se encuentran múltiples puntos dolorosos, estos puntos de dolor exagerado se denominan, en la literatura anglosajona, como *tender points* –puntos gatillos– y se deben buscar, específicamente, en las zonas que refiera el paciente realizando una dígito-presión hasta reproducir el dolor referido que, a su vez, puede desarrollar una hiperemia reactiva.

La fibromialgia se puede hallar como una entidad aislada, es decir, que no coexista con ningún otro problema de salud, y es cuando se conoce como *fibromialgia primaria*; o puede estar asociada a otros procesos de tipo sistémico como lupus eritematoso

sistémico, síndrome de Sjögren, artritis reumatoidea o enfermedades tumorales, entonces se clasifica como una *fibromialgia secundaria*.

Criterios de clasificación

Con el propósito de clasificar a un grupo de enfermos que presentaban síntomas y evolución similar, y que, además, permiten diferenciarlos de otros pacientes con enfermedades reumáticas, el Colegio Americano de Reumatología (ACR), en 1990, propuso una serie de criterios de clasificación para la fibromialgia que a pesar de su poca especificidad, debido a que se basan en síntomas dolorosos –puntos gatillos–, imposibles de verificar fisiológicamente, han demostrado ser muy sensibles y, en la actualidad, son los que más se utilizan en investigaciones a escala mundial.

El ACR define la fibromialgia como un proceso de dolor generalizado, sin causa reconocible, que se acompaña, al menos, de 11 puntos dolorosos a la presión, de los 18 explorables localizados en regiones concretas musculotendinosas.

Así, establece dos criterios básicos que deben cumplir los enfermos para ser diagnosticados de fibromialgia:

1. Tener dolor generalizado.
2. Tener, al menos, 11 puntos gatillos positivos.

El ACR define el dolor generalizado como el que está presente, al menos, en la parte derecha e izquierda del cuerpo y en la parte superior e inferior de este. En la práctica, si se divide el cuerpo en cuatro cuadrantes, el dolor debería ocupar, como mínimo, tres de estos cuadrantes –salvo que ocupase cuadrantes contrapuestos, caso realmente excepcional y que estaría lejos de la filosofía definitoria de la ACR–. Para cumplir los criterios de la ACR, el dolor debe afectar siempre al esqueleto axial.

El ACR define 18 puntos palpables, que se refieren a nueve localizaciones corporales bilaterales. Estas localizaciones son: occipitales –inserción de los músculos suboccipitales–, cervicales –sobre el músculo esternocleidomastoideo inferior–, trapezoidales –en la mitad superior del músculo trapecio–, supraespinosos –en la inserción del supraespinoso sobre la escápula–, costocondrales –en la unión costocondral de la 2da. costilla–, epicondilares –a 2 cm distal a la inserción de los supinadores en el epicóndilo externo–, glúteos –tercio medio superior de la inserción superior de los glúteos cerca de la cresta ilíaca–, trocánteros –sobre el trocánter mayor del fémur–, patelares –sobre almohadilla adiposa interna de la rodilla (Fig. 127.1).



Fig. 127.1. Puntos dolorosos en la fibromialgia –puntos gatillos.

Sobre estos puntos se debe aplicar una presión aproximada de 4 kg, presión que se consigue al presionar la yema del pulgar de forma progresiva hasta que el lecho ungueal del médico explorador palidezca totalmente. Para ser diagnosticado de FM, el paciente debe quejarse de dolor a la presión en 11 de los 18 puntos descritos.

Exámenes complementarios

El diagnóstico de la enfermedad es esencialmente clínico y está basado en las características del cuadro que describe el paciente, así como en la ausencia de alteraciones en los exámenes de laboratorio, imagenológicos u otras pruebas complementarias, y la normalidad de la exploración de la función articular.

Tratamiento

Generalmente, tras el inicio del diagnóstico, el médico de atención primaria pudiera encauzar el tratamiento con medidas analgésicas o antiinflamatorias ligeras, con éxito relativo en un número reducido de pacientes; por lo general, con el pasar del tiempo, los síntomas empeoran o no mejoran nunca, por lo que resulta necesario referirlos a un nivel de atención secundario para buscar solución al problema.

La terapéutica de estos pacientes termina siendo compleja, por lo cual se requiere de interacciones de profesionales de diferentes esferas –fisiatras, psicólogos y especialistas con experiencias en el tratamiento del dolor como reumatólogos, neurólogos y anestesiólogos– que conformen un equipo y, de esta forma, lograr los mejores resultados en beneficio del enfermo,

mediante la combinación de agentes farmacológicos y no farmacológicos.

Por lo tanto, la terapéutica farmacológica solo es una más de las medidas del tratamiento en general, esta debe ir encaminada a tratar los síntomas que presenta el paciente de forma individual, en cada momento de la evolución de la enfermedad, y por el orden que más lo afecte, como el dolor, la fatiga, los trastornos del sueño, las alteraciones digestivas, la depresión, etc., para evitar, a toda costa, la polifarmacia. Se tendrá en cuenta no solo la experiencia del médico sobre las diferentes fórmulas analgésicas, sino que también se valorarán las individualidades del enfermo en cuanto a efectos secundarios o experiencias adversas anteriores.

Por lo general, el orden de significación de los síntomas que se deben tratar es el siguiente: dolor, depresión, ansiedad, trastornos digestivos y otros síntomas, aunque se ha de tener presente que existen excepciones.

En cualquier caso, las terapias más eficaces combinan los antidepresivos tricíclicos con una fisioterapia suave y progresiva, psicoterapia cognitivo-conductual, maniobras de relajación y analgesia central suave y controlada. Los resultados parecen confirmar que existen factores psíquicos involucrados en el desarrollo de la FM.

Bibliografía

- Aletaha, D., Neogi, T., Silman, A. J., et al. (2010). Rheumatoid arthritis classification criteria: an American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*, (69),1580-8 [Erratum, *Ann Rheum Dis*, 2010(69),1892]
- De Almeida, D.E., Ling, S., Pi, X., (2010). Immune dysregulation by the rheumatoid arthritis shared epitope. *J Immunol*, 185,1927-34.
- Cantaert, T., Brouard, S., Thurlings, R. M., et al. (2009). Alterations of the synovial T cell repertoire in anti-citrullinated protein antibody-positive rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*, 60,1944-56.
- Hueber, A. J., Asquith, D. L., Miller, A. M., et al. (2010). Mast cells express IL-17A in rheumatoid arthritis synovium. *J Immunol* 184,3336-40.
- Schuerwegh, A. J., Ioan-Facsinay, A., Dorjee, A. L., et al. (2010). Evidence for a functional role of IgE anticitrullinated protein antibodies in rheumatoid arthritis. *Proc Natl Acad Sci USA*, 107,2586-91.
- Mc Innes, I. B., Schett, G.,(2011). The Pathogenesis of Rheumatoid Arthritis. *N Engl J Med*; 365,2205-11.
- Torres Lima, A. M., Hernández, M. V. (2009). Consideraciones actuales en la patogenia inmunológica de la Artritis Reactiva. *Rev Cub de Reumatología*. XI(13-14),11-15.
- Carter, J. D., (2006). Reactive arthritis: defined etiologies, emerging pathophysiology, and unresolved treatment. *Infect Dis Clin North Am*; 20(4),827-47.
- Rohekar, S., Pope, J., (2009). Epidemiologic approaches to infection and immunity: the case of reactive arthritis. *Curr Opin Rheumatol*, 21(4),386-90.
- Angulo, J. M. (2006). Artritis Reactiva. En: Tratado Hispanoamericano de Reumatología. Ed. Espasa S.A. de C.V. México D.F., Pp. 473-500.
- Galindo, M. (2008). Lupus eritematoso sistémico. En: Manual SER de las Enfermedades Reumáticas. 5ta ed. Madrid. *Medica Panamericana*; 235-47.
- Bertsias, G. K., Aloannidis, J. P., Aringer, M., Bollen, E., Bombardieri, S., Bruce, I. N., et al. (2010). EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations: report of a task force of the EULAR standing committee for clinical affairs. *Ann Rheum Dis* 69,2074-82.
- Dhar, J. P., Essenmacher, L. M., Ager, J. W., Sokol, R. J., (2005). Pregnancy outcomes before and after a diagnosis of systemic lupus erythematosus. *Am J Obstet Gynecol.*, 193,1444-55.
- Ruiz-Iratorza, G., Khamashta, M. A., (2008). Lupus y embarazo: diez preguntas y algunas respuestas. *Lupus*; 17,416-20. Disponible en: <http://lup.sagepub.com> Consultado: 4 de diciembre de 2011.
- Reyes, G. A., Guibert, M., Vasallo, R., López, A. M., et al. (2009). Estudio analítico y actualización temática de una serie en Cuba de pacientes con Lupus y Embarazo. *Rev Cub Obst y Ginecología*, 35,(4).
- Denton, C. P., Black, C. M. (2010). Scleroderma-clinical and pathological advances. *Best Pract. Res Clin Rheumatol* 24,271-90.
- Emmi, L., Chiarini, F., (2009). Intravenous immunoglobulin treatment for inflammatory and autoimmune diseases. *Curr Opin Investig Drug*, 8,713-9.
- Piera Velázquez, S., Rivero, S., Guzmán, R. (2006). Esclerosis Sistémica Progresiva. En: Tratado Hispanoamericano de Reumatología. Ed. Espasa SA de CV. México DF. Pp. 885-922.
- Lin, A. T., Clemens, P. F., Fust, D. E., (2009). Update on disease modifying antirheumatic drugs in the treatment of Systemic Sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am*; 35,409-26.
- Rivera, J., (2004). Controversias en el diagnóstico de fibromialgia. *Rev Esp Reumatol*; 31(9):501-6.
- Calvo Penadés, I. (2004). *Fibromialgia y otras formas de dolor musculoesquelético: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. Reumatología, pp. 37-47.