Criterios de clasificación de las conectivopatías

L. Arnaud, Z. Amoura

Las conectivopatías son enfermedades autoinmunitarias no específicas de órgano. Esta denominación refleja una afectación a menudo multivisceral y de presentación variable, cuyo diagnóstico es a veces difícil. Estos criterios obedecen a agrupaciones en función de los síntomas y son el resultado de un análisis estadístico realizado por lo general a partir de casos de tipo reumatológico. Hay que reconocer que algunos criterios se han sobrevalorado respecto a los demás. Además, se trata ante todo de criterios de clasificación, cuyo objetivo consiste en permitir la constitución de series homogéneas de pacientes para los estudios clínicos. No son, por tanto, criterios de diagnóstico individual, por lo que es posible prescindir de ellos en casos concretos y siempre debe prevalecer el criterio clínico del médico.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Conectivopatías; Criterios de clasificación; Lupus sistémico; Síndrome de Sjögren primario; Miositis; Esclerodermia

Plan

■ Introducción	1
■ Criterios de clasificación de las conectivopatías	1
Criterios de clasificación del lupus sistémico	2
Criterios de clasificación del síndrome de Sjögren primario	2
Criterios de clasificación de las miositis inflamatorias primarias	2
Criterios de clasificación de la esclerodermia sistémica	2
Criterios de clasificación del síndrome de Sharp	2

■ Introducción

El término de conectivopatía (o colagenosis según la terminología antigua) designó inicialmente un conjunto de enfermedades cuyo común denominador consistía en modificaciones anatomopatológicas del tejido conjuntivo. Aunque los conceptos fisiopatológicos han evolucionado considerablemente y ya no sitúan en un primer plano las anomalías del tejido colágeno, la costumbre ha consagrado el término de conectivopatía y designa habitualmente la artritis reumatoide (que no se tratará aquí), el lupus eritematoso sistémico (LES), las miopatías inflamatorias primarias (dermatomiositis, polimiositis y miositis por cuerpos de inclusión), la esclerodermia sistémica, el síndrome de Sjögren primario y las conectivopatías mixtas. Estas enfermedades deben distinguirse de las distrofias congénitas del tejido conjuntivo (enfermedad de Marfan, enfermedad de Ehlers-Danlos, elastorrea, etc.), con las que no guardan parentesco.

■ Criterios de clasificación de las conectivopatías

Las conectivopatías son enfermedades autoinmunitarias no específicas de órgano. Esta calificación refleja una afectación a menudo multivisceral, cuyo diagnóstico es a veces difícil.

“ Punto importante

Las manifestaciones clínicas de las conectivopatías son a menudo polimórficas, lo que puede hacer que el diagnóstico de estas enfermedades resulte particularmente complejo.

Ante el carácter variable de los signos clínicos, los médicos han considerado necesario intentar agrupar a los pacientes con un mismo grupo de síntomas bajo un mismo diagnóstico. Aquí reside el interés esencial de los criterios de clasificación. Es importante precisar que estos criterios son el resultado de un análisis estadístico realizado por lo general a partir de casos de tipo reumatológico y reconocer que algunos criterios se han sobrevalorado respecto a los demás. Además, se trata ante todo de criterios de clasificación cuyo objetivo consiste en permitir la constitución de series homogéneas de pacientes para los estudios clínicos. No son, por tanto,

criterios de diagnóstico, por lo que es posible prescindir de ellos en casos concretos y siempre debe prevalecer el criterio clínico del médico.

“ Punto importante

Los criterios para la clasificación de las conectivopatías se utilizan en la investigación clínica para constituir series homogéneas de pacientes; por lo tanto, no se trata propiamente de criterios diagnósticos.

Criterios de clasificación del lupus sistémico

Los criterios actualmente utilizados son los que ha publicado el American College of Rheumatology, revisados en 1997 (Cuadro 1)^[1].

Criterios de clasificación del síndrome de Sjögren primario

Los criterios actualmente utilizados son los que propuso en 2002 el American-European Consensus Group (Cuadro 2)^[2].

Criterios de clasificación de las miositis inflamatorias primarias

Se han utilizado diversos conjuntos de criterios. Los antiguos criterios de Bohan y Peter, que databan de 1975, están siendo sustituidos progresivamente por los criterios del European Neuromuscular Centre^[3], presentados en 2003 (Cuadro 3).

Los diferentes tipos de miositis inflamatoria se definen en función de la combinación de los criterios precedentes (Cuadro 4)^[4].

Criterios de clasificación de la esclerodermia sistémica

Los principales criterios de clasificación de la esclerodermia sistémica son los del American College of Rheumatology, ya antiguos (Cuadro 5)^[5].

Como estos criterios son poco sensibles, se ha propuesto más recientemente diferenciar varios subtipos de esclerodermia sistémica, en particular en las formas debutantes (Cuadro 6)^[6].

Criterios de clasificación del síndrome de Sharp

A pesar de que existen diversos conjuntos de criterios, habitualmente se utilizan los propuestos por Kahn (Cuadro 7)^[7].

Cuadro 1.

Criterios de clasificación del lupus sistémico.

Criterios	Descripción complementaria
Eritema malar en alas de mariposa	Eritema malar fijo, plano o elevado, que tiende a respetar los pliegues nasolabiales
Erupción de lupus discoide	Placas eritematosas sobreelevadas con escamas queratósicas adherentes y tapones córneos foliculares Cicatrices atróficas que pueden aparecer sobre lesiones antiguas
Fotosensibilidad	Erupción cutánea causada por una reacción inusual a la luz solar, al preguntar al paciente u observada por el médico
Úlceras bucales o nasofaríngeas	Úlceras orales o nasofaríngeas, habitualmente dolorosas, observadas por el médico
Poliartritis no erosiva	Artritis no erosiva que afecta al menos a dos articulaciones periféricas, caracterizada por dolor, aumento de volumen o derrame articular
Pleuritis o pericarditis	Pleuritis: derrame pleural patente o historia convincente de dolor pleural o roce pleural escuchado por el médico Pericarditis: documentada a partir del ECG o de un roce pericárdico o de la demostración del derrame
Afectación renal	Proteinuria igual o superior a 0,5 g/d o superior a tres cruces, si no es posible la cuantificación, o cilindros urinarios (eritrocitos, hemoglobina, leucocitos, células tubulares o mixtas)
Afectación neurológica	Convulsiones: en ausencia de causa farmacológica o de trastornos metabólicos (insuficiencia renal, acidosis, desequilibrio electrolítico) Psicosis: en ausencia de causa farmacológica o de trastornos metabólicos (insuficiencia renal, acidosis, desequilibrio electrolítico)
Afectación hematológica	Anemia hemolítica con hiperreticulocitosis Leucopenia (menos de 4.000 leucocitos/mm ³) constatada al menos dos veces Linfopenia (menos de 1.500 linfocitos/mm ³) constatada al menos dos veces Trombocitopenia (menos de 100.000 plaquetas/mm ³) en ausencia de causa farmacológica
Trastorno inmunológico	Anticuerpos anti-ADN positivos Presencia de anticuerpos anti-Sm Presencia de anticuerpos antifosfolípidos (niveles séricos anómalos de Ig o IgM anticardiolipina), presencia de un anticoagulante circulante lúpico o falsa serología de la sífilis positiva desde al menos 6 meses y confirmada por la negatividad de la prueba de Nelson o del FTA
Presencia de un título anómalo de factores antinucleares en ausencia de fármacos inductores	Título anómalo de anticuerpos antinucleares mediante técnicas de inmunofluorescencia o equivalentes, en cualquier momento de la evolución, en ausencia de fármacos inductores

Son necesarios cuatro criterios simultáneos o sucesivos para establecer el diagnóstico, con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 75%.
ECG: electrocardiograma; Ig: inmunoglobulina; FTA: análisis de anticuerpos fluorescentes de treponema; ADN: ácido desoxirribonucleico.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3465445>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3465445>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)