



Manifestaciones cutáneas y los hallazgos diagnósticos por imágenes en enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo

Cutaneous manifestations and diagnostic imaging findings in autoimmune connective tissue diseases

Manifestações cutâneas e achados de diagnóstico por imagem em doenças autoimunes do tecido conjuntivo

Aguilar Santana Andrea Nicole ^I
nicole21aguilar@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0004-6970-8821>

Bustamante Chica Eddy Anthony ^{II}
edyan18@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0009-5313-6431>

Arévalo Rodríguez Dalton Arturo ^{III}
daltonarturo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-8364-7077>

Chávez Toapanta Katheryn Xiomara ^{IV}
katherynchavez1@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-7651-900X>

Correspondencia: nicole21aguilar@gmail.com

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación

* **Recibido:** 23 de agosto de 2023 * **Aceptado:** 05 de septiembre de 2023 * **Publicado:** 08 de octubre de 2023

- I. Médico, Investigador Independiente, Ecuador.
- II. Médico, Investigador Independiente, Ecuador.
- III. Maestro en Gestión de los Servicios de Salud, Médico, Investigador Independiente, Ecuador.
- IV. Médico, Investigador Independiente, Ecuador.

Resumen

Las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo, abarcan un grupo de trastornos clínicos poligénicos, que presentan daño tisular en diferentes sistemas, llegando a presentar lesiones cutáneas; el presente artículo señala las principales enfermedades, con sus manifestaciones cutáneas, y los anticuerpos que estuvieron presentes en las mismas. Las Enfermedades del Tejido Conectivo (ETC) son entidades de baja prevalencia en la población general. Son de naturaleza inflamatoria y autoinmune, tienden a la cronicidad y al compromiso de muchos parénquimas, órganos y tejidos, dejando en ellos daño estructural y funcional. Un diagnóstico y tratamiento precoz permite cambiar su curso y muchas veces lograr remisión de los síntomas o molestias del paciente y previene complicaciones que pueden poner en riesgo su vida. Es por lo tanto de suma importancia tenerlas en mente y sospecharlas como entidades de enfermedad e iniciar un tratamiento oportuno.

Palabras Clave: tejido conectivo; poligénicos; lesiones cutáneas; anticuerpos; parénquimas; órganos; tejidos.

Abstract

Autoimmune connective tissue diseases encompass a group of polygenic clinical disorders that present tissue damage in different systems, leading to skin lesions; This article points out the main diseases, with their skin manifestations, and the antibodies that were present in them. Connective Tissue Diseases (CTE) are entities with low prevalence in the general population. They are inflammatory and autoimmune in nature, they tend to become chronic and compromise many parenchymas, organs and tissues, leaving them with structural and functional damage. Early diagnosis and treatment allows the patient to change its course and often achieve remission of the patient's symptoms or discomfort and prevent complications that can put their life at risk. It is therefore of utmost importance to keep them in mind and suspect them as disease entities and initiate timely treatment.

Keywords: connective tissue; polygenic; skin lesions; antibodies; parenchyma; organs; fabrics.

Resumo

As doenças autoimunes do tecido conjuntivo abrangem um grupo de distúrbios clínicos poligênicos que apresentam danos teciduais em diferentes sistemas, levando a lesões cutâneas; Este artigo aponta as principais doenças, com suas manifestações cutâneas, e os anticorpos que nelas estavam presentes. As Doenças do Tecido Conjuntivo (ETC) são entidades com baixa prevalência na população geral. São de natureza inflamatória e autoimune, tendem a se tornar crônicos e comprometer muitos parênquimas, órgãos e tecidos, deixando-os com danos estruturais e funcionais. O diagnóstico e o tratamento precoces permitem que o paciente mude seu curso e muitas vezes consiga a remissão dos sintomas ou desconforto do paciente e evite complicações que podem colocar sua vida em risco. É, portanto, de extrema importância mantê-los em mente e suspeitar deles como entidades patológicas e iniciar o tratamento oportuno.

Palavras-chave: tecido conjuntivo; poligênico; lesões de pele; anticorpos; parênquima; órgãos; tecidos.

Introducción

Las enfermedades del tejido conectivo constituyen un problema de salud para las instituciones sanitarias de cualquier país, no solo por los síntomas que las acompañan, lo cual resulta motivo de atención médica frecuente, sino por la elevada carga asistencial, los elevados costos sanitarios y las afectaciones a la calidad de vida que genera en las personas que las padecen.

Las enfermedades autoinmunitarias del tejido conjuntivo, engloban un grupo de trastornos clínicos poligénicos, que presentan características clínicas heterogéneas y superpuestas entre sí; por lo que los problemas dermatológicos. Para el médico es imperante la necesidad de realizar un diagnóstico de importantes enfermedades sistémicas, considerando que se efectuará un diagnóstico y tratamiento precoz e incluso en algunos casos, su prevención, impidiendo el desarrollo de la expresión sistémica. Muchas son las enfermedades sistémicas que tienen expresión en el tegumento como son genodermatosis, conectivopatías, trastornos nutricionales, infecciosos, metabólicos, hematológicos, digestivos, entre otras. En ocasiones, no es la propia enfermedad la que afecta a la piel, sino procesos reactivos, que se expresan uniformemente en la piel, con independencia de la enfermedad sistémica que los origina. En otros casos la presencia de una determinada dermatosis aconseja descartar la existencia del cuadro sistémico al que estadísticamente se asocia, como se lo ha expuesto algunos signos cutáneos son inespecíficos y su presencia per se no permite sino

elaborar una serie extensa de posibles diagnósticos. Sin embargo, algunas lesiones dermatológicas por su morfología, su distribución o su característica asociación a otro síntoma sistémico pueden ser enormemente diagnósticas. Las principales enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo son: Lupus eritematoso sistémico (LES), Dermatomiositis (DT), Esclerosis sistémica (ES), Síndrome de CREST, Artritis Reumatoidea (AR), siendo la más frecuente LES. En Ecuador no existe un conocimiento detallado de la frecuencia de estas manifestaciones cutáneas, así como su asociación con otras características clínicas, demográficas y diagnósticas.

Estas afecciones pueden aparecer en cualquier etapa de la vida y por regla general, no distinguen raza, edad, instrucción o sexo, aunque la población femenina adulta y adulta mayor parece ser la más afectada por algunas de estas enfermedades. También deben tenerse en cuenta los cambios físicos, biológicos, psicológicos y socioeconómicos que ocurren como resultado del proceso de envejecimiento y, con ellos, la aparición de enfermedades crónicas que pueden provocar limitaciones físico-motoras, discapacidades y efectos en las esferas sociales, psicológicas, económicas, laborales y familiares.

Esta situación hace que los afectados integren el grupo de personas que necesitan atención especializada, continua y periódica lo cual favorece el diagnóstico precoz, el tratamiento oportuno para disminuir las complicaciones, el seguimiento adecuado, la educación suficiente para desarrollar acciones en el ámbito hogareño con el fin de favorecer la rehabilitación social, psicológica y familiar.

El control y seguimiento de las personas con estas afecciones debe realizarse en los niveles de atención en salud, entre los cuales deben establecerse formas de comunicación que garanticen la continuidad de la atención. Es preciso recordar que el tratamiento adecuado favorece la remisión de los síntomas o molestias del paciente y previene complicaciones que pueden poner en riesgo su vida.

DESARROLLO

Manifestaciones cutáneas

Los hallazgos cutáneos son numerosos y variados, y distinguen la dermatomiositis de la polimiositis; se presentan en 30% a 40% de los adultos y en 95% de los niños. Pueden preceder el comienzo de la miositis, al menos, por meses o presentarse de manera simultánea.

Se clasifican en patognomónicos, característicos, indicativos, poco comunes y raros. Las manifestaciones patognomónicas se presentan en 70% de los pacientes. Incluyen las pápulas de

Gottron, que son unas pápulas violáceas en el dorso de las articulaciones metacarpo-falángicas, las interfalángicas, los codos y las rodillas.

El signo de Gottron representa las lesiones eritematosas maculares o en placas, en la misma distribución de las pápulas de Gottron, pero con una extensión lineal que involucra las superficies extensoras de piernas, glúteos, miembros superiores y superficie dorsal de los dedos. Es importante diferenciarla del lupus, el cual afecta los espacios interdigitales, con afectación eritematosa y no violácea. El eritema heliotropo se manifiesta como un brote de coloración lila o violáceo oscuro, periorbital en ambos párpados superiores y, a menudo, se acompaña de edema palpebral o facial. El eritema heliotropo se presenta en 30% a 60% de los pacientes y puede acompañar a la actividad de la miositis. Estos cambios de coloración pueden no ser aparentes en personas de raza negra y sólo verse el edema palpebral. Ante edema y eritema palpebral asimétrico no violáceo, se debe plantear otro diagnóstico. La fotosensibilidad se presenta en un tercio de los enfermos con dermatomiositis y la exposición solar agrava las lesiones existentes. Hay varios signos de fotosensibilidad con ubicaciones y patrones distintivos. El signo de la V es un eritema violáceo que afecta el cuello y la parte superior del tórax. En el signo del chal se compromete la nuca, la parte superior de la espalda y la parte posterior de los hombros. En el signo de la funda de la pistola, el compromiso se ubica en la superficie lateral de los glúteos y la cadera.

Enfermedad autoinmunitaria

los anticuerpos o las células producidos por el organismo atacan a sus propios tejidos. Muchas enfermedades autoinmunitarias afectan al tejido conjuntivo y varios órganos. El tejido conjuntivo es el tejido estructural que da fortaleza a articulaciones, tendones, ligamentos y vasos sanguíneos.

Los trastornos reumáticos autoinmunitarios comprenden

- Miositis autoinmunitaria
- Fascitis eosinófila
- Enfermedad mixta del tejido conjuntivo
- Policondritis recidivante
- Síndrome de Sjögren
- Lupus eritematoso sistémico (LES)
- Esclerosis sistémica

La artritis reumatoide y la espondiloartritis son ejemplos de otros trastornos autoinmunitarios que afectan el tejido conjuntivo.

Los trastornos autoinmunitarios pueden afectar otros tejidos del cuerpo además del tejido conjuntivo y algunas personas con trastornos autoinmunitarios del tejido conjuntivo tienen otros tipos de trastornos autoinmunitarios, como tiroiditis de Hashimoto (un trastorno tiroideo autoinmunitario que puede provocar hiperactividad o hipoactividad de la glándula tiroidea)

Síntomas de las enfermedades autoinmunitarias

En las enfermedades autoinmunitarias, la inflamación y la respuesta inmunitaria dañan el tejido conjuntivo no solo en el interior y alrededor de las articulaciones sino también en otras zonas, incluidos los órganos vitales, como los riñones y los órganos del conducto gastrointestinal. También resultan afectados la envoltura que rodea al corazón (pericardio), la membrana que cubre los pulmones (pleura) e incluso el cerebro. El tipo y la gravedad de los síntomas dependen de los órganos afectados.

La mayoría de los trastornos reumáticos autoinmunitarios aumentan el riesgo de desarrollar depósitos de colesterol (placas) en las arterias, lo que da como resultado el endurecimiento de las mismas ([ateroesclerosis](#)).

Diagnóstico

- Evaluación médica
- Pruebas de laboratorio
- Algunas veces, criterios establecidos

Una enfermedad autoinmunitaria del tejido conjuntivo (también conocida como enfermedad reumática autoinmunitaria o enfermedad autoinmunitaria colágeno-vascular) se diagnostica basándose en su particular patrón sintomático, en los hallazgos de la exploración clínica y en los resultados de las pruebas de laboratorio (como análisis de sangre y biopsias). Para algunos de estos trastornos, los médicos también pueden basar el diagnóstico en un conjunto establecido de criterios. A veces, los síntomas de una enfermedad se superponen tanto con los de otra que los médicos no pueden diferenciarlas. En estos casos, el trastorno es denominado enfermedad indiferenciada del tejido conjuntivo o síndrome de superposición.

Tratamiento

Corticoesteroides y/u otros medicamentos que deprimen el sistema inmunológico

Muchos trastornos autoinmunitarios del tejido conjuntivo se tratan con corticoesteroides, con otros medicamentos que deprimen el sistema inmunológico (inmunodepresores) o con ambos.

Las personas que toman corticoesteroides, como la prednisona, sufren riesgo de fracturas relacionadas con la osteoporosis. Para prevenir la osteoporosis, estas personas pueden recibir los medicamentos usados para tratar dicha enfermedad, como los bisfosfonatos, la denosumab, la teriparatida y los suplementos de vitamina D y calcio.

Las personas cuyo sistema inmunológico está deprimido por los corticoesteroides y otros fármacos y por la enfermedad autoinmunitaria en sí misma, con frecuencia reciben medicamentos para prevenir infecciones como las debidas al hongo *Pneumocystis jirovecii* (véase prevención de la neumonía en personas inmunocomprometidas). También es importante que reciban las vacunas recomendadas, como la vacuna contra la gripe, la vacuna neumocócica y la vacuna contra la COVID-19.

En las personas que tienen enfermedades superpuestas, los médicos tratan los síntomas y la disfunción de los órganos a medida que aparecen. Aunque muchas personas que sufren trastornos autoinmunitarios del tejido conjuntivo han intentado cambiar su dieta para reducir la inflamación causada por los mismos, por el momento no se dispone de datos científicos convincentes de que una dieta "antiinflamatoria" pueda alterar el curso de los trastornos autoinmunitarios.

Enfermedades del tejido conectivo

Las enfermedades del tejido conjuntivo (ETC) son un grupo de condiciones patológicas multisistémicas estrechamente relacionadas que comparten cuadros clínicos muy similares. Las enfermedades del tejido conectivo se asocian con frecuencia a un amplio número de complejos signos y síntomas que presentan una alta morbilidad y mortalidad en los pacientes, por lo que la identificación de las anomalías presentes en las enfermedades reumáticas sistémicas como: dermatomiositis, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico, enfermedad indiferenciada del tejido conectivo y síndrome antifosfolípido.

Síntomas

Entre los primeros indicios de la enfermedad mixta del tejido conectivo, pueden incluirse los siguientes:

- Sensación general de malestar. Esto puede incluir un aumento del cansancio y fiebre leve.
- Dedos de las manos y de los pies fríos y entumecidos (fenómeno de Raynaud). En respuesta al frío o al estrés, los dedos de manos o pies pueden volverse blancos y luego azul amoratado. Luego de calentarlos, se tornan rojos.
- Dedos o manos hinchados. Algunas personas tienen hinchazón de los dedos.

- Dolor muscular y articular. Las articulaciones pueden inflamarse, hincharse y deformarse, como ocurre con la artritis reumatoide.
- Sarpullido. Pueden aparecer manchas rojas o marrones rojizas sobre los nudillos.

Causas

La enfermedad mixta del tejido conectivo es un trastorno autoinmunitario, aunque se desconoce la causa. En esos casos, el sistema inmunitario que es el responsable de combatir las enfermedades ataca por error las células sanas.

En la enfermedad mixta del tejido conectivo, el sistema inmunitario ataca las fibras que constituyen la estructura y el soporte del cuerpo. Algunas personas que presentan la enfermedad mixta del tejido conectivo tienen antecedentes familiares de la enfermedad. Sin embargo, sigue siendo poco claro cómo influye la genética en la enfermedad.

Factores de riesgo

La enfermedad mixta del tejido conectivo puede suceder en personas de cualquier edad. Sin embargo, parece ser más común en mujeres menores de 50 años.

Pruebas diagnósticas diferenciales

Las pruebas serológicas revelan que las enfermedades del tejido conjuntivo (ETC) están relacionadas con varios autoanticuerpos. Algunas ETC se caracterizan por anticuerpos específicos. Las pruebas de diagnóstico, junto con una anamnesis detallada, pueden ayudar a diagnosticar estas ETC en las primeras fases de la enfermedad del paciente.

Añadir las pruebas como ayuda en el diagnóstico diferencial ha demostrado incrementar la confianza en el diagnóstico en un 90%. Convencionalmente, el diagnóstico de las enfermedades alérgicas o autoinmunes se basa en la historia clínica y la exploración física. Pero, agregar las pruebas para ayudar en el diagnóstico diferencial ha demostrado incrementar la confianza en el diagnóstico en un 90%. Las pruebas diagnósticas pueden ayudar a mejorar la calidad de vida del paciente y su productividad, reducir los costos asociados al absentismo, y optimizar el uso de medicación, además de reducir el número de visitas no programadas a los centros de salud.

El lupus eritematoso sistémico

Es una enfermedad autoinmunitaria, multisistémica ocasionada por una lesión tisular, en la que interviene el sistema inmunitario. Es una enfermedad muy heterogénea y sus manifestaciones clínicas afectan tanto la piel como el sistema circulatorio, y con frecuencia se observan vasculopatías que incluyen espasmo arteriolar, infartos de los pliegues ungueales, patrón reticular

difuso sobre la piel descrito como lívido reticular, así como lesiones petequiales, purpúricas o urticariales en las extremidades relacionadas con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. En los exámenes de laboratorio se puede descubrir anemia ligera, leucopenia, velocidad de sedimentación globular (VSG) acelerada, VDRL positivo, aumento de las inmunoglobulinas de tipo IgM y IgG, aumento de la creatina quinasa (CK por sus siglas en inglés), anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, anti-ADN de doble cadena, anti-Sm y anti-RNP positivos y anticuerpos antifosfolípidos positivos. El lupus eritematoso (LE) puede llegar a comprometer la vida de la persona, aunque se pueden encontrar formas de la enfermedad cuyas afectaciones se limitan a la piel. Esta variedad es conocida como lupus eritematoso cutáneo (LEC). Las afecciones a la piel ocupan entre el 70 y 80 % y, si bien no representan un peligro para la vida, contribuyen a la morbilidad y tienen impacto en la esfera psicológica, laboral y social de las personas afectadas, porque limitan la realización de actividades profesionales y ocasionan gastos al sistema de salud.

Las lesiones cutáneas

En esta enfermedad del tejido conectivo pueden ser específicas, así se denominan las que se manifiestan macroscópicamente como la dermatitis de interfase, y desde el punto de vista histológico puede apreciarse la existencia de queratinocitos necróticos, degeneración vacuolar de la capa basal, infiltrado perivascular de linfocitos e incontinencia del pigmento. Estas lesiones cutáneas pueden tener aspecto de verruga y localizarse en la cabeza o extenderse al resto del cuerpo, incluyendo las palmas de las manos y la planta de los pies, lo cual provoca incapacidad o limitaciones funcionales; esta forma de la enfermedad se conoce como lupus eritematoso discoide. Otra forma produce inflamación en el panículo adiposo, que desde el punto de vista microscópico se diagnostica como paniculitis lobulillar y suele afectar más a las mujeres de edad media, así como inflamaciones frecuentes en las regiones proximales de las extremidades y la cara, aunque no se descartan deformaciones en esas regiones. También se hace referencia a la alopecia secundaria acompañada de dolor y prurito.

Las lesiones inespecíficas

Se describen como lesiones cutáneas polimorfas que no son exclusivas del lupus eritematoso y se relacionan con enfermedades autoinmunes que no permiten por sí solas establecer el diagnóstico de lupus. Se reporta que en el LEC se produce la apoptosis en los queratinocitos con liberación secundaria de componentes que favorecen la inflamación y de autoantígenos bajo los efectos de

los rayos ultravioletas, así como la liberación de anticuerpos Anti-Ro, responsables de las lesiones dermatológicas, cardíacas y del lupus eritematoso neonatal.

El lupus eritematoso neonatal

es una enfermedad rara del recién nacido provocada por el paso de los anticuerpos de la madre al feto a través de la barrera transplacentaria y ocasiona afectaciones digestivas, neurológicas, hepáticas, respiratoria y renales, y sus formas más graves son el bloqueo aurículo-ventricular y las lesiones dermatológicas. En los adultos mayores con lupus eritematoso de aparición tardía se han constatado por medios diagnósticos cambios morfológicos múltiples como lesiones eritematosas y descamaciones de la piel del tórax y se descarta su origen infeccioso o neoplásico.

Otra complicación del lupus es la nefritis lúpica que se manifiesta a nivel bioquímico y microscópico. Se hace referencia en la literatura a la cronicidad de la enfermedad renal cuando al microscopio se observan glomeruloesclerosis, atrofia tubular y fibrosis intersticial. La nefritis es la complicación más grave y tiene una gran variabilidad histológica lo cual hace necesario que se realicen biopsias y se establezcan criterios morfológicos para lograr una mejor clasificación y prescribir el tratamiento adecuado.

En los pacientes con síndrome de Sjögren (SS) se puede observar disminución de la función de las glándulas lagrimales (xerofthalmia) y salivales (xerostomía). Se plantea que el SS es una enfermedad inflamatoria autoinmune, crónica, sistémica que puede tener manifestaciones extraglandulares relacionadas con la infiltración linfocítica de los órganos y sistemas. Afecta más a la población femenina en cualquier edad, aunque es más frecuente entre la cuarta y la quinta década de la vida. Su prevalencia en el mundo oscila entre 0,01 y 0,09 % y sus características son similares en todos los casos detectados.

Se describe como enfermedad secundaria cuando se asocia a otras enfermedades como la artritis reumatoide y el lupus eritematoso sistémico. En ambos casos se plantea que hay disminución de la función exocrina lo que condiciona la aparición de queratoconjuntivitis. Las manifestaciones en los ojos y la boca, síntomas de fatiga, mialgia y disfunción cognitiva se han relacionado con título de anticuerpos antinucleares.

Aunque se reporta aumento del tamaño de las glándulas salivales, adenopatías, crioglobulinemia, existencia de anticuerpos Ro/SSA y antígenos La/SS, los hallazgos en las evaluaciones de los pacientes con neuropatías, nefropatías, neumonitis intersticial, trastornos hematológicos y cambios linfoproliferativos sugieren la presencia de SS o lupus eritematoso sistémico.

La enfermedad también se caracteriza por la invasión de complejos inmunológicos en los conductos epiteliales de órganos como el riñón, el hígado y los vasos lo que provoca colangitis biliar primaria y nefritis intersticial; entre las manifestaciones extraglandulares se reportan también glomerulonefritis, vasculitis, neumonitis linfocítica intersticial y linfoma. Se piensa que el origen de esta enfermedad esté relacionado con factores genéticos y no genéticos, así como con la inmunidad innata y la adaptativa, con procesos neuroendocrinos y neuropáticos.

Los estudios de biopsias glandulares y de sitios extraglandulares muestran infiltración linfocítica con señales de respuestas innatas y adaptativas de tipo inmunológico, metaloproteína y transmisores neurales que afectan a los órganos blancos, relacionado con linfomas y alteraciones neuroendocrinas.

En el SS pueden observarse afectaciones de la piel como resultado de anomalías hematológicas como hiper e hipogammaglobulinemia y crioglobulinemia, púrpura asociada a anomalías vasculares, fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea, eritema anular, así como dermatitis palpebral. Las lesiones de la piel se describen como piel seca que afecta las extremidades inferiores y las axilas, lo que da lugar a la disminución de la función protectora de las placas externas de la piel y del estrato corneo, y a la reducción de las secreciones de las glándulas sudoríparas y sebáceas. En el caso de las púrpuras pueden apreciarse lesiones como urticaria, máculas, pápulas y ulceraciones pequeñas en las extremidades inferiores y, rara vez, en los brazos, el tronco y la cara. En tanto, el eritema anular es poco frecuente en personas con SS, su prevalencia es inferior al 9 % y afecta más a las mujeres con lesiones similares a las que se producen en el lupus. Se describe su presencia en pacientes con anticuerpos Ro/SSA o La SSA.

La vasculitis cutánea

Es un signo común pero poco frecuente en los pacientes con SS. Sin embargo, las lesiones musculoesqueléticas acompañan a las personas con SS. Se puede encontrar artralgias con evidencia o sin evidencia de artritis y miopatía casi siempre asintomática en el 50 % de los pacientes con SS primario. Se dice que la artropatía es habitualmente asimétrica y que afecta principalmente manos, muñecas y rodillas; suele ser intermitente, no deformante y no erosiva en las radiografías, aunque puede estar presente el factor reumatoide en aproximadamente 40 % de los enfermos con SS. La inflamación de las articulaciones es grave, casi siempre erosiva y con alto riesgo de aumentar cuando hay presencia de anticuerpos anticitrulina, también son frecuentes las afectaciones del tejido muscular, se reporta miopatía inflamatoria leve en el 47 % de los pacientes. Se hace

referencia al incremento de enzimas musculares y de miositis con cuerpos de inclusión combinado al SS que pudiera sugerir la suma de la SS a la enfermedad del tejido conectivo. Son frecuentes la fatiga como resultado de la inflamación crónica causada por citosinas, y la fibromialgia, comunes en los pacientes con síndrome de Sjögren, además de los trastornos del sueño lo cual estimula la xerostomía, y ocasiona polidipsia y poliuria.

Desde el punto de vista cardiovascular se habla del elevado riesgo de sufrir pericarditis y miocarditis, que son padecimientos raros en el síndrome de Sjögren, no así las alteraciones del ritmo cardiaco, aunque en el SS se consideran riesgos independientes de engrosamiento arterial, los accidentes cerebrovasculares, el infarto del miocardio y la hipertensión arterial.

Las vías respiratorias y su mucosa constituyen órganos blancos en el SS, cerca del 20 % de las personas con SS muestra síntomas y función respiratoria anormal que puede constatarse a través de radiografías de tórax. Por otra parte, se reporta daño a las vías respiratoria de menor calibre y dificultades en la laringe lo que propicia el reflujo gástrico por intermedio de la capacidad reguladora de la saliva. Es frecuente la tos y la ronquera por deficiencia de saliva al parecer condicionada por la infiltración linfocítica de las glándulas submucosas de la nasofaringe, laringe, tráquea y bronquios produciendo sequedad de la mucosa respiratoria y alteración de la viscosidad del moco. Se reconoce la bronquiolitis como la principal afectación de las vías aéreas inferiores, y puede estar relacionada con otras enfermedades del tejido conectivo. La enfermedad pulmonar intersticial es otra forma de enfermedad inflamatoria respiratoria en el SS que se manifiesta de diversas formas tales como neumonitis intersticial específica, neumonitis intersticial linfocítica y neumonía criptogénica.

En el sistema digestivo se pueden constatar alteraciones en el hígado y el páncreas que producen disfagia relacionada con la existencia de poca saliva para formar el bolo alimenticio y favorecer su tránsito a través del esófago, aunque se plantea que otros factores pueden influir como la disfunción de la faringe y los trastornos de motilidad del esófago con un vaciamiento gástrico lento.

Hay que señalar que en la literatura se concede especial importancia al ultrasonido de las glándulas salivales ya que este es un método diagnóstico, de seguimiento y de control de los cambios morfoestructurales y, por ende, permite estudiar las inflamaciones. Este procedimiento se recomienda cuando se constata crecimiento difuso y cambios de la consistencia glandular como resultado de un proceso inflamatorio y esclerosante crónico (tumor de Kuttner), ante la sospecha de: síndrome de Sjögren (SS), abscesos, procesos obstructivos o cálculos en los conductos

principales (sialolitiasis), para estudiar nódulos, quistes o masas solitarias, neoplasias benignas y malignas, efectos secundarios de la radioterapia de las glándulas salivales por causa de neoplasias en cabeza y cuello, lesiones de la lengua o la mandíbula y traumas. A pesar de las posibilidades diagnósticas que brinda a los especialistas el estudio de las glándulas salivares, el ultrasonido de estas glándulas carece de protocolos orientados a su estudio, por eso los profesionales le conceden poca importancia para el diagnóstico. Tampoco cuenta con criterios estandarizados para realizar e interpretar las imágenes diagnósticas en el SS, lo que constituye el principal obstáculo para el empleo de este método.

Por medio de técnicas endoscópicas se ha podido conocer que en la gastritis atrófica se produce un infiltrado mononuclear, hay aclorhidria e hiperpepsinogenemia y están presentes anticuerpos anti-células parietales, estos últimos en el 25 % de las personas con SS. En el hígado se pueden observar signos de colestasis y en el páncreas se ha podido constatar disminución de sus funciones, lesiones que indican pancreatitis esclerosante y cambios morfológicos en los conductos relacionados con la IgG4.

Las afectaciones del sistema urogenital incluyen los trastornos del funcionamiento vesical, la nefritis intersticial y los síntomas ginecológicos. Se reporta la disminución de la capacidad funcional del glomérulo para procesar la orina, su baja concentración y dificultades en los túbulos renales lo que propicia la acidosis renal con enfermedad glomerular. En las mujeres son frecuentes los trastornos urinarios con aumento de la nicturia, así como las molestias durante el acto sexual debido a la sequedad de la mucosa vulvo-vaginal lo cual provoca dolor, cistitis o ardor al orinar en casi el 40 % de las féminas con diagnóstico de síndrome de Sjögren.

Existen manifestaciones hematológicas que incrementan el riesgo de alteraciones linfoproliferativas y de enfermedad vascular, incluyendo vasculitis cutánea y fenómeno de Raynaud, entre otras asociadas a enfermedades autoinmunes como la enfermedad celiaca y la tiroiditis autoinmune. Resulta difícil delimitar las manifestaciones extraglandulares y no las extraglandulares debido la superposición del SS a otras enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, lupus sistémico, miositis y esclerodermia) lo cual dificulta el diagnóstico.

Es posible diagnosticar esta manifestación clínica combinando varios métodos diagnósticos, entre ellos, los exámenes paraclínicos; los exámenes complementarios (proteínas totales, albumina, globulina, bilirrubina, fosfatasa alcalina, glucosa, nitrógeno, creatinina) y los análisis de sangre para poder detectar anemia leve, hipergammaglobulinemia con presencia de neutrofilia, monocitos

y bajos valores de plaquetas. En cuanto a los estudios de anticuerpos se hace referencia a la presencia del factor reumatoide en casi todos los pacientes con SS y anti-ADN nativo y anticuerpos antinucleares positivos.

Los resultados de los exámenes complementarios para su análisis pueden combinarse con los hallazgos oftalmológicos, por ejemplo, ojo seco bilateral y lagrimeo, con la gammagrafía de tiroides con la cual desde el punto imagenológico pueden apreciarse el aumento del volumen de las glándulas parótidas, la irregularidad de su contorno, así como las numerosas masas circulares pequeñas con aumento de la señal de distribución difusa y bilateral características del SS, y con la resonancia magnética de cuello mediante la cual puede observarse falta de homogeneidad en la imágenes del parénquima parotídeo y también es posible distinguir la dilatación de los conductos, la fibrosis y el infiltrado linfoide en los lóbulos de las parótidas con una imagen en forma de panal. En los estudios electromiográficos y de evaluación de la velocidad de la conducción motora y sensitiva en los miembros inferiores pudo constatar en algunos pacientes la disminución de la conducción de los nervios tibial anterior y posterior en ambas extremidades lo cual permite confirmar el diagnóstico de SS y detectar la existencia de neuropatía sensorial distal de los miembros inferiores. Por otra parte, los pacientes con esclerodermia también pueden tener daños o afectaciones de órganos y sistemas, principalmente el digestivo, respiratorio, renal y cardiaco. Esto sucede con más frecuencia en el sexo femenino y en la raza negra. La edad promedio en el momento del diagnóstico es 40 años.

La esclerodermia sistémica

Es una enfermedad inmune que se caracteriza por el depósito excesivo de colágeno en los tejidos lo cual repercute en la circulación menor, puede ocasionar fibrosis de la piel y de algunos órganos. En la actualidad se emplean las nuevas tecnologías de la información y las comunicaciones para establecer el diagnóstico de esta afección lo más temprano posible y poder prescribir el mejor tratamiento. La videocapilaroscopia es una técnica digital sencilla, no invasiva que permite visualizar los vasos capilares en el lecho ungueal y realizar un examen dinámico del flujo sanguíneo en las enfermedades microangióticas. Con el uso de esta técnica pueden detallarse los cambios morfológicos de los vasos sanguíneos dilatados lo que constituye la característica principal de la enfermedad de Raynaud en los estadios iniciales, los escasos megacapilares y las hemorragias recientes en forma de rosario y el edema pericapilar. Estas observaciones posibilitan que los

especialistas puedan relacionar el tiempo de evolución de la enfermedad, la forma de progresión y el perfil de anticuerpo para establecer un diagnóstico temprano.

La enfermedad de Raynaud

Es un trastorno microangiopático presente en casi la totalidad de los pacientes diagnosticados con esclerodermia. Se plantea que el tiempo de aparición de la esclerodermia sistémica puede demorar 4,8 años a partir del momento en que se diagnostica la enfermedad.

Se abordan nuevos criterios de clasificación que se sustentan básicamente en la presencia del fenómeno de Raynaud, en la tumefacción edematosa de los dedos, en los autoanticuerpos específicos y en un patrón capilaroscópico de esclerodermia, y la presencia de al menos dos de ellos permite realizar el diagnóstico precoz de la esclerodermia e iniciar el tratamiento temprano para prevenir el daño tisular y orgánico, pues se considera que esta manifestación clínica tiene un período de ventana similar al de la artritis reumatoidea, y con frecuencia los pacientes son diagnosticados en fases avanzadas de la enfermedad con daño irreversible. De manera que como criterios para el diagnóstico de la esclerodermia sistémica se tienen en cuenta, en primer lugar, las alteraciones de la piel (esclerodactilia); en segundo lugar, las alteraciones vasculares (fenómeno de Raynaud) detectada mediante videocapilaroscopia y, por último, la presencia de marcadores inmunológicos (anticuerpos antinucleares, anticentrómero y antitopoisomerasa).

La enfermedad de Raynaud es un problema de salud más frecuente en las mujeres en la segunda y tercera década de la vida y se caracteriza por una reacción brusca a las temperaturas fría y al estrés, lo que provoca cambios en el color de la piel por reducción del flujo sanguíneo, sobre todo en las manos y los pies, que puede tornarse azul, blanco o rojo. La vasoconstricción y la isquemia se manifiestan con palidez, posteriormente aparece la cianosis como resultado de la presencia de desoxihemoglobina, la crisis culmina con vasodilatación refleja que se manifiesta con rubor. Esta enfermedad se asocia a enfermedades del tejido conectivo como la esclerodermia y el lupus.

Las enfermedades inflamatorias sistémicas en las que intervienen mecanismos inmunes o enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS), conocidas normalmente como colagenosis o conectivopatías, constituyen hoy afecciones que ocupan la atención y el especial interés de la reumatología como especialidad.

CONCLUSIONES

Las Enfermedades del Tejido Conectivo (ETC) son entidades de baja prevalencia en la población general. Son de naturaleza inflamatoria y autoinmune, tienden a la cronicidad y al compromiso de

muchos parénquimas, órganos y tejidos, dejando en ellos daño estructural y funcional. El diagnóstico y tratamiento precoz de estas entidades, permite cambiar su curso y muchas veces lograr remisión. Es por lo tanto de suma importancia tenerlas en mente y sospecharlas como entidades de enfermedad e iniciar un tratamiento oportuno.

Dada la baja prevalencia de estas enfermedades, pero su alta morbilidad, hay que estar atentos a reconocerlas desde sus inicios. El diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz y agresivo intentando lograr remisión de la enfermedad, permitirían evitar los daños orgánicos que ocurren en la evolución natural de la enfermedad. Los síntomas de presentación pueden ser inespecíficos, más un interrogatorio dirigido y un examen físico cuidadoso pueden orientar a la posibilidad de una enfermedad del tejido conectivo. El apoyo del laboratorio es indiscutible en el diagnóstico precoz. De toda esta información recabada podríamos sugerir, que se realicen directrices para realizar protocolos para las distintas enfermedades autoinmunes con manifestaciones cutáneas a nivel hospitalario, y dar lugar así a diagnósticos precoces. Mejorar el estilo y calidad de vida de cada paciente afecto, puesto que estas enfermedades no tienen cura, y aliviar de alguna manera la sintomatología que los afecta. Realizar una evaluación epidemiológica, que permita establecer la prevalencia real de las enfermedades autoinmunes en nuestro país, puesto que se tiene poca información de las mismas y no se lleva cuantificación de prevalencia e incidencia anuales. Proponer esquemas de tratamiento que mejoren la calidad de vida de los pacientes, y controles de los mismos, en todos los hospitales, en los cuales se maneje un departamento de Dermatología, para que se encargue del monitoreo continuo. Definir estrategias institucionales que nos permitan dar tanto ayuda farmacológica y psicológica a cada paciente y a sus familiares cercanos, para que se disminuya el impacto psicosocial de las distintas enfermedades autoinmunes, proporcionando información adecuada, tratamiento y sobre todo una buena relación médico- paciente.

Referencias

1. Álvarez, M., & Ramírez, E. (2020). Prácticas pedagógicas y evaluativas para el desarrollo de competencias en inglés, lectura crítica, sociales y ciudadanas. *Boletín Redipe*, 9(6), 102-118. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7528448>
2. Ávila, C., Higuera, M., & Soler, R. (2017). Lectura Crítica. Definiciones, experiencias y posibilidades. *Saber, ciencia y libertad*, 12(2), 184-197. <https://doi.org/10.18041/2382-3240/saber.2017v12n2.1586>
3. Avendaño, G., & González, O. (2020). Una propuesta de plan de clase para dinamizar la lectura crítica. *Folios*, (52), 155-171. <http://200.119.126.32/handle/20.500.12209/14273>
4. Benavides, D., & Sierra, M. (2013). Estrategias didácticas para fomentar la lectura crítica desde la perspectiva de la transversalidad. *REICE. Revista Iberoamericana sobre Calidad, Eficacia y Cambio en Educación*, 11(3), 79-109. <https://www.redalyc.org/pdf/551/55128038004.pdf>
5. Brito, Y. (2020). La lectura crítica como método para el desarrollo de competencias en la comprensión de textos. *Revista EDUCARE-UPEL-IPB-Segunda Nueva Etapa 2.0*, 24(3), 243-264. <https://doi.org/10.46498/reduipb.v24i3.1358>
6. Caballero, K. D. (2019). Teatro del oprimido: estrategia didáctica para fomentar el interés por la lectura crítica. *Educación y ciencia*, (23), 383-398. <https://doi.org/10.19053/0120-7105.eyc.2019.23.e10305>
7. Cassany, D. (2013). *Tras las líneas. Sobre la lectura contemporánea*. Barcelona: Anagrama. <https://media.utp.edu.co/referencias-bibliograficas/uploads/referencias/libro/295-tras-las-lneaspdf-WB5V4-articulo.pdf>
8. De Baron, A. (2016). La lectura crítica en Educación Básica Secundaria y Media: la voz de los docentes. *Cuadernos de Lingüística Hispánica*, (28), 207-232. <http://dx.doi.org/10.19053/0121053X.4916>
9. Destari, R. (2020). An overview of self-monitoring strategies to develop student's critical reading. *RETAIN*, 8(4). <https://jurnalmahasiswa.unesa.ac.id/index.php/43/article/view/35817>

10. Fainholc, B. L., Gigena, M., & Boloqui, M. M. (2004). Investigación: la lectura crítica en Internet: desarrollo de habilidades y metodología para su práctica. RIED. Revista iberoamericana de educación a distancia.7. <http://sedici.unlp.edu.ar/handle/10915/122100>
11. Galindo, M. (2015). Lectura crítica hipertextual en la web 2.0. Actualidades investigativas en educación, 15(1), 365-394. https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-47032015000100016
12. Iño, W. (2018). Investigación educativa desde un enfoque cualitativo: la historia oral como método. Voces de la Educación, 3(6), 93-110. <https://core.ac.uk/reader/188641060>
13. Li, C. S., & Wan, R. (2022). Critical Reading in Higher Education: A Systematic Review. Thinking Skills and Creativity, 101028. <https://doi.org/10.1016/j.tsc.2022.101028>
14. Luna, J., & Rodríguez, C. (2019). Concepciones metodológicas que usan y conocen los docentes en lectura crítica. Revista Unimar, 37(1), 35-49. <https://doi.org/10.31948/Rev.unimar/unimar37-1-art2>
15. Pérez, S., Ardila, C., & Villamil, H. (2014). La lectura crítica en Internet en la educación Media. Actualidades Pedagógicas, 1(63), 83-98. <https://doi.org/10.19052/ap.2669>
16. Pinchao, L. (2020). Estrategia pedagógico-didáctica para promover la lectura crítica. Educación, 29(56), 146-169. <http://dx.doi.org/10.18800/educacion.202001.007>
17. Pinto, J. P., & Rojas, S. P. (2019). Lectura crítica en el aula en relación con dimensiones inferencial y literal. Educación y Ciencia, (23), 265-279. <https://doi.org/10.19053/0120-7105.eyc.2019.23.e10284>
18. Riascos, J. (2018). Lectura Crítica: realidades y contribuciones pedagógicas y didácticas. Excelsium Scientia, 2(1), 79-92. <https://doi.org/10.31948/RevExcelsium/2-1.art6>
19. Savio, C., Aibar, M., & González, J. I. (2018). El valor de la lectura crítica para construir el pensamiento. Aportes científicos desde humanidades, 13(1), 105-113. <https://bit.ly/3quEfet>

20. Torres, Y., & Niño, J. (2020). Estrategia didáctica mediada por memes para el fortalecimiento de la lectura crítica. *Revista Boletín Redipe*, 9(10), 62-74. <https://doi.org/10.36260/rbr.v9i10.1088>
21. Vargas, A. (2015). Literacidad crítica y literacidades digitales: ¿una relación necesaria?(Una aproximación a un marco teórico para la lectura crítica. *Folios*, (42), 139-160. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0123-48702015000200010
22. Villarreal-Borrero, D. R., Jiménez-Cárdenas, L., & González-Roys, G. A. (2021). Lectura crítica intermediada por la narrativa de la fábula como estrategia didáctica. *Revista Criterios*, 28(1), 165-195. <https://doi.org/10.31948/rev.criterios/28.1-art8>