



Urgencias en las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo

S. Tomás Vecina, M. Sanjaume Feixas

SERVICIO DE URGENCIAS. HOSPITAL MÚTUA DE TERRASSA. BARCELONA.

RESUMEN

Las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo son una serie de procesos de etiología desconocida y mecanismos patogénicos diferentes cuya verdadera incidencia de consultas en los servicios de urgencias es desconocida, dada su baja prevalencia en la población general y la accesibilidad de estos pacientes a los equipos médicos que realizan su seguimiento. Sin embargo, pueden afectar a diversos órganos y sistemas, lo que hace preciso tenerlas presentes en el diagnóstico diferencial. Se abordan en esta revisión por aparatos los motivos de consulta más habituales que requieren atención médica aguda, bien sea como inicio de la enfermedad, bien como complicación de la misma en pacientes previamente diagnosticados y en los que son necesarios, para su sospecha diagnóstica y tratamiento, los servicios de urgencias.

Palabras clave: *Conectivopatías. Enfermedades autoinmunes. Urgencias.*

Las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo (EATC) son un grupo de procesos de etiología desconocida y con mecanismos patogénicos diversos, en las que pueden resultar afectados diversos órganos y sistemas, motivo por el cual, precisamente, las consultas a un Servicio de Urgencias (SU) que se pueden plantear son múltiples y muy variadas.

La verdadera incidencia de las urgencias por EATC es desconocida. Existen pocas series dedicadas a analizar tal dato, si bien se consideran que son bajas dada la baja prevalencia de este tipo de enfermedades en la población. Sin embargo, debe considerarse que los pocos casos vistos habitualmente en los SU es también consecuencia de la baja sospecha por parte de los profesionales y, por otro lado, la accesibilidad fácil de es-

ABSTRACT

Emergencies in autoimmune connective tissue disorders

Autoimmune connective tissue disorders represent a group of diseases of unknown aetiology and with varying pathogenic mechanisms, the true incidence of which in the emergency outpatient clinics is still unknown because of their low prevalence among the general population and the accessibility of these patients to the medical teams that carry out their follow-up. Nevertheless, these disorders may involve a number of organs and systems, which renders it imperative to keep them in mind in differential diagnosis. The present review approaches, in a "per-apparatus" manner, the most frequent causes requiring acute medical attention, either as the initial presentation of the disease or as a complication thereof in previously diagnosed patients, and in which the emergency services are required for the diagnostic suspicion and/or for therapy.

Key Words: *Conectivopatías. Autoimmune disorders. Emergencies.*

tos pacientes a los equipos médicos que dirigen sus controles y tratamientos.

Las urgencias en estas enfermedades se pueden presentar de dos maneras: como comienzo de la enfermedad, en pacientes no diagnosticados previamente, o bien durante el transcurso de la misma en pacientes con enfermedad previamente conocida; en este último caso debe discernirse si la urgencia es debida a la misma enfermedad [(por ejemplo, una pericarditis en una paciente afecta de lupus eritematoso sistémico (LES)] o bien acompañando a la misma, sin tener una relación directa pero que puede evolucionar de manera distinta en función del estado de su enfermedad de base (por ejemplo una pielonefritis en una enferma con LES). Asimismo, hay que considerar tam-

bién las complicaciones secundarias a los tratamientos inmunosupresores que pueden recibir por su enfermedad.

Las urgencias por EATC pueden ser de tipo articular, cutáneo, del sistema nervioso central (SNC) y/o periférico (SNP), del sistema cardiovascular, respiratorias, nefrourológicas, abdominales, hematológicas, orofaríngeas, oftálmicas, infecciosas u otras. En la presente revisión analizaremos las urgencias que pueden encontrarse en estas enfermedades analizadas por aparatos, estableciendo, a su vez, una clasificación de aquellos motivos de consulta que pueden manifestarse como comienzo de la enfermedad detectables en un SU y remitiendo, para aquellos interesados en los mecanismos patogénicos, a los tratados especializados en estos temas.

URGENCIAS NEUROLÓGICAS POR EATC

Las urgencias neurológicas que podemos encontrar en pacientes afectados de alguna EATC pueden ser en forma de:

— Afectación del SNC: convulsiones, ceguera súbita, cefaleas, déficits focales motores y/o sensitivos, cuadros psíquicos agudos, encefalopatía.

— Afectación del SNP: mononeuritis, multineuritis, radiculitis, polirradiculitis.

— Afectación muscular: miopatía proximal.

Las EATC que pueden presentar urgencias neurológicas con mayor frecuencia son:

— *LES*: entre un 25-75% pacientes afectados de LES pueden presentar en el transcurso de la enfermedad cuadros de encefalopatía y/o psicopatías agudas, secundarias a vasculitis del SNC y/o edema cerebral¹⁻³. La existencia de infartos isquémicos cerebrales, secundarios a los fenómenos vasculíticos y/o hipercoagulabilidad por anticoagulante lúpico, pueden dar lugar a la existencia de déficits motores o sensitivos. Se ha descrito también la aparición de crisis comiciales, corea, afectación de pares craneales, mono-polineuritis y/o cefaleas^{1-3,4}.

La meningitis es una enfermedad que puede presentarse en el transcurso de un LES. En estas situaciones debe valorarse siempre la etiología infecciosa de la misma; hay que considerar en estos casos que son pacientes inmunosuprimidos, tanto por su enfermedad como por los tratamientos que pueden recibir, y que, por tanto, la etiología de estas meningitis puede diferir de la habitual. La meningitis crónica aséptica puede ser también una complicación neurológica del LES.

La afectación del SNP puede dar lugar a la presentación de mono o polineuritis; rara vez ello constituye el motivo de consulta a un SU pero puede ser un hallazgo durante la anamnesis o la exploración.

No hay que olvidar tampoco que estos pacientes reciben

tratamientos crónicos con corticoides a dosis variables; hasta un 5% de los pacientes pueden llegar a presentar afectación del SNC secundaria al tratamiento con corticoides.

— El *síndrome de Sjögren* (cuya forma primaria es considerada por algunos autores como una forma de LES) puede dar lugar a cuadros que van desde déficits neurológicos focales hasta convulsiones, así como alteraciones de la consciencia y de la afectividad, debido a lesiones vasculíticas a nivel del SNC. En algunos casos el paciente puede referir manifestaciones clínicas compatibles con neuropatía periférica.

— El *síndrome antifosfolípido primario* (AAF) puede presentar accidente vascular cerebral (AVC) y demencia multiinfarto, así como manifestaciones clínicas similares a la esclerosis múltiple⁵⁻⁷.

— *Polimiositis/ Dermatopolimiositis*: en esta entidad el paciente puede consultar por debilidad muscular proximal y simétrica, con disfagia y debilidad muscular respiratoria o sin ellas. Puede constituir motivo de inicio de la enfermedad, si bien, dado que la clínica es insidiosa, es poco habitual como consulta en un SU.

— *Grupo de las vasculitis*: enfermedades como la *Panarteritis nodosa* (PAN), la *granulomatosis de Wegener*⁸ y la *granulomatosis de Liebow* pueden manifestarse como neuritis de pares craneales y déficits motores o sensitivos focales. El *síndrome de Churg-Strauss* y la PAN pueden ocasionar cuadros de mono-polineuritis por vasculitis en las fibras nerviosas periféricas, siendo la primera manifestación en el 50-70% de los casos⁹. Alrededor de un 15% de los pacientes afectados de PAN pueden presentar un AVC y/o crisis convulsivas¹⁰. La *granulomatosis de Wegener* puede dar lugar a meningitis crónica aséptica.

— *Arteritis de Horton*: la arteritis de Horton puede comenzar como una urgencia de índole neurológica, en forma de ceguera (por neuritis óptica isquémica, manifestándose como desde amaurosis súbita hasta otros déficits visuales inespecíficos), AVC o demencia¹¹. Normalmente, existen síntomas previos que pueden hacer sospechar la enfermedad, como cefalea, claudicación mandibular y/o dolor muscular proximal. Esta enfermedad tiene una rápida y agradecida respuesta al tratamiento con corticoides, por lo que ante la sospecha debe iniciarse el tratamiento. La realización de una VSG en el SU puede ser suficiente para iniciar un tratamiento empírico. El retraso del mismo puede tener complicaciones irreversibles (neuritis óptica).

— *Artritis reumatoide*: esta enfermedad inflamatoria articular cursa, con relativa frecuencia, con manifestaciones extraarticulares. La situación urgente neurológica más grave y urgente es la subluxación de la articulación atlanto-axoidea, que puede provocar lesiones medulares conduciendo a una tetraparesia. Menos graves son los cuadros de multineuritis por fenómenos vasculíticos.



URGENCIAS CARDIOVASCULARES EN LAS EATC

Las urgencias cardiovasculares que podemos encontrar en pacientes afectados de EATC pueden ser:

- Transtornos de la conducción auriculoventricular
- Transtornos del ritmo cardíaco
- Pericarditis- Taponamiento pericárdico
- Miocardiopatía
- Insuficiencia cardíaca derecha
- Hipertensión arterial
- Trombosis arteriales/venosas
- Fenómeno de Raynaud

Las EATC que pueden manifestar urgencias cardiovasculares con mayor frecuencia son:

– *Esclerodermia*: la esclerodermia puede ocasionar, en el transcurso de la enfermedad, diversas alteraciones de tipo cardiovascular secundarias a la degeneración del miocardio y sustitución por áreas de fibrosis: miocardiopatía, trastornos del ritmo cardíaco y/o de conducción (en forma de bloqueo auriculo ventricular), así como insuficiencia cardíaca derecha secundaria a hipertensión pulmonar (ésta motivada por la fibrosis pulmonar existente en esta enfermedad). Asimismo, es posible contemplar hipertensión arterial acelerada o maligna en la esclerodermia; ésta tendrá su origen en la lesión renal que existe en la enfermedad y puede tener una evolución maligna hacia insuficiencia renal. Los IECA parecen tener un cierto efecto terapéutico en estas situaciones. Un 10% de los pacientes con esclerodermia pueden presentar pericarditis, con riesgo de evolución a taponamiento pericárdico¹².

Otra situación de tipo vascular que se puede presentar en esta enfermedad son los cuadros de isquemia y/o gangrena de las partes distales de los dedos de manos y pies, secundarios a fenómenos vasculíticos, sin olvidar que más del 90% de los pacientes con esclerodermia tienen fenómeno de Raynaud.

– *Panarteritis nodosa*: en el transcurso de una PAN es posible encontrar la presentación de cardiopatía isquémica, generalmente silente, por lesiones vasculíticas en las arterias coronarias, especialmente los vasos de pequeño calibre¹³. La aparición de hipertensión es una complicación frecuente en esta enfermedad, por el mismo mecanismo patogénico a nivel renal, que puede constituir, incluso, el primer signo de la enfermedad. La presencia de aneurismas en vasos de mediano calibre y su ruptura es una complicación posible en esta enfermedad.

– *Arteritis de Horton*: en un pequeño porcentaje de pacientes con arteritis de Horton es posible encontrar aneurismas de aorta con riesgo de ruptura, así como infarto agudo de miocardio por afección coronaria¹⁴.

– *LES*: la complicación cardiovascular más frecuente en los pacientes con LES es la aparición de pericarditis de repetición, que pueden llevar al taponamiento pericárdico^{15,16}. Las pericarditis pueden acompañarse de derrame pleural dentro del contexto de serositis que se manifiesta en la enfermedad. La coexistencia de anticoagulante lúpico puede favorecer los fenómenos trombóticos vasculares. Asimismo, se han descrito casos de cardiopatía isquémica secundaria a vasculitis coronaria. La aparición de arritmias, trastornos de la conducción, taquicardia inexplicable y cardiomegalia con/sin insuficiencia cardíaca deben hacer sospechar la presencia de una miocardiitis¹⁷.

– *Síndrome antifosfolípido primario*: puede cursar con trombosis arteriales y/o venosas. Debe ser considerado en un SU en aquellas situaciones que puedan acontecer en mujeres jóvenes sin otros factores de riesgo en la historia clínica para fenómenos trombóticos^{6,7}.

– *Dermato/polimiositis*: en esta entidad es posible encontrar alteraciones del ritmo cardíaco, trastornos de conducción, insuficiencia cardíaca congestiva, arteritis coronaria y miocardiitis¹⁸.

– *Artritis reumatoide*: de manera infrecuente puede dar lugar a manifestaciones graves secundarias a vasculitis, como son cardiopatía isquémica o trastornos del ritmo cardíaco.

URGENCIAS RESPIRATORIAS EN LAS EATC

Las urgencias de tipo respiratorio o pulmonar que pueden presentar el grupo de las EATC son, esquemáticamente:

- Infiltrados pulmonares con/sin insuficiencia respiratoria
- Insuficiencia respiratoria aguda o crónica agudizada
- Derrame pleural
- Neumonitis
- Hipertensión pulmonar
- Tromboembolismo pulmonar
- Asma bronquial

Las EATC que pueden ocasionar urgencias respiratorias con mayor frecuencia son:

– *Wegener*: puede manifestarse en forma de infiltrados pulmonares, uni o bilaterales, aislados o múltiples, a veces cavitados. El cuadro se acompaña de insuficiencia respiratoria y fiebre. Ante estos cuadros debe valorarse la coexistencia de lesiones ulceronecroticas nasales o bucales y/o sinusitis, para ayudar al diagnóstico⁸.

– *Esclerodermia*: en la evolución natural de la enfermedad la afectación pulmonar es la más importante por su morbimortalidad. Ésta puede ser de dos tipos: en forma de fibrosis pulmonar con o sin hipertensión pulmonar secundaria, sobre todo en la esclerodermia sistémica, y en forma de hipertensión

pulmonar sin fibrosis en algunos subgrupos de esclerodermias localizadas.

El motivo de consulta en los servicios de urgencias derivada de estas complicaciones es la aparición de insuficiencia respiratoria, con disnea de esfuerzo progresiva. En la radiografía de tórax se identifica un patrón intersticial, que suele ser de predominio en lóbulos superiores, que puede coexistir con signos radiológicos de hipertensión pulmonar. La detección de signos de insuficiencia cardíaca derecha ha de hacer sospechar la presencia de hipertensión pulmonar desarrollada¹⁹.

– *LES*: La afectación respiratoria en el LES que puede motivar consulta en los SU puede ser en forma de²⁰:

- Derrame pleural bilateral, secundaria a la afectación de serosas. La existencia de derrame pleural bilateral en mujer joven obliga a descartar la existencia de LES.

- Neumonitis lúpica: aparición de infiltrados pulmonares difusos que cursan con disnea e hipoxemia (debe descartarse previamente la posibilidad de una enfermedad infecciosa, especialmente la tuberculosis o una neumonía por *Pneumocystis carinii* al ser pacientes inmunosuprimidos).

- Hipertensión pulmonar: se manifestará en forma de disnea con radiografía de tórax habitualmente normal²¹.

- Hemorragias pulmonares: por vasculitis pulmonar, consultando al SU por hemoptisis, que puede ser masiva^{22,23}.

- Enfermedad tromboembólica venosa: hasta un 10% de los pacientes con LES pueden presentar tromboflebitis en extremidades inferiores que puede complicarse con la aparición de un tromboembolismo pulmonar, como consecuencia de vasculitis y/o presencia de anticoagulante lúpico. En algunos casos debe discernirse si el problema es secundario al propio LES o bien se debe a un defecto venoso no relacionado con la enfermedad²⁴.

Si un paciente diagnosticado de LES acude al SU refiriendo disnea, se ha de pensar en la posibilidad de complicaciones de tipo cardíaco, pulmonar y/o infecciones.

– *Síndrome de anticuerpos antifosfolípido (AAF)*: la urgencia de índole respiratorio más habitual en estos síndromes es la aparición de enfermedad tromboembólica pulmonar (TEP) debido al estado de hipercoagulabilidad que existe en este síndrome^{6,7}.

– *Síndrome de Churg-Strauss*: la manifestación más característica de esta enfermedad es la aparición de cuadros clínicos de hiperreactividad bronquial compatibles con asma bronquial. Es posible encontrar historia previa de alergia. La existencia de eosinofilia (>10%) es otro signo característico. Pueden existir también infiltrados pulmonares migratorios o transitorios y acompañarse de hemorragias pulmonares (hemoptisis) con insuficiencia respiratoria grave. La afectación de los senos para-

nasales, en forma de historia de dolor sinusal paranasal agudo o crónico o de opacificación radiológica de los senos paranasales, es otra de sus características a valorar como consulta urgente.

– *Dermato/polimiositis*: en los pacientes afectos de dermato/polimiositis (DM/PM) es posible encontrar insuficiencia respiratoria debida a debilidad muscular intercostal y diafragmática. También la aparición de trastornos de la deglución puede conllevar la aparición de neumonías aspirativas e insuficiencia respiratoria secundaria²⁵.

– *Síndrome de Behçet*: la presencia de aneurismas en las arterias pulmonares puede dar lugar a hemoptisis recurrentes, a veces fatales, que incluso pueden constituir la primera manifestación de la enfermedad, así como trombosis venosa y embolismo pulmonar secundario²⁶.

ABDOMEN AGUDO Y ENFERMEDADES SISTÉMICAS

El abdomen agudo como motivo de consulta en los SU es una situación frecuente. A pesar de ello, la posibilidad de que estemos delante de una EATC es considerada como improbable y tan solo es valorada si el paciente está diagnosticado previamente. Sin embargo, el abdomen agudo puede ser manifestación inicial de alguna de estas enfermedades.

Los mecanismos que pueden dar lugar a la aparición de un abdomen agudo son debidos, esquemáticamente, a la presencia de arteritis (arteritis mesentérica, arteritis biliar y/o pancreática) así como por peritonitis (serositis). Las entidades en las que hay que pensar son la PAN y el LES.

La entidad que puede dar lugar con más frecuencia este tipo de complicaciones es la PAN (30-50% de los casos), por los mecanismos patogénicos anteriormente mencionados. Se han descrito casos de colecistitis alitiásica cuyo análisis histopatológico ha mostrado vasculitis, así como pancreatitis, apendicitis y/o vasculitis mesentérica²⁷. La presencia de una peritonitis, como tal, es rara en una PAN.

Hasta un 8% de los pacientes con LES, según algunas series, pueden presentar durante su evolución un abdomen agudo, por los mismos mecanismos. Dolor abdominal, hemorragia digestiva, pancreatitis, ulceraciones y perforación intestinal han sido descritas en el LES. El riesgo principal de la vasculitis mesentérica es la perforación, siendo preciso la intervención quirúrgica ante su sospecha^{28,29}. La realización de una laparotomía temprana en estos pacientes influye positivamente en el pronóstico³⁰. También pueden presentar un abdomen agudo como complicación del tratamiento inmunosupresor empleado en esta entidad, especialmente por tratamientos con corticoides



y/o azatioprina (que puede causar cuadros de pancreatitis)³¹.

Los pacientes afectados de estas entidades suelen tener manifestaciones sistémicas por afectación vasculítica. Así, el abdomen agudo en los pacientes afectados de LES puede acompañarse de vasculitis periférica, afectación del sistema nervioso, trombopenia, factor reumatoide positivo y/o necrosis ósea isquémica. En los pacientes con abdomen agudo y PAN, es frecuente encontrar afectación del SN, trombopenia y hematuria con o sin nefropatía, así como fenómenos vasculíticos distales, *livedo reticularis* y nódulos subcutáneos eritematosos dolorosos en los trayectos vasculares.

Se ha descrito también la aparición de trombosis de la arteria mesentérica superior (manifestado en forma de oclusión intestinal y abdomen agudo) en pacientes con *Síndrome de AAF*.

El *Síndrome de Sjögren* puede dar lugar a afectación pancreática, frecuentemente subclínica, con casos descritos en forma ocasional de pancreatitis aguda³².

URGENCIAS NEFROUROLÓGICAS Y EATC

Todas las EATC pueden presentar afectación renal en mayor o menor grado. El LES, la esclerodermia, la púrpura de Schönlein-Henoch y el grupo de las vasculitis constituyen las entidades que pueden presentar complicaciones de tipo renal y que pueden detectarse en los SU.

– *LES*: en los SU podemos encontrar diversos grados de manifestación renal en el LES: proteinuria con rango de síndrome nefrótico, alteraciones en el sedimento de orina que pueden ir desde mínimas alteraciones (en forma de hematuria y/o piuria en ausencia de infección) hasta alteraciones importantes como proteinuria, hematuria y cilindros granulosos junto con una disminución del filtrado glomerular³³. Los hallazgos en un sedimento urinario practicado en un SU deben ser valorados con cuidado, máxime si tenemos en cuenta que la infección urinaria es una complicación infecciosa frecuente en estos tipos de pacientes.

La insuficiencia renal aguda es infrecuente pero, cuando sucede, hemos de pensar en nefropatía avanzada o descompensada por infección concomitante, hipertensión arterial o fracaso multiorgánico. La hemodiálisis ha de ser considerada como medida terapéutica urgente³⁴.

Otra complicación frecuente en estos pacientes es la crisis hipertensiva, la cual puede ser debida a una vasculitis renal, a una glomerulonefritis o bien a una trombosis de la arteria renal.

La afectación renal lúpica constituye la causa de muerte más frecuente en estos pacientes.

– *Esclerodermia*: la afectación renal en forma de hiperten-

sión maligna e insuficiencia renal rápidamente progresiva, con proteinuria y anemia microangiopática es una urgencia terapéutica. En un 11% de los casos es posible encontrar insuficiencia renal aguda con normotensión³⁵. Como ya se ha mencionado anteriormente, puede obtenerse respuesta con IECA, corticoides y, si éstos fallan, diálisis. Constituye una causa de mortalidad en estos pacientes, junto con las complicaciones de tipo cardiovascular y pulmonar.

– *Vasculitis*: dentro del grupo de las vasculitis, los procesos que pueden cursar con manifestaciones renales que motiven consulta a un SU son:

- *Granulomatosis de Wegener*: por presencia de glomerulonefritis rápidamente progresiva, estos pacientes pueden presentar insuficiencia renal, con microhematuria y proteinuria⁸.

- *PAN*: El 70% de los pacientes con PAN presentan afectación renal, con proteinuria y alteraciones en el sedimento de orina. En un 25% de los casos presentan hipertensión arterial³⁶. Asimismo, por fenómenos de vasculitis, es posible encontrar orquiepididimitis y/o prostatitis en estos pacientes, siendo motivo de consulta urgente.

- *Púrpura de Schönlein Henoch*: en esta enfermedad es rara la aparición de insuficiencia renal aguda. El motivo de consulta más frecuente por afectación renal es la aparición de hematuria por lesiones glomerulares focales junto con proteinuria en un paciente joven (habitualmente menor de 20 años).

URGENCIAS HEMATOLÓGICAS Y EATC

Las urgencias de tipo hematológico que podemos encontrar son esencialmente anemia hemolítica aguda (con test de Coombs positivo), trombopenia autoinmune o bien ambas, cuyas consecuencias pueden motivar visita a un SU³⁷. Es frecuente encontrar en los hemogramas la presencia también de leucopenia. Las entidades que pueden cursar con este tipo de complicaciones son el LES y el *síndrome antifosfolípido*. Pueden constituir incluso la primera manifestación de alguna de estas entidades.

En el *síndrome de Sjögren* puede presentarse una púrpura trombocitopénica aguda (por anticuerpos antiplaquetarios), precisando, al igual que en los casos anteriores, dosis altas de corticoides. Los pacientes afectados de este síndrome pueden consultar por la aparición de adenopatías laterocervicales y/o submaxilares: la evolución hacia formas de linfoma no Hodgkin en esta enfermedad es más frecuente que en la población normal (riesgo relativo 44)³⁸.

URGENCIAS OROFARÍNGEAS

Las alteraciones orofaríngeas causadas por EATC y que pueden motivar consulta en un SU las podemos observar en las siguientes entidades:

– *Síndrome de Sjögren*: en forma de hipertrofia parotídea (uni o bilateral), parotiditis de repetición, úlceras bucales (aftas) y/o candidiasis orofaríngea (secundaria a la propia enfermedad por el déficit de secreción salival o por tratamientos inmunosupresores)³⁸. La presencia de síndrome seco puede aparecer prácticamente en cualquier enfermedad autoinmune

– *Enfermedad de Behçet*: la aparición de aftas bucales (y genitales) es una de las manifestaciones características de la enfermedad.

– *Granulomatosis de Wegener*: pueden consultar en un SU por la presencia de úlceras orales (con o sin dolor) acompañada frecuentemente de secreción nasal purulenta o hemorrágica⁸.

URGENCIAS OFTALMOLÓGICAS

Las vasculitis pueden dar lugar a varios cuadros urgentes oftalmológicos, tales como pérdida súbita de la visión, el síndrome del ojo rojo (por conjuntivitis o una iritis, uveitis o escleritis) o déficits en los campos visuales; las lesiones fundamentales responsables de estos cuadros son la propia vasculitis, cambios hipertensivos, oclusiones arteriales, tromboflebitis y/o neuritis óptica.

Los procesos en los que es posible presentarse alguna de estas complicaciones son la *Arteritis de Horton*⁴⁰, la *granulomatosis de Wegener* (proptosis en un 2% casos)⁸ y la *enfermedad de Behçet*. Menos frecuentes son la *PAN*, el *Churg Strauss* y la *enfermedad de Kawasaki*, siendo raro en otras vasculitis³⁶. El *síndrome de Sjögren* es otra entidad, no del grupo de vasculitis, que puede presentar complicaciones oftálmicas, tales como la queratocojunitivitis seca. La *artritis reumatoide*, que puede acompañarse de un síndrome de Sjögren secundario, tiene una complicación ocular especial conocida como *escleromalacia perforans*, caracterizada por la localización de un nódulo reumatoideo en la esclerótica que, si no es tratada rápidamente con corticoides, puede provocar la pérdida del globo ocular. El empleo de antipalúdicos en el tratamiento de algunas EATC puede motivar afectaciones oculares (retinopatía).

EATC Y FIEBRE

La aparición de fiebre, en el trascurso de una EATC conocida, motiva el diagnóstico diferencial entre un brote de la enfermedad o la existencia de una complicación infecciosa. Tal como se comenta en el capítulo de Infección y LES, la posibi-

lidad infecciosa debe ser siempre considerada en primer lugar, por la gravedad en esta enfermedad. Dentro de este concepto, el LES merece un capítulo aparte porque las características peculiares de la enfermedad favorecen y predisponen a determinados tipos de infecciones

Si bien todas las EATC pueden presentar fiebre como parte de la misma enfermedad, deben ser consideradas por su importancia las siguientes situaciones:

– *Artritis reumatoide y fiebre*: deben examinarse todas las articulaciones cuidadosamente, y en caso de hallar alguna especialmente tumefacta, se debe practicar una artrocentesis. El objetivo es descartar la existencia de una artritis séptica. Otras causas frecuentes son las infecciones pulmonares y cutáneas.

– *PAN y fiebre*: la PAN puede afectar cualquier órgano. Clínicamente puede cursar con síntomas generales como malestar general, pérdida de peso y fiebre, constituyendo el primer signo de la enfermedad.

– *Otras vasculitis*: la arteritis de Horton puede cursar como fiebre de origen desconocido (y ser comienzo de la enfermedad); el Wegener y Churg Strauss pueden cursar con fiebre de causa no infecciosa junto con otras manifestaciones de la enfermedad. Hay que descartar en estas dos entidades, a su vez, la presencia de sobreinfección respiratoria.

INFECCIÓN Y LES

El LES es una entidad en la que el riesgo de adquirir algún proceso infeccioso es elevado debido a diversos mecanismos: alteraciones predisponentes provocadas por la enfermedad (hipocomplementemia, formación defectuosa de anticuerpos, hipoesplenismo, déficits en la quimotaxis, fagocitosis y capacidad microbicida, linfopenia, disfunción de las células NK, disminución de la inmunidad celular, etc) y factores facilitadores derivados del tratamiento de la enfermedad y/o de su evolución (corticoterapia, tratamientos citostáticos, diálisis y/o plasmaféresis, insuficiencia renal, hospitalización repetida, etc)⁴¹.

En un paciente diagnosticado de LES que presente fiebre, los primero que hemos de pensar es en un proceso infeccioso concomitante, y una vez descartada éste, pensaremos, en segundo lugar, en un brote de la enfermedad. Es común que exista una exacerbación de las manifestaciones lúpicas en el trascurso de un proceso infeccioso.

Las infecciones más frecuentes suelen ser las urinarias (40-67% casos), seguidas de las cutáneas (45%) y respiratorias. También es posible las infecciones del SNC, sepsis, infecciones osteoarticulares e infecciones oportunistas.



Desde el punto de vista microbiológico, las bacterias suelen ser los agentes etiológicos más habituales. Dentro del grupo de los cocos gram +, el *Staphylococcus aureus* (especialmente en el LES inactivo) y el *Neumococo* (en forma de bacteriemias) son los más habituales, mientras que la *Klebsiella sp* (especialmente en el LES activo) seguido de la *E. Coli* y *Salmonella sp* lo son dentro del grupo de los bacilos gram -. Mención especial tienen la tuberculosis, sobre todo en pacientes con tratamiento corticoideo crónico, *Listeria monocytogenes*, por ser pacientes inmunodeprimidos y el mayor riesgo de infecciones por *Neisseria meningitidis* y *gonorreae*, por los déficits de complemento . Los virus del grupo Herpes (herpes zoster 3-21%, herpes simple, citomegalovirus, herpes virus 6), hongos (cándidas y *aspergillus*) y protozoos (*Pneumocistis carinii*) pueden ser también agentes causales de infección en pacientes con LES.

URGENCIAS OSTEOARTICULARES Y EATC

La presencia de artralgiyas y artritis es una de las manifestaciones más frecuentes en diversas EATC tales como el LES, la artritis reumatoide, la esclerodermia, etc. Estas situaciones que pueden considerarse como exacerbaciones de la enfermedad

pueden motivar consulta al SU, si bien es más habitual que los pacientes lo hagan en los equipos médicos donde son controlados; pueden, sin embargo, constituir el comienzo de la enfermedad, en cuyo caso hay que buscar siempre estigmas de afectación sistémica ante la presencia de artritis no traumática.

Una posibilidad es la aparición de complicaciones específicas como artritis sépticas. Puede ocurrir en la artritis reumatoide, en el LES y en la DM/PM. El agente causal más frecuente suele ser *Staphylococcus aureus*.

EATC QUE PUEDEN COMENZAR COMO UNA URGENCIA

Como ya se ha dicho anteriormente, gran parte de las EA pueden presentar complicaciones que motiven consulta urgente; en la mayoría de los casos, el antecedente de la enfermedad facilitará la orientación al médico. Existen situaciones que pueden ser el comienzo de la enfermedad y que son más difíciles de valorar. En la tabla 1 se expresan aquellas situaciones en las que debe pensarse en la posibilidad de una EATC en el diagnóstico diferencial.

TABLA 1. Enfermedades autoinmunes del tejido conectivo que pueden comenzar como una urgencia

LES	Encefalopatía aguda- convulsiones
Angeitis (Wegener, Churg Strauss)	Cuadros pseudoneumónicos
Todas	HTA con/sin fracaso renal
Arteritis de Horton	Amaurosis súbita
LES, Síndrome antifosfolípido	Anemia y/o trombopenia hemolítica
AAF, LES	Trombosis arteriales y/o venosas
Todas (sobre todo PAN, LES)	Fiebre
Arteritis Horton	Cefalea en anciano
Síndrome de Sjögren	Parotiditis de repetición
Dermato/polimiositis	Debilidad muscular proximal y simétrica
LES, Esclerodermia, DM/PM, Churg Strauss, Wegener	Disnea*
LES, AAF, vasculitis SNC	AVC en jóvenes
LES, Behçet	Hemoptisis

LES= Lupus eritematoso sistémico. HTA= Hipertensión arterial. AAF= Anticuerpo antifosfolípido. PAN= Panarteritis nodosa. DM/PM= Dermatopolimiositis. AVC= Accidente vascular cerebral. SNC= Sistema nervioso central.

*Todos estos procesos pueden cursar con disnea de origen cardíaco, pulmonar y/o muscular. Debe ser considerada dentro de la evolución de la enfermedad ya diagnosticada o como comienzo, junto con otras manifestaciones propias de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Abel T, Gladman DD, Urowitz MB. Neuropsychiatric lupus. *J Rheumatol* 1980;7:325-33.
- 2- Bruyn GW, Padberg G. Chorea and systemic lupus erythematosus. A critical review. *Eur Neurol* 1984;28:435-48.
- 3- Warren RW, Kredich DW. Transverse myelitis and acute central nervous system manifestations of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1998;41:1058-60.
- 4- Kaelin AT, Shetty M, Lee BCP, Lochshin M. The diversity of neurologic events in systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol* 1988;43:273-6.
- 5- Cuadrado MJ, Khamashta MA, Ballesteros A, Goldfrey T, Simon MJ, Hughes GR. Can neurologic manifestations of Hughes (Antiphospholipid) syndrome be distinguished from Multiple Sclerosis? *Medicine (Baltimore)* 2000;79:57-68.
- 6- Hughes GRV. The antiphospholipid syndrome: ten years on. *Lancet* 1993;342:341-4.
- 7- Alarcon Segovia D, Sanchez Guerrero J. Primary antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1989;16:482-8.
- 8- Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983;98:76-85.
- 9- Frohnert PP, Sheps SG. Long-Term follow-up study of periarteritis nodosa. *Am J Med* 1967;43:8-14.
- 10- Ford RG, Siekert RG. Central Nervous system manifestations of periarteritis nodosa. *Neurology* 1965;15:114-22.
- 11- Reich KA, Giansiracusa DF, Strongwater SL. Neurological manifestations of Giant Cell Arteritis. *Am J Med* 1990;89:67-72.
- 12- Follansbee WP. The cardiovascular manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Curr Prob Cardiol* 1986;11:242-78.
- 13- Holsinger DR, Osmundson PJ, Edwards JE. The heart in periarteritis nodosa. *Circulation* 1962;25:610-8.
- 14- Wilkinson IMS, Russell RWR. Arteries of the head and neck in giant cell arteritis. A pathological study to show the pattern of arterial involvement. *Arch Neurol* 1972;27:378-87.
- 15- Bulkley BH, Roberts WC. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. *Am J Med* 1975;58:243-64.
- 16- Zashin SJ, Lipsky PE. Pericardial tamponade complicating systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1989;16:374-7.
- 17- Korbet SM, Schwartz MM, Lewis EJ. Immune complex deposition and coronary vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1984;77:141-5.
- 18- Stern R, Goodbold JH, Chess Q, Kagen LJ. ECG abnormalities in polymyositis. *Arch Intern Med* 1984;44:2185-9.
- 19- Selbold JR, Molony RR, Turkevich D, Ruddy MC, Kostis JB. Acute hemodynamic effects of ketanserin in pulmonary hypertension secondary to systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1987;14:519-24.
- 20- Carette S. Cardiopulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 1988;14:135-47.
- 21- Asherson RA, Oakley CM. Pulmonary hypertension and systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1986;13:1-5.
- 22- Eagen JW, Mendi VA, Roberts JL, Lewis EJ. Pulmonary hemorrhage in systemic lupus erythematosus. *Medicine (Baltimore)* 1978;57:545-60.
- 23- Mintz G, Galindo LF, Fernández-Díaz J, Jiménez FJ, Robles-Saavedra E, Enriquez-Casillas RD. Acute massive pulmonary hemorrhage in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1978;5:39-50.
- 24- Gladman DD, Urowitz MB. Venous syndromes and pulmonary embolism in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1980;39:340-3.
- 25- Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in PM/DM. *Seminars Arthritis* 1984;14:60-76.
- 26- Efthimiou J, Johnson C, Spiro SG. Pulmonary disease in Behçet syndrome. *Quart J Med* 1986;58:229-80.
- 27- Genereau T, Lortholary O, Lhote F, Darras-Joly C. Les manifestations digestives de la périartérite noueuse. *Gastroenterol Clin Biol* 1997;21:503-10.
- 28- Zizic TM, Classen JN, Stevens MB. Acute abdominal complications of systemic lupus erythematosus and polyarteritis nodosa. *Am J Med* 1982;73:525-31.
- 29- Reynolds JC, Inman RD, Kimberley RP, Chuong JH, Kovacs JE, Walsh M. Acute pancreatitis in systemic lupus erythematosus: Report of twenty cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1982;61:25-32.
- 30- Medina F, Ayala A, Jara LJ, Becerra M, Miranda JM, Fraga A. Acute abdomen in systemic Lupus Erythematosus. *Am J Med* 1997;103:100-5.
- 31- Cucurull E, Martínez R, Vilardell M. Manifestaciones gastrointestinales. En: Font J, Khamashta M, Vilardell M (ed); *Lupus Eritematoso Sistémico*. Barcelona, mra.S.L. 1996; pp 215-21.
- 32- Coll J, Navarro S, Tomás R, Elena M, Martínez E. Exocrine pancreatic function in Sjögren's syndrome. *Arch Intern Med* 1989;149:848-52.
- 33- Rankin ECC, Nield GH, Isenberg DA. Deterioration of renal function in patient with Lupus. *Ann Rheum Dis* 1994;53:67-71.
- 34- Llobet Zubiaga JM. Situaciones de Urgencia en las enfermedades reumáticas sistémicas. En: Lloret J, Muñoz J, Artigas V, Allende LH, Anguera de Sojo I Ed. *Protocolos terapéuticos de Urgencias*, 3ª edición. Barcelona (España): Springer-Verlag Ibérica. 1997:701-14.
- 35- Helfrich DJ, Banner B, Steen VD, Medsger TA. Normotensive renal failure in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1989;32:1128-34.
- 36- Guillemin L, Lhote F, Jarousse B, Fain O. [Treatment of polyarteritis nodosa and Churg Strauss syndrome: a metanalysis of 3 prospective controlled trials including 182 patients over 12 years]. *Ann Med Intern (Paris)* 1992;143:405-16.
- 37- Petz LD, Garratty G. *Differential Diagnosis of immune Hemolytic Anemias*. E: Petz and Garratty eds. Acquired immune hemolytic anemias. Churchill Livingstone. New York 1980;185-231.
- 38- Talal N. Sjögren's syndrome: historical overview and clinical spectrum of disease. *Rheum Dis Clin North America* 1992;18:507-15.
- 39- Tomás S, Coll J, Reth P, Corominas JM. Estudio inmunohistoquímico del infiltrado inflamatorio de la glándula salival menor en el síndrome de Sjögren y otras enfermedades autoinmunes. *Med Clin (Barc)* 1998;111:681-6.
- 40- Reich KA, Giansiracusa DF, Strongwater SL. Neurologic manifestations of giant cell arteritis. *Am J Med* 1990;89:67-72.
- 41- Stahl NI, Klippel JH, Decker JL. Fever in systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1979;67:935-40.