

ENFERMEDADES SISTÉMICAS Y ESPECÍFICAS

INMUNOLOGIA



JOSÉ FRANCISCO PÉREZ PÉREZ

**MEDICINA HUMANA
UNIVERSIDAD DEL SURESTE UDS.**

ENFERMEDADES SISTEMICAS

¿Qué es una Enfermedad Sistémica?

Las enfermedades autoinmunes son aquellas donde existe una modificación o defecto de nuestro sistema inmunológico donde existe una falla a cumplir su correcto funcionamiento, siendo protegernos ante patógenos externos que tienen como efecto el daño del tejido, células de nuestro cuerpo provocando la alteración de la homeostasis del organismo de los seres humanos. En las enfermedades autoinmunes hay un intercambio de papeles de funcionamientos, donde, nuestro sistema inmunológico indeciblemente ataca a tejidos y células de nuestro organismo, convirtiéndose en enfermedad autoinmune. La característica de ser enfermedad sistémica es que no ataca a un órgano en específico, si no que tiene un efecto múltiple, donde se ven involucrado mas de un solo órgano, mas de un sistema de nuestro cuerpo y ocasionando numeras disfunciones orgánicas.

Pero... ¿Cuáles son las Enfermedades Autoinmunes Sistémicas más Frecuentes?

En el extenso mundo de las Enfermedades, hay un pequeño grupo de engloban a las Enfermedades Autoinmunes Sistémicas mas frecuentes como las siguientes a mencionar:

- Lupus Eritematosos Sistémico
- Síndrome de Sjögren
- Esclerodermia
- Síndrome Antifosfolípídico
- Vasculitis Sistémicas
- Miopatías inflamatorias

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (LES)

DEFINICION: Es una enfermedad autoinmunitaria en la que órganos, tejidos y células se dañan por la adherencia de diversos autoanticuerpos y complejos inmunitarios.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

MANIFESTACIONES CLINICAS	MANIFESTACIONES INMUNITARIAS
Piel LE cutáneo agudo, subagudo LE (fotosensible, malar, maculopapular, ampollosa) LE cutáneo crónico (lupus discoides, pteriquitis, liquen plano, verrugoso hipertrófico, sabañones) Úlceras bucales o nasales Alopecia no cicatricial Síndesis que afecta >2 articulaciones Seorsis (pirexia, pericarditis) Renales Proteinuria ≥ 0.5 Cilindros de eritrocitos Biopsia* Neurológicas Convulsiones, psicosis, mielitis, neuropatías periféricas o craneales, confusión aguda Anemia hemolítica Leucopenia ($< 4.000/\mu\text{L}$) o Linfopenia ($< 1.000/\mu\text{L}$) Trombocitopenia ($< 100.000/\mu\text{L}$)	ANA $>$ del valor negativo de referencia Anti-dsDNA $>$ de la referencia, si por ELISA $2\times$ de referencia Anti-Sm Antifosfolípidos (coagulación del anticuerpo glicante lipídico, RPR falso positivo, anticardiolipina, anti-glicoproteína [I]) Complemento sérico reducido (C3, C4 o CH50) Prueba de Coombs directa positiva en ausencia de anemia hemolítica

FISIOPATOLOGIA: Lo que sucede es que hay una producción de ácidos nucleicos inmunes y autoantígenos, activando y estimulando la inmunidad innata, autoanticuerpos y Linfocitos T. Esto va

a ocasionar que nuestras células del sistema inmunológico ataquen a nuestros tejidos. Provocando: Cambios inflamatorios, Cambios oxidativos, Exantema, Nefritis, Artritis, Leucopenia, Afectaciones del SNC, Carditis Coagulación, Insuficiencia Renal, Arterioesclerosis, Fibrosis Pulmonar, EVC. Etc.

DIAGNOSTICO: El Diagnostico se basa en las manifestaciones clínicas junto con exámenes de Autoanticuerpos. Se le realiza un examen de anticuerpos antinucleares, Un CBC, plaquetas y un examen de orina. Si todo sale normal, los síntomas desaparecerán y lo clasificamos como que no es lupus eritematoso sistémicos. De ser, que los síntomas continúen se realiza un examen de Anticuerpo Antinucleares (ANA), junto con un Anti-dsADN y un Anti-ROR. Si las pruebas salen negativas, no es Lupus Eritematoso Sistémico. Si algunos de los exámenes salen positivos se evaluarán con los síntomas para determinar LES + o -.

SINDROME DE SJOGREN

DEFINICION:

El síndrome de Sjögren es una enfermedad crónica, autoinmunitaria, de progresión lenta, que se caracteriza por infiltración leucocítica de las glándulas exocrinas, lo que ocasiona xerostomía y ojo seco (queratoconjuntivitis seca).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- Fatiga
- Mialgia
- Artralgia
- Artritis
- Fenómeno de Raynaud
- Afectación Pulmonar
- Afectación Renal
- Afectación Hepática
- Vasculitis de Pequeños Calibres
- Neuropatía Periférica
- Glomerulonefritis
- Linfomas

FISIOPATOLOGIA:

El síndrome de Sjögren se caracteriza por infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas y una reacción exagerada de los linfocitos B. Las principales células que infiltran las glándulas exocrinas dañadas son linfocitos T en las lesiones leves, en tanto que los linfocitos B prevalecen en las lesiones más graves. También se observan macrófagos y células dendríticas. Se ha demostrado que el número de macrófagos productores de interleucina (IL) 18 guarda relación con la hipertrofia de las parótidas y la concentración reducida del componente C4 del complemento, los cuales pronostican la aparición de linfoma.

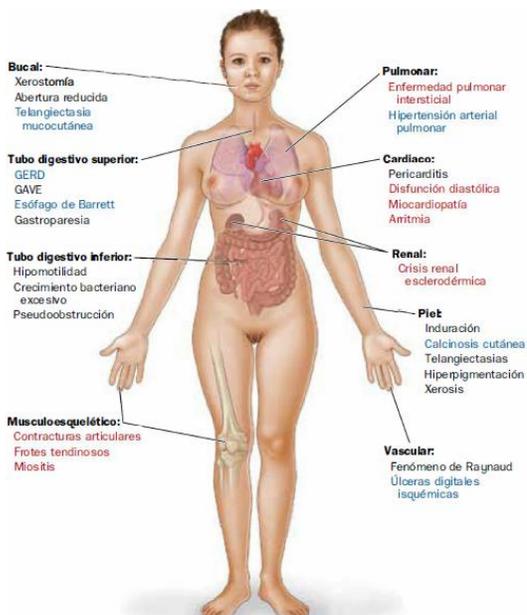
DIAGNOSTICO:

CUADRO 354-4 Diagnóstico diferencial del síndrome de Sjögren		
INFECCIÓN POR VIH Y SÍNDROME SECO	SÍNDROME DE SJÖGREN	SARCOIDOSIS
Predominio en varones jóvenes	Predominio en mujeres de mediana edad	Sin preferencia por edad o sexo
Ausencia de autoanticuerpos Ro/SS-A o La/SS-B	Presencia de autoanticuerpos	Ausencia de autoanticuerpos contra Ro/SS-A o La/SS-B
Infiltración linfocítica de las glándulas salivales por linfocitos T CD8+	Infiltración linfocítica de las glándulas salivales por linfocitos T CD4+	Granulomas en las glándulas salivales
Relación con HLA-DR5	Vinculación con los HLA-DR3 y DRw52	Se desconoce
Pruebas serológicas para VIH positivas	Pruebas serológicas para VIH negativas	Pruebas serológicas para VIH negativas

ESCLERODERMIA

DEFINICION: La Esclerodermia o también conocido como Esclerosis Sistémica es una enfermedad con heterogeneidad.

MANIFESTACIONES CLINICAS:



FISIOPATOLOGIA: En la esclerodermia su fisiopatología se va a conformar por tres fases, 1) Microangiopatía 2) Procesos Inflammatorios y Autoinmunidad 3) Fibrosis.

- 1) **LESION VASCULAR** sucede debido a que hay una activación de células endoteliales, Plaquetas, Vía Alternativa del complemento, cascada de coagulación; expresión de ET-1 y ROS.
- 2) **RESPUESTA INNATA Y DE ADAPTACION.** Comprende la activación y atracción de Linfocitos T CD4+CD8+, Células Linfoides Innatas tipo 2 monocitos/macrófagos, Linfocitos B, TLR, Células Dendríticas Plasmacitoides.
- 3) **MEDIADORES INFLAMATORIOS & PROFIBROTICOS:** Citocinas Th2, IFN tipo 1, TGF-B, CTGF, Wnt, PDGF, Quimiocinas. **REMODELACION DE LA MATRIZ EXTRACELULAR:** Se caracteriza por un Deposito y Acumulación de Colágeno, Fibronectina, Proteoglicanos, Tenascina,

COMP, Organización de la Matriz Extracelular, Rigidez y Contracciones. Dando como Resultado la FIBROSIS TISULAR.

DIAGNOSTICO:

El Diagnostico se basa en la clínica establecida. Hay Endurecimiento de la Piel con un patrón de distribución simétrico característico acompañado de manifestaciones viscerales típicas, también otro signo que se debe de tomar en cuenta en el signo de Raynaud, esclerodactilia, cambios capilares en el pliegue ungueal con Telangiectasia Cutánea, Cianosis de la Piel.

SINDROME ANTIFOSFOLIPICO

DEFINICION:

Definido como la trombofilia ocasionada por autoanticuerpos. Se caracteriza por trombosis arterial, venosa recurrente y mortalidades en el embarazo.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

CUADRO 350-2 Manifestaciones clínicas del síndrome de anticuerpos antifosfolípidos	
MANIFESTACIÓN	PORCENTAJE
Trombosis venosas y consecuencias	
Trombosis venosa profunda	39
Livedo reticular	24
Embolia pulmonar	14
Tromboflebitis superficial	12
Trombosis en otros sitios	11
Trombosis arterial y consecuencias	
Apoplejía	20
Engrosamiento y disfunción de válvulas cardiacas, vegetaciones de Libman-Sacks o ambos trastornos	14
Episodio isquémico transitorio	11
Isquemia del miocardio (infarto o angina) o trombosis en la derivación coronaria	10
Úlceras de extremidades inferiores, gangrena de dedos o ambas alteraciones	9
Trombosis arterial de las extremidades	7
Trombosis de arteria retiniana y amaurosis fugaz	7
Isquemia de vísceras u órganos o necrosis avascular de huesos	6
Demencia por múltiples infartos	3

FISIOPATOLOGIA:

En esta enfermedad hay creación de autoanticuerpos antifosfolípidicos que se fijan a las proteínas parece ser las infecciones, agresión oxidativa, ciertos esfuerzos físicos importantes como la cirugía y la suspensión del tratamiento con anticoagulantes inducen la exacerbación de esta enfermedad. Todos estos factores parecen inducir incremento de la apoptosis de las células endoteliales de los vasos sanguíneos y exposición subsiguiente a los fosfolípidos. Estos últimos, cuando se unen a proteínas séricas como P2GPI o protrombina, dan origen a la formación de neoantígenos, que a su vez desencadenan la inducción de anticuerpos antifosfolípidos.

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico del síndrome antifosfolípidicos se lleva a cabo de acuerdo a las manifestaciones clínicas que se presentan en la enfermedad, y, en las siguientes...

Clinicos	Laboratorio
Trombosis Venosa, arterial o de pequeño vaso en cualquier territorio	Anticoagulante lúpico Anticuerpos anticardiolipina (IgG y/o IgM) a título medio o alto
Morbilidad en el embarazo Una o más muertes inexplicadas a partir de la décima semana de gestación, con feto normal Parto prematuro en la semana 34 del embarazo o anteriores por preeclampsia o insuficiencia placentaria Tres o más abortos espontáneos, consecutivos y no justificados por otros mecanismos antes de la décima semana de gestación, y excluidas causas cromosómicas maternas o paternas, u hormonales o anatómicas maternas	Anticuerpos anti-β ₂ -glucoproteína I (IgG y/o IgM) a título medio o alto
Diagnóstico Un dato clínico y uno analítico Las pruebas de laboratorio deben ser positivas en dos o más ocasiones, en un intervalo superior a 12 semanas	

VASCULITIS SISTEMICA

DEFINICION:

Definido como un grupo heterogéneo de enfermedades de evolución muy variable que tienen como característica en común la inflamación y en algunas veces la necrosis de las paredes vasculares

MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES:

La inflamación desencadena una serie de respuestas en los vasos afectados, como aumento de permeabilidad vascular que puede causar edema y púrpura; el debilitamiento de la pared arterial que favorece la formación de aneurismas o su rotura con hemorragia, y la proliferación de la íntima o la trombosis que puede causar estenosis u oclusión vascular con isquemia e infarto tisular.

ENFERMEDADES ESPECIFICAS

¿Qué es una enfermedad autoinmune Especifica?

A diferencia de las enfermedades sistémicas, las enfermedades específicas podríamos definirlo como aquellas afectaciones que implican únicamente una sola estructura que conforma nuestro organismo como ser humano. Las Enfermedades Específicas afectan a un solo órgano como: coledocolitiasis, hepatitis, Pancreatitis, Asma, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica, etc.

ASMA

DEFINICION:

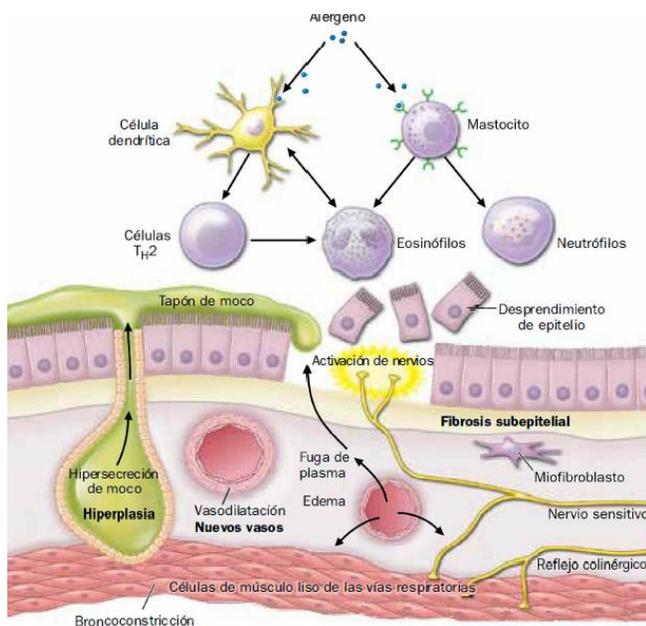
Es un síndrome que se caracteriza por la obstrucción de las vías respiratorias.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Se caracteriza por:

- Sibilancia
- Disnea
- Tos
- Los síntomas se presentan mas a menudo por las noches y es probable que los pacientes con asma se despierten desde muy temprano en las mañanas.
- El paciente puede referir que siente que sus pulmones no se llenan por completo
- Algunos pacientes producen Mucosidades, muy viscoso y difícil de expectorar.
- Hiperventilación
- Uso de los músculos accesorios de la respiración
- Prurito debajo de la mandíbula
- Molestia Interescapular
- Miedo inexplicable, por lo regular, miedo a una muerte inminente.
- Estertores secos en todo el tórax durante la inspiración e espiración acompañado de hipersuflacion

FISIOPATOLOGIA:



DIAGNOSTICO:

El diagnostico de asma de hace de acuerdo a los síntomas antes mencionados, junto con estudios de prueba como:

- Prueba de Función Pulmonar
- Sensibilidad de las Vías Respiratorias
- Pruebas Hematológicas
- Estudios de Imagen
- Pruebas Cutáneas
- Óxido Nítrico Espirado

PERICARDITIS AGUDA

DEFINICION: Hablando de definiciones, la pericarditis (únicamente) es la inflamación del pericardio (capa del corazón que los recubre en su cara costal). Cuando se habla de pericarditis, este comprende signos y síntomas a la inflamación del pericardio, pero con una aparición menor a dos semanas.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- Triada de dolor torácico
- Frote pericárdico
- Cambios en el electrocardiograma
- Dolor súbito y agudo que se puede localizar en el área precordial y puede irradiar al cuello, dorso, Abdomen o costado.
- Dolor en la cresta escapulario e indica irritación del nervio frenico
- Intensificación del Dolor con la respiración profunda, tos, deglución y cambios posturas a causa de variaciones en el retorno venoso.

DIAGNOSTICO:

El diagnostico se basa en las manifestaciones clínicas, manifestaciones electrocardiográfica, radiografía torácica y ecocardiografica. El Frote pericárdico descrito como agudo y chirriante, se debe al roce y la fricción entre las superficies pericárdicas inflamadas. Por lo regular el Frote se describe 3 componentes que corresponden a la sístole auricular, sístole ventricular y llenado rápido del ventrículo.

PIELONEFRITIS

DEFINICION:

Esta se define como la infección del pareja renal junto con la infección de la pelvis renal. En la pielonefritis se puede clasificar en dos tipos 1. sería pielonefritis aguda 2. sería pielonefritis crónica

MANIFESTACIONES CLINICAS en PIELO NEFRITIS AGUDA:

- Inicio abrupto de escalofríos
- Fiebre alta
- Dolor o hipersensibilidad en el ángulo costo vertebral que puede ser unilateral, así como bilateral
- Distribución
- Náuseas y vómitos
- Dolor Abdominal
- Al palpar o percutor el ángulo costo vertebral donde se encuentra afectado, causa dolor
- Piuria

MANIFESTACIONES CLINICAS en PIELONEFRITIS CRONICA:

- Mismas manifestaciones clínicas que en la pielonefritis aguda, con la diferencia que tiene inicio insidioso
- Episodios recurrentes de infecciones de las vías urinarias
- Pérdida de la función tubular y la capacidad de concentrar orina, originan poliuria, nocturna y proteinuria leve
- La hipertensión leve es un factor importante a aumentar la gravedad de la enfermedad
- La pielonefritis crónica puede causar insuficiencia renal

TRATAMIENTO PARA LA PIELONEFRITIS AGUDA:

- Tratamiento con antimicrobianos con una duración de 10-14 días
- Hidratados intravenosa
- De no responder ante el tratamiento antimicrobiano, se va a requerir hospitalizados

APENDICITIS

DEFINICION: Se define como la inflamación del apéndice.

FISIOPATOLOGIA:

El apéndice se inflama, edematosa y continúa a ser gangrenoso y de no recibir tratamiento, se perfora. La apendicitis se relaciona con la obstrucción intraluminal en el apéndice por un fecalito (trozos pequeños de heces duras), litros biliares, tumores, parásitos o tejido linfático.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

- De inicio abrupto
- Dolor referido al epigastrio o la región periumbilical. Debido a la distensión del apéndice durante un proceso inflamatorio temprano
- 1-2 Episodios de Nauseas al inicio del dolor
- El dolor el vago, pero al aumentar el proceso inflamatorio, afecta la capa serosa del apéndice y el peritoneo
- Aumento del conteo Leucocitario (En algunos casos)
- Dolor a la palpación Profunda cuando se explora en el cuadrante inferior derecho (indica apéndice inflamado)
- El paciente señala el sitio anatómico donde siente el dolor

DIAGNOSTICO:

El Diagnostico se lleva a cabo con la manifestación clínica, junto con la exploración física, dando como el signo de Mcburney +. La ecografía o la TC pueden utilizarse para confirmar el diagnóstico en los casos en que sospechan causas alternativas de dolor abdominal.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de la apendicitis es totalmente quirúrgico.

COMPLICACIONES:

Una de las complicaciones de la inflamación del apéndice es la peritonitis, formación de un absceso peri apendicular localizado y septicemia.

ULCERA PEPTICA

DEFINICION:

La Ulcera Péptica es definida como una lesión o herida con una profundidad intermedia. De las que compone al estómago, la lesión ocurre en la capa mucosa (capa más superficial interna del estómago).

ETIOLOGIA:

Las etiologías para las úlceras pépticas son incontable, pero, de esta gran numero de factores causante las infecciones por la bacteria *Helicobacter Pylori* y el uso del Ácido Acetilsalicílico, medicamento perteneciente al grupo de los AINE son las dos etiologías más importantes y frecuentes.

PATOGENIA POR H. PYLORI:

Exactamente no se conoce como es el mecanismo que H. Pylori causa lesión de la mucosa gástrica, pero de lo que si se conoce es que es capaz de causar inflamación y estimular la liberación de citocinas y otros mediadores inflamatorios que dañan la capa superficial del estómago (mucosa). Los sitios más comunes que hace presente las úlceras es en: antro gástrico, posterior evoluciona a una Hipergastrinemia y el incremento del ácido gástrico. El exceso de ácido gástrico puede provocar metaplasia gástrica.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- Dolor, de característica ardorosa, opresiva, tipo cólica y rítmico. Suele aparecer cuando el estomago esta vacío, entre una comida y otra y en el rango horario de 1-2 horas. El dolor se ubica lateral al proceso xifoides y puede irradiarse al borde costal, espalda y rara vez al hombro derecho.
- Hipersensibilidad a la palpación superficial y profunda con defensa muscular voluntaria

COMPLICACIONES:

- Hemorragia: debido a la granulación del tejido o la erosión de una arteria o vena en el lecho ulceroso. Y signo de la presencia de Hemorragia es la hematemesis y melena.
- Perforación Y Penetración
- Obstrucción de la Salida Gástrica
- Anemia (debido al sangrado interno).