



Alumnos:

Rodolfo Alejandro Santiago Gómez

Grado y grupo: 4-. A

Materia: Inmunología

Docente: Dr. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

Fecha: 11/04/2025

Tema: Esclerosis sistémica

Lupus

Artritis reumatoide



Índice

Portada institucional.....	Pág. 1
Introducción	pág. 3
Lupus.....	pág. 4
Artritis reumatoide.....	pág. 14
Esclerosis sistémica.....	Pág. 22
Conclusión.....	pág. 34
Bibliografía.....	Pág. 35



INTRODUCCIÒN

Las enfermedades autoinmunes constituyen un conjunto de trastornos complejos en los cuales el sistema inmunológico, encargado de defender al organismo de agentes externos, ataca por error a los propios tejidos del cuerpo. Dentro de este grupo se encuentran el lupus eritematoso sistémico (LES), la artritis reumatoide (AR) y la esclerosis sistémica (también conocida como esclerodermia). Estas patologías, si bien comparten un origen inmunológico, difieren en su presentación clínica, órganos afectados y evolución. El lupus se caracteriza por una amplia variedad de síntomas que van desde afectaciones cutáneas hasta compromiso renal o neurológico; la artritis reumatoide, por su parte, afecta principalmente a las articulaciones, provocando inflamación crónica, dolor y deformidades; mientras que la esclerosis sistémica se distingue por el endurecimiento progresivo de la piel y órganos internos debido a una excesiva producción de colágeno. Estudiar estas enfermedades no solo permite comprender mejor el funcionamiento anómalo del sistema inmune, sino también resaltar la importancia del diagnóstico temprano y el manejo multidisciplinario para mejorar la calidad de vida de los pacientes.



9



Alumnos:

Rodolfo Alejandro Santiago Gómez

Grado y grupo: 4-. A

Materia: Inmunología

Docente: Dr. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

Fecha: 23/03/2025

Resumen del lupus.



Definición:

El lupus es una enfermedad autoinmune crónica y multisistémica en la que el sistema inmunológico del cuerpo ataca sus propios tejidos y órganos sanos, provocando inflamación, dolor y daño. Esta condición puede afectar cualquier parte del cuerpo, incluyendo la piel, las articulaciones, los riñones, el corazón, los pulmones, el cerebro y los vasos sanguíneos. Se caracteriza por períodos alternados de brotes (empeoramiento de los síntomas) y remisiones (mejoría de los síntomas).

El tipo más común de lupus es el lupus eritematoso sistémico (LES), que afecta varios órganos y tejidos. Otras formas incluyen el lupus eritematoso cutáneo, que se limita a la piel, y el lupus inducido por fármacos, que es provocado por ciertos medicamentos. El lupus neonatal es una forma rara que afecta a los recién nacidos de madres con lupus.

Epidemiología:

La epidemiología del lupus muestra una prevalencia más alta en mujeres, especialmente de razas no caucásicas (como las afroamericanas y las hispanas), y la enfermedad suele manifestarse entre los 15 y los 45 años. La predisposición genética y factores ambientales son determinantes clave, y la mortalidad ha disminuido significativamente gracias a los avances en el tratamiento.

- I. **Prevalencia global:** La prevalencia de LES varía considerablemente entre diferentes poblaciones. Se estima que la prevalencia global del lupus es de aproximadamente 20 a 150 por cada 100,000 personas. (cosmopolita)
- II. **Distribución por género:** El lupus es mucho más común en **mujeres** que en **hombres**. La razón de esta disparidad de género no se entiende completamente, *pero se cree que las hormonas sexuales femeninas, como los estrógenos, juegan un papel importante en la predisposición a la enfermedad*. Se estima que las mujeres representan entre el 80 y el 90% de los casos de lupus. El inicio de la enfermedad generalmente ocurre en mujeres jóvenes, especialmente entre los **15 y los 44 años**.
- III. **Distribución por raza y etnia:** La prevalencia de lupus también muestra una variación racial y étnica. En general, **las personas de raza negra, hispanas y asiáticas** tienen una mayor prevalencia y gravedad de la enfermedad en comparación con las personas de raza blanca. En particular, *la prevalencia de lupus es significativamente más alta en las mujeres afroamericanas y en las mujeres de ascendencia hispana*.
 - **Afroamericanos:** La prevalencia en mujeres afroamericanas es de aproximadamente 3 veces mayor que en mujeres blancas.



- **Hispanos:** También tienen una mayor prevalencia en comparación con los blancos, aunque es más baja que la de los afroamericanos.
 - **Caucásicos:** Los casos de lupus son menos frecuentes en personas blancas, pero no son inusuales.
- IV. **Edad:** El lupus puede presentarse a cualquier edad, **pero es más comúnmente diagnosticado entre los 15 y los 45 años**. Aunque el lupus puede desarrollarse a cualquier edad, **es raro en los niños pequeños y en los adultos mayores**. Sin embargo, hay una forma rara conocida como **lupus neonatal**, que afecta a los recién nacidos de madres con lupus.
- V. **Mortalidad:** El lupus ha sido históricamente asociado con una mortalidad temprana si no se trata adecuadamente, debido a las complicaciones que puede causar en los órganos vitales. Sin embargo, con los avances en el tratamiento, la mortalidad ha disminuido significativamente. La tasa de mortalidad a 5 años para las personas diagnosticadas con lupus es ahora mucho más baja que en el pasado, aunque sigue siendo mayor que en la población general, especialmente en aquellos con enfermedad renal severa o afectación de órganos vitales como el corazón o los pulmones.

Fisiopatología:

La fisiopatología del lupus eritematoso sistémico (LES) es compleja y multifactorial, involucrando una interacción entre factores genéticos, ambientales y disfunciones en el sistema inmunológico.

1. Disfunción del sistema inmunológico:

En el lupus, el sistema inmunológico, que normalmente protege al cuerpo de infecciones y sustancias extrañas, se vuelve hiperactivo y empieza a atacar los propios tejidos y órganos del cuerpo. **Este proceso está mediado principalmente por la activación anómala de las células T y B, y la producción de autoanticuerpos.**

- **Células T:** Las células T CD4+ juegan un papel central en el inicio del lupus. En el lupus, estas células T se activan de manera inapropiada debido a una pérdida de la tolerancia inmunológica (LINFOCITOS T REGULADORES), lo que lleva a la liberación de citoquinas proinflamatorias (**como IL-6, IL-10, IFN- α**). La sobreproducción de citoquinas favorece la activación de las células B y promueve la inflamación, enés de liberar las sustancias antiinflamatorias (**como IL-10 y TGF-B**).
- **Células B:** Las células B producen anticuerpos dirigidos contra las células y estructuras propias del cuerpo. Los anticuerpos más característicos del LES son los **anticuerpos antinucleares (ANA)**, que reconocen componentes del núcleo celular (como ADN, histonas y proteínas nucleares), y los **anticuerpos anti-DNA de doble cadena**, que están estrechamente relacionados con la gravedad del lupus y la afectación renal.

2. Formación de complejos inmunes:



Los autoanticuerpos generados por las células B se unen a sus respectivos antígenos formando **complejos inmunes**. Estos complejos inmunes son depositados en diversas estructuras, incluidos los vasos sanguíneos, los riñones, la piel y las articulaciones. La activación del sistema del complemento, particularmente el **C1q** (que es deficiente en muchas personas con lupus), desencadena una respuesta inflamatoria.

- **Depósito de complejos inmunes en los riñones:** El lupus eritematoso sistémico puede causar glomerulonefritis, que es la inflamación de los glomérulos renales debido al depósito de estos complejos inmunes. Este depósito activa el sistema del complemento y produce una cascada de mediadores inflamatorios que dañan las células endoteliales, los podocitos y los túbulos renales.
- **Inflamación sistémica:** Los complejos inmunes también se depositan en otras partes del cuerpo, como las articulaciones, la piel, el cerebro y los pulmones, provocando la inflamación en esos órganos.

3. Exposición al sol y daño en la piel:

La radiación ultravioleta (UV) es un factor ambiental importante en el lupus. La exposición a la radiación UV induce la apoptosis (muerte celular programada) de las células cutáneas. El material genético liberado por estas células muertas puede formar complejos con anticuerpos (como los anti-DNA), lo que lleva a la activación de las células T y la producción de más autoanticuerpos. Esta respuesta inmune en la piel da lugar a las erupciones características del lupus, como la **erupción en forma de mariposa**. (fasie)

4. Alteraciones en la función del complemento:

En el LES, hay una disminución de los niveles de varios componentes del sistema del complemento, como **C3 y C4**, debido a su activación excesiva en la formación de complejos inmunes. La deficiencia de **C1q** (un componente del complemento) está asociada con una predisposición a desarrollar lupus, ya que es esencial para eliminar los complejos inmunes y las células apoptóticas. La falta de una adecuada eliminación de los complejos inmunes contribuye a la inflamación y daño tisular.

6. Afectación de las células mieloides:

Los linfocitos T y B no son los únicos involucrados en el lupus. Las células mieloides, como los macrófagos y neutrófilos, también desempeñan un papel importante en la inflamación y el daño tisular. Los macrófagos son responsables de eliminar células muertas (apoptóticas) y complejos inmunes, pero en el lupus, su función está alterada, lo que contribuye a la persistencia de complejos inmunes y a una inflamación crónica. Además, los neutrófilos pueden formar trampas extracelulares (NETs) que agravan la inflamación y daño tisular.

7. El papel de las citocinas:

Las citocinas proinflamatorias, como el **interferón tipo I (IFN- α)**, son esenciales en la fisiopatología del lupus. El IFN- α se sobreexpresa en las células T y B y de los pacientes con lupus, lo que promueve la activación de las células T y la producción de autoanticuerpos. Este interferón



también es responsable de la activación de las células dendríticas y la exacerbación de la respuesta inmune.

8. Respuesta inmunológica alterada en la apoptosis:

En el lupus, la apoptosis de las células, especialmente de los linfocitos, no es completamente eliminada de manera eficiente. Las células apoptóticas dejan de ser eliminadas, lo que lleva a la liberación de anticuerpos que estimulan la producción de anticuerpos. Este fenómeno puede llevar a una activación descontrolada de las células T y B y a la formación de complejos inmunes que contribuyen al daño tisular.

Cuadro clínico

1. Manifestaciones generales:

- Fatiga extrema o cansancio persistente.
- Fiebre inexplicada o intermitente.
- Pérdida de peso involuntaria.
- Malestar general o sensación de enfermedad generalizada.
- Anemia (bajos niveles de glóbulos rojos).
- Linfadenopatía (ganglios linfáticos agrandados).
- Esplenomegalia (agrandamiento del bazo).

2. Manifestaciones dermatológicas:

- Erupción en forma de mariposa: erupción roja que afecta la nariz y las mejillas, típicamente en forma de "mariposa".
- Erupciones cutáneas fotosensibles (empeoran con la exposición al sol).
- Lesiones en la piel (placas rojas o escamosas), que pueden ser localizadas o generalizadas.
- Alopecia (caída de cabello), a menudo difusa o en parches.
- Úlceras orales y nasales indoloras.
- Lupus discoide: lesiones cutáneas crónicas con cicatrices que suelen aparecer en la cabeza, el cuello y el rostro.



3. Manifestaciones musculoesqueléticas:

- Artritis o artralgas (dolor en las articulaciones).
- Hinchazón de las articulaciones, especialmente las manos, muñecas y rodillas.
- Rigidez matutina.
- Debilidad muscular en algunos casos.

4. Manifestaciones renales:

- Glomerulonefritis: inflamación de los glomérulos renales, lo que puede llevar a insuficiencia renal si no se trata adecuadamente.
- Proteinuria (presencia de proteínas en la orina).
- Hematuria (presencia de sangre en la orina).
- Edema (hinchazón, especialmente en las piernas y los tobillos).
- Hipertensión (presión arterial elevada).

5. Manifestaciones cardiovasculares:

- Pericarditis (inflamación del revestimiento del corazón).
- Endocarditis de Libman-Sacks: una forma de endocarditis caracterizada por el depósito de complejos inmunes en las válvulas cardíacas.
- Miocarditis (inflamación del músculo cardíaco).
- Arritmias (trastornos del ritmo cardíaco).
- Aterosclerosis acelerada (endurecimiento y estrechamiento de las arterias debido a la inflamación crónica).

6. Manifestaciones pulmonares:

- Pleuritis (inflamación de la pleura, que recubre los pulmones), que causa dolor torácico y dificultad para respirar.
- Neumonitis intersticial: inflamación del tejido pulmonar profundo.
- Lupus pulmonar con edema o infiltrados pulmonares.
- Dificultad para respirar (disnea), generalmente asociada con pleuritis o neumonitis.

7. Manifestaciones neurológicas:

- Convulsiones.

- Psicosis o alteraciones del estado mental, como confusión o cambios en la personalidad.
- Dolores de cabeza intensos o migrañas.
- Accidentes cerebrovasculares (debido a la formación de coágulos, especialmente en personas con anticuerpos antifosfolípidos).
- Neuropatía periférica (daño a los nervios fuera del cerebro y la médula espinal).
- Deficits cognitivos o problemas de memoria.
- Coma en casos graves de afectación del sistema nervioso central.

8. Manifestaciones hematológicas:

- Anemia (bajos niveles de glóbulos rojos).
- Leucopenia (bajo conteo de glóbulos blancos).
- Trombocitopenia (bajo conteo de plaquetas), lo que puede llevar a sangrados o moretones fáciles.
- Lupus anticoagulante (aumento del riesgo de coágulos sanguíneos).
- Hemorragias inexplicadas (por trombocitopenia o coagulación inadecuada).

9. Manifestaciones gastrointestinales:

- Dolor abdominal o cólicos.
- Náuseas y vómitos.
- Ictericia (coloración amarillenta de la piel o los ojos), generalmente relacionada con problemas hepáticos.
- Disfagia (dificultad para tragar).
- Hepatitis o elevación de enzimas hepáticas.
- Pancreatitis (inflamación del páncreas), rara pero posible.

10. Manifestaciones endocrinas:

- Hipotiroidismo o hipertiroidismo, debido a la interferencia del sistema inmunológico con la glándula tiroides.
- Menstruación irregular o amenorrea (ausencia de menstruación) en mujeres.

Diagnostico

Criterios Clínicos (ACR 1997):

El ACR definió 11 criterios para el diagnóstico del lupus, de los cuales un paciente debe cumplir al menos 4 criterios (siendo al menos 1 clínico y 1 inmunológico).

Criterios Clínicos Principales:

1. Erupción en forma de mariposa: Erupción roja que afecta las mejillas y el puente nasal.
2. Erupciones discoides: Lesiones cutáneas rojas, elevadas, escamosas que pueden dejar cicatrices.
3. Fotodermatitis: Erupciones cutáneas o empeoramiento de lesiones tras la exposición al sol.
4. Úlceras orales o nasales: Úlceras indoloras en la boca o en la nariz.
5. Artritis no erosiva: Inflamación en las articulaciones, comúnmente en manos, muñecas y rodillas.
6. Serositis: Inflamación de las membranas que recubren los órganos internos, como:
 - Pleuritis (inflamación de la pleura, causando dolor torácico).
 - Pericarditis (inflamación del pericardio, causando dolor en el pecho).
7. Compromiso renal:
 - Proteinuria (presencia de proteínas en la orina).
 - Hematuria (presencia de sangre en la orina).
 - Síndrome nefrótico.
8. Compromiso neurológico:
 - Convulsiones.
 - Psicosis o cambios en el estado mental.
9. Anemia hemolítica: Destrucción acelerada de glóbulos rojos.
10. Leucopenia: Conteo de leucocitos (glóbulos blancos) menor a 4,000 células/mm³.
11. Trombocitopenia: Conteo de plaquetas menor a 100,000 células/mm³.

Laboratorio:

- Anticuerpos antinucleares (ANA):

La prueba de ANA es positiva en más del 95% de los pacientes con LES, pero no es específica. Un resultado positivo en la prueba de ANA sugiere lupus, pero puede verse en otras enfermedades autoinmunes.

Si el ANA es positivo, se debe realizar un título de ANA y patrón de tinción, lo que puede ayudar a determinar si los anticuerpos se dirigen contra los componentes nucleares.

- Anticuerpos anti-DNA de doble cadena (dsDNA):

Este es un marcador específico y altamente asociado con el lupus, especialmente con compromiso renal.

Un alto título de anti-DNA es indicativo de actividad de la enfermedad.

- Anticuerpos anti-Smith (Sm):

Son muy específicos para el lupus, pero no siempre están presentes. La presencia de estos anticuerpos es muy sugerente de LES.

- Prueba de Coombs indirecta positiva:

A menudo sugiere anemia hemolítica.

Tratamiento:

El tratamiento del lupus eritematoso sistémico (LES) tiene como objetivo controlar la actividad de la enfermedad, aliviar los síntomas, prevenir los brotes, evitar daños a los órganos.

I. Fármacos antipalúdicos:

- Hidroxicloroquina (Plaquenil):

- Mecanismo de acción: Inmunomodulador, reduce la inflamación y previene los brotes, especialmente en la piel y las articulaciones.
- Indicaciones: Es uno de los tratamientos básicos para el lupus, utilizado en casi todos los pacientes, incluso en aquellos con síntomas leves.

- Efectos secundarios: Puede causar toxicidad ocular (retinopatía), por lo que se recomienda realizar exámenes oculares regulares.
- Cloroquina:
 - Similar a la hidroxiclороquina, se utiliza menos frecuentemente, pero tiene efectos similares en el control del lupus.
- II. Corticoides (corticosteroides):
 - Prednisona y metilprednisolona:
 - Mecanismo de acción: Reducen la inflamación y modulan la respuesta inmune.
 - Indicaciones: Son efectivos en el control rápido de los síntomas agudos de lupus, especialmente durante los brotes graves que afectan órganos como los riñones, los pulmones y el sistema nervioso central.
 - Efectos secundarios: Uso a largo plazo puede inducir efectos secundarios graves como aumento de peso, diabetes, hipertensión, osteoporosis, cataratas y aumento del riesgo de infecciones.
 - Terapia pulsada con metilprednisolona:
 - En casos graves o de emergencia, se pueden administrar dosis altas de metilprednisolona intravenosa (IV) para reducir la inflamación rápidamente.

No farmacológico:

- Protección solar: Uso de bloqueadores solares de amplio espectro ($SPF \geq 50$) y ropa protectora para prevenir las erupciones cutáneas inducidas por el sol.
- Rehabilitación física: Para los pacientes con artritis, es importante realizar ejercicios para mantener la movilidad de las articulaciones.
- Apoyo psicológico: El lupus puede afectar el bienestar emocional, por lo que es importante proporcionar apoyo psicológico y orientación para manejar el estrés y las emociones asociadas con la enfermedad.
- Dieta saludable: Asegurarse de que el paciente siga una dieta balanceada que promueva la salud general, controlando aspectos como el peso y la función renal.

AR)¶



9
Criterios diagnósticos

Alumno: Rodolfo Alejandro Santiago Gómez

Grado y grupo: 4 A

Materia: Inmunología

Docente: Dr. Jan Carlos Gómez Vazquez

Fecha: 30/03/25

Tema: Artritis Reumatoide

Definición

La artritis es articular, la artritis reumatoide puede involucrar otros sistemas del cuerpo, resultando en efectos extraarticulares que afectan la piel, los pulmones, los ojos y el sistema cardiovascular. La enfermedad tiene un curso fluctuante, que en muchos casos va de brotes activos seguidos de periodos de remisión.

A lo largo del tiempo, la inflamación crónica puede llevar a la destrucción del cartílago articular, el hueso subyacente y las estructuras periarticulares, provocando deformidades y pérdida de función. A medida que avanza, la AR puede causar discapacidad y afectar significativamente la calidad de vida de los pacientes.

Epidemiología

La artritis reumatoide tiene una prevalencia global de alrededor del 1% de la población, con una mayor incidencia en mujeres, en relación con los hombres. La mayoría de los casos se presentan entre los 30 y 60 años, aunque también puede manifestarse en la infancia, cuando se conoce como artritis reumatoide juvenil, o en la tercera edad.

Factores genéticos y ambientales:

- **Genética:** La predisposición genética es un factor importante en la AR, particularmente la presencia del gen HLA-DR4, que está relacionado con un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad. Sin embargo, no es determinante por sí solo.
- **Factores ambientales:** Se cree que ciertas infecciones, como las virales o bacterianas, pueden desencadenar la enfermedad en personas predispuestas genéticamente. El tabaquismo es uno de los factores ambientales más asociados con la aparición y exacerbación de la AR, especialmente en personas con predisposición genética.

Geografía y distribución:

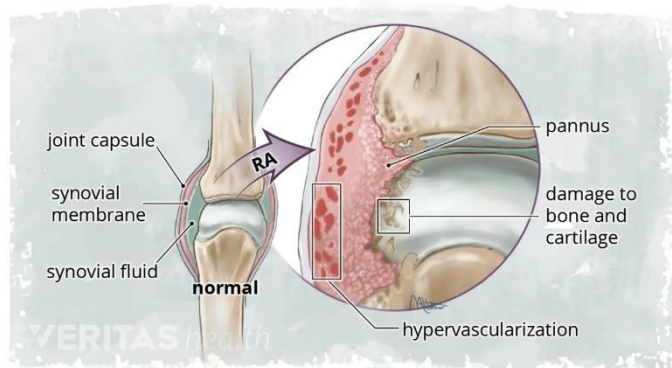
La prevalencia de la AR es más alta en países desarrollados, con una tasa mayor en los países del norte de Europa, América del Norte y algunos países de América Latina. En regiones de África y Asia, la prevalencia es relativamente baja, aunque se están

observando aumentos en ciertas áreas urbanas debido a la globalización y los cambios en los estilos de vida.

Fisiopatología

La AR es fundamentalmente una enfermedad del sistema inmunológico, donde el sistema inmunitario, en lugar de proteger al organismo, ataca sus propias articulaciones. Esta respuesta autoinmune afecta principalmente a la membrana sinovial, una capa delgada de tejido que recubre las articulaciones, provocando una inflamación crónica.

- Activación inmunológica:
 - La activación de los linfocitos T CD4 + juega un papel crucial en el inicio de la inflamación sinovial. Estos linfocitos T son activados por antígenos presentes en la sinovia, lo que provoca la liberación de citoquinas inflamatorias como el factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α) y interleucinas (IL-1, IL-6 y IL-12).
 - Estas citoquinas contribuyen a la amplificación de la respuesta inmune, activando tanto a macrófagos como a fibroblastos sinoviales, lo que lleva a una mayor producción de enzimas proteolíticas, que destruyen el cartílago y el hueso subyacente.
- Pannus:
 - La inflamación crónica de la membrana sinovial forma una masa de tejido inflamatorio conocida como pannus, que invade y destruye el cartílago y el hueso. La progresión de este daño articular puede llevar a deformidades y pérdida de la movilidad.



- Factores genéticos y ambientales:
 - Los factores genéticos, como la mutación del gen HLA-DRB1, están asociados con un mayor riesgo de desarrollar AR, especialmente cuando se combinan con factores ambientales, como infecciones virales
 - por ejemplo: el virus Epstein-Barr y el tabaquismo.
- Alteraciones en la función vascular:
 - La vasculitis es una complicación de la AR que afecta los vasos sanguíneos, lo que puede contribuir a la aparición de lesiones cutáneas, neuropatías y úlceras.

Cuadro Clínico

Síntomas articulares:

- Dolor y rigidez matutina:
El dolor articular es común, especialmente en la mañana, cuando experimentan una rigidez matutina que puede durar más de 30 minutos. Este síntoma es característico y puede durar horas en casos graves.
- Inflamación simétrica:
La AR afecta generalmente a las articulaciones de manera simétrica, lo que significa que si una mano o rodilla se ve afectada, la otra también lo estará.
- Deformidades articulares:
Con el tiempo, la inflamación crónica puede llevar a deformidades articulares, como los dedos en martillo o dedos en boutonnière, que pueden comprometer gravemente la funcionalidad de las articulaciones.
- Pérdida de función articular:
La limitación en el rango de movimiento y la deformación progresiva pueden llevar a la incapacidad para realizar actividades diarias normales.

Síntomas extra-articulares:

- Fiebre, fatiga y pérdida de peso:
Los pacientes pueden presentar fiebre subfebril y un cuadro de fatiga crónica, a menudo acompañado de pérdida de peso no intencionada.
- Manifestaciones pulmonares:
La AR puede afectar los pulmones, dando lugar a condiciones como la fibrosis pulmonar intersticial y la pleuritis.
- Afecciones cardíacas:
Existe un mayor riesgo de enfermedades cardiovasculares, como el infarto de miocardio, debido a la inflamación crónica de los vasos sanguíneos.
- Vasculitis y síndrome de Sjögren:
Los pacientes pueden desarrollar lesiones cutáneas (nódulos reumatoides) y presentar los síntomas de un síndrome de Sjögren, que incluye sequedad ocular y bucal.

Diagnóstico

El diagnóstico de la AR se basa en la combinación de historia clínica, hallazgos físicos, análisis de laboratorio y pruebas de imagen.

- Historia clínica:
La presencia de síntomas característicos como dolor y rigidez en las articulaciones pequeñas de las manos y los pies, junto con síntomas extraarticulares, es clave en el diagnóstico.
- Examen físico:
Se realiza una evaluación detallada para detectar hinchazón y enrojecimiento en las articulaciones, así como deformidades.
 - Inflamación articular (sinovitis)
 - Dolor articular
 - Rigidez articular
 - Deformidad de las articulaciones
 - Nódulos reumatoides
 - Limitación en el rango de movimiento
- Pruebas de laboratorio:
 - Factor reumatoide (FR): Aunque se encuentra en muchos pacientes con AR, no es específico.

- Anticuerpos anti-CCP: Los anticuerpos contra péptidos cíclicos citrulinados son más específicos para AR y están asociados con una progresión más grave de la enfermedad.
- Velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (PCR): Indicadores de inflamación activa.
- Pruebas de imagen:
 - Radiografías: Para identificar daños articulares, erosiones óseas y pérdida de densidad ósea.
 - Ecografía y resonancia magnética (RM): Útiles para la detección de inflamación temprana y evaluación del daño en las articulaciones sinoviales.

Tratamiento

Tratamientos farmacológicos:

- AINEs (Antiinflamatorios no esteroides):
Usados para aliviar el dolor y la inflamación, pero no modifican el curso de la enfermedad.
- Corticosteroides:
Medicamentos como la prednisona se utilizan para reducir rápidamente la inflamación. Sin embargo, el uso prolongado puede tener efectos secundarios significativos.
- Fármacos modificadores de la enfermedad (FMDs):
 - Metotrexato: Es el fármaco de elección y la primera línea de tratamiento para modificar la progresión de la enfermedad.
 - Leflunomida y sulfasalazina: Alternativas al metotrexato en pacientes con intolerancia o insuficiencia terapéutica.

- Fármacos biológicos:
 - Inhibidores del TNF- α : Como etanercept e infliximab, que son eficaces para controlar la inflamación y prevenir el daño articular.
 - Inhibidores de IL-6 (tocilizumab): Utilizados cuando los pacientes no responden a los tratamientos convencionales.
- Inhibidores de JAK (Janus Quinasa):
Como tofacitinib, utilizados en casos más resistentes.

Tratamientos no farmacológicos:

- Fisioterapia y terapia ocupacional: Para mejorar la movilidad y reducir el dolor.
- Ejercicio terapéutico: Ayuda a mantener la fuerza muscular y el rango de movimiento.

Tratamiento quirúrgico:

En casos graves, se puede realizar cirugía, como sinovectomías (eliminación de la membrana sinovial inflamada) o incluso reemplazo articular en casos de daño irreversible.

Pronóstico

El pronóstico de la AR varía según la respuesta al tratamiento, la gravedad de los síntomas y la presencia de comorbilidades. Con el tratamiento adecuado, los pacientes pueden lograr un control adecuado de los síntomas y una mejora significativa de la calidad de vida. Sin embargo, en ausencia de tratamiento adecuado o en casos resistentes, la enfermedad puede llevar a deformidades articulares graves y discapacidad significativa.

Clase de Medicamento	Medicamento	Dosis Típica	Mecanismo de Acción
Fármacos Antiinflamatorios No Esteroides (AINEs)	Ibuprofeno	400-800 mg cada 6-8 horas (máximo 2400 mg/día)	Inhiben las ciclooxigenasas (COX-1 y COX-2), reduciendo la inflamación.
	Naproxeno	250-500 mg cada 12 horas (máximo 1000 mg/día)	Inhiben las ciclooxigenasas (COX-1 y COX-2), reduciendo la inflamación.
	Diclofenaco	50-75 mg dos o tres veces al día (máximo 150 mg/día)	Inhiben las ciclooxigenasas (COX-1 y COX-2), reduciendo la inflamación.
Corticosteroides	Prednisona	5-10 mg/día (puede ser ajustado según respuesta, dosis baja en artritis reumatoide)	Suprimen la inflamación mediante la inhibición de citoquinas proinflamatorias.
	Metilprednisolona	4-8 mg/día (dosis ajustable según respuesta)	Suprimen la inflamación mediante la inhibición de citoquinas proinflamatorias.



9
Criterio para la clasificación

Alumnos:

Rodolfo Alejandro Santiago Gómez

Grado y grupo: 4-. A

Materia: Inmunología

Docente: Dr. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

Fecha: 07/04/2025

Tema: Esclerosis sistémica

Definición:

La esclerosis sistémica, también conocida como esclerosis sistémica o esclerodermia, es una enfermedad autoinmune crónica que afecta el tejido conectivo del cuerpo. Esta enfermedad se caracteriza por la acumulación excesiva de colágeno, una proteína que da soporte a la piel y a los órganos internos, lo que lleva a un endurecimiento y engrosamiento de la piel y otros órganos. La esclerosis sistémica afecta principalmente a la piel, pero también puede involucrar órganos internos como los pulmones, los riñones, el corazón y el sistema digestivo.

Doctor: Enfermedad multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por fibrosis tisular y alteraciones del lecho vascular (esclerodermia)

Epidemiología:

Doctor:

- ✓ Edad: Media (20-30-40)
- ✓ Mas frecuente en mujeres
- ✓ Mujeres en edad fértil
- ✓ Mas agresiva en la raza negra

Etiopatología:

Factores genéticos:

- ✓ HLA
- ✓ DR1, DR2, DR3, DR5
- ✓ Metilación y aceleración de histonas (fibroblastos y deposito de colageno)

Factores ambientales:

- ✓ Cloruro de polivinilo
- ✓ Hidrocarburo
- ✓ Resina epoxica
- ✓ Bleomicina
- ✓ Rentazocina
- ✓ Implantes de silicona

Factores inmunológicos

- ✓ Alteraciones de la inmunidad humoral

✓ Alteraciones de la inmunidad celular

1. Prevalencia

Prevalencia y Incidencia

La esclerosis sistémica es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia que varía considerablemente según la región geográfica y las características demográficas de la población. En general, la prevalencia global de la esclerosis sistémica se estima entre **2 a 10 casos por cada 100,000 personas**. En algunos estudios, las cifras de prevalencia han llegado hasta 15-20 casos por cada 100,000 en ciertas poblaciones, pero esto varía dependiendo de factores como la edad, el sexo, la etnia y la ubicación geográfica.

La **incidencia** de la enfermedad, que se refiere a la cantidad de nuevos casos diagnosticados por año, también varía. Se estima que la incidencia anual de la esclerosis sistémica es de aproximadamente **0.5 a 2 casos por cada 100,000 personas**.

Distribución por Sexo

La esclerosis sistémica afecta mucho más a las mujeres que a los hombres, con una relación de aproximadamente **3:1 o 4:1** (en favor de las mujeres). Esta diferencia de sexo es una de las características epidemiológicas más destacadas de la enfermedad, lo que sugiere que factores hormonales o genéticos pueden jugar un papel importante en su desarrollo. Esta preponderancia femenina es más marcada en las formas limitadas de la enfermedad, mientras que en las formas difusas de la esclerosis sistémica, la diferencia entre sexos es menos pronunciada.

Distribución por Edad

La esclerosis sistémica puede afectar a personas de cualquier edad, pero es más comúnmente diagnosticada entre los **30 y los 50 años**. La mayoría de los pacientes presentan los primeros síntomas entre los 30 y 40 años de edad, aunque también se han documentado casos en personas más jóvenes o en la tercera edad. La enfermedad tiende a ser más grave cuando se presenta a una edad temprana y la progresión es más rápida en los casos de inicio precoz.

Distribución por Etnicidad y Geografía

La esclerosis sistémica no se distribuye de manera uniforme en todas las poblaciones. En general, la prevalencia es más alta en **poblaciones de origen europeo y americano** (particularmente en personas de raza blanca), y es más baja en poblaciones de **origen asiático y africano**. Sin embargo, dentro de las poblaciones de origen africano y asiático, los estudios han sugerido que las formas difusas de la enfermedad son más frecuentes.

La distribución geográfica también juega un papel importante en la epidemiología de la esclerosis sistémica. Se han observado tasas más altas de la enfermedad en áreas como **América del Norte y Europa**, mientras que las tasas en África y Asia son relativamente más bajas. Sin embargo,

investigaciones recientes sugieren que los factores socioeconómicos, el acceso a la atención médica y la mayor conciencia de la enfermedad pueden influir en las tasas de diagnóstico.

Factores Genéticos y Ambientales

Los factores genéticos parecen desempeñar un papel significativo en la epidemiología de la esclerosis sistémica, ya que la enfermedad tiene una mayor prevalencia en ciertas familias. La **herencia genética** no es completamente clara, pero se han identificado ciertos **marcadores genéticos** (como ciertos alelos del sistema HLA, especialmente HLA-DR) que pueden predisponer a las personas a desarrollar la enfermedad. A pesar de esto, no se trata de una enfermedad estrictamente hereditaria.

factores ambientales

- ✚ **Exposición a solventes industriales y a toxinas ambientales**, lo que sugiere una posible relación entre la exposición ocupacional y el riesgo de esclerosis sistémica.
- ✚ **Infecciones virales**, como la infección por el **virus de Epstein-Barr (EBV)**, se ha propuesto como un desencadenante de la enfermedad en individuos predispuestos genéticamente.
- ✚ **Factores hormonales**, dado que la enfermedad es mucho más prevalente en mujeres que en hombres. Esto sugiere que los estrógenos o otras hormonas pueden influir en el desarrollo de la enfermedad.
- ✚ **Tabaquismo**: El consumo de tabaco también ha sido identificado como un factor de riesgo que puede contribuir a la aparición de la esclerosis sistémica, especialmente en las formas más severas.

Mortalidad

La esclerosis sistémica puede ser una enfermedad potencialmente mortal, especialmente en casos graves con afectación de órganos internos. Los pacientes que desarrollan **complicaciones pulmonares**, como la **fibrosis pulmonar** o la **hipertensión pulmonar**, tienen un mayor riesgo de muerte prematura. La afectación renal, aunque menos común debido a los avances en el tratamiento, también puede ser un factor de riesgo para la mortalidad si no se maneja adecuadamente.

La mortalidad en la esclerosis sistémica ha disminuido con el tiempo gracias a los avances en el diagnóstico temprano y los tratamientos. Sin embargo, la esperanza de vida de los pacientes sigue siendo inferior a la de la población general, especialmente en aquellos con formas difusas graves de la enfermedad. La mortalidad a menudo está relacionada con la **insuficiencia renal**, **fibrosis pulmonar**, o complicaciones cardíacas y gastrointestinales.

Tendencias y Avances Recientes

Con el paso de los años, la incidencia de esclerosis sistémica no ha mostrado un aumento drástico, pero sí ha habido una mayor **concientización** sobre la enfermedad, lo que ha permitido un diagnóstico más temprano y, en consecuencia, un mejor manejo. Además, los avances en las **terapias biológicas** y en el tratamiento inmunosupresor han mejorado la calidad de vida de los

pacientes y han reducido las tasas de mortalidad asociadas con las formas más graves de la enfermedad.

Fisiopatología:

Doctor:

- ✓ Daño vascular
- ✓ Síntesis de colágeno
- ✓ Alteraciones inmunitarias

Anticuerpos anti celular endotelial

Clasificación:

Es:

Esclerodermia localizada	➡	Únicamente afección cutánea
Esclerodermia sistémica	➡	Afección visceral

1. Disfunción del sistema inmunológico

Mecanismos que subyacen a este ataque autoinmune incluyen:

- 🚩 **Activación de células T:** Las células T, que son responsables de la inmunidad celular, juegan un papel fundamental en la esclerosis sistémica. Estas células se activan y secretan citoquinas inflamatorias que estimulan la producción de fibroblastos, las células responsables de la producción de colágeno.
- 🚩 **Producción excesiva de citoquinas:** Las citoquinas como la **interleucina-6 (IL-6)**, el **factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α)**, y la **transformación del factor de crecimiento beta (TGF- β)**, son cruciales en la fisiopatología de la enfermedad. Estas citoquinas actúan como mediadores de la inflamación y la fibrosis, promoviendo la activación de fibroblastos y la acumulación de colágeno.
- 🚩 **Autoanticuerpos:** En muchos casos, los pacientes con esclerosis sistémica tienen anticuerpos específicos que atacan las células de los tejidos conectivos. Algunos de los autoanticuerpos más comunes son los **anticuerpos antinucleares (ANA)**, los **anticuerpos anticentrómero** y los **anticuerpos contra la topoisomerasa I** (también conocidos como anticuerpos Scl-70). La presencia de estos autoanticuerpos es un marcador diagnóstico de la enfermedad.

2. Daño en los vasos sanguíneos

Una de las características fundamentales de la esclerosis sistémica es el daño a los vasos sanguíneos, particularmente a los **capilares y arteriolas**. Este daño se cree que es mediado por los autoanticuerpos y por la inflamación crónica. La alteración de los vasos sanguíneos tiene varias consecuencias:

- ✚ **Vasoconstricción:** Hay una disminución del flujo sanguíneo debido a la contracción de los vasos pequeños, lo que puede llevar a fenómenos como el **fenómeno de Raynaud**, donde los dedos de las manos y los pies se vuelven blancos o azules en respuesta al frío o al estrés, debido a la falta de circulación sanguínea.
- ✚ **Lesión endotelial:** El daño en las células endoteliales que recubren los vasos sanguíneos lleva a la formación de pequeñas áreas de fibrosis y engrosamiento de las paredes de los vasos, lo que contribuye al desarrollo de la hipertensión pulmonar y otras complicaciones vasculares.
- ✚ **Isquemia:** La afectación de los vasos sanguíneos reduce el suministro de oxígeno a los tejidos, lo que a su vez promueve el daño celular y la fibrosis. En órganos como los pulmones, el corazón o los riñones, esta isquemia puede ser particularmente devastadora.

3. Activación de los fibroblastos y fibrosis

La fibrosis es el sello distintivo de la esclerosis sistémica y se refiere al proceso de **acumulación anormal de colágeno y otras proteínas de la matriz extracelular** en los tejidos. Los fibroblastos son las células responsables de producir colágeno, y su activación y proliferación juegan un papel central en la fisiopatología de la enfermedad:

- ✚ **Fibrosis dérmica:** En la piel, la fibrosis lleva al endurecimiento y al engrosamiento característicos de la esclerosis sistémica. La piel pierde su elasticidad y se vuelve rígida, lo que puede restringir el movimiento de las articulaciones y afectar la función de los órganos internos.
- ✚ **Fibrosis pulmonar:** En los pulmones, la fibrosis puede causar **fibrosis intersticial pulmonar**, lo que interfiere con la capacidad de los pulmones para intercambiar gases (oxígeno y dióxido de carbono). Esto puede llevar a insuficiencia respiratoria y es una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en la esclerosis sistémica.
- ✚ **Fibrosis en órganos internos:** La fibrosis también puede afectar a otros órganos como el corazón, el esófago y los riñones. En los riñones, la **nefropatía esclerodérmica** puede provocar insuficiencia renal, mientras que en el esófago, la fibrosis puede llevar a dificultades en la deglución y reflujo gastroesofágico.

4. Alteraciones en la inmunidad innata

En la esclerosis sistémica, hay un desequilibrio en el sistema inmunológico que involucra no solo a las células T, sino también a las células de la inmunidad innata, como los **macrófagos y dendritic cells**. Estas células pueden actuar como mediadores de la inflamación, perpetuando el daño tisular y promoviendo la fibrosis.

5. Desregulación de la remodelación de la matriz extracelular

La matriz extracelular, que es el soporte estructural de los tejidos, se encuentra desregulada en la esclerosis sistémica. El exceso de colágeno y otras proteínas de la matriz, producido por los

fibroblastos, interfiere con la integridad estructural normal del tejido y contribuye a la rigidez de los órganos y la piel.

6. Progresión y cronicidad

El proceso fisiopatológico en la esclerosis sistémica es progresivo. La fibrosis y el daño a los vasos sanguíneos pueden empeorar con el tiempo, y el daño en los órganos internos puede volverse irreversible si no se controla. Los factores que influyen en la progresión incluyen la forma de la enfermedad (limitada o difusa), la edad de inicio y la rapidez con la que se produce la afectación de los órganos.

Cuadro clínico:

1. Manifestaciones Cutáneas

La piel es uno de los principales órganos afectados en la esclerosis sistémica, y el endurecimiento de la piel (fibrosis) es uno de los signos más característicos.

- ✚ **Endurecimiento de la piel (esclerosis):** La piel se vuelve tensa, gruesa y rígida, especialmente en las manos, los antebrazos, la cara y los pies. La piel puede adquirir un aspecto “plástico” o estirado. Este endurecimiento de la piel puede restringir el movimiento de las articulaciones.
- ✚ **Forma limitada vs forma difusa:**
 - En la **forma limitada**, el endurecimiento de la piel es más marcado en las manos, los dedos y la cara. En casos graves, la piel puede estar tan tensa que se pierde la movilidad de los dedos.
 - En la **forma difusa**, el endurecimiento de la piel se extiende a grandes áreas del cuerpo, incluyendo los brazos, el torso, y la parte inferior de las piernas.
- ✚ **Alopecia:** La caída del cabello o alopecia, especialmente en el cuero cabelludo, puede ser un signo temprano de la enfermedad.
- ✚ **Úlceras digitales:** Se pueden formar pequeñas úlceras en las yemas de los dedos de las manos o pies debido a la alteración del flujo sanguíneo y la isquemia.
- ✚ **Fenómeno de Raynaud:** Uno de los primeros síntomas en muchos pacientes, el fenómeno de Raynaud se caracteriza por la pérdida temporal de color en los dedos de las manos y pies, que se vuelven blancos o azulados, especialmente en respuesta al frío o al estrés. A medida que la enfermedad progresa, puede haber daño crónico de los pequeños vasos sanguíneos, lo que aumenta la severidad del fenómeno.

2. Manifestaciones Musculoesqueléticas

Las alteraciones en el sistema musculoesquelético también son comunes en la esclerosis sistémica.

- ✚ **Dolor y rigidez articular:** Los pacientes pueden experimentar dolor articular, rigidez y dificultad para mover las articulaciones debido al endurecimiento de la piel y de los tejidos que rodean las articulaciones.

- ✚ **Contracturas:** A medida que la piel y los tejidos subyacentes se endurecen, puede haber limitación en el rango de movimiento de las articulaciones, lo que conduce a contracturas (restricción permanente del movimiento).

3. Manifestaciones Pulmonares

Las manifestaciones pulmonares son una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en los pacientes con esclerosis sistémica.

- ✚ **Fibrosis pulmonar:** Es una de las complicaciones más graves, caracterizada por la acumulación de tejido cicatricial en los pulmones. Los pacientes pueden experimentar disnea (dificultad para respirar), tos seca crónica, y fatiga. La fibrosis pulmonar puede progresar hacia la insuficiencia respiratoria si no se maneja adecuadamente.
- ✚ **Hipertensión pulmonar:** La hipertensión en las arterias pulmonares puede desarrollarse debido al daño en los vasos sanguíneos. Los síntomas incluyen dificultad para respirar, fatiga y dolor en el pecho. La hipertensión pulmonar es una causa importante de morbilidad y puede llevar a insuficiencia cardíaca derecha.

4. Manifestaciones Digestivas

La esclerosis sistémica también afecta al sistema gastrointestinal, lo que puede resultar en una serie de síntomas digestivos.

- ✚ **Reflujo gastroesofágico (ERGE):** La falta de tono muscular en el esófago debido a la fibrosis puede conducir a reflujo ácido crónico, lo que causa pirosis (ardor en el pecho), regurgitación y, en casos graves, úlceras esofágicas.
- ✚ **Disfagia:** Dificultad para tragar debido a la fibrosis del esófago.
- ✚ **Alteraciones en la motilidad intestinal:** La esclerosis sistémica puede afectar la motilidad del intestino, provocando **estreñimiento crónico** o, en algunos casos, **diarrea**.
- ✚ **Malabsorción:** La fibrosis puede afectar la absorción de nutrientes en el intestino, lo que puede llevar a deficiencias nutricionales.

5. Manifestaciones Renales

La **nefropatía esclerodérmica** es una complicación grave que puede llevar a insuficiencia renal.

- ✚ **Crisis renal esclerodérmica:** Esta es una forma rápida y grave de insuficiencia renal que se puede presentar en algunos pacientes. Se caracteriza por hipertensión grave y una rápida progresión hacia la insuficiencia renal. Se necesita tratamiento inmediato para evitar daños renales irreversibles.

6. Manifestaciones Cardíacas

El sistema cardiovascular también puede verse afectado por la esclerosis sistémica.

- ✚ **Cardiopatía:** Los pacientes con esclerosis sistémica pueden desarrollar enfermedades cardíacas debido a la fibrosis del músculo cardíaco y de las arterias coronarias. La insuficiencia cardíaca, la arritmia y la pericarditis (inflamación del saco que rodea el corazón) son posibles complicaciones.

7. Manifestaciones Neurológicas y Musculares

Aunque menos comunes, los trastornos neurológicos y musculares pueden ocurrir en la esclerosis sistémica.

- ✚ **Fatiga:** Es uno de los síntomas más comunes y debilitantes, afectando significativamente la calidad de vida del paciente.
- ✚ **Dolores musculares y debilidad:** Los pacientes pueden experimentar dolor muscular (mialgia) y debilidad, debido tanto a la fibrosis como a la inflamación muscular.
- ✚ **Problemas cognitivos:** En algunos casos, los pacientes pueden experimentar dificultades cognitivas leves, como problemas de memoria y concentración.

8. Otras Manifestaciones Comunes

- ✚ **Linfadenopatía:** Hinchazón de los ganglios linfáticos en algunos casos debido a la inflamación crónica.
- ✚ **Problemas en los ojos:** Ocasionalmente, los pacientes pueden experimentar sequedad ocular o dificultad para enfocar debido a la afectación de las glándulas lagrimales.

Síntomas Sistémicos

Además de los síntomas localizados, algunos pacientes experimentan síntomas sistémicos como:

- ✚ **Fiebre:** En fases agudas o cuando hay una inflamación significativa.
- ✚ **Pérdida de peso involuntaria:** A menudo relacionada con la afectación gastrointestinal y la malabsorción de nutrientes.
- ✚ **Dolores articulares y musculares:** Estos síntomas pueden ser difusos y afectar a varias partes del cuerpo.

Tratamiento: Farmacológico y no farmacológico

Tratamiento Farmacológico

El tratamiento farmacológico se orienta principalmente a controlar la **inflamación**, reducir la **fibrosis**, mejorar los síntomas específicos de los órganos afectados y prevenir complicaciones. Los medicamentos pueden incluir **inmunosupresores**, **antifibróticos**, **vasodilatadores**, **antiinflamatorios**, entre otros.

1. Inmunosupresores

Ciclofosfamida

- ✚ **Indicaciones:** Se utiliza principalmente para tratar la esclerosis sistémica difusa con afectación pulmonar o renal grave, como en la fibrosis pulmonar intersticial.

Dosis:

- Vía intravenosa: 500-1000 mg/m² cada 4 semanas.
- Vía oral: 2-3 mg/kg/día.

Contraindicaciones:

- Infecciones graves, insuficiencia renal o hepática grave.
- Embarazo y lactancia (teratógena).
- Hipersensibilidad a la ciclofosfamida.

Efectos secundarios: Náuseas, vómitos, mielosupresión, alopecia, cistitis hemorrágica, riesgo de leucemia a largo plazo.

Metotrexato

Indicaciones: Usado para el tratamiento de formas leves a moderadas de esclerosis sistémica, particularmente en la forma limitada. También se utiliza en el tratamiento de la piel endurecida.

Dosis:

- Inicial: 7.5-15 mg/semana, ajustando según la respuesta clínica y la tolerancia.
- Máxima: 20 mg/semana.

Contraindicaciones:

- Insuficiencia hepática, renal o hematológica grave.
- Embarazo y lactancia.
- Úlceras orales recurrentes o insuficiencia de la médula ósea.

Efectos secundarios: Mielosupresión, hepatotoxicidad, efectos gastrointestinales (náuseas, úlceras), daño renal.

Azatioprina

Indicaciones: Utilizada como tratamiento inmunosupresor para la esclerosis sistémica, especialmente en casos con afectación renal o gastrointestinal.

Dosis:

- Inicial: 1-2 mg/kg/día, ajustando según la respuesta clínica y los efectos adversos.

Contraindicaciones:

- Infecciones graves, antecedentes de neoplasias, hipersensibilidad a la azatioprina.
- Embarazo y lactancia.

Efectos secundarios: Náuseas, vómitos, leucopenia, hepatotoxicidad, aumento del riesgo de infecciones.

2. Vasodilatadores y Tratamiento de Hipertensión Pulmonar

Bosentan

Indicaciones: Para el tratamiento de la hipertensión pulmonar asociada a la esclerosis sistémica.

Dosis:

- 62.5 mg dos veces al día durante 4 semanas, luego 125 mg dos veces al día.

Contraindicaciones:

- Embarazo (teratogénico).

- Insuficiencia hepática grave.
- Hipersensibilidad al bosentan.

✚ **Efectos secundarios:** Hepatotoxicidad (requiere monitoreo), dolores de cabeza, edema, anemia.

Sildenafil

✚ **Indicaciones:** Tratamiento de la hipertensión pulmonar asociada con la esclerosis sistémica.

✚ **Dosis:**

- Inicial: 5 mg tres veces al día.
- Ajustes según la respuesta clínica, con dosis de hasta 20 mg tres veces al día.

✚ **Contraindicaciones:**

- Uso concomitante con nitratos o donadores de óxido nítrico.
- Hipersensibilidad al sildenafil.

✚ **Efectos secundarios:** Cefalea, dispepsia, enrojecimiento facial, hipotensión.

3. Fármacos para el Reflujo Gastroesofágico (ERGE)

✚ **Inhibidores de la bomba de protones (IBP) como omeprazol o pantoprazol**

✚ **Indicaciones:** Para controlar el reflujo gastroesofágico y prevenir úlceras esofágicas.

✚ **Dosis:**

- Omeprazol: 20-40 mg una vez al día.
- Pantoprazol: 40 mg una vez al día.

✚ **Contraindicaciones:**

- Hipersensibilidad a los inhibidores de la bomba de protones.
- Uso a largo plazo en pacientes con riesgo de fracturas óseas (riesgo de hipocalcemia).

✚ **Efectos secundarios:** Cefalea, diarrea, náuseas, aumento del riesgo de infecciones gastrointestinales.

4. Tratamiento de la Fibrosis Pulmonar

Nintedanib y Pirfenidona

✚ **Indicaciones:** Medicamentos antifibróticos utilizados para tratar la fibrosis pulmonar progresiva en pacientes con esclerosis sistémica.

✚ **Dosis:**

- **Pirfenidona:** 267 mg tres veces al día (con aumento gradual de la dosis).
- **Nintedanib:** 150 mg dos veces al día.

✚ **Contraindicaciones:**

- Hipersensibilidad a los fármacos.
- Insuficiencia hepática grave (para nintedanib).

✚ **Efectos secundarios:** Náuseas, diarrea, pérdida de apetito, fatiga, elevación de las enzimas hepáticas.

Tratamiento No Farmacológico

El tratamiento no farmacológico juega un papel importante en el manejo integral de la esclerosis sistémica y busca mejorar la calidad de vida, aliviar los síntomas y prevenir complicaciones.

1. Rehabilitación Física y Terapia Ocupacional

La fisioterapia y la terapia ocupacional son fundamentales para manejar la rigidez articular y la contractura muscular, que son comunes debido al endurecimiento de la piel y la afectación de los tejidos conectivos. Los objetivos incluyen:

- ✓ Mejora de la movilidad articular.
- ✓ Prevención de la atrofia muscular.
- ✓ Adaptación a las limitaciones físicas.

2. Manejo del Fenómeno de Raynaud

- ✚ **Protección contra el frío:** Es fundamental evitar la exposición al frío. El uso de guantes térmicos, ropa adecuada y otras medidas para mantener el calor pueden prevenir los episodios.
- ✚ **Biofeedback:** Algunas investigaciones sugieren que técnicas de relajación, como el biofeedback, pueden ayudar a controlar los episodios de Raynaud.

3. Manejo Nutricional

Los pacientes con esclerosis sistémica pueden tener problemas gastrointestinales que afectan la absorción de nutrientes. Es importante:

- ✓ Mantener una dieta equilibrada, rica en nutrientes.
- ✓ Uso de suplementos si hay malabsorción.
- ✓ Evaluación y tratamiento de las deficiencias nutricionales.

4. Soporte Psicológico

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica que puede afectar gravemente la calidad de vida, por lo que es importante brindar apoyo psicológico:

- ✓ Terapias de apoyo y psicoterapia.
- ✓ Grupos de apoyo para compartir experiencias.

CONCLUSIÒN

El lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica representan tres formas distintas, pero interrelacionadas, de enfermedades autoinmunes sistémicas que pueden tener un impacto profundo en la vida de quienes las padecen. A pesar de sus diferencias clínicas, todas comparten un denominador común: una respuesta inmunológica desregulada que conduce a la inflamación crónica y al daño tisular. El avance en la investigación médica ha permitido comprender mejor sus mecanismos patológicos, lo que ha dado lugar a terapias más eficaces y personalizadas. No obstante, sigue siendo fundamental fomentar la conciencia pública, capacitar a los profesionales de la salud en el reconocimiento temprano de los síntomas, y promover el acceso equitativo a los tratamientos. Un enfoque integral y humanizado puede marcar la diferencia en el pronóstico de estas enfermedades, transformando el diagnóstico en una oportunidad para vivir con mayor bienestar y dignidad.

Bibliografía

- I. 1 Abas, J. (2020). *Esclerosis sistémica: Un enfoque integral*. Editorial Medicina.

<http://file:///C:/Users/rsant/Downloads/Abbas%2010ed.pdf>

- I. Abbas, A. K., Lichtman, A. H., & Pillai, S. (2019). *Inmunología celular y molecular* (9ª ed.). Elsevier.

- II. Pardo, R., & García-Carrasco, M. (2017). *Lupus eritematoso sistémico: Diagnóstico y tratamiento*. Editorial Médica Panamericana.

- III. Tan, E. M., Cohen, A. S., Fries, J. F., Masi, A. T., McShane, D. J., Rothfield, N. F., ... & Winchester, R. J. (1982). *The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus*. *Arthritis & Rheumatism*, 25(11), 1271-1277.
<https://doi.org/10.1002/art.1780251101>

- IV. American College of Rheumatology (ACR). (1997). *Systemic lupus erythematosus: 1997 classification criteria for the classification of systemic lupus erythematosus*. *Journal of Rheumatology*, 24(10), 1682-1685.

- V. Petri, M. (2017). *Systemic lupus erythematosus: Current therapy*. *Nature Reviews Rheumatology*, 13(6), 323-332. <https://doi.org/10.1038/nrrheum.2017.64>

- VI. Gómez-Reino, J. J., & Ramos-Casals, M. (2019). *Tratado de enfermedades autoinmunes*. Editorial Médica Panamericana.

- VII. Samaniego, F. (2016). *Lupus eritematoso sistémico: Abordaje clínico y terapéutico*. Editorial Médica Panamericana.

