



Mi Universidad

Temas vistos en clase

Carlos Eduardo Villatoro Jiménez

Parcial IV

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina humana

Semestre 4-A

Comitán de Domínguez, Chiapas, a 4 de julio del 2025

Índice

Introducción	3
Urticaria	4
Anafilaxia	8
Miastenia gravis.....	12
Síndrome de Guillain-Barre	17
Vasculitis	22
Esclerosis múltiple	29
Conclusión	34
Bibliografías	35

Introducción

Este trabajo se realiza con la intención de conocer la diversidad de enfermedades que se enfrentan en medicina que, aunque aparentemente distintas en su manifestación clínica, comparten orígenes inmunológicos o neuroinmunológicos. Entre estas enfermedades se encuentran la urticaria, la anafilaxia, la miastenia gravis, el síndrome de Guillain-Barré, la vasculitis y la esclerosis múltiple. Cada una representa una expresión singular de alteraciones en los sistemas inmunológico y neurológico, provocando síntomas variados que van desde reacciones cutáneas hasta discapacidades neuromotoras severas.

En primer lugar, la urticaria, caracterizado por la aparición súbita de ronchas pruriginosas, eritematosas y elevadas sobre la superficie cutánea. Esta enfermedad puede tener múltiples causas, siendo las reacciones alérgicas, las infecciones virales, los factores autoinmunes e incluso los desencadenantes físicos algunos de los más frecuentes. En ese sentido, la anafilaxia representa una de las reacciones alérgicas más severas y potencialmente letales. Es una manifestación sistémica y aguda de hipersensibilidad mediada principalmente por inmunoglobulina E (IgE). Por otro lado, la miastenia gravis es un trastorno autoinmune caracterizado por la producción de autoanticuerpos que interfieren con la transmisión neuromuscular, ya sea bloqueando los receptores de acetilcolina o actuando contra proteínas asociadas como la tirosina quinasa músculo-específica (MuSK). En un aspecto similar, se encuentra el síndrome de Guillain-Barré (SGB), un trastorno inflamatorio desmielinizante del sistema nervioso periférico que suele desarrollarse de forma aguda tras una infección viral o bacteriana, como las producidas por *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus o el virus de Epstein-Barr. Se considera una enfermedad autoinmune postinfecciosa, donde el sistema inmune ataca por error las células de Schwann o las fibras nerviosas. Otra es la vasculitis, denominado a la inflamación de los vasos sanguíneos. Puede afectar diferentes vasos (arterias, venas o capilares) y calibre del mismo (grande, mediano o pequeño). Finalmente, está la esclerosis múltiple (EM), una condición inflamatoria crónica del sistema nervioso central que conduce a la desmielinización y daño axonal.

Urticaria

Definición

La urticaria, comúnmente conocida como ronchas o habones, es una reacción cutánea caracterizada por la aparición súbita de áreas eritematosas, elevadas y pruriginosas en la piel. Estas lesiones pueden ser de diferentes tamaños y formas, y suelen desaparecer sin dejar secuelas en un periodo de menos de 24 horas. La urticaria se produce debido a la liberación de histamina y otras sustancias químicas por parte de los mastocitos en la dermis superficial, lo que provoca vasodilatación, aumento de la permeabilidad vascular y edema localizado.

Existen varios tipos de urticaria que se clasifican según su duración, causa o mecanismo fisiopatológico, como:

- **Urticaria aguda:** dura menos de seis semanas y suele ser desencadenada por infecciones virales, alimentos, medicamentos o picaduras de insectos. Es más común en niños.
- **Urticaria crónica:** persiste más de seis semanas, con brotes que aparecen casi a diario. Puede ser idiopática (sin causa aparente) o inducible (por estímulos físicos).
- **Urticaria física:** provocada por estímulos físicos como el frío, el calor, la presión, la vibración, el ejercicio, la exposición solar (urticaria solar) o el agua (urticaria acuagénica).
- **Urticaria colinérgica:** desencadenada por el aumento de la temperatura corporal, como en el ejercicio o el estrés emocional.
- **Urticaria por contacto:** causada por el contacto directo con sustancias alergénicas como látex, alimentos o productos químicos.
- **Urticaria vasculitis:** es un tipo menos común en el cual los habones duran más de 24 horas y pueden dejar marcas, a menudo está asociada a enfermedades autoinmunes.
- **Angioedema:** aunque puede presentarse por separado, muchas veces acompaña a la urticaria. Se trata de una inflamación más profunda de la piel, que afecta particularmente párpados, labios, lengua y garganta.

Epidemiología

La urticaria es una afección dermatológica frecuente que afecta a personas de todas las edades, géneros y grupos étnicos. Se estima que hasta el 20% de la población general puede experimentar al menos un episodio de urticaria a lo largo de su vida. La urticaria aguda es mucho más común que la crónica y esta última representa solo entre el 0.5% y el 5% de los casos generales.

En niños, la urticaria aguda representa una causa frecuente de consultas médicas, especialmente en los meses de invierno y primavera, cuando las infecciones virales son más comunes. En adultos, la urticaria crónica es más prevalente en mujeres entre los 30 y 50 años. En cuanto al angioedema, este se presenta con mayor frecuencia en adultos jóvenes y puede estar asociado a reacciones alérgicas o a causas hereditarias, como el angioedema hereditario por deficiencia de C1 inhibidor.

Fisiopatología

La urticaria es el resultado de una reacción inmunológica o no inmunológica que lleva a la desgranulación de los mastocitos en la dermis. Este proceso libera mediadores inflamatorios, como la histamina, prostaglandinas, leucotrienos y triptasa, que provocan la dilatación de los vasos sanguíneos, aumento de la permeabilidad capilar y migración de células inflamatorias.

En las urticarias de origen alérgico, la reacción es mediada por inmunoglobulina IgE. Esta se une a alérgenos específicos y activa los mastocitos a través de receptores de alta afinidad, desencadenando una respuesta inmediata. Por otro lado, en la urticaria inducida por estímulos físicos o en la crónica idiopática, la desgranulación mastocitaria puede deberse a estímulos no inmunológicos o a mecanismos autoinmunes.

En el caso del angioedema, la inflamación más profunda es causada por un mecanismo similar, aunque a menudo involucra también bradicinina como mediador principal, especialmente en los casos hereditarios o inducidos por inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA).

Cuadro clínico

El signo clínico principal de la urticaria es la aparición de habones o ronchas:

- **Lesiones cutáneas:** son áreas elevadas, eritematosas, bien delimitadas, de forma redonda, oval o irregular. Su tamaño varía desde unos milímetros hasta varios centímetros.
- **Prurito intenso:** es uno de los síntomas más molestos y característicos. Puede interferir con el sueño o las actividades diarias.
- **Distribución:** las ronchas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo y suelen migrar de un sitio a otro. Cada lesión individual desaparece en menos de 24 horas.
- **Angioedema:** cuando está presente, causa hinchazón profunda, indolora, pero a veces molesta o peligrosa si afecta la vía aérea. Generalmente se localiza en párpados, labios, genitales, lengua y glotis.
- **Otros síntomas acompañantes:** en algunos casos pueden presentarse síntomas sistémicos como fiebre, malestar general, dolor abdominal, diarrea o dificultad respiratoria.
- **Duración de los episodios:** en la urticaria aguda, el episodio completo suele resolverse en pocos días. En la crónica, los brotes pueden persistir durante meses o incluso años, con aparición diaria o casi diaria de ronchas.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa fundamentalmente en la historia clínica y la exploración física. Se deben identificar posibles desencadenantes y evaluar el patrón temporal de aparición de las lesiones.

Historia clínica: se exploran antecedentes personales y familiares de alergias, exposiciones recientes (fármacos, alimentos, infecciones, viajes), uso de medicamentos, síntomas sistémicos, enfermedades autoinmunes y duración de los habones.

Exploración física: se evalúan características de las lesiones, presencia de angioedema, signos de enfermedad sistémica o signos de urticaria vasculitis (como púrpura residual).

Hemograma completo: útil para descartar infecciones o eosinofilia.

Velocidad de sedimentación globular (VSG) o proteína C reactiva (PCR): se piden si se sospecha una causa autoinmune o vasculitis.

Pruebas cutáneas de alergia: útiles en urticarias agudas relacionadas con alimentos, medicamentos o picaduras.

Determinación de IgE específica: en urticarias de probable etiología alérgica.

Función tiroidea y autoanticuerpos antitiroideos: si se sospecha urticaria autoinmune.

Pruebas provocativas físicas: en urticarias inducibles (fría, por presión, solar).

Estudio de complemento C1 inhibidor y niveles de C4: en sospecha de angioedema hereditario.

Tratamiento

El tratamiento tiene como objetivo el control de los síntomas, la identificación y eliminación de factores desencadenantes y la prevención de recurrencias. Se divide en tratamiento farmacológico y no farmacológico.

Farmacológico:

Fármaco	Vía	Dosis	Observaciones
Cetirizina	Oral	10 mg/día	Primera línea, no sedantes; aumentar dosis si refractario
Loratadina		10 mg/día	
Fexofenadina		180 mg/día	
Desloratadina		5 mg c/24 h	
Prednisona	Oral	0.5–1 mg/kg/día x 3–10 días	Solo en brotes severos
Omalizumab	SC	150–300 mg c/4 semanas	Urticaria crónica refractaria
Ciclosporina A	Oral/IV	Según guías clínicas	Casos refractarios crónicos
Alopurinol			
Terfenadina	Oral	60–120 mg	Urticaria acuagénica
Hidroxizina		25 mg 2-3 h antes	
Epinefrina	IM	0.3-0.5 mg en adultos	Urticaria asociada a anafilaxia

No farmacológico:

- Evitar desencadenantes identificables: como alimentos, fármacos, cambios bruscos de temperatura, presión sobre la piel, estrés emocional
- Uso de ropa holgada y evitar el calor excesivo
- Aplicación de compresas frías o baños fríos para aliviar el prurito
- Educación del paciente: explicar el curso natural de la enfermedad y evitar factores agravantes. En urticaria crónica, mantener un diario de síntomas puede ayudar a identificar patrones
- Control del estrés: ya que este puede agravar los brotes

Anafilaxia

Definición

La anafilaxia es una reacción alérgica sistémica, de inicio rápido y potencialmente mortal, que se produce como consecuencia de una hipersensibilidad inmunológica frente a un antígeno, generalmente inocuo para la mayoría de las personas. Se trata de una emergencia médica que requiere tratamiento inmediato, dado que puede desencadenar un compromiso respiratorio, cardiovascular y/o gastrointestinal grave, incluso conduciendo a la muerte si no se interviene a tiempo.

La anafilaxia se clasifica en varios tipos según su etiología y mecanismo fisiopatológico:

- **Anafilaxia inmunológica mediada por IgE (clásica):** Es la forma más común y es provocada por una sensibilización previa del sistema inmune a un alérgeno específico (como alimentos, medicamentos, venenos de insectos), que al ser reexpuesto desencadena la liberación masiva de mediadores por mastocitos y basófilos.
- **Anafilaxia no mediada por IgE (anafilactoide):** Aunque clínicamente indistinguible de la forma clásica, en este tipo no interviene la inmunoglobulina E. Puede ser provocada directamente por sustancias que inducen la liberación de mediadores químicos (como opiáceos, contraste yodado o fármacos anestésicos).
- **Anafilaxia idiopática:** En estos casos, no se puede identificar el desencadenante, a pesar de una evaluación exhaustiva.
- **Anafilaxia bifásica:** Se caracteriza por una recurrencia de los síntomas sin nueva exposición al alérgeno inicial, generalmente entre 1 a 72 horas después de que los síntomas iniciales se resuelven.
- **Anafilaxia inducida por ejercicio o cofactores:** Algunos casos ocurren únicamente si se combina la exposición al alérgeno con la actividad física o el uso de antiinflamatorios no esteroideos, consumo de alcohol, entre otros cofactores.

Epidemiología

La incidencia de la anafilaxia ha ido en aumento durante las últimas décadas, posiblemente como consecuencia de una mayor sensibilización alérgica en la población, mejor capacidad diagnóstica y cambios en el estilo de vida y alimentación. Se estima que entre el 0.05% y el 2% de la población general ha experimentado un episodio anafiláctico en algún momento de su vida.

La prevalencia es mayor en niños, adolescentes y adultos jóvenes, aunque puede afectar a cualquier grupo etario. Los niños suelen tener anafilaxia inducida principalmente por alimentos, mientras que en adultos son más frecuentes los casos relacionados con medicamentos o picaduras de insectos.

También se ha señalado que existe una mayor incidencia de anafilaxia en pacientes con antecedentes atópicos (como rinitis alérgica, asma o dermatitis atópica) y en aquellos con historia previa de anafilaxia, lo cual sugiere un perfil de riesgo.

Respecto a la mortalidad, aunque es baja (menos del 1% de los casos), sigue siendo preocupante por su rapidez de instauración. Las causas más frecuentes de muerte son la obstrucción de la vía aérea y el colapso cardiovascular.

Fisiopatología

El proceso fisiopatológico de la anafilaxia se inicia cuando un individuo previamente sensibilizado se expone de nuevo al alérgeno. En el caso de la anafilaxia mediada por IgE, esta inmunoglobulina específica se une a los receptores de alta afinidad (FcεRI) ubicados en la membrana de mastocitos y basófilos. Al entrar en contacto con el antígeno correspondiente, se produce una reacción cruzada que provoca la desgranulación celular inmediata.

En esta desgranulación se liberan múltiples mediadores proinflamatorios, incluyendo:

- **Histamina:** Provoca vasodilatación, aumento de la permeabilidad vascular, broncoconstricción, prurito y secreción mucosa.
- **Leucotrienos (especialmente LTC₄, LTD₄, LTE₄):** Son responsables de la broncoconstricción prolongada y el aumento de secreción mucosa.
- **Prostaglandinas (principalmente PGD₂):** Contribuyen al edema, eritema y dolor.
- **Factor activador de plaquetas (PAF):** Implicado en la hipotensión, alteraciones cardíacas y agregación plaquetaria.
- **Citocinas y quimiocinas:** Participan en la amplificación de la respuesta inmunológica.

Estos mediadores actúan sobre distintos órganos y sistemas:

- **Sistema cardiovascular:** Se produce una vasodilatación sistémica con fuga de líquido desde el espacio intravascular al intersticial, lo cual genera hipotensión, taquicardia y posible colapso circulatorio.
- **Sistema respiratorio:** La broncoconstricción, edema laríngeo y aumento de secreción mucosa pueden provocar disnea, estridor y obstrucción de la vía aérea.
- **Sistema gastrointestinal:** Contracciones musculares del tracto digestivo llevan a dolor abdominal, náuseas, vómito y diarrea.
- **Piel y mucosas:** La vasodilatación y extravasación de líquidos se manifiestan como urticaria, angioedema y prurito.

En casos graves, la anafilaxia puede evolucionar hacia un **choque anafiláctico**, caracterizado por hipotensión sostenida, hipoperfusión tisular y falla multiorgánica.

Cuadro clínico

El inicio de los síntomas de anafilaxia es súbito, por lo general entre los primeros 5 a 30 minutos tras la exposición al alérgeno, aunque en algunos casos puede presentarse hasta 1 o 2 horas después.

Los signos y síntomas más comunes incluyen:

Piel y mucosas (80-90% de los casos):

- Urticaria generalizada (ronchas, habones pruriginosos)
- Eritema
- Angioedema (hinchazón, sobre todo en labios, párpados, lengua)
- Prurito generalizado
- Enrojecimiento facial

Sistema respiratorio (70%):

- Disnea (dificultad para respirar)
- Opresión torácica
- Sibilancias (especialmente en asmáticos)
- Ronquera o voz apagada
- Estridor laríngeo
- Edema laríngeo (amenaza vital)
- Congestión nasal o rinorrea

Sistema cardiovascular (30-50%):

- Mareo o síncope
- Hipotensión (signo clave)
- Palpitaciones
- Taquicardia
- Shock anafiláctico

Sistema gastrointestinal (30-45%):

- Dolor abdominal cólico
- Náuseas y vómitos
- Diarrea
- Sensación de distensión abdominal

Diagnóstico

El diagnóstico de anafilaxia es clínico y se basa en criterios diagnósticos estandarizados, como los propuestos por la Academia Europea de Alergia e

Inmunología Clínica (EAACI) y la World Allergy Organization (WAO). Se considera anafilaxia si se cumplen uno o más de los siguientes:

1. **Inicio agudo de enfermedad (minutos a horas)** con afectación de piel/mucosas (urticaria, angioedema) y al menos uno de los siguientes:
 - Compromiso respiratorio (disnea, sibilancias, estridor)
 - Hipotensión o síntomas asociados a disfunción de órganos
2. **Dos o más de los siguientes síntomas rápidamente después de la exposición a un alérgeno sospechoso:**
 - Afectación cutánea o mucosa
 - Compromiso respiratorio
 - Hipotensión o colapso
 - Síntomas gastrointestinales persistentes
3. **Hipotensión tras exposición conocida a alérgeno:** caída de presión arterial mayor al 30% respecto a los valores basales o presión sistólica menor de 90 mmHg en adultos.

Tratamiento

El manejo de la anafilaxia debe ser inmediato y seguir un protocolo estructurado. El objetivo principal es revertir rápidamente los efectos sistémicos mediante la administración de epinefrina y soporte vital.

Farmacológico

- **Epinefrina (adrenalina):** Es el tratamiento de primera línea, sin excepción, vía intramuscular preferentemente en el vasto lateral del muslo,
- **Dosis:** Adultos: 0.3 a 0.5 mg IM cada 5 a 15 minutos, si es necesario y en niños: 0.01 mg/kg (máximo 0.3 mg) IM.
- **Antihistamínicos H1:** Difenhidramina 25-50 mg IM o IV. Alivian síntomas cutáneos, pero no sustituyen la epinefrina.
- **Antihistamínicos H2:** Ranitidina 50 mg IV puede usarse como complemento.
- **Corticoesteroides:** Metilprednisolona 1-2 mg/kg IV, previenen recurrencia bifásica, no actúan de inmediato.

No farmacológico:

- **Interrupción del alérgeno:** Suspender exposición si es posible.
- **Oxígeno suplementario:** 6-10 L/min si hay hipoxia.
- **Acceso venoso:** Para administración de líquidos y medicamentos.
- **Líquidos intravenosos:** Cristaloides en bolos de 1-2 L para hipotensión.

Miastenia gravis

Definición

La miastenia gravis es un trastorno neuromuscular crónico de origen autoinmune caracterizado por debilidad fluctuante y fatiga rápida de los músculos voluntarios del cuerpo. El término “miastenia gravis” proviene del latín y significa literalmente “debilidad muscular grave”. Esta enfermedad afecta principalmente a la unión neuromuscular, que es el sitio donde las terminaciones nerviosas liberan el neurotransmisor acetilcolina para estimular la contracción de los músculos.

La característica clínica más distintiva de la miastenia gravis es la debilidad muscular que empeora con la actividad repetitiva o sostenida y mejora con el reposo. Esta condición es causada por un defecto en la transmisión de los impulsos nerviosos a los músculos debido a la producción de autoanticuerpos dirigidos contra los receptores de acetilcolina (AChR) o contra otras proteínas esenciales de la unión neuromuscular, como la tirosina quinasa músculo-específica (MuSK) o LRP4.

Aunque en términos generales se habla de miastenia gravis como una entidad única, en la práctica clínica se reconocen varios **tipos o formas clínicas**, dependiendo de la edad de inicio, los músculos comprometidos y la presencia o ausencia de anticuerpos específicos. Los principales tipos son:

- **Miastenia gravis generalizada:** Afecta múltiples grupos musculares, incluidos los músculos faciales, de las extremidades, del cuello y del tronco. Es el tipo más frecuente.
- **Miastenia ocular:** Limitada a los músculos extraoculares, ocasionando ptosis palpebral (caída del párpado) y/o diplopía (visión doble). Aproximadamente el 15% de los pacientes permanecerán con una forma puramente ocular.
- **Miastenia neonatal transitoria:** Afecta a recién nacidos de madres con miastenia gravis. Se debe al paso transplacentario de anticuerpos anti-AChR y suele ser temporal.
- **Miastenia inducida por fármacos:** Algunos medicamentos pueden desencadenar síntomas miasténicos o empeorar la enfermedad preexistente, tales como antibióticos aminoglucósidos, beta-bloqueadores, bloqueadores neuromusculares y algunos anticonvulsivos.
- **Miastenia seronegativa:** En estos casos no se detectan anticuerpos contra el receptor de acetilcolina ni contra MuSK. Se estima que entre un 6 y 12% de los pacientes se encuadran en esta categoría.

Epidemiología

La miastenia gravis es una enfermedad considerada rara, pero su incidencia y prevalencia han aumentado en las últimas décadas, probablemente debido a una mayor concienciación diagnóstica y a mejoras en las técnicas de detección. Se

estima una prevalencia entre 100 y 200 casos por millón de habitantes, aunque algunos estudios recientes elevan esta cifra hasta los 250 casos por millón.

La incidencia anual varía entre 5 y 30 casos nuevos por millón de personas. La enfermedad puede manifestarse a cualquier edad, pero existen dos picos de aparición: el primero entre los 20 y 40 años, con predominio en mujeres, y el segundo entre los 60 y 80 años, donde predomina en hombres. Esta distribución bimodal por edad sugiere diferentes mecanismos fisiopatológicos e inmunológicos subyacentes según el grupo etario.

En cuanto al sexo, la miastenia gravis tiene una relación mujer: hombre de aproximadamente 2:1 en los casos de inicio temprano, mientras que en la presentación tardía esta relación tiende a invertirse. La forma ocular es más común en hombres mayores, mientras que la forma generalizada es más frecuente en mujeres jóvenes.

Fisiopatología

La fisiopatología de la miastenia gravis se centra en la disfunción de la unión neuromuscular, provocada por la presencia de autoanticuerpos que interfieren con la transmisión sináptica. En condiciones normales, la liberación de acetilcolina desde la terminal axónica del nervio motor se une a los receptores nicotínicos situados en la membrana postsináptica del músculo, provocando una despolarización que desencadena la contracción muscular.

En los pacientes con miastenia gravis, el sistema inmunitario produce autoanticuerpos que bloquean, modifican o destruyen los receptores de acetilcolina (AChR). Esta acción impide que la acetilcolina se una eficazmente a sus receptores, reduciendo así la eficacia de la señal nerviosa y generando debilidad muscular. Además, los autoanticuerpos pueden activar el complemento, lo que provoca daño estructural en la membrana postsináptica.

El **anticuerpo más común** en la miastenia gravis es el dirigido contra el AChR, presente en aproximadamente el 80-85% de los pacientes con formas generalizadas. En los pacientes seronegativos para anti-AChR, un 5-8% tienen anticuerpos contra la proteína MuSK, que también es esencial para la formación y mantenimiento de la unión neuromuscular.

La disfunción inmunológica que da lugar a la producción de estos autoanticuerpos está, en muchos casos, relacionada con alteraciones del timo. Entre el 60 y el 70% de los pacientes presentan hiperplasia tímica, y en un 10-15% se identifica un timoma. El timo parece desempeñar un papel central en la ruptura de la tolerancia inmunológica hacia los componentes de la unión neuromuscular.

Cuadro clínico

El cuadro clínico de la miastenia gravis se caracteriza principalmente por debilidad muscular fluctuante y fatigabilidad, que empeora con la actividad y mejora con el reposo. La presentación clínica es altamente variable y depende de los grupos musculares afectados. Los síntomas pueden aparecer de forma súbita o progresiva, y en algunos casos, los signos iniciales son sutiles y pueden confundirse con otras patologías neurológicas.

Los síntomas más comunes incluyen:

- **Ptosia palpebral (caída del párpado superior):** Es uno de los primeros signos en más del 50% de los pacientes, afectando uno o ambos párpados. Aumenta a lo largo del día o tras esfuerzo visual prolongado.
- **Diplopía (visión doble):** Ocurre por debilidad de los músculos extraoculares, que se presentan asimétricamente, lo que causa desalineación de los ojos. La diplopía también fluctúa, siendo peor al final del día o con la fatiga visual.
- **Debilidad facial y orofaríngea:** La debilidad de los músculos faciales puede provocar una mímica facial aplanada, dificultad para sonreír o cerrar los ojos. El compromiso orofaríngeo se manifiesta con disartria (dificultad para articular palabras), disfagia (dificultad para tragar, especialmente líquidos), y en algunos casos, regurgitación nasal de alimentos.
- **Debilidad en miembros:** Generalmente es proximal (cintura escapular y pélvica), aunque puede afectar cualquier grupo muscular. Suele ser simétrica y empeora con la actividad física. El paciente puede referir dificultad para subir escaleras, levantar objetos o mantener los brazos extendidos.
- **Debilidad de los músculos del cuello y respiratorios:** En algunos casos se manifiesta como dificultad para mantener la cabeza erguida (“síndrome de cabeza caída”). Cuando se afectan los músculos respiratorios, puede desencadenarse una **crisis miasténica**, que es una emergencia médica potencialmente mortal.
- **Crisis miasténica:** Se define como un episodio agudo de debilidad muscular grave que compromete la respiración y requiere ventilación mecánica. Generalmente es precipitada por infecciones, cirugía, embarazo, medicamentos o suspensión brusca del tratamiento.

Diagnóstico

El diagnóstico de la miastenia gravis se basa en una combinación de historia clínica detallada, examen físico, pruebas serológicas, estudios electrofisiológicos y estudios de imagen. Dado que los síntomas pueden ser sutiles y fluctuantes, un alto índice de sospecha clínica es esencial.

Historia clínica y exploración física

- Identificación de síntomas típicos como ptosis, diplopía, debilidad muscular fluctuante y fatigabilidad con el esfuerzo.

- Signos clásicos como el “signo del párpado de Cogan” (elevación breve del párpado tras mirar hacia abajo) y la debilidad que empeora tras actividad repetida.

Pruebas serológicas

- **Anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (AChR):** Positivos en el 80-85% de los casos generalizados y en 50-60% de las formas oculares. Su presencia es altamente específica.
- **Anticuerpos anti-MuSK:** Se detectan en 5-8% de los casos seronegativos para anti-AChR, más comunes en mujeres jóvenes y asociados a síntomas bulbares más graves.
- **Anticuerpos anti-LRP4:** Presentes en un pequeño subgrupo de pacientes. Su utilidad diagnóstica aún está en investigación.
- En un 6-12% de los casos, no se detectan autoanticuerpos (miastenia seronegativa).

Estudios electrofisiológicos

- **Electromiografía de fibra única (EMG):** Es la prueba más sensible (>90%), detecta el “jitter” (variabilidad en el tiempo de activación de fibras musculares vecinas).
- **Estimulación repetitiva de nervios:** Muestra una disminución progresiva del potencial de acción muscular compuesto con la estimulación repetitiva, típica de un defecto postsináptico.

Imagenología

- **Tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) de tórax:** Indicada para evaluar la presencia de timoma o hiperplasia tímica. El hallazgo de un timoma requiere tratamiento quirúrgico incluso si es asintomático.

Tratamiento

El tratamiento de la miastenia gravis es multidisciplinario y debe adaptarse a las características clínicas del paciente.

Farmacológico:

Inhibidores de la acetilcolinesterasa

- **Fármaco principal:** Piridostigmina (Mestinon).
- **Mecanismo de acción:** Inhibe la degradación de la acetilcolina, aumentando su disponibilidad en la unión neuromuscular.

- **Dosis y vía:** Oral, 30-60 mg cada 4-6 horas (máximo: 600 mg/día). En casos graves, puede usarse intravenosa.
- **Efectos adversos:** Náuseas, calambres abdominales, diarrea, sialorrea, bradicardia.

Corticosteroides

- **Fármaco común:** Prednisona.
- **Dosis inicial:** 5-10 mg/día, aumentando gradualmente hasta alcanzar 1-1.5 mg/kg/día, seguido de descenso progresivo.
- Útil en pacientes con síntomas generalizados o con respuesta insuficiente a piridostigmina.

Inmunosupresores

- **Azatioprina:** 2-3 mg/kg/día vía oral. Efecto lento, requiere seguimiento por toxicidad hepática y medular.
- **Micofenolato mofetilo:** 1-1.5 g/día en 2 dosis. Alternativa con menos efectos adversos que la azatioprina.
- **Ciclosporina y tacrolimus:** Utilizados en casos refractarios.

No farmacológico

Timectomía

- Indicada en presencia de timoma (incluso si asintomático).
- También considerada en menores de 60 años con miastenia generalizada sin timoma, según estudios (como el ensayo MGTX) que muestran beneficio inmunológico a largo plazo.

Medidas generales

- Evitar fármacos que agravan la miastenia (aminoglucósidos, bloqueadores neuromusculares, beta bloqueadores, etc.).
- Tratar infecciones de forma precoz.
- Fisioterapia respiratoria y motora en pacientes con debilidad severa.
- Educación del paciente sobre síntomas de alarma y prevención de crisis.

Soporte respiratorio

- En crisis miasténicas, el soporte ventilatorio invasivo (intubación) o no invasivo puede ser necesario hasta controlar la exacerbación.

Síndrome de Guillain-Barré (SGB)

Definición

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía inflamatoria aguda de origen autoinmune que afecta principalmente al sistema nervioso periférico. Se caracteriza por una rápida aparición de debilidad muscular simétrica, pérdida de reflejos tendinosos profundos y por casos de parálisis flácida ascendente. En términos generales, este síndrome representa una urgencia neurológica que puede evolucionar rápidamente hacia una parálisis generalizada, incluso comprometiendo músculos respiratorios y bulbares, lo que pone en riesgo la vida del paciente.

El síndrome se origina cuando el sistema inmunológico del individuo comienza a atacar por error los nervios periféricos, particularmente la mielina que recubre las fibras nerviosas o, en algunos subtipos, los propios axones. La agresión inmunitaria puede ser desencadenada por una infección previa, especialmente por virus o bacterias como *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, Epstein-Barr o virus de la influenza, lo que sugiere un fenómeno de mimetismo molecular.

Existen diferentes variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barré, las cuales se han identificado de acuerdo con la distribución anatómica de las lesiones y el tipo de estructura afectada (mielina o axón). Las principales formas reconocidas son:

- **Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP):** Es la forma más común en América y Europa. Se caracteriza por daño inflamatorio de la mielina. Los pacientes presentan parálisis flácida ascendente y pérdida de reflejos.
- **Neuropatía axonal motora aguda (AMAN):** Predomina en Asia y Latinoamérica. Se caracteriza por afectación axonal sin compromiso sensitivo significativo. Tiende a tener un inicio más rápido y mayor severidad.
- **Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN):** Es similar a AMAN, pero incluye también síntomas sensitivos severos. Tiene una evolución clínica más prolongada y peor pronóstico funcional.
- **Síndrome de Miller Fisher:** Es una variante rara que se presenta con la tríada de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, sin debilidad muscular significativa. Se asocia a anticuerpos anti-GQ1b.
- **Variantes craneales y focales:** Incluyen presentaciones localizadas como la bifacial debilidad con parestesias, faringo-cervico-braquial o parálisis aislada de nervios craneales.

Epidemiología

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad rara pero potencialmente grave. Se estima que su incidencia global es de aproximadamente 1 a 2 casos por cada 100,000 personas al año. No obstante, esta incidencia puede aumentar en ciertos contextos epidémicos, como durante brotes de infecciones virales, especialmente con Zika, dengue o influenza.

Afecta por igual a personas de todas las edades, pero se observa una mayor frecuencia en adultos mayores y en el sexo masculino. Diversos estudios epidemiológicos han mostrado una relación de género con una proporción aproximada de 1.5 a 2 hombres por cada mujer afectada.

Entre los factores de riesgo más comunes para desarrollar el síndrome se encuentran:

- Infecciones gastrointestinales o respiratorias recientes, especialmente por *Campylobacter jejuni* (relacionada con hasta el 40% de los casos)
- Infecciones virales previas (citomegalovirus, Epstein-Barr, VIH, virus de la influenza)
- Inmunizaciones (aunque el riesgo es extremadamente bajo)
- Cirugías o traumatismos recientes
- Coinfecciones emergentes como el virus Zika, que se ha relacionado con un aumento en los casos de Guillain-Barré en regiones afectadas por brotes

En países en vías de desarrollo, la carga de la enfermedad puede ser subestimada debido a deficiencias en el diagnóstico, acceso limitado a servicios de neurología y escasa notificación de los casos. Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), el Guillain-Barré es la principal causa de parálisis flácida aguda posterradicación de la poliomielitis.

Fisiopatología

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad autoinmune, en la que el sistema inmunitario ataca por error componentes del sistema nervioso periférico. Este ataque puede dirigirse contra la mielina (capa protectora que recubre los nervios) o contra los axones (parte interna de las fibras nerviosas), dependiendo de la variante del síndrome.

Uno de los mecanismos patogénicos más aceptados es el **mimetismo molecular**. Este proceso se produce cuando las células del sistema inmune, al combatir una infección, identifican estructuras antigénicas del agente patógeno que son similares a componentes de las células del sistema nervioso, como los gangliósidos GM1, GD1a o GQ1b. Esta similitud molecular induce una reacción cruzada, provocando

que anticuerpos y linfocitos T ataquen tanto al microorganismo como al sistema nervioso del hospedero.

En la forma desmielinizante (AIDP), el daño se concentra en la mielina de los nervios periféricos. Se produce infiltración por linfocitos T y macrófagos, que fagocitan la mielina y causan bloqueo en la conducción nerviosa.

En las variantes axonales (AMAN y AMSAN), los anticuerpos atacan directamente los axones motores o sensitivo-motores, generando daño más severo y una recuperación más lenta, ya que el axón debe regenerarse completamente.

El proceso inflamatorio puede extenderse hacia las raíces nerviosas, ganglios espinales y nervios craneales. En casos graves, se comprometen los nervios frénicos, vagal y bulbares, afectando la respiración, la deglución y el ritmo cardiaco.

La recuperación depende de la regeneración de la mielina o de los axones dañados, proceso que puede tomar semanas o meses, y que a veces no es completo.

Cuadro clínico

El inicio del síndrome de Guillain-Barré suele ser agudo o subagudo, con una progresión rápida de los síntomas a lo largo de días o semanas. En la mayoría de los casos, los primeros síntomas incluyen:

- **Parestesias o sensaciones anormales** en pies y manos (hormigueo, adormecimiento).
- **Debilidad muscular progresiva**, usualmente simétrica y ascendente, que comienza en miembros inferiores y asciende hacia el tronco y extremidades superiores.
- **Arreflexia o hiporreflexia**, es decir, disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos profundos.
- **Dolor muscular o radicular**, descrito como una sensación profunda o quemante en la espalda, caderas o piernas.

Conforme avanza la enfermedad, pueden aparecer los siguientes signos:

- **Parálisis flácida ascendente**, que puede comprometer músculos de la respiración (requiriendo ventilación mecánica en hasta el 30% de los casos graves)
- **Debilidad facial bilateral** (parálisis de nervios craneales)
- **Disfagia, disartria y alteraciones del tono de voz** (por afectación de músculos bulbares)
- **Ataxia y alteración de la coordinación motora**, especialmente en la variante de Miller Fisher

- **Trastornos autonómicos**, presentes en hasta el 70% de los pacientes, como:
 - Taquicardia o bradicardia
 - Hipotensión o hipertensión paroxística
 - Alteraciones sudomotoras
 - Retención urinaria o íleo paralítico

La evolución clínica incluye tres fases principales:

1. **Fase de progresión o extensión (1 a 4 semanas):** Aumento progresivo de debilidad hasta alcanzar un nadir
2. **Fase de meseta (dura días a semanas):** Estabilización del cuadro neurológico
3. **Fase de recuperación (semanas a meses):** Regeneración axonal o remielinización y mejoría clínica

Diagnostico

El diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré es fundamentalmente clínico, apoyado en estudios complementarios para confirmar la sospecha, excluir otras causas y clasificar la variante específica.

- Debilidad muscular simétrica de evolución subaguda
- Arreflexia o hiporreflexia
- Progresión rápida del déficit en menos de 4 semanas
- Historia de infección previa (gastrointestinal o respiratoria)

Estudios diagnósticos:

- **Punción lumbar (análisis de líquido cefalorraquídeo):** *Hallazgo característico:* Disociación albúmico-citológica. Aumento de proteínas (>45 mg/dL) con celularidad normal (<10 células/mm³).
- **Electromiografía (EMG) y estudios de conducción nerviosa:** Identifican si la afectación es desmielinizante o axonal.
 - En AIDP se observa disminución de la velocidad de conducción, bloqueo de conducción y prolongación de latencias.
 - En AMAN o AMSAN se evidencian disminución de amplitudes de los potenciales de acción.

- **Pruebas serológicas o inmunológicas:**
 - Detección de anticuerpos antigangliósidos (anti-GM1, anti-GQ1b) en algunas variantes.

Tratamiento

Farmacológico:

Tratamiento	Vía de administración	Dosis y duración	Observaciones clínicas
Inmunoglobulina intravenosa (IVIG)	Intravenosa	0.4 g/kg/día por 5 días consecutivos (total 2 g/kg)	Primera línea. Inicia en los primeros 7-14 días. Bien tolerada, segura y eficaz.
Plasmaféresis	Procedimiento extracorpóreo	4-6 sesiones en 8-10 días	Alternativa a IVIG. Útil en formas graves. Elimina anticuerpos circulantes y mediadores.
Heparina de bajo peso molecular	Subcutánea	Ej.: Enoxaparina 40 mg/día (profilaxis)	Prevención de tromboembolia venosa en pacientes inmovilizados.
Analgésicos (paracetamol)	Oral o intravenosa	Paracetamol 500-1000 mg cada 6-8 h	Manejo del dolor neuropático o musculoesquelético.
Gabapentina / Pregabalina	Oral	Gabapentina: 300-900 mg/día / Pregabalina: 75-150 mg/día	Para el manejo del dolor neuropático persistente.

No se recomienda el uso de corticoesteroides como tratamiento estándar, ya que no se ha demostrado eficacia en la mayoría de las variantes.

No farmacológico:

- **Soporte ventilatorio:** Oxigenoterapia o ventilación mecánica invasiva en caso de insuficiencia respiratoria
- **Prevención de complicaciones:** Profilaxis de tromboembolia con heparinas de bajo peso molecular, cuidado de la piel, prevención de infecciones urinarias y neumonías nosocomiales
- **Rehabilitación física temprana:** Terapia física y ocupacional progresiva para evitar contracturas y mejorar la funcionalidad
- **Apoyo psicológico y emocional:** Dado el impacto psicológico de la parálisis súbita, es vital un abordaje integral

Vasculitis

Definición

La vasculitis es un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede conducir a un engrosamiento de sus paredes, estrechamiento, debilitamiento e incluso ruptura. Esta inflamación puede comprometer tanto a arterias, arteriolas, venas, vénulas como a capilares, afectando la irrigación de múltiples órganos y tejidos.

La inflamación vascular puede causar isquemia o necrosis tisular, dependiendo de la gravedad y localización del proceso inflamatorio. Aunque el origen puede ser idiopático, en muchas ocasiones la vasculitis está relacionada con enfermedades autoinmunes, infecciones, exposición a fármacos, neoplasias o como parte de síndromes paraneoplásicos.

Clasificación de la Vasculitis

La clasificación se realiza de acuerdo con el calibre de los vasos afectados:

1. Vasculitis de vasos grandes
Afecta arterias de gran calibre como la aorta y sus ramas principales. Incluye:
 - Arteritis de células gigantes (temporal): Predomina en adultos mayores y puede causar cefalea, pérdida de visión y dolor mandibular
 - Arteritis de Takayasu: Más frecuente en mujeres jóvenes, que afecta el arco aórtico y sus ramas
2. Vasculitis de vasos medianos
Afecta arterias de tamaño medio y puede ocasionar aneurismas o infartos en órganos:
 - Poliarteritis nodosa (PAN): Asociada a hepatitis B en algunos casos
 - Enfermedad de Kawasaki: Predomina en niños; puede afectar arterias coronarias
3. Vasculitis de vasos pequeños
Involucra a los capilares, arteriolas y vénulas. Se subdividen en:

ANCAS positivas (Asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos):

- Granulomatosis con poliangeítis (GPA, antes Wegener)
- Poliangeítis microscópica (MPA)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA, antes síndrome de Churg-Strauss)

ANCAS negativas:

- Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch-Schönlein)

- Crioglobulinemia mixta
- Vasculitis urticarial hipocomplementémica

4. Vasculitis secundaria

Ocurre como manifestación de otras enfermedades:

- Lupus eritematoso sistémico
- Artritis reumatoide
- Síndrome de Sjögren
- Infecciones (hepatitis B y C, VIH)
- Neoplasias
- Medicamentos

Epidemiología

La vasculitis es considerada una enfermedad rara, pero con impacto significativo en la morbimortalidad si no se diagnostica y trata adecuadamente

Vasculitis de vasos grandes:

Arteritis de células gigantes: Es la forma más frecuente de vasculitis en adultos mayores. Su prevalencia es mayor en personas de origen escandinavo o del norte de Europa. Afecta a 15–30 personas por cada 100,000 mayores de 50 años, con un pico entre los 70 y 80 años. Predomina en mujeres (2–3 veces más que en hombres)

Arteritis de Takayasu: Mucho menos común. Su prevalencia se estima en 1–3 casos por millón, con mayor frecuencia en mujeres jóvenes

Vasculitis de vasos medianos:

Poliarteritis nodosa: Tiene una incidencia aproximada de 2–9 casos por millón de habitantes. Puede aparecer en cualquier grupo etario, pero es más común en adultos entre 40 y 60 años

Kawasaki: Es la vasculitis más frecuente en la infancia, especialmente en menores de 5 años. Tiene alta incidencia en Japón (200–300 por cada 100,000 niños) y menor en Europa y América (8–25 por 100,000)

Vasculitis de vasos pequeños:

Granulomatosis con poliangeítis (GPA): Se presenta con una incidencia de 10–20 por millón, más común en hombres adultos entre 40 y 60 años

Vasculitis por IgA (Henoch-Schönlein): Es más frecuente en niños, con incidencia de 10–20 casos por cada 100,000. Su curso suele ser benigno

Vasculitis crioglobulinémica: Se relaciona con hepatitis C, con mayor prevalencia en áreas endémicas del virus

Factores de riesgo generales

- Edad avanzada (especialmente >50 años en arteritis de células gigantes)
- Sexo femenino (predominio en algunas formas como Takayasu)
- Infecciones virales (hepatitis B y C, VIH)
- Enfermedades autoinmunes previas
- Uso de ciertos medicamentos o exposición a drogas ilícitas

Fisiopatología

La fisiopatología es compleja y multifactorial. Aunque varía según el tipo específico de vasculitis, todas comparten un evento central: la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, lo que desencadena una serie de consecuencias funcionales y estructurales.

En términos generales, la vasculitis implica una respuesta inmunitaria anormal, que puede activarse por estímulos internos (autoinmunidad) o externos (infecciones, medicamentos, tóxicos). La activación inmunológica conduce al daño del endotelio vascular, infiltración celular, depósito de complejos inmunes o autoanticuerpos y liberación de citocinas proinflamatorias.

Mecanismos inmunológicos involucrados

a) Vasculitis mediada por inmunocomplejos

- En estas formas de vasculitis (como la púrpura de Henoch-Schönlein o la crioglobulinemia mixta), los complejos antígeno-anticuerpo se depositan en las paredes vasculares. Este depósito activa el complemento (vía clásica o alternativa), lo que recluta neutrófilos y macrófagos, provocando inflamación y daño endotelial

b) Vasculitis mediada por anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)

- En enfermedades como la granulomatosis con poliangeítis (GPA) y la poliangeítis microscópica (MPA), el sistema inmunológico produce ANCA, que se dirigen contra proteínas del citoplasma de neutrófilos, como la proteinasa 3 (PR3) y la mieloperoxidasa (MPO). Estos anticuerpos activan a los neutrófilos, provocando su adhesión al endotelio, desgranulación y liberación de enzimas líticas y radicales libres, lo que genera necrosis vascular

c) Vasculitis granulomatosa

- En entidades como la GPA o la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA), se forman granulomas necrosantes, estructuras compuestas por células inflamatorias (macrófagos, células gigantes multinucleadas, linfocitos) que rodean focos de necrosis. Estas lesiones granulomatosas son destructivas y pueden obstruir la luz de los vasos

d) Vasculitis inducida por mecanismos celulares

- En algunos casos, los linfocitos T citotóxicos se infiltran en la pared vascular y provocan daño directo. Este mecanismo es más evidente en vasculitis urticarial o en la poliarteritis nodosa

e) Rol del endotelio y citoquinas

- La activación endotelial secundaria a las agresiones inmunes provoca la expresión de moléculas de adhesión (VCAM-1, ICAM-1), quimiocinas (IL-8) y citoquinas proinflamatorias (TNF- α , IL-1, IL-6), amplificando la respuesta inflamatoria y promoviendo el reclutamiento de leucocitos. Esta respuesta exacerbada puede conducir a trombosis, necrosis fibrinoide y pérdida de la función vascular

Consecuencias del daño vascular

- **Isquemia tisular:** Por estrechamiento o oclusión del vaso afectado
- **Infartos:** En órganos como riñón, corazón, cerebro, intestino
- **Aneurismas:** En la PAN o Kawasaki, debido al debilitamiento de la pared vascular
- **Ruptura de vasos:** Con riesgo de hemorragia interna o externa
- **Disfunción multiorgánica:** Cuando varios órganos son afectados

Cuadro Clínico

Es sumamente variable, dependiendo del tipo, el calibre de los vasos afectados y los órganos comprometidos. Puede presentarse desde una enfermedad sistémica grave hasta manifestaciones cutáneas leves. Generalmente, se acompaña de síntomas constitucionales (fiebre, astenia, pérdida de peso) y signos específicos del órgano afectado

Síntomas constitucionales comunes

- Fiebre persistente, sin causa aparente
- Cansancio extremo
- Malestar general
- Pérdida de peso no intencionada
- Sudoración nocturna

Manifestaciones por tipo de vaso afectado

Vasculitis de grandes vasos

- Claudicación de extremidades superiores (dolor muscular al uso)
- Soplos vasculares en cuello o abdomen
- Disminución o ausencia de pulsos periféricos
- Asimetría de presión arterial
- Cefalea intensa, especialmente temporal

- Alteración visual (visión borrosa, pérdida súbita de visión)
- Dolor mandibular al masticar

Vasculitis de vasos medianos

- Dolor abdominal postprandial (isquemia mesentérica)
- Hipertensión secundaria (por isquemia renal)
- Infartos viscerales (riñón, testículos)
- Rash cutáneo reticulado (livedo reticularis)
- Neuropatía periférica asimétrica

Vasculitis de vasos pequeños

- Lesiones cutáneas: petequias, púrpura palpable, úlceras, urticaria crónica
- Glomerulonefritis (hematuria, proteinuria, hipertensión, edema)
- Hemorragias alveolares (disnea, hemoptisis, infiltrados pulmonares)
- Sinusitis crónica, otitis media, epistaxis (GPA)
- Asma bronquial y eosinofilia periférica (EGPA)
- Artralgias o artritis migratorias
- Dolor en músculos o nervios periféricos (mononeuritis múltiple)

Afectación por órgano/sistema

- **Piel:** Púrpura palpable, necrosis, úlceras, livedo reticularis, nódulos
- **Riñones:** Hematuria, proteinuria, insuficiencia renal aguda o crónica
- **Pulmones:** Tos, disnea, hemoptisis, infiltrados alveolares
- **Sistema nervioso:** Mononeuropatía múltiple, cefaleas, convulsiones, accidentes cerebrovasculares
- **Tracto gastrointestinal:** Dolor abdominal, náuseas, vómito, hemorragias digestivas
- **Corazón:** Pericarditis, miocarditis, isquemia coronaria
- **Ojos:** Uveítis, escleritis, visión borrosa, amaurosis fugaz

Diagnóstico

Puede ser un desafío debido a la heterogeneidad clínica y la similitud con otras enfermedades infecciosas, neoplásicas o autoinmunes. Es indispensable una evaluación clínica minuciosa, estudios de laboratorio, técnicas de imagen, y en muchos casos, biopsia de tejido afectado

Evaluación clínica inicial

- Historia clínica detallada, enfocándose en síntomas constitucionales y signos específicos por órgano
- Exploración física completa, en busca de lesiones cutáneas, auscultación de soplos, palpación de pulsos, signos neurológicos o viscerales

Pruebas de laboratorio

- **Velocidad de eritrosedimentación (VSG):** Elevada en la mayoría de vasculitis activas
- **Proteína C reactiva (PCR):** Indicador sensible de inflamación sistémica
- **Hemograma:** Puede mostrar anemia normocítica, leucocitosis o eosinofilia (en EGPA)
- **Función renal:** Creatinina elevada, urea elevada si hay glomerulonefritis
- **ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos)**
- **c-ANCA (PR3-ANCA):** Altamente específico para GPA
- **p-ANCA (MPO-ANCA):** Más común en MPA y EGPA
- **Anticuerpos antinucleares (ANA):** Positivos si hay vasculitis secundaria a lupus
- **Factor reumatoide y anti-CCP:** En vasculitis asociada a artritis reumatoide
- **Crioglobulinas:** En vasculitis por crioglobulinemia
- **IgA sérica:** Elevada en púrpura de Henoch-Schönlein
- **Complemento sérico (C3, C4):** Disminuido en vasculitis por inmunocomplejos
- **Análisis de orina:** Hematuria microscópica o macroscópica, proteinuria, cilindros hemáticos, indicativos de glomerulonefritis activa en vasculitis de pequeños vasos

Imagen

- **Radiografía de tórax:** Infiltrados difusos, nódulos pulmonares o cavitaciones (GPA)
- **Tomografía computarizada (TAC):** Valiosa para evaluar pulmones, senos paranasales, intestino
- **Resonancia magnética (RM):** Útil en sistema nervioso central
- **Angiografía por TAC o RM:** En arteritis de Takayasu o PAN, para visualizar aneurismas o estenosis
- **PET-CT (Tomografía por emisión de positrones):** Identifica áreas activas de inflamación en vasculitis de grandes vasos

Biopsia de tejido afectado: Es el estándar de oro para confirmar el diagnóstico de vasculitis

- **Biopsia de piel:** En púrpura palpable o úlceras. Muestra vasculitis leucocitoclástica
- **Biopsia renal:** En casos con glomerulonefritis. Muestra necrosis segmentaria, semilunas y depósito de inmunoglobulinas o ANCA
- **Biopsia de arteria temporal:** En sospecha de arteritis de células gigantes. Muestra infiltrado inflamatorio con células gigantes multinucleadas

- **Biopsia pulmonar o sinusal:** En GPA o EGPA. Puede mostrar granulomas necrosantes o eosinofilia

Tratamiento

El tratamiento depende del tipo específico, la gravedad del compromiso orgánico y si se trata de una forma primaria o secundaria

Farmacológico

a) Corticoesteroides: Son el pilar del tratamiento inicial de la mayoría de las vasculitis.

- **Prednisona (oral):** Dosis inicial: 1 mg/kg/día (máximo 60–80 mg/día). Se mantiene por varias semanas, con disminución gradual según evolución
- **Metilprednisolona (IV):** Dosis: 500–1000 mg/día por 3 días

b) Inmunosupresores: Indicados en formas graves, refractarias o para evitar la toxicidad esteroidea prolongada.

- **Ciclofosfamida:** Dosis: 1.5–2 mg/kg/día oral o 0.5–0.75 g/m² IV mensual
- **Azatioprina:** Dosis: 1–2 mg/kg/día. Mantenimiento tras remisión
- **Metotrexato:** Dosis: 15–25 mg/semana, vía oral o subcutánea
- **Micofenolato mofetilo:** Alternativa en vasculitis renales o resistencia a otros fármacos. Dosis: 2–3 g/día, vía oral

Tratamiento de vasculitis secundaria:

En caso de hepatitis B o C, se agregan antivirales como entecavir, tenofovir o sofosbuvir

No Farmacológico

- **Reposo:** durante fase aguda o crisis
- **Dieta balanceada:** rica en proteínas, baja en sal y azúcares; importante si hay corticoterapia
- **Control de infecciones:** Vacunación previa a inmunosupresores (neumococo, influenza, hepatitis)
- **Evitar el tabaco y alcohol:** Prevención de complicaciones vasculares
- **Monitoreo regular:** Pruebas de función renal, hepática, biomarcadores inflamatorios
- **Atención psicológica:** Apoyo emocional ante enfermedades crónicas
- **Fisioterapia:** En casos de neuropatía periférica o debilidad muscular
- **Control de comorbilidades:** Diabetes, hipertensión, dislipidemias
- **Educación del paciente:** Sobre signos de recaída, efectos adversos de medicamentos, adherencia

Esclerosis Múltiple (EM)

Definición

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurológica crónica, inflamatoria, desmielinizante y degenerativa que afecta al sistema nervioso central (SNC), compuesto por el cerebro y la médula espinal. Se caracteriza por la aparición de lesiones desmielinizantes cuando ocurre un daño en la mielina, que interrumpen la comunicación normal entre el cerebro y el resto del cuerpo (cubierta protectora que rodea las neuronas), lo provoca que las células del sistema inmune del cuerpo humano ataquen al sistema nervioso central, lo que puede generar una amplia variedad de síntomas. Esta caracteriza por su anatomía patológica, consistente en la aparición de lesiones focales, múltiples y distribuidas en la sustancia blanca de todo el sistema nervioso central.

Existen varios tipos de esclerosis múltiple entre ellas está la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR), esclerosis múltiple secundaria progresiva (EMSP) y esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP), definidas de acuerdo a la aparición y evolución de sus síntomas.

Epidemiología

La EM es una de las principales causas de discapacidad neurológica en adultos jóvenes. A nivel mundial, se estima que más de 1.8 millones de personas padecen esta enfermedad. Puede afectar a individuos de todas las edades, es más común en adultos jóvenes y en mujeres de entre 20 a 40 años, aunque también puede aparecer en la adolescencia o después de los 50 años. Tiene una proporción aproximada de tres mujeres por cada hombre afectado, lo cual los confiere un alto riesgos de discapacidad en una etapa de la vida altamente productiva. En México, la prevalencia varía según la región, estimándose entre 5 y 18 casos por cada 100,000 habitantes. Esta variabilidad sugiere la influencia de factores genéticos y ambientales en la distribución de la enfermedad.

Es menos común en poblaciones con ascendencia africana o indígena, lo que sugiere que ciertos factores genéticos pueden conferir algún grado de protección.

Las características epidemiológicas varían de acuerdo al tipo de EM, en el caso de EMRR, la más frecuente hasta en un 85%, afecta con mayor frecuencia a mujeres (3:1 M:H) de 20 a 35 años de edad; en tanto que la EMPP afecta más a hombres después de los 40 años.

Fisiopatología

La causa exacta de la esclerosis múltiple sigue siendo desconocida, pero se considera que influyen factores genéticos y ambientales que desencadenan una respuesta autoinmune anormal. Los factores genéticos incluyen ser portadores del alelo HLA-DRB1*15:01 (del complejo mayor de histocompatibilidad clase II) que incrementa tres veces el riesgo de padecer EM y los ambientales son: el gradiente altitudinal, bajo índice de radiación UV, déficit de vitamina D, infección por virus de Epstein Barr en la adolescencia, tabaquismo o exposición al humo de cigarro, obesidad en la adolescencia y migrar a regiones de alta prevalencia antes de los 15 años.

En cuanto a su fisiopatología, en la esclerosis múltiple es una enfermedad autoinmune en la que el sistema inmunitario ataca la mielina, la sustancia que recubre y protege las fibras nerviosas en el SNC. Este ataque produce citocinas proinflamatorias, que favorecen la inflamación y daño en la mielina y en las propias fibras nerviosas, formando cicatrices en áreas dañadas o esclerosis que interrumpen la transmisión normal de los impulsos nerviosos.

Cuadro clínico

La esclerosis múltiple presenta un cuadro clínico altamente variable, tanto en el tipo de síntomas como en su intensidad, duración, frecuencia y evolución. Esta variabilidad se debe a que las lesiones desmielinizantes pueden afectar múltiples áreas del sistema nervioso central (cerebro, tronco encefálico, cerebelo, médula espinal y nervios ópticos). La forma de presentación dependerá de la localización de las lesiones, el subtipo de la enfermedad y su curso clínico.

Alteraciones visuales:

- Neuritis óptica
- Dolor ocular

- Disminución visual
- Visión borrosa
- Discromatopsia
- Nistagmo
- Diplopía (visión doble)

Alteraciones sensoriales:

- Hormigueo o adormecimiento
- Disminución de la sensibilidad al tacto o al dolor
- Sensaciones anormales o dolorosas ante estímulos que no duelen.
- Dolor neuropático: Quemante o punzante
- Signo de Lhermitte: Sensación de descarga eléctrica que baja por la columna al flexionar el cuello

Síntomas motores:

- Debilidad muscular
- Paresias o parálisis parcial
- Rigidez muscular
- Signo de Babinski
- Fatigabilidad rápida

Síntomas cerebelosos:

- Incoordinación de movimientos
- Temblor intencional
- Dismetría
- Disartria

Disfunción sexual:

- Disminución de la libido
- Disfunción eréctil en hombres
- Anorgasmia o sequedad vaginal en mujeres

Síntomas cognitivos:

- Dificultades en la atención, concentración y memoria reciente
- Lentitud en el procesamiento de la información

Síntomas psiquiátricos:

- Depresión
- Ansiedad
- Irritabilidad
- Labilidad emocional
- Insomnio
- Somnolencia diurna excesiva

Evolución de los síntomas:

- EM recurrente-remitente (EMRR): forma más común, caracterizada por síntomas que aparecen como “brotes”, duran días o semanas, y luego remiten parcial o totalmente
- EM secundaria progresiva (EMSP): después de vivir con EMRR durante un largo periodo de tiempo, las recaídas disminuyen y los síntomas continúan progresivamente.
- EM primaria progresiva (EMPP): a partir de los síntomas iniciales, la enfermedad progresa gradualmente y empeora.

Diagnostico

El diagnostico está basado en criterios de Mc Donald 2017, que toman en cuenta la clínica por la presencia de brotes:

- Número de ataques clínicos (brotes)
- Número de lesiones en resonancia magnética
- Presencia de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo
- Evidencia de diseminación en el tiempo (DIT) y en el espacio (DIS)

Exámenes complementarios:

- **Resonancia Magnética (RM):** detecta lesiones desmielinizantes y la médula espinal.
- **Punción lumbar:** analiza el líquido cefalorraquídeo en busca de anomalías inmunológicas.
- **Potenciales evocados:** permiten detectar alteraciones subclínicas de la conducción nerviosa
 - **Potenciales evocados visuales (PEV):** para detectar desmielinización del nervio óptico.
 - **Potenciales evocados somatosensoriales y auditivos:** para valorar la conducción a nivel de médula y tronco encefálico.

Tratamiento

Farmacológico:

Tratamiento de los brotes agudos

- Corticoesteroides intravenosos: Metilprednisolona IV 1 g/día por 3 a 5 días
- Corticoesteroides orales: Prednisona oral 1000 mg/día
- Inmunoglobulina intravenosa

Tratamiento modificador de la enfermedad (DMT): reducen la actividad inflamatoria, modulan el sistema inmunológico y evita la presencia de brotes.

A. Fármacos de primera línea:

- Interferones beta (1a y 1b): Subcutáneo o intramuscular.
- Acetato de glatiramer: Subcutáneo 20 mg c/24 h o 40 mg c/48h
- Dimetil fumarato: 120 mg dos veces al día VO
- Teriflunomida: 14 mg una vez al día VO

B. Fármacos de segunda línea:

- Fingolimod: 0.5 mg una diaria VO
- Natalizumab: 300 mg mensual IV
- Ocrelizumab: 600 Mg cada 6 meses IV
- Alemtuzumab: 12 mg al día por 5 días IV
- Cladribina: 300 mg/kg dosis en dos ciclos al año VO

No farmacológico:

- Practicar ejercicio con regularidad
- Seguir patrones de sueño saludables
- Evitar medicamentos que agraven el cansancio
- Fisioterapia
- Terapia del lenguaje
- Rehabilitación cognitiva

Conclusión

Las enfermedades inmunológicas y neurológicas analizadas no solo constituyen entidades clínicas de alta relevancia, sino que también representan un espejo de las limitaciones y posibilidades de la medicina actual. Más allá de los términos técnicos, diagnósticos específicos o clasificaciones académicas, estas enfermedades reflejan la complejidad del cuerpo humano cuando los mecanismos que habitualmente nos protegen se tornan agresores. La paradoja del sistema inmunológico, defensor vital que en ocasiones se transforma en causa de daño, es el núcleo común de muchas de estas patologías, desafiando nuestras nociones de salud y enfermedad.

Si bien cada enfermedad presenta síntomas y mecanismos particulares, existe un patrón subyacente que las conecta: la ruptura del equilibrio inmunológico. En esta ruptura intervienen múltiples factores, desde predisposiciones genéticas hasta detonantes ambientales, infecciosos o farmacológicos. Esta interacción constante entre lo interno y lo externo convierte a estas enfermedades en modelos ideales para comprender la delicada red de conexiones entre inmunidad, sistema nervioso, entorno y estilo de vida.

Por otro lado, la experiencia del paciente adquiere un papel central en la reflexión sobre estas enfermedades. Muchas de ellas no solo afectan el cuerpo, sino también la identidad, la funcionalidad, la autonomía y la percepción del futuro. La incertidumbre, la cronicidad y los efectos secundarios de los tratamientos modifican profundamente la experiencia de vida. En este contexto, el abordaje puramente biomédico resulta insuficiente. Se requiere incorporar el acompañamiento emocional, la rehabilitación funcional, el soporte familiar y la inclusión social como elementos fundamentales del tratamiento. Es decir, la ciencia médica necesita dialogar con la empatía, la ética y la justicia social. Desde la perspectiva de la investigación biomédica, estas enfermedades han abierto puertas hacia la innovación terapéutica y tecnológica. Han impulsado el desarrollo de terapias dirigidas, la inmunomodulación específica, los biomarcadores diagnósticos y el uso de inteligencia artificial en la predicción de recaídas o progresión clínica.

Bibliografías

- 1- The Manual MSD. (2024). Urticaria - Trastornos dermatológicos. Manual MSD versión para profesionales. Obtenido de <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-dermatol%C3%B3gicos/abordaje-del-paciente-dermatol%C3%B3gico/urticaria>
- 2- Mayo Clinic. (2024). Urticaria y angioedema. Mayo Foundation for Medical Education and Research (MFMER). Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/hives-and-angioedema/symptoms-causes/syc-20354908>
- 3- Children's Minnesota. (2024). Urticaria. Education Materials for Parents. Obtenido de <https://www.childrensmn.org/educationmaterials/parents/article/19480/urticaria/>
- 4- Muñoz, V., Maldonado, E. (2024). Urticaria aguda. Acude urticaria. Revista Alergia México. Obtenido de file:///C:/Users/Pc/Downloads/Urticaria+aguda____.pdf
- 5- MedlinePlus. (2023). *Anafilaxia*. Biblioteca Nacional de Medicina de EE. UU. Obtenido de <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000844.htm>
- 6- Mayo Clinic. (2023). *Anafilaxia - Síntomas y causas*. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/anaphylaxis/symptoms-causes/syc-20351468>
- 7- Muñoz-Cano, R., Valero, A., & Bartra, J. (2003). Anafilaxia: Diagnóstico, tratamiento y prevención. *Revista Española de Salud Pública*, 77(4), 547–562. Obtenido de https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272003000400013
- 8- Clínica Universidad de Navarra. (s.f.). *Anafilaxia: ¿Qué es? Síntomas, causas y tratamiento*. Obtenido de <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/anafilaxia>
- 9- Mayo Clinic. (2023). Miastenia gravis: Síntomas y causas. Mayo Clinic. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/myasthenia-gravis/symptoms-causes/syc-20352036>
- 10- Clínica Universidad de Navarra. (s.f.). Miastenia gravis. <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/miastenia-gravis>
- 11- Narváez, C., Terán, A., & Izurieta, D. (2015). Miastenia gravis: Diagnóstico y tratamiento. *Revista Ecuatoriana de Neurología*, 24(2), 126–132. <https://revecuatneurolog.com/wp-content/uploads/2016/02/Miastenia-gravis-Diagn%C3%B3stico-y-Tratamiento.pdf>
- 12- Elsevier. (2013). Síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Anales de Pediatría Continuada*, 11(6), 243–249. Obtenido de <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-articulo-sindrome-guillain-barre-infancia-S1696281813701240>

- 13-Mayo Clinic. (2023). Síndrome de Guillain-Barré: Síntomas y causas. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/guillain-barre-syndrome/symptoms-causes/syc-20362793>
- 14-MedlinePlus. (2023). Síndrome de Guillain-Barré. Biblioteca Nacional de Medicina de EE. UU. Obtenido de <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000684.htm>
- 15-National Center for Biotechnology Information (NCBI). (2023). Guillain-Barré Syndrome. In StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing. Obtenido de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532254/>
- 16-Organización Mundial de la Salud (OMS). (2023). Síndrome de Guillain-Barré. Obtenido de <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/guillain-barr%C3%A9-syndrome>
- 17-National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI). (2022). Vasculitis. Obtenido de <https://www.nhlbi.nih.gov/es/salud/vasculitis>
- 18-MSD Manual Profesional. (s.f.). Generalidades sobre la vasculitis. MSD Manuals. Obtenido de <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculosquel%C3%A9tico-y-conectivo/vasculitis/generalidades-sobre-la-vasculitis>
- 19-American College of Rheumatology. (2022). Vasculitis (Español). Obtenido de <https://rheumatology.org/patients/vasculitis-espanol>
- 20-Prieto-González, S., & Espígol-Frigolé, G. (2021). Vasculitis sistémicas. Medicina Clínica, 157(2), 85–95. Obtenido de <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541221001359>
- 21- Organización Mundial de la Salud. (2023). Esclerosis Múltiple. Obtenido de <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/multiple-sclerosis>
- 22-Gobierno de México. (2022). Día Mundial de la Esclerosis Múltiple. Instituto de Salud para el Bienestar. Obtenido de <https://www.gob.mx/insabi/articulos/dia-mundial-de-la-esclerosis-multiple-30-de-mayo>
- 23-Gobierno de México. (2019). Esclerosis múltiple, enfermedad neurológica que afecta más a mujeres. Secretaría de Salud. Obtenido de <https://www.gob.mx/salud/prensa/186-esclerosis-multiple-enfermedad-neurologica-que-afecta-mas-a-mujeres>
- 24-Comité Mexicano para el Tratamiento e Investigación en Esclerosis Múltiple. (2024). Esclerosis Múltiple, Información útil para el médico sobre la Esclerosis Múltiple. MEXCTRIMS. Obtenido de <https://www.mexctrims.com/esclerosis-multiple/#1578692946286-4082d016-c95b>
- 25-Gobierno de México. (2016). Alrededor de 20 mil personas padecen esclerosis múltiple en México. Secretaría de Salud. Obtenido de <https://www.gob.mx/salud/prensa/alrededor-de-20-mil-personas-padecen-esclerosis-multiple-en-mexico>