

Estructura de inmunoglobulinas
- Función
- Características. 8



MIREYA PEREZ SEBASTIAN

INMUNIDAD ADAPTATIVA

INMUNOLOGIA

DR. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

CUARTO SEMESTRE

MEDICINA HUMANA

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS. 24 DE MARZO 2025.

INMUNIDAD ADAPTATIVA

La inmunidad adaptativa, también llamada inmunidad adquirida, es una parte del sistema inmunológico que desarrolla una respuesta específica y mejorada contra patógenos después de la primera exposición. Esta inmunidad es más lenta al activarse en comparación con la Inmunidad Innata, pero tiene la ventaja de ser más específica y de desarrollar memoria inmunológica, lo que permite una respuesta más rápida y eficaz en exposiciones futuras al mismo patógeno.

Características clave de la inmunidad adaptativa:

- **Especificidad:** Reconoce y responde de manera precisa a antígenos específicos del patógeno.
- **Memoria:** Crea células de memoria que "recuerdan" al patógeno, proporcionando inmunidad duradera.
- **Diversidad:** Puede responder a una amplia variedad de antígenos gracias a la enorme diversidad de los receptores de linfocitos.
- **Auto-limitación:** La respuesta adaptativa disminuye una vez eliminado el patógeno, para evitar daños a los tejidos.

Componentes principales:

- **Linfocitos B:** Se encargan de la inmunidad humoral, produciendo anticuerpos que neutralizan patógenos y toxinas. Diferencian células plasmáticas (productoras de anticuerpos) y células de memoria.
- **Linfocitos T:** Incluyen linfocitos T citotóxicos, que destruyen células infectadas, y linfocitos T colaboradores (CD4+), que coordinan otras células inmunes. También forman células de memoria que aseguran una respuesta rápida en el futuro.

Procesos clave:

- **Reconocimiento del antígeno:** Los linfocitos reconocen fragmentos de patógenos gracias al complejo principal de histocompatibilidad (MHC) en células presentadoras de antígenos.
- **Activación de linfocitos:** Los linfocitos se activan, proliferan y se diferencian para atacar al patógeno específico.
- **Producción de anticuerpos y ataque celular:** Los anticuerpos neutralizan el patógeno y las células citotóxicas eliminan células infectadas.
- **Generación de memoria inmunológica:** Quedan linfocitos de memoria preparados para futuras infecciones.

Tipos de inmunidad adaptativa:

- **Inmunidad humoral:** Mediada por anticuerpos producidos por linfocitos B. Es eficaz contra patógenos extracelulares, como bacterias y toxinas.
- **Inmunidad celular:** Mediada por linfocitos T (CD4+ y CD8+). Es crucial para combatir infecciones virales y eliminar células infectadas o anormales.

Existen dos tipos principales de inmunidad adaptativa: la inmunidad humoral y la inmunidad celular. Ambas forman parte de la defensa específica del cuerpo, pero tienen funciones, mecanismos y objetivos diferentes.

Inmunidad humoral:

Mediada por: Linfocitos B.

Mecanismo principal: Producción de anticuerpos (inmunoglobulinas) que se unen a los antígenos de los patógenos.

Objetivo: Neutralizar patógenos extracelulares (como bacterias y virus que están fuera de las células).

Etiquetar patógenos para que sean eliminados por otras células inmunes.

Acción destacada: Anticuerpos bloquean toxinas, inhiben la replicación de los patógenos y activan el sistema del complemento. Ejemplo de patógenos combatidos: Bacterias en la sangre o tejidos, toxinas bacterianas.

Inmunidad celular:

Mediada por: Linfocitos T (especialmente T citotóxicos y T colaboradores).

Mecanismo principal: Linfocitos T atacan directamente las células infectadas o anormales. Liberan citoquinas para regular y potenciar la respuesta inmune.

Objetivo: Eliminar infecciones intracelulares (como virus dentro de las células).
Destruir células dañadas o transformadas (como células tumorales).

Acción destacada: Los linfocitos T citotóxicos inducen apoptosis (muerte celular) en las células infectadas.

Ejemplo de patógenos combatidos: Virus, bacterias intracelulares como *Mycobacterium tuberculosis*.

Procesos principales de la inmunidad adaptativa:

- **Reconocimiento del antígeno:** Los linfocitos B y T identifican antígenos específicos (estructuras únicas de los patógenos).
Esto ocurre gracias a moléculas del complejo principal de histocompatibilidad (MHC) que presentan fragmentos del patógeno en la superficie de las células infectadas.
- **Activación de linfocitos:** Los linfocitos T colaboradores (CD4+) se activan al reconocer un antígeno presentado por el MHC de clase II, liberando citoquinas que estimulan otras células inmunes.
Los **linfocitos T citotóxicos (CD8+)** son activados por el MHC de clase I, destruyendo células infectadas directamente.
Los **linfocitos B** se activan y se diferencian en células plasmáticas productoras de anticuerpos tras interactuar con linfocitos T y antígenos.

Producción de anticuerpos:

- Los linfocitos B producen anticuerpos específicos que:
Neutralizan toxinas y virus.
Facilitan la fagocitosis al marcar patógenos para su eliminación.
Activan el sistema del complemento para destruir directamente a los patógenos.
- **Memoria inmunológica:** Algunos linfocitos B y T se convierten en células de memoria. Estas permiten una respuesta más rápida y eficaz en futuras infecciones por el mismo patógeno.

Factores clave para su funcionamiento:

- **Citoquinas:** Moléculas de señalización que coordinan la activación y regulación de las células inmunes.
- **Selección clonal:** Proceso mediante el cual sólo los linfocitos con receptores específicos para un antígeno dado se multiplican y activan.
- **Apoptosis:** Las células inmunes que no son necesarias o que atacan tejidos propios son eliminadas para prevenir daños.

Regulación de la inmunidad adaptativa:

- La regulación es clave para prevenir reacciones exageradas (como en enfermedades autoinmunes) y garantizar la eliminación eficiente del patógeno.
- Las células T reguladoras desempeñan un papel importante en suprimir respuestas excesivas del sistema inmunológico.

Vacunas y la inmunidad adaptativa:

Las vacunas son una aplicación directa de esta inmunidad. Funcionan al introducir antígenos (de forma segura) para entrenar al sistema inmunológico, estimulando la creación de células de memoria. Esto permite al cuerpo responder rápidamente si se encuentra con el patógeno en el futuro.

8/

UDS

Mi Universidad

MIREYA PEREZ SEBASTIAN

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES).

INMUNOLOGIA

DR. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

CUARTO SEMESTRE

MEDICINA HUMANA

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS. 24 DE MARZO 2025.

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

Definición:

El lupus es una enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmunológico ataca por error a los tejidos y órganos saludables del cuerpo, provocando una inflamación y daño. Lo cual esta enfermedad puede afectar varias partes del cuerpo, como la piel, las articulaciones, los riñones, el corazón, los pulmones y como el cerebro. La forma más común de lupus eritematoso sistémico, que puede impactar múltiples sistemas del cuerpo.

El lupus es una enfermedad compleja y crónica en la que el sistema inmunológico ataca a las células y tejidos saludables del cuerpo por error, causando inflamación y daños diferentes en toda la parte del cuerpo.

Tipos de lupus:

1. **Lupus eritematoso sistémico (LES):** es el tipo más común y puede afectar múltiples órganos y sistemas, como la piel, las articulaciones, los riñones, el corazón, los pulmones.
2. **Lupus cutáneo:** principalmente afecta a la piel, y puede causar erupciones o lesiones, especialmente cuando la piel se expone al sol.
3. **Lupus inducido por medicamentos:** se desencadena por ciertos medicamentos y generalmente, los síntomas desaparecen cuando se deja de tomar el medicamento.
4. **Lupus neonatal:** Es una condición rara que afecta a los recién nacidos de madres con lupus debido a la transferencia de ciertos anticuerpos.



Epidemiología:

1. Prevalencia:

- La prevalencia del LES varía entre **20 y 150 casos por cada 100,000 personas** en el mundo, dependiendo de la población estudiada.
- Es más común en mujeres en edad fértil (entre los 15 y 45 años).

2. Grupos étnicos:

- Las tasas más altas de LES se encuentran en personas de ascendencia afroamericana, hispana, asiática y nativa americana.
- Las personas de estas etnias también tienden a presentar formas más graves de la enfermedad.

3. Edad y sexo:

- Aunque puede afectar a cualquier grupo de edad, el LES es más frecuente en mujeres jóvenes. Sin embargo, los casos en hombres y en personas mayores suelen ser más severos.

4. Factores geográficos:

- La incidencia es generalmente mayor en áreas urbanas que rurales, lo cual podría estar relacionado con factores ambientales como la exposición a contaminantes o al estrés.

5. América Latina:

- En países de América Latina, la prevalencia e incidencia del LES puede ser mayor en comparación con regiones como Europa debido a factores genéticos y ambientales. Además, las condiciones de acceso a los servicios de salud pueden influir en el diagnóstico y tratamiento.

Fisiopatología:

La fisiopatología del lupus eritematoso sistémico (LES), resulta de una interacción entre factores genéticos, ambientales y del sistema inmunológico.

1. Respuesta autoinmune anormal:

- El sistema inmunológico del cuerpo produce **autoanticuerpos**, que son anticuerpos dirigidos contra componentes normales del propio organismo, como el ADN, las proteínas nucleares y los fosfolípidos.
- Estos autoanticuerpos forman complejos inmunes que circulan en el torrente sanguíneo y se depositan en tejidos y órganos, provocando inflamación y daño.

2. Factores genéticos:

- Se ha identificado una predisposición genética en pacientes con LES. Variantes en genes asociados con el sistema inmunológico, como los del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA), aumentan el riesgo.
- No obstante, los genes por sí solos no son suficientes para desencadenar la enfermedad.

3. Factores ambientales:

- Exposición al sol (radiación ultravioleta) puede inducir la apoptosis (muerte celular programada) y liberar antígenos que desencadenan la producción de autoanticuerpos.
- Infecciones virales, ciertos medicamentos y factores hormonales, como los estrógenos, también juegan un papel en la activación del sistema inmunológico.

4. Daño tisular:

- Los complejos inmunes depositados en órganos como los riñones, articulaciones, piel y sistema nervioso central activan el **sistema del complemento**, lo que exacerba la inflamación y causa daño estructural.
- Este daño tisular perpetúa el ciclo inflamatorio, agravando la enfermedad.

5. Alteración inmunológica:

- Una característica clave del LES es la pérdida de la tolerancia inmunológica, donde las células T y B no regulan adecuadamente la producción de autoanticuerpos.
- Además, hay una activación excesiva de las citoquinas proinflamatorias (como el interferón tipo I), que contribuyen a la inflamación sistémica.

Cuadro clínico: *Criterios AR*

El cuadro clínico de LES, puede abarcar una amplia variedad de síntomas, ya que afecta múltiples órganos y sistemas del cuerpo.

1. **Síntomas generales:**
 - Fatiga severa.
 - Fiebre sin causa aparente.
 - Pérdida de peso inexplicada.
2. **Manifestaciones articulares y musculares:**
 - Artritis no erosiva, con dolor, inflamación y rigidez en las articulaciones, como en las manos, muñeca y en las rodillas.
 - Dolores musculares frecuente.
3. **Afecciones cutáneas:** *Falta, Lesiones cutáneas aguda, sub-aguda, crónica*
 - Erupción en forma de mariposa (eritema malar) que cubre mejillas y el puente de la nariz.
 - Fotosensibilidad, con erupciones en áreas expuestas al sol.
 - Lesiones cutáneas crónicas o discoides.
4. **Compromiso renal:** *Clasifican de los Nefritis Lupicas*
 - Nefritis lúpica, caracterizada por inflamación de riñones, proteinuria con presencia de proteínas en la orina o con insuficiencia renal.
5. **Manifestaciones cardiovasculares y pulmonares:**
 - Pericarditis, con inflamación del revestimiento del corazón.
 - Pleuritis, inflamación del revestimiento de los pulmones, con presencia de dolor en el pecho y dificultad para respirar.
 - Endocarditis o miocarditis, aunque son menos comunes.
6. **Sistema nervioso:**
 - Convulsiones.
 - Cefalea.
 - Cambios cognitivos o psicológicos, como confusión o depresión

7. Síntomas hematológicos:

- Anemia.
- Trombocitopenia, bajo recuento de plaquetas o leucopenia, que es bajo recuento de glóbulos blancos.

8. Otros síntomas.

- Fenómeno de Raynaud, donde los dedos cambian de color por el frío o estrés.
- Úlceras en la boca o en la nariz, usualmente indoloras.

Diagnostico:

El diagnóstico del lupus eritematoso sistémico (LES) puede ser complicado debido a la variedad y la fluctuación de sus síntomas. Generalmente, se realiza mediante una combinación de historia clínica, examen físico, análisis de laboratorio e imágenes.

1. Historia clínica y examen físico:

- El médico evalúa síntomas como fatiga, dolor articular, erupciones cutáneas y otros signos asociados al LES.
- Se identifica si hay antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes.

2. Pruebas de laboratorio: % S. E.

- **Anticuerpos antinucleares (ANA):** Un resultado positivo puede indicar una enfermedad autoinmune, aunque no es específico para lupus.
- **Anticuerpos específicos:**
 - Anti-dsDNA (anticuerpos contra ADN de doble cadena), que suelen estar relacionados con LES.
 - Anti-Smith (anticuerpos contra la proteína Smith), muy específicos para lupus.
 - Anticuerpos antifosfolípidos, asociados a complicaciones como coágulos sanguíneos.
- **Panel de función renal:** Para detectar nefritis lúpica.
- **Hemograma:** Puede revelar anemia, leucopenia o trombocitopenia.

3. Criterios diagnósticos: *¿cuáles son los criterios?*

- Se pueden usar sistemas como los **criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR)** o los **criterios de la EULAR/ACR 2019**, que identifican puntos clave para clasificar el lupus.

4. Pruebas de imagen:

- Radiografías, ecografías o resonancias magnéticas para evaluar daños en órganos internos o articulaciones.
- Biopsia renal en casos de sospecha de nefritis lúpica.

Tratamiento: F.
N.F.

El tratamiento del lupus eritematoso sistémico (LES) se centra en controlar los síntomas, prevenir brotes y minimizar el daño a los órganos.

1. Medicamentos: Ejemplo y dosis de medicamentos

- **Antiinflamatorios no esteroides (AINEs):** Para aliviar el dolor y la inflamación en las articulaciones.
- **Corticoesteroides:** Reducen la inflamación rápidamente, pero se usan con precaución debido a sus efectos secundarios.
- **Antipalúdicos (como la hidroxicloroquina):** Ayudan a controlar los síntomas cutáneos y articulares, y previenen brotes.
- **Inmunosupresores (como azatioprina, micofenolato mofetil o ciclofosfamida):** Se utilizan en casos graves para suprimir la actividad del sistema inmunológico.
- **Biológicos (como belimumab):** Dirigidos a componentes específicos del sistema inmunológico para reducir la actividad de la enfermedad.

2. Cambios en el estilo de vida:

- **Protección solar:** Usar protector solar y ropa adecuada para prevenir erupciones cutáneas.
- **Dieta equilibrada:** Rica en frutas, verduras y proteínas magras, evitando alimentos procesados.
- **Ejercicio regular:** Para mantener la salud cardiovascular y reducir la rigidez articular.
- **Evitar el estrés:** Técnicas como la meditación o el yoga pueden ser útiles.

3. Seguimiento médico:

- Consultas regulares con un reumatólogo para ajustar el tratamiento según la evolución de la enfermedad.
- Monitoreo de órganos afectados, como los riñones o el corazón.



UDS

Mi Universidad

MIREYA PÉREZ SEBASTIAN

ARTROSIS REUMATOIDEA

INMUNOLOGIA

DR. JUAN CARLOS GOMEZ VAZQUEZ

CUARTO SEMESTRE

MEDICINA HUMANA

9
Describir los criterios y la
forma de uso para diagnóstico

COMITÁ DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS. 31 DE MARZO DE 2025.

ARTROSIS REUMATOIDEA

DEFINICIÓN:

La artritis reumatoide es una enfermedad crónica y autoinmune que provoca inflamación en las articulaciones, específicamente en la membrana sinovial que las recubre. Esto resulta en dolor, hinchazón, rigidez y, a menudo, daño progresivo en los tejidos articulares, incluyendo huesos y cartílagos. En casos avanzados, puede afectar otros sistemas del cuerpo, como los pulmones, el corazón y los ojos.

La artritis reumatoide es una enfermedad inflamatoria crónica que se caracteriza por:

- ✚ **Inflamación articular:** La inflamación y el enrojecimiento de las articulaciones, que puede causar dolor, rigidez y limitaciones del movimiento.
- ✚ **Autoinmunidad:** El sistema inmune del cuerpo ataca por error las articulaciones y otros tejidos, lo que lleva a la inflamación y el daño.
- ✚ **Daño articular:** El daño a las articulaciones puede ser irreversible y llevar a la deformidad y la discapacidad.

Según la OMS:

La artritis reumatoide es una enfermedad crónica que provoca inflamación en todo el cuerpo y, por lo general, dolor en las articulaciones.

Si no se trata, la artritis reumatoide puede dañar gravemente las articulaciones y los tejidos circundantes y causar problemas cardíacos, pulmonares y del sistema nervioso. Sus síntomas más frecuentes son dolor crónico, rigidez, sensibilidad, calor e hinchazón articular. Además, puede dificultar el movimiento y las actividades cotidianas.

No se conocen sus causas, pero sí sus factores de riesgo, como el tabaquismo, la obesidad y la contaminación atmosférica, y también se sabe que las mujeres y las personas mayores corren más riesgo de contraerla.

Si se diagnostican a tiempo, los síntomas y la evolución de la artritis reumatoide pueden controlarse con medicamentos. Además, la rehabilitación (que incluye emplear productos de apoyo) permite mantener un nivel óptimo de actividad. Cuando una articulación resulta dañada de gravedad, se pueden practicar intervenciones quirúrgicas, como la sustitución articular, para restablecer el movimiento, aliviar el dolor y mantener la funcionalidad.

EPIDEMIOLOGÍA:

1. Prevalencia:

- la artritis reumatoide afecta entre el (0.2% y el 5%) de la población mundial.
- **Es más común en mujeres**, con una proporción de incidencia mujer: hombre de aproximadamente 3:1.
- **Regiones:** la prevalencia global de las artritis reumatoides varía según la región, siendo más alta en Europa y América del norte (0,5-1,5%) y más baja en África y Asia (0,1-0,5%).

2. Incidencia:

- **Global:** la incidencia global de la AR se estima en **alrededor de 20-40 casos por 100,000 personas al año.**
- **Regiones:** La incidencia de la AR también varía según la región, siendo más alta en Europa y América del Norte (20-60 casos por 100,000 personas al año), y más en África y Asia (5-20 casos por 100,000 personas al año).

3. Distribución geográfica:

- **Países desarrollados:** La AR es más común en países desarrollados, como Estados Unidos, Reino Unido y Suecia.
- **Países en desarrollo:** La AR es menos común en países como, China y Brasil.

4. Factores de riesgo:

- **Genéticos:** asociado con el gen HLA DRB1 y otros factores hereditarios. Algunas personas pueden ser más propensas a desarrollar la enfermedad.
- **Ambientales:** Tabaquismo, infecciones y factores hormonales.
- **Sexo:** las mujeres tienen mayor predisposición,
- **Edad:** La AR puede afectar a personas de cualquier edad, comúnmente entre los 30 y 50 años, aunque puede ocurrir en cualquier etapa de la vida.

5. Impacto:

- **Costos médicos:** durante el primer año, el tratamiento puede ser muy costoso.
- **Discapacidades:** cerca del 40% de los pacientes se desarrolla incapacidad laboral en los primeros 10 años.
- **Calidad de vida:** la enfermedad puede limitar actividades diarias y afectar la salud mental.

ETIOLOGÍA:

La etiología de la artritis reumatoide (AR) es compleja y multifactorial, y aún no se comprende completamente. Sin embargo, se cree que la AR es el resultado de la interacción entre factores genéticos, ambientales y hormonales. A continuación, se presenta algunos de los posibles factores etiológicos de la Artritis:

⬇ Factores genéticos:

- **Genes de susceptibilidad:** Se han identificado varios genes que pueden aumentar el riesgo de desarrollo la AR, como un gen HLA-DRB1.
- **Herencia:** La AR tiene un componente hereditario, y las personas con antecedentes familiares de la enfermedad tienen un mayor riesgo de desarrollarla.

⬇ Factores ambientales:

- **Infecciones:** se cree que las infecciones, especialmente las causadas por bacterias como la Escherichia coli, pueden desencadenar la AR en personas susceptibles. Como de igual el virus de Epstein-Barr, podrían actuar como desencadenantes.
- **Tabaco:** El tabaquismo es un factor de riesgo conocido para la AR.
- **Exposiciones a químicos:** La exposición a ciertos químicos como los solventes y los metales pesados, pueden aumentar el riesgo de desarrollar la AR.
- **Microbioma:** Cambios en la flora intestinal, oral y pulmonar también se han relacionados con el desarrollo de la Artritis Reumatoides.

⬇ Factores hormonales:

- **Hormonas sexuales:** Las hormonas sexuales, especialmente el estrógeno, pueden desempeñar un papel en la AR.
- **Hormonas del estrés:** Las hormonas del estrés como el cortisol, pueden contribuir a la inflamación y de destrucción articular en la AR.

⬇ Factores Inmunes:

- **Sistema Inmune:** El sistema inmune desempeña un papel clave en la AR, ya que las células inmunes atacan a las articulaciones y causan inflamación.
- **Autoanticuerpos:** La presencia de autoanticuerpos, como el factor reumatoide, es un hallazgo común en la AR.

⬇ Factores Inmunológicos:

- **La AR es una enfermedad autoinmune** en las que el sistema inmunológico ataca las membranas sinoviales, causando inflamación y daño articular.
- **La presencia de autoanticuerpos, como el factor reumatoide y los anticuerpos antipéptidos citrulinados (anti-CCP), es característica de la enfermedad.**

⬇ Otros:

- **Edad:** La AR puede afectar a personas de cualquier edad, pero es más común en mujeres después de los 40 años.
- **Sexo:** Las mujeres son más propensas a desarrollar la AR que los hombres.
- **Obesidad:** La obesidad es un factor de riesgo para la AR.

CUADRO CLINICO:

La artritis reumatoide se presenta con una variedad de síntomas que pueden ser tanto articulares como sistémicos. A continuación, te detallo los principales signos y síntomas:

1. Manifestaciones Articulares

- **Dolor articular:** Es el síntoma predominante, de carácter inflamatorio, que mejora con el movimiento o con la actividad física moderada, y empeora en reposo.
- **Rigidez matutina:** Persiste por más de 30 minutos, siendo característica de esta enfermedad. Está asociada a la inflamación activa.
- **Inflamación:** Hinchazón, calor y enrojecimiento en articulaciones afectadas, comúnmente en las manos, muñecas, pies y rodillas. Sensación de calor en las articulaciones afectadas. Esto es debido al derrame de líquido sinovial inflamatorio.
- **Simetría:** Las articulaciones afectadas suelen ser simétricas, lo que es típico de la AR.
- **Deformidades:** Con el tiempo, pueden desarrollarse deformidades como:
 - **Dedo en cuello de cisne:** Hiperextensión de las articulaciones interfalángica proximal y flexión distal.
 - **Dedo en boutonnière:** Flexión anormal de la articulación proximal con extensión distal.
 - **Desviación cubital:** Desplazamiento hacia afuera de las articulaciones metacarpofalángicas.

2. Manifestaciones sistémicas:

- **Fatiga y malestar general:** Sensaciones de agotamiento frecuente. Y es frecuente en etapas iniciales debido a inflamación generalizada.
- **Fiebre baja:** Puede presentarse en fases activas de la enfermedad. Indicativa de inflamación activa.
- **Pérdida de peso:** Asociada a la inflamación crónica.
- **Pérdida de masa muscular:** Atrofia muscular por inactividad o inflamación prolongada.
- **Manifestaciones extra articulares:** en casos avanzados o graves:
 - **Nódulos reumatoides:** Tumoraciones subcutáneas en áreas de presión como codos o dedos.
 - **Compromiso pulmonar:** Enfermedad pulmonar intersticial o pleuritis.
 - **Alteraciones cardiovasculares:** Mayor riesgo de aterosclerosis, pericarditis o miocarditis.
 - **Complicaciones oculares:** Escleritis, episcleritis o queratoconjuntivitis.
 - **Vasculitis:** Inflamación de los vasos sanguíneos, pudiendo comprometer órganos vitales.
 - **Síndrome de Sjögren:** Sequedad de ojos y boca.

3. Curso de la enfermedad:

- Es crónica y progresiva, con periodos de exacerbación (brotes) y remisión.
- Sin tratamiento adecuado, puede generar discapacidad y un impacto significativo en la calidad de vida.

Evolución de la enfermedad:

- La AR puede progresar de manera lenta o agresiva, con fases de exacerbación (brotes) y periodos de remisión parcial o completa.
- Si no se trata adecuadamente, se producen complicaciones como anquilosis articular (fusión de las articulaciones), discapacidad progresiva y daño sistémico.

La artritis reumatoide (AR) presenta un cuadro clínico crónico, ya que es una enfermedad de larga duración y progresiva. Sin embargo, dentro de este curso crónico, pueden darse episodios agudos o exacerbaciones, que se caracterizan por un incremento temporal de los síntomas inflamatorios y el dolor articular.

1. Características del curso crónico:

- La inflamación persistente afecta las articulaciones y puede progresar lentamente a lo largo del tiempo.
- Si no se trata, puede llevar a daño articular irreversible, deformidades y discapacidad.

2. Exacerbaciones agudas:

- Son periodos en los que los síntomas empeoran de forma significativa.
- Incluyen aumento del dolor, hinchazón y rigidez, y pueden estar asociados a factores desencadenantes como el estrés, infecciones o cambios en el tratamiento.

Curso crónico:

1. Duración prolongada:

- La AR persiste durante años o toda la vida, con una progresión lenta o moderada.
- Aunque los síntomas pueden variar en intensidad, la inflamación persistente daña las articulaciones a largo plazo.

2. Características progresivas:

- Sin tratamiento adecuado, puede generar deformidades, anquilosis (fusión de articulaciones) y pérdida de función articular.
- Con el tiempo, la inflamación crónica también puede afectar órganos y sistemas fuera de las articulaciones, como los pulmones o el corazón.

3. Impacto en calidad de vida:

- La limitación funcional y el dolor continuo pueden llevar a dificultades en actividades cotidianas y reducción de la productividad.

Episodios Agudos:

1. Exacerbaciones (brotes):

- Son episodios temporales de aumento de los síntomas inflamatorios, como dolor intenso, hinchazón y rigidez articular.
- Los brotes pueden durar días o semanas si no se controlan.

2. Factores desencadenantes:

- Estrés físico o emocional.
- Cambios bruscos en el tratamiento médico.
- Infecciones o traumas.
- Cambios climáticos en algunas personas sensibles.

3. Manifestaciones durante brotes:

- Intensificación del dolor y rigidez.
- Mayor fatiga y malestar general.
- En caso severos, síntomas sistémicos como fiebre o inflamación en otros órganos.

Relación entre lo Crónico y lo Agudo:

- Aunque la AR tiene un curso crónico, los episodios agudos son un componente común que agrava temporalmente el cuadro clínico.
- Los brotes agudos deben ser tratados de inmediato para evitar que se acelere el daño articular crónico y las complicaciones sistémicas.



DIAGNOSTICO:

Diagnóstico de la Artritis Reumatoide (AR):

El diagnóstico de la artritis reumatoide combina la evaluación clínica, pruebas de laboratorio y estudios por imágenes. Es crucial identificar la enfermedad en sus etapas iniciales para iniciar un tratamiento oportuno y prevenir complicaciones. Los principales elementos utilizados para el diagnóstico:

1. Evaluación Clínica.

- **Exploración física:**
 - El médico evalúa síntomas.
 - Hinchazón, calor y limitación del movimiento en las articulaciones.
 - Presencia de deformidades articulares en casos avanzados.
 - Búsqueda de manifestaciones extraarticulares como nódulos reumatoides o alteraciones oculares.
- **Síntomas:**
 - Dolor articular inflamatorio, rigidez matutina prolongada y fatiga.
 - Distribución simétrica de la inflamación en articulaciones pequeñas (manos, pies).

2. Criterios Diagnósticos.

- Los criterios del **American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism (ACR/EULAR)** son frecuentemente utilizados. Lo que incluyen:
 - **Duración de los síntomas:** Más de 6 semanas.
 - **Inflamación:** De al menos 3 áreas articulares.
 - **Pruebas serológicas positivas** (factor reumatoide o anticuerpos anti-CCP).
- **Los criterios clínicos:**
 - Dolor e hinchazón en al menos tres articulaciones.
 - Artritis presente por más de seis semanas.
 - Rigidez matutina que dura al menos una hora.
 - Artritis de pequeñas articulaciones de manos pies.
 - Hinchazón en las articulaciones interfalángicas proximales, metacarpofalángicas o de la muñeca.

- **Criterios de la respuesta ACR:**
 - El ACR20 es una medida que indica una mejora del 20% en el número de articulaciones sensibles e inflamadas.
 - También se considera una mejora del 20% en tres de los siguientes criterios:
 - Evaluación global del paciente.
 - Evaluación global del médico.
 - Medida de la capacidad funcional.
- **Criterios de remisión:**
 - Ausencia de rigidez matutina o que dura más de 15 minutos.
 - Ausencia de cansancio.
 - Ausencia de dolor articular.
 - Ausencia de tumefacción sinovial y tenosinovial.
 - Velocidad de sedimentación globular (VSG) menor a 30 mm en mujeres y 20 mm en hombres.

3. Pruebas de Laboratorio.

- **Autoanticuerpos:**
 - Factor Reumatoide (FR): Presente en el 70-80% de los pacientes con Artritis reumatoides.
 - Anticuerpos antipeptidos citrulinados (anti-CCP): Altamente específicos para la Artritis reumatoides.
- **Reactantes de fase aguda:**
 - **Velocidad de sedimentación globular (VSG):** Mide los niveles de la inflamación en cuerpo.
 - **Proteína C reactiva (PCR):** mide los niveles de la inflamación en el cuerpo.
 - **Análisis de líquido sinovial:** se analiza el fluido que se encuentra en las articulaciones para detectar inflamación y otros signos de AR.
 - **Conteo sanguíneo completo (CSC):** Mide el tamaño, cantidad y madurez de las diferentes células sanguíneas.
 - **Panel metabólico y ácido úrico sérico:** El ácido úrico es un producto de desecho que tiende a estar presente en grandes cantidades cuando una persona tiene gota.

TRATAMIENTO:

Tratamiento de la Artritis Reumatoide (AR):

El tratamiento de la artritis reumatoide busca controlar la inflamación, aliviar los síntomas, prevenir el daño articular y mantener la calidad de vida. estrategias terapéuticas más utilizadas son:

1. Farmacológico:

Medicamentos de primera línea.

- **Antinflamatorios no esteroides (AINES):**
 - Reducen el dolor y la inflamación, pero no modifican el curso de la enfermedad, pero alivia el dolor y la inflamación, pero puede tener efectos secundarios y riesgos, por lo que es importante usarlo bajo supervisión médica.
 - Ejemplo: Ibuprofeno, naproxeno, diclofenaco, ketorolaco.
 - Ejemplo: Ibuprofeno: dosis máxima al día en adulto: 2400 mg/día. De 400 mg/dosis c/6 hrs.
 - Son ampliamente utilizados para tratar diversas afecciones, como artritis.
- **Glucocorticoides:**
 - Uso a corto plazo para controlar exacerbaciones agudas.
 - Ejemplo: Prednisona, Deflazacort, hidrocortisona, dexametasona, betametasona, cortisona.
 - Dosis de Dexametasona: 0,5 a 10 mg/ día.
 - Los fármacos glucocorticoides sirve para tratar y aliviar la inflamación, hinchazón, enrojecimiento y dolor, lo cual puede tratar de forma a la artritis y otros.
- **Fármacos modificadores de la enfermedad (FAMES):**
 - Metatrexato: es tratamiento estándar inicial.
 - Otros: leflunomida, sulfasalazina.
 - Dosis de la Metatrexato: 7,5 mg/ una a la semana.
- **Fames Biologicos:**
 - Inhibidores de citocinas como adalimumab y etanercept (anti-TNF).
 - Agentes dirigidos contra interleucina (tocilizumab-IL-6).
- **FAMES sintéticos dirigidos:**
 - Ejemplos: tofacitinib, baricitinib (inibidores de JAK).
 - Dosis de tofacitinib: 10 mg /dos veces al día.
- **Terapias combinada:**

En casos más severos, se combinan varios FAMES para optimizar el control de la enfermedad.

2. No farmacológico.

- **Rehabilitación:**
 - Ejercicios para mantener la movilidad y prevenir rigidez.
 - Terapias ocupacionales para adaptar actividades diarias.
- **Educación del paciente:**
 - Aprender sobre la enfermedad para participar activamente en el manejo.
- **Soporte psicológico:**
 - Importante para manejar el impacto emocional de la AR.

3. Terapia:

- El médico puede derivarte a un terapeuta ocupacional o fisioterapeuta que puede enseñarte ejercicios para mantener flexibles las articulaciones. El terapeuta también puede sugerir nuevas formas de hacer tareas diarias que serán más fáciles para tus articulaciones. Por ejemplo, es recomendable recoger objetos usando los antebrazos.

4. Cirugía:

Si los medicamentos no evitan ni retrasan el daño en las articulaciones, el médico pueden considerar la cirugía para reparar las articulaciones dañadas. La cirugía puede ayudar a restaurar tu capacidad de usar la articulación. También puede reducir el dolor y mejorar la función.

La cirugía de artritis reumatoide puede incluir los siguientes procedimientos:

- **Sinovectomía:** Una cirugía para extirpar el revestimiento inflamado de la articulación (sinovial) puede ayudar a reducir el dolor y mejorar la flexibilidad de la articulación.
- **Reparación del tendón:** La inflamación y el daño en las articulaciones pueden causar que los tendones de alrededor de la articulación se aflojen o se rompan. El cirujano puede reparar los tendones que rodean la articulación.
- **Fusión de la articulación:** Se puede recomendar una fusión quirúrgica de la articulación para estabilizar o realinear una articulación y para aliviar el dolor cuando el reemplazo de una articulación no es una opción.
- **Reemplazo total de la articulación:** Durante la cirugía para reemplazo de la articulación, el cirujano quita las partes dañadas de la articulación e introduce una prótesis de metal y plástico.

5. Cambios en el estilo de vida:

- **Dieta balanceada:** Rica en antioxidantes y ácidos grasos omega-3 (propiedades antiinflamatorias); Incluir una dieta proteínica, calcio y calorías.
- **Actividad física:** Ejercicios de bajo impacto como yoga, natación o caminatas
- **Dejar de fumar:** Reducir el tabaquismo es esencial para minimizar el riesgo de exacerbaciones.
- **Cuidar las articulaciones:** en las cuales debe uno de usar bastones o andadores para aliviar el dolor; aplicar calor o frío para aliviar el dolor.
- También es importante el manejo de control del estrés, mejorar la salud mental; Realizar pruebas técnicas como respirar profundo, visualización dirigida o relajación de los músculos.

6. Manejo de brotes agudos:

- A Consulta inmediata con el reumatólogo en caso de exacerbaciones.
- Ajuste de glucocorticoides y AINES para controlar los síntomas.

7. Monitoreo regular:

- Exámenes periódicos para evaluar la actividad de la enfermedad y ajustar el tratamiento.
- Detección temprana de efectos secundarios por el uso prolongado de medicamentos.

8. Seguimiento médico:

- Visitar a tu médico regularmente.
- Informar a tu médico sobre cualquier cambio en los síntomas.
- Llevar un registro de tus síntomas.

Pronóstico:

El pronóstico de la artritis reumatoide es incierto, y las lesiones, que se producen en los primeros años de enfermedad, pueden continuar a pesar de la mejoría clínica ya que la patogénesis de estas lesiones puede diferir de la simple inflamación aguda articular.

UDS

Mi Universidad

9

MIREYA PÉREZ SEBASTIAN

ESCLEROSIS SISTEMICA

INMUNOLOGÍA

DR. GOMÉZ VÁZQUEZ JUAN CARLOS

CUARTO SEMESTRE

MEDICINA HUMANA

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS. 07 DE MARZO 2025.

ESCLEROSIS SISTÉMICA

La esclerosis sistémica, también conocida como esclerodermia, es una enfermedad autoinmune crónica que provoca endurecimiento de la piel y de órganos.

La esclerosis sistémica o esclerodermia, además de afectar a la piel, puede afectar a los órganos internos (pulmones, intestinos, riñón o corazón). Los cambios de la piel son causados por el aumento y la acumulación de fibras de colágeno y otras proteínas. La piel se esclerosa (se hace dura y rígida).

Al principio, las lesiones consisten en una inflamación, que después se va transformando en un endurecimiento. La esclerosis sistémica además dificulta el riego sanguíneo al ocluir las pequeñas arterias y capilares que llevan la sangre a los tejidos.

Evolución de la esclerodermia:

La evolución de la esclerodermia puede ser más o menos rápida dependiendo del grado de afectación. Existen pacientes en los que las complicaciones pueden ser graves y frecuentes y otros con una evolución mucho más benigna. Las complicaciones más habituales suelen ser aquellas relacionadas con la piel, como el cambio de coloración en las manos (dedos blancos como la cera, amoratados o rojizos) secundario generalmente a exposición al frío, o la aparición de úlceras dolorosas en las yemas de los dedos. Otros síntomas generales que revelan una posible lesión de otros órganos son la dificultad al tragar, el reflujo después de las comidas y la sensación de falta de aire al realizar esfuerzos moderados, entre otros.



La Esclerosis Sistémica o Esclerodermia es una Enfermedad Crónica, considerada huérfana o rara, que se incluye en las Enfermedades Reumáticas. Su baja prevalencia es lo que hace que sea considerada rara.

Esclerodermia localizada que afecta solamente a la piel, puede extenderse a músculos, huesos y articulaciones

Esclerodermia sistémica que afecta a los órganos internos y según la afectación de una extensión menor o mayor de la piel puede ser Esclerodermia sistémica limitada o Esclerodermia Sistémica Difusa

Esclerodermia sin Esclerodermia en el sentido que no afecta a la piel pero sí a los órganos internos

Pronóstico de la enfermedad

Normalmente la Esclerosis Sistémica afecta a la piel. Sin embargo, también puede afectar a los órganos internos. En tal caso, puede llegar a ser una enfermedad grave.

En general es una enfermedad que merma considerablemente la calidad de vida del paciente, sea cual sea la afectación o gravedad de los síntomas que sufra.

ETIOLOGIA:

En cuanto a su etiología:

- **La prevalencia de la esclerosis sistémica** varía según la región y la población estudiada. En general, se estima que **afecta entre 30 y 500 personas por cada millón de habitantes**, dependiendo del país
- La esclerosis sistémica tiene una distribución mundial, puede afectar a personas de **toda las razas y regiones**. Lo cual es más común en América del norte, Europa, Estados Unidos, Asia, y África.
- **Seda más frecuente en mujeres**, especialmente entre los 30 y 50 años de edad.
- Se cree que tiene una base **inmunitaria y genética**, con ciertos subtipos de antígenos leucocitarios humanos (HLA) implicados.

Autoinmunidad: Se caracteriza por la activación anormal del sistema inmunológico, lo que lleva a la producción de autoanticuerpos como el anticuerpo antinuclear (ANA), anti-Scl-70 (topoisomerasa I) y anticuerpos anticentrómeros.

- Estos autoanticuerpos contribuyen a la inflamación y la lesión de tejidos.
- Es más común en mujeres y suele desarrollarse entre los 30 y 50 años.
- **Factores Inmunitarios:** Se cree que la enfermedad tiene una base autoinmunitaria, donde el sistema inmunológico ataca los tejidos del propio cuerpo, causando inflamación y fibrosis.

La fibrosis:

Un mecanismo central en la enfermedad es la activación de los fibroblastos, las células responsables de la formación de colágeno. Esto resulta en una **acumulación excesiva de colágeno en los tejidos**, conduciendo al engrosamiento y endurecimiento característicos.

La fibrosis puede afectar no solo la piel sino también los órganos internos.

- **Genética:** Ciertos subtipos de antígenos leucocitarios humanos (HLA) están asociados con un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad. Sin embargo, no es estrictamente hereditaria. Aunque la enfermedad no es estrictamente hereditaria,

existe una predisposición genética que, combinada con los factores ambientales, en la que puede desencadenar la enfermedad.

- **Factores ambientales:** La exposición a sustancias químicas como cloruro de vinilo, bleomicina y ciertos hidrocarburos aromáticos puede desencadenar la enfermedad en personas susceptibles. Factores ambientales como la exposición a sustancias químicas (por ejemplo, cloruro de vinilo, bleomicina, hidrocarburos aromáticos) también pueden desempeñar un papel.

Exposición a sustancias químicas: El contacto con cloruro de vinilo, hidrocarburos aromáticos y disolventes orgánicos puede aumentar el riesgo de desarrollar la enfermedad.

Polvo de sílice: Trabajadores expuestos a este material, como en la minería, tienen mayor probabilidad de desarrollar esclerosis sistémica.

Infecciones: Aunque no se ha identificado un agente infeccioso específico, se cree que ciertas infecciones podrían actuar como desencadenantes.

Estrés físico o emocional: Puede agravar los síntomas en personas predispuestas.

- **Alteraciones vasculares:** Se observa daño en los vasos sanguíneos pequeños, lo que contribuye a la fibrosis y a los síntomas característicos como el fenómeno de Raynaud.
- **Factores hormonales:** Es más común en mujeres, lo que sugiere que las hormonas sexuales podrían desempeñar un papel en su desarrollo.

EPIDEMIOLOGÍA:

⬇ Prevalencia y distribución:

- Es una enfermedad rara con una prevalencia de aproximadamente 50 a 300 casos por millón de habitantes.
- La prevalencia varía según la región y los métodos diagnósticos utilizados.

⬇ Demografía:

- Predomina en mujeres.
- Las diferencias étnicas influyen en su incidencia y gravedad; por ejemplo, las personas de origen africano tienen a presentar formas más graves de la enfermedad.

⬇ Factores contribuyentes:

- **Genéticos:** Existe una predisposición genética que incrementa el riesgo.
- **Ambientales:** Factores externos pueden desencadenar la enfermedad o agravar sus manifestaciones.

⬇ Características clínicas:

- Fibrosis de la piel y órganos internos.
- Alteraciones vasculares que afectan múltiples sistemas.

FISIOPATOLOGÍA:

La fisiopatología de la esclerosis sistémica es compleja e implica tres procesos fundamentales: disfunción vascular, inflamación crónica/autoinmunidad y fibrosis progresiva. Aquí un resumen de cada uno:

✚ Disfunción vascular:

- Es uno de los eventos iniciales de la enfermedad. Hay daño en las células endoteliales que recubren los vasos sanguíneos, lo que provoca:
 - Vasoconstricción excesiva.
 - Reducción del flujo sanguíneo en los tejidos afectados.
 - Formación de microtrombos.
- Se manifiesta clínicamente en el fenómeno de Raynaud (un signo temprano) y puede progresar hacia una vasculopatía grave.

✚ Inflamación y autoinmunidad:

- Se produce una activación anormal del sistema inmunológico, con infiltración de linfocitos T y B en los tejidos.
- Los linfocitos B generan autoanticuerpos como el anti-Scl-70 y los anticuerpos anticentrómeros, que pueden contribuir al daño tisular.
- Las citoquinas proinflamatorias (como IL-6 y TNF- α) y las citoquinas profibróticas (como TGF- β) juegan un papel clave en la perpetuación de la inflamación.

✚ Fibrosis progresiva:

- El daño endotelial y la inflamación activan los fibroblastos, que son las células responsables de producir colágeno.
- Estos fibroblastos hiperactivos generan una acumulación excesiva de matriz extracelular, que causa el endurecimiento y engrosamiento de la piel y los órganos afectados.
- La fibrosis puede afectar múltiples sistemas: piel, pulmones (enfermedad pulmonar intersticial), tracto gastrointestinal, corazón y riñones.

✚ Mediadores químicos claves en la fibrosis:

- TGF- β (factor de crecimiento transformante beta): Este es uno de los mediadores principales que estimula los fibroblastos para producir colágeno en exceso.
- PDGF (factor de crecimiento derivado de plaquetas): Promueve la proliferación de fibroblastos y la síntesis de matriz extracelular.
- Endotelina-1 (ET-1): Además de sus efectos vasoconstrictores, también desempeña un rol en la fibrosis.

✚ Cambios específicos en los tejidos y órganos:

- Piel: Engrosamiento y endurecimiento debido a la acumulación de colágeno en la dermis.
- Pulmones: Se observa fibrosis intersticial (enfermedad pulmonar intersticial) y hipertensión pulmonar secundaria a la vasculopatía.
- Corazón: Puede haber fibrosis miocárdica que afecta la conducción eléctrica y la función contráctil.
- Riñones: El daño vascular puede conducir a una crisis renal esclerodérmica, una complicación grave.

✚ Papel del sistema inmune innato:

- Los macrófagos y las células dendríticas, componentes clave de la inmunidad innata, liberan mediadores proinflamatorios que perpetúan el daño.
- También se ha identificado activación del inflamasoma, una estructura intracelular involucrada en la inflamación.

✚ Hipótesis del "bucle patológico":

- Se cree que existe un ciclo continuo entre el daño endotelial, la liberación de mediadores inflamatorios y la fibrosis, lo que contribuye a la progresión crónica de la enfermedad.

Cuadro clínico:

Los síntomas más comunes incluyen el síndrome de Raynaud, poliartralgia, disfagia, pirosis, hinchazón y finalmente engrosamiento de la piel y contracturas de los dedos, artralgias con o sin inflamación, pérdida de peso, mialgias. Las afecciones pulmonar, cardíaca y renal son responsables de la mayoría de los casos de muerte.

✚ Síntomas cutáneos:

- Engrosamiento de la piel: Puede limitar el movimiento, especialmente en manos y cara; **se presentara con endurecimiento de la piel, lo cual hace que cambie el aspecto físico de manos y rostro.**
- Calvicie en áreas afectadas: La fibrosis puede causar pérdida de cabello en las regiones afectadas.
- Cambios pigmentarios: La piel puede oscurecerse o aclararse en áreas específicas.

✚ Síntomas Vasculares:

- Fenómeno de Raynaud: Las alteraciones vasculares también pueden llevar a daño permanente en los tejidos si el flujo sanguíneo no se restablece.
- Isquemia digital: Que puede evolucionar a necrosis y pérdida de tejido.

✚ Síntomas pulmonares:

- **Enfermedad pulmonar intersticial progresiva:** Afecta la capacidad para oxigenar el cuerpo y suele ser una de las principales causas de mortalidad asociada a la esclerosis sistémica.
- **Hipertensión pulmonar:** Se desarrolla debido a la resistencia elevada en los vasos sanguíneos pulmonares, normalmente el paciente empieza a desarrollarlo antes de presentar síntomas, por lo que es muy importante descartar la afectación visceral de forma precoz.
- **El paciente cuando tiene síntomas,** presentara dificultad respiratoria, tos cuando realiza algún esfuerzo.

✚ Síntomas gastrointestinales:

- **Malabsorción:** Resultante de daño intestinal, que puede conducir a desnutrición.
- **Pérdida de peso inexplicada:** puede ser una señal temprana de compromiso gastrointestinal.

✚ Síntomas cardiacos:

- **Fibrosis del miocardio:** Puede causar insuficiencia cardíaca.
- **Disfunción del ventrículo derecho:** Relacionada con hipertensión pulmonar avanzada.
- **El paciente puede sufrir alteraciones en el ritmo cardiaco: Taquicardia, arritmias, bloqueo de rama, derrames pericárdicos, y fibrosis miocárdica.**

✚ Síntomas Renales:

- **Crisis renal esclerodérmica:** Emergencia médica caracterizada por hipertensión severa y fallo renal rápido.
- **Microangiopatía trombótica:** Puede contribuir al daño renal.

✚ Síntomas Neurológicos:

- **Neuropatía periférica:** Hormigueo o pérdida de sensibilidad en las extremidades.
- **Compromiso del sistema nervioso autónomo:** Puede causar alteraciones en la regulación de la presión arterial o la digestión.

Los síntomas de la esclerodermia varían en cada persona, según las partes del cuerpo afectadas.

✚ **Síntomas relacionados con la piel:**

Casi todas las personas con esclerodermia tienen endurecimiento y estiramiento de la piel.

A menudo, las primeras partes del cuerpo que se ven afectadas son los dedos, las manos, los pies y la cara. En algunas personas, el engrosamiento de la piel también puede presentarse en los antebrazos, la parte superior de los brazos, el pecho, el abdomen, las partes inferiores de las piernas y los muslos. Los síntomas tempranos pueden incluir hinchazón y picazón. El color de la piel afectada puede tomarse más claro o más oscuro, y la piel puede verse brillante a causa de la rigidez.

Algunas personas también tienen manchas rojas pequeñas, llamadas telangiectasia, en las manos y la cara. Se pueden formar depósitos de calcio debajo de la piel, especialmente en las puntas de los dedos, lo que genera bultos que pueden verse en las radiografías.

✚ **Fenómeno de Raynaud:**

El fenómeno de Raynaud es común en la esclerodermia. Se produce por una contracción exagerada de los pequeños vasos sanguíneos en los dedos de las manos y de los pies en respuesta a las temperaturas bajas o al sufrimiento emocional. Cuando esto sucede, es posible que los dedos se vuelvan de color blanco, azul, gris o rojo, y se entumescan o que se sienta dolor. El fenómeno de Raynaud también puede producirse en personas que no tienen esclerodermia.

✚ **Síntomas digestivos:**

La esclerodermia puede afectar cualquier parte del sistema digestivo, desde el esófago hasta el recto. Según las partes del cuerpo afectadas, los síntomas pueden incluir lo siguiente:

- Acidez estomacal.
- Dificultad para tragar.
- Distensión del estómago.
- Diarrea.
- Estreñimiento.
- Incontinencia fecal.

✚ Síntomas relacionados con el corazón y los pulmones:

Cuando la esclerodermia afecta el corazón o los pulmones, puede causar falta de aire, menor tolerancia al ejercicio físico y mareos. La esclerodermia puede hacer que se formen cicatrices en los tejidos de los pulmones, lo que quizás cause una mayor falta de aire con el transcurso del tiempo. Hay medicamentos que pueden ayudar a frenar la evolución del daño pulmonar.

La esclerodermia también puede hacer que aumente la presión arterial en la sangre que circula entre el corazón y los pulmones. Esto se conoce como hipertensión pulmonar. Además de la falta de aire, la hipertensión pulmonar también puede hacer que el exceso de líquido se acumule en las piernas, los pies y a veces alrededor del corazón.

Cuando la esclerodermia afecta al corazón, los latidos cardíacos pueden volverse irregulares. Algunas personas también pueden presentar insuficiencia cardíaca.

✚ Causas:

La esclerodermia ocurre cuando el cuerpo produce demasiado colágeno y este se acumula en los tejidos corporales. El colágeno es un tipo de proteína fibrosa que forma los tejidos conectivos del cuerpo, incluida la piel.

Los expertos no saben exactamente qué causa el comienzo de este proceso, pero el sistema inmunitario del cuerpo parece estar implicado. Lo más probable es que la esclerodermia se deba a una combinación de factores, incluidos problemas del sistema inmunitario, genética y desencadenantes ambientales.

✚ Complicaciones:

Las complicaciones de la esclerodermia van de leves a graves y pueden afectar lo siguiente:

- **Yemas de los dedos.** En la esclerodermia sistémica, el fenómeno de Raynaud puede agravarse tanto que el flujo sanguíneo restringido daña de manera permanente el tejido de las yemas de los dedos, lo que causa hoyuelos o llagas en la piel. En algunas personas, el tejido de las yemas de los dedos puede morir.
- **Pulmones.** El proceso de cicatrización del tejido pulmonar puede repercutir en tu capacidad para respirar y tu tolerancia al ejercicio. También puede producirse presión arterial alta en las arterias de los pulmones.
- **Riñones.** Una complicación renal grave, denominada crisis renal esclerodérmica, implica un aumento repentino de la presión arterial y una insuficiencia renal rápida. Es importante tratar rápidamente esta afección para conservar la función renal.
- **Corazón.** El proceso de cicatrización del tejido cardíaco aumenta el riesgo de presentar latidos cardíacos irregulares e insuficiencia cardíaca. La esclerodermia también puede causar la inflamación del saco que rodea el corazón.

- **Dientes.** Un estiramiento grave de la piel facial puede causar que la boca se vuelva más pequeña y estrecha. Esto puede dificultar cepillarse los dientes o incluso que un profesional le realice una limpieza o una restauración. Las personas que tienen esclerodermia a menudo no generan cantidades típicas de saliva, por lo que el riesgo de caries dentales aumenta aún más.
- **Aparato digestivo.** Las complicaciones digestivas de la esclerodermia pueden incluir acidez estomacal y dificultad para tragar. Asimismo, la esclerodermia puede causar momentos en que tienes calambres, distensión del estómago, estreñimiento o diarrea. Algunas personas que tienen esclerodermia también pueden presentar problemas para absorber los nutrientes debido al crecimiento excesivo de bacterias en el intestino.
- ✓ **Articulaciones.** La piel que se encuentra encima de las articulaciones puede volverse tan opresiva que limita la flexibilidad y el movimiento, particularmente en las manos.

Diagnostico:

- ✚ **Evaluación clínica:**
 - Síntomas característicos: Fenómeno de Raynaud, engrosamiento de la piel, disfagia, y alteraciones vasculares.
 - Clasificación: La enfermedad se clasifica como limitada (síndrome CREST) o difusa, dependiendo de la extensión del compromiso cutáneo y visceral.
- ✚ **Pruebas de laboratorio:**
 - **Anticuerpos anticentrómero:** Asociados con la forma limitada.
 - Anticuerpos anti-topoisomerasa I (Scl-70): Relacionados con la forma difusa.
 - **Marcadores inflamatorios:** Pueden estar elevados en etapas activas de la enfermedad.
- ✚ **Capilaroscopia:**
 - Patrones anormales: Identificación de alteraciones en los capilares periungueales, típicas de la esclerosis sistémica.
- ✚ **Estudio de imagen:**
 - Tomografía computarizada de alta resolución (HRCT): Para evaluar la enfermedad pulmonar intersticial.
 - Ecocardiografía: Para detectar hipertensión pulmonar.
 - Resonancia magnética.
 -
- ✚ **Evaluación gastrointestinal:**
 - Endoscopia: para detectar dismotilidad esofágica y reflujo severo.
 - Estudio de tránsito intestinal.
- ✚ **Biopsia cutánea:** se utiliza en casos específicos para confirmar fibrosis cutánea y excluir otras causas de alteraciones cutáneas.

✚ Criterios diagnósticos:

- Criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR): Incluyen variables clínicas, vasculares y serológicas.
 - ❖ Los criterios de clasificación desarrollados por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR) en 2013 son ampliamente utilizados para diagnosticar la esclerosis sistémica. Estos criterios asignan puntos a diferentes características clínicas y de laboratorio, y un puntaje total de 9 o más indica un diagnóstico de esclerosis sistémica.

Principales componentes de los criterios:

- Engrosamiento de la piel de los dedos:
 - Proximal a las articulaciones metacarpofalángicas: **9 puntos.**
- Engrosamiento o hinchazón de los dedos:
 - Dedos hinchazón: **2 puntos.**
 - Esclerodactilia en engrosamiento de la piel distal: **4 puntos.**
- Úlceras digitales o cicatrices en las puntas de los dedos:
 - Úlceras digitales activa: **2 puntos.**
 - Cicatrices por isquemia en las puntas de los dedos: **3 puntos.**
- Telangiectasias:
 - Presencias de vasos sanguíneos dilatados visibles: **2 puntos.**
- Capilares anormales en el pliegue ungueal:
 - Alteraciones detectadas mediante capilaroscopia: **2 puntos.**
- Compromiso pulmonar:
 - Hipertensión pulmonar: **2 punto.**
 - Enfermedad pulmonar intersticial: **2 puntos.**
- Fenómeno de Raynaud:
 - Cambios de color en los dedos en respuesta al frío o estrés: **3 puntos.**
- Anticuerpos específicos:
 - Anticuerpos anticentrómero, anti-topoisomerasa I (Scl-70) o anti-RNA polimerasa III: **3 puntos.**

Estos criterios permiten una evaluación sistemática y objetiva, ayudando a los médicos a identificar la enfermedad en etapas tempranas.

✚ Evaluación funcional:

- Pruebas de función pulmonar: Para determinar el grado de compromiso respiratorio.
- Evaluación gastrointestinal: Identificación de dismotilidad esofágica y otros problemas digestivos.

Tratamiento:

✚ Tratamiento farmacológico:

- **Fármacos para el fenómeno de Raynaud:**
 - **Antagonistas del calcio:** Ayudan a mejorar el flujo sanguíneo y reducir los episodios de vasoespasmo.
 - **Análogos de prostaglandinas:** Mejoran la circulación en las extremidades afectadas.
- **Tratamiento de la fibrosis:**
 - **Agentes antifibróticos:** Aunque los resultados son limitados, se utilizan para intentar reducir la progresión de la fibrosis.
 - **D-penicilamina:** Su uso sigue siendo controvertido debido a resultados mixtos.
- **Inmunomoduladores e inmunosupresores:**
 - **Ciclofosfamida:** Utilizada para tratar la enfermedad pulmonar intersticial asociada.
 - **Trasplante de células hematopoyéticas:** En casos graves, puede ser una opción terapéutica.
- **Tratamiento de la Hipertensión Pulmonar:**
 - **Bloqueadores de los receptores de endotelina (como bosentán):** Reducen la presión arterial pulmonar.
 - **Inhibidores de la fosfodiesterasa-5:** Mejoran la función pulmonar.
- **Crisis Renal Esclerodérmica:**
 - **Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA):** Son esenciales para manejar esta complicación grave.

✚ No farmacológico:

- ✓ Cuidar la piel, hidratándola diariamente y cuidando las posibles heridas y protegiéndola del sol.
- ✓ Evitar el frío y utilizar guantes.
- ✓ Evitar el Estrés.
- ✓ No fumar.
- ✓ Ser estrictos con la higiene bucal y utilizar pasta de dientes especial para la boca seca.
- ✓ Realizar estiramientos musculares y ejercicios de Fisioterapia y rehabilitación.
- ✓ Tomar medidas antirreflujo, en caso de que el paciente lo sufra: evitar comidas abundantes, masticar bien la comida, evitar acostarse hasta 2-3 horas después de la comida y elevar el cabecero de la cama.

✓ **Fisioterapia y terapia ocupacional:**

- **Objetivo:** Mantener la movilidad articular, mejorar la fuerza muscular y prevenir contracturas.
- **Ejercicios recomendados:** Estiramientos suaves, ejercicios de fortalecimiento y actividades funcionales.

✓ **Cuidado de la piel:**

- **Hidratación:** Uso de cremas emolientes para prevenir la sequedad y el engrosamiento de la piel.
- **protección solar:** Evitar la exposición prolongada al sol y usar protector solar para prevenir daños cutáneos.

✓ **Manejo del fenómeno de Raynaud:**

- **Medidas preventivas:** Mantener las manos y pies calientes, evitar el estrés y la exposición al frío.
- **Técnicas de relajación:** Ayudan a reducir los episodios de vasoespasmo.

✓ **Nutrición y dieta:**

- **Alimentación balanceada:** Rica en antioxidantes y baja en grasas saturadas.
- **Evitar alimentos irritantes:** Como el café y las comidas picantes, especialmente en casos de reflujo gastroesofágico.

✓ **Apoyo psicológico:**

- **Terapia psicológica:** Para manejar el impacto emocional de la enfermedad.
- **Grupos de apoyo:** Compartir experiencias con otros pacientes puede ser beneficioso.

✓ **Educación del paciente:**

- **Conocimiento de la enfermedad:** Ayuda a tomar decisiones informadas sobre el manejo diario.
- **Técnicas de autocuidado:** Como ejercicios respiratorios y posturales.

✓ **Modificaciones en el estilo de vida:**

- **Evitar el tabaco:** El tabaquismo empeora los síntomas vasculares.
- **Actividad física regular:** Adaptada a las capacidades del paciente.

Bibliografía

1. ¿qué es lupus eritematoso sistémico (LES)? . Lupus Foundation of America.
2. Lupus eritematoso, síntomas, diagnostico, tratamiento. Lupus Research Alliance.

Bibliografía

1. ¿Qué es la Artritis reumatoide? Enfermedades Reumáticas.
2. Artritis Reumatoides: qué es, síntomas y tratamiento.

Bibliografía

1. Esclerosis sistémica: forma de presentación y manejo: basado en los criterios ACR/EULAR 2013.
2. Esclerodermias (Esclerosis sistémica).
3. Esclerosis, definición, síntomas, diagnóstico y tratamiento.