



Mi Universidad

RESUMEN

Karla Alejandra de la Cruz Anzueto

Cuarto parcial

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Licenciatura en Medicina Humana

Cuarto semestre

Comitán de Domínguez, Chiapas a 04 de Julio del 2025

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	3
URTICARIA	4
ANAFILAXIA	10
MIASTENIA GRAVIS.....	15
GUILLAIN BARRÉ.....	23
VASCULITIS POR INMUNOCOMPLEJOS	29
ESCLEROSIS MÚLTIPLE	35
CONCLUSIÓN	41

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades inmunomediadas representan un desafío clínico y científico debido a su compleja fisiopatología y a la diversidad de manifestaciones clínicas que pueden presentar. Entre estas, la **urticaria**, la **anafilaxia**, la **miastenia gravis**, el **síndrome de Guillain-Barré**, la **vasculitis por inmunocomplejos** y la **esclerosis múltiple** destacan por su relevancia tanto en la práctica médica como en la investigación biomédica., como estudiantes de medicina es de relevancia conocer estas patologías, ya que algunas un poco más comunes que otras, son enfermedades que serán parte de nuestra consulta, y por lo cual hay que conocer como se desarrollan en el organismo y así poder dar un diagnóstico temprano y probablemente hacer que el cuadro clínico no se complique y tenga un mejor pronóstico.

Estas patologías, aunque distintas en su presentación y pronóstico, comparten mecanismos inmunológicos subyacentes que involucran la activación aberrante del sistema inmune, la producción de autoanticuerpos o la formación de inmunocomplejos, y la consecuente inflamación y daño tisular.

La comprensión de estos procesos ha permitido avances significativos en el diagnóstico y tratamiento, mejorando el pronóstico de los pacientes afectados. Sin embargo, la heterogeneidad clínica y la variabilidad en la respuesta terapéutica subrayan la necesidad de continuar investigando los mecanismos moleculares y celulares implicados.

El estudio de estas entidades no solo contribuye al conocimiento de la inmunología clínica, sino que también ofrece oportunidades para el desarrollo de terapias dirigidas y estrategias de prevención más eficaces, fundamentadas en la evidencia científica proveniente de artículos y revisiones especializadas

URTICARIA

DEFINICIÓN

Se define urticaria (U) como una alteración de la piel cuya lesión característica es el habón, el cual consiste en un área central edematosa rodeada por eritema. Son característicos su desaparición a la presión y el prurito que causa. El tamaño de la lesión puede variar desde pocos milímetros hasta afectar áreas extensas de la piel y la localización puede ser muy variada. Es típica también la desaparición de las lesiones en menos de 24 horas con posible aparición de otras en lugares diferentes.

Es una dermatosis frecuente que se manifiesta por placas eritematopapulosas, pruriginosas, fugaces y migratorias (U superficial) y/o edemas localizados con mucha frecuencia en la cara y extremidades (U profunda o angioedema)

EPIDEMIOLOGÍA

- La U es una afección muy frecuente, con un 10-20% de la población que presenta al menos un episodio de U a lo largo de su vida.
- Cuando la U persiste más de 6 semanas, de forma diaria o casi diaria, se trata de una UC.
- Su prevalencia oscila según los estudios entre el 0,1-3% de la población general.
- Las mujeres se afectan con el doble de frecuencia que los varones, con un pico de frecuencia entre los 20-40 años.
- En el niño, la U aguda es muy frecuente y la UC mucho más excepcional: representa

ETIOLOGÍA

La urticaria se clasifica como aguda (< 6 semanas) o crónica (> 6 semanas); los casos agudos (70%) son más frecuentes que los crónicos (30%).

La urticaria aguda (véase tabla Algunas causas de urticaria) suele ser el resultado de

- Reacciones de hipersensibilidad de tipo I

En ocasiones, puede identificarse un desencadenante (p. ej., un fármaco, un alimento, la picadura de un insecto o la mordedura de un animal, una infección).

Causa	Hallazgos sugestivos	Abordaje diagnóstico
Urticaria aguda		
Alérgenos inhalados o por contacto (p. ej., látex, saliva de animales, polvo, polen, levaduras, pulgas)	Aparece minutos a horas después del contacto con el agente causal	Examen clínico solo En ocasiones, pruebas de alergia

Estímulos físicos o emocionales

- Adrenérgicos (estrés, ansiedad)
- Colinérgicos (sudoración, p. ej., al tomar un baño caliente, durante la actividad física o durante episodios de fiebre)
- Frío
- Presión
- Ejercicio
- Presión focal (dermatografismo)
- Calor
- Luz solar (urticaria solar)
- Vibración

Típicamente, aparece a los pocos segundos o minutos del contacto con el estímulo

Evaluación clínica, incluyendo respuesta reproducible al estímulo sospechado

La urticaria crónica suele ser el resultado de

- Causas idiopáticas
- Trastornos autoinmunitarios

La urticaria crónica puede durar meses a años; finalmente, resuelve sin haber identificado la causa.

Causa	Hallazgos sugestivos	Abordaje diagnóstico
Urticaria crónica		
Trastornos autoinmunitarios (p. ej., lupus eritematoso sistémico , síndrome de Sjögren , enfermedad tiroidea autoinmunitaria, crioglobulinemia , vasculitis urticariana)	Evidencia de enfermedad sistémica autoinmunitaria, incluidos el hipotiroidismo o el hipertiroidismo (tiroiditis autoinmunitaria), hepatitis, insuficiencia renal y poliartritis (crioglobulinemia); exantema malar, serositis y poliartritis (lupus eritematoso sistémico); ojos y boca secos (síndrome de Sjögren); úlceras cutáneas o lesiones hipopigmentadas después de la resolución de la urticaria (vasculitis urticariana)	Específico para el tipo de enfermedad autoinmunitaria en evaluación Medición de la TSH Autoanticuerpos tiroideos (p. ej., anticuerpos tiroideos peroxidasa, anticuerpos antimicrosomales) Crioglobulina Niveles séricos de complemento (C3, C4, C1q) Perfil sérico reumatológico (p. ej., ANA, RF, anti-CCP, anti-SS-A, anti-SS-B, anti-Sm, anti-RNP, anti-Jo-1) Biopsia de piel
Cáncer (sobre todo gastrointestinal, pulmón y linfoma)	Signos de cáncer subyacente (p. ej., pérdida de peso, sudoración nocturna, dolor abdominal, tos, hemoptisis, ictericia, linfadenopatía, melena)	Específica según el tipo de cáncer sospechado
Urticaria idiopática crónica	Aparición de placas todos los días o casi todos los días, más prurito durante por lo menos 6 semanas, sin causa aparente	Diagnóstico de exclusión
Medicamentos/sustancias (los mismos que causan urticaria aguda)	Urticaria inexplicable en un paciente que toma medicamentos en forma crónica, sean recetados, de venta libre o a base de hierbas	Examen clínico En ocasiones, pruebas de alergia Resolución con la interrupción de la medicación o la sustancia

FISIOPATOLOGÍA

La urticaria se produce por la liberación de histamina, bradicinina, calcitreína y otras sustancias vasoactivas liberadas por los mastocitos y los basófilos en la dermis superficial, lo que causa edema intradérmico y vasodilatación venosa. En ocasiones, está provocado por infiltración leucocitaria.

El proceso puede ser mediado por reacciones inmunitarias o no inmunitarias.

La activación de mastocitos mediada por mecanismos inmunitarios incluye

- Reacciones de hipersensibilidad de tipo I, en las cuales el alérgeno se une a los anticuerpos de tipo IgE en los receptores de alta afinidad de la superficie celular de los mastocitos y basófilos
- Trastornos autoinmunitarios, en los cuales los anticuerpos a un receptor de tipo IgE tienen un cruzamiento de tipo funcional con los receptores de tipo IgE y pueden causar desgranulación de los mastocitos

La activación de mastocitos no mediada por mecanismos inmunitarios incluye

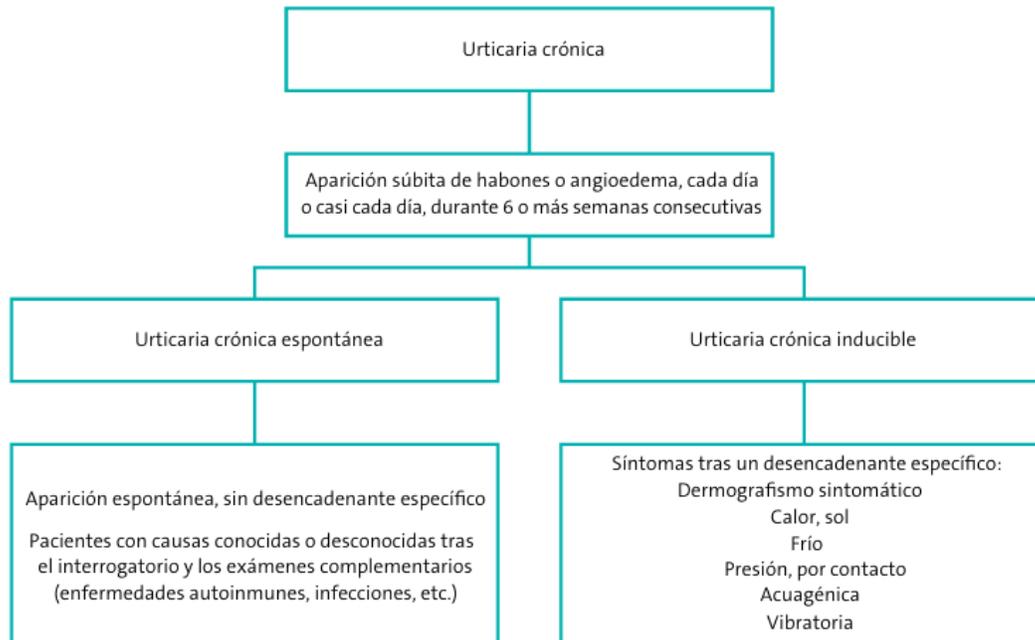
- Activación directa no alérgica de los mastocitos por ciertos fármacos o sustancias
- La inhibición de la ciclooxigenasa inducida por fármacos que activa a los mastocitos por mecanismos no del todo conocidos
- Activación por estímulos físicos o emocionales; no se conoce del todo el mecanismo, aunque es posible que involucre la liberación de neuropéptidos que interactúan con los mastocitos

CLASIFICACIÓN

AGUADA: En este tipo de U, los síntomas son episódicos y se presentan durante menos de 6 semanas consecutivas. Las lesiones pueden ser individuales, pero también generalizarse. En pocos minutos suelen aumentar de tamaño e incluso pueden fusionarse, desapareciendo en 24 horas, sin dejar piel lesionada. Característicamente las lesiones son pruriginosas. La UA puede afectar cualquier área del cuerpo, aunque las zonas sometidas a presión son las más afectadas. Si la UA se acompaña de AE afecta con más frecuencia a labios, párpados y genitales.

CRÓNICA: Se define UC como la aparición de habones o angiedema a diario o casi a diario durante 6 o más semanas consecutivas. Es más frecuente en adultos que en niños, en esta última franja etaria es más alta la prevalencia en adolescentes

AGUDA RECINDIVANTE: las lesiones tienen también una duración limitada, pero se repiten de forma intermitente



MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

Aspecto	Urticaria aguda 	Urticaria crónica 
Síntomas	Aparición repentina de ronchas rojas, elevadas y pruriginosas	Recurrencia a largo plazo de ronchas, que pueden aparecer y desaparecer durante meses o años

En pocos minutos suelen aumentar de tamaño e incluso pueden fusionarse, desapareciendo en 24 horas, sin dejar piel lesionada, aparece en todas las partes del cuerpo.

Si la UA se acompaña de AE afecta con más frecuencia a labios, párpados y genitales.

DIAGNÓSTICO:

Diagnóstico	<p>Diagnóstico basado en la historia de exposición a posibles desencadenantes y resolución rápida de los síntomas</p>	<p>El diagnóstico a menudo implica descartar otras causas debido a la naturaleza persistente de la condición, puede requerir pruebas.</p>
--------------------	---	---

Tipo	Subtipo	Prueba diagnóstica de rutina
Urticaria espontánea	Urticaria espontánea aguda	Ninguna
	Urticaria espontánea crónica	Fórmula leucocitaria VSG y/o PCR IgG anti-TPO IgE total
Urticaria inducible	Urticaria por frío	Prueba de provocación Prueba de umbral
	Urticaria por presión retardada	Prueba de presión Prueba de umbral
	Urticaria por calor	Prueba de provocación Prueba de umbral
	Urticaria solar	Prueba con luz UV y luz visible con diferentes longitudes de onda Prueba de umbral
	Dermografismo sintomático	Prueba de provocación Prueba de umbral Fórmula leucocitaria VSG y/o PCR
	Angioedema vibratorio	Prueba de vibración (por ejemplo, vórtex)
	Urticaria acuagénica	Prueba de provocación
Urticaria colinérgica	Prueba de provocación Prueba de umbral	
Urticaria de contacto	Prueba de provocación	

TRATAMIENTO:

El objetivo principal del tratamiento de la urticaria es lograr la ausencia de síntomas. El abordaje terapéutico de la urticaria crónica espontánea es equivalente al de la urticaria crónica inducible y consta de dos aspectos fundamentales^{2,5,12}:

- Eliminación y prevención de factores desencadenantes.

- Tratamiento farmacológico sintomático.

Primera línea:

- Antihistamínicos de segunda generación en dosis habituales. Si fuera necesario, aumentar la dosis hasta 4 veces.

Segunda línea^a (si los síntomas persisten después de 2-4 semanas o antes si son intolerables):

- Añadir omalizumab^b. Si fuera necesario, aumentar la dosis y/o la frecuencia de la administración^c.

Tercera línea^a (si el control es inadecuado después de 6 meses o antes si los síntomas son intolerables):

- Añadir ciclosporina^d al tratamiento con antihistamínicos de segunda generación.

BIBLIOGRAFÍA

Abordaje de urticaria. (20 de Enero de 2023). Recuperado el 08 de Junio de 2025, de armirralmed:
<https://atencionprimaria.almirallmed.es/actualizaciones/abordaje-de-la-urticaria/>

Benedetti, J. (Enero de 2024). *Manual MSD*. Recuperado el 08 de Junio de 2025, de Urticaria:
<https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-dermatol%C3%B3gicos/abordaje-del-paciente-dermatol%C3%B3gico/urticaria>

Lozano, M. Á. (s.f.). *Urticaria y angioedema*. Recuperado el 08 de Junio de 2025, de chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10_urticaria_angioedema.pdf

Muñoz, V. F. (30 de Septiembre de 2024). *Urticaria aguda*. Recuperado el 08 de Mayo de 2025, de
<https://revistaalergia.mx/ojs/index.php/ram/article/view/1364/2257>

Soria, A. (Mayo de 2021). *Urticaria*. Recuperado el 08 de Junio de 2025, de
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1636541021446878>

ANAFILAXIA

DEFINICIÓN

Anafilaxia se define como una reacción alérgica severa e inesperada de comienzo rápido y que puede causar la muerte. El diagnóstico de anafilaxia es esencialmente clínico destacando el compromiso de varios sistemas: cardiovascular, cutáneo, respiratorio y gastrointestinal.

Desgraciadamente no existe una definición universalmente aceptada para esta entidad⁵. Comúnmente se define la anafilaxia como un síndrome clínico de potencial riesgo vital caracterizado por su rápida instauración y sus manifestaciones multisistémicas³⁻⁵. Este cuadro clínico se produce como resultado de la acción de los mediadores químicos liberados de forma súbita por mastocitos o basófilos. Esta liberación puede producirse como consecuencia de un mecanismo inmunológico IgE mediado (reacción anafiláctica) o un mecanismo no inmunológico (reacción anafilactoide). Ambas son clínicamente indistinguible

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de anafilaxia se estima de un 0,05% a un 2% incluyendo todas las etiologías. Recientes estudio muestran un incremento en la población joven.

Estas cifras pueden ser incluso mayores debido al subdiagnóstico y escaso reporte de esta patología. Se ha observado que existe poco reconocimiento de la anafilaxia por parte de los pacientes así como de los médicos (en especial en su primer episodio). Un estudio americano reporta que hasta el 57% de las anafilaxias alimentarias no son diagnosticadas como tal, en un servicio de urgencia (SU) y que solamente el 1% de los pacientes que acuden a un SU por una reacción alérgica severa se les diagnostica una anafilaxia.

La muerte causada por anafilaxia es considerada poco frecuente. Se han reportado cifras de 500-1000 fatalidades por año, sin embargo, al igual que su diagnóstico se cree existe una subnotificación

ETIOLOGÍA

La anafilaxia suele desencadenarse por

- Fármacos (p. ej., antibióticos beta-lactámicos, insulina, estreptocinasa, extractos alergénicos)
- Alimentos (p. ej., nueces, huevos, mariscos)
- Proteínas (p. ej., antitoxina tetánica, transfusiones sanguíneas)

- Venenos de animales
- Látex

El maní (cacahuete), el látex, los mariscos y otros alérgenos pueden ser transmitidos por el aire. En ocasiones, el ejercicio o la exposición al frío pueden desencadenar o contribuir a una reacción anafiláctica.

El antecedente de atopia no aumenta el riesgo de anafilaxia, pero sí el riesgo de muerte cuando aparece la anafilaxia.

FISIOPATOLOGÍA

La anafilaxia es producida por varios mecanismos, una de las actuales clasificaciones de su patogenia las divide en:

Immunológicas (IgE y no IgE mediadas)

No Immunológicas

Idiopáticas

Inmunológica

La anafilaxia es generalmente mediada por inmunoglobulina E (IgE) específica. Esta IgE es sintetizada por los linfocitos B y se une a sus receptores de alta afinidad (Fc ϵ RII) presente en los mastocitos tisulares y basófilos circulantes y receptores de baja afinidad (Fc ϵ RI) presentes en linfocitos, eosinófilos y plaquetas.

La interacción entre el alérgeno y la IgE induce la degranulación de mastocitos y basófilos y liberación de mediadores proinflamatorios preformados como la histamina y triptasa y neoformados como los leucotrienos, prostaglandinas y factor activador de plaquetas entre otros. Estos mediadores producen vasodilatación, aumento de la permeabilidad vascular, contracción del músculo liso bronquial, hipersecreción glandular entre otros efectos y dan cuenta de las manifestaciones clínicas.

La mediación más frecuente es por IgE específica y es gatillada por alérgenos alimentarios, fármacos, látex e insectos. Sin embargo existen otros mecanismos de activación inmune que pueden inducir anafilaxia como la producción de IgG (ej dextran y anticuerpos monoclonales quiméricos o humanizados), activación del complemento (heparina, protamina) o activación directa del sistema inmune innato.

No inmunológica

Es producida por factores cuyo mecanismo exacto de inducción de anafilaxia aún se desconocen. Algunos factores físicos son el ejercicio, calor, radiación UV, también se describe el alcohol y algunos fármacos como los opioides.

Idiopática

En la anafilaxia idiopática no se ha determinado un mecanismo claro. Se diagnostica luego de realizar un estudio alergológico en el cual no se determinó la causa, en estos pacientes es fundamental descartar una mastocitosis o un Síndrome Carcinoide.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La anafilaxia se caracteriza por el compromiso de múltiples sistemas. A nivel cutáneo se presenta como urticaria y angioedema, cuando este compromete la glotis se manifiesta como disfagia alta o disfonía, destaca la presencia de prurito palmoplantar y de cuero cabelludo como prodromos de una anafilaxia. Los síntomas cutáneos se presentan en cerca del 90% de las anafilaxias.

A nivel respiratorio se puede manifestar como disnea en grado variable, sibilancias, broncoespasmo y paro respiratorio.

A nivel gastrointestinal se puede presentar como dolor abdominal generalmente tipo cólico, náuseas, vómitos, pujo y diarrea.

A nivel cardiovascular se presenta taquicardia e hipotensión que se manifiesta inicialmente como mal estar y mareo, taquicardia, arritmias e hipotensión que puede progresar a un paro cardiovascular. Sin embargo, para el diagnóstico de anafilaxia no se requiere de manera estricta la presencia de hipotensión o shock.

Pueden presentarse otras alteraciones como agitación psicomotora y pérdida de conocimiento.

La anafilaxia bifásica se define como una recurrencia de los síntomas entre 1 a 72 horas (generalmente 8 horas) luego de la resolución de los síntomas iniciales pese a no estar reexpuesto al agente gatillante. Se presenta en aproximadamente 20% de las anafilaxias.

Las manifestaciones clínicas poseen distintos grados de intensidad en los diferentes pacientes: desde síntomas leves a moderados hasta shock anafiláctico.

GRADO	CUTÁNEO	GASTROINTESTINAL	RESPIRATORIO	CARDIOVASCULAR
I	Eritema Urticaria Angioedema (AE)			
II	Eritema Urticaria Angioedema (AE) (no obligatorio)	Náuseas Cólicos Dolor abdominal	Rinorrea Estridor laríngeo Disnea Sibilancias	Mareo Taquicardia
III	Eritema Urticaria AE (no obligatorio)	Vómitos Diarrea Dolor abdominal Incontinencia	AE laringe Broncoespasmo Cianosis	Taquicardia Cianosis Hipotensión PAS <90 mm Hg Pérdida de conciencia

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en la historia y manifestaciones clínicas. Idealmente constatar en la ficha del servicio de urgencia el registro de síntomas y tratamientos realizados. Además, debe interrogarse sobre los potenciales gatillantes minutos u horas previos al comienzo junto con la evolución de los síntomas y signos. El compromiso cutáneo se observa en el 80 a 90%, el respiratorio en un 70%, el gastrointestinal en un 45% y el cardiovascular en un 45%.

La determinación de la triptasa es fundamental pues su elevación (>25ug/L) apoya el diagnóstico de anafilaxia. La triptasa alcanza su pick 30 minutos post evento y se puede mantener elevada hasta 6 horas. Su determinación es clave en la anafilaxia peri-operatoria pues descarta efectos adversos asociados a sobre - dosificación de fármacos.

Posteriormente con el fin de objetivar el mecanismo específico y el agente causal, deben realizarse los tests cutáneos 3 a 4 semanas posterior a la anafilaxia: prick tests (alimentos, insectos y fármacos) e intradermorreacciones (fármacos). La determinación de IgE específica (alimentos, insectos y fármacos) puede realizarse precozmente. La positividad de los prick tests e IgE específica indican sensibilización, pero no es diagnóstico de anafilaxia.

TRATAMIENTO

El fármaco de elección en el tratamiento inmediato de la anafilaxia es la Epinefrina (adrenalina). Su utilización es mandataria en pacientes con disnea, disfagia alta o disfonía (que traduce angioedema de laringe), mareo o sensación de desmayo y alteración de conciencia.

La dosis de adrenalina en adultos es de 0,3-0,5mg (1:1000) y en niños de 0,01mg/kg (dosis máxima 0,3mg). La vía óptima es la intramuscular en cara antero-lateral del muslo.

Como tratamiento coadyuvante se recomienda poner al paciente de espalda con las piernas elevadas y administrar oxígeno. Además, se utilizan los corticoides que están indicados principalmente para evitar la anafilaxia bifásica, los antihistamínicos orales para el manejo del prurito y la urticaria y los beta2 agonistas como tratamiento del broncoespasmo

BIBLIOGRAFIA

- C. Rubio, E. L. (s.f.). *SCIELO*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de Anafilaxia:
https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272003000400013
- Fernandez, J. (Agosto de 2024). *Anafilaxia*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de Manual MSD:
<https://www.msdmanuals.com/es/professional/inmunolog%C3%ADa-y-trastornos-al%C3%A9rgicos/enfermedades-al%C3%A9rgicas-autoinmunitarias-y-otros-trastornos-por-hipersensibilidad/anafilaxia>
- Toche, P. P. (Mayo de 2011). *Anafilaxia*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de ELSEVIER:
<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-anafilaxia-S0716864011704254>

MIASTENIA GRAVIS

DEFINICIÓN

La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la presencia de debilidad muscular fluctuante y fatiga de distintos grupos musculares. Los responsables del fallo en la transmisión sináptica que producen las manifestaciones clínicas son los anticuerpos dirigidos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina de la membrana postsináptica en la unión neuromuscular.

EPIDEMIOLOGÍA

La MG puede manifestarse a cualquier edad, aunque suele tener dos picos: uno temprano en la segunda-tercera década (de predominio femenino) y otro tardío en la octava década (de predominio masculino).

La prevalencia de la MG es aproximadamente de 5 casos/100.000 personas. La MG afecta a individuos de todas las edades, con una predilección por mujeres de 20-40 años y varones entre la sexta y séptima décadas de la vida. La MG neonatal afecta a un 15% de los niños de madres miasténicas.

Actualmente se sabe que la MG puede asociarse con otras enfermedades autoinmunes como la neuromielitis óptica, la enfermedad tiroidea autoinmune, la artritis reumatoide o el lupus eritematoso sistémico

ETIOLOGÍA

Factores Asociados y Predisponentes

Timo: Existe una fuerte asociación entre la MG y alteraciones del timo. Se observa hiperplasia tímica en hasta el 65-70% de los casos y timoma (tumor del timo) en aproximadamente el 10%. El timo parece desempeñar un papel en la generación de los autoanticuerpos, aunque el mecanismo exacto no está completamente esclarecido.

Factores genéticos y ambientales: La susceptibilidad genética, la influencia de microARNs y las hormonas sexuales pueden aumentar el riesgo de desarrollar MG. Además, factores ambientales como infecciones virales (por ejemplo, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus), exposición a ciertos fármacos (p. ej., D-penicilamina, interferón beta), cirugía, embarazo y fiebre pueden desencadenar o agravar la enfermedad.

Otras enfermedades autoinmunes: La MG puede asociarse con otras enfermedades autoinmunes como el hipertiroidismo, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y anemia perniciosa.

FISIOPATOLOGÍA

Se asume que una falta de regulación de la respuesta inmunitaria puede interferir con la tolerancia tanto de las células B como las células T en el timo, lo que ocasiona una respuesta intensa contra los RACH. Quizá uno de los hallazgos más importantes es la presencia de células mioides en las glándulas tímicas que expresan en su superficie RACH; sin embargo, el mecanismo por el cual se produce esta disregulación se desconoce; aunque podría desencadenarse por una infección viral o bacteriana (4). Los RACH se encuentran agregados en las criptas de la membrana muscular post-sináptica, esta agregación requiere de la unión de la proteína derivada de la motoneurona agrin a la lipoproteína de baja densidad relacionada con el receptor de proteína 4 (LRP4), que es el receptor de agrin, lo que activa la tirosina quinasa músculo específico (MuSK), en la cual también intervienen otras proteínas como la rapsin (5). En la MG con anticuerpos anti RCh se pueden encontrar anomalías tímicas (hiperplasia y timoma); en estos centros germinales las células B generarían los anticuerpos principalmente contra la región más inmunogénica de los RCh, que son las unidades alfa. Estos anticuerpos son de varias subclases pero predominan los de tipo IgG3 (anticuerpo específico de los RCh) y los IgG1 (generador de la fijación de complemento) que interfieren con la transmisión neuromuscular, gatillando tres mecanismos: 1.- Bloquean la unión de la acetilcolina con su receptor o inhibe la apertura de los canales iónicos, 2.-Generan

la formación de complejos de ataque de membrana, 3.- Incrementan la endocitosis y degradación del receptor de acetilcolina; estos dos últimos mecanismos conducen a su vez al daño de la membrana post-sináptica, la remodelación de los receptores y la remoción de proteínas asociadas a los RACH (6). A pesar de ello, un 12 a 26% de los pacientes con MG generalizada tienen anticuerpos anti RACH negativos (7), existiendo otros anticuerpos como los anticuerpos anti-MuSK (IgG4) no fijador de complemento que bloquea la transmisión neuromuscular interfiriendo en la interacción de la LRP4/MuSK; estos anticuerpos se unen a un epítipo estructural en el primer dominio similar a Ig de MuSK y de esa manera evitan la unión entre MuSK y LRP4, además inhiben la fosforilación de MuSK estimulada por agrin y no tienen efecto directo sobre MuSK o su internalización (8). Recientemente se han descrito anticuerpos anti LRP4 tipo IgG1, que tienen el potencial de inhibir la interacción de la proteína derivada de la motoneurona agrin y la porción extracelular de la LRP4 activador directo de MuSK. Los mecanismos por los cuales los anticuerpos anti LRP4 producen MG involucran el sistema de complemento y la disminución o bloqueo de la señalización del complejo agrin/LRP4/MuSK (9); estos mecanismos alterarían el desarrollo embrionario de la unión neuromuscular como también el mantenimiento de la sinapsis postnatal lo que conduce a una menor estabilidad de la unión neuromuscular y distribución más dispersa de los RACH, lo que interfiere con su interacción con la acetilcolina.

CLASIFICACIÓN

Dependiendo de los autores se puede clasificar a la MG en base a la edad; es así que la miastenia pediátrica se clasifica en miastenia neonatal transitoria, síndromes miasténicos congénitos y la miastenia gravis juvenil que se presenta antes de los 19 años de edad . En los adultos, teniendo en cuenta la edad, los mecanismos autoinmunes (anticuerpos presentes) y el estado del timo se puede dividir la MG en subgrupos . Además se cuenta con la clasificación de Osserman que permite la determinación clínica.

Tipo	Características
I	Miastenia ocular pura limitada a los músculos externos del ojo y el párpado (Cualquier debilidad de músculos oculares, puede haber debilidad para el cierre palpebral).
II	Miastenia generalizada leve (debilidad ligera en músculos distintos a los oculares, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos)
III	Miastenia generalizada moderado (Debilidad moderada en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares).
IV	Miastenia generalizada severa, con debilidad intensa en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares.
V	Intubación con o sin ventilación mecánica, excepto al utilizarse durante el tratamiento posquirúrgico de rutina. El uso de una sonda para alimentación sin intubación coloca al paciente en la clase IVb.
La clasificación II a IV tiene dos subgrupos	
A	Compromiso a predominio de músculos de extremidades, axiales o ambos, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos.
B	Afectación predominante de músculos orofaríngeos, respiratorios o ambos, también puede existir afectación menor o idéntica de músculos de extremidades, axiales o ambos.

Tomado y modificado de Principios de Neurología. Adams y Víctor Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert-

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Hay dos formas clínicas de la miastenia gravis:

MG ocular: la debilidad se limita a los párpados y los músculos extraoculares.

MG generalizada: la debilidad afecta tanto a los músculos oculares como a las funciones bulbares (masticación, disartria, disfagia...), de los miembros o los músculos respiratorios.

Pese a que más de la mitad de los pacientes presentan síntomas oculares como ptosis y / o diplopía, alrededor del 50% de estos desarrollarán la forma generalizada. De la manera inversa, muchos pacientes que se presentan sin manifestaciones oculares la desarrollarán con los años⁶.

Respecto a la debilidad o fatiga esta se caracteriza por el empeoramiento de la fuerza contráctil de los músculos, no por una sensación de cansancio. La presencia de cansancio muscular sin debilidad muscular no es característica de la MG. La característica principal de los pacientes que la sufren es la debilidad fluctuante de los músculos afectados, pudiendo aparecer a lo largo del día, siendo más común al final del día o la noche, o después del ejercicio. Al inicio de la enfermedad pueden

encontrarse asintomáticos a lo largo del día. Los síntomas pueden incluso remitir de forma espontánea durante semanas o más tiempo⁷.

Actualmente se reconocen tres etapas en la enfermedad marcadas por la respuesta al tratamiento, aunque estas se han alterado por la inmunoterapia moderna⁷.

Primera fase: fase activa con mayor fluctuación y sintomatología, ocurriendo la mayoría de las crisis miasténicas en este período de inicio.

Segunda fase: los síntomas son más estables, pero la sintomatología es aún persistente, pudiendo empeorar por desencadenantes como una infección o cambios en el tratamiento.

Tercera fase: fase de remisión. El paciente puede estar incluso libre de síntomas sin tratamiento.

Hacer una especial mención a la crisis miasténica causada por una debilidad bulbar grave que produce disfagia intensa e insuficiencia respiratoria neuromuscular, siendo una condición que amenaza la vida del paciente. Esta puede aparecer en cualquiera de las tres fases anteriores. En ocasiones se puede presentar como un aumento de la debilidad generalizada, siendo una advertencia de una rápida instauración de insuficiencia respiratoria

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la miastenia gravis se basa tanto en las manifestaciones clínicas como en las pruebas serológicas para autoanticuerpos y los estudios electrofisiológicos.

Prueba farmacológica.- La primera prueba diagnóstica se realiza generalmente con el cloruro de edrofonio (prueba de Tensilon) endovenoso. La dosis inicial es de 1mg, seguida de 2,3 y 5 mg, en intervalos de 3 a 5 minutos

Pruebas electrofisiológicas.- La estimulación repetitiva de distintos nervios es el método electrofisiológico más frecuentemente utilizado para detectar una alteración de la transmisión neuromuscular.

Anticuerpos contra receptores de acetilcolina.- La presencia de ACRA en pacientes con manifestaciones clínicas compatibles o características de la MG confirma el diagnóstico. Existen tres tipos de anticuerpos: bloqueantes, moduladores y de ligadura. El nivel de anticuerpo no se correlaciona con el cuadro clínico. Los ACRA están presentes en un 75-85% de los pacientes con MG generalizada. Aunque los falsos positivos son raros, se han observado en pacientes con lupus eritematoso y con enfermedades hepáticas autoinmunes.

Estudios radiológicos.- Un 10% de los pacientes de MG padecen timomas. La mayoría de estos tumores son benignos pero son localmente invasores. Por esta razón, se recomienda obtener una tomografía computarizada o una resonancia magnética de torax en todo paciente diagnosticado con MG.

TRATAMIENTO

En algunos casos, es difícil separar una respuesta terapéutica de la historia natural de la enfermedad, ya que un 22% de los pacientes no tratados experimentan una mejoría espontánea. No existe un régimen terapéutico uniforme para todos los pacientes, de manera que el tratamiento debe ser individualizado. El tratamiento ideal debería ser eficaz, tener efectos secundarios mínimos, ser de fácil administración y de bajo coste. A continuación describiré los tratamientos disponibles

Fármacos anticolinesterásicos.- Este grupo de sustancia prolonga la acción de la acetilcolina en la unión neuromuscular y mejora la debilidad muscular en cierto grupo de pacientes con MG. Estos fármacos son útiles para el tratamiento sintomático de la MG, pero no influyen en la patogenia de la enfermedad. El bromuro de piridostigmina (Mestinon) se utiliza frecuentemente en dosis de 30-60mg cada 3 a 6 horas.

Corticosteroides.- Muchos pacientes mejoran con la administración de corticosteroides. La prednisona en dosis de 1mg /kg/día resulta eficaz en la mejoría de la debilidad muscular. Es importante seguir de cerca al paciente porque en algunos casos una o dos semanas después de comenzar la administración de prednisona los pacientes desarrollan una exacerbación de la debilidad muscular

Plasmaféresis.- La PF es útil y eficaz en pacientes con compromiso respiratorio o bulbar que ponen en riesgo la vida del paciente.

Inmunosupresores.- La azatioprina es efectiva en dosis de 2-3 mg/kg/día. Se puede realizar sola o combinada con los corticosteroides. La mejoría clínica demora de unos tres a seis meses.

Timectomía.- La timectomía es más eficaz en adultos jóvenes (<40 años) con MG generalizada, pero también se benefician de ella otros pacientes

Crisis miasténicas.- El tratamiento de la crisis miasténica incluye el tratamiento de la función respiratoria con ventilación asistida si la capacidad vital disminuye por debajo de 15 mg/kg. Una vez que se ha intubado al paciente y estabilizado la función respiratoria, generalmente se comienza el tratamiento con PF o corticosteroides endovenosos (1 mg/kg/día). Los pacientes comienzan a mejorar después del tercer día. Las infecciones respiratorias son una de las causas que frecuentemente desencadenan una crisis miasténica.

BIBLIOGRAFÍA

Alvarado, M. A. (2013). *Miastenia gravis*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/608/art15.pdf

Castro-Suarez, S. (s.f.). *Actualización de misatenia gravis*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/http://www.scielo.org.pe/pdf/rnp/v80n4/a04v80n4

Suárez, G. (05 de Febrero de 2016). *Miastenia gravis: diagnóstico y tratamiento*. Recuperado el 10 de Mayo de 2025, de S.E.N.: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcgiclfindmkaj/https://revecuatneurolog.com/wp-content/uploads/2016/02/Miastenia-gravis-Diagn%C3%B3stico-y-Tratamiento.pdf

Torre, S. M. (2018). *ELSERVIER*. Recuperado el 10 de Junio de 2025, de Puesta al día de la miastenia gravis: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-puesta-al-dia-miastenia-gravis-S1138359318300078>

GUILLAIN BARRÉ

DEFINICIÓN

Se denomina síndrome de Guillain Barré (SGB) a una enfermedad desmielinizante aguda que causa el rápido desarrollo de debilidad de las extremidades y a menudo de los músculos faciales, respiratorios y de deglución. Habitualmente se debe a la inflamación multifocal de las raíces espinales y de los nervios periféricos, especialmente sus vainas de mielina, en los casos graves los axones también están dañados.

El síndrome de Landry-Guillain Barré -Strohl es una polirradiculoneuropatía aguda autoinmune que afecta nervios periféricos y raíces nerviosas de la médula espinal por mimetismo molecular entre antígenos microbianos y antígenos de los nervios; los factores genéticos y ambientales que afectan la susceptibilidad a desarrollar la enfermedad son aún desconocidos.

EPIDEMIOLOGÍA

Desde la marcada declinación de la poliomielitis, el síndrome de Guillain Barré es considerado como la causa más frecuente de parálisis flácida reportándose una incidencia mundial de 0.6 a 4 por 100 000 habitantes por año.

Suele afectar a personas de cualquier edad y sexo con 2 picos de presentación: uno en la etapa adulta joven (15-34 años) y otra en ancianos (60-74 años), es rara en niños menores de un año de edad.

El trastorno suele aparecer unos días o semanas después de que la persona presentó síntomas de infección viral respiratoria o intestinal; en algunas ocasiones el embarazo, las cirugías o las vacunas pueden desencadenar el síndrome

Un estudio realizado en población pediátrica mostró que la neuropatía axonal motora aguda es un subtipo de síndrome de Guillain Barré de importancia en los

niños mexicanos, señaló también que ocurre estacionalmente predominando entre julio y septiembre y que se asocia con mayor frecuencia a diarrea.

ETIOLOGÍA

Aunque la causa del síndrome de Guillain-Barré no se comprende por completo, se cree que es autoinmunitaria.

En alrededor de dos tercios de los pacientes, el síndrome de Guillain-Barré comienza 5 días a 3 semanas después de un trastorno infeccioso banal, una cirugía o una vacunación. La infección es el desencadenante en > 50% de los pacientes; los patógenos más comunes son

- Campylobacter jejuni
- Virus entéricos
- Herpesvirus (incluyendo citomegalovirus y virus Epstein-Barr)
- Mycoplasmas spp

Después del programa de vacunación contra la gripe porcina en 1976, pero más tarde se demostró que la asociación era espuria, debido a un sesgo de verificación. En algunos pacientes, el síndrome de Guillain-Barré se desarrolló después de una infección por el virus Zika o después de una infección por COVID-19.

Los efectos adversos de los inhibidores del punto de control inmunitario (checkpoint inhibitors) incluyen un síndrome que se asemeja al de Guillain-Barré.

Si la debilidad progresa durante > 2 meses, se diagnostica polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

FACTORES PREDISPONENTES

Fármacos: heroína, suramina y estreptocinasa.

Condiciones crónicas: lupus eritematoso sistémico y VIH.

Cirugía: la cirugía puede predisponer al SGB especialmente si el paciente ha sufrido condiciones malignas o autoinmunes; no obstante, estos casos son extremadamente raros

FISIOPATOLOGÍA

SGB es mediado por un mecanismo inmune que ocasiona injuria del nervio. Actualmente se pueden delinear dos fenotipos principales dentro del espectro del SGB. Estos fenotipos son determinados como: neuropatía axonal motora aguda y polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante.

En la neuropatía axonal motora aguda se ve afectado el axolema de la célula nerviosa (6). La patogénesis de esta variante es mediada por el ataque de anticuerpos contra los gangliósidos (GM1 y GD1a) de la membrana neural, debido a la similitud que hay entre las superficies del axón y los lipooligosacáridos de superficie presente en los organismos infectantes.

Esta respuesta es mediada por inmunoglobulinas de las subclases IgG1 y IgG3 que se encargan de activar el complemento, reclutan macrófagos y depositan complejos en la membrana del axolema. Por otra parte, evidencia reciente ha dejado ver que la patogénesis de esta variante no es mediada por células T.

La polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante es desencadenada por una respuesta inmune que afecta la vaina de mielina y la célula de Schwann correspondiente. A nivel microscópico, se observa invasión macrofágica contra la vaina de mielina, así como depósito de complemento en las células de Schwann.

La patogénesis de la polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante no está bien comprendida debido a que la respuesta inmune vista, en esta variedad, puede ser desencadenada por un rango amplio de virus y bacterias por lo que se ha complicado encontrar un estímulo antigénico común que desencadene la enfermedad. De igual manera, no se han podido encontrar biomarcadores específicos en los anticuerpos contra la mielina.

El SMF es una variante del SGB que es mediada por anticuerpos anti IgG que atacan el gangliósido GQ1B que se expresa, principalmente, en los nervios oculomotores lo que explica porque los pacientes con esta variante presentan oftalmoparesia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El SGB puede manifestarse muy diversamente entre los afectados. Los casos pueden variar desde debilidad leve en las extremidades, con recuperación espontánea, hasta pacientes cuadripléjicos con uso de ventilación mecánica, asistida sin datos de posible recuperación en el futuro. Sin embargo, tarde o temprano, los pacientes presentarán signos de mejoría.

La manifestación típica en un SGB es la debilidad rápidamente progresiva caracterizada por ser ascendente, iniciando, usualmente, en la parte distal de las extremidades inferiores; no obstante, en algunos casos puede iniciarse proximalmente en las piernas o en los brazos. La debilidad suele progresar, rápidamente, desarrollando cuadriplejía en un periodo que va desde algunos días hasta un mes (1). Además de la debilidad algunos pacientes pueden presentarse con síntomas sensoriales, ataxia dolor muscular y radicular.

La mayoría de pacientes presenta hiporreflexia o arreflexia en las extremidades afectadas; en la minoría de los casos los pacientes estarán hiperrefléxicos.

El dolor neuropático está presente hasta en el 66% de los pacientes localizado, principalmente, en la espalda baja, así como en las caderas.

Los síntomas autonómicos están presentes hasta en el 65% de los casos; entre ellos se incluyen hipotensión ortostática, hipertensión arterial, arritmias, anhidrosis, retención urinaria, atonía gastrointestinal, así como iridoplejia.

Aproximadamente, un 20-30% de los pacientes desarrolla falla respiratoria que amerita ventilación mecánica, así como ingreso a la unidad de cuidados intensivos. La dificultad respiratoria se explica por la debilidad del músculo diafragma que compromete la inspiración disminuyendo el flujo de aire, disminuyendo el volumen tidal y ocasionando un pobre intercambio de gases, ocasionando taquipnea e hipercapnia. Además, hay una estimulación del centro respiratorio que disminuye la PCO₂, inicialmente, para luego aumentar cuando el diafragma tenga el 25% de su fuerza.

El SMF se caracteriza por la triada clínica de oftalmoplejia, ataxia y arreflexia, los tres problemas se instauran rápidamente en cuestión de días y los pacientes consultan usualmente por pérdida rápida de la agudeza visual. El SMF típico carece de debilidad en las extremidades; a su vez hay variantes incompletas del síndrome en las cuales la oftalmoplejia o la ataxia pueden estar ausentes

DIAGNÓSTICO

Criterios obligatorios para el diagnóstico

- Debilidad progresiva en ambas piernas y brazos
- Arreflexia

Criterios sugestivos

- Progresión de los síntomas con los días hasta las cuatro semanas
- Simetría relativa entre los síntomas
- Síntomas o signos sensitivos leves
- Disfunción autonómica
- Afección de los pares craneales
- Debilidad bilateral de los músculos faciales
- Ausencia de fiebre
- Hallazgos electrodiagnósticos típicos
- Concentraciones elevadas de proteínas en el LCR con menos de 10 leucocitos por campo
- Inicio de la recuperación tras 2-4 semanas del cese de la progresión

Criterios que hacen el diagnóstico menos probable

- Afección intestinal o de la vejiga inicial o persistente
- Nivel sensitivo pronunciado
- Debilidad asimétrica
- Más de 50 mononucleares por campo en el LCR
- Disfunción pulmonar severa sin debilidad en extremidades
- Inicio con fiebre y síntomas neurológicos
- Polimorfonucleares en el LCR

LABORATORIOS

Los exámenes clínicos tomados en consideración son: hemograma, glicemia, electrolitos, pruebas de función renal, urea, PCR, VES, anticuerpos ANA, anticuerpos p ANCA, así como el ácido delta amino levulínico para detección de porfiria. A su vez, es necesario realizar los estudios para determinar la causa que produjo el SGB entre ellas: cultivo y serologías para *C jejuni*, cultivo para poliovirus, serologías para *M pneumoniae*, Citomegalovirus, Epstein Barr virus. Además, debe confirmarse la presencia de anticuerpos antigangliósidos (GM1, GD1a, y GQ1b).

ELECTRODIAGNÓSTICO

El SGB es una patología que se diagnóstica clínicamente; empero, los estudios de conducción nerviosa ayudan a corroborar el diagnóstico, discriminar entre tipos axonales y desmielinizantes de la enfermedad, descartar etiologías similares y orientar hacia el pronóstico. Los estudios de conducción nerviosa pueden estar normales cerca de un tercio de los pacientes durante los primeros cuatro días; sin embargo, a las tres semanas de evolución éstos saldrán alterados hasta en un 85% de los pacientes. En la variante desmielinizante las características típicas vistas son: reducciones en la velocidad de conducción, dispersión temporal y latencias prolongadas distales y ondas F prolongadas.

TRATAMIENTO

1. Cuidados médicos generales: deben manejarse la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria, así como el estado hemodinámico de los pacientes.

2. Manejo de la disfunción respiratoria: una tercera parte, aproximadamente, de los pacientes necesitan ser llevados a la unidad de cuidados intensivos por disfunción respiratoria, disautonomía o complicaciones médicas. Para valorar la función respiratoria se busca la presencia de un adecuado esfuerzo espiratorio, fuerza espiratoria, así como la habilidad de proteger la vía aérea. Si posterior a la intubación el paciente persiste con debilidad orofaríngea debe hacerse una traqueostomía.

4. Analgesia: el dolor, especialmente por calambres, se controla específicamente con fármacos AINES otros fármacos que se han demostrado útiles en el tratamiento del SGB son la pregabalina, gabapentina, así como dosis bajas de antidepresivos tricíclicos. El tratamiento con opioides es especialmente útil en periodos cortos y debe buscarse otra mejor opción de analgesia a largo plazo.

5. Tratamiento de la disautonomía: deben tratarse las arritmias cardiacas, fluctuaciones en la PA, sudoración anormalidades pupilares, así como disfunción vesical y constipación intestinal.

6. Tratamiento con Gammaglobulina Intravenosa (IVIg): la IVIg se considera como la primera línea de tratamiento porque es de sencilla administración, fácil acceso y tiene la menor cantidad de efectos adversos. La dosis utilizada es de 0,4 g/kg por cinco días.

BIBLIOGRAFÍA

IMSS. (s.f.). *DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Segundo y Tercer Nivel de Atención*. Recuperado el 17 de Junio de 2025, de GPC IMSS: [chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.imss.gob.mx/site/s/all/statics/guiasclinicas/089GER.pdf](https://www.imss.gob.mx/site/s/all/statics/guiasclinicas/089GER.pdf)

Morales, D. Ó. (Noviembre de 2019). *Actualización en el Síndrome de Guillain-Barré*. Recuperado el 17 de Junio de 2025, de <https://www.revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/290/638>

OMS. (13 de Agosto de 2023). *Síndrome de Guillain-Barré*. Recuperado el 17 de Junio de 2025, de OMS: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/guillain-barr%C3%A9-syndrome>

Rubin, M. (Julio de 2024). *Manual MSD*. Recuperado el 17 de Junio de 2025, de Síndrome de Guillain-Barré: <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-neurol%C3%B3gicos/sistema-nervioso-perif%C3%A9rico-y-trastornos-de-la-unidad-motora/s%C3%ADndrome-de-guillain-barr%C3%A9>

VASCULITIS POR INMUNOCOMPLEJOS

DEFINICIÓN

Las vasculitis por complejos inmunes presentan inflamaciones de las paredes de los vasos asociadas y provocadas principalmente por el depósito perivascular de inmunoglobulinas, principalmente en forma de complejos inmunes

EPIDEMIOLOGÍA

Incidencia y distribución poblacional

La **vasculitis leucocitoclástica** (forma cutánea) tiene una incidencia anual estimada entre **30-45 casos por millón de habitantes**

Presenta distribución equivalente entre sexos, con mayor frecuencia en adultos de **40-60 años** (media de 48.5 años).

Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)

En adultos es rara, con incidencia de **0.1-1.8 casos por 100,000 habitantes**.

Predomina en varones (relación 1.5:1).

En niños alcanza **3-26 casos por 100,000 habitantes**, con pico en otoño/invierno

ETIOLOGÍA

Los factores desencadenantes se clasifican en:

Infecciones

Virus: Hepatitis B y C, VIH, parvovirus B19, citomegalovirus y virus de influenza A. El VIH induce disfunción inmunitaria con hipergammaglobulinemia, favoreciendo reacciones autoinmunes.

Bacterias: *Streptococcus* spp. (especialmente en niños), *Mycobacterium tuberculosis*, y bacterias respiratorias

2. Fármacos y sustancias químicas

Fármacos comunes: Antibióticos (penicilinas, sulfonamidas), antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), diuréticos (tiazidas), alopurinol y anticuerpos monoclonales.

Otros agentes: Vacunas, proteínas heterólogas (ej. suero antitetánico) y químicos industriales

FISIOPATOLOGÍA

La vasculitis mediada por inmunocomplejos es un proceso autoinmunitario donde el depósito de complejos antígeno-anticuerpo en las paredes vasculares desencadena inflamación y daño endotelial. Su fisiopatología involucra los siguientes mecanismos clave:

Mecanismo central: Depósito de inmunocomplejos

Formación de complejos: Antígenos exógenos (infecciosos, fármacos) o endógenos se unen a anticuerpos, formando complejos insolubles que circulan en el torrente sanguíneo.

Depósito vascular: Estos complejos se acumulan en las paredes de vénulas poscapilares, favorecidos por factores hemodinámicos como alta presión hidrostática y turbulencias sanguíneas.

Cascada inflamatoria

Activación del complemento: Los inmunocomplejos activan la vía clásica del complemento, generando anafilatoxinas (C3a, C5a) que atraen neutrófilos al sitio de depósito.

Daño por neutrófilos: Los neutrófilos infiltrantes fagocitan los complejos y liberan enzimas lisosomales (proteasas, colagenasas), causando necrosis fibrinoide y destrucción de la pared vascular.

Liberación de citoquinas: Se produce IL-1 y TNF- α , que inducen expresión de moléculas de adhesión endotelial (ICAM-1, VCAM-1, selectinas), perpetuando la inflamación.

Factores moduladores

Tamaño de los complejos: Complejos grandes se depositan más fácilmente en vasos pequeños (piel, glomérulos), mientras que los pequeños pueden causar afectación sistémica.

Eficiencia del aclaramiento: Defectos en la eliminación hepática de complejos o alteraciones en receptores de complemento (CR1) aumentan el riesgo de depósito

CLASIFICACIÓN

Vasculitis por complejos inmunes.

<p>Vasculitis por IgA (IgAV) (púrpura de Schönlein-Henoch)</p> <ul style="list-style-type: none"> - IgAV sistémica - IgAV limitada en la piel - provisional: nefropatía por IgA (NIgA) (si se considera como IgAV limitada en los riñones) 	<p>Vasculitis, con depósitos inmunes de IgA hipogalactosidada (Gd-IgA1), que afecta a vasos pequeños (predominantemente vénulas poscapilares)</p>
<p>Vasculitis IgM/IgG (provisional, limitada a la piel)</p>	<p>Vasculitis, con depósitos inmunes dominantes de IgM y/o IgG, que no contienen IgA, e independiente de Gd-IgA1, que afecta a vasos pequeños (predominantemente vénulas poscapilares) en la piel.</p>

<p>Vasculitis crioglobulinémica (VC)</p> <ul style="list-style-type: none"> - VC sistémica - VC limitada a la piel 	<p>Vasculitis con depósitos inmunes de crioglobulinas, principalmente IC, que afecta a vasos pequeños y se asocia con crioglobulinas séricas, generalmente de tipo II o III.</p>
<p>Vasculitis asociada con enfermedad vascular sistémica, generalmente colágena: p. ej.,</p> <ul style="list-style-type: none"> - vasculitis reumatoide (RV) - vasculitis LE - formas sistémicas de vasculitis limitadas a la piel 	<p>Vasculitis asociada y posiblemente secundaria a (causada por) una enfermedad sistémica (p. ej., vasculitis reumatoide, leucemia linfocítica aguda, vasculitis sarcoidea, etc.). El nombre (diagnóstico) debe ir precedido de un término que especifique la enfermedad sistémica (p. ej., vasculitis reumatoide, vasculitis lúpica, etc.).</p>
<p>Vasculitis urticarial hipocomplementémica (VHU) (vasculitis anti-C1q)</p>	<p>Vasculitis acompañada de lesiones urticariales e hipocomplementemia que afecta a pequeños vasos y se asocia con anticuerpos anti-C1q. La glomerulonefritis, la artritis, la enfermedad pulmonar obstructiva y la inflamación ocular son frecuentes.</p>

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Vasculitis leucocitoclástica cutánea

Es la forma más común de vasculitis de pequeño vaso mediada por inmunocomplejos.

La manifestación clínica principal es la afectación cutánea, con púrpura palpable, pápulas, nódulos, bulas necróticas y úlceras.

Puede presentarse con síntomas sistémicos como fiebre, pérdida de peso, artralgias y mialgias.

La afectación sistémica es variable y puede comprometer órganos como riñón y pulmón en casos graves.

Vasculitis asociada a inmunoglobulina A (IgA) o Púrpura de Henoch-Schönlein

Se caracteriza por una erupción purpúrica palpable, especialmente en pies, piernas, y a veces en tronco y brazos.

Puede acompañarse de fiebre, poliartralgias, dolor abdominal tipo cólico, melena y en niños puede producir intususcepción intestinal.

En adultos, es más frecuente la enfermedad renal crónica.

La mayoría de los casos remiten en unas 4 semanas, aunque pueden presentarse recaídas.

Vasculitis crioglobulinémica

Se produce por depósitos de crioglobulinas que precipitan con el frío.

Afecta principalmente piel, riñón y nervios periféricos.

Clínicamente puede manifestarse con púrpura, úlceras cutáneas, neuropatía periférica y glomerulonefritis

Manifestaciones sistémicas comunes en vasculitis por inmunocomplejos

Síntomas constitucionales: fiebre, pérdida de peso, astenia.

Musculoesqueléticas: artralgias, mialgias, artritis.

Cutáneas: púrpura palpable, urticaria-vasculitis, nódulos, úlceras.

Renales: hematuria, proteinuria, glomerulonefritis necrotizante.

Pulmonares: hemorragia alveolar, neumonitis.

Gastrointestinales: dolor abdominal, hemorragia, náuseas, vómitos.

Neurológicas: neuropatías periféricas, mononeuritis múltiple.

Oculares: hemorragia retinal, escleritis

DIAGNÓSTICO

Evaluación clínica

Se inicia con la historia clínica y examen físico, buscando signos característicos como púrpura palpable en miembros inferiores, artralgias o artritis, y síntomas gastrointestinales o renales en el caso de vasculitis IgA.

Es fundamental indagar antecedentes de infecciones recientes, uso de medicamentos o enfermedades autoinmunes asociadas.

Pruebas de laboratorio

Análisis de sangre para detectar signos de inflamación (proteína C reactiva elevada, hemograma completo) y niveles de inmunoglobulinas, especialmente IgA elevada en vasculitis IgA.

Determinación de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) para descartar vasculitis asociadas a ANCA; en vasculitis mediadas por inmunocomplejos suelen ser negativos.

Análisis de orina para detectar hematuria, proteinuria o cilindros eritrocíticos que indiquen afectación renal.

Estudios de imagen

Se pueden utilizar radiografías, ecografías, tomografías computarizadas o resonancias magnéticas para evaluar la extensión y localización de la vasculitis, así como para descartar otras causas o complicaciones.

Biopsia y estudios histopatológicos

La biopsia de lesiones cutáneas recientes (menos de 48 horas) es el método **diagnóstico de oro** para confirmar la vasculitis mediada por inmunocomplejos.

El estudio histológico muestra vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide, infiltración neutrofílica y daño endotelial.

La inmunofluorescencia directa en la biopsia revela depósitos de inmunocomplejos, predominando IgA en la vasculitis IgA, o IgM, fibrinógeno y C3 en otras vasculitis mediadas por inmunocomplejos

TRATAMIENTO

Tratamiento general para vasculitis mediada por inmunocomplejos

Medidas generales: Identificación y eliminación de factores desencadenantes (infecciones, fármacos, etc.) puede aliviar o curar el proceso, por ejemplo, tratamiento antimicrobiano si hay infección asociada¹.

Corticoides: Son la base del tratamiento en la mayoría de las vasculitis sistémicas, usados en dosis altas para inducir remisión y luego en dosis decrecientes para mantenimiento.

Inmunosupresores: Se añaden cuando los corticoides no son suficientes o para reducir sus efectos secundarios. Incluyen azatioprina, metotrexato, micofenolato, ciclofosfamida.

Fármacos biológicos: Anticuerpos monoclonales como rituximab, tocilizumab o mepolizumab se usan en casos refractarios o severos para atacar mecanismos específicos de la inflamación.

Otros tratamientos: En casos graves o refractarios, se pueden usar gammaglobulinas intravenosas, plasmaféresis, e incluso trasplante de células madre hematopoyéticas.

Soporte: Hospitalización en UCI, hemodiálisis u otras medidas según la afectación orgánica.

Patología	Tratamiento principal
Vasculitis leucocitoclástica cutánea	Corticoides y eliminación de factores desencadenantes; en casos graves, inmunosupresores y biológicos ¹ ³ .
Vasculitis IgA	Corticoides, inmunosupresores según gravedad; manejo multidisciplinario ³ ⁷ .
Vasculitis crioglobulinémica	Corticoides, inmunosupresores, tratamiento de la causa subyacente (ej. infección por hepatitis C) y biológicos ³ ⁷ .
Vasculitis por fármacos o infecciones	Tratamiento antimicrobiano si hay infección; generalmente no se usan inmunosupresores ² .
Vasculitis asociada a ANCA (no inmunocomplejos, pero relevante)	Corticoides + ciclofosfamida o rituximab; mantenimiento con azatioprina o metotrexato; nuevos biológicos en estudio ⁸ .

BIBLIOGRAFÍA

(Lausana)., F. M. (03 de Marzo de 2023). *Fisiopatología y manifestaciones clínicas de las vasculitis por complejos inmunes*. Recuperado el 22 de Junio de 2025, de Frontier is Medicine: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10020193/>

Mateo, P. F. (Mayo de 2021). *ELSEVIER*. Recuperado el 22 de Junio de 2025, de Vasculitis: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541221001359>

Mur, E. C. (Noviembre de 2023). *ELSEVIER*. Recuperado el 22 de Junio de 2025, de Vasculitis de pequeño vaso mediadas por inmunocomplejos: <https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21-avance-resumen-vasculitis-pequeno-vaso-mediadas-por-S0213925124000340>

Okazaki, T. (Abril de 2017). *Síndrome de vasculitis, diagnóstico y tratamiento*. Recuperado el 22 de Junio de 2025, de chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://smiba.org.ar/curso_medico_especialista/lecturas_2022/S%C3%ADndrome%20de%20vasculitis%20-%20diagn%C3%B3stico%20y%20tratamiento.pdf

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

DEFINICIÓN

La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad del Sistema Nervioso Central (SNC), de origen autoinmune, crónico-degenerativa, y caracterizada por desmielinización e inflamación, con grados variables de daño axonal y que habitualmente ocurre en mujeres jóvenes sin antecedentes patológicos

EPIDEMIOLOGÍA

La evidencia señala como factores de riesgo el complejo mayor de histocompatibilidad, otras variantes genéticas, la obesidad infantil y juvenil, el tabaquismo, la raza, el género femenino (mujeres vs hombres, riesgo relativo 3:1), la deficiencia de vitamina D, el grado de exposición a la luz UV, factores dietéticos y cambios en la flora gastrointestinal. Abunda en caucásicos, pero es más grave en individuos de raza negra; también se asocia a la infección por virus Epstein Barr y HLA DRB1. Es un padecimiento que ocurre principalmente entre los 20 y 40 años de edad, aunque sus formas progresivas ocurren a edades mayores.

ETIOLOGÍA

La aparición de la EM es un asunto desconcertante; sus orígenes siguen siendo un misterio. Sin embargo, investigaciones más recientes infieren que surge de una combinación de vulnerabilidad genética y factores ambientales desde el desarrollo hasta la adultez temprana. Entre los factores específicos considerados altamente responsables de la predisposición genética a la EM y su capacidad para influir se incluyen la falta de vitamina D, la época del nacimiento, el consumo de tabaco y la exposición al virus de Epstein-Barr

FISIOPATOLOGÍA

Se desconoce la secuencia de acontecimientos que provocan el daño de la sustancia blanca, aunque se especula que son varios los factores que la provocan. En las primeras fases se produce una disminución de la densidad y apertura de los canales de Na⁺ internodales, lo que conduce a que en la inflamación provocada por el edema resultante se liberen productos inmunes de la célula –citoquinas y productos de adhesión– y otros productos como el óxido nítrico (NO) enlentescan la conducción del impulso nervioso a través de los axones, lo que da lugar a la desmielinización y los síntomas propios de la enfermedad^{5,6}. La recuperación de las funciones cerebrales se hace al principio por la resolución del edema, los cambios del pH y la disminución de la inflamación, mientras que a largo plazo por la recuperación de los canales de Na⁺. De cualquier forma, las nuevas placas de mielina que se producen no son iguales a las originales en cuanto a su estructura, con internodos más cortos y mielina más fina, lo que origina las secuelas de la enfermedad.

Las señales nerviosas se ven interrumpidas por la transección y la lesión axonal, lo que conduce a la progresión de la EM. Tan solo dos semanas después del diagnóstico, las células T citotóxicas pueden causar lesión axonal y continuar haciéndolo durante toda la enfermedad, según evidencia creciente. ^[12] Se cree que esta pérdida axonal es la principal causa de la progresión de la EM.

En la EM, las células T productoras de citocinas con preferencia por la mielina son frecuentemente inmunogénicas, lo que resulta en respuestas proinflamatorias similares a Th1. La destrucción de la mielina en la EM parece ser iniciada principalmente por las células T cooperadoras (grupo de diferenciación 4 [CD4]⁺). En particular, las células CD4⁺ autorreactivas, en particular la variante Th1, parecen ser las principales culpables y probablemente se activan después de una infección viral en la periferia. La activación de las células T y B requiere dos señales. Se requieren dos señales para la activación de las células T. La primera señal implica la interacción entre las células APC como Mφ, las células B, las células dendríticas y el MHC. La activación de las células T también requiere una segunda señal, que es la unión entre CD28 en la célula T y B7 en las células APC. La interacción entre el CD40L de la célula T y el CD40 de las células APC ayuda a la proliferación de las células B dentro de la barrera hematoencefálica después de la infiltración de células T. Los linfocitos T periféricos se adhieren a las células endoteliales de la barrera hematoencefálica y se desplazan sobre ellas mediante moléculas de adhesión. Tras la activación, secretan MMP, lo que facilita la creación de aberturas en la barrera hematoencefálica para permitir su entrada al SNC. Tras la entrada, producen

citocinas proinflamatorias como IL-1, IL-2, IL-12, IL-17, IL-23, TNF- α e interferón gamma, lo que abre aún más la barrera hematoencefálica y permite la entrada de M ϕ , complemento, linfocitos B y anticuerpos. La activación de los linfocitos T en el SNC aumenta la producción de citocinas proinflamatorias y de posibles mediadores del daño en el SNC, como los intermediarios reactivos del oxígeno y el óxido nítrico. Esta interacción se produce con la microglía residente, los astrocitos y M ϕ . Además, se ha descrito la regulación de citocinas, como IL-4, IL-5, IL-10 y TGF- β , por células CD4+, CD8+ y Th1. También se han identificado nuevos mecanismos patogénicos, como la entrada de células T a través del eje CCR6-CCL20 y la inhibición de la mielinización/desmielinización mediante ligandos de receptores clave (p. ej., complejo LINGO-1/NOGO66/p75 o TROY, señalización

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La clínica de la EM presenta una enorme variabilidad, en función de la localización de las lesiones desmielinizantes que pueden ocurrir a todo lo largo del neuroeje. Sin embargo, las lesiones muestran predilección por ciertas partes del SNC: periventriculares, nervio y quiasma óptico, tronco cerebral, pedúnculos cerebelosos y médula.

Estado debilitado de las extremidades, Ataxia, Diplopía, Síntomas sensoriales, Disfunción cognitiva, Depresión, Fatiga, Disfunción sexual, Espasticidad, Neuritis óptica, Disfunción de la vejiga, Estreñimiento, Ansiedad, Síntomas de Lhermitte, Síntomas auxiliares y Síntomas paroxísticos

Trastornos visuales: El hallazgo más frecuente es la neuritis óptica.

Síntomas motores : La pérdida de fuerza puede ser poco intensa manifestándose inicialmente sólo con el esfuerzo o en condiciones de aumento de temperatura ambiental. En otros pacientes, la debilidad motora puede ser intensa, impidiendo la deambulaci3n

Síntomas sensitivos: consiste en la aparici3n de sensaciones de hormigueo (parestesias) o disestesias o acorchamiento de uno o m3s miembros o del tronco, sugestivas de afecci3n del haz espinotal3mico; as3 como sensaci3n de banda

constrictiva en el tronco o los miembros, indicando afección de los cordones posteriores.

Disfunción cerebelosa: disartria cerebelosa (lenguaje escándido), incoordinación motora de los miembros o inestabilidad en la marcha.

Disfunción del tronco cerebral : Los síntomas producidos por la disfunción del tronco cerebral, como disartria, diplopía, disfagia o vértigo, pueden ser también la forma de inicio de la enfermedad.

FORMAS CLÍNICAS

Recurrente remitente (RR). Brotes de la enfermedad claramente definidas con recuperación completa o con secuela. Representa el 85% de los pacientes.

Secundariamente progresiva (SP). Curso inicial remitente recurrente, seguido de progresión no relacionada con los brotes. Pueden existir brotes superimpuestos. Tras 10 años de enfermedad, el 50% de los pacientes pasa del curso en brotes (remitente recurrente) a un curso secundariamente progresivo.

Primariamente progresiva (PP). Progresión de la enfermedad desde el inicio, con estabilizaciones ocasionales y mejorías menores temporales. No presentan brotes. Representa el 15% de los pacientes con EM.

DIAGNÓSTICO

Investigaciones paraclínicas, que junto con la clínica conforman los denominados Criterios de Poser: LCR: Macroscópicamente es normal en la EM. Sin embargo, al análisis microscópico se puede objetivar una elevación relativa de las inmunoglobulinas, sobre todo de la Ig G (se considera normal cifras de 3-5 mg/100

ml). El índice Ig G en condiciones normales es inferior a 0,66. Índice Ig G: IgG LCR/albúmina LCR IgG suero/albúmina en suero

Además pueden aparecer bandas de células plasmáticas, las denominadas bandas oligoclonales (BOC)

Resonancia magnética nuclear (RMN): es la prueba más sensible (Fig. 2). Sirve para determinar la extensión de las lesiones, y diferenciar la naturaleza aguda. La RMN craneal detecta lesiones hasta en un 95% y la cervico-medular hasta en un 75% de los casos.

Los criterios de Schumacher para el diagnóstico de la EM asocian la historia natural de la enfermedad y los hallazgos clínicos.

TABLA 1
Criterios de Schumacher para el diagnóstico de esclerosis múltiple

El examen neurológico revela anomalías objetivas en el sistema nervioso central
La historia indica la afección de una o más partes del SNC
La afección del SNC refleja predominantemente lesión de la sustancia blanca
La afección del SNC sigue uno o dos patrones: Dos o más episodios, cada uno con una duración mínima de 24 horas y distanciados aproximadamente un mes
Progresión lenta o paulatina de los signos y los síntomas en más de 6 meses como mínimo.
Paciente de entre 10 a 50 años al inicio de los síntomas
Estos signos y síntomas no pueden ser debidos a otra enfermedad

Los criterios de Schumacher llevaron a la designación de esclerosis múltiple (EM) clínicamente definida (si se cumplan todos los criterios de Schumacher), EM posible o EM probable.

TRATAMIENTO

Tratamiento del brote agudo

El tratamiento que se utiliza en las exacerbaciones de la EM son los glucocorticoides. Éstos aceleran el ritmo de recuperación de los brotes; sin embargo, no se ha demostrado que estos fármacos tengan incidencia sobre el grado de recuperación. Se administra, generalmente, metilprednisolona intravenosa a altas dosis (1 g de 6-metilprednisolona) en bolos durante 3-5 días, seguidas por dosis descendentes escalonadas de prednisona por vía oral

Tratamiento de mantenimiento

Interferones: En el mercado existen 3 tipos de IFN- β : IFN- β 1b subcutáneo (Betaferon[®]); IFN- β 1a subcutáneo (Rebif[®]) e IFN- β 1a intramuscular (Avonex[®]).

Copolímero I (acetato de glatiramer)

Es un péptido sintético que, al parecer, compite con la proteína básica de la mielina, produciendo un fenómeno de tolerancia inmunológica.

Mitoxantrona: Es un potente fármaco antineoplásico.

BIBLIOGRAFÍAS

ARES, J. L. (Octubre de 2001). *Actualización: esclerosis múltiple*. Recuperado el Junio de 2025, de Revista médica: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://scielo.isciii.es/pdf/medif/v11n9/colabora.pdf

IMSS. (28 de Abril de 2023). *GPC IMSS*. Recuperado el 29 de Junio de 2025, de Esclerosis Múltiple: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/profesionalesSalud/investigacionSalud/historico/programas/13-pai-esclerosis-multiple.pdf

Pericota, X. M. (Junio de 2001). *ELSEVIER*. Recuperado el 29 de Junio de 2025, de Esclerosis múltiple: Pericota, X. Montalban

CONCLUSIÓN

En conclusión, la urticaria, la anafilaxia, la miastenia gravis, el síndrome de Guillain-Barré, la vasculitis por inmunocomplejos y la esclerosis múltiple representan ejemplos paradigmáticos de la diversidad y complejidad de las enfermedades inmunomediadas. Cada una de estas patologías ilustra cómo la disfunción del sistema inmunológico puede manifestarse en distintos órganos y sistemas, generando desde reacciones cutáneas agudas hasta enfermedades neurológicas crónicas y discapacitantes.

El abordaje diagnóstico y terapéutico de estas entidades ha evolucionado considerablemente gracias a los avances en la inmunología y la biomedicina, permitiendo una mayor precisión en la identificación de los mecanismos patogénicos y el desarrollo de tratamientos más específicos y eficaces.

No obstante, persisten retos importantes relacionados con la variabilidad clínica, la respuesta individual al tratamiento y la necesidad de estrategias preventivas. La investigación continua y el enfoque multidisciplinario son fundamentales para optimizar el manejo de estos pacientes y mejorar su calidad de vida.

Asimismo, el conocimiento profundo de estas enfermedades contribuye al entendimiento global de la inmunopatología, sentando las bases para futuras innovaciones terapéuticas y diagnósticas fundamentadas en la evidencia científica actual.

Por lo tanto dentro de esta materia que nos ofrece una gran cantidad de temas interesantes y complejos, los cuales nos mostraron un mundo que no es perceptible al ojo humano y aún así el sistema inmunológico juega el papel más importante en el organismo para defendernos, y también si todo estaba acomodado es posible que este gran sistema de defensa, nos defienda de más, hasta el punto de llegar a atacarnos, como es que se rompe este equilibrio en el cuerpo y nos ponemos en peligro, por lo tanto hablar de inmunología es hablar de ese pequeño mundo interesante y poderoso.

“El conocimiento es poder, pero la curiosidad es la chispa que lo enciende.”, César Milstein