



*De la cruz Anzueto Laura Sofia.*

*Cuarto Parcial.*

*Inmunología.*

*Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez..*

*Licenciatura en Medicina Humana.*

*Cuarto semestre, grupo "C"*

*Comitán de Domínguez, Chiapas 02 de julio del 2025.*

# ÍNDICE

Portada.....	1
Introducción.....	3
Urticaria.....	4
Anafilaxia.....	7
Miastenia Gravis.....	10
Síndrome de Guillain-Barré.....	13
Vasculitis por inmunocomplejos.....	17
Esclerosis Múltiple.....	21
Conclusión.....	22
Bibliografías.....	23

# INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes constituyen un grupo diverso de trastornos caracterizados por una respuesta inmunitaria inadecuada en la que el sistema inmunológico ataca erróneamente a las células y tejidos del propio organismo. Este fenómeno se debe a una desregulación del sistema inmunológico, que pierde la capacidad de distinguir entre lo propio y lo ajeno. A medida que avanzamos en la comprensión de estas condiciones, se hace evidente su relevancia no solo en el ámbito médico, sino también en la calidad de vida de millones de personas alrededor del mundo.

El sistema inmunológico está diseñado para proteger al cuerpo de infecciones y enfermedades mediante la identificación y eliminación de patógenos. Sin embargo, en las enfermedades autoinmunes, esta función protectora se convierte en un ataque hacia los propios tejidos del cuerpo. Existen diversos mecanismos que pueden dar lugar a estas enfermedades, incluyendo factores genéticos, ambientales y hormonales.

Los factores genéticos juegan un papel crucial, ya que ciertas variantes en los genes pueden predisponer a una persona a desarrollar enfermedades autoinmunes. Además, factores ambientales como infecciones, exposición a toxinas y cambios hormonales pueden desencadenar estas respuestas inmunitarias anormales. Por otro lado, el sistema inmunológico, al no reconocer adecuadamente las células propias, produce autoanticuerpos que atacan diferentes órganos, lo que resulta en inflamación y daño tisular.

El diagnóstico de una enfermedad autoinmune puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes. Los síntomas pueden ser crónicos y debilitantes, afectando la capacidad de llevar a cabo actividades cotidianas. Además, el manejo de estas enfermedades a menudo implica un enfoque multidisciplinario, que incluye medicamentos inmunosupresores, terapias físicas y apoyo psicológico.

Los efectos psicológicos también son importantes, ya que vivir con una enfermedad autoinmune puede causar ansiedad, depresión y un sentido de aislamiento. La incertidumbre sobre la progresión de la enfermedad y la necesidad de adaptarse a cambios en el estilo de vida pueden ser desafiantes para los pacientes y sus familias.

# URTICARIA

## DEFINICIÓN.

Afección dermatológica caracterizada por la aparición de ronchas o habones rojos e hinchados en la piel que causan prurito intenso. Estas lesiones, que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, son una respuesta inflamatoria del sistema inmunológico a un estímulo específico, conocido como alérgeno.

- **Aguda:** Se presenta repentinamente y puede durar hasta 6 semanas, normalmente provocada por una reacción alérgica a alimentos, medicamentos, picaduras de insectos, infecciones o, en algunos casos, estrés.
- **Crónica:** Persiste >6 semanas y, a menudo, su causa es más difícil de identificar.
- **Urticaria inducible:** Desencadenada por factores como el frío, calor, ejercicio o presión.

## EPIDEMIOLOGÍA.

La urticaria es una afección cutánea común, con una prevalencia a lo largo de la vida del 15-20% para la urticaria aguda (ronchas) y del 2-3% para la urticaria crónica, más común en mujeres. Factores como infecciones, fármacos, alimentos, reacciones alérgicas y enfermedades sistémicas pueden desencadenar o empeorar la urticaria. La urticaria crónica es más común en la tercera y sexta década de la vida, con un pico a los 40 años. Las personas con alergias tienen mayor riesgo de desarrollar urticaria. En San Cristóbal de las Casas, Chis., debido al clima templado, es común encontrar casos de urticaria por frío, especialmente durante la temporada de invierno, y urticaria colinérgica (se desencadena por la exposición a altas temperaturas o al sudor) en los meses más cálidos y húmedos. La exposición prolongada al sol y a la humedad también puede desencadenar o agravar la urticaria en algunas personas.

## FISIOPATOLOGÍA/ETIOLOGÍA.

### Causas comunes de la urticaria:

- **Reacciones alérgicas:** Puede ser desencadenada por reacciones alérgicas a alimentos, medicamentos, picaduras de insectos, látex, etc.
- **Infecciones:** Algunas infecciones víricas o bacterianas.
- **Urticarias físicas:** Se producen por la exposición a estímulos físicos como el frío, el calor, el ejercicio, la presión, la vibración, el sol o el agua.
- **Enfermedades subyacentes:** En algunos casos, puede estar relacionada con enfermedades autoinmunes, lupus, leucemia, entre otras.
- **Estrés emocional:** El estrés puede desencadenar o empeorar la urticaria.
- **Idiopática:** En muchos casos, la causa de la urticaria no puede ser identificada.

La fisiopatología de la urticaria se debe a la liberación de mediadores vasoactivos, principalmente histamina, por los mastocitos y basófilos de la dermis. Esto causa vasodilatación y aumento de la permeabilidad vascular, lo que resulta en edema intradérmico y la formación de ronchas.

El proceso fisiopatológico se puede resumir en los siguientes pasos:

1. **Activación de mastocitos y basófilos:** Los mastocitos y basófilos son células inmunitarias presentes en la dermis que contienen mediadores vasoactivos, como la histamina, bradicinina, calicreína y otros.

2. **Liberación de mediadores vasoactivos:** Cuando se activa, los mastocitos y basófilos liberan estos mediadores.
3. **Dilatación de vasos sanguíneos:** La histamina y otros mediadores causan dilatación de los vasos sanguíneos de la dermis.
4. **Aumento de la permeabilidad vascular:** Los mediadores vasoactivos también aumentan la permeabilidad de los vasos sanguíneos, lo que permite que líquido y proteínas pasen de la circulación a la dermis.
5. **Formación de edema intradérmico:** La extravasación de líquido y proteínas hacia la dermis causa la formación de un edema intradérmico, lo que se traduce en la hinchazón de la piel.
6. **Manifestaciones clínicas de la urticaria:** El edema intradérmico, la vasodilatación y la irritación de los receptores nerviosos desencadenan la aparición de ronchas (habones), que son placas eritematosas, elevadas y pruriginosas.

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.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

- Cúmulo de ronchas, también llamadas habones, que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo.
- Ronchas que pueden ser rojas, púrpuras o de color piel, según el color de la piel.
- Ronchas que cambian de tamaño y forma, y aparecen y desaparecen repentinamente.
- Picazón, también llamado prurito, que puede ser intenso.
- Hinchazón dolorosa, llamada angioedema, alrededor de los ojos, las mejillas o los labios.
- Brotes desencadenados por el calor, el ejercicio o el estrés.
- Inflamación de lengua y glotis.
- Dificultad respiratoria.

Tipos de urticaria:

- **Urticaria aguda:** Se caracteriza por la aparición de ronchas con picazón que duran < 6 semanas.
- **Urticaria crónica:** Las ronchas persisten > 6 semanas o reaparecen recurrentemente.
- **Urticaria física:** Las ronchas se desencadenan por factores ambientales o físicos.
- **Urticaria por presión:** Las ronchas se producen en áreas de la piel que están sometidas a presión.
- **Urticaria solar:** Las ronchas se desencadenan por la exposición al sol.
- **Urticaria por frío:** Las ronchas se producen por la exposición al frío.
- **Urticaria por ejercicio:** Las ronchas se producen durante o después del ejercicio.



## DIAGNÓSTICO.

Se basa principalmente en la historia clínica y la exploración física del paciente. No se suelen realizar pruebas de laboratorio para confirmar el diagnóstico.

- **Historia clínica:** El médico preguntará sobre la duración de la urticaria, la frecuencia de los brotes, los factores que los desencadenan (alimentos, medicamentos, exposición a sustancias, etc.), la presencia de otros síntomas (prurito, angioedema, etc.), y los antecedentes personales y familiares de alergias o atopia.
- **Exploración física:** El médico examinará las lesiones cutáneas (ronchas, habones) para evaluar su tamaño, forma, distribución y características.
- **Clínica:** El médico podrá evaluar la evolución natural de la urticaria y la presencia o ausencia de lesiones residuales en la piel al desaparecer las ronchas.

### Pruebas adicionales (en algunos casos):

- **Análisis de sangre:** En algunos casos, se pueden solicitar análisis de sangre para descartar posibles enfermedades autoinmunes o infecciones.
- **Pruebas de alergia:** En caso de sospecha de urticaria alérgica, se pueden realizar pruebas de alergia (pruebas cutáneas, prueba de radioalergosorbente, etc.) para identificar los alérgenos desencadenantes.
- **Biopsia cutánea:** En casos raros o complejos, se puede realizar una biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico y descartar otras enfermedades de la piel.

## TRATAMIENTO.

**NO FARMACOLÓGICO:** Eliminación o evitación de factores desencadenantes y en medidas para aliviar los síntomas.

### Eliminar o evitar factores desencadenantes:

- Alimentos.
- Medicamentos.
- Alérgenos.
- Otros factores: Evita el calor, el estrés o el ejercicio que puedan desencadenar la urticaria.

### Aliviar los síntomas:

- Baños o duchas frías: La temperatura fría ayuda a aliviar la picazón y el enrojecimiento.
- Ropa suelta: Evita la ropa ajustada que pueda irritar la piel.
- Crema hidratante: Aplica cremas hidratantes para mantener la piel hidratada y reducir la picazón.
- Evita el rascado: El rascado puede empeorar la urticaria y aumentar la picazón.
- Compresas frías.
- Hidratación.

## FARMACOLÓGICO:

### Tratamiento de la urticaria aguda:

- Antihistamínicos de segunda generación: Cetirizina, desloratadina, fexofenadina o bilastina.
- Corticoides orales.
- Crema de hidrocortisona (manejo con precaución).

### Tratamiento de la urticaria crónica:

- Antihistamínicos de segunda generación.
- Omalizumab: Es una opción para la urticaria crónica refractaria.
- Corticoides orales.
-

# ANAFILAXIA

## DEFINICIÓN.

El shock anafiláctico, también conocido como anafilaxia consiste en una reacción alérgica extremadamente grave que afecta a todo el organismo y se instaura a los pocos minutos de haber estado expuesto al alérgeno. Podría definirse también como una reacción "explosiva" del sistema inmune hacia un agente externo.

## EPIDEMIOLOGÍA.

La epidemiología de la anafilaxia indica que, a nivel mundial, la prevalencia de por vida se estima en el 0,3% al 5,1%, mientras que la incidencia es de aproximadamente 50 a 112 episodios por cada 100.000 personas por año. Los factores de riesgo incluyen antecedentes de anafilaxia, alergias como el asma, enfermedades cardíacas, y la mastocitosis. Los desencadenantes más comunes son los alimentos (particularmente cacahuetes/nueces), medicamentos, picaduras de insectos, látex y ejercicio.

La edad avanzada y la presencia de enfermedades comórbidas pueden aumentar el riesgo de reacciones graves. La mayor incidencia de reacciones fatales se presenta en adolescentes y adultos jóvenes.

La anafilaxia letal es rara, pero puede ocurrir, especialmente en personas con antecedentes de anafilaxia y/o en caso de no recibir tratamiento oportuno.

La anafilaxia puede ocurrir en cualquier momento, pero es más común durante las temporadas de polinización (primavera, verano, otoño) y puede ser desencadenada por una variedad de factores, incluyendo alérgenos estacionales, alérgenos durante todo el año, actividad física y en algunos casos, sin una causa clara identificable.

## ETIOLOGÍA/FISIOPATOLOGÍA.

### Causas principales de la anafilaxia:

- **Alimentos:** Los alimentos son una causa común, especialmente los frutos secos (maní, nueces), leche, mariscos, huevo y pescado.
- **Medicamentos:** Muchos medicamentos pueden desencadenar anafilaxia, incluyendo antibióticos, analgésicos, y contraste intravenoso usado en pruebas de imagen.
- **Picaduras de insectos:** El veneno de insectos como abejas, avispas y avispones puede causar anafilaxia.
- **Látex:** La exposición al látex, especialmente en guantes médicos, puede desencadenar una reacción en personas sensibles.
- **Factores físicos:** En algunos casos, el ejercicio o la exposición al frío pueden contribuir a la anafilaxia.
- **Otras causas:** En algunos casos, la anafilaxia puede ser de origen no alérgico, como en reacciones a transfusiones de sangre, contraste de radiografías o ciertos fármacos.
- **Anafilaxia idiopática:** En un porcentaje de casos, la causa de la anafilaxia no se puede identificar, a pesar de investigaciones exhaustivas.

La fisiopatología de la anafilaxia se caracteriza por una respuesta inmunitaria de hipersensibilidad inmediata, que involucra la liberación de mediadores químicos de mastocitos y basófilos, que causan una reacción sistémica grave con cambios en la piel, vías respiratorias y circulación.

### Desarrollo de la anafilaxia:

- **Sensibilización:** La primera exposición a un alérgeno (sustancia que causa alergia) desencadena la producción de anticuerpos IgE específicos.

- **Reexposición:** Al volver a estar expuesto al mismo alérgeno, los anticuerpos IgE se unen a los mastocitos y basófilos, que son células del sistema inmunológico presentes en los tejidos.
- **Degranulación y liberación de mediadores:** Esta unión activa los mastocitos y basófilos, provocando su degranulación y la liberación de mediadores químicos, como histamina, leucotrienos, prostaglandinas y otros factores.
- **Reacción sistémica:** Los mediadores químicos desencadenan una serie de efectos que se manifiestan como síntomas de anafilaxia:
  1. **Afectación de la piel y mucosas:** Urticaria, angioedema (hinchazón de la piel y mucosas), prurito (picazón).
  2. **Afectación del sistema respiratorio:** Broncoespasmo (estrechamiento de las vías respiratorias), sibilancias, dificultad para respirar, tos.
  3. **Afectación cardiovascular:** Hipotensión (baja presión arterial), taquicardia (aumento de la frecuencia cardíaca), arritmias cardíacas.
  4. **Afectación gastrointestinal:** Náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal.
  5. **Otros:** Mareo, pérdida de conciencia, sensación de angustia.

#### Mecanismos involucrados:

- **Vasodilatación:** Los mediadores químicos causan la dilatación de los vasos sanguíneos, lo que puede llevar a una caída de la presión arterial.
- **Aumento de la permeabilidad vascular:** Esto provoca que el líquido se salga de los vasos sanguíneos, lo que puede causar edema (hinchazón) y hipotensión.
- **Contracción del músculo liso:** Los mediadores químicos causan la contracción del músculo liso de las vías respiratorias, lo que produce broncoespasmo.
- **Disminución del retorno venoso:** El edema y la dilatación vascular reducen la cantidad de sangre que retorna al corazón, lo que puede llevar a un colapso cardiovascular.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las manifestaciones de anafilaxia son muy diversas y pueden afectar a diferentes sistemas del cuerpo, incluyendo la piel, el sistema respiratorio, el sistema cardiovascular y el sistema gastrointestinal. Los síntomas más comunes incluyen urticaria, hinchazón de la cara, ojos, labios o garganta, dificultad para respirar, sibilancias, mareos, desmayos y, en casos graves, pérdida de conocimiento.

#### Piel:

- Urticaria (habones), Picazón, Enrojecimiento de la piel, Cambios de color en la piel e Hinchazón de la cara, ojos, labios o garganta (angioedema).

#### Sistema respiratorio:

- Dificultad para respirar, Sibilancias, Estrechamiento de las vías respiratorias, Ronquera, Estridor (ruido respiratorio agudo), Tos y Respiración ruidosa.

#### Sistema cardiovascular:

- Pulso débil y rápido, Mareos, Desmayos, Pérdida del conocimiento, Taquicardia (latido cardíaco rápido), Hipotensión (baja presión arterial), Dolor torácico y Palpitaciones.

#### Sistema gastrointestinal:

- Náuseas, Vómitos, Diarrea, Dolor abdominal.

#### Otros síntomas:

- Sentirse ansioso, Molestia u opresión en el pecho, Sensación de hormigueo, Pérdida de conciencia, Falta de respuesta a los estímulos y Convulsiones.



El diagnóstico de anafilaxia es fundamentalmente clínico, basándose en la evaluación de síntomas y signos específicos. La anafilaxia se caracteriza por una reacción alérgica severa e inesperada, de comienzo rápido, que puede comprometer varios sistemas.

Criterios diagnósticos:

**Aparición rápida de síntomas:** La anafilaxia suele comenzar en minutos o horas tras la exposición al alérgeno.

**Compromiso de dos o más sistemas:**

- **Piel y/o mucosas:** Urticaria, angioedema, enrojecimiento, prurito, edema de labios, lengua o úvula.
- **Sistema respiratorio:** Estridor, dificultad respiratoria, sibilancias, broncoespasmo.
- **Sistema cardiovascular:** Hipotensión, síncope, taquicardia.
- **Sistema gastrointestinal:** Dolor abdominal cólico, vómitos, diarrea.
- **Otros:** Hipotonía, incontinencia de esfínteres.

**Exposición a un alérgeno:** Es importante identificar el posible alérgeno desencadenante, como alimentos, medicamentos, látex, picaduras de insectos.

**Otras manifestaciones:** Pueden presentarse síntomas como mareos, cefalea, contracciones uterinas o sensación de peligro.

**Diagnóstico diferencial:**

Es crucial diferenciar la anafilaxia de otras condiciones que pueden presentar síntomas similares, como:

- **Obstrucción respiratoria:** Tromboembolismo pulmonar, arritmias cardíacas.
- **Colapso vascular:** Taponamiento cardíaco, deshidratación.
- **Reacciones vasovagales:** Síncope, mareos.

**Pruebas de laboratorio que pueden ser útiles:**

- **Triptasa sérica:** Es un marcador útil para confirmar el diagnóstico de anafilaxia, especialmente en casos con hipotensión. La triptasa sérica, una enzima liberada por los mastocitos, suele estar elevada después de una reacción anafiláctica.
- **Análisis de sangre para alergias:** Estos análisis pueden ayudar a identificar el alérgeno específico que desencadenó la anafilaxia, lo que es importante para el manejo y prevención futura. Se pueden realizar pruebas de IgE total o pruebas específicas para identificar anticuerpos contra alérgenos particulares.
- **Otros análisis de sangre:** Dependiendo de la situación clínica, pueden ser necesarios otros análisis de sangre, como hemograma, análisis de función renal o hepática, o gasometría arterial para evaluar la gravedad de la reacción y descartar otras causas de los síntomas.

## TRATAMIENTO.

**NO FARMACOLÓGICO:** El tratamiento no farmacológico de la anafilaxia se centra en medidas de soporte vital y la prevención de complicaciones.

**1. Vía Aérea, Respiración y Circulación:** Observar y mantener permeable la vía aérea, especialmente si hay hinchazón de la garganta.

**Soporte respiratorio:** Si hay dificultad para respirar, proporcionar oxígeno y considerar la intubación endotraqueal si es necesario.

**2. Posición y Movimiento:** La persona debe estar acostada boca arriba con las piernas elevadas para evitar el shock y mantener la circulación.

**3. Prevención de Complicaciones:**

- **Control de la picadura:** Si la causa es una picadura de insecto, intentar remover el aguijón con un instrumento firme (no con pinzas).
- **Aflojar ropa:** Aflojar cualquier ropa ajustada para facilitar la respiración.

## FARMACOLÓGICO:

- Epinefrina (adrenalina) para reducir la respuesta alérgica del organismo.
- Oxígeno, para ayudar a respirar.
- Antihistamínicos y cortisona intravenosos para reducir la inflamación de las vías respiratorias y mejorar la respiración.
- Una agonista beta (como el albuterol) para aliviar los síntomas respiratorios.

# MIASTENIA GRAVIS

## DEFINICIÓN.

Enfermedad neuromuscular crónica caracterizada por debilidad muscular fluctuante y fatigabilidad, especialmente en los músculos de los ojos, párpados, cara, garganta y extremidades. Es causada por una disfunción de la unión neuromuscular, donde los anticuerpos del sistema inmunitario bloquean la comunicación entre los nervios y los músculos.

## EPIDEMIOLOGÍA.

La MG no es rara, pero su incidencia varía. Algunos estudios reportan entre 50 y 125 casos por millón, mientras que otros estiman entre 1.7 y 10.4 casos por millón. Algunos estudios la sitúan entre 0.5 y 25 por 100,000 habitantes, mientras que otros la estiman en 20 por 100,000 habitantes. La MG puede manifestarse a cualquier edad, pero a menudo se presenta en dos grupos de edad: mujeres jóvenes entre 20 y 30 años y hombres mayores entre 60 y 80 años. Existe una predisposición genética a la MG, y algunos pacientes tienen familiares con MG u otras enfermedades autoinmunes. Un estudio sugirió un mayor riesgo de MG en personas con diabetes tipo 2, especialmente en mujeres mayores de 50 años. La MG puede estar asociada con ciertos antígenos leucocitarios, como HLA-DR3 y HLA-B8, en casos de inicio temprano, y HLA-DR2, HLA-B7 y HLA-DRB1 en casos de inicio tardío.

## ETIOLOGÍA/FISIOPATOLOGÍA.

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente sus propios tejidos. En este caso, el sistema inmunológico produce anticuerpos que interfieren con la comunicación entre los nervios y los músculos, específicamente en la unión neuromuscular. En la MG, los autoanticuerpos del sistema inmunitario atacan los componentes de la membrana de la placa terminal de la unidad motora postsináptica, lo que provoca un plegamiento anormal de la membrana de la placa terminal que interfiere con la transmisión adecuada de la señal nerviosa a las fibras musculares.

Normalmente, el neurotransmisor acetilcolina (ACh) se libera desde la terminación nerviosa motora de la UNM en pequeñas vesículas o cuantos. Estos cuantos, que contienen ACh, se difunden a través de la hendidura sináptica y se adhieren a los receptores de ACh (AChR) en la membrana plegada de la placa terminal muscular. Cuando un nervio motor estimulado libera una cantidad específica de cuantos de ACh y suficientes cuantos de ACh se unen a la región de la placa terminal muscular, esta se despolariza y el músculo se contrae.

En la mayoría de los casos de MG, la unión de los anticuerpos de inmunoglobulina G1 (IgG1) e IgG3 a los receptores de acetilcolina (ACE) de la unidad motora provoca un daño en los ACE mediado por el complemento mediante la formación del complejo de ataque a la membrana (MAC), lo que aumenta la tasa de recambio de los ACE. Los autoanticuerpos también pueden bloquear la unión de la ACE a los ACE. Estos procesos disminuyen la cantidad de ACE disponibles en la membrana postsináptica, de modo que se reduce la cantidad de cuantos de ACE que pueden unirse con éxito a la membrana de la placa terminal para lograr la despolarización y la contracción muscular. El resultado es debilidad muscular, que se acentúa gradualmente tras contracciones musculares repetidas. La depleción de ACE en la UNM se manifiesta clínicamente como un síntoma de fatiga muscular rápida.

La MG afecta especialmente a los músculos extraoculares, donde la tensión se desarrolla con relativa rapidez debido a que la activación sináptica se produce a una frecuencia mayor que en los músculos periféricos. Las fibras musculares de contracción rápida de los músculos oculares las hacen más susceptibles a la fatiga. Asimismo, el número de receptores de acetilcolina (ACE) en las fibras musculares oculares tónicas, necesarias para mantener la mirada, es menor, por lo que estas unidades motoras son más susceptibles a la pérdida o daño de los ACE.

Muchos pacientes con MG con autoanticuerpos AChR presentan hiperplasia epitelial del timo e infiltrados de células T, lo que indica una posible contribución del timo a la producción de autoanticuerpos contra las proteínas musculares. Esta observación explica la exitosa recuperación y estabilización posoperatoria de muchos pacientes con MG grave tras una timectomía.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La debilidad muscular que provoca la miastenia gravis empeora cuando se usa el músculo afectado. Los síntomas suelen alcanzar su peor punto pocos años después del comienzo de la enfermedad.

La miastenia gravis puede afectar cualquiera de los músculos que puedes controlar. Ciertos grupos musculares se ven afectados con mayor frecuencia:

**Músculos de los ojos:** En más de la mitad de las personas que presentan miastenia gravis, los primeros síntomas afectan los ojos. Los síntomas incluyen los siguientes:

- Caída de uno o ambos párpados, llamada ptosis palpebral.
- Visión doble, denominada diplopía, que puede ser horizontal o vertical y que mejora o se resuelve cuando un ojo está cerrado.
- Visión borrosa, movimientos incontrolados de los ojos (nistagmo).

**Músculos de la cara y de la garganta:** En aproximadamente el 15 % de las personas con miastenia gravis, los primeros síntomas involucran los músculos de la cara y la garganta. Estos síntomas pueden provocar lo siguiente:

- Dificultar el habla: Según los músculos afectados, la voz puede sonar débil o nasal.
- Causar problemas para tragar.
- Afectar la masticación.
- Cambiar las expresiones faciales. Por ejemplo, cuando sonrío, puede parecer que gruño.

**Músculos del cuello y de las extremidades**

- La miastenia gravis también puede causar debilidad en el cuello, los brazos y las piernas. La debilidad en las piernas puede afectar la forma de caminar. Los músculos débiles del cuello hacen que sea difícil sostener la cabeza.

**Generalizados:** Fatiga extrema, dificultad para respirar, sensación de falta de aire.



## DIAGNÓSTICO.

Se basa principalmente en la historia clínica y el examen físico, complementado por pruebas electrofisiológicas y, en algunos casos, análisis de anticuerpos.

1. Historia Clínica:

- **Síntomas característicos:** Debilidad muscular episódica que empeora con la actividad y mejora con el reposo.
- **Forma de inicio:** Puede ser ocular (afectando músculos de los ojos) o generalizada (afectando a otros músculos).
- **Síntomas adicionales:** Ptosis, diplopía, dificultad para hablar, tragar, masticar o respirar.
- **Factores desencadenantes:** Fatiga, estrés, enfermedades, y algunos medicamentos.

2. Examen Físico:

- **Evaluación de la fuerza muscular:** Se evalúa la fuerza en diferentes grupos musculares, buscando debilidad.
- **Reflejos:** Se evalúan los reflejos, buscando posibles alteraciones.
- **Examen ocular:** Se evalúa la presencia de ptosis, diplopía y movimientos oculares.
- **Examen de la garganta:** Se evalúa la capacidad de tragar y hablar, buscando dificultad.

3. Pruebas Electrofisiológicas:

- **Prueba de estimulación repetitiva nerviosa:** Se aplica una serie de descargas eléctricas a un nervio y se evalúa la respuesta muscular, buscando una disminución de la amplitud del potencial de acción con la estimulación repetida.
- **Electromiografía (EMG):** Se evalúa la actividad eléctrica de los músculos, buscando patrones anormales.

#### 4. Otros Métodos Diagnósticos:

- **Prueba de la bolsa de hielo:** Se aplica una bolsa de hielo sobre el párpado afectado y se evalúa la mejoría de la ptosis.
- **Imagenología:** Se realiza una tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) de tórax para descartar un timoma, un tumor benigno asociado con la miastenia gravis.
- **Prueba de edrofonio:** Se aplica una inyección de edrofonio (una sustancia que mejora la transmisión neuromuscular) y se evalúa la mejoría de la debilidad muscular.
- **Pruebas de anticuerpos:** Se puede realizar un análisis de sangre para buscar anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (AChR) o contra el receptor muscular de la miastenia (MuSK).

## TRATAMIENTO.

**NO FARMACOLÓGICO:** Incluye intervenciones como la timectomía (extirpación quirúrgica del timo), plasmaféresis (eliminación de anticuerpos dañinos de la sangre) e inmunoglobulina intravenosa (IVIG). Además, se recomienda un estilo de vida saludable que incluya descanso, manejo del estrés, alimentación balanceada y ejercicio moderado.

- **Timectomía:** La extirpación del timo puede ser beneficiosa, especialmente en pacientes con MG y anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (AChR), y es muy recomendada si hay un timoma (tumor en el timo).
- **Plasmaféresis:** Elimina anticuerpos dañinos de la sangre, mejorando los síntomas de la MG.
- **Inmunoglobulina intravenosa (IVIG):** Se utiliza para tratar crisis miasténicas y puede ser beneficiosa en la MG generalizada.

#### Estilo de vida saludable:

- **Descanso:** Es crucial para evitar el agotamiento y mejorar la función muscular.
- **Manejo del estrés:** El estrés puede agravar los síntomas de la MG, por lo que es importante encontrar estrategias para manejarlo.
- **Alimentación balanceada:** Una dieta saludable, rica en frutas, verduras y pescado, puede ayudar a mantener la energía y la salud en general.
- **Ejercicio moderado:** El ejercicio puede ayudar a mejorar la fuerza muscular y la condición física, pero es importante no sobrecargar el cuerpo.

**FARMACOLÓGICO:** Se enfoca en mejorar la comunicación entre los nervios y los músculos, así como en suprimir el sistema inmunológico para controlar la enfermedad. Esto se logra a través de una combinación de medicamentos, incluyendo inhibidores de la colinesterasa, inmunosupresores y, en casos agudos, terapias intravenosas como inmunoglobulina IV o plasmaféresis.

#### 1. Inhibidores de la Colinesterasa (Inhibidores de la AChE):

- **Piridostigmina (Mestinon):** Es el medicamento más utilizado para aliviar los síntomas de la MG. Funciona aumentando la concentración de acetilcolina en la unión neuromuscular, mejorando la transmisión nerviosa.
- **Neostigmina:** También inhibe la colinesterasa, pero su uso es más frecuente en situaciones agudas o en la preparación preoperatoria.

#### 2. Inmunosupresores:

- **Corticosteroides:** Son el primer tratamiento inmunosupresor que se suele utilizar, como prednisona. Se usan para reducir la actividad del sistema inmunológico y disminuir la producción de anticuerpos que atacan los receptores de acetilcolina.
- **Otros Inmunosupresores:** En algunos casos, se pueden usar inmunosupresores no esteroideos, como azatioprina (Imuran), micofenolato de mofetilo (Cellcept), ciclosporina, metotrexato o tacrolimus.

# Sx DE GUILLAÍN BARRÉ

## DEFINICIÓN.

Enfermedad autoinmune en la que el sistema inmunitario que afecta la médula espinal y los nervios periféricos, causando debilidad muscular y, en algunos casos, parálisis. Se caracteriza por una progresión rápida de síntomas, que suelen empezar con hormigueo y debilidad en las extremidades, y pueden extenderse a todo el cuerpo.

## EPIDEMIOLOGÍA.

Su epidemiología muestra que la incidencia anual es de 1 a 2 casos por cada 100,000 personas, con una prevalencia de 1 a 9 por cada 100,000. El SGB puede afectar a personas de cualquier edad, pero la incidencia es mayor en adultos, especialmente en la sexta y séptima décadas de vida. Se ha observado un ligero predominio en hombres, con una razón de 3,3 hombres por cada mujer. La mayoría de los casos (75%) se asocian a infecciones, especialmente virales o bacterianas, como la influenza, la gastroenteritis por *Campylobacter* o el VIH. En algunos casos, se ha asociado con vacunas contra la gripe o la vacuna contra la difteria, tétanos y tos convulsa.

## ETIOLOGÍA/FISIOPATOLOGÍA.

### Etiología del SGB:

- **Postinfecciosa:** El SGB se desarrolla después de una infección, ya sea bacteriana o viral. La infección puede ser de varias semanas o incluso meses antes de que aparezcan los síntomas del SGB.
- **Inmunomediada:** El sistema inmunológico ataca de manera errónea a los nervios periféricos, lo que causa daño y debilidad.

### Causas específicas:

- **Infecciones bacterianas:** La infección por *Campylobacter jejuni* es la más comúnmente asociada al SGB. Otras bacterias incluyen *Mycoplasma pneumoniae* y BGN.
- **Infecciones virales:** Los virus como el virus de la influenza, el virus de Epstein-Barr, el citomegalovirus, el virus del Zika, y las hepatitis A, B, C y E también se han asociado con el SGB.
- **Otros factores:** Algunas cirugías o procedimientos, vacunaciones, exposición a algunos medicamentos (como la D-penicilamina o los fluorquinolonas), y otros procesos autoinmunes también pueden desencadenar el SGB.

El sistema inmunológico ataca las vainas de mielina que cubren los nervios, causando desmielinización y dificultando la transmisión de señales nerviosas.

### Fisiopatología detallada:

1. **El sistema inmunitario ataca los nervios:** El SGB es una enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmunológico del cuerpo ataca por error sus propios tejidos. En este caso, el sistema inmunológico ataca las vainas de mielina que cubren los nervios periféricos.
2. **Desmielinización:** La vaina de mielina es una capa aislante que ayuda a que las señales nerviosas viajen rápidamente a lo largo de los nervios. Cuando las vainas de mielina son atacadas, se producen zonas de desmielinización, donde el aislamiento del nervio se ve comprometido.

3. **Daño a los nervios:** La desmielinización causa daño a los nervios y afecta la conducción nerviosa. Esto se traduce en debilidad muscular, hormigueo y, en casos graves, parálisis.
4. **Trastornos autonómicos:** El SGB también puede afectar los nervios autonómicos, que controlan funciones involuntarias como el ritmo cardíaco, la presión arterial y la función digestiva. Esto puede causar problemas como taquicardia, hipotensión ortostática, retención urinaria y problemas digestivos.
5. **Alteraciones sensoriales:** El SGB puede afectar los nervios sensoriales, causando parestesias (hormigueo), entumecimiento y dolor. El dolor suele ser sordo, pulsátil o como calambres.
6. **Recuperación:** En la mayoría de los casos, el SGB se resuelve con el tiempo, y los nervios pueden volver a mielinizarse y recuperar su función. Sin embargo, en algunos casos, la recuperación puede ser incompleta o tardía.
7. **Desencadenantes:** El SGB suele ser desencadenado por una infección, ya sea viral o bacteriana, aunque no se sabe con certeza el mecanismo exacto por el cual la infección induce la respuesta autoinmune.
8. **Tipos de SGB:** Existen diferentes tipos de SGB, incluyendo el tipo más común (polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda) y el síndrome de Miller Fisher. El tipo más común se caracteriza por debilidad muscular ascendente y arreflexia, mientras que el síndrome de Miller Fisher se caracteriza por parálisis ocular, ataxia y ausencia de reflejos.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

### Déficit motor:

- Déficit motor simétrico y progresivo, generalmente comenzando en las piernas y ascendiendo hacia los brazos.
- Pérdida de reflejos osteotendinosos.
- En casos graves, puede haber parálisis muscular, incluyendo músculos faciales y de la deglución, lo que puede causar dificultad para hablar, comer y respirar.

### Síntomas sensitivos:

- Parestesias (hormigueo o entumecimiento), que suelen comenzar en los pies y las manos.
- Dolor muscular.
- En algunos casos, se puede experimentar pérdida de la sensibilidad.
- Síntomas autonómicos:
  - Cambios en la presión arterial (baja o inestable).
  - Taquicardia o bradicardia.
  - Alteraciones en la función intestinal y urinaria.
  - Sudoración excesiva o escasa.

### Síntomas respiratorios:

- Dificultad para respirar o respiración superficial.
- En casos graves, puede haber insuficiencia respiratoria que requiere ventilación mecánica.

### Otros síntomas:

- Descoordinación (ataxia).
- Problemas para caminar.
- Dificultad para mantener el equilibrio.
- Problemas de visión (diplopía, visión borrosa).
- En algunos casos, pueden haber síntomas meníngeos (rigidez de nuca, dolor de cabeza).



## DIAGNÓSTICO.

Se basa principalmente en la evaluación clínica del paciente, incluyendo la historia de la enfermedad y el examen neurológico.

### Criterios clínicos no laboratoriales para el diagnóstico de SGB:

- **Debilidad muscular progresiva ascendente:** La debilidad comienza en las piernas y se extiende hacia arriba, afectando los brazos, el tronco y los músculos respiratorios.
- **Disminución o ausencia de reflejos tendinosos profundos:** Los reflejos en las extremidades son menos fuertes o están ausentes.
- **Pérdida de sensibilidad:** Puede haber entumecimiento, hormigueo o pérdida de la sensación en las extremidades.
- **Disfunción autonómica:** Algunos pacientes pueden presentar problemas con la presión arterial, la frecuencia cardíaca, la función de la vejiga o el intestino.
- **Dolor:** Algunos pacientes experimentan dolor muscular, dolor neuropático o dolor radicular.
- **Historia de infección previa:** El SGB puede seguir a infecciones respiratorias o gastrointestinales, aunque no siempre está presente este antecedente.

Se basa principalmente en el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) y estudios electrodiagnósticos, como la electromiografía (EMG) y los estudios de conducción nerviosa.

### Pruebas de laboratorio:

- **Análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR):** Se recomienda realizar una punción lumbar para obtener una muestra de LCR. En pacientes con SGB, es común encontrar un aumento de la proteína en el LCR (proteinorraquia) con un conteo normal de células. Un nivel elevado de proteína (>400 mg/L) con un recuento celular normal (menos de 10 células mononucleares/mm<sup>3</sup>) es un hallazgo característico, según Medscape. Es importante destacar que la ausencia de estas alteraciones en el LCR no descarta el diagnóstico, especialmente en etapas tempranas de la enfermedad.
- **Electromiografía (EMG) y estudios de conducción nerviosa:** Estas pruebas evalúan la función de los nervios periféricos y los músculos. En el SGB, se pueden observar hallazgos como disminución de la velocidad de conducción nerviosa, prolongación de las latencias distales y dispersión temporal de los potenciales de acción, lo que sugiere una neuropatía desmielinizante.

## TRATAMIENTO.

**NO FARMACOLÓGICO:** Se centra en la rehabilitación física y el manejo de síntomas como el dolor y la fatiga.

### Efoque en la fisioterapia:

- **Movilización temprana:** La fisioterapia puede comenzar incluso en las primeras etapas de la enfermedad para prevenir la atrofia muscular y mantener la flexibilidad de las articulaciones.
- **Fortalecimiento muscular:** Se utilizan ejercicios para recuperar la fuerza muscular, incluyendo entrenamientos con bandas de resistencia o pesas ligeras.
- **Entrenamiento aeróbico:** Se incorporan actividades como caminar o andar en bicicleta para mejorar la resistencia cardiovascular.
- **Estiramientos:** Se realizan ejercicios de estiramiento para mantener la movilidad de las articulaciones.
- **Ejercicios de equilibrio y coordinación:** Se trabaja en la estabilidad y coordinación para prevenir caídas.
- **Entrenamiento de la marcha:** Se enfoca en mejorar los patrones de marcha, a veces con la ayuda de barras paralelas o cintas de correr.
- **Adaptación de dispositivos:** Se entrena el uso de sillas de ruedas, órtesis u otros dispositivos para mejorar la movilidad y la independencia.

**Tratamientos principales:**

- **Inmunoglobulina intravenosa (IVIg):** Se administra por vía intravenosa y contiene anticuerpos sanos que ayudan a bloquear los anticuerpos dañinos que atacan los nervios.
- **Plasmaféresis:** Este procedimiento implica eliminar el plasma sanguíneo, donde se encuentran los anticuerpos dañinos, y reemplazarlo con plasma fresco congelado o una solución similar.

**Tratamientos complementarios:**

- **Analgésicos:** Se pueden usar para aliviar el dolor, que puede ser intenso en algunos casos. Los AINEs, los opioides, la gabapentina, la carbamazepina y los antidepresivos tricíclicos son algunas opciones.
- **Anticoagulantes:** Se pueden administrar para prevenir la formación de coágulos sanguíneos, especialmente en pacientes que tienen movilidad limitada.
- **Fisioterapia:** Es fundamental para mantener la movilidad de las articulaciones y prevenir complicaciones musculares y articulares.

# VASCULITIS POR INMUNOCOMPLEJOS

17

## DEFINICIÓN.

Inflamación de los vasos sanguíneos causada por el depósito de inmunocomplejos en la pared vascular. Estos inmunocomplejos, formados por la unión de antígenos y anticuerpos, desencadenan una respuesta inflamatoria que daña los vasos sanguíneos, principalmente los de pequeño calibre, y puede afectar diversos órganos.

### Tipos de vasculitis por inmunocomplejos:

- **Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch-Schönlein):** Afecta principalmente vasos pequeños y se presenta con púrpura palpable, artralgias y afectación renal.
- **Vasculitis crioglobulinémica:** Se caracteriza por la presencia de crioglobulinas (proteínas que se precipitan a bajas temperaturas) en la sangre, y puede causar púrpura, debilidad, artralgias y afectación renal.
- **Vasculitis leucocitoclástica:** Inflamación de vasos pequeños con depósito de inmunocomplejos y destrucción de los leucocitos.
- **Vasculitis urticarial:** Urticaria persistente que puede asociarse con síntomas sistémicos y afectación de otros órganos.

## EPIDEMIOLOGÍA.

La incidencia y prevalencia de las vasculitis por inmunocomplejos varían ampliamente según el tipo de vasculitis y la región geográfica. Algunas formas, como la vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch), son más comunes en niños y adolescentes, mientras que otras, como la vasculitis por crioglobulinemia, pueden ser más frecuentes en adultos.

Se ha observado que la pandemia de COVID-19 ha influido en la incidencia de algunas vasculitis, posiblemente debido a la respuesta inflamatoria exacerbada causada por el virus.

Se ha demostrado que las infecciones, especialmente las infecciones respiratorias superiores, pueden desencadenar o exacerbar algunas vasculitis por inmunocomplejos, como la vasculitis por IgA.

Las personas con enfermedades autoinmunes como el lupus, la artritis reumatoide o la esclerodermia pueden tener un mayor riesgo de desarrollar vasculitis.

Se ha sugerido que la predisposición genética puede influir en la susceptibilidad a desarrollar vasculitis, aunque la etiología exacta de muchas vasculitis sigue siendo desconocida.

La edad es un factor de riesgo para algunas vasculitis, como la arteritis de células gigantes, que es más común en personas mayores de 50 años.

La arteritis de células gigantes es más común en personas con sexo femenino asignado al nacer.

## ETIOLOGÍA/FISIOPATOLOGÍA.

Causas:

### Infecciones:

- **Infecciones virales:** Hepatitis B y C, VIH, parvovirus B19, entre otros.
- **Infecciones bacterianas:** Endocarditis bacteriana, infecciones respiratorias superiores (estreptococo beta-hemolítico).
- **Infecciones fúngicas:** Algunos casos asociados con *Candida* spp.
- **Infecciones parasitarias:** Algunas infecciones parasitarias pueden desencadenar vasculitis.

### Medicamentos:

- Varios medicamentos pueden inducir vasculitis, incluyendo antibióticos (quinolonas, claritromicina), antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), y otros.
- La vasculitis inducida por fármacos puede ser una reacción de hipersensibilidad.

### Enfermedades autoinmunitarias:

- Lupus eritematoso sistémico (LES), artritis reumatoide, enfermedad mixta del tejido conectivo, y síndrome de Sjögren son algunas de las enfermedades autoinmunes que pueden causar vasculitis.
- La vasculitis puede ser una manifestación de estas enfermedades o puede ocurrir independientemente.

### Neoplasias:

- Algunos tipos de cáncer, especialmente los hematológicos como síndromes mielodisplásicos, pueden asociarse con vasculitis.
- La vasculitis también puede ocurrir como complicación de la quimioterapia o radioterapia.

### Otras causas:

- Algunos casos son de causa desconocida (idiopática).
- La vasculitis puede ser una manifestación de reacciones alérgicas.
- La exposición a ciertos tóxicos ambientales también puede estar relacionada.

### Fisiopatología:

1. **Formación de inmunocomplejos:** Se forman cuando anticuerpos se unen a antígenos, ya sean exógenos (como en infecciones o medicamentos) o endógenos (como en enfermedades autoinmunes).
2. **Depósito en vasos sanguíneos:** Estos inmunocomplejos se depositan en la pared de los vasos sanguíneos, especialmente en vasos pequeños y de calibre medio.
3. **Activación del complemento:** El depósito de inmunocomplejos activa el sistema del complemento, una parte crucial de la respuesta inmune innata.
4. **Liberación de mediadores inflamatorios:** La activación del complemento produce moléculas que atraen células inflamatorias, como los neutrófilos, hacia el sitio del depósito.
5. **Daño vascular:** Los neutrófilos liberan enzimas y radicales libres que dañan la pared del vaso sanguíneo, causando inflamación, necrosis fibrinoide (daño en la pared del vaso) e incluso trombosis (formación de coágulos).
6. **Manifestaciones clínicas:** Las manifestaciones clínicas de la vasculitis por inmunocomplejos varían dependiendo del tamaño y localización de los vasos afectados, pero pueden incluir púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal, glomerulonefritis (inflamación de los riñones) y otros síntomas sistémicos.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

### Cutáneas:

- **Púrpura palpable:** Manchas rojas o moradas en la piel, especialmente en piernas y glúteos, que no desaparecen al presionarlas.
- **Úlceras:** Llagas o heridas en la piel, a menudo dolorosas.
- **Ampollas:** Lesiones elevadas llenas de líquido.
- **Urticaria:** Ronchas o habones que pueden picar y durar más de 24 horas.
- **Livedo reticularis:** Patrón irregular de manchas rojas o azuladas en la piel.
- **Nódulos subcutáneos:** Bultos debajo de la piel.



### Generales:

- **Fiebre:** Aumento de la temperatura corporal.
- **Cansancio:** Fatiga o sensación de debilidad.
- **Dolor de cabeza:** Dolor en la cabeza.
- **Pérdida de peso:** Disminución del peso corporal sin causa aparente.
- **Dolores articulares (artralgias):** Dolor en las articulaciones.



Se observan lesiones ampollares hemorrágicas con halo eritematoso en miembro inferior.



**Afectación de órganos:**

- **Renal:** Glomerulonefritis (inflamación de los filtros del riñón), hematuria (sangre en la orina), proteinuria (proteína en la orina).
- **Pulmonar:** Hemorragia alveolar (sangrado en los pulmones), tos con sangre.
- **Gastrointestinal:** Dolor abdominal, sangrado en las heces.
- **Neurológica:** Parestesias (sensación de hormigueo o adormecimiento), debilidad.

**DIAGNÓSTICO.**

Se basa principalmente en la observación de signos y síntomas clínicos, así como en la evaluación de la historia clínica del paciente. La identificación de patrones característicos de lesiones en la piel, como la púrpura palpable, la afectación articular (artralgias o artritis), y la presencia de síntomas gastrointestinales o renales, puede sugerir la presencia de vasculitis por inmunocomplejos, especialmente la vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch).

**Signos y síntomas clínicos:**

Púrpura palpable, Artralgias (dolor en las articulaciones) o artritis (inflamación de las articulaciones), Dolor abdominal, diarrea, o sangrado gastrointestinal, Afectación renal, Fiebre, malestar general, fatiga, y pérdida de peso.

**Evaluación de la historia clínica:**

- Investigar antecedentes de infecciones, enfermedades autoinmunes, o exposición a fármacos que puedan desencadenar vasculitis.
- Identificar la presencia de enfermedades sistémicas como lupus, artritis reumatoide o esclerodermia, que pueden estar asociadas con vasculitis.
- Evaluar la evolución de los síntomas y la respuesta a tratamientos previos.

**Análisis de Sangre:**

- **Hemograma completo:** Para evaluar si hay anemia o recuentos anormales de glóbulos blancos, lo cual puede ser indicativo de inflamación o infección.
- **Velocidad de Sedimentación Globular (VSG) y Proteína C Reactiva (PCR):** Marcadores inflamatorios que pueden estar elevados en la vasculitis activa.
- **Complemento sérico (C3, C4):** Niveles bajos de complemento pueden sugerir el consumo de complemento por la formación de inmunocomplejos.
- **Anticuerpos antinucleares (ANA):** Pueden ser útiles en el diagnóstico de enfermedades autoinmunes que pueden causar vasculitis.
- **Anticuerpos específicos:** Dependiendo de la sospecha clínica, se pueden solicitar anticuerpos como ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos), anti-CCP, factor reumatoide, entre otros, para descartar o confirmar enfermedades autoinmunes específicas.
- **Estudios para infecciones:** Se pueden solicitar pruebas para descartar infecciones virales (hepatitis B, hepatitis C, VIH) que pueden desencadenar vasculitis.
- **Crioglobulinas:** Pueden estar presentes en algunos tipos de vasculitis y se detectan mediante un análisis de sangre especial.
- **Electroforesis de proteínas séricas:** Para evaluar la presencia de bandas anormales de proteínas, que pueden indicar inflamación y la presencia de inmunoglobulinas.

**Estudios de Imagen:**

- **Radiografías:** Pueden mostrar signos de daño pulmonar o articular en algunos casos de vasculitis.
- **Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM):** Pueden proporcionar imágenes más detalladas de los vasos sanguíneos y órganos afectados.
- **Tomografía por emisión de positrones (PET):** Detecta el estrechamiento y daño de los vasos sanguíneos, lo que puede ser útil para evaluar la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.
- **Ecografía:** Puede ayudar a visualizar signos de estrechamiento o daño en los vasos sanguíneos y órganos.

**Biopsia:**

- **Biopsia de tejido:** La biopsia de piel, riñón, músculo u otros tejidos afectados es crucial para confirmar la presencia de inflamación de los vasos sanguíneos y depósitos de inmunocomplejos.
- **Inmunofluorescencia directa:** La inmunofluorescencia en la biopsia ayuda a identificar los depósitos de inmunoglobulinas y complemento en la pared de los vasos.

**TRATAMIENTO.**

**NO FARMACOLÓGICO:** Se centra en medidas de apoyo y manejo de la causa subyacente, cuando es identificable. Esto puede incluir reposo, elevación de las piernas, y la eliminación de cualquier desencadenante conocido, como ciertos medicamentos.

**Medidas de apoyo:**

- **Descanso:** El reposo puede ayudar a reducir la inflamación y la carga en los vasos sanguíneos afectados, especialmente en casos de vasculitis cutánea.
- **Elevación de las piernas:** En casos de vasculitis en las piernas, elevar las extremidades puede ayudar a reducir la hinchazón y mejorar el flujo sanguíneo.
- **Protección de la piel:** Mantener la piel limpia y protegida, especialmente en áreas con lesiones, puede prevenir infecciones secundarias.
- **Manejo del dolor:** Se pueden utilizar analgésicos de venta libre para controlar el dolor asociado con la inflamación y las lesiones cutáneas.

**FARMACOLÓGICO:****Tratamiento inicial:**

- **Corticosteroides:** Son la piedra angular del tratamiento para reducir la inflamación y la formación de inmunocomplejos. Se pueden usar por vía oral (como la prednisona) o intravenosa (como la metilprednisolona).
- **Tratamiento de la causa:** Si se identifica una causa subyacente, como una infección o un medicamento, su eliminación o tratamiento es crucial para la resolución de la vasculitis.

**Tratamiento en casos más graves o con afectación de órganos:**

- **Inmunosupresores:** Se utilizan para controlar la respuesta inmune excesiva y reducir la inflamación.
- **Ciclofosfamida:** Puede ser útil para las vasculitis graves y potencialmente mortales.
- **Rituximab:** Un anticuerpo monoclonal que ataca las células B, puede ser eficaz en casos de vasculitis asociadas a ANCA y otras formas.
- **Azatioprina y micofenolato de mofetilo:** Son alternativas para el tratamiento de mantenimiento y pueden ayudar a reducir la dosis de corticosteroides.

**Tratamiento de apoyo:**

- **Reposo:** Puede ser útil para reducir el dolor y la inflamación en casos de vasculitis cutánea leve.
- **Elevación de las piernas:** Puede ayudar a reducir la hinchazón en las extremidades.
- **Analgésicos:** Pueden ser necesarios para controlar el dolor.

# ESCLEROSIS MÚLTIPLE

21

## DEFINICIÓN.

Enfermedad crónica del sistema nervioso central, específicamente del cerebro y la médula espinal, que afecta la capacidad del cuerpo para controlar funciones como la visión, el movimiento, el equilibrio y el habla.

## EPIDEMIOLOGÍA.

La EM afecta a aproximadamente 2.8 millones de personas en todo el mundo, la prevalencia global se estima en 23.9 casos por cada 100,000 habitantes. En México, se estima que alrededor de 20,000 personas viven con EM, con una prevalencia estandarizada por edad de 13.10 por 100,000 habitantes.

La EM es más común en mujeres que en hombres, con una relación de aproximadamente 2 a 3 mujeres por cada hombre afectado.

La EM tiende a manifestarse con mayor frecuencia entre los 20 y 40 años de edad.

Existe una predisposición genética a desarrollar EM, con estudios que muestran una mayor probabilidad de la enfermedad en familiares de personas con EM.

Se ha asociado la EM con infecciones virales, especialmente el virus de Epstein-Barr. Fumar aumenta el riesgo de desarrollar EM.

No se conoce la causa exacta de la EM, pero se cree que una combinación de factores genéticos y ambientales juega un papel en su desarrollo.

## ETIOLOGÍA/FISIOPATOLOGÍA.

**Dentro de los factores de riesgo que se han identificado para el desarrollo de EM están:**

Infecciones virales, especialmente por el virus de Epstein-Barr, sexo femenino, poca exposición a luz solar (deficiencia de vitamina D), tabaquismo, historia familiar/genética, vivir en latitudes altas y nacer en mayo. Las enfermedades de origen viral que se han relacionado con la etiología de la EM son la enfermedad por el virus del moquillo canino, sarampión, varicela zóster, encefalitis por garrapatas, así como infección por HTVL1, LM-7, virus del herpes 6 y virus Epstein-Barr.

Ningún otro factor es tan fuertemente asociado al riesgo de EM que la latitud, estas son más frecuente al norte y sur del ecuador; así mismo se relaciona con la poca o nula exposición a la luz solar (fotobiología) y las bajas concentraciones de vitamina D, el humo de cigarro es uno de los factores de riesgo más importantes en el desarrollo y empeoramiento de la EM.

La prevalencia incrementada de EM en la gente nacida en mayo puede reflejar el déficit materno de vitamina D por haber tenido un embarazo en temporada invernal. Cuando los 2 padres padecen EM, el riesgo aumenta a 20%. Aproximadamente 15% de los pacientes quienes tienen EM tienen al menos un familiar afectado por esta enfermedad.

La asociación genética de EM con los genes del complejo mayor de histocompatibilidad, específicamente el haplotipo HLA-DR2 (DRB1\*1501, DRB5\*0101, DQA1\*0102, DQB1\*0602).

**La patología clásica consiste en 3 aspectos: inflamación perivenosa, desmielinización y gliosis.**

La mielina posee múltiples proteínas (proteína básica de la mielina, proteolípido de la mielina, glicoproteína oligodendrocítica de la mielina o glicoproteína asociada a la mielina) que son liberadas cuando la mielina es destruida, por ejemplo, en el curso de una infección. Posteriormente, estas proteínas libres son reconocidas por el complejo mayor de histocompatibilidad tipo II (CMH II) que activa el complejo receptor de células T.

Para que los linfocitos T autorreactivos puedan acceder al sistema nervioso central (SNC) requieren la expresión de integrinas, las cuales les permiten unirse a moléculas de adhesión en la superficie endotelial, para luego degradar la matriz extracelular, el colágeno y la fibronectina con ayuda de enzimas llamadas metaloproteasas, mismas que realizarán la proteólisis de los componentes de la mielina.

Una vez en el interior del SNC las células T se pueden generar 2 tipos de respuestas: TH1 y TH2, que producen diversas citocinas y tienen diferentes mecanismos efectores. La respuesta tipo TH1 produce citocinas proinflamatorias como IL2, TNF e IFN, activa las células presentadoras de antígenos (CPA), promueven la

diferenciación hacia una respuesta TH1 e inhiben la respuesta tipo TH2, en contraste con la respuesta tipo TH2, que produce citocinas antiinflamatorias como la IL4, IL5, IL6, IL10 e IL13 y regula así la inmunidad humoral, a la vez que reduce la inflamación local, promueve la diferenciación hacia TH2 e inhibe la diferenciación hacia TH1; por lo tanto, en la EM el tipo de respuesta observado es TH1.

La liberación de citoquinas proinflamatorias activa los macrófagos, que son las células que dan inicio a las lesiones en la EM, fagocitan la mielina, promueven la desmielinización activa por secreción de citoquinas, radicales libres de oxígeno y enzimas proteolíticas. La mielina es importante para la conducción y para la protección del axón, por lo que su destrucción provoca enlentecimiento o bloqueo de la conducción nerviosa por desaparición de la conducción saltatoria y exposición de K de la membrana axónica, lo que causa prolongación del periodo refractario y explica la fatiga de los pacientes durante el ejercicio. El daño axonal es producido por desmielinización y proliferación anormal de los canales de Na en la membrana, con entrada de Na que se intercambia con Ca y esto causa degeneración neural.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La esclerosis múltiple (EM) puede manifestarse con una gran variedad de síntomas, que varían de persona a persona y pueden cambiar con el tiempo. Algunos de los síntomas más comunes incluyen:

Síntomas comunes:

- **Problemas visuales:** neuritis óptica (inflamación del nervio óptico que causa dolor y pérdida de visión), visión doble, visión borrosa.
- **Alteraciones sensoriales:** entumecimiento, hormigueo, dolor o sensaciones anormales en diferentes partes del cuerpo, alodinia (dolor a causa de estímulos no dolorosos).
- **Problemas de movilidad:** debilidad muscular, dificultad para caminar o mantener el equilibrio, espasmos musculares, temblores, rigidez muscular, pérdida de coordinación.
- **Fatiga:** un síntoma muy común y debilitante en personas con EM.
- **Problemas cognitivos:** dificultades de memoria, concentración o procesamiento de información.
- **Problemas urinarios o intestinales:** incontinencia urinaria o dificultad para controlar los intestinos.
- **Disfunción sexual:** dificultad para alcanzar el orgasmo o problemas de erección en hombres.
- **Depresión:** la depresión es común en personas con EM y puede ser un síntoma o una respuesta emocional a la enfermedad.



## CLASIFICACIÓN DE LA EM:

- **Remitente-recurrente:** cerca del 85% de los pacientes debutan con esta forma, se caracteriza por cuadros agudos de síntomas neurológicos con recuperaciones.
- **Secundariamente progresiva:** aparece 10-20 años después de la instalación de la forma remitente-recurrente, las remisiones se vuelven infrecuentes y por lo general son remplazadas por un empeoramiento gradual de los síntomas neurológicos a lo largo de meses a años, suelen quedar secuelas neurológicas y se considera la progresión de las lesiones tempranas.
- **Primariamente progresiva:** sólo 15% de los pacientes con EM se presentan con síntomas neurológicos progresivos y graduales sin remisiones desde el inicio. Generalmente los síntomas son mielopáticos.
- **Progresiva-recurrente:** es un subtipo de la forma primaria progresiva que puede tener recaídas raras sobreimpuestas a una progresión lenta. A diferencia de la forma remitente-recurrente, este subtipo tiene escasez de 29 lesiones cerebrales y espinales en la resonancia magnética, también difiere patológica, inmunológica y clínicamente (personas de mayor edad, razón mujer:hombre 1:1).

## DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico de la esclerosis múltiple (EM) no se basa en una sola prueba, sino en una combinación de hallazgos clínicos, examen neurológico y estudios de imagen como la resonancia magnética, así como la exclusión de otras enfermedades.

### Hallazgos clínicos:

- **Síntomas y signos:** El neurólogo evaluará los síntomas del paciente, como problemas de visión, debilidad, entumecimiento, problemas de equilibrio, fatiga, problemas cognitivos y cambios en el estado de ánimo.
- **Examen neurológico:** Se evalúa la función neurológica, incluyendo movimientos oculares, reflejos, coordinación, fuerza muscular, sensibilidad y habla.

### Estudios de imagen:

- **Resonancia magnética (RM):** La RM es crucial para visualizar lesiones en el cerebro y la médula espinal, mostrando áreas de desmielinización (daño a la mielina que recubre los nervios).
- **Potenciales Evocados:** Evalúan la función de las vías nerviosas mediante estímulos visuales, auditivos o somatosensoriales, detectando posibles interrupciones en la conducción nerviosa.

### Pruebas de laboratorio:

- **Análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR):** Puede mostrar bandas oligoclonales (proteínas específicas asociadas con la EM) y otros cambios que apoyan el diagnóstico, aunque no son exclusivos de la EM.

**Otras pruebas:** Se pueden realizar análisis de sangre para descartar otras enfermedades con síntomas similares.

### Criterios diagnósticos:

- El diagnóstico de EM requiere evidencia de daño en al menos dos áreas diferentes del sistema nervioso central (cerebro, médula espinal, nervios ópticos) y que el daño haya ocurrido en diferentes momentos (diseminación en el tiempo).

Por lo regular, el diagnóstico de la EM depende de la documentación de múltiples eventos neurológicos centrales separados por tiempo y espacio (anatómicamente). Así mismo, se apoya de estudios paraclínicos como resonancia magnética, bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo y potenciales evocados de tallo (visuales).

**Tabla 2. Evidencias paraclínicas en el diagnóstico de esclerosis múltiple**

¿Qué es una RM positiva?	¿Qué evidencia brinda la RM en el tiempo de diseminación?	¿Qué son los potenciales evocados visuales positivos?	¿Qué es un LCR positivo?
Tres de los 4 siguientes: -Una lesión aumentada con Gd o lesiones hiperintensas en T2 si no existe lesión que se intensifique con Gd -Una o más lesiones infratentoriales -Una o más lesiones yuxtacorticales -Tres o más lesiones periventriculares Nota: 1 lesión en médula puede sustituir a una lesión en cerebro	Una lesión que se intensifica con Gd que se ha demostrado en un scan realizado por lo menos 3 meses después del inicio del ataque clínico en un sitio diferente del ataque O En ausencia de lesiones intensificadas por Gd en un scan de 3 meses, scan de seguimiento después de 3 meses adicionales muestra una lesión captante de Gd o una nueva lesión T2	Deben de estar retrasados pero con una forma de onda bien conservada	Bandas IgG oligoclonales en el LCR (no en sangre) o índice elevado de IgG

Las escalas de las que disponemos miden aspectos distintos del deterioro neurológico producido por la enfermedad y de las consecuencias personales, familiares y sociales, de estas la más usada es la escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS, expanded disability status scale), que ha recibido reconocimiento generalizado y universal en la evaluación clínica y de seguimiento en los pacientes con esclerosis múltiple.

Tabla 1. Criterios de McDonald 2010 para el diagnóstico de esclerosis múltiple	
Presentación clínica	Datos adicionales necesarios para el diagnóstico de EM
≥ 2 o más ataques <sup>a</sup> , evidencia clínica objetiva de ≥2 lesiones o evidencia clínica objetiva de 1 lesión con evidencia histórica razonable de un ataque previo <sup>b</sup>	Ninguno <sup>c</sup>
≥ 2 o más ataques <sup>a</sup> , evidencia clínica objetiva de 1 lesión	Diseminación en el espacio, demostrada por: ≥ 1 lesión en T2 en al menos 2 de 4 regiones típicas de EM en SNC (periventricular, yuxtacortical, infratentorial o en médula espinal) <sup>d</sup> o esperar por un nuevo ataque <sup>a</sup> clínico que implique un sitio diferente en SNC
1 ataque <sup>a</sup> , evidencia clínica objetiva de ≥ 2 lesiones	Diseminación en el tiempo, demostrada por: Presencia simultánea de realce con gadolinio asintomático y lesiones no captantes en cualquier momento o una nueva lesión en T2 o captante con gadolinio en el seguimiento con resonancia magnética, independiente del tiempo con referencia al estudio previo, o esperar por un segundo ataque clínico <sup>a</sup>
1 ataque <sup>a</sup> , evidencia clínica objetiva de 1 lesión (síndrome clínico aislado)	Diseminación en tiempo y espacio demostrada por: Espacio: ≥ 1 lesión en T2 en al menos 2 de 4 regiones típicas de EM en SNC (periventricular, yuxtacortical, infratentorial o en médula espinal) <sup>d</sup> o esperar por un nuevo ataque <sup>a</sup> clínico que implique un sitio diferente en SNC Tiempo: Presencia simultánea de realce con gadolinio asintomático y lesiones no captantes en cualquier momento o una nueva lesión en T2 o captante con gadolinio en el seguimiento con resonancia magnética, independiente del tiempo con referencia al estudio previo, o esperar por un segundo ataque clínico <sup>a</sup>
Progresión neurológica insidiosa sugestiva de EM (EM primaria progresiva)	1 año de progresión de la enfermedad (retro o prospectivamente) mas 2 de 3 de los siguientes criterios <sup>e</sup> : 1. Evidencia de diseminación en espacio en el cerebro basado en ≥ 1 lesión en T2 en regiones características de EM (periventricular, yuxtacortical o infratentorial) 2. Evidencia de diseminación en espacio en la médula espinal basado en ≥ 2 lesiones en T2 a nivel espinal 3. Líquido cefalorraquídeo positivo (bandas oligoclonales o índice de IgG elevado)

## TRATAMIENTO.

**NO FARMACOLÓGICO:** Como se mencionó anteriormente, la terapéutica de la EM también incluye el manejo de los síntomas, los más frecuentes son los urinarios (urgencia, frecuencia, retención e incontinencia), intestinales (constipación, urgencia, incontinencia), cerebelosos (incoordinación, tremor), cognitivos (dificultad para concentración, memoria y disfunción ejecutiva), motores (debilidad y espasticidad) y sensoriales (pérdida de la sensibilidad, disestesia) así como fatiga, trastornos emocionales (depresión, ansiedad, labilidad emocional), disfunción sexual y pérdida de la visión.

## FARMACOLÓGICO:

El tratamiento se divide en 3 grupos: el de las exacerbaciones o brotes, la terapia modificadora de la enfermedad y el tratamiento de los síntomas.

El tratamiento de los brotes se basa en corticoesteroides, hormona adrenocorticotropa (ACTH) y plasmaféresis. Un esquema útil con corticoesteroides es de metilprednisolona 1-2 g vía intravenosa por 3-7 días y después se continúa con dosis orales de prednisona por 13 días, 200 mg los primeros 4 días, 100 mg los siguientes 4 días y después ir disminuyendo 20 mg diariamente hasta retirar el fármaco.

El tratamiento modificador de la enfermedad se basa en fármacos como azatioprina, ciclofosfamida, interferones, acetato de glatiramer, natalizumab y mitoxantrona.

Para el tratamiento de sostén debe de tomarse en cuenta el curso clínico de la enfermedad, por ejemplo, en la forma remitente recurrente se usan los interferones, el acetato de glatiramer y fingolimod, este último recientemente aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, Food and Drug Administration), el cual ha mostrado mejores resultados en comparación con interferones; para las formas progresivas que no responden al tratamiento se usan pulsos de esteroides, ciclofosfamida, mitoxantrona y natalizumab.

**Tabla 3. Fármacos usados para el manejo de los síntomas de esclerosis múltiple**

Nombre genérico	Nombre comercial	Uso en la EM
Alprostadil	Caverject, Muse	Disfunción eréctil
Amantadina	Symmetrel	Fatiga
Amitriptilina	Elavil	Dolor (disestesias)
Baclofeno	Lioresal	Espasticidad
Carbamazepina	Tegretol	Dolor (neuralgia del trigémino)
Clonazepam	Klonopin	Tremor, dolor, espasticidad
Desmopresina	DDAVP	Disminuir producción de orina
Diazepam	Valium	Espasticidad
Fluoxetina	Prozac	Depresión, fatiga
Gabapentina	Neurontin	Dolor, disestesias, espasticidad
Imipramina	Tofranil	Disfunción vesical, dolor
Modafinilo	Provigil	Fatiga
Oxibutinina	Ditropan, Ditropan XL	Disfunción vesical
Pemoline	Cylert	Fatiga
Fenitoína	Dilantin	Dolor (parestesias)
Sertralina	Zoloft	Depresión, ansiedad
Sildenafil	Viagra	Disfunción eréctil
Tizanidina	Zanaflex	Espasticidad
Tolterodina	Detrol (LA)	Disfunción vesical
Topiramato	Topamax	Dolor, tremor
Venlafaxina	Effexor	Depresión

# CONCLUSIÓN

La investigación sobre enfermedades autoinmunes es crucial para desarrollar tratamientos más efectivos y mejorar la calidad de vida de los pacientes. A medida que la ciencia avanza, se están descubriendo nuevas terapias biológicas que pueden modular la respuesta inmunitaria de manera más específica, reduciendo los efectos secundarios asociados con tratamientos más generales.

Además, es fundamental la educación sobre la prevención y el manejo de estas enfermedades. La concientización puede ayudar a los pacientes a buscar atención médica de manera temprana, lo que puede conducir a un mejor pronóstico y a una gestión más eficaz de los síntomas.

Las enfermedades autoinmunes representan un desafío significativo para la salud pública, afectando a millones de personas en todo el mundo. Su impacto en el sistema inmunológico y en la calidad de vida de los pacientes subraya la necesidad de una mayor investigación y comprensión de estos trastornos.

A medida que la ciencia continúa avanzando, se espera que se desarrollen tratamientos más efectivos y que se logre una mejor calidad de vida para aquellos que viven con estas condiciones. La sensibilización y la educación son herramientas clave en la lucha contra las enfermedades autoinmunes, promoviendo un enfoque proactivo hacia la salud y el bienestar.

La educación sobre enfermedades autoinmunes puede ofrecer múltiples beneficios tanto a los pacientes como a sus familias. La educación ayuda a los pacientes y sus familias a comprender la naturaleza de la enfermedad, sus síntomas y su progresión. Esto les permite reconocer cambios en la salud y buscar atención médica de manera temprana, resaltando la importancia de los resúmenes antes mencionados, donde destaca la enfermedad conocida como Síndrome de Guillain-Barre.

Al estar informados sobre los signos de advertencia y las complicaciones posibles, tanto los pacientes como sus familias pueden actuar rápidamente para prevenir problemas más graves.

## Bibliografía

- Ana C. Torre, M. L. (11 de Julio de 2023). ACTUALIZACIÓN PRÁCTICA DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA URTICARIA CRÓNICA. *Medicina Buenos Aires.*, 21. Recuperado el Junio de 2025, de <https://www.medicinabuenosaires.com/revistas/vol83-23/n5/772.pdf>
- Rebolledo-García, G.-V. (Enero de 2020). Síndrome de Guillain-Barré: Viejos y nuevos conceptos. *Medigraphic*, 10. Recuperado el Junio de 2025, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2018/mim181i.pdf>
- Suárez, G. A. (2020). Miastenia Gravis: Diagnóstico y tratamiento. *Mayo Clinic*, 4. Recuperado el Junio de 2025, de <https://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2016/02/Miastenia-gravis-Diagn%C3%B3stico-y-Tratamiento.pdf>
- Espinosa, R. (2010). Inmunología de memoria. (4ta edición ed.). Ciudad de México: Panamericana. Recuperado el 05 de junio de 2025, de [Downloads/Inmunologia%20\(de%20memoria\).pdf](Downloads/Inmunologia%20(de%20memoria).pdf) Regueira-Dávila. (01 de marzo de 2020).