



UDCS

Mi Universidad

Resumen

Alexander Solórzano Monzón

Enfermedades relacionadas con las hipersensibilidades

Parcial IV

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina Humana

Semestre IV

Comitán de Domínguez Chiapas 4 de julio de 2025

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

URTICARIA

ANAFILAXIA

MIASTENIA GRAVIS

SÍNDROME DE GUILLAN BARRE

VASCULITIS

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

CONCLUSIÓN

BIBLIOGRAFÍAS

INTRODUCCIÓN

El sistema inmunológico desempeña un papel fundamental en la defensa del organismo frente a agentes externos como bacterias, virus, hongos y parásitos. Sin embargo, en ciertas circunstancias, este sistema puede presentar alteraciones que conllevan a respuestas anómalas. Algunas enfermedades surgen cuando el sistema inmunológico reacciona de forma exagerada ante sustancias inocuas, como ocurre en la anafilaxia y la urticaria; otras, como la miastenia gravis y el síndrome de Guillain-Barré, son el resultado de procesos autoinmunes en los que el cuerpo ataca sus propios tejidos. Asimismo, afecciones como la esclerosis múltiple y la vasculitis por inmunocomplejos reflejan el impacto sistémico que pueden tener los trastornos inmunológicos, afectando órganos vitales y estructuras del sistema nervioso central o los vasos sanguíneos.

En un contexto diferente, pero igualmente relacionado con la inmunidad, el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH) representa una amenaza significativa para la integridad del sistema inmunológico. A través de la destrucción progresiva de los linfocitos T CD4+, el VIH debilita las defensas del cuerpo, predisponiendo al individuo a infecciones oportunistas y cánceres, dando lugar al Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA).

Comprender la naturaleza de estas enfermedades es crucial para su diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado. Cada una de ellas representa un desafío médico por sus mecanismos fisiopatológicos particulares, la diversidad de síntomas que pueden presentar y las implicaciones que tienen en la calidad de vida del paciente. En este trabajo se abordarán de manera general estas patologías, destacando sus causas, manifestaciones clínicas, tratamientos disponibles y su relevancia dentro del campo de la inmunología clínica.

Definición

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. Es típica también la desaparición de las lesiones en menos de 24 horas con posible aparición de otras en lugares diferentes.

La clasificación se basa en el periodo de evolución, en aguda o crónica, y según los factores desencadenantes, en inducible o espontánea. La urticaria aguda tiene una duración menor de 6 semanas y la urticaria crónica permanece más de 6 semanas.

Epidemiología

El 40% de los pacientes acuden a servicio médico con urticaria y angioedema, otro 40% solo con urticaria y del 11 al 20% con angioedema sin urticaria.

La urticaria aguda afecta del 10 al 20% de la población en algún momento de su vida. La incidencia anual se estima entre 57.7 a 82.5 casos por cada 100,000 personas/ año. Se considera la principal causa de consulta de enfermedad cutánea en los servicios de Urgencia en niños y adultos. Puede ocurrir en pacientes de cualquier edad, aunque es más frecuente en adultos de mediana edad y niños, quienes pueden representar, incluso, el 85% de los casos.

En la población adulta existe un predominio por el género femenino (57.4%), mientras que en niños esta diferencia de género es menos evidente. La mayor cantidad de casos se observa en personas que viven en zonas urbanas.

Etiología

Cuadro 1. Posibles causas de urticaria aguda en adultos.		Cuadro 2. Posibles causas de urticaria aguda en niños.	
Causas	Porcentaje	Causas	Porcentaje
Idiopático	50.4 – 53.2% ⁴	Idiopático	13.2 - 76.3% ^{23,25}
Infecciones	36.7 – 39.5% ⁴	Infecciones	10.4 - 48.4% ^{3,23,25}
Respiratorio	26.6% ⁴	Respiratorio superior	23.1% ²³
Gastrointestinal	6.3% ⁴	Gastrointestinal	5.5% ²³
Dental	2.5% ⁴	Respiratorio inferior	4.4% ²³
Vías urinarias	1.3% ⁴	Urinario	1.4% ²³
Medicamentos	6.3 – 9.2% ⁴	Alimentos	8.6 – 84.4% ^{3,22,23,25}
Penicilina	25% ²⁴	Mariscos	13.3% ²³
Paracetamol	18.7% ²⁴	Leche	3.3 - 56.4% ^{22,23}
Cefalosporinas	18.7% ²⁴	Huevo	1.9 - 35.2% ^{22,23}
Quinolonas	18.7% ²⁴	Cacahuates	1.6 - 19% ^{22,23}
Alimentos	0.9 – 1.3% ^{4,5}	Medicamentos	5.5 - 11.5% ^{3,23,25}
Picadura de insectos	2.5% ⁴	AINES	3.3% ²³
		Antibióticos	3.1% ²³
		Urticaria de contacto	1.2% ²⁵
		Picadura de insectos	0.6 – 9% ^{3,23,25}

Patogenia

En pacientes con urticaria intervienen múltiples mediadores químicos, capaces de secretarse de forma local o sistémica luego de la activación de varias células de la dermis (mastocitos), o reclutadas en la sangre periférica (basófilos y eosinófilos). Los mastocitos tienen un papel patogénico decisivo y pueden activarse mediante diferentes mecanismos: 1) cuando un alérgeno unido a la IgE es reconocido por el receptor de alta afinidad para IgE (FcεRI) en la membrana del mastocito, como parte de una reacción alérgica; 2) por anticuerpos anti-FcεRI que activan al mastocito y 3) por estímulos no inmunológicos que se unen a receptores en la membrana del mastocito e inducen su degranulación.

Manifestaciones clínicas

Ronchas o habones de forma, tamaño y número variables. Duran minutos u horas, muy pruriginosas. Pueden ser localizadas, diseminadas o generalizadas.

- Urticaria facticia o dermatografismo: ronchas inducidas por frotamiento. Representa 8–10% de las urticarias. 20% secan espontáneamente.
- Angioedema (edema de Quincke): afecta cara (párpados, labios), extremidades. Puede acompañarse de síntomas gastrointestinales, respiratorios, cardiovasculares.
- Lesiones urticariales no urticarias: duran más de 24 horas, más que pican, bilaterales y simétricas, dejan pigmentación o cicatriz. Asociadas a toxicodermias
- Urticaria por contacto: común en manos o alrededor de la boca. Asociada con látex.
- Vasculitis urticariana: ronchas dolorosas, duraderas, dejan pigmentación violácea. Puede evolucionar a lupus. Urticaria figurada (anular aguda o multiforme)
- Urticaria figurada (anular aguda o multiforme): lesiones gigantes, arciformes, relacionadas con fármacos (furoxona, albendazol) o infecciones virales/bacterianas. Resuelven en 7–10 días.

Diagnóstico

- Clínica: el diagnóstico es primordialmente clínico, con historia clínica y exploración física
- Estudios de laboratorio: pruebas cutáneas (Prick o intradérmicas), medición de IgE específica o pruebas de provocación con fármacos o alimentos. Cuando se decide solicitar exámenes de laboratorio se sugiere la biometría hemática con diferencial, PCR y/o velocidad de sedimentación globular. Eosinófilos de más del 70%, elevación de PCR > 0.5 mg/ dL y/o dímero D. Puede llevarse a cabo la medición de triptasa sérica entre 1.5 a 2 horas después de la reacción, y una segunda determinación basal a las 24 horas, para comprobar el diagnóstico retrospectivo de anafilaxia. Biopsia de piel: el estudio histopatológico, que no es necesario para el diagnóstico, reporta la epidermis sin cambios, edema de la dermis superficial con dilatación moderada de los vasos, ausencia de daño en la pared o leucocitoclasia, con infiltrado perivascular compuesto por eosinófilos y neutrófilos

Tratamiento no farmacológico

- Eliminación de las causas etiológicas detectables y evitar los desencadenantes: constituye el primer paso del tratamiento. Si el paciente expresa que la urticaria ocurre después del consumo de algún fármaco o alimento, estos deberán evitarse
- Dieta: se ha informado que algunos alimentos, considerados pseudoalérgenos, pueden agravar la urticaria crónica. Estos incluyen los que tienen alto contenido de histamina: mariscos, alimentos fermentados (quesos añejos, embutidos secos y soja fermentada) y algunos vegetales (tomates, berenjenas, espinacas y aguacate), alcohol, aditivos alimentarios (colorantes, conservantes, edulcorantes artificiales) y chocolate.

Tratamiento farmacológico

- Antihistamínicos
- Corticosteroides

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

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

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

Factores de riesgo:

- Antecedentes de anafilaxia previa
- Antecedente de atopía
- Enfermedades por hipersensibilidad tipo 1

Etiología

Los principales agentes gatillantes de la anafilaxia son los alimentos, picadura de himenópteros (abeja y avispa), fármacos y otros agentes

En relación a los alimentos, a nivel mundial destacan como frecuentes gatillantes de anafilaxia el maní, otros frutos secos ("nuts"), mariscos, pescados, leche, huevo y sésamo.

Los medicamentos también pueden causar anafilaxia siendo más frecuente en los adultos. Los fármacos que con mayor frecuencia gatillan anafilaxia son los antibióticos en especial los betalactámicos, los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) destacando la aspirina e ibuprofeno y los quimioterápicos

Las picaduras de insectos también pueden causar anafilaxia. Las más frecuentes son de la familia de los himenópteros (abeja y avispa y algunas hormigas). De manera excepcional algunos mosquitos, moscas y garrapatas pueden inducir anafilaxia

Patogenia

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

- Inmunológicas (IgE y no IgE mediadas)
- No Inmunológicas
- Idiopáticas

Inmunológicas (IgE y no IgE mediadas)

Esta IgE es sintetizada por los linfocitos B y se une a sus receptores de alta afinidad (Fc ϵ RIII) presente en los mastocitos tisulares y basófilos circulantes y receptores de baja afinidad (Fc ϵ RII) 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

No Inmunológicas

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

Idiopáticas

En la anafilaxia idiopática no se ha determinado un mecanismo claro

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.

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.

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 reexposto al agente gatillante.

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 laríngeo Broncoespasmo Cianosis	Taquicardia Cianosis Hipotensión PAS <90 mm Hg Pérdida de conciencia

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa en la historia y manifestaciones clínicas.
- La determinación de la triptasa es fundamental pues su elevación ($>25\mu\text{g/L}$) apoya el diagnóstico de anafilaxia. La triptasa alcanza su peak 30 minutos post evento y se puede mantener elevada hasta 6 horas.
- Posteriormente con el fin de objetivar el mecanismo específico y el agente
- causal, deben realizarse los tests cutáneos 3 a 4 semanas posterior ala 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 no farmacológico

- Interrumpir inmediatamente la exposición al desencadenante
- Administrar oxígeno suplementario si hay signos de hipoxia o dificultad respiratoria, aunque esto suele considerarse parte del tratamiento médico en servicios de urgencias.
- Decúbito supino (acostado boca arriba) con las piernas elevadas → mejora el retorno venoso y la perfusión. Sobre todo, en pacientes con shock anafiláctico

Tratamiento farmacológico

El fármaco de elección en el tratamiento inmediato de la anafilaxia es la Epinefrina (adrenalina). Su utilización es mandatoria 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 0,3-0,5 mg (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.

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

Edad:

- Más común en mujeres jóvenes (20-40 años).
- Más frecuente en hombres mayores (después de los 60 años).

Antecedentes familiares:

- Aunque no es hereditaria directamente, puede haber una predisposición genética a enfermedades autoinmunes.

Patogenia

La MG es una enfermedad autoinmune mediada por autoanticuerpos que causa debilidad de los músculos esqueléticos al alterar la unión neuromuscular. Los síntomas aparecen principalmente en la adolescencia y la edad adulta, siendo mayoritariamente un trastorno adquirido. La aparición en recién nacidos y en la infancia se conoce como miastenia congénita.

El principal autoanticuerpo causante de la MG es contra el receptor de acetilcolina (AChR), aunque recientemente se conoce que los autoanticuerpos dirigidos contra la tirosina quinasa del receptor específico de músculo (MuSK) tienen un papel destacado en su desarrollo. Los autoanticuerpos están presentes en el 80% de los pacientes afectados de MG. Existen diferencias entre las manifestaciones clínicas de la MG en función del autoanticuerpo causante o la acción de ambos.

Los linfocitos T también son importantes en la MG, ya que pueden atacar al receptor de acetilcolina al estimular la secreción de anticuerpos por parte de las células B.

Incluso se conoce una forma de MG seronegativa o MG anticuerpo negativa para ambos anticuerpos (AChR y MuSK). Pese a ello la MG seronegativa tiene prácticamente las mismas características clínicas que las formas seropositivas.

Manifestaciones clínicas

- 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.

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 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 tiempo.

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

- 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.

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. Otras pruebas como la prueba del Tensilon y la prueba del paquete de hielo, pese a ser fáciles de realizar y ser sensibles, presentan limitaciones debido al exceso de resultados falsos positivos.

Serología

La demostración de los anticuerpos AChR y/o MuSK, presentes en aproximadamente el 90% de los pacientes con enfermedad generalizada, proporciona la confirmación de laboratorio de la miastenia gravis.

Pruebas electrofisiológicas

- La estimulación nerviosa repetitiva: es la prueba de electrodiagnóstico utilizada con mayor frecuencia. La prueba se realiza colocando un electrodo de registro en el músculo que deseamos estudiar, que detecta la estimulación que realizamos sobre el nervio motor que lo inerva. El estudio se considera anormal si la intensidad de la señal decae tras realizar alrededor de 10 repeticiones, siendo lo normal que esta señal siempre fuese la misma. Destacar que esta respuesta decreciente no es específica de la MG, pudiéndose ver en otras enfermedades de la motoneurona y la transmisión neuromuscular.
- Electromiografía de fibra única: es una técnica más exigente y sensible que la estimulación nerviosa repetitiva, pero está menos disponible. Esta técnica compara los potenciales de acción de dos fibras musculares inervadas por el mismo axón motor. El retraso de conducción de la una con la otra se conoce como «jitter».

Tratamiento no farmacológico

- Fisioterapia: ayuda a mantener la fuerza muscular y prevenir atrofia.
- Terapia ocupacional: adapta actividades diarias para conservar energía.
- Ejercicio moderado supervisado: mejora el estado físico sin fatigar al paciente.
- Higiene del sueño y descanso Dormir lo suficiente es esencial para evitar la fatiga muscular.
- Descansos frecuentes durante el día, especialmente tras actividades.

- Tratamiento quirúrgico: timentomía.

Tratamiento farmacológico

- Tratamientos sintomáticos: agentes anticolinesterasa.
- Tratamientos inmunomoduladores crónicos: glucocorticoides y otros fármacos inmunosupresores.
- Tratamientos inmunomoduladores rápidos: plasmaféresis e inmunoglobulinas intravenosas.

SINDROME DE GUILLAIN BARRE

Definición

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una neuropatía periférica autoinmune aguda caracterizada por debilidad muscular progresiva y simétrica, con disminución o ausencia de reflejos. Afecta principalmente los nervios motores, aunque puede comprometer también nervios sensitivos y autónomos.

Epidemiología

- Incidencia: 1-2 casos por cada 100,000 personas/año.
- Más frecuente en hombres que en mujeres (relación 1.5:1).
- Puede aparecer a cualquier edad, pero es más común entre los 30 y 50 años.

Aproximadamente el 60-70% de los casos son precedidos por una infección respiratoria o gastrointestinal 1-3 semanas antes del inicio de los síntomas.

Etiología

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) y sus variantes se consideran neuropatías postinfecciosas inmunomediadas. La evidencia obtenida en modelos animales sugiere un papel clave del mimetismo molecular. En las infecciones gastrointestinales por *Campylobacter jejuni*, un lipooligosacárido presente en la membrana externa de la bacteria es similar a los gangliósidos, componentes de los nervios periféricos. Por lo tanto, una respuesta inmunitaria desencadenada para combatir la infección puede provocar una reacción cruzada en los nervios del huésped.

Muchas infecciones se han relacionado con el SGB. Las más comunes son las enfermedades gastrointestinales o respiratorias. Hasta el 70 % de los pacientes han reportado antecedentes de enfermedad entre 1 y 6 semanas antes de la presentación del SGB. Durante el brote del virus del Zika, se describieron numerosos casos de SGB. Los informes de casos detallan muchas otras posibles etiologías relacionadas con el SGB, incluyendo medicamentos y cirugías. En 1976, la vacunación contra la gripe contra el antígeno de la influenza A/H1N1 condujo a un aumento bien documentado de la incidencia de casos de SGB; sin embargo, datos adicionales de vigilancia de la vacunación contra la gripe en años posteriores han descrito solo un caso adicional de SGB por cada millón de vacunas. Estudios posteriores estiman que desarrollar SGB después de una infección de gripe es hasta 7 veces más probable que desarrollar SGB después de una vacunación.

Fisiopatología

Se han reportado infecciones previas en hasta el 70% de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB). Por lo tanto, el mimetismo molecular juega un papel sustancial en nuestra comprensión del SGB, particularmente la variante axonal. El lipooligosacárido de *Campylobacter jejuni* es similar a los gangliósidos de las membranas de los nervios periféricos. La inmunización pasiva de conejos con estos lipooligosacáridos similares a los gangliósidos ha llevado a síndromes clínicos similares de tetraplejía flácida, similar a la variante de neuropatía axonal motora aguda del SGB. Se ha demostrado que los anticuerpos anti-gangliósidos tienen diferentes dianas nerviosas periféricas. Los anticuerpos anti-GD1a se unen a la mielina paranodal, los nódulos de Ranvier y la unión neuromuscular. Los anticuerpos GM1 y GQ1B se unen a un nervio periférico o a la unión neuromuscular. Estos diferentes objetivos nerviosos periféricos podrían influir en la heterogeneidad de la presentación clínica del SGB. Además, la cascada del complemento se activa y desempeña un papel clave en la patogénesis de la enfermedad.

Es más probable que ciertos gangliósidos se asocien con presentaciones específicas. Por ejemplo, el síndrome de Miller-Fisher se asocia con el anticuerpo anti-GQ1B. La forma de neuropatía motora axonal puede asociarse con anticuerpos anti-GM1. La variante faríngeo-cervical-braquial del SGB puede asociarse con anticuerpos anti-GT1A. Sin embargo, además de la asociación del síndrome de Miller-Fisher con anticuerpos anti-GQ1B, la sensibilidad y especificidad de todos los anticuerpos para subtipos específicos son rendimientos bajos a moderados para la utilidad clínica. Dado que no todos los pacientes dan positivo en las pruebas de anticuerpos antigangliósidos, se necesita más investigación para dilucidar los roles de los anticuerpos antigangliósidos en el SGB como causales o epifenómeno. Se sabe menos sobre la fisiopatología detrás de la variante de polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) del SGB, aunque se considera la variante más común en los Estados Unidos

Manifestaciones clínicas

El inicio de los síntomas es de inicio agudo o sub agudo. Este puede caracterizarse por:

- Debilidad muscular simétrica ascendente, comenzando en piernas.
- Arreflexia o hiporreflexia generalizada.
- Parestesias (aunque no suele haber pérdida sensitiva severa).
- Dolor muscular o neuropático

Las complicaciones más temidas son el compromiso respiratorio y las parálisis bulbares.

Diagnóstico

Criterios clínicos

- Debilidad muscular progresiva simétrica en piernas y brazos (inicio en extremidades inferiores y ascenso).

- Areflexia o hiporreflexia (reflejos disminuidos o ausentes).
- Antecedente de infección viral o bacteriana (respiratoria o gastrointestinal, como *Campylobacter jejuni*) en las 2–6 semanas previas.

Estudios complementarios

- Electromiografía y estudios de conducción nerviosa: confirman desmielinización o daño axonal.
- Punción lumbar: muestra disociación albúmino-citológica (↑ proteínas con células normales).
- Resonancia magnética: puede mostrar raíces nerviosas inflamadas.
- Detección de anticuerpos anti-gangliósidos (opcional).

Tratamiento:

- Soporte vital: Monitorización respiratoria y autonómica, soporte ventilatorio si FVC < 20 mL/kg o signos de fatiga respiratoria, prevención de trombosis venosa profunda, úlceras, y complicaciones infecciosas.
- Tratamiento específico: Inmunoglobulina intravenosa (IVIG): 0.4 g/kg/día por 5 días.
- Plasmaféresis: 4-6 sesiones en 1-2 semanas: Ambas terapias son igual de efectivas. No se deben combinar; se elige una u otra.

VASCULITIS POR INMUNOCOMPLEJOS

Definición

Bajo el término de vasculitis se engloba un grupo heterogéneo de enfermedades cuyo sustrato patológico es una inflamación, destrucción y necrosis de los vasos sanguíneos (arterias, arteriolas, capilares, vénulas y venas) de cualquier calibre y ubicación

Epidemiología

- Es un padecimiento no muy común con incidencia anual variable de 30 casos por millón a 45 por millón.
- Su frecuencia es equivalente entre sexos y el límite de edad es muy amplio, desde 5 a 93 años con media de 48.5 años
- Aunque puede afectar a niños y adultos, en estos últimos la frecuencia es mucho mayor, especialmente en las edades entre 40 y 60 años.

Clasificación

Chapel Hill en 1994 decidió, toma en cuenta las características histopatológicas, agrupando las distintas entidades en función del calibre del vaso afectado, está en 2012 se modificó:

- Vasculitis de grandes vasos: arteritis de Takayasu, arteritis de células gigantes.
- Vasculitis de medianos vasos: poliarteritis nodosa, enfermedad de Kawasaki
- Vasculitis de pequeños vasos: vasculitis asociada con ANCA, poliangeitis microscópica, granulomatosis de Wegener, enfermedad de Churg-Strauss, enfermedad inmunocomplejos contra membrana basal glomerular, vasculitis por crioglobulinemia, vasculitis por IgA, vasculitis anti-C1q.
- Vasculitis de vasos variables: enfermedad de Behcet, síndrome de Cogan
- Vasculitis que afecta un solo órgano: angeitis leucocitoclástica cutánea, arteritis cutánea, vasculitis primaria del SNC, aortitis aislada, otras.
- Vasculitis asociada con enfermedad sistémica: vasculitis por lupus, vasculitis asociada con artritis reumatoide, vasculitis por sarcoidosis, otras.
- Vasculitis asociada con causa probable: vasculitis por crioglobulinemia asociada con virus de hepatitis C, vasculitis asociada con virus de hepatitis B, aortitis asociada con sífilis, vasculitis por inmunocomplejos asociados con fármacos, vasculitis por ANCA asociada con fármacos, vasculitis asociada con cáncer y otras

Carlson proponen un esquema de trabajo dirigido a clasificar las vasculitis cutáneas incluyendo criterios histopatológicos, clínicos, hallazgos de laboratorio y su relación con distintas etiologías

1. Vasos de pequeño calibre
1.1. Vasculitis neutrofilicas (mediadas por inmunocomplejos)
A) Vasculitis leucocitoclástica cutánea o vasculitis por hipersensibilidad
B) Púrpura de Schönlein-Henoch
C) Urticaria vasculitis
D) Eritema elevatum diutinum
E) Edema agudo hemorrágico del lactante
1.2. Vasculitis eosinofílicas
A) Síndrome hipereosinofílico
B) Asociadas a enfermedad del tejido conectivo
1.3. Vasculitis linfocitarias
A) Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda
B) Perniosis
2. Vasos de pequeño-mediano calibre
2.1. Vasculitis neutrofilicas
2.1.1. Mediadas por inmunocomplejos:
A) Vasculitis crioglobulinémica
B) Vasculitis asociada a enfermedad del tejido conectivo
C) Forma hipocomplementémica de la urticaria vasculitis
D) Vasculitis séptica
2.1.2. Mediadas por ANCA:
A) Poliangeitis microscópica
B) Granulomatosis de Wegener
C) Púrpura de Churg-Strauss
D) Vasculitis ANCA-positiva inducida por fármacos
2.2. Vasculitis linfocitarias:
A) Enfermedad de Degos
B) Infecciones víricas y por rickettsias
C) Vasculitis asociadas a enfermedad del tejido conectivo
3. Vasos de mediano-gran calibre
3.1. Vasculitis neutrofilicas
A) Poliarteritis nodosa (forma clásica y cutánea)
B) Vasculitis nodular o eritema indurado de Bazin
3.2. Vasculitis granulomatosas
A) Arteritis de células gigantes
B) Arteritis de Takayasu
3.3. Vasculitis linfocitarias
Enfermedad de Kawasaki

Etiología

Las causas detectadas con más frecuencia son:

Infecciosas (23%)

- Bacterias: estreptococo B grupo A, Staphylococcus aureus, meningococo, gonococo, Pseudomonas, Treponema pallidum.
- Virus: de hepatitis B o C, virus de la inmunodeficiencia humana, parvovirus B19, citomegalovirus y menos frecuentemente virus varicela zoster y el virus de influenza A
- Parásitos: Plasmodium

Consumo de drogas y procesos sistémicos asociados (12%)

- Agentes químicos: tatuajes en los que se ha usado tinta roja, drogas ilícitas (cocaína adulterada con levamisola), insecticidas, herbicidas y derivados del petróleo
- Concomitante con enfermedades autoinmunitarias: enfermedades inflamatorias intestinales, como colitis ulcerosa y de Crohn, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, síndrome antifosfolipídico, dermatomiositis.
- Discrasias sanguíneas: crioglobulinemia, paraproteinemia o hipergammaglobulinemia

Indeterminada o idiopática que va del 3 al 72%

Patogenia

1. Fármacos, sustancias químicas o agentes infecciosos como virus o bacterias actuarían como potenciales antígenos
2. Estos serían reconocidos por Ag formando inmunocomplejos que posteriormente se depositarían en las paredes vasculares
3. Los inmunocomplejos activan la cascada del complemento (C3, C4 y C5A) y también hay producción de factores quimiotácticos, aminas vasoactivas (histamina) y citoquinas proinflamatorias (IL-1, TNF), que inducirían la expresión de moléculas de adhesión en las células endoteliales (ICAM- 1, VCAM-1, P- y E-Selectina)
4. Este fenómeno reclutaría neutrófilos, que posteriormente degranularían su contenido a través de su unión con la fracción Fc de los anticuerpos depositados, liberando especies reactivas de oxígeno, colagenasa y elastasa, que desencadenarían la necrosis fibrinoide de las paredes vasculares

Manifestaciones clínicas

Cutáneas (las más frecuentes)

- Púrpura palpable (clásica, no desaparece a la presión)
- Petequias, equimosis
- Úlceras cutáneas o necróticas (en casos severos)
- Livedo reticularis

- Lesiones más comunes en miembros inferiores

Articulares

- Artralgias o artritis no erosiva
- Generalmente simétrica y migratoria

Neurológicas

- Neuropatía periférica (mononeuritis múltiple)

- Parestesias, debilidad, dolor tipo neurítico
- En casos severos: afectación del SNC (vasculitis cerebral)

Renales

- Hematuria microscópica o macroscópica
- Proteinuria
- Síndrome nefrítico o nefrótico
- Glomerulonefritis

Gastrointestinales

- Dolor abdominal tipo cólico
- Náuseas, vómitos
- Hemorragias digestivas
- Perforación o invaginación intestinal

Cardiorrespiratorias (menos frecuentes)

- Derrame pleural o pericárdico

Sistémicas (generales)

- Fiebre
- Malestar general
- Pérdida de peso
- Fatiga

Diagnóstico

Clínica compatible

Laboratorio

- Hemograma: Anemia, leucocitosis o leucopenia
- VSG / PCR: Elevadas (marcadores de inflamación)
- Función renal: Creatinina elevada, urea ↑
- EGO / sedimento urinario: Hematuria, cilindros, proteinuria

Tratamiento

Farmacológico

- Antibiótico. en caso de que la enfermedad haya sido desencadenada por bacterias
- Antihistaminico. Se inicia con un fármaco antihistamínico no sedante de segunda generación, por ejemplo, loratadina dos veces al día. En algunos casos es preferible un fármaco como la doxepina (Sinequan) porque puede tener efectos antihistamínicos H1 y H2.
- AINE'S. Su beneficio es plenamente sintomático debido a su acción en las prostaglandinas y leucotrienos, pero sobre todo por la inhibición de la agregación plaquetaria.
- Inmunosupresores. Azatioprina, metrotexato y micofenolato de mofetilo

No farmacológico

- Elevación de piernas si hay púrpura palpable o edema.
- Uso de medias de compresión (si no está contraindicado).
- Protección de la piel contra traumatismos o temperaturas extremas.
- Higiene y vigilancia para evitar úlceras o infecciones secundarias.
- Dejar de fumar: mejora función vascular y reduce riesgo cardiovascular.
- Evitar medicamentos relacionados con vasculitis por hipersensibilidad (si ya han causado reacciones previas).

Esclerosis múltiple

Definición. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurológica crónica del sistema nervioso central (cerebro y médula espinal) caracterizada por inflamación autoinmune que destruye la vaina de mielina de los axones neuronales. Esta desmielinización interrumpe la transmisión de los impulsos eléctricos entre el cerebro y el cuerpo, provocando disfunciones neurológicas.

Epidemiología. La EM es la enfermedad neurológica más frecuente en adultos jóvenes en Europa y Norteamérica, constituyendo una de las principales causas de invalidez para este grupo de edad. La enfermedad puede comenzar a cualquier edad, siendo rara antes de los 10 y después de los 60 años. Afecta con mayor frecuencia a las mujeres en una proporción aproximada de 2:1.

Edad y sexo: inicio típico a los 20–40 años; relación mujer:hombre 2–3:1

Etiología. Se considera que la EM tiene un origen multifactorial, resultado de la interacción entre predisposición genética y factores ambientales. No se ha identificado un agente causal único. Entre los factores asociados al riesgo destacan:

Genéticos: existe agregación familiar (tener un pariente de primer grado con EM aumenta el riesgo). El alelo HLA-DRB115:01* es el factor genético de susceptibilidad más importante descrito en EM; se han identificado decenas de otras variantes genéticas (IL2RA, IL7R, etc.) con efectos menores.

Infecciosos (virus): la infección por el virus de Epstein-Barr (mononucleosis infecciosa) se considera casi un requisito necesario para desarrollar EM. Estudios recientes mostraron que haber tenido mononucleosis aumenta el riesgo de EM en un factor ~32. Aún se desconoce

por qué sólo algunos infectados desarrollan la enfermedad. Se han barajado otros patógenos (p. ej. HHV-6), pero EBV es el asociado de mayor peso.

Ambientales: la menor exposición a la luz solar (latitudes altas) y niveles bajos de vitamina D se vinculan a mayor riesgo. De hecho, la prevalencia aumenta con la distancia al ecuador. Otros factores ambientales de riesgo son fumar y la obesidad en la niñez.

Inmunológicos: la presencia de otras enfermedades autoinmunes (p. ej. tiroiditis, diabetes tipo 1, enfermedad inflamatoria intestinal) se asocia a un ligero aumento del riesgo de EM.

Fisiopatología. El proceso patológico central en la EM es la inflamación inmunomediada contra el SNC. Linfocitos T autorreactivos (así como células B y macrófagos) atraviesan la barrera hematoencefálica y atacan los oligodendrocitos y la mielina circundante. La desmielinización resultante reduce drásticamente la velocidad y eficacia de la conducción nerviosa, produciendo los síntomas neurológicos típicos. Por ejemplo, la pérdida de mielina altera la capacidad de los nervios para conducir impulsos eléctricos, provocando visión borrosa, debilidad en las extremidades, hormigueo o fatiga. Con el tiempo, la inflamación crónica daña también el axón subyacente; aparece gliosis y atrofia cerebral, lo que explica la progresión acumulada de la discapacidad. En el líquido cefalorraquídeo de pacientes con EM es habitual hallar bandas oligoclonales de IgG, reflejo de la activación inmune intrínseca en el SNC (aunque este hallazgo no es exclusivo de la EM). La combinación de autoinmunidad inflamatoria, daño desmielinizante y neurodegeneración hace de la EM una enfermedad compleja en su fisiopatología

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. A pesar de que la desmielinización puede ocurrir en cualquier localización del SNC, la sintomatología inicial suele ser relativamente limitada. Las formas de presentación más frecuentes son la neuritis óptica, mielitis y síndromes de tronco cerebral.

Los pacientes con EM muestran un amplio espectro de signos y síntomas, a menudo relacionados con la gravedad y la forma de presentación de su enfermedad. Una considerable proporción de los pacientes con enfermedad de larga evolución presenta en la exploración neurológica una hiperreflexia, espasticidad, respuesta plantar en extensión, debilidad, ataxia, pérdida de sensibilidad y alteraciones visuales y esfinterianas.

Trastornos visuales

El hallazgo más frecuente es la neuritis óptica. La neuritis óptica, forma muy frecuente de presentación, cursa con dolor ocular, pérdida de visión con un escotoma central, defecto pupilar aferente y discromatopsia (incorrecta visión del color). Durante el episodio agudo, el fondo de ojo puede ser normal (neuritis retrobulbar) o bien, mucho más infrecuente, presentar edema de papila (papilitis). La alteración visual empeora con el ejercicio y el calor (fenómeno de Uthoff).

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 deambulación. El déficit motor es muy frecuente, y se caracteriza por pérdida de fuerza en uno o más miembros. En la exploración se aprecian paresias o parálisis francas, hiperreflexia muscular profunda, ausencia de reflejos cutáneos abdominales y signo de Babinski.

Síntomas sensitivos

La alteración de la sensibilidad es un síntoma de inicio muy frecuente, consiste en la aparición de sensaciones de hormigueo (parestias) o disestesias o acorchamiento de uno o más miembros o del tronco, sugestivas de afección del haz espinotalámico; así como sensación de banda constrictiva en el tronco o los miembros, indicando afección de los cordones posteriores. En la exploración se pueden apreciar hipoestesia táctil, térmica y dolorosa, o disminución de la sensibilidad profunda, posicional y vibratoria, así como signo de Romberg con frecuencia positivo.

Disfunción cerebelosa

Los signos y síntomas cerebelosos no son frecuentes como forma de inicio de la EM, pero sí en la enfermedad de larga evolución o bien en la EM grave. Se puede presentar en forma de disartria cerebelosa (lenguaje escándido), incoordinación motora de los miembros o inestabilidad en la marcha. Es una de las alteraciones más incapacitantes de la EM.

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. En la exploración, son típicas de la EM la presencia de nistagmo horizontal, vertical, rotatorio o retráctil y la oftalmoplejía internuclear, característica de la EM (al mirar a un lado el ojo que aduce no pasa de la línea media y el ojo que abduce muestra sacudidas nistagmoides). Asimismo, es típico el temblor intencional, disimetría, ataxia de los miembros o del tronco, con inestabilidad en el test de Romberg y en la marcha.

Alteraciones vesicales, intestinales y sexuales

En el curso de la enfermedad, aproximadamente un 70% de los pacientes presentan clínica de disfunción esfinteriana. Existen diferentes alteraciones urinarias, vejiga espástica, en la que pequeños volúmenes de orina desencadenan la micción, con micciones frecuentes (urgencia, aumento de la frecuencia e incontinencia); vejiga flácida con volúmenes residuales elevados y micción por rebosamiento, y una combinación de ambos tipos de vejiga (disinergia vesical), que es la alteración más frecuente en la EM. Aproximadamente el 50% de los pacientes presenta alteraciones sexuales, impotencia y dificultades en la eyaculación en los varones y anorgasmia en las mujeres.

Afección cognitiva

La existencia de un deterioro neuropsicológico en la EM aparece en un 40-70% de pacientes. El patrón de deterioro cognitivo no es uniforme, implicando principalmente la memoria reciente, atención mantenida, fluencia verbal, razonamiento conceptual y percepción espacial visual.

Diagnóstico. El diagnóstico de la EM es clínico y por exclusión, apoyado en hallazgos de laboratorio e imagen. No existe una prueba única definitiva; se sigue los criterios de McDonald, que requieren demostrar la dispersión en tiempo y espacio de las lesiones. Las herramientas clave son:

Resonancia magnética (RMN): es la prueba central. En la RMN cerebral y medular se buscan lesiones hiperintensas características (placas desmielinizantes) en varias regiones del SNC (periventriculares, cerebelosas, medulares, etc.), que confirmen afectación diseminada en el espacio y en ocasiones en el tiempo (p. ej. lesiones nuevas o realzadas con gadolinio).

Líquido cefalorraquídeo: se realiza punción lumbar para buscar bandas oligoclonales de IgG en el LCR, indicador de respuesta inmune crónica. La presencia de BOC apoya el diagnóstico aunque no es exclusiva de EM.

Potenciales evocados: especialmente visuales; miden la velocidad de conducción en las vías ópticas o sensoriales. Las latencias prolongadas (p. ej. en un potencial visual) sugieren desmielinización subclínica.

Examen neurológico y laboratorio: se valora la historia clínica (episodios neurológicos previos) y se descartan otras enfermedades (análisis de sangre para descartar enfermedades metabólicas, autoinmunes o infecciosas, niveles de vitamina B12, etc.).

Tratamiento. No existe cura para la EM, pero hay múltiples estrategias para modificar su curso y controlar sus síntomas. Los objetivos terapéuticos son reducir la frecuencia/intensidad de las recaídas, retrasar la progresión de la enfermedad y manejar los síntomas para mejorar la calidad de vida. Las principales opciones son:

Terapias modificadoras de la enfermedad (TME): deben iniciarse lo antes posible, especialmente en la EMRR. Incluyen interferones β , acetato de glatiramer y otros fármacos orales (fingolimod, dimetilfumarato, teriflunomida, ozanimod, siponimod, etc.), así como anticuerpos monoclonales (natalizumab, ocrelizumab, alemtuzumab, ofatumumab). Estos

tratamientos reducen las recaídas y nuevas lesiones en MRI. Si la respuesta inicial es insuficiente, se utilizan agentes de segunda línea como natalizumab o fingolimod, que son más potentes pero con mayores riesgos. En la EM primaria progresiva sólo ocrelizumab está aprobado como TME.

Tratamiento de las exacerbaciones agudas: los brotes severos se tratan con glucocorticoides intravenosos (p. ej. metilprednisolona 3–5 días) para acortar la duración y gravedad del brote. Si no hay mejoría con esteroides, puede considerarse plasmaféresis. Estos tratamientos no alteran el curso a largo plazo, pero son eficaces para la recuperación aguda.

Tratamiento sintomático: se dirige a aliviar los síntomas específicos. Se usan relajantes musculares o antiespasmódicos (baclofeno, tizanidina) para la espasticidad; analgésicos neuromoduladores o antidepresivos (gabapentina, amitriptilina) para el dolor neuropático; medicamentos para la fatiga (p. ej. amantadina o modafinilo) con eficacia variable; anticolinérgicos (oxibutinina) u otros para disfunción vesical; y tratamiento psiquiátrico para depresión/anxiety. Estos fármacos no modifican la evolución de la EM, pero mejoran la calidad de vida al controlar los síntomas. Es fundamental ajustar la terapia a las necesidades individuales.

Rehabilitación y apoyo multidisciplinario: la fisioterapia, terapia ocupacional y del lenguaje, así como programas de ejercicio físico regular, son esenciales para mantener la funcionalidad y prevenir complicaciones (contracturas, atrofia muscular). El apoyo psicológico o psiquiátrico ayuda a afrontar el impacto emocional. Un enfoque multidisciplinario (neurólogo, rehabilitador, psicólogo, trabajador social) maximiza la autonomía y la calidad de vida del paciente.

CONCLUSIÓN

Las enfermedades inmunológicas, ya sean producto de una respuesta excesiva, deficiente o mal dirigida del sistema inmunológico, representan un campo complejo y en constante evolución dentro de la medicina. La anafilaxia y la urticaria ilustran cómo una reacción desproporcionada ante alérgenos comunes puede poner en riesgo la vida del paciente, mientras que la miastenia gravis y el síndrome de Guillain-Barré demuestran cómo el sistema inmune puede atacar componentes clave del sistema nervioso, comprometiendo funciones motoras esenciales. De manera similar, la esclerosis múltiple evidencia el daño progresivo que puede ocasionar una respuesta inmunitaria mal controlada en el sistema nervioso central.

La vasculitis por inmunocomplejos añade otra dimensión a esta problemática, al mostrar cómo la formación y depósito de complejos antígeno-anticuerpo pueden desencadenar inflamación vascular sistémica, con consecuencias graves si no se controla adecuadamente. Por último, el VIH/SIDA, aunque de origen infeccioso, destaca por su capacidad para debilitar profundamente el sistema inmunológico, permitiendo la aparición de enfermedades oportunistas y complicaciones potencialmente mortales.

El abordaje de estas patologías requiere no solo de un conocimiento profundo de sus mecanismos fisiopatológicos, sino también de un enfoque multidisciplinario que combine prevención, diagnóstico temprano y tratamiento integral. A través del estudio de estas enfermedades, se pone en evidencia la importancia vital del sistema inmunológico en el mantenimiento de la salud y el equilibrio del organismo humano.

Bibliografías

1. Abul K. Abbas, A. H. (2015). *Inmunología celular y molecular* (8 ed.). Elsevier.
2. Lenin Pavón Romero, M. C. (2016). *Inmunología molecular, celular y traslacional*. Wolters Kluwer.
3. Vinay Kumar, A. K. (2018). *Robbins patología humana* (10 ed.). España: Elsevier.