

Mi Universidad

Tarea de unidad

Adriana Janeth Sánchez Hernández

Tarea de unidad

Cuarto parcial

Inmunología

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Medicina humana

Cuarto semestre

Comitán de Domínguez, Chiapas, a 04 de julio del 2025

Introducción

Las enfermedades inmunológicas representan un amplio espectro de trastornos en los que el sistema inmunitario, encargado de protegernos frente a agentes externos, se desregula y ataca estructuras propias del organismo. Esta categoría incluye desde reacciones alérgicas leves hasta enfermedades autoinmunes complejas y potencialmente discapacitantes. Su estudio es esencial para entender los mecanismos fisiopatológicos que explican muchas de las patologías frecuentes en la práctica clínica.

Dentro de este grupo, las reacciones de hipersensibilidad tipo I al IV, clasificadas según el esquema de Gell y Coombs, son fundamentales para comprender procesos inmunopatológicos. La hipersensibilidad tipo I, mediada por IgE, da lugar a respuestas alérgicas inmediatas como la anafilaxia o la urticaria, mientras que la tipo II implica anticuerpos dirigidos contra células propias, como ocurre en enfermedades autoinmunes citotóxicas. Los tipos III y IV involucran inmunocomplejos y respuestas celulares, respectivamente, siendo responsables de condiciones como la vasculitis o la dermatitis por contacto.

La urticaria, una manifestación frecuente de hipersensibilidad tipo I, constituye un desafío diagnóstico y terapéutico por su presentación aguda o crónica y por su posible asociación con reacciones sistémicas graves. Por otro lado, la miastenia gravis ejemplifica una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos que interfieren con la neurotransmisión, generando debilidad muscular fluctuante, mientras que el síndrome de Guillain-Barré representa una neuropatía inflamatoria aguda que puede progresar rápidamente a insuficiencia respiratoria si no se trata de forma oportuna.

Las vasculitis mediadas por inmunocomplejos son procesos inflamatorios que dañan los vasos sanguíneos pequeños, siendo responsables de múltiples síndromes clínicos como la púrpura de Henoch-Schönlein o la vasculitis por crioglobulinemia. Finalmente, la esclerosis múltiple, una de las enfermedades neurológicas autoinmunes más importantes, afecta al sistema nervioso central y se manifiesta con brotes neurológicos que alteran progresivamente la calidad de vida del paciente.

El estudio detallado de estas patologías no solo permite un mejor abordaje diagnóstico y terapéutico, sino que también ayuda a comprender el delicado equilibrio inmunológico que mantiene la homeostasis del organismo.

URTICARIA

Definición

La urticaria es una reacción de la piel caracterizada por la aparición súbita de habones (ronchas) que suelen causar picazón intensa. Estas lesiones son elevadas, rojizas, y pueden cambiar de forma y ubicación rápidamente. Es causada por la liberación de histamina y otras sustancias inflamatorias desde los mastocitos de la piel.

Clasificación

Según duración:

- Aguda: < 6 semanas (mayoría de los casos).
- Crónica: ≥ 6 semanas (puede durar meses o años).

Según causa:

- Urticaria alérgica: por alimentos, fármacos, picaduras, etc.
- Urticaria física: por frío, calor, presión, ejercicio, vibración.
- Urticaria colinérgica: por aumento de la temperatura corporal.
- Urticaria por contacto: sustancias que tocan la piel.
- Urticaria idiopática: sin causa conocida (común en casos crónicos).

Epidemiología

- Afecta entre el 15–20% de la población en algún momento de su vida.
- Más frecuente en mujeres (2:1) y en personas jóvenes.
- La forma aguda es más común en niños, mientras que la crónica se da más en adultos.
- La mayoría de los casos son autolimitados.

Fisiopatología

La urticaria es una enfermedad mediada principalmente por **mastocitos** y **basófilos**, que liberan sustancias inflamatorias tras su activación. El principal mediador involucrado es la **histamina**, pero también participan otras sustancias como **leucotrienos**, **prostaglandinas**, **triptasa**, **bradicinina**, y **citocinas proinflamatorias** (IL-4, IL-5, TNF- α , etc.).

1. Activación del mastocito

Dependiendo del tipo de urticaria, los mastocitos se pueden activar por diferentes vías:

- **Inmunológica (hipersensibilidad tipo I):**

Se produce cuando un alérgeno se une a **IgE** específica, ya fijada en los mastocitos mediante receptores Fc ϵ RI. Esta unión provoca la **degranulación inmediata** del mastocito.

- **No inmunológica:**

Algunos medicamentos (como opioides o AINEs), alimentos o estímulos físicos pueden activar directamente los mastocitos sin necesidad de IgE.

- **Autoinmune (urticaria crónica autoinmune):**

En algunos pacientes con urticaria crónica, se encuentran **autoanticuerpos IgG** dirigidos contra el receptor de alta afinidad de IgE (Fc ϵ RI) o contra la propia IgE. Estos autoanticuerpos activan mastocitos sin necesidad de alérgenos.

2. Liberación de mediadores

Una vez activados, los mastocitos liberan:

- **Histamina** → causa:

- Vasodilatación (eritema)
- Aumento de permeabilidad capilar (edema)
- Estimulación de terminaciones nerviosas (prurito)

- **Leucotrienos y prostaglandinas** → prolongan la inflamación.

- **Citoquinas (IL-4, IL-5, IL-6, TNF- α)** → atraen más células inflamatorias (eosinófilos, linfocitos).

- **Triptasa y quimasa** → remodelación tisular y más inflamación.

3. Formación de los habones (ronchas)

- En la dermis superficial, la histamina actúa sobre los **receptores H1 y H2** de las células endoteliales, generando:

- **Edema localizado:** por aumento de la permeabilidad vascular.
- **Enrojecimiento (eritema):** por vasodilatación.
- **Prurito:** por activación de fibras nerviosas sensitivas.

Estas lesiones aparecen en minutos y desaparecen en menos de 24 horas, aunque pueden migrar de un sitio a otro.

4. Angioedema (en algunos casos)

Cuando la liberación de mediadores afecta las capas más profundas de la piel (dermis profunda y tejido subcutáneo), se produce **angioedema**, caracterizado por hinchazón marcada, dolor y sensación de tensión en la piel. Este puede afectar párpados, labios, lengua, extremidades o genitales.

5. Fisiopatología en la urticaria crónica

En más del 40% de los casos crónicos se ha demostrado un componente autoinmune:

- Autoanticuerpos IgG anti-FcεRI o anti-IgE → activan mastocitos y basófilos de forma constante.
- Se considera una forma de **hipersensibilidad tipo IIb** (autoinmunidad mediada por anticuerpos).

Además, se han detectado niveles elevados de **citoquinas Th2** y activación del complemento, lo cual perpetúa la inflamación.

Etiología (causas comunes)

- Alimentos: mariscos, huevo, fresas, frutos secos.
- Medicamentos: AINEs, antibióticos (penicilinas), opiáceos.
- Picaduras de insectos.
- Látex, cosméticos.
- Infecciones virales (en niños), bacterianas o parasitarias.
- Estímulos físicos: frío, calor, sol, ejercicio.
- Estrés emocional (desencadenante en urticaria crónica).

Clínica (signos y síntomas)

- Habones pruriginosos de aparición súbita.
- Piel elevada, rojiza o pálida.
- Lesiones que desaparecen en menos de 24 horas sin dejar marca.
- En algunos casos hay angioedema: hinchazón en párpados, labios, lengua, genitales o manos (más profundo que la urticaria).

Si hay dificultad respiratoria, puede tratarse de una reacción anafiláctica: es una urgencia médica.

Diagnóstico

Clínico:

- Historia clínica detallada (inicio, duración, alimentos, fármacos, exposición).
- Evaluar tipo de urticaria (aguda vs crónica, física, etc.).

Estudios complementarios (en casos crónicos o de difícil control):

- Hemograma.

- Pruebas de función tiroidea (descartar tiroiditis autoinmune).
- IgE sérica total.
- Pruebas cutáneas (alergias).
- ANA (si se sospecha enfermedad autoinmune).
- Pruebas para *Helicobacter pylori* o parásitos (en algunos casos).

Tratamiento

Farmacológico:

1. Antihistamínicos H1 (primera línea)
 - *Loratadina, cetirizina, fexofenadina* (segunda generación, no sedantes).
 - Se pueden usar diariamente.
2. Antihistamínicos H1 de primera generación
 - *Difenhidramina, clorfenamina* (sedantes, se usan en urgencias o nocturnos).
3. Antihistamínicos H2
 - *Ranitidina, famotidina* (como apoyo si H1 no son suficientes).
4. Corticoesteroides orales
 - *Prednisona* (solo en brotes graves o angioedema; evitar uso prolongado).
5. Omalizumab (anticuerpo monoclonal anti-IgE)
 - En urticaria crónica refractaria a antihistamínicos.
6. Inmunosupresores (casos extremos)
 - *Ciclosporina A*.

No farmacológico:

- Evitar alimentos, medicamentos o factores desencadenantes.
- Duchas frías (alivian prurito).
- Ropa suelta, evitar calor excesivo.
- Educación del paciente sobre la evolución de la enfermedad.
- Control de estrés.

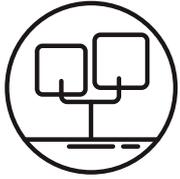
Complicaciones

- Anafilaxia (si hay compromiso sistémico grave).
- Angioedema laríngeo (puede comprometer la vía aérea).
- Impacto psicológico en formas crónicas (insomnio, ansiedad).
- Uso excesivo de corticoides o sedantes.

Pronóstico

- La urticaria aguda suele resolverse espontáneamente.
- La urticaria crónica puede durar años, pero el tratamiento adecuado mejora significativamente la calidad de vida.

- Menos del 5% persisten más de 5 años.



Anafilaxia

Definición

Según la **World Allergy Organization (WAO)** y el **NIAID/FAAN**, la anafilaxia es:

“Una reacción alérgica grave de inicio rápido que compromete múltiples órganos o sistemas, con riesgo de muerte si no se trata de forma inmediata.”

Epidemiología

- La incidencia estimada varía entre **50 y 200 casos por cada 100,000 personas al año**.
- Más frecuente en **niños, adolescentes y adultos jóvenes**.
- La mortalidad global es baja (menos del 1%), pero el retraso en el diagnóstico y tratamiento aumenta el riesgo de desenlace fatal.
- Hay un aumento sostenido de los casos en los últimos años por la exposición creciente a **alérgenos alimentarios, nuevos fármacos, y terapias biológicas**.

Etiología: Principales desencadenantes

Categoría	Agentes más comunes
Alimentos	Leche, huevo, maní, nueces, mariscos, trigo, soya
Fármacos	Penicilinas, cefalosporinas, AINES, anestésicos, quimioterápicos, anticuerpos monoclonales
Venenos	Picaduras de abejas, avispas, hormigas
Látex	Guantes, sondas, dispositivos médicos
Ejercicio físico	En combinación con alimentos o fármacos (anafilaxia inducida por ejercicio)
Idiopática	Hasta el 20% de los casos, sin causa aparente

Fisiopatología

Fase de sensibilización:

1. **Primera exposición al alérgeno.**
2. Captación por **células presentadoras de antígeno (APCs)**.
3. Activación de **linfocitos T CD4+ (Th2)** → producción de citocinas (IL-4, IL-13).
4. Activación de **linfocitos B**, diferenciación en **células plasmáticas productoras de IgE**.
5. IgE se une a receptores **FcεRI** en **mastocitos y basófilos** → células sensibilizadas.

Fase de reexposición:

1. El alérgeno se une a la **IgE unida a mastocitos/basófilos**.
2. Se produce **agregación de receptores FcεRI** → activación intracelular.
3. **Degranulación masiva inmediata** de mediadores preformados:
 - **Histamina:** vasodilatación, broncoconstricción, aumento de la permeabilidad capilar.
 - **Triptasa:** marcador diagnóstico.
 - **Heparina.**
4. **Síntesis y liberación de mediadores neosintetizados:**
 - Leucotrienos (LTC₄, LTD₄): edema, broncoconstricción.
 - Prostaglandinas (PGD₂): vasodilatación, broncoconstricción.
 - TNF-α, IL-6: respuesta inflamatoria sistémica.

Efectos fisiológicos globales:

- ↓ Retorno venoso → ↓ Gasto cardíaco → **Hipotensión / shock.**
- ↑ Permeabilidad capilar → **Edema laríngeo, urticaria, angioedema.**
- Contracción de músculo liso → **Broncoconstricción, disnea.**

Cuadro Clínico

🕒 Inicio: rápido, típicamente en 5–30 minutos.

Presentación clínica multisistémica:

Sistema	Manifestaciones frecuentes
Cutáneo	Urticaria, angioedema, prurito, enrojecimiento (80–90%)
Respiratorio	Disnea, estridor, sibilancias, tos, congestión nasal
Cardiovascular	Hipotensión, taquicardia, síncope, colapso
Gastrointestinal	Náusea, vómito, diarrea, dolor abdominal
Neurológico	Ansiedad, confusión, pérdida de conciencia

Importante: la ausencia de manifestaciones cutáneas no excluye anafilaxia.

6. Diagnóstico Clínico

Criterios diagnósticos (NIAID/FAAN):

Anafilaxia altamente probable si se cumple al menos uno de los siguientes:

1. **Inicio agudo (<1 hora)** con afectación de piel/mucosas + compromiso respiratorio o hipotensión.
2. Exposición a un alérgeno probable + **2 o más:**
 - Afectación de piel/mucosas
 - Compromiso respiratorio
 - Hipotensión/síncope
 - Síntomas gastrointestinales
3. **Hipotensión** tras exposición a alérgeno conocido.

7. Diagnóstico Complementario

Estudio	Utilidad
Triptasa sérica	Elevada en anafilaxia (pico a 1-2 horas); útil para confirmar
IgE específica	Identificación del alérgeno
Pruebas cutáneas (prick)	Posteriores al evento agudo, con especialista
Pruebas de provocación controlada	Casos especiales, bajo vigilancia

8. Diagnóstico Diferencial

- Asma agudo severo
- Síncope vasovagal
- Shock séptico
- Edema angioneurótico hereditario
- Reacción de pánico

9. Tratamiento de Urgencia

Prioridad: **Adrenalina IM inmediata**

Medida	Detalles
Adrenalina IM	0.01 mg/kg (máx. 0.5 mg) en muslo lateral. Repetir cada 5-15 min si no hay mejoría.
Posición	Supino con elevación de piernas (salvo disnea). Evitar bipedestación.
Oxígeno	Alta concentración con mascarilla.
Líquidos IV	Cristaloides (Ringer o SSN) a chorro si hay hipotensión.
Antihistamínicos H1	Difenhidramina IV o clorfenamina.
Antihistamínicos H2	Ranitidina o famotidina IV (adicional).
Corticoides	Hidrocortisona o metilprednisolona IV. Previenen recurrencia tardía.
Broncodilatadores	Salbutamol en nebulización si hay broncoespasmo.
Intubación	Si hay estridor, disfonía o edema laríngeo progresivo.

 Observación hospitalaria: mínimo 4-6 horas. Casos graves: hasta 24 horas.

10. Anafilaxia Bifásica

- Segunda oleada de síntomas tras resolución inicial.
- Puede aparecer hasta 8-72 horas después.
- Ocurre en 1-20% de los casos.
- No requiere nueva exposición al alérgeno.

11. Prevención Secundaria y Seguimiento

- Derivación al **alergólogo**.
- Educación al paciente: evitar alérgenos, leer etiquetas.
- Prescripción de **autoinyector de epinefrina** (EpiPen).

- Plan de acción por escrito.
- Enseñar uso del autoinyector al paciente, familia y escuela.



Definición

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos que interfieren con la transmisión neuromuscular, produciendo debilidad muscular fluctuante que empeora con el ejercicio y mejora con el descanso. Afecta a la placa motora, interfiriendo principalmente con los receptores nicotínicos de acetilcolina (AChR).

Clasificación

A) Según extensión clínica (*MGFA, 2000*):

- Clase I: Sólo afectación ocular (ptosis, diplopía).
- Clase II: Afectación leve generalizada:
 - IIa: Predominio en extremidades o axial, sin disfagia.
 - IIb: Con afectación orofaríngea o respiratoria leve.
- Clase III: Moderada generalizada.
- Clase IV: Grave, pero sin crisis respiratoria.
- Clase V: Crisis miasténica (ventilación asistida requerida).

B) Según tipo de anticuerpo:

- AChR-positivo (80-85%): clásico y más frecuente.
- MuSK-positivo (~5-8%): asociado a síntomas bulbares severos.
- LRP4-positivo (raro): nuevo blanco antigénico descrito.
- Seronegativa: sin autoanticuerpos detectables.

C) Según edad y sexo:

- Forma juvenil: <18 años.
- Forma del adulto temprano: mujeres 20-40 años.
- Forma del adulto tardío: hombres >60 años.

Epidemiología

- Prevalencia mundial: 100-250 por millón.
- Incidencia: 5-30 casos por millón por año.
- Sexo: más frecuente en mujeres jóvenes y hombres mayores.
- Timo: el 75% de los pacientes presenta hiperplasia tímica, y hasta un 15% timoma.

Factores ambientales, infecciones virales y predisposición genética (HLA-DR3, HLA-B8) están implicados.

Fisiopatología

La MG es un modelo de enfermedad autoinmune mediada por autoanticuerpos contra estructuras de la placa neuromuscular, lo cual altera la transmisión del impulso motor:

1. Anticuerpos anti-AChR: bloquean los receptores, inducen su destrucción por complemento y aceleran su endocitosis.
2. Anticuerpos anti-MuSK: afectan la organización de la membrana postsináptica, sin activar complemento.
3. Anticuerpos anti-LRP4: interfieren con la señalización agrina-MuSK-LRP4, esencial para mantener los receptores AChR.

Esto lleva a una disminución del potencial de acción en la fibra muscular, lo que genera fatiga y debilidad progresiva.

Cuadro clínico

La debilidad muscular es fluctuante, típicamente peor al final del día o con ejercicio sostenido.

A) Síntomas frecuentes:

- Oculares (85%): ptosis, diplopía.
- Bulbares: disfagia, disartria, voz nasal.
- Musculatura proximal: dificultad para subir escaleras, levantar brazos.
- Respiratorios: disnea, hipoventilación → crisis miasténica.

B) Crisis miasténica:

- Estado de debilidad muscular severa con insuficiencia respiratoria.
- Es una emergencia médica.

Nota: Sensibilidad y reflejos permanecen normales.

Diagnóstico

A) Clínico:

- Historia de debilidad que mejora con el reposo.

- Signo de Cogan, signo de Simpson (ptosis sostenida).

B) Estudios de laboratorio:

- Anticuerpos anti-AChR (85%).
- Anticuerpos anti-MuSK (en formas seronegativas).
- Anticuerpos anti-LRP4 (menos frecuentes).

C) Neurofisiología:

- Estimulación repetitiva: decremento >10% en la respuesta muscular.
- EMG de fibra única: *gold standard* (detecta jitter anormal).

D) Pruebas de imagen:

- TC o RM de tórax: para descartar timoma.

E) Pruebas farmacológicas:

- Prueba del edrofónio (Tensilon): ya en desuso por riesgos.

Tratamiento

A) Sintomático:

- Piridostigmina (60–90 mg cada 4-6 h): inhibidor reversible de acetilcolinesterasa.

B) Inmunomodulador:

- Corticoesteroides (prednisona): efecto en 2-4 semanas.
- Inmunosupresores:
 - Azatioprina.
 - Micofenolato mofetilo.
 - Ciclosporina.
 - Rituximab (anti-CD20) en anti-MuSK+ o refractarios.

C) Manejo de crisis miasténica:

- Hospitalización + ventilación asistida.
- Plasmaféresis o inmunoglobulina IV (IVIg) → efectos en días.

D) Cirugía:

- Timectomía:
 - Indicada en timoma (confirmado por imagen).
 - También puede beneficiar formas generalizadas AChR+ en <60 años, incluso sin timoma.

Prevención y educación

- Evitar fármacos que pueden empeorar la MG (aminoglucósidos, fluoroquinolonas, beta bloqueadores).
- Manejo adecuado de infecciones.
- Vacunación actualizada (con precaución en inmunosupresión).
- Educación del paciente sobre signos de crisis y adherencia terapéutica.

Pronóstico

- Con el tratamiento actual, la mayoría de los pacientes lleva una vida funcionalmente normal.
- Las formas oculares pueden evolucionar a generalizadas en un 50-70%.
- La mortalidad ha disminuido significativamente.



Definición

El SGB es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda inmunomediada que afecta las raíces nerviosas y los nervios periféricos. Clínicamente se manifiesta como una **parálisis flácida, simétrica, progresiva y arreflexia**, habitualmente de inicio en extremidades inferiores y ascendente.

Clasificación (Subtipos clínico-electrofisiológicos)

Variante	Características	Frecuencia
AIDP (Aguda desmielinizante)	Afecta la mielina. Inicio típico, debilidad simétrica.	América/Europa
AMAN (Axonal motora aguda)	Afecta axones motores. No sensitivo. Asociado a C. jejuni.	Asia/LATAM
AMSAN (Axonal sensitivo-motora)	Compromete axones motores y sensitivos. Grave.	Poco frecuente
Miller Fisher	Oftalmoplejía + ataxia + arreflexia. Anti-GQ1b positivo.	<5%
Otras variantes	Bickerstaff, motor puro, CIDP (crónica)	Raras

Epidemiología

- Incidencia: 1–2 casos/100,000/año.
- Más común en hombres (2:1).
- Pico entre los 30 y 60 años.
- 60–70% presentan infección 1–4 semanas antes.
- Agentes desencadenantes:
 - *Campylobacter jejuni* (30–40%)
 - Citomegalovirus (CMV), Epstein-Barr (EBV), VIH.
 - *Mycoplasma pneumoniae*.
 - SARS-CoV-2 (COVID-19)
 - Infrecuentemente, posterior a vacunas.

Fisiopatología

El SGB es una enfermedad inmunomediada que involucra **mimetismo molecular**, donde el sistema inmunológico ataca estructuras propias al confundirlas con componentes de un patógeno.

5.1 Mecanismo inmunológico

a) Mimetismo molecular

- Algunos antígenos microbianos (como lipooligosacáridos de *C. jejuni*) **se asemejan a gangliósidos neuronales** (GM1, GD1a, GQ1b).
- El sistema inmune genera **anticuerpos contra estos gangliósidos**.
- Estos anticuerpos cruzan la barrera hemato-nerviosa y atacan el sistema nervioso periférico.

b) Activación del complemento

- La unión de anticuerpos en los nervios activa la vía clásica del complemento.
- Se forman complejos MAC (C5b-9) que causan daño directo a la **mielina (AIDP)** o a los **axones (AMAN/AMSAN)**.

c) Infiltración celular

- En AIDP, predominan linfocitos T CD4+, macrófagos y células dendríticas.
- Estas células atraviesan la barrera hemato-nerviosa.
- Los macrófagos desmielinizan al "comerse" la vaina de mielina.
- También secretan citocinas proinflamatorias (TNF- α , IL-1, IFN- γ) que amplifican el daño.

d) Anticuerpos antigangliósidos

- Asociaciones según subtipo:
 - Anti-GM1 \rightarrow AMAN.
 - Anti-GD1a \rightarrow AMSAN.
 - Anti-GQ1b \rightarrow Miller Fisher.
- Estos autoanticuerpos son útiles como **marcadores diagnósticos** y en estudios clínicos.

5.2 Desmielinización vs Degeneración axonal

Mecanismo	AIDP (Desmielinizante)	AMAN/AMSAN (Axonal)
Blanco principal	Mielina	Axón
Recuperación	Buena	Lenta, puede dejar secuelas
Conducción nerviosa	Bloqueo de conducción, \downarrow velocidad	\downarrow amplitud de potencial
Histología	Infiltrado perineural, desmielinización segmentaria	Degeneración walleriana

5.3 Compromiso autónomo

- El ataque autoinmune puede afectar fibras simpáticas y parasimpáticas:
 - Hipotensión o hipertensión súbitas.
 - Bradicardia, taquicardia, arritmias.
 - Íleo paralítico.
 - Retención urinaria.

Cuadro clínico

Manifestación	Detalle
Inicio	Parestesias distales, debilidad simétrica en extremidades inferiores.
Progresión	Ascendente (piernas → brazos → facial → respiratorio).
Reflejos	Arreflexia universal (clave en el diagnóstico).
Dolor	Lumbalgia, mialgias, dolor neuropático.
Cranianos	Parálisis facial bilateral (50%).
Bulbar	Disfagia, disartria.
Autonómicas	Inestabilidad hemodinámica, íleo.
Respiratorias	Dificultad respiratoria (20-30% → VM).

Diagnóstico

a) Criterios clínicos (Asbury y Cornblath)

- Debilidad progresiva y simétrica.
- Arreflexia.
- Historia de infección previa.
- Sin otras causas explicables.

b) LCR (tras 1 semana)

- **Disociación albúmino-citológica:** proteínas ↑ (>45 mg/dL), células normales (<10/mm³).

c) Estudios electrofisiológicos

- EMG y NCV confirman tipo:
 - ↓ velocidad de conducción (AIDP).
 - ↓ amplitud del potencial de acción (AMAN/AMSAN).

d) Anticuerpos antigangliósidos

- GM1, GD1a, GQ1b.

e) Imagen (RMN)

- Engrosamiento radicular y realce post-contraste (sólo si hay duda diagnóstica).

Tratamiento

A) Inmunoterapia

1. **Inmunoglobulina IV (IVIG)**
 - Dosis: 0.4 g/kg/día × 5 días.
 - Efectiva, segura, fácil de administrar.
2. **Plasmaféresis (intercambio plasmático)**
 - 4-6 sesiones.
 - Equivalente a IVIG.
 - Útil cuando no hay acceso a IVIG.

Nota: No se deben combinar IVIG y plasmaféresis. Corticoides NO recomendados.

B) Soporte intensivo

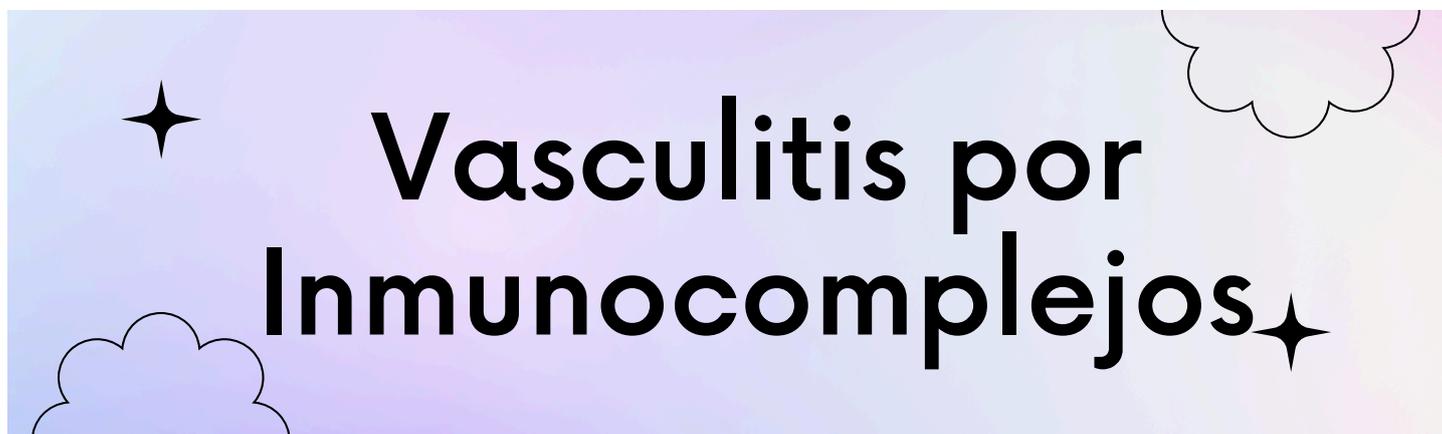
- **Monitor respiratorio** (CVF < 20 ml/kg → intubación).
- **Monitoreo autonómico:** ECG, PA.
- **Control del dolor:** gabapentina, tramadol, opioides si es necesario.
- **Prevención de trombosis venosa:** HBPM.
- **Nutrición, fisioterapia y rehabilitación temprana.**

Pronóstico

Parámetro	Características
Mortalidad	3-7% (complicaciones respiratorias/autonómicas).
Recuperación	80% en 6-12 meses.
Secuelas	10-15% con discapacidad persistente.
Mal pronóstico	Edad avanzada, ventilación mecánica, axonal, inicio rápido.

Prevención

- No existe prevención específica.
- Medidas generales:
 - Higiene alimentaria (↓ *C. jejuni*).
 - Diagnóstico temprano.
 - Identificación y manejo de infecciones respiratorias o digestivas.



1. Definición

La vasculitis por inmunocomplejos es un grupo de enfermedades caracterizadas por inflamación de los vasos sanguíneos debido al depósito de inmunocomplejos (Ag-Ac) en la pared vascular, lo que desencadena una respuesta inflamatoria. Generalmente afecta vasos pequeños y se asocia con lesiones cutáneas, articulares, renales o sistémicas.

2. Clasificación

Según el tamaño de los vasos afectados y la presencia de inmunocomplejos, se incluyen:

A) Vasculitis de vasos pequeños con inmunocomplejos:

- Púrpura de Henoch-Schönlein (IgA vasculitis).
- Vasculitis por crioglobulinas.
- Vasculitis urticariforme hipocomplementémica.
- Vasculitis inducida por fármacos o infecciones (tipo III).

B) También pueden tener inmunocomplejos:

- Lupus eritematoso sistémico (LES).
- Artritis reumatoide (vasculitis secundaria).
- Vasculitis por hepatitis B o C.

3. Epidemiología

- Más frecuentes en niños y adultos jóvenes, aunque algunas variantes afectan adultos mayores.
- La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis más común en la infancia.
- Hay una clara relación con infecciones respiratorias previas (estreptococo, virus).
- La vasculitis por crioglobulinemia se asocia en más del 90% con hepatitis C.

4. Fisiopatología

La base de esta vasculitis es la reacción de hipersensibilidad tipo III, donde los inmunocomplejos circulantes (antígeno-anticuerpo) se depositan en las paredes de los vasos, desencadenando inflamación.

4.1 Formación de inmunocomplejos:

- Se forman por respuesta inmune exagerada a infecciones, antígenos endógenos (LES), medicamentos, etc.
- Cuando hay exceso de antígenos o déficit en la eliminación, los inmunocomplejos circulan persistentemente.

4.2 Depósito en vasos:

- Se depositan en vasos pequeños (vénulas postcapilares, capilares).
- Sitios comunes: piel, glomérulos, intestino, pulmones.

4.3 Activación del complemento:

- Activan la vía clásica → generación de C3a, C5a (anafilotoxinas).
- C5a recluta neutrófilos, que liberan enzimas lisosomales y radicales libres → daño endotelial → vasculitis.

4.4 Resultado:

- Inflamación transmural.

- Necrosis fibrinoide de la pared vascular.
- Isquemia, microhemorragias y daño tisular local.

5. Cuadro clínico

A) General:

- Fiebre.
- Malestar general.
- Artralgias o artritis.

B) Cutáneo:

- Púrpura palpable no trombocitopénica (piernas, glúteos).
- Urticaria prolongada (>24 h).
- Nódulos subcutáneos, livedo reticularis, úlceras.

C) Renal:

- Hematuria, proteinuria, síndrome nefrítico o nefrótico.
- Glomerulonefritis mesangial (en IgA).

D) Gastrointestinal:

- Dolor abdominal, vómito, sangre en heces.
- Complicaciones: invaginación intestinal (niños).

E) Neurológico:

- Mononeuritis múltiple o neuropatía periférica (en crioglobulinemia o LES).

F) Otros:

- Hipocomplementemia (en muchos casos).
- En crioglobulinemia: fenómeno de Raynaud, artritis, hepatomegalia.

6. Diagnóstico

A) Laboratorio:

- Recuento celular: puede haber leucocitosis.
- VSG y PCR elevadas.
- Complemento C3 y C4 bajos.
- ANA y anti-DNA: si hay sospecha de LES.
- Crioglobulinas: en sospecha de crioglobulinemia.
- IgA sérica elevada: en púrpura de Henoch-Schönlein.

B) Orina:

- Hematuria, cilindros, proteinuria.

C) Serología:

- Anticuerpos anti-virus (HBV, HCV).
- Estudios inmunológicos específicos.

D) Biopsia (confirmatorio):

- Biopsia de piel, riñón o nervio.
- Muestra vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide y depósitos de inmunocomplejos (IgA, IgG, C3).

7. Tratamiento

A) General:

- Retirar el agente desencadenante si es conocido (fármaco o infección).
- Reposo, hidratación, AINEs leves en formas leves.

B) Corticoesteroides:

- Prednisona: 0.5–1 mg/kg/día.
- En formas graves o con compromiso renal, digestivo o sistémico.

C) Inmunosupresores:

- Azatioprina, ciclofosfamida o micofenolato: en casos graves o refractarios.
- Indicados especialmente si hay daño renal.

D) Tratamiento de enfermedades subyacentes:

- Antivirales para hepatitis C (en crioglobulinemia).
- Inmunoglobulina IV (IVIg): en algunas formas severas o refractarias.

8. Pronóstico

- La mayoría de las vasculitis mediadas por inmunocomplejos en niños (como IgA) resuelven espontáneamente.
- Las formas asociadas a enfermedades sistémicas (LES, crioglobulinemia) requieren seguimiento estrecho.
- El pronóstico depende del compromiso renal, pulmonar o neurológico.
- Riesgo de recurrencias en algunas formas, especialmente si no se controla la causa subyacente.

Conclusión

Las enfermedades inmunológicas representan un campo amplio y complejo de la medicina, en el que el sistema inmunitario, en lugar de defender al organismo, se convierte en su propio agresor. A través del estudio de los distintos tipos de hipersensibilidad —desde las reacciones alérgicas inmediatas hasta las respuestas inmunes crónicas y mediadas por células— se entiende cómo una desregulación inmunológica puede desencadenar cuadros clínicos tan diversos como la **urticaria**, la **anafilaxia**, la **miastenia gravis** o el **síndrome de Guillain-Barré**.

Además, enfermedades como la **vasculitis por inmunocomplejos** y la **esclerosis múltiple** demuestran cómo la autoinmunidad puede producir daño multisistémico con consecuencias potencialmente discapacitantes. Estas patologías comparten mecanismos patológicos fundamentales, como la activación inadecuada del complemento, la formación de autoanticuerpos o la infiltración de células inmunitarias que destruyen tejidos específicos, ya sean músculos, nervios periféricos o el sistema nervioso central.

Comprender su fisiopatología no solo permite un diagnóstico más temprano y preciso, sino que también guía el tratamiento, que puede ir desde inmunosupresores hasta terapias biológicas más específicas. Así, el conocimiento profundo de estos procesos resulta clave para brindar atención médica integral, personalizada y basada en evidencia, mejorando el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

En conclusión, el estudio integrado de estas enfermedades inmunomediadas es indispensable para la formación médica, ya que no solo revela la complejidad del sistema inmunitario, sino también la importancia de su equilibrio en la salud humana.

Bibliografía

1. Abbas AK, Lichtman AH, Pillai S. *Inmunología celular y molecular*. 10ª ed. Elsevier; 2022.
2. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. *Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional*. 10ª ed. Elsevier; 2020.
3. Harrison, T. *Principios de Medicina Interna*. 20ª ed. McGraw-Hill; 2020.
4. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2016;388(10045):717-727.
5. UpToDate.
 - Guillain-Barré syndrome: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis.
 - Management of urticaria in adults.
 - Overview of multiple sclerosis in adults.
6. Thompson AJ, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol*. 2018.
7. Compston A, Coles A. Multiple sclerosis. *Lancet*. 2008;372(9648):1502–1517.
8. Tanaka T, Narazaki M, Kishimoto T. Immunotherapeutic implications of IL-6 blockade for cytokine storm. *Immunity*. 2016.

9. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013.
10. Ferri FF. *Ferri's Clinical Advisor 2024*. Elsevier; 2023.