



## El Kaleidoscopio Autoinmune

Cerpa-Cruz Sergio

Adscrito al servicio de Reumatología del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.  
Profesor adjunto de la especialidad de Reumatología del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.  
Hospital 278 Col. El Retiro Guadalajara, Jalisco, MX.  
celular: 331569570  
Contacto al correo electrónico: sacero4@prodigy.net.mx

**D**esde hace 38 años nos referimos al “mosaico de autoinmunidad”, como la combinación de factores asociados con la inducción de enfermedades autoinmunes. Se clasificaron dichos factores como genéticos, inmunes, hormonales y ambientales. Para que una condición autoinmune en particular se desarrolle, se requiere una combinación muy específica de los factores (como pequeñas partes de cerámica o cristal que forman un mosaico). Esta línea de pensamiento podría explicar varios fenómenos, por ejemplo: 1) por qué una paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) difiere en su presentación clínica de otra; 2) por qué en la misma familia la madre puede tener LES, su hijo pénfigo vulgar y su hija diabetes mellitus tipo 1; 3) por qué un paciente con un trastorno autoinmune está más predispuesto a desarrollar otro; 4) por qué un cambio en algún componente natural del sistema inmune (esplenectomía o timectomía) puede aminorar una enfermedad autoinmune; el “cambio” de un trastorno autoinmune a otro o la combinación de tres o más se conoce como “Kaleidoscopio Autoinmune” o “Síndrome Autoinmune Múltiple”.

En este número especial de reumatología se presentan una serie de trabajos que, en mi opinión, contribuyen al entendimiento clínico en la gran diversidad de presentaciones de varias enfermedades autoinmunes y autoinflamatorias. La disregulación inmune y la pérdida de la auto-tolerancia son las piezas clave en los fenómenos de autoinmunidad.

A la fecha conocemos más de 100 enfermedades autoinmunes, el mejor ejemplo del aumento en el reconocimiento de este tipo de trastornos es el síndrome de anticuerpos antifosfolípidicos y sus diversas presentaciones clínicas; esta enfermedad se describió a principios de los 70's en una población de mujeres en Jamaica, desde entonces se ha convertido en un problema de salud con distribución mundial y enfatiza la naturaleza multidisciplinaria de la autoinmunidad.

Los agentes infecciosos son, tal vez, los factores más comúnmente asociados con las enfermedades autoinmunes y la variabilidad genética es un vínculo bien conocido entre las dos. Los agentes infecciosos pueden inducir ciertos trastornos autoinmunes en individuos genéticamente susceptibles.

Otros factores ambientales, como la luz ultravioleta, las vacunas, adyuvantes, xenobioticos, dieta, estrés, tabaquismo y ciertos medicamentos han sido implicados como “iniciadores” de autoinmunidad. En el congreso de autoinmunidad de Eslovenia (2010) se describió un nuevo síndrome que ejemplifica la complejidad de las condiciones autoinmunes. Este nuevo síndrome reúne situaciones raras en las cuales el fenómeno autoinmune sigue a una vacuna o al implante de material biológico que contiene silicón.

Las enfermedades relacionadas a inmunoglobulina G4 (IgG4-RD) representan una condición fibroinflamatoria con una apariencia histopatológica característica que puede afectar varios órganos. IgG4-RD es considerada una condición rara, aunque realmente desconocemos su real distribución epidemiológica, además, a pesar de avances recientes en la identificación de los procesos inmunes subyacentes, su patogenia es parcialmente entendida, hasta ahora. El

abordaje diagnóstico es complejo y usualmente requiere la combinación del examen clínico, estudios de imagen, análisis serológicos e histológicos.

El primer caso de sarcoidosis fue descrito en 1877 por el Dr. Jonathan Hutchinson en el King's College Hospital en Londres. Es un trastorno inflamatorio sistémico caracterizado por la presencia de granulomas no-caseosos; en su forma más clásica afecta los pulmones, sin embargo puede afectar cualquier órgano. La afectación peritoneal se considera una manifestación rara, la afectación peritoneal es más frecuente en mujeres y clínicamente manifiesta ascitis, engrosamiento de peritoneo y múltiples nódulos que pueden simular carcinomatosis peritoneal.

Los pulmones son un órgano blanco frecuente de las enfermedades autoinmunes (EA), su afectación se puede presentar en varias formas. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y la hipertensión pulmonar son las manifestaciones pulmonares más frecuentes en las EA. De manera conceptual se considera la afectación pulmonar intersticial como una manifestación tardía en el curso de las EA, sin embargo, hoy sabemos que es a menudo la presentación inicial de dichas enfermedades (“lung dominant”). La EPI puede presentarse en artritis reumatoide (AR), esclerodermia, LES, miopatías inflamatorias idiopáticas, síndrome de Sjögren y enfermedad mixta del tejido conectivo.

Existe en la literatura médica evidencia probada, y en aumento, de que las enfermedades autoinmunes están asociadas con aterosclerosis temprana y enfermedades cardiovasculares; los auto-anticuerpos, las citocinas pro-inflamatorias y los agentes infecciosos tienen un papel importante en este proceso. El complejo autoinmunidad-

aterosclerosis temprana (acelerada) en enfermedades reumáticas resulta en cambios tempranos del endotelio vascular. Existen avances importantes en la evaluación no invasiva de la función endotelial, la aterosclerosis y la rigidez vascular en las enfermedades autoinmunes.

Aproximadamente 66% de los pacientes con AR tiene una pérdida significativa de la masa muscular magra, principalmente del esqueleto apendicular; sarcopenia se define como pérdida de masa muscular asociada con alteración en la función. Varias condiciones asociadas a desgaste muscular involucran diferentes vías de señalización intracelular que inician: a) apoptosis; b) aumento de degradación proteica a través de la autofagia; c) aumento en las proteasas calcio-dependientes; d) disminución de la activación celular satélite, responsable de la regeneración muscular.

Los casos de trastornos autoinmunes/autoinflamatorios están creciendo, y están teniendo un gran impacto financiero y médico en los sistemas de salud, haciendo de estas enfermedades un fenómeno global ubicuo que irremediablemente seguirá aumentando en las próximas décadas.