



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina

Materia:

INMUNOLOGIA

DR. Ezri Natanael Prado Hernández

Presenta:

Fátima Andrea López Álvarez

4* B

Lugar y fecha

Comitán de Domínguez Chiapas a 15/05/21

	<i>Lupus</i>	<i>Hemoglobinuria paroxística nocturna</i>	<i>Edema Angioneurotico hereditario</i>
<i>Definición</i>	Es una enfermedad autoinmunitaria que afecta a múltiples órganos, caracterizada por una gran serie de anticuerpos antinucleares, en particular anticuerpos antinucleares, en la que la lesión se debe sobre todo al depósito de inmunocomplejos y la unión de los anticuerpos a varias células y tejidos.	Es una enfermedad clonal adquirida de las células madre hematopoyéticas que se caracteriza por anemia hemolítica corpuscular, fallo de la médula ósea y eventos trombóticos frecuentes.	Es una enfermedad poco frecuente, con herencia autosómica dominante que se caracteriza por presentar edemas en la piel y en las mucosas de diferentes órganos, fundamentalmente del tubo digestivo y aparato respiratorio
<i>Fisiopatología</i>	La mayoría de los estudios de daño tisular mediado por autoanticuerpos en pacientes con lupus se han enfocado a los anticuerpos anti-DNA de doble cadena, Existen 2 teorías principales, ambas comentan que los anticuerpos anti-DNA de doble cadena por sí solos, no determinan el punto crítico del daño tisular.	Está causada por mutaciones somáticas en el gen PIGA (Xp22.1), que codifica una proteína implicada en la biosíntesis del anclaje glicosilfosfatidilinositol (GPI). La mutación se produce en una o varias células madre hematopoyéticas y conduce a una falta (total o parcial) de todas las proteínas de la membrana celular ancladas a GPI.	Inhibidor de C1: El inhibidor de C1 es un miembro de la familia de serpinas o inhibidores de serin proteasa, también conocido como SERPING1. Es una proteína sintetizada en el hígado y representa el principal inhibidor de las proteasas del complemento (C1r, C1s, MASP-1 y MASP-2) y de las proteasas del sistema de contacto. También es un inhibidor menor de las proteasas del sistema fibrinolítico, y de la coagulación.
<i>Receptores del complemento afectado</i>	CD14 Y CD16	C1	C3b Y TLR

<i>Cuadro clínico</i>	Cansancio, pérdida de peso, fiebre prolongada, artritis, lesiones conocidas como eritema en “alas de mariposa”, pericarditis y pleuritis, nefritis, inmunodeprimidos.	Disnea, fatiga, hemoglobinuria, disfagia, anemia, dolor abdominal, mareos, hipotensión y palidez	Edema difuso, que incluye la superficie de la piel y de los órganos sólidos o no, o en combinación, sin urticaria, dolor y sin aumento de la temperatura, los ataques de exacerbación ceden a los 3 o 5 días.
<i>Tratamiento</i>	Antiinflamatorios, corticoides, antipalúdicos, inmunosupresores.	Inhibidores del complemento (eculizumab)	Para el tratamiento de los síntomas de crisis agudas de angioedema hereditario con déficit del inhibidor de la C1-esterasa. icatibant