



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>	<p>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.</p>	<p>Es una enfermedad clonal adquirida de las células madre hematopoyéticas que se caracteriza por anemia hemolítica corpuscular, fallo de la medula ósea y eventos trombóticos frecuentes.</p>	<p>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</p>
<i>Fisiopatología</i>	<p>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.</p>	<p>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.</p>	<p>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.</p>
<i>Receptores del complemento afectado</i>	<p>CD14 Y CD16</p>	<p>C1</p>	<p>C3b Y TLR</p>

<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