



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

ESCUELA DE MEDICINA

MATERIA:

INMUNOLOGÍA

PROYECTO:

CUADRO COMPARATIVO

Alumno:

RUSSELL MANUEL ALEJANDRO VILLARREAL (4B)

Docente:

NATANAEL EZRI PRADO HERNANDEZ

LUGAR Y FECHA

Comitán de Domínguez, Chiapas a 14/05/2021

HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA	ANGIOEDEMA HEREDITARIO	LUPUS
<p>La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad rara en la que los glóbulos rojos se descomponen debido a un defecto en su membrana que da lugar a una anemia hemolítica crónica.</p> <p>La HPN, como indica su nombre, tiene carácter paroxístico y nocturno, es decir, se manifiesta en forma de crisis, generalmente durante la noche. Se caracteriza por la presencia de hemoglobina en la sangre debida a la lisis de los glóbulos rojos. Las crisis de HPN agravan el cuadro clínico y pueden ser desencadenadas por diferentes factores: esfuerzo físico, medicamentos, infecciones, estrés, vacunaciones, ingesta de ácido acetilsalicílico, etc.</p>	<p>El AEH se caracteriza por la acumulación excesiva de líquidos que da lugar a edemas recurrentes en piel y mucosas. Las principales zonas afectadas son la cara, la laringe, el aparato digestivo y las extremidades. La inflamación puede hacer que la crisis de angioedema llegue a confundirse con un episodio de alergia. Generalmente no hay urticaria ni prurito. La inflamación del intestino puede causar cólicos intestinales.</p> <p>El AEH puede producir crisis agudas con deficiencia del inhibidor de la esterasa C1 que pueden llegar a ser fatales, ya que generan inflamación en varias partes del cuerpo</p>	<p>El LES comienza con una etapa preclínica, en la cual no hay síntomas, pero existen autoanticuerpos comunes al LES y a otras enfermedades inmunológicas. Luego comienzan a manifestarse distintos signos y síntomas, en forma muy variable tanto en órganos afectados como en intensidad entre los síntomas generales podemos encontrar como malestar general, cansancio, fiebre, anorexia y pérdida de peso son comunes en los pacientes con LES, pudiendo ser las manifestaciones iniciales de la enfermedad o ser debidos a complicaciones de la misma.</p>
<p>Fisiopatología</p> <p>La alteración fisiopatológica de la hemoglobinuria paroxística nocturna consiste en un defecto adquirido en el gen GPI-A3 que tiene como resultado un déficit de grupos GPI (glucosilfosfatidilinositol). Los grupos GPI favorecen el anclaje de distintos inhibidores del complemento (globulina presente en el suero sanguíneo que interviene en las reacciones inmunológicas por sus propiedades neutralizadoras, solamente cuando un anticuerpo específico se fija sobre el antígeno) a la membrana celular. Se han encontrado alrededor de 15 proteínas deficitarias o ausentes en células sanguíneas.</p>	<p>Fisiopatología</p> <p>Se han descrito tres tipos de AEH. Los tipos 1 y 2 están causados por anomalías en el gen SERPING1. El tipo 1 lo causa una delección o la expresión de un tránsito truncado, que conduce a un defecto cuantitativo en el C1-INH. El tipo 2 lo causan mutaciones puntuales, que conducen a un defecto cualitativo en el C1-INH.</p> <p>Los edemas están provocados por un aumento de la permeabilidad de los vasos sanguíneos, en respuesta a niveles elevados de bradiquinina, como resultado de un déficit de C1-INH.</p>	<p>Fisiopatología</p> <p>El LES es la enfermedad autoinmunitaria no organoespecífica por excelencia, ya que el organismo produce numerosos autoanticuerpos dirigidos contra antígenos celulares, cuyo resultado final son lesiones inflamatorias de múltiples órganos y sistemas. Principalmente, se afectan los riñones, la piel y las mucosas, el sistema músculo esquelético, el sistema cardiovascular, el sistema nervioso y el sistema respiratorio.</p> <p>El LES es una enfermedad crónica, con un curso clínico heterogéneo, variando desde formas clínicas relativamente benignas hasta cuadros graves con riesgo para la vida.</p>
<p>Receptores del complemento afectado</p> <p>CD55: Decay accelerating factor, cuya función es inactivar al complemento en estadios tempranos de la cascada, controlando la actividad del complejo convertasa de C3bBb y C4b2a.</p> <p>CD59: actúa inhibiendo la formación del complejo de ataque a la membrana C5b-9, en la etapa final de la cascada del complemento, evitando así la hemólisis. Se cree que esta molécula es la causante de la manifestación trombótica.</p>	<p>Receptores del complemento afectado</p> <p>El AEH se produce como consecuencia de un defecto genético: una mutación en el gen del inhibidor de C1, que se localiza en el cromosoma 11q11-q13.1. El inhibidor de C1 se encarga de inhibir el complemento y otros sistemas de regulación celular.</p>	<p>Receptores del complemento afectado</p> <p>Los genes más habituales que predisponen al lupus se ubican en la región del HLA (antígenos leucocitarios humanos), especialmente en genes con HLA de clase II DR y DQ, incluyendo HLA-DR2 y HLA-DR3, así como en genes de clase III que codifican algunos componentes del sistema del complemento. Por ejemplo las deficiencias homocigotas de los primeros componentes del complemento C1q, C2 y C4.</p>
<p>Tratamiento</p> <p>No existe tratamiento específico de la enfermedad. No es aconsejable el aporte de hierro pues el aumento de eritropoyesis incrementa la gravedad e intensidad de los episodios de hemólisis. El tratamiento de la anemia y la trombocitopenia se realiza con transfusiones de componentes sanguíneos sin leucocitos, el uso de corticoides y anticoagulantes (heparina y dicumarínicos).. Puede también hacerse trasplante de médula ósea si cursa con aplasia medular grave</p>	<p>Tratamiento</p> <p>Las crisis agudas de angioedema se tratan con C1 purificado o plasma fresco y antifibrinolíticos. En casos extremos es preciso practicar una traqueotomía de urgencia.</p> <p>Los pacientes crónicos, que presentan uno o más episodios de angioedema al mes, reciben medicación que consiste en: Antihistamínicos, Antiinflamatorios, Epinefrina, Cimetidina, Sedantes, Andrógenos, Antifibrinolíticos.</p>	<p>Tratamiento</p> <p>Los pacientes con LES tienen una gran variabilidad clínica, siendo diferente el tratamiento según la afectación de órganos y sistemas que presenten y la gravedad de estas manifestaciones.</p> <p>Los síntomas de la enfermedad suelen tratarse con antiinflamatorios no esteroideos (AINE), corticoides, antipalúdicos de síntesis, inmunosupresores y, en los últimos años, con fármacos biológicos.</p>