

# **Universidad del Sureste**

## **Escuela de Medicina**

**Materia:**

**INMUNOLOGIA**

**Tema:**

**“PATOLOGIAS ASOCIADAS A DEFICIENCIAS DEL  
COMPLEMENTO”**

**Docente:**

**Dr. NATANAEL EZRI PRADO HERNANDEZ**

**Alumno:**

**Oswaldo Morales Julián**

**4- “B”**

**Lugar y fecha**

**Comitán de Domínguez Chiapas a 15/05/2020.**

	CUADRO CLINICO	FISIOPATOLOGIA	LOS RECEPTORES DEL COMPLEMENTO AFECTADOS	TRATAMIENTO
<b>HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA</b>	<p>El color oscuro de la orina es signo de la descomposición de los glóbulos rojos, que liberan hemoglobina en el torrente sanguíneo y finalmente en la orina. Los principales síntomas de la HPN son los siguientes:</p> <p>Dolor abdominal. Dolor de espalda. Dolor de cabeza. Orina de color oscuro. Dificultades respiratorias.</p> <p>Los hallazgos de laboratorio más importantes son la pancitopenia y los signos de hemólisis: aumento de los reticulocitos (un tipo de glóbulo rojo), elevación de la lactato deshidrogenasa (LDH) y la bilirrubina y descenso de la haptoglobina, acompañados de ferropenia (niveles anormalmente bajas de hierro sérico) por la hemosideruria (niveles anormales de hierro en orina) crónica.</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.</p> <p>Se han encontrado alrededor de 15 proteínas deficitarias o ausentes en células sanguíneas. Un ejemplo de ello son los eritrocitos que pierden sus proteínas de defensa del complemento, lo que da lugar a la hemólisis intravascular.</p>	<p>La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad clonal y adquirida causada por una mutación somática en el gen PIG-A que se encuentra en el cromosoma X y codifica una proteína involucrada en la síntesis del glicosilfosfatidilinositol (GPI), el cual le sirve como anclaje a muchas proteínas de la membrana celular. La mutación ocurre en el stem cell hematopoyético y da lugar a una deficiencia parcial o total de la proteína PIG-A con la consecuente alteración en la síntesis del GPI de anclaje; como resultado, una parte de las células sanguíneas serán deficientes de todas las proteínas ligadas al GPI.</p>	<p>No existe tratamiento específico de la enfermedad.</p> <p>Puede también hacerse trasplante de médula ósea si cursa con aplasia medular grave. Los esteroides y otros fármacos que inhiben el sistema inmunitario pueden ayudar a disminuir la lisis de los glóbulos rojos. Los anticoagulantes pueden ser necesarios para prevenir la formación de coágulos.</p>

**EDEMA  
ANGIONEUROTICO  
HEREDITARIO**

El angioedema hereditario (AEH) es causado por un bajo nivel o funcionamiento inadecuado de una proteína llamada inhibidor de C1. Este afecta los vasos sanguíneos. Un episodio de AEH puede ocasionar la hinchazón rápida de las manos, los pies, las extremidades, la cara, el tracto intestinal, la laringe o la tráquea. Los síntomas incluyen:

Obstrucción de vías respiratorias que involucra inflamación de la garganta y ronquera súbita  
Episodios repetitivos de cólicos abdominales sin causa obvia  
Hinchazón en manos, brazos, piernas, labios, ojos, lengua, garganta o genitales  
Hinchazón intestinal que puede ser grave y llevar a cólicos abdominales, vómitos, deshidratación, diarrea, dolor y ocasionalmente shock  
Una irritación roja sin comezón

El angioedema hereditario es una enfermedad transmitida con un patrón autosómico dominante, caracterizada por la presencia de angioedema recurrente y ocasionada por un defecto de la enzima conocida como inhibidor de C1. El mediador principal involucrado en el desarrollo del angioedema es la bradicinina

Se han descrito tres tipos de la enfermedad; el primero atribuido a una disminución en la cantidad de la enzima, el segundo por un defecto en la función de la misma y el tercero, en el que el defecto se localiza a nivel del gen del Factor xii de la coagulación.

El angioedema hereditario es una variante del angioedema y se define como una enfermedad causada por una deficiencia del inhibidor del primer componente de la cascada del complemento, llamado inhibidor de C1.

La deficiencia del inhibidor de C1 puede ser adquirida cuando

El complemento se consume en trastornos neoplásicos (p. ej., linfoma de células B) o trastornos por complejos inmunitarios.

Algunos se aplican a través de una vena (IV) y se pueden usar en casa. Otros se le administran al paciente como inyección bajo la piel.

La decisión de cuál agente se puede usar se basa en la edad de la persona y el lugar donde se presentan los síntomas.

Los nombres de los nuevos fármacos para tratar el AEH incluyen Cinryze, Berinert, Ruconest, Kalbitor y Firazyr.

Una vez que se presenta un ataque, el tratamiento incluye el alivio del dolor y la administración de líquidos a través de una vena por medio de una vía intravenosa (IV).

<p><b>LUPUS</b></p>	<p>El lupus es una enfermedad autoinmune, es decir, el propio sistema inmunitario ataca las células y tejidos sanos por error. Esto puede dañar muchas partes del cuerpo, incluyendo las articulaciones, piel, riñones, corazón, pulmones, vasos sanguíneos y el cerebro.</p> <p>Dolor o hinchazón en las articulaciones Dolor muscular Fiebre sin causa conocida Erupciones rojas en la piel, generalmente en la cara y en forma de mariposa Dolor en el pecho al respirar en forma profunda Pérdida de cabello Dedos de las manos o pies pálidos o de color púrpura</p> <p>Los síntomas pueden aparecer y desaparecer, a esto se le llama "brotos". Los brotes pueden ser leves o severos, y nuevos síntomas pueden aparecer en cualquier momento.</p>	<p>El factor genético es importante pero no suficiente para causar la enfermedad, la tasa de coincidencia en gemelos monocigotos es de 25% aproximadamente y 2% en gemelos dicigotos, se han identificado diversos genes en familias que tienen múltiples miembros con lupus, principalmente en el locus 8</p> <p>Los anticuerpos anti-DNA de doble cadena son los anticuerpos más extensamente estudiados en lupus, los anticuerpos anti-DNA constituyen un subgrupo e anticuerpos antinucleares que pueden unirse al DNA de una cadena, al DNA de doble cadena o a ambos y suelen ser anticuerpos IgM o IgG.</p>	<p>Entre las deficiencias de la vía clásica encontramos: deficiencia de C1q, C1r/s, C4, C2 y C3, las cuales se asocian de menor a mayor grado a lupus eritematoso sistémico (LES) e infecciones por microorganismos piógenos</p>	<p>No existe una cura para el lupus, pero medicamentos y cambios en el estilo de vida pueden ayudar a controlarlo</p> <p>Medicamentos antiinflamatorios no esteroides (AINE). Los antiinflamatorios no esteroides de venta libre, como el naproxeno sódico (Aleve) y el ibuprofeno (Advil, Motrin IB u otros), pueden usarse para tratar el dolor, la inflamación y la fiebre asociados con el lupus.</p> <p>Medicamentos antipalúdicos. Algunos medicamentos que se usan frecuentemente para tratar la malaria, como la hidroxicloroquina (Plaquenil)</p> <p>Corticosteroides. La prednisona y otros tipos de corticosteroides pueden contrarrestar la inflamación causada por el lupus.</p>
---------------------	--	--	--	---

## “BIBLIOGRAFIA”

<https://www.medigraphic.com/pdfs/mediciego/mdc-2013/mdc131p.pdf>

*Lupus - Diagnóstico y tratamiento - Mayo Clinic.* (2021, 27 enero). Mayo Clinic. <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/lupus/diagnosis-treatment/drc-20365790>

Manuales MSD. (2017a). *Angioedema hereditario y adquirido*. Manual MSD versión para profesionales.

<https://www.msmanuals.com/es-mx/professional/inmunolog%C3%ADa-y-trastornos-al%C3%A9rgicos/enfermedades-al%C3%A9rgicas,-autoinmunitarias-y-otros-trastornos-por-hipersensibilidad/angioedema-hereditario-y-adquirido>

*Angioedema hereditario.* (2018). Medlineplus.

<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001456.htm#:~:text=Episodios%20repetitivos%20de%20c%C3%B3licos%20abdominales,Una%20irritaci%C3%B3n%20roja%20sin%20comez%C3%B3n>