

Universidad del sureste

Medicina humana

8vo semestre

Inmunoalergias

Defectos de la cascada del complemento

Dr. Saúl Peraza Marín

Maria Mercedes Marroquin Hernandez

Tuxtla Gutiérrez, Chiapas; 25/04/2023

¿Qué es?



El sistema del complemento se puede asociar a varias condiciones patológicas como enfermedades autoinmunes, infecciones, inflamación y cáncer. Hoy en día se conocen tres vías bioquímicas de la activación del complemento: vía clásica, vía alterna y vía de las lectinas.



Cuadro I. Inmunodeficiencias de complemento.

Vía clásica	Vía alterna	Vía de las lectinas	Vía terminal	Receptores de membrana de C3 y fragmentos	Proteínas reguladoras	Secundarias
C1q	Factor B	MBL*	C5	C5aR***	C1 inhibidor	LES****
C1r	Factor D	MASP1**	C6	CR2	Factor I	Enfermedad del suero
C1s	Properdina	MASP2	C7	CR3	Factor H	Sepsis
C2		Colectina11	C8a	CD46	Proteína relacionada a factor H	Vasculitis urticarial
C3			C8b	CD59	Trombomodulina	hipocomplementémica
C4a			C9	Ficolina 3		Factor nefrítico C3
C4b						Síndrome nefrótico
						Recién nacido
						Cirrosis
						Desnutrición

Cuadro clínico

SEPSIS, MENINGITIS, ARTRITIS Y OSTEOMIELITIS, Y CAUSADOS POR MICROORGANISMOS ENCAPSULADOS (POR EJEMPLO, NEUMOCOCO, H. INFLUENZAE Y MENINGOCOCO).

Incremento de cuerpos apoptóticos y complejos inmunes en la circulación. Pérdida de C1q para producción de interferón alfa



Complemento es el mayor regulador de cuerpos apoptóticos y aclaramiento de complejos inmunes

Tratamiento



EL TRATAMIENTO INCLUYE MEDIDAS DE SOPORTE Y SE HA REPORTADO UN CASO DE UN ADOLESCENTE PAKISTANÍ QUE A LA EDAD DE 16 AÑOS SE REALIZÓ TRASPLANTE DE CÉLULAS HEMATOPOYÉTICAS DE DONADOR VIVO RELACIONADO (HERMANO) CON BUENOS RESULTADOS