

# DEFICIT DE LA VÍA CLÁSICA

## HISTORIA

El primer reconocimiento de estas inmunodeficiencias fue descrito en 1919 en cerdos de Guinea.  
En humanos el primer reporte fue en 1960, que fue la deficiencia de C2, representan 1-6% de las IDP's.



Historia



Lupus

## DEFICIT C1R/S

Herencia autosómica recesiva, disminución de la actividad del complemento hemolítico total (CH50) y actividad funcional de C1, presencia de LES o procesos autoinmunes complejos.

## DEFICIT DE C4

Herencia autosómica recesiva, asociado con nefropatía IgA, púrpura de Henoch-Schönlein, LES, hepatitis crónica, esclerodermia, nefropatía membranosa, panencefalitis, y diabetes mellitus tipo 1



PHS



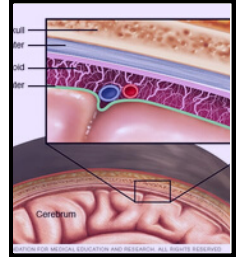
S. Pneumoniae

## DEFICIT DE C2

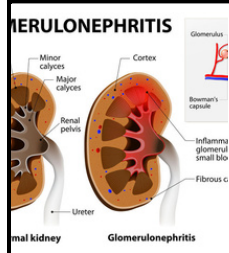
Herencia autosómica recesiva, asociado a LES, glomerulonefritis, enfermedad inflamatoria intestinal, dermatomiositis, púrpura anafilactoide, vssculitis, aterosclerosis prematura, infecciones por microorganismos encapsulados.

## DEFICIT DE C3

Herencia autosómica recesiva, las infecciones que predominan son neumonía, bacteriemia, meningitis y osteomielitis encontrando los microorganismos más frecuentes los encapsulados (neumococo, H. influenzae y meningococo).



Meningitis



Libros

## DEFICIT DE C1Q

Herencia autosómica recesiva, asociado un 93% a LES, un 90% a rash cutáneo y glomerulonefritis en un tercio  
El C1q ayuda para el aclaramiento de complejos inmunes y células apoptóticas, por lo que disminuye el número de autoantígenos.