

# DEFECTOS DE LA CASCADA DEL COMPLEMENTO

## Sistema de complemento

El sistema del complemento se puede asociar a varias condiciones patológicas como enfermedades autoinmunes, infecciones, inflamación y cáncer.

01

Actividades biológicas del complemento

Los receptores CR3 (CD11b/CD18), CR4 (CD11c/CD18) y C1q intervienen en la fagocitosis

## Deficiencia de C1q:

El tipo de herencia es autosómico recesivo. Se asocia a LES e infecciones principalmente por microorganismos piógenos. C1q tiene un rol crucial para mantener la tolerancia, ayuda para el aclaramiento de complejos inmunes y células apoptóticas

02

## Deficiencia de C1r/s

El tipo de herencia es autosómico recesivo. Los pacientes tienen disminuida la actividad del complemento hemolítico total (CH50) y actividad funcional de C1. La forma de presentación más común ha sido como LES en la deficiencia de C1r y C1s y como procesos autoinmunes complejos.

03

CR1 (CD35) estimula la fagocitosis y contribuye a eliminar inmunocomplejos

C3a, C5a, y C4a (débilmente) tienen actividad de anafilotoxina: provocan la degranulación del mastocito, lo que aumenta la permeabilidad vascular y la contracción del músculo liso.

## Deficiencia de C4

El tipo de herencia es autosómico recesivo. Tiene variaciones en dos loci, para C4A y C4B. Deficiencias en C4A y C4B se han asociado con nefropatía IgA, púrpura de Henoch-Schönlein, hepatitis crónica, esclerodermia, nefropatía membranosa, panencefalitis, y diabetes mellitus tipo 1.

04

## Deficiencia de C2

El tipo de herencia es autosómico recesivo. Se encuentran presentes actividades de opsonización y quimiotaxis (intacta la vía alterna) aunque no son tan rápidas como en individuos normales. La muerte en la deficiencia de C2 se debe a aterosclerosis prematura o infección

05

## Deficiencia de C3:

El tipo de herencia es autosómico recesivo. La actividad de opsonización, quimiotaxis y bactericida se encuentran ausentes o disminuidas. Las infecciones que predominan son neumonía, bacteriemia, meningitis y osteomielitis encontrando los microorganismos más frecuentes los encapsulados (neumococo, H. influenzae y meningococo).

06

C3b actúa como opsonina al cubrir los microorganismos y así potencia la fagocitosis. C3d aumenta la producción de anticuerpos por los linfocitos B.