

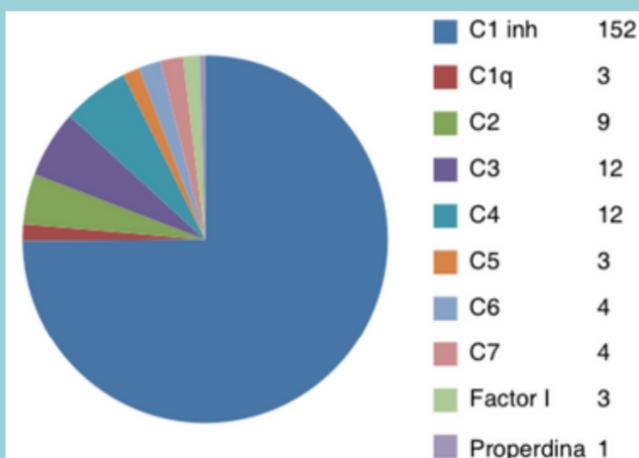
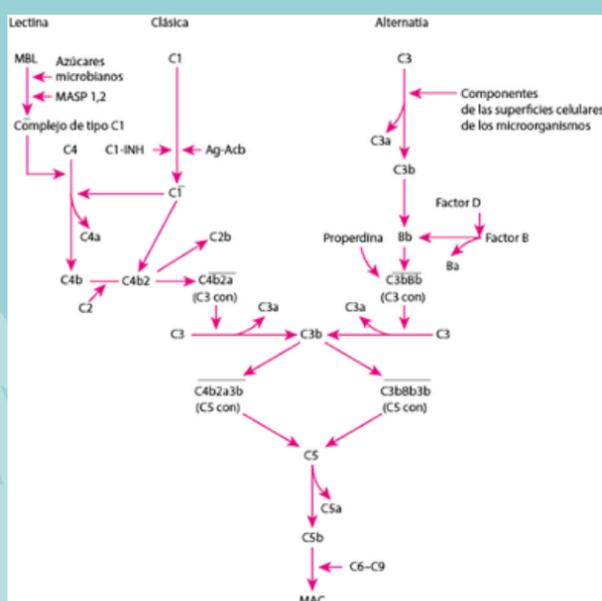
# LOS DEFECTOS DE LA CASCADA DEL COMPLEMENTO

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. Además existen proteínas reguladoras del sistema del complemento que de forma fisiológica regulan la activación del complemento y nos mantienen en homeostasis.

**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 hipocomplementémica
C3			C8b	CD59	Trombomodulina	Factor nefrítico C3
C4a			C9	Ficolina 3		Síndrome nefrítico Recién nacido
C4b						Cirrosis Desnutrición

Las deficiencias de complemento representan aproximadamente del 1-6% de todas las inmunodeficiencias primarias (IdP's). de acuerdo con los reportes de la sociedad Europea de Inmunodeficiencia (ESID, por sus siglas en inglés) hasta el 15 de noviembre de 2014, con un registro de 19,366 pacientes en 29 países con inmunodeficiencias primarias el 4.89% (n = 946) corresponde a inmunodeficiencias de complemento<sup>4</sup> y de acuerdo con el registro



**Figura 1.** Se reportan un total de 6,104 casos de inmunodeficiencias primarias en Latinoamérica de los cuales 203 casos son ID de complemento, representando el 3.2% del total. LASID = Sociedad latinoamericana de IDP.

El primer reconocimiento de estas inmunodeficiencias fue descrito en 1919 en cerdos de Guinea.<sup>1</sup> En humanos el primer reporte fue en 1960, que fue la deficiencia de C2.<sup>2</sup> un amplio espectro de manifestaciones clínicas con deficiencias del complemento depende de qué proteína se encuentre afectada y la vía de activación en que se presenta la deficiencia. Pueden ser primarias (hereditarias) o secundarias (adquiridas).

**Cuadro II. Asociación entre lupus eritematoso sistémico e inmunodeficiencias.**

Asociados	Algunos reportes de casos
Deficiencia de C1q	Deficiencia de C3
Deficiencia de C4	Deficiencia de C1 inhibidor
Deficiencia de C1r/s	Deficiencias de componente de MAC*
Deficiencia de C2	Inmunodeficiencia común variable
Deficiencia de IgA	Deficiencias de subclases de IgG
Mujeres portadoras del alelo de enfermedad granulomatosa crónica	Síndrome de hiper IgM
Enfermedad granulomatosa crónica ligado a X o autosómico recesivo	ALPS**
	Síndrome de hiper IgE
	Deficiencia de prolidasa

**Cuadro III. Revisión de la literatura de enfermedades asociadas a deficiencia de C4.<sup>20</sup>**

Enfermedad	C4A	C4B
Lupus eritematoso sistémico	Relacionado	Relacionado
Autismo	No relacionado	Relacionado
Eritema nodoso en lepra	No relacionado	Relacionado
Tiroiditis postparto	Relacionado	No relacionado
Esclerosis difusa con anticuerpos antipolimerasa I	No relacionado	Relacionado
Esclerosis difusa sin anticuerpos antipolimerasa I	Relacionado	No relacionado
Esclerosis limitada	Relacionado	No relacionado
Hiperplasia adrenal congénita	No evaluado	Relacionado
Diabetes mellitus tipo I	No evaluado	Relacionado
Hiperactividad	No relacionado	Relacionado
Artritis reumatoide	No relacionado	Relacionado