

Inmunoalergias

INFOGRAFÍA

**Tema: Defectos de la cascada de
complemento**

Medico: Saul Peraza Marin

**Alumno: Aurora Flor D' Luna Dominguez
Martinez**

7mo Semestre

Tuxtla Gutiérrez, Chis. A ABRIL del 2023





Defectos de la cascada de complemento

El sistema del complemento es una cascada enzimática que ayuda a defenderse de las infecciones. Muchas proteínas del complemento se encuentran en el suero como precursores enzimáticos inactivos (cimógenos); otras residen en las superficies celulares. El sistema del complemento es un puente entre la inmunidad innata y la adquirida por lo siguiente.

- Aumenta las respuestas de anticuerpos (Ab) y la memoria inmunitaria
- Liza células extrañas
- Elimina complejos inmunitarios y células apoptóticas

Los componentes del complemento tienen muchas funciones biológicas (p. ej., estimulación de la quimiotaxis, desencadenamiento de la degranulación de mastocitos independiente de la inmunoglobulina E [IgE]).

Activación del complemento

Existen 3 vías de activación del complemento:

- Clásica
- De la lectina
- Alternativa



1. La vía clásica de activación puede ser:

- Anticuerpo-dependiente, que ocurre cuando C1 interactúa con Ag-IgM o agregados de los complejos antígeno-IgG
- Independiente de los anticuerpos, que se produce cuando los polianiones (p. ej., heparina, protamina, DNA y RNA de células apoptóticas), las bacterias gramnegativas o la proteína C reactiva reaccionan directamente con C1. Esta vía está regulada por el inhibidor de C1 (C1-INH)

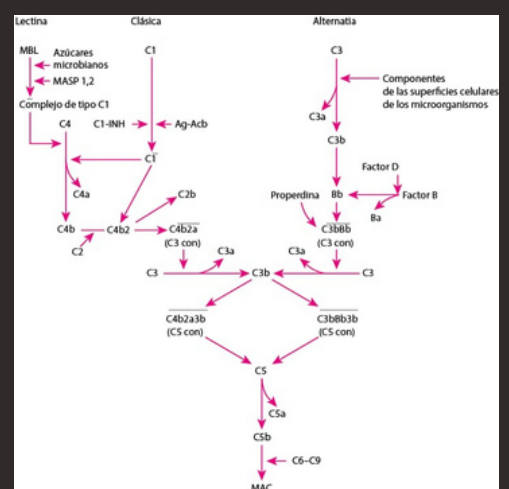
2. La activación de la vía de la lectina es independiente de los anticuerpos; se produce cuando la lectina de unión a manosa (MBL), una proteína sérica, se une a grupos de manosa, fructosa o Nacetilglucosamina sobre las paredes celulares bacterianas. Por lo demás, esta vía se parece a la clásica desde una perspectiva estructural y funcional.

3. Vía alternativa: la activación se produce cuando los componentes de las superficies de los microorganismos (p. ej., paredes celulares, lipopolisacárido de la pared bacteriana [endotoxina]) o las inmunoglobulinas (p. ej., factor nefrítico, IgA agregada) escinden pequeñas cantidades de C3. Esta vía está regulada por la properdina, el factor H y el factor acelerador de la desintegración (CD55). Defici

Identifica una red de apoyo

Las deficiencias o defectos en los componentes específicos del complemento se han relacionado con trastornos específicos; los siguientes son ejemplos:

- Deficiencia en C1, C2, C3, MBL, serina proteasa asociada a MBL (MASP-2), factor H, factor I, o el receptor 2 del complemento (CR2): susceptibilidad a infecciones bacterianas recurrentes.
- Deficiencia de C5, C9, factor B, el factor D, o properdina: susceptibilidad a las infecciones por Neisseria.
- Defectos en C1, C4 y C5: lupus eritematoso sistémico.
- Defectos en CR2: inmunodeficiencia variable común.
- Defectos de CR3: deficiencia de la adhesión de los leucocitos tipo 1.
- Las mutaciones en los genes para el factor B, factor H, factor I, la proteína cofactor de membrana (CD46), o C3: desarrollo de la variedad atípica del síndrome urémico hemolítico.



Las deficiencias del complemento se diagnostican comúnmente con las siguientes pruebas:

- Total suero prueba de complemento hemolítico de clase (CH-50).
- Prueba alternativa de complemento hemolítico (AP-50).
- Detección de enfermedades del complejo inmune.
- Antinuclear serología para detectar lupus
- Análisis de orina.
- Conteo sanguíneo completo (CBC).

Todavía no hay tratamientos específicos disponibles para las deficiencias del complemento. El tratamiento puede incluir:

- Prevención y tratamiento de infecciones (incluido el uso de antibióticos).
- Uso de productos frescos, congelados, plasma para reforzar la inmunidad.
- Vacunación contra Neisseria meningitidis para niños con deficiencia adecuada
- Terapia inmunosupresora.