



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Enfermedades por inmunodeficiencias primarias

Se deben a defectos intrínsecos en las células y los mediadores de los sistemas inmunitarios innato y adaptativo

01

Defectos en la
Función del
Linfocito B

02

Los defectos
en la función
del
Linfocito T

03

Los defectos
hereditarios
de los
componentes
del
complemento

04

Defectos del
fagocito

DEFICIENCIAS DEL LINFOCITO B

Los defectos de los linfocitos B alteran la producción de anticuerpos. Los pacientes afectados por estos trastornos acuden con infecciones recurrentes, que afectan a la vías respiratoria superior e inferior, en particular la neumonía y la sinusitis, así como al oído.

DEFICIENCIAS DEL LINFOCITO B

LA AGAMMAGLOBULINA
CONGÉNITA SE DEBE A
DEFECTOS EN EL
DESARROLLO TEMPRANO
DEL LINFOCITO B

DEFECTOS DE LA
RECOMBINACIÓN PARA EL
CAMBIO DE CLASE (RCC)

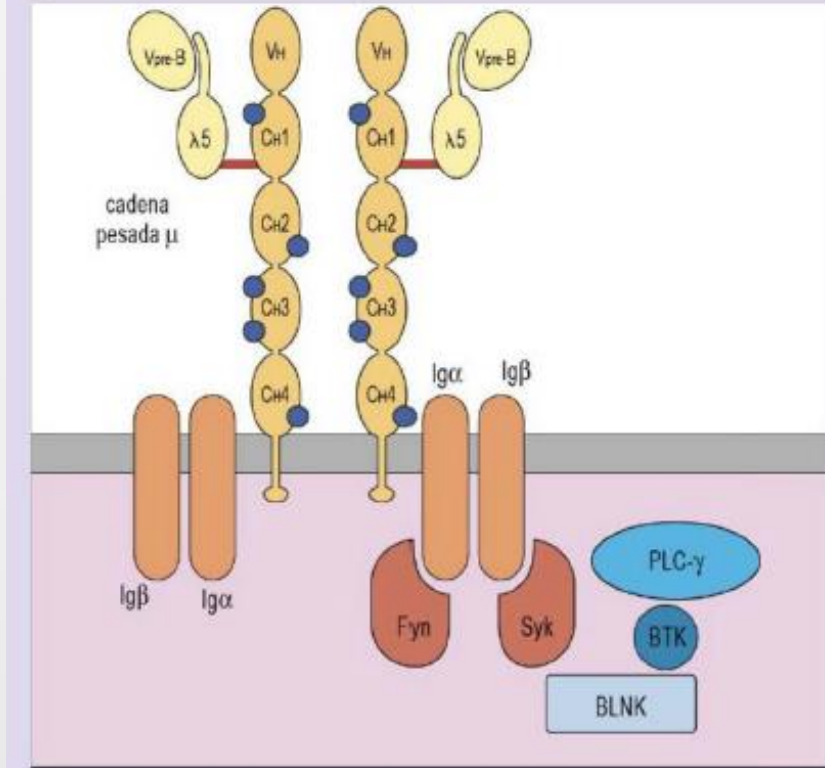
LOS DEFECTOS EN LA
DIFERENCIACIÓN TERMINAL
DE LOS LINFOCITOS B
PRODUCEN DEFICIENCIAS
SELECTIVAS DE
ANTICUERPOS

La agammaglobulinemia congénita se debe a defectos en el desarrollo temprano del linfocito B

Los defectos en la expresión o transmisión de señales a través del pre-BCR producen la agammaglobulinemia congénita con ausencia de linfocitos B circulantes

- **pre-BRC**: Receptor del prelinfocito B
- Cadena pesada μ
- Sustituto de cadenas ligeras Ig-alfa, Ig-beta
- Activación de tirosina cinasas como: Fyn, Syk, BTK
- Moléculas BLNK
- Activación de C-y (PLC- γ) y la inducción de calcio

Agammaglobulinemia congénita



Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X



Maduración del linfocito B en las inmunodeficiencias ligadas al cromosoma X

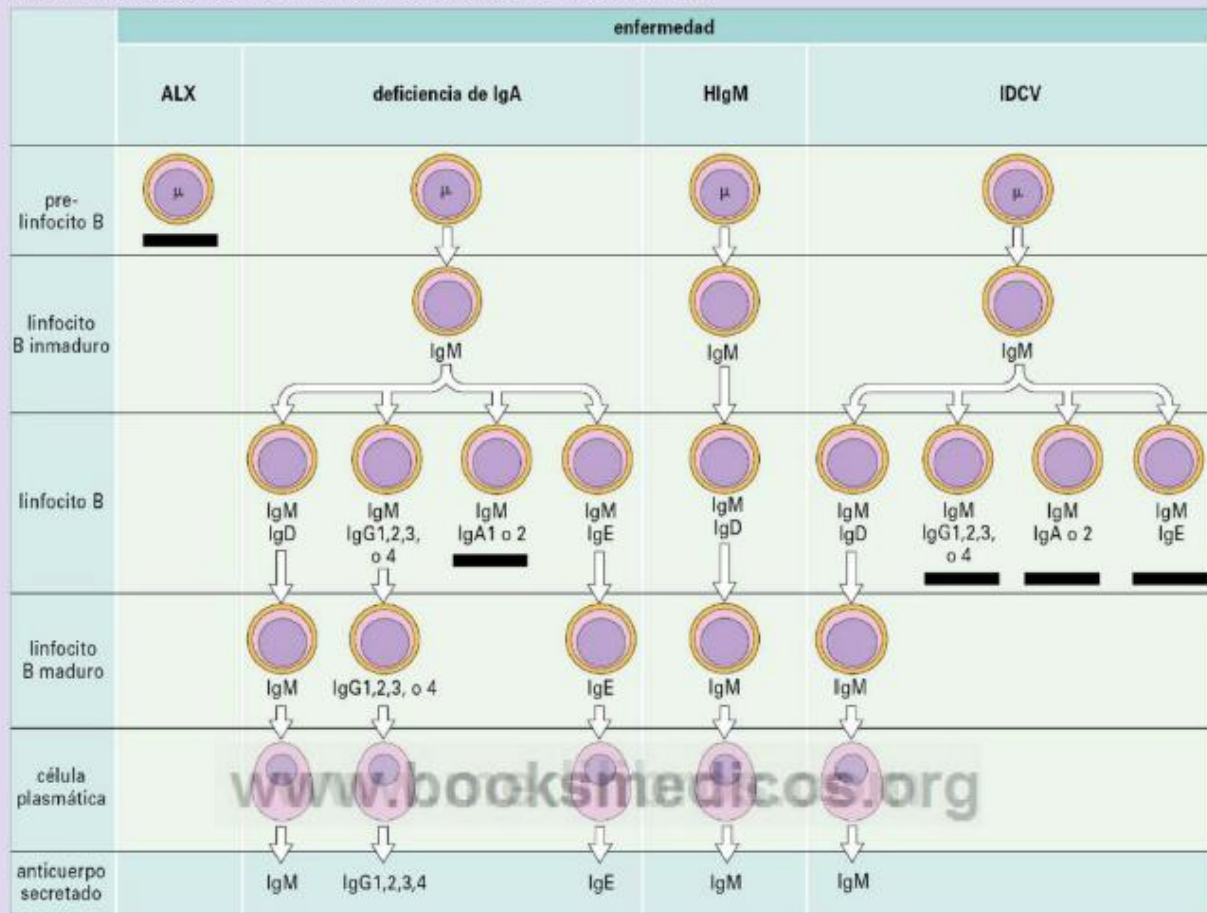
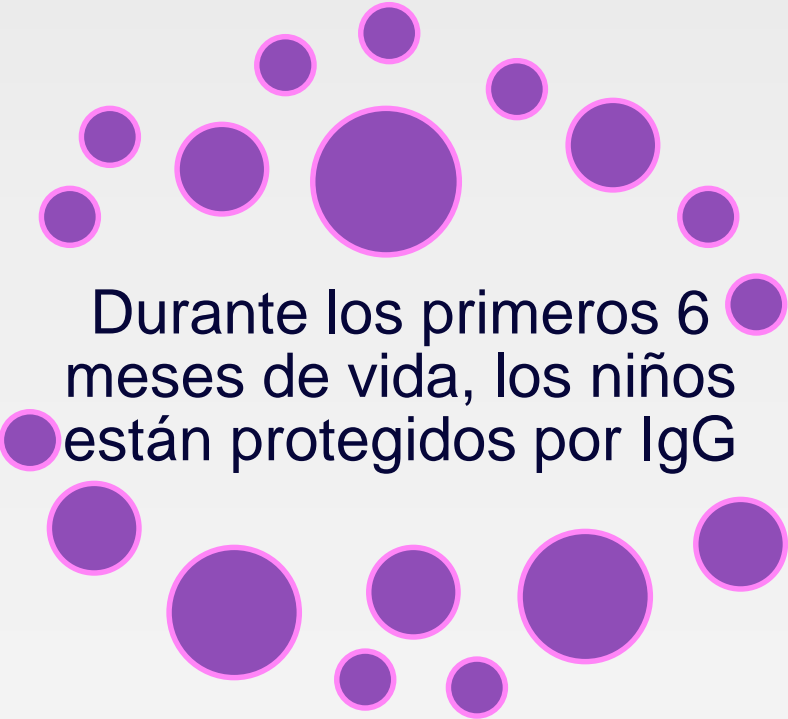


Fig. 16-2 En la ALX, los lactantes hombres afectados no tienen linfocitos B ni inmunoglobulinas séricas, excepto por pequeñas cantidades de IgM materna. En una deficiencia de IgA, los linfocitos B portadores de IgA, y en algunos casos los linfocitos B portadores de IgG2 e IgG4, son incapaces de diferenciarse en células plasmáticas. Las personas con hipergammaglobulinemia M (HlgM) carecen de IgG e IgA. En la IDCV, los linfocitos B de la mayoría de los isotipos son incapaces de diferenciarse en células plasmáticas. Las barras negras señalan puntos de inhibición.





Durante los primeros 6 meses de vida, los niños están protegidos por IgG



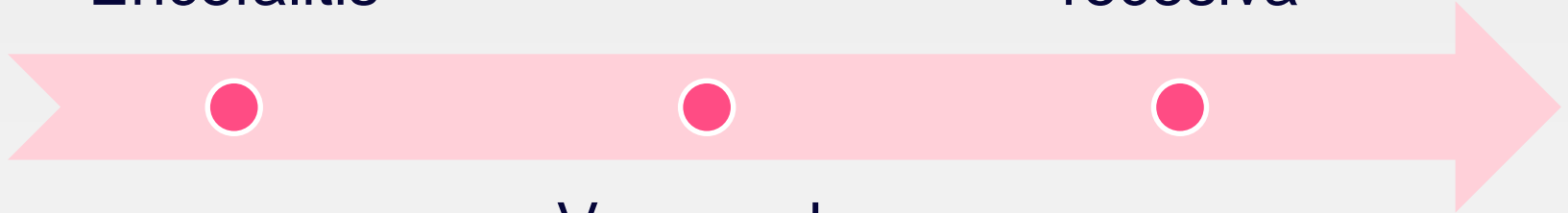
Encefalitis



Autosómica
recesiva



Vacuna de
poliomielitis



IDCV SE CARACTERIZA POR CONCENTRACIONES REDUCIDAS DE ISOTIPOS ESPECÍFICOS DE ANTICUERPOS

La maduración final de los linfocitos B se caracteriza por su diferenciación

en células plasmáticas secretoras de anticuerpos.

La generación de células plasmáticas está muy reducida en los pacientes con IDCV

Giardia lamblia



Fig. 16-4 Pueden observarse numerosos parásitos de *Giardia lamblia* moviéndose sobre la mucosa del yeyuno de un paciente con IDCV.

Deficiencia del ligando de CD40

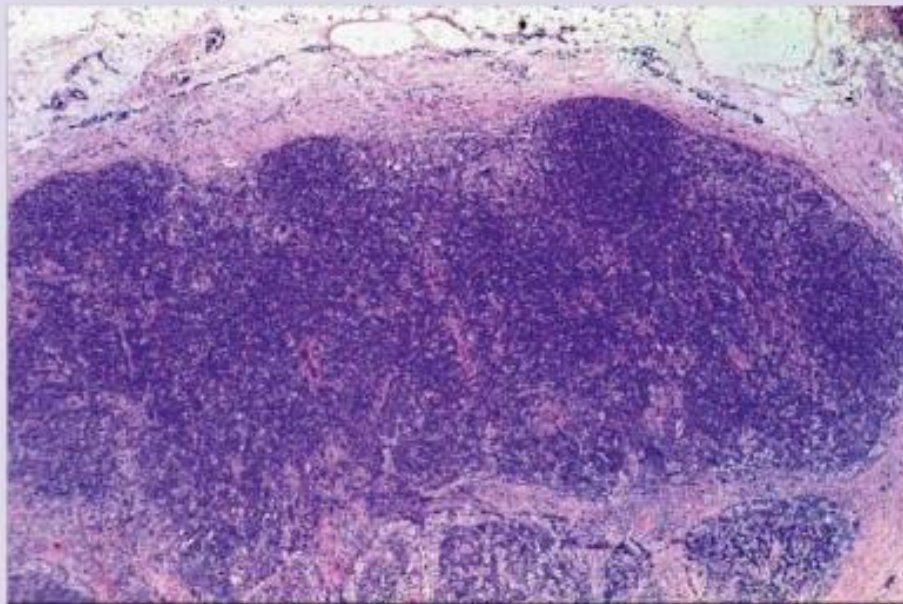
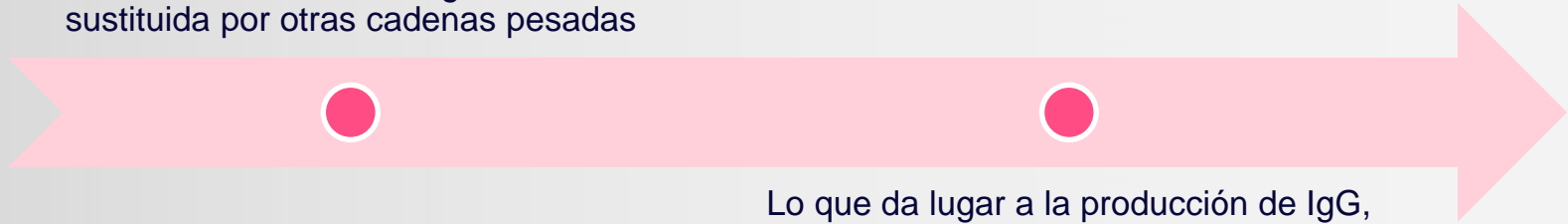


Fig. 16-5 Los ganglios linfáticos de los pacientes con deficiencia del ligando de CD40 muestran folículos primarios, pero carecen de centros germinales.

Defectos de la recombinación para el cambio de clase (RCC)

La recombinación para el cambio de clase (RCC) es el mecanismo por el que la cadena *mi* de las inmunoglobulinas es sustituida por otras cadenas pesadas



Defectos de la recombinación para el cambio de clase (RCC)

El proceso se produce en los centros germinales y se acompaña de una maduración de la afinidad

Deficiencia de CD40 L (ligada al cromosoma X)

Deficiencia de CD40 autosómica recesiva

BIBLIOGRAFÍA

- David Male, Jonathan Brostoff, David B. Roth, Ivan M. Roitt – 2013 – INMUNOLOGÍA - octava edición -Elsevier

