



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE
MEDICINA HUMANA
4 "A"**

INMUNOLOGIA

**TAREA:
SINDROMES AUTOINFLAMATORIOS**

**CATEDRATICO:
DRA. ARIANA MORALES MÉNDEZ**

**ALUMNA:
MARIA CELESTE HERNANDEZ CRUZ**

COMITAN DE DOMINGUEZ, CHIAPAS; 25/04/2024



	CONCEPTO	FISIOPATOLOGIA	CLINICA	DIAGNOSTICO	TRATAMIENTO
Sx de Blau	El síndrome de Blau es un trastorno inflamatorio genético autosómico dominante que afecta a la piel, los ojos y las articulaciones.	Es causada por una mutación del gen NOD2 (CARD15).	Presentan una tríada sintomática: sinovitis hipertrófica de múltiples articulaciones, rash maculopapular hiperpigmentado descamativo, a veces de aspecto ictiosiforme y a nivel ocular uveítis granulomatosa severa.	El diagnóstico descansa en gran medida en la demostración de la inflamación granulomatosa caseificante con células epiteliales y células gigantes multinucleadas en biopsia sinovial, conjuntival, o cutánea, y test genéticos para mutaciones en el gen NOD2.	AINE Corticoides sistémicos Ciclosporina Metotrexato Anti-TNF Talidomida Antagonistas IL-15
Fiebre mediterránea familiar	Es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por la aparición de crisis repetidas y autolimitadas de fiebre y serositis	La patogenia de esta enfermedad sigue siendo confusa y existen varias teorías que se han elaborado para explicar su diversa sintomatología. Hay suficiente evidencia como para considerar al neutrófilo como el efector de la respuesta inflamatoria en las serosas.	Fiebre, dolor torácico, manifestaciones articulares varían en su incidencia según el grupo étnico y se presentan en forma aguda o crónica, manifestaciones cutáneas se pueden presentar en forma de eritema erisipeloide localizado en las extremidades inferiores o como lesiones nodulares, Con menor frecuencia se observan orquitis autolimitadas, meningitis asépticas recurrentes y mialgias y, en ocasiones, puede palpase una esplenomegalia.	El diagnóstico de la FMF se basa fundamentalmente en la historia clínica del paciente, el patrón evolutivo de sus síntomas y signos, sus características étnicas, la historia familiar y la respuesta a la colchicina.	El fármaco a utilizar en esta enfermedad es la colchicina que, a dosis de 0,6-1,8 mg/día, es capaz de prevenir las crisis agudas y la aparición de amiloidosis, estabilizando la filtración glomerular en pacientes con proteinuria moderada.

Sx de Majeed

CONCEPTO	FISIOPATOLOGIA	CLINICA	DIAGNOSTICO	TRATAMIENTO
<p>Trastorno multisistémico, genético y poco frecuente, caracterizado por osteomielitis multifocal crónica recurrente y anemia diseritropoyética congénita, que puede estar acompañada de dermatosis neutrofílica.</p>	<p>causado por mutaciones en el gen LPIN2 (18p11.31), que codifica para la fosfatidato fosfatasa LPIN2 (Lipin-2), relevante para el metabolismo lipídico.</p>	<p>Puede asociarse con fiebre, dolor en las articulaciones, retraso de la edad ósea, falta de crecimiento, talla adulta baja y desarrollo de contracturas en flexión. Los afectados también presentan anemia microcítica hipocrómica con diseritropoyesis (observada en 11 de 11 biopsias de médula ósea).</p>	<p>El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas típicas y en las pruebas moleculares que confirman la mutación genética causante. La osteomielitis puede ser diagnosticada mediante radiografías esqueléticas, aunque puede requerir imágenes de resonancia magnética (IRM). También pueden ser necesarias biopsias de hueso, médula ósea y piel.</p>	<p>El tratamiento es empírico. Los fármacos antiinflamatorios no-esteroides (AINE)</p> <p>Corticosteroides</p> <p>El metotrexato con o sin pamidronato se ha utilizado en algunos casos con una mejoría de leve a moderada</p>
<p>Es un síndrome periódico asociado a la criopirina (CAPS), genético y poco frecuente, caracterizado por la aparición neonatal de inflamación sistémica</p>	<p>Mutaciones (normalmente de novo) en el gen NLRP3 (cromosoma 1q44).</p> <p>El gen NLRP3 desempeña un papel clave en la inmunidad innata, ya que codifica un componente del inflamasoma NLRP3, con mutaciones de ganancia de función que conducen a la sobreproducción de interleucina 1beta (IL-1beta).</p>	<p>Erupción cutánea, urticaria y artritis/artralgia que provoca artropatía grave y afectación del sistema nervioso central (incluida meningitis aséptica crónica, atrofia cerebral y pérdida auditiva neurosensorial).</p>	<p>Cuadro clínico de CINCA es suficiente para el diagnóstico.</p> <p>análisis de laboratorio</p>	<p>Los corticosteroides</p> <p>Anakinra (un antagonista del receptor de interleucina-1) y canakinumab (un anticuerpo monoclonal contra la IL-1beta) han demostrado ser eficaces contra los signos inflamatorios, así como contra la hipertensión intracraneal y la pérdida de audición.</p>

Sx de CINCA

Gota

CONCEPTO	FISIOPATOLOGIA	CLINICA	DIAGNOSTICO	TRATAMIENTO
La gota es una forma común y compleja de artritis que puede afectar a cualquier persona.	se produce por la formación de cristales de una sal del ácido úrico (urato de sodio) en las articulaciones y partes blandas de su alrededor.	Las articulaciones del dedo gordo del pie, la rodilla o el tobillo resultan afectadas con mayor frecuencia. Algunas veces muchas articulaciones se inflaman y duelen. Dolor, puede haber fiebre, las articulaciones lucen calientes y rojas.	Análisis del líquido sinovial (muestra cristales de ácido úrico) Ácido úrico en la sangre Radiografía de la articulación (puede ser normal) Biopsia sinovial Ácido úrico en la orina	Antiinflamatorios no esteroides (AINES) Los corticosteroides (como la prednisona) también pueden ser muy eficaces. Con los ataques de gota En múltiples articulaciones se puede usar un medicamento inyectable llamado anakinra (Kineret).
Es una afección por la cual resultan inflamadas partes del tubo digestivo.	Es una afección que se presenta cuando el sistema inmunitario del propio cuerpo ataca por error y destruye el tejido corporal sano (trastorno autoinmunitario), principalmente en el tracto digestivo, cuando partes del tubo digestivo permanecen hinchadas o inflamadas, las paredes intestinales resultan engrosadas..	Dolor abdominal (zona del vientre) con cólicos. Fiebre. Fatiga. Falta de apetito y pérdida de peso. Sensación de que necesita defecar, aun cuando sus intestinos ya estén vacíos (tenesmo). Puede implicar esfuerzo, dolor y cólicos Diarrea acuosa, la cual puede tener sangre.	Enema opaco o tránsito esofagogastroduodenal Colonoscopia o sigmoidoscopia (que a menudo se hace con una biopsia) Tomografía computarizada (TC) del abdomen Endoscopia por cápsula Resonancia magnética (RM) del abdomen Enteroscopia Enterografía por RM	Dieta Y Nutrición consumir una alimentación sana y bien balanceada. Incluya suficientes calorías, proteínas y nutrientes de una variedad de grupos de alimentos. Aminosalicilatos Corticoesteroides Inmunomoduladores Terapias biológicas Cirugía (algunos casos).

Enfermedad de chohn