



**Claudia Patricia Abarca Jiménez**

**Dra. Ariana Morales Méndez**

**Cuadro comparativo**

**Inmunología**

**4°**

**“B”**

Comitán de Domínguez Chiapas a 26 de abril del 2024

# SINDROMES AUTOINFLAMATORIOS

SINDROME	DEFINICIÓN	CLINICA	DIAGNOSTICO	TRATAMIENTO	RELACION CON INMUNOLOGÍA
<b>SINDROME BLAU</b>	Enfermedad genética heredada de forma autosómica dominante. Los pacientes sufren una tríada clínica de erupción cutánea, artritis y uveítis (inflamación del iris en el ojo). Pueden verse afectados otros órganos y presentar fiebre intermitente	<ul style="list-style-type: none"> <li>• tríada clínica de dermatitis, artritis y uveítis.</li> <li>• Los síntomas iniciales de la piel comprenden desde</li> <li>• La artritis es la manifestación más frecuente</li> <li>• La uveítis es la manifestación más peligrosa,</li> </ul>	Test genéticos para mutaciones en el gen NOD2.	Medicamentos antiinflamatorios habituales como los glucocorticoides suprarrenales, antitabolits y también agentes biológicos como anti-TNF	El gen responsable se llama NOD2 que codifica para una proteína con una función en la respuesta del sistema inmune
<b>SÍNDROME DE AICARDI-GOUTIÈRES</b>	Trastorno poco frecuente. En esta afección, la estructura que conecta los dos lados del cerebro (llamada cuerpo calloso) está parcial o totalmente ausente	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Epilepsias</li> <li>• Alteración cerebral</li> <li>• Coloboma</li> <li>• Discapacidad intelectual</li> <li>• microftalmia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tomografía</li> <li>• EEG</li> <li>• Examen oftalmológico</li> <li>• Resonancia magnética</li> </ul>	Consiste en el manejo de las crisis epilépticas y de cualquier otro problema de salud. El tratamiento utiliza programas para ayudar a la familia y a la niña a hacerle frente a los retrasos en el desarrollo.	Causada por mutaciones en siete genes relacionados con el sistema inmunitario. ADAR, RNASEH2A, RNASEH2B, RNASEH2C, SAMHD1, TREX1 e IFIH1

<p><b>SÍNDROME DE SINGLETON-MERTEN</b></p>	<p>Enfermedad muy poco frecuente que afecta a muchos órganos. Las principales características son anomalías dentales con infección de las encías; calcificaciones en la arteria aorta y en ciertas válvulas del corazón, adelgazamiento progresivo y debilitamiento de los huesos (osteoporosis), especialmente en las partes superior y de atrás del cráneo</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dentición primaria dientes permanentes deformados</li> <li>• estenosis</li> <li>• aórtica calcificada</li> <li>• Calcificación de la válvula mitral hipertensión</li> <li>• bloqueo cardíaco</li> <li>• soplos sistólicos</li> <li>• cardiomegalia osteoporosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rayos X</li> <li>• Cateterismo cardiaco</li> <li>• Signos de clínica odontológica</li> </ul>	<p>Sintomático entre ellos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metilprednisona</li> <li>• prednisona</li> <li>• inmunoglobulina</li> </ul> <p>Otros medicamentos que se usan incluyen drogas antirreumáticas como el metrotrexato</p>	<p>Es causado por mutaciones en el gen IFIH1 y en el gen DDX58</p> <p>La herencia es autosómica dominante, pero también puede ocurrir de forma esporádica</p>
<p><b>FIEBRE MEDITERRÁNEA</b></p>	<p>Enfermedad inflamatoria que se puede presentar después de una infección con las bacterias estreptococos del grupo A</p> <p>Puede causar una enfermedad grave en el corazón, las articulaciones, la piel y el cerebro.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fiebre</li> <li>• Hemorragias nasales</li> <li>• Dolor en el abdomen</li> <li>• Problemas en el corazón,</li> <li>• Causar dolor, hinchazón, enrojecimiento y calor en articulación</li> <li>• Erupciones en piel</li> <li>• Perdida de control en emociones</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conteo sanguíneo completo (CSC)</li> <li>• Electrocardiografía (ECG)</li> <li>• Tasa de sedimentación</li> <li>• Muestra de sangre</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Antibióticos</li> <li>• Corticoesteroides</li> <li>• Anti convulsionantes</li> </ul>	<p>se presenta después de infecciones con un germen o bacteria llamado Estreptococo pyogenes o estreptococo del grupo A. Este germen parece engañar al sistema inmunitario para que ataque los tejidos sanos del cuerpo</p>

<p><b>SEUDOGOTA</b></p>	<p>se conoce formalmente como enfermedad por cristales de pirofosfato cálcico dihidratado. Es una forma de artritis caracterizada por la hinchazón repentina y dolorosa de una o más articulaciones</p>	<p>Afecta con mayor frecuencia las rodillas. Con menor frecuencia, afecta las muñecas y los tobillos. Cuando se produce un ataque de pseudogota, por lo general, las articulaciones afectadas están: Hinchadas Calientes Muy doloridas</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Análisis de sangre.</li> <li>• Radiografías.</li> <li>• Ecografía.</li> <li>• Resonancia magnética.</li> <li>• Artrocentesis.</li> </ul>	<p>No es curable, por lo que el tratamiento se centra en el control de los síntomas y en prevenir complicaciones, a través de:</p> <p>Analgésicos. Antiinflamatorios. Drenaje articular.</p>	<p>Enfermedad por cristales de pirofosfato cálcico dihidratado, como también se le conoce, difiere de la gota por el tipo de cristales que se depositan en la articulación, ya que en la gota, están formados por urato monosódico.</p>
<p><b>SINDROME DE SCHNITZLER</b></p>	<p>Constelación única de signos clínicos y biológicos que incluye la presencia de urticaria crónica, fiebre intermitente, dolores óseos, artralgia o artritis y una gammapatía monoclonal de tipo IgM</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Erupción cutánea leve o no pruriginosa</li> <li>• fiebre intermitente y la temperatura corporal puede elevarse por encima de los 40° C</li> <li>• Elevada velocidad de sedimentación globular</li> <li>• insuficiencia hepática o agrandamiento del bazo</li> </ul>	<p>Se basa en una combinación de hallazgos clínicos, radiológicos y de laboratorio. Los hallazgos histopatológicos de la piel son notorios, mostrando un infiltrado neutrofílico en la dermis, sin vasculitis y sin edema característico de las dermatosis</p>	<p>Anakinra, antagonista de los receptores IL-1 alivia todos los síntomas en cuestión de horas después de la primera inyección. La reacción local en el lugar de inyección de la anakinra es frecuente y en ocasiones grave. El recuento de neutrófilos debe ser monitoreado</p>	<p>síndrome autoinmune que asocia urticaria crónica a un componente IgM monoclonal característico</p>

REFERENCIAS:

“Information on Paediatric Rheumatic Diseases.” Wwww.printo.it, [www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/info/16/S%C3%ADndrome-de-Blau#:~:text=En%20qu%C3%A9%20consiste%3F-](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/info/16/S%C3%ADndrome-de-Blau#:~:text=En%20qu%C3%A9%20consiste%3F-).

“Síndrome de Aicardi: MedlinePlus Enciclopedia Médica.” Medlineplus.gov, [medlineplus.gov/spanish/ency/article/001664.htm#:~:text=Es%20un%20trastorno%20poco%20frecuente](http://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001664.htm#:~:text=Es%20un%20trastorno%20poco%20frecuente). Accessed 26 Apr. 2024.

“Síndrome de Singleton-Merten.” *Rarediseases.info.nih.gov*, [rarediseases.info.nih.gov/espanol/13414/sindrome-de-singleton-merten](http://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13414/sindrome-de-singleton-merten).

“Fiebre Reumática: MedlinePlus Enciclopedia Médica.” *Medlineplus.gov*, [medlineplus.gov/spanish/ency/article/003940.htm](http://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003940.htm).

“Seudogota.” *Centro Médico ABC*, [centromedicoabc.com/padecimientos/seudogota/](http://centromedicoabc.com/padecimientos/seudogota/). Accessed 26 Apr. 2024.

“SINDROME de SCHNITZLER Relacion Con Inmunologia - Google Search. Accessed 26 Apr. 2024.