

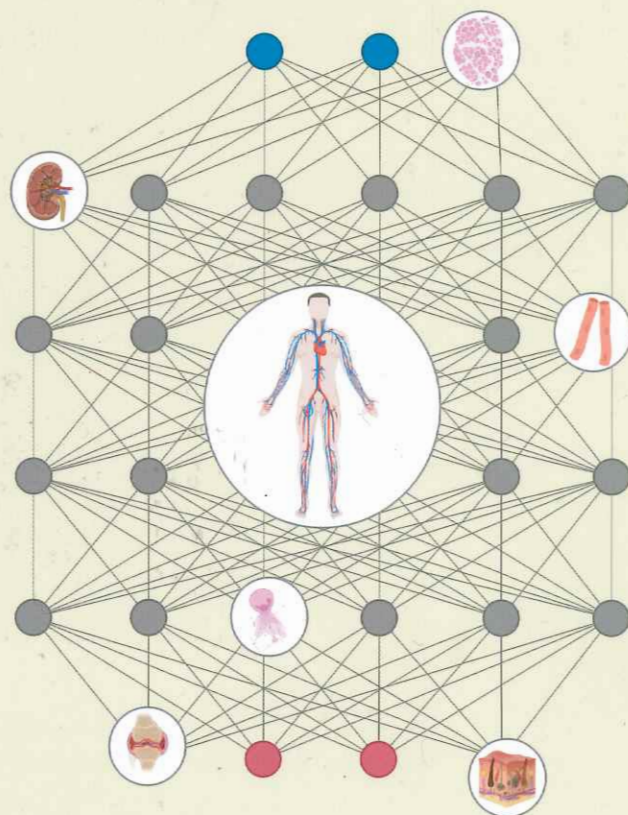
# INMUNOLOGÍA PARA REUMATÓLOGOS

COORDINADORES

Marina Rull Gabayet

Diana Gómez Martín

Daniel Xavier Xibillé Friedmann



PERMANYER MÉXICO  
[www.permanyer.com](http://www.permanyer.com)



# INMUNOLOGÍA PARA REUMATÓLOGOS

Coordinadores:

**Marina Rull Gabayet**  
**Diana Gómez Martín**  
**Daniel Xavier Xibillé Friedmann**



**PERMANYER**  
[www.permanyer.com](http://www.permanyer.com)

Esta obra se presenta como un servicio a la profesión médica. El contenido de la misma refleja las opiniones, criterios y/o hallazgos propios y conclusiones de los autores, quienes son responsables de las afirmaciones. En esta publicación podrían citarse pautas posológicas distintas a las aprobadas en la Información Para Prescribir (IPP) correspondiente. Algunas de las referencias que, en su caso, se realicen sobre el uso y/o dispensación de los productos farmacéuticos pueden no ser acordes en su totalidad con las aprobadas por las Autoridades Sanitarias competentes, por lo que aconsejamos su consulta. El editor, el patrocinador y el distribuidor de la obra, recomiendan siempre la utilización de los productos de acuerdo con la IPP aprobada por las Autoridades Sanitarias.




© 2024 Permanyer  
Mallorca, 310 – Barcelona (Cataluña), España  
permanyer@permanyer.com


© 2024 Permanyer México  
Temístocles, 315  
Col. Polanco, Del. Miguel Hidalgo  
11560 Ciudad de México  
mexico@permanyer.com



www.permanyer.com

 Impreso en papel totalmente libre de cloro

Edición impresa en México

 Este papel cumple los requisitos de ANSI/NISO  
Z39.48-1992 (R 1997) (Papel Permanente)

ISBN: 978-84-10072-28-2

Ref.: 7845A×231

**Reservados todos los derechos**

Sin contar con el consentimiento previo por escrito del editor, no podrá reproducirse ninguna parte de esta publicación, ni almacenarse en un soporte recuperable ni transmitirse, de ninguna manera o procedimiento, sea de forma electrónica, mecánica, fotocopiando, grabando o cualquier otro modo.

La información que se facilita y las opiniones manifestadas no han implicado que los editores llevaran a cabo ningún tipo de verificación de los resultados, conclusiones y opiniones.

## Autores

### **Beatriz Alcalá Carmona**

*Unidad de Investigación Especializada en Autoinmunidad  
Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

### **Estefanía Alcántara Alonso**

*Hospital Regional 1.º de Octubre  
Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado  
Ciudad de México*

### **Luis Manuel Amezcua Guerra**

*Departamento de Inmunología  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez  
Sistema Nacional de Investigadores, nivel 3  
Académico de la Academia Nacional de Medicina  
Ciudad de México, México*

### **Juan Pablo Bátiz Andrade**

*Clínica de Investigación en Reumatología y Obesidad  
Hospital San Javier  
Guadalajara, Jalisco*

### **José Carlos Crispín**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

### **Sergio Durán Barragán**

*Clínica de Investigación en Reumatología y Obesidad  
Departamento de Clínicas Médicas  
Universidad de Guadalajara  
Guadalajara, Jalisco*

### **Patricia Clark**

*Unidad de Epidemiología Clínica  
Hospital Infantil Federico Gómez-Facultad de Medicina  
Sistema Nacional de Investigadores e Investigadoras SNII,  
CONACHyT  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Ciudad de México*

### **Janette Furuzawa Carballeda**

*Departamento de Cirugía Experimental  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

### **Daniel García Cerda**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Hospital General de Occidente  
Zapopan, Jalisco*

### **Ignacio García de la Torre**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Hospital General de Occidente  
Universidad de Guadalajara  
Guadalajara, Jalisco*

### **Diana Gómez Martín**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

### **Roberto F. González Amaro**

*Facultad de Medicina - CICSaB  
Universidad Autónoma de San Luis Potosí  
San Luis Potosí, S.L.P.*

### **Marco Alejandro Jiménez Ochoa**

*Unidad de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos  
UMAE Hospital de Especialidades  
Centro Médico Nacional Siglo XXI  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Ciudad de México*

### **Guadalupe Lima**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

### **Luis Llorente**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

**Constantino López Macías**

*Unidad Médica de Investigación en Inmunoquímica  
UMAE Hospital de Especialidades  
Centro Médico Nacional Siglo XXI  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Ciudad de México*

**José Luis Maravillas Montero**

*Laboratorio de Inmunobiología de Células B  
Red de Apoyo a la Investigación  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador  
Zubirán  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Ciudad de México*

**Jesús Martínez Barnetche**

*Centro de Investigación Sobre Enfermedades Infecciosas (CISEI)  
Instituto Nacional de Salud Pública (INSP)  
Cuernavaca, Morelos*

**Elena Berenice Martínez Shio**

*Laboratorio de Inmunología  
Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí  
San Luis Potosí, S.L.P.*

**Lucia Méndez-Sánchez**

*Unidad de Epidemiología Clínica  
Hospital Infantil Federico Gómez-Facultad de Medicina  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Sistema Nacional de Investigadores e Investigadoras SNII,  
CONACHYT  
Ciudad de México*

**José Luis Montiel Hernández**

*Investigación, Laboratorio de Citocinas y Autoinmunidad  
Facultad de Farmacia  
Universidad Autónoma del Estado de Morelos  
Cuernavaca, Morelos*

**Adriana Elizabeth Monsiváis Urenda**

*Laboratorio de Inmunología  
Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí  
San Luis Potosí, S.L.P.*

**José Moreno Rodríguez**

*Unidad de Investigación en Enfermedades Autoinmunes  
Centro Médico Nacional Siglo XXI  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Hospital Juárez de México  
Ciudad de México*

**Yadisley Mujica Faife**

*Medicina Molecular  
Facultad de Medicina y Facultad de Farmacia  
Universidad Autónoma del Estado de Morelos  
Cuernavaca, Morelos*

**Perla del Carmen Niño Moreno**

*Facultad de Ciencias Químicas - CICSaB  
Universidad Autónoma de San Luis Potosí  
San Luis Potosí, S.L.P.*

**Vianney Francisco Ortiz Navarrete**

*Departamento de Biomedicina Molecular  
Centro de Investigación y de Estudios Avanzados (CINVESTAV)  
Ciudad de México*

**Jocelyn Carolina Pérez Lara**

*Departamento de Biomedicina Molecular  
Centro de Investigación y de Estudios Avanzados (CINVESTAV)  
Ciudad de México*

**Raúl Fernando Reyes Huerta**

*Laboratorio de Inmunobiología de Células B  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Ciudad de México*

**Florencia Rosetti**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México, México*

**Rosa Rubio**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México, México*

**Karina Santana de Anda**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

**José Jiram Torres Ruiz**

*Departamento de Inmunología y Reumatología  
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
Ciudad de México*

**Mónica Vázquez Del-Mercado**

*Hospital Civil Dr. Juan I. Menchaca  
Guadalajara, Jal.*

**Rubi Esmeralda Velez Burboa**

*Hospital Civil Dr. Juan I. Menchaca  
Guadalajara, Jal.*

**Daniel Xavier Xibillé Friedmann**

*Departamento de Reumatología  
Hospital General de Cuernavaca  
Servicios de Salud de Morelos  
Cuernavaca, Morelos*

# Abreviaturas

<b>AA</b>	anticuerpos antinucleares	<b>CANDLE</b>	dermatosis con lipodistrofia crónica atípica	<b>ERAP</b>	aminopeptidasa residente de retículo endoplásmico
<b>AARDA</b>	Asociación Americana de Enfermedades Autoinmunes y Relacionadas	<b>CAR-T</b>	células T con receptores quiméricos de antígenos	<b>ES</b>	esclerodermia
<b>Ac</b>	anticuerpos	<b>CBP</b>	colangitis biliar primaria	<b>ESd</b>	esclerodermia difusa
<b>Acac</b>	anticuerpos anticitocinas	<b>CCECC</b>	carcinoma de células escamosas de cabeza y cuello	<b>ESI</b>	esclerodermia limitada
<b>aCL</b>	anticardiolipinas	<b>CCM</b>	carcinoma de células de Merkel	<b>EULAR</b>	<i>European League Against Rheumatism</i>
<b>ACR</b>	<i>American College of Rheumatology</i> , Colegio Americano de Reumatología	<b>CD19</b>	proteína membranal de célula T 19	<b>FARME</b>	fármacos antirreumáticos
<b>AD</b>	autosómica dominante	<b>CD34</b>	glucoproteína transmembrana CD34		modificadores de la enfermedad
<b>ADAMT</b>	adamalinas	<b>CD4+</b>	células con expresión del correceptor CD4, células cooperadoras	<b>Fcg R</b>	dominio celular Fcg R
<b>ADNbc</b>	ADN bicatenario	<b>CD8+</b>	células con expresión del correceptor CD8, células citotóxicas	<b>FGF</b>	factor de crecimiento fibroblástico
<b>ADNmc</b>	ADN monocatenario	<b>CDm</b>	célula dendrítica mielóide	<b>FR</b>	factor reumatoide
<b>Ag</b>	antígeno	<b>CDp</b>	célula dendrítica plasmocitoide	<b>GM-CSF</b>	factor estimulante de colonias de granulocitos y monocitos
<b>AGB</b>	agammaglobulinemia de Bruton	<b>células CAAR T</b>	<i>chimeric auto-antigen receptor T cells</i>	<b>HFD</b>	dieta alta en grasas
<b>AINE</b>	antiinflamatorios no esteroides	<b>células CAR</b>	linfocitos con receptores de antígeno quiméricos	<b>HLA</b>	antígeno leucocitario humano
<b>AIRE</b>	regulador autoinmune, <i>autoimmune regulator</i>	<b>c-Fms</b>	receptor del factor estimulante de colonias de macrófagos	<b>HLA-DM</b>	antígeno leucocitario humano locus DM
<b>ALPS</b>	síndrome linfoproliferativo autoinmune	<b>CINCA</b>	síndrome neurológico, cutáneo articular infantil crónico	<b>HMGb1</b>	proteínas de alta movilidad del grupo 1
<b>ALX</b>	agammaglobulinemia ligada al X	<b>c-Kit+</b>	receptor tirosina cinasa	<b>hsCRP</b>	proteína C reactiva de alta sensibilidad
<b>ANCA</b>	anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos	<b>CLIP</b>	péptido asociado a la cadena invariante de clase II	<b>HSP70</b>	proteína de choque térmico 70
<b>anti-cN1A</b>	anti-5'-nucleotidasa 1A anticitosólica	<b>CMV</b>	citomegalovirus	<b>ICAP</b>	Consenso Internacional de los Patrones de Anticuerpos
<b>anti-HMGCR</b>	anti-hidroximetilglutaril coenzima A reductasa	<b>COA</b>	osteoartritis clásica	<b>IDCV</b>	inmunodeficiencia común variable
<b>anti-MBG</b>	anti-membrana basal glomerular	<b>COX-2</b>	ciclooxigenasa 2	<b>IFI</b>	inmunofluorescencia indirecta
<b>anti-MDA5</b>	anti-proteína 5 asociada a la diferenciación antimelanoma	<b>CPA</b>	célula presentadora de antígenos	<b>IFN</b>	interferón
<b>anti-NXP2</b>	anticuerpos antinucleares de proteína de matriz	<b>CPCNP</b>	carcinoma de pulmón de células no pequeñas	<b>Ig</b>	inmunoglobulina
<b>anti-RBP</b>	<i>anti-RNA binding protein</i>	<b>CPCP</b>	carcinoma de pulmón de células pequeñas	<b>li</b>	cadena invariante
<b>anti-SAE</b>	anti-enzima activadora modificadora tipo ubiquitina	<b>CSF</b>	factor estimulante de colonias	<b>iJAK</b>	inhibidores de JAK
<b>anti-SRP</b>	anti-partícula de reconocimiento de señal	<b>CTLA-4</b>	proteína 4 asociada a linfocitos T citotóxicos	<b>IL</b>	interleucina
<b>anti-TIF-1 <math>\gamma/\alpha</math></b>	anti-factor intermediario de transcripción-1 $\gamma/\alpha$	<b>DADA2</b>	adenosina desaminasa 2	<b>IL-1Ra</b>	antagonista del receptor de IL-1
<b>anti-<math>\beta</math>2-GP1</b>	anti-beta-2 glucoproteína 1	<b>DAMP</b>	patrones moleculares asociados a daño	<b>ILC3</b>	células innatas linfoides tipo 3
<b>APC</b>	célula presentadora de antígenos	<b>DAS28-PCR</b>	<i>Disease Activity Score 28</i> -proteína C reactiva	<b>ILT (receptores)</b>	<i>immunoglobulin-like transcript receptors</i>
<b>APECED</b>	<i>autoimmune polyendocrinopathy candidiasis ecto-dermal dystrophy</i>	<b>DC</b>	células dendríticas	<b>IMC</b>	índice de masa corporal
<b>APs</b>	artritis psoriásica	<b>DM</b>	dermatomiositis	<b>IOA</b>	osteoartritis inflamatoria
<b>APS-1</b>	síndrome poliendocrino autoinmune tipo 1	<b>DM2</b>	diabetes tipo 2	<b>IPCI</b>	inhibidores de puntos de control inmunitario
<b>AR</b>	artritis reumatoide	<b>DMARD</b>	fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad	<b>IPEX</b>	síndrome de desregulación inmunitaria, poliendocrinopatía y enteropatía ligado al X, <i>immunodysregulation polyendocrinopathy enteropathy X-linked</i>
<b>AR</b>	autosómica recesiva	<b>DP</b>	doble positivo	<b>irAE</b>	efectos adversos relacionados con la inmunidad, <i>immune related Adverse Events</i>
<b>ATF4</b>	factor de transcripción activador 4	<b>DT1</b>	diabetes tipo 1	<b>IRF</b>	factor regulador de interferón
<b>AxSpA</b>	espondiloartritis axial	<b>EAE</b>	encefalomielititis autoinmune experimental	<b>JAK</b>	quinasas de la familia Janus
<b>BAPX1</b>	homólogo 1 de la proteína homeobox gaita	<b>EGPA</b>	granulomatosis eosinofílica con poliangeítis	<b>JAK-STAT (vía)</b>	quinasas Janus-transductores de la señal y activadores de la transcripción
<b>BCR</b>	receptor de linfocitos B, <i>B cell receptor</i>	<b>EII</b>	errores innatos de la inmunidad	<b>KIR</b>	<i>killer immunoglobulin-like receptors</i>
<b>BMP</b>	proteína ósea morfogénica	<b>EM</b>	esclerosis múltiple	<b>LAG-3</b>	<i>lymphocyte activation gene 3</i>
<b>BTK</b>	tirosina cinasa de Bruton	<b>EMTC</b>	enfermedad mixta del tejido conjuntivo	<b>LAMP</b>	patrones moleculares
<b>C-ANCA</b>	anticuerpo anti-citoplasma de neutrófilos citoplásmico				inmunostimulantes asociados al estilo de vida
				<b>LCSA</b>	lupus cutáneo subagudo

# Índice

Abreviaturas.....	V
Prólogo.....	1
Marina Rull Gabayet, Diana Gómez Martín y Daniel Xavier Xibillé Friedman	
<i>Capítulo 1</i>	
Generalidades del sistema inmunitario: estructura, compartimentalización y funciones.....	2
Diana Gómez Martín y Karina Santana de Anda	
<i>Capítulo 2</i>	
Inmunidad innata en enfermedades reumáticas.....	6
Elena Berenice Martínez Shio y Adriana Elizabeth Monsiváis Urenda	
<i>Capítulo 3</i>	
El sistema del complemento en las enfermedades autoinmunes.....	12
Luis Manuel Amezcua Guerra	
<i>Capítulo 4</i>	
Inflamación en el contexto inmunológico.....	16
José Luis Montiel Hernández y Yadisley Mujica Faife	
<i>Capítulo 5</i>	
Red de citocinas.....	22
Luis Llorente y Guadalupe Lima	
<i>Capítulo 6</i>	
Procesamiento y presentación antigénica.....	26
Vianney Francisco Ortiz Navarrete y Jocelyn Carolina Pérez Lara	
<i>Capítulo 7</i>	
El papel de los linfocitos B y los anticuerpos en las enfermedades reumatológicas.....	32
Raúl Fernando Reyes Huerta y José Luis Maravillas Montero	
<i>Capítulo 8</i>	
Respuesta celular y su papel en las enfermedades reumatológicas.....	38
José Carlos Crispín	
<i>Capítulo 9</i>	
Tolerancia, autoinmunidad y autoinflamación.....	42
José Moreno Rodríguez	



*Capítulo 10*

- Autoanticuerpos en enfermedades reumatológicas: patogenicidad y traducción clínica .....52  
Mónica Vázquez-Del Mercado y Rubi Esmeralda Velez Burboa

*Capítulo 11*

- Autoinflamación y enfermedades autoinflamatorias inmunomediadas .....58  
José Jiram Torres Ruiz y Beatriz Alcalá Carmona

*Capítulo 12*

- Autoinmunidad, errores innatos de la inmunidad e infección .....64  
Jesús Martínez Barnetche

*Capítulo 13*

- Inmunosenescencia y cambios en el sistema inmunitario relacionados con la edad y su impacto en las enfermedades reumatológicas .....68  
Sergio Durán Barragán y Juan Pablo Bátiz Andrade

*Capítulo 14*

- Obesidad e inflamación .....74  
Daniel Xibillé Friedmann y Estefanía Alcántara Alonso

*Capítulo 15*

- El microbioma intestinal y su relación con el sistema inmunitario y las enfermedades reumatológicas ...82  
César Pacheco-Tena, José Moreno-Rodríguez y Susana Aideé González-Chávez

*Capítulo 16*

- Inmunopatogénesis de la osteoartritis degenerativa .....90  
Janette Furuzawa Carballeda

*Capítulo 17*

- Osteoinmunología: ciencia en constante evolución .....96  
Patricia Clark y Lucía Méndez-Sánchez

*Capítulo 18*

- Biomarcadores inmunológicos en enfermedades reumáticas .....102  
Ignacio García de la Torre y Daniel García Cerda

*Capítulo 19*

- Terapia inmunomoduladora en reumatología: Mecanismos de acción y traducción clínica .....108  
Diana Gómez Martín y Beatriz Alcalá Carmona

*Capítulo 20*

- Inhibidores de puntos de control inmunitarios y enfermedades reumatológicas .....114  
Rosa Rubio y Florencia Rosetti

*Capítulo 21*

- El futuro de la inmunoterapia en reumatología .....120  
Marco Alejandro Jiménez Ochoa y Constantino López Macías

*Capítulo 22*

- Nuevas terapias en enfermedades inmunomediadas: terapia celular y génica .....124  
Roberto F. González-Amaro y Perla del Carmen Niño-Moreno

## Autoinflamación y enfermedades autoinflamatorias inmunomediadas

José Jiram Torres Ruiz y Beatriz Alcalá Carmona

### INTRODUCCIÓN

El término autoinflamación ha evolucionado continuamente conforme se han descubierto nuevas enfermedades que pueden ser producto de alteraciones monogénicas o poligénicas en la función del sistema inmunitario innato<sup>1</sup>. Recientemente un grupo de expertos definió a las enfermedades autoinflamatorias como un grupo de síndromes clínicos secundarios a una desregulación del sistema inmunitario innato, y que se caracterizan por inflamación estéril recurrente o continua sin la participación del sistema inmunitario adaptativo (células T autorreactivas o autoanticuerpos)<sup>1</sup>. No obstante, los fenómenos autoinflamatorios pueden estar presentes en enfermedades autoinmunes, alérgicas e inmunodeficiencias<sup>1</sup>.

Los efectores de las enfermedades autoinflamatorias son los componentes del sistema inmunitario innato como los neutrófilos, monocitos, macrófagos, las citocinas y el sistema del complemento<sup>2</sup>. Es por eso que algunos autores consideran en la actualidad a los trastornos de la activación del complemento como el síndrome hemolítico urémico atípico como enfermedades autoinflamatorias<sup>2</sup>. De igual forma, la clasificación de las enfermedades autoinflamatorias se basa en la vía patogénica predominantemente afectada y se dividen en inflamomasopatías (incluyendo las pirinopatías y enfermedades autoinflamatorias relacionadas con NLRP3), enfermedades no relacionadas con el inflamoma (otras), reopatías (relacionadas con factor nuclear kappa B [NF-κB]), interferonopatías y enfermedades autoinflamatorias adquiridas<sup>1</sup>.

A pesar de la heterogeneidad genética de los síndromes autoinflamatorios, dicho grupo de enfermedades comparte una serie de características clínicas, incluyendo la fiebre, dermatosis, serositis, linfadenopatía y alteraciones del sistema musculoesquelético<sup>3</sup>.

### Fisiopatogenia

La inflamación aguda es el resultado de la estimulación de los receptores de reconocimiento de patrón por los

patrones moleculares asociados a patógenos y los patrones moleculares asociados a daño<sup>4</sup>. Actualmente se reconocen diversas familias de receptores de reconocimiento de patrón, incluyendo los receptores tipo *toll*, receptores tipo dominio de oligomerización de nucleótido (NOD), receptores de lectina tipo C, receptores tipo ausente en melanoma-2 (AIM-2), receptores tipo gen inducido por ácido retinoico 1 (RIG-I), la sintasa de GMP-AMP cíclico estimuladora de genes de interferón (STING) y la pirina<sup>4</sup>.

De las familias mencionadas previamente, los receptores tipo NOD son los más ubicuos y ante su estímulo promueven la activación del NF-κB, y de la proteína cinasa activada por mitógeno, lo cual favorece la presentación antigénica y el ensamblaje de inflamomas<sup>4</sup>. Los inflamomas son complejos proteicos que contienen un sensor tipo NOD, una proteína adaptadora (ASC) que contiene un dominio de reclutamiento y activación de caspasa en C terminal (CARD) y una proteína efectora que es la procaspasa 1<sup>4</sup>. Ante el estímulo del inflamoma, CARD recluta una gran cantidad de procaspasa 1, la cual se autoactiva debido a su alta concentración y se transforma en caspasa 1, que promueve el procesamiento de interleucina (IL) 1β e IL-18 a sus formas maduras y favorece un tipo de muerte celular inflamatoria llamada piroptosis<sup>4</sup>. Durante la piroptosis, la caspasa 1 usa como sustrato a la gasdermina D, la cual tiene gran afinidad por los lípidos de la cara interna de la membrana celular. La unión de gasdermina D a la membrana favorece la formación de poros, lo que promueve la externalización de IL-1β e IL-18<sup>4</sup>.

La activación del inflamoma constituye el modelo patogénico principal de las enfermedades autoinflamatorias y el inflamoma puede ser estimulado por lipopolisacáridos, ácidos nucleicos, toxinas bacterianas formadoras de poros (nigecirina y gramcidina), trifosfato de adenosina extracelular, potasio<sup>4</sup>, especies reactivas de oxígeno, cristales metabólicos y grupo heme, entre otros<sup>5</sup>.

A continuación describiremos las enfermedades autoinflamatorias más relevantes dentro de cada una de las familias.