



198 - INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS: DIAGNÓSTICO Y MANEJO EN CONSULTA DE MEDICINA INTERNA

S. Martin Cortes, L. García Fuentes, J.L. Carrillo- Linares y P. Valdivielso Felices

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas y terapéuticas de pacientes con inmunodeficiencias primarias en seguimiento en nuestras consultas externas.

Métodos: Estudio descriptivo en una muestra de 75 pacientes procedentes de la consulta monográfica de Inmunodeficiencias Primarias del Hospital Virgen de la Victoria de Málaga. Se ha realizado una revisión de la historia clínica de los pacientes incluidos en dicha muestra y se han recogido una serie de variables que incluyeron características generales, manifestaciones clínicas, diagnóstico y datos analíticos. Los diagnósticos de las inmunodeficiencias se han llevado a cabo a partir de los criterios establecidos por la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias. Para el diagnóstico de los diferentes subgrupos de Inmunodeficiencia común Variable (IDCV) hemos usado la Clasificación EUROCLASS.

Resultados: En nuestra muestra, las infecciones respiratorias ya sean en forma de infecciones recurrentes o en forma de infecciones bacterianas mayores han predominado como forma de presentación de la enfermedad. No obstante, es destacable que un porcentaje considerable de pacientes han sido diagnosticados de forma incidental mediante estudios analíticos de rutina. Dentro del grupo de las inmunodeficiencias, los cuadros más frecuentes han sido los déficits humorales, siendo el diagnóstico más frecuente la IDCV. Otros trastornos humorales han sido los déficits de inmunoglobulinas, siendo el déficit de IgA y el de subclases de IgG los más frecuentes. Destacar que en el que en el déficit de subclases de IgG observamos un claro predominio femenino. En nuestra muestra 3 pacientes tuvieron un déficit de MBL. Un dato a señalar el amplio retraso que hay entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico, especialmente en IDCV y déficit IgA.

	Todos	IDCV	No IDCV
Tratamiento con inmunoglobulinas	35 (47%)	33	2
Inmunoglobulinas IV	30	28	2
Inmunoglobulinas SC	3	0	0
Dosis	25 (20-30)	30 (20-30)	20 (20-30)
Frecuencia	28 (23-28)	28 (23-28)	28 (23-28)

Tabla 1. Características generales de los pacientes

	Todos	ICV	No ICV
Mujeres	45 (60 %)	16 (53%)	23 (59%)
Edad (años)	51 ± 19	52 ± 20	49 ± 17
Edad al 1er síntoma	25 (7-56)	15 (7-31)	36 (7-59)
Edad al diagnóstico	48 (30-61)	43 (24-61)	46 (29-60)
Servicio Remitente			
Neumología	14 (34%)	4 (27%)	9 (41%)
Atención Primaria	6 (15%)	3 (20%)	2 (9%)
Digestivo	6 (15%)	2 (13%)	4 (18%)
Reumatología	5 (12%)	2 (13%)	1 (4%)
Hematología	4 (10%)	2 (13%)	2 (9%)
Dermatología	1 (2%)	2 (13%)	1 (4%)
Comorbilidades		*	*
Hipertensión	16 (21 %)	6 (20%)	7 (18%)
Dislipemia	12 (16%)	5 (17%)	5 (13%)
Diabetes Mellitus	6 (8%)	1 (3%)	3 (8%)
ETE	5 (7%)	1 (3%)	3 (8%)
Enfermedad cerebral vascular	3 (4%)	0 (0%)	2 (5%)
IRC	1 (1%)	1 (3%)	0 (0%)
Gota	1 (1%)	0 (0%)	0 (0%)

ETE: enfermedad tromboembólica

IRC: insuficiencia renal crónica

*Los resultados en negrita que presentan un *, han mostrado diferencias significativas entre ambos grupos.*

Tabla 2. Manifestaciones clínicas

	Todos	ICV	No ICV
Síntomas de inicio			
I. respiratoria	25 (38%)	13 (50%)	11 (33%)
Anomalías analíticas	23 (35%)	6 (23%)	13 (39%)
I. ORL	6 (9%)	3 (11%)	2 (6%)
Aftas oro-genitales	5 (8%)	2 (8%)	2 (6%)
Vaginitis	3 (5%)	1 (4%)	2 (6%)
Infecciones recurrentes			
Respiratorias	43 (57%)	21 (70%)	19 (49%)
Urinarias	13 (17%)	5 (17%)	8 (21%)
Piel/Partes blandas	3 (4%)	2 (7%)	1 (3%)
Parasitosis intestinal	2 (3%)	1 (3%)	1 (3%)
Infec. bacterianas mayores			
Neumonía	23 (31%)	11 (37%)	9 (23%)
Intraabdominales	5 (7%)	2 (7%)	3 (8%)
Celulitis/ piel y partes blandas	4 (5%)	3 (10%)	1 (3%)
Meningitis	2 (3%)	1 (3%)	1 (3%)
Infecciones oportunistas	2 (3%)	1 (3%)	1 (3%)
Pielonefritis	1 (1%)	1 (3%)	0 (0%)
Citopenias autoinmunes			
Trombopenia	2 (3%)	2 (7%)	0 (0%)
Neutropenia	1 (1%)	1 (3%)	0 (0%)
Afectación gastrointestinal	21 (28%)	13 (43%)*	8 (20%)*
Afectación pulmonar	19 (25%)	12 (40%)	6 (15%)
Afectación hepática	9 (12%)	4 (13%)	3 (8%)
Esplenomegalia	8 (11%)	8 (27%)*	0 (0%)*
Afectación linfadenopática	3 (4%)	3 (10%)	0 (0%)
Afectación autoinmune		*	*
Espondiloartropatía seronegativa	5 (7%)	3 (10%)	2 (7%)
Hipotiroidismo autoinmune	3 (4%)	1 (3%)	2 (7%)
Artritis reumatoide	2 (3%)	1 (3%)	0 (0%)
Síndrome de Sjögren	2 (3%)	2 (7%)	0 (0%)
PTI	2 (3%)	2 (7%)	0 (0%)
Psoriasis	2 (3%)	1 (3%)	1 (3%)
Otras	6 (8%)	4 (13%)	2 (7%)
Neoplasias		*	*
Cáncer de mama	3 (5%)	2 (7%)	1 (2%)
Linfoma no Hodking	2 (3%)	1 (3%)	0 (0%)
Adenocarcinoma de estómago	1 (1%)	0 (0%)	1 (2%)
Cáncer de próstata	1 (1%)	1 (3%)	0 (0%)
Otras	2 (3%)	2 (7%)	0 (0%)

PTI: púrpura trombocitopénica idiopática

Los resultados en negrita que presentan un *, han mostrado diferencias significativas entre ambos grupos.

Tabla 3. Diagnóstico

	N (%)	Mujeres * (%)	Edad inicio*	Edad dx*	Edad actual*
ICV	30 (40%)	16 (53%)	15 (7-31)	43 (24-61)	52 (±20,36)
Déficit subclases IgG	13 (17%)	11 (85%)	52 (39-61)	53 (49-60)	60 (± 9,29)
Déficit IgA	12 (16%)	6 (50%)	14 (7-26)	29 (20-38)	33 (±9,74)
Déficit IgM	6 (8%)	2 (33%)	62 (58-63)	62 (52-64)	63 (±12,55)
Secundarias	6 (8%)	6 (100%)	61 (32-74)	67 (48-74)	66 (±15,89)
Otras	5 (7%)	1 (20%)	7 (7-7)	10 (1-41)	40 (±18,78)
A. Tipo Bruton					
S. de Good					
Déficit de Cs					
Déficit de CD8					
Déficit de CD 123					
Déficit MBL	3 (4%)	3 (100%)	7 (5)	34 (30)	51 (±13,43)

Tabla 4. Variables analíticas

IgGlobulinas (mg/dL)	Todos	ICV	No ICV
IgG al dx	642 (483- 1170)	520 (458-691)*	980 (616-1570)*
<VN (%)	35 (52%)	19 (73%)	10 (30%)
IgG en valle	815 (580-1141)	737 (550-915)*	1090 (685-1473)*
<VN (%)	25 (34%)	13 (43%)	9 (24%)
IgA al dx	63 (0-148)	45 (1-100)	107 (1-191)
<VN (%)	27 (40,3)	12 (46%)	14 (41%)
IgA en valle	65 (0-147,5)	42 (1-85)	100 (1-201)
<VN (%)	31 (42%)	14 (46%)	16 (43%)
IgM al dx	54 (26-91)	27 (17-65)*	68 (49-103)*
<VN (%)	33 (49%)	19 (72%)	10 (29%)
IgM en valle	57 (28-96,5)	33 (14-66)*	72 (49-117)*
<VN (%)	32 (44%)	19 (63%)	11 (30%)
IgE al dx	8 (3-65,5)		
IgE en valle	11 (3,25-77)		
LINFOCITOS			
L totales (10⁹/L)	2,01 (± 0,88)	1,84 (± 0,97)	2,16 (± 0,76)
CD3 (cel/μL)	1207 (± 531,38)	688 (±72,50)*	1408 (± 532,20)*
CD4 (cel/μL)	764 (±440,36)	693 (± 635,43)	728 (± 401)
CD8 (cel/μL)	489 (±280,52)	438 (± 181,87)	534 (± 324)
CD21 low (%)	3,31 (2,7-12,47)	8 (1,8-18,5)	3,31 (2,7-12,47)

<VN: el numero de pacientes que tienen niveles por debajo al rango normal. Consideramos por debajo de rango normal : IgG < 650, IgA <40, IgM < 54.

Los resultados en negrita que presentan un *, han mostrado diferencias significativas entre ambos grupos.

Conclusiones: En nuestra muestra, hemos obtenidos resultados semejantes a los recogidos en la literatura, donde la IDCV es la inmunodeficiencia primaria sintomática más frecuente. La principal afectación son las infecciones bacterianas recurrentes que dan lugar a complicaciones crónicas principalmente pulmonares, principal causa de morbilidad. El principal tratamiento para reducir la frecuencia, gravedad de los síntomas y desarrollo de complicaciones es la terapia de reemplazo con inmunoglobulinas, con un seguimiento estricto para asegurar los niveles séricos óptimos.