Rev Clin Esp. 2023;224(Supl 2):S285

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

213 - PROCESOS INMUNOMEDIADOS E INFLAMATORIOS EN UNA COHORTE DE INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN

ángel Robles Marhuenda, *Sergio Carrasco Molina, Ana Noblejas Mozo y Juan José Ríos Blanco*

Hospital universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir la presencia de procesos inmunomediados e inflamatorios no infecciosos desarrollados en pacientes de una cohorte unicéntrica de pacientes diagnosticados de inmunodeficiencia variable común (IDVC). Definir los potenciales factores asociados al desarrollo dichas complicaciones, y el impacto clínico y pronóstico de los mismos.

Métodos: Se analizaron los pacientes incluidos en la cohorte de inmunodeficiencias primarias del servicio de medicina interna del hospital La Paz, con criterios diagnósticos de IDVC según la European Society for Immunodeficiencies.

Resultados: Se analizaron 128 pacientes, de los cuales 62 (48%) presentaban una enfermedad inflamatoria o inmunomediada. Se identificaron 23 con afectación infiltrativa linfocitaria no clonal y con desarrollo de granulomas no infecciosos. Diez de ellos con predominio pulmonar, siendo diagnosticado de enfermedad pulmonar infiltrativa linfocítica granulomatosa (GLILD). En los otros 13 la afectación se polarizaba a nivel intestinal y hepático. En 39 pacientes se identificaron procesos autoinmunes organoespecíficos; siendo lo más frecuente (52%) el desarrollo de citopenias (trombopenia, anemia, neutropenia en este orden). Destacaban también la gastritis atrófica, la tiroiditis, la afectación cutánea inmunomediada (vitíligo, eccemas, psoriasis) y 2 casos de diabetes tipo 1. Tres pacientes presentaron una enfermedad sistémica (1 LES, 1 SAF, 1 AR). El recuento de linfocitos CD3, y en particular de CD4, fue mayor entre los no afectados de procesos inmunomediados. No hubo diferencias respecto a las CD8, CD38, CD19 o los CD127 en general. Los pacientes con un porcentaje de CD21 *low* superior al 10% presentaron mayor expresión de patología autoinmune, particularmente citopenias. Se identificó una tendencia a mayor mortalidad entre los pacientes con fenómenos inmunes, siendo el factor más asociado la desnutrición, seguido de la presencia de bronquiectasias y anemia grave. No hubo diferencias respecto al desarrollo de infecciones graves (necesidad de valoración médica, uso de antibiótico o ingreso), incluso en aquellos que recibían inmunosupresión, salvo entre aquellos con dosis de prednisona de mantenimiento elevadas (> 30 mg de prednisona más de 3 meses).

Discusión: Los fenómenos inmunomediados son parte constitutiva de la IDVC, siendo expresión de la importante desregulación inmune donde asienta la patogenia de la esta inmunodeficiencia. Su diagnóstico precoz puede ayudar a mejorar el pronóstico en estos pacientes; evitando el desarrollo de daño estructural orgánico (desnutrición, bronquiectasias...), que se asocia a peor pronóstico. El

uso de inmunosupresores puede ser seguro en los pacientes que los precisen, siendo el sobreuso de esteroide el más asociado al desarrollo de infecciones graves, por lo que se debe relativizar su uso.

Conclusiones: Se debe hacer una búsqueda activa de trastornos inmunomediados en la IDVC. La presencia de los mismos no debe descartar la IDVC.

Bibliografía

1. Yazdanpanah N, Rezaei N. Autoimmune disorders associated with common variable immunodeficiency: prediction, diagnosis, and treatment. Expert Rev Clin Immunol. 2022 Dec;18(12):1265-83. doi:10.1080/1744666X.2022.2132938. Epub 2022 Oct 17. PMID: 36197300.
2. Mormile I, Punziano A, Riolo CA, *et al.* Common Variable Immunodeficiency and Autoimmune Diseases: A Retrospective Study of 95 Adult Patients in a Single Tertiary Care Center. Front Immunol. 2021 Jul 5;12:652487. doi:10.3389/fimmu.2021.652487. PMID: 34290696; PMCID: PMC8287325.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.