



<https://www.revclinesp.es>

## 435 - AUTOINMUNIDAD EN INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE. REVISIÓN DE UNA COHORTE EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

**Cristina Rubio Arcas, Raquel Rodríguez Rodríguez, Claudia Padilla Leiva, Javier Gorospe García, Sandra Prieto García y Ricardo Gómez Huelgas**

Medicina Interna, Hospital Regional de Málaga, Málaga, España.

### Resumen

**Objetivos:** Las inmunodeficiencias primarias, entre las que se encuentra la inmunodeficiencia común variable (ICV), son enfermedades genéticas en las que existe una disfunción cuantitativa o funcional de la respuesta inmunitaria. La relación paradójica entre inmunodeficiencias y enfermedades autoinmunes se debe a la desregulación del sistema inmune, que altera la tolerancia de linfocitos T y B tanto a nivel central como periférico. Esta alteración favorece la autorreactividad y la producción de autoanticuerpos, incrementando el riesgo de autoinmunidad en pacientes con inmunodeficiencias. El objetivo de este estudio es analizar la frecuencia con la que aparecen los fenómenos autoinmunes en la inmunodeficiencia común variable, así como su expresión fenotípica en nuestro medio, y su comparación con la literatura descrita.

**Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo en un hospital de tercer nivel, incluyendo a 20 pacientes atendidos en la consulta de enfermedades autoinmunes de medicina interna desde que existen registros electrónicos en DIRAYA, con diagnóstico final de inmunodeficiencia común variable. Los datos se recopilaron mediante la revisión de sus historias clínicas.

**Resultados:** Se analizó una muestra de 20 pacientes con ICV. De ellos, 10 pacientes (50%) desarrollaron manifestaciones autoinmunes a lo largo de la evolución de su enfermedad. Las manifestaciones autoinmunes identificadas incluyeron hipotiroidismo autoinmune ( $n = 2$ ), psoriasis ( $n = 2$ ), eritema nodoso ( $n = 1$ ), espondiloartropatía con artritis periférica, uveítis y vitílico ( $n = 1$ ) y nefrocalcinosis ( $n = 1$ ). En cuanto a citopenias de origen autoinmune en nuestro medio, se observaron en 3 pacientes. La citopenia más común fue la trombocitopenia inmune ( $n = 2$ ), estando en uno de los casos asociada a neutropenia; anemia hemolítica inmune ( $n = 1$ ). En 2 pacientes, el cuadro clínico asociado a las citopenias fue la primera manifestación de la ICV.

**Discusión:** En nuestro análisis, el 50% presentaron manifestaciones autoinmunes, ya sean órgano-específicas, sistémicas o hematológicas; un porcentaje superior al 20-30% descrito en publicaciones internacionales. Las citopenias autoinmunes fueron una de las manifestaciones predominantes, observándose en 3 pacientes (15%), incluyendo trombocitopenia inmune y anemia hemolítica autoinmune. Este hallazgo coincide con la evidencia disponible, que identifica a las citopenias como la complicación autoinmune más frecuente en la inmunodeficiencia común variable y, en muchos casos, la primera manifestación clínica de la enfermedad. Por tanto, la presencia de citopenias autoinmunes debe alertar sobre la posibilidad de una inmunodeficiencia primaria subyacente, especialmente en pacientes adultos. Además, se documentaron otras manifestaciones autoinmunes, reflejando la heterogeneidad clínica de la autoinmunidad en la inmunodeficiencia común.

variable, si bien es cierto que, en la mayoría de los estudios previos al igual que en nuestro análisis, la mayoría se manifestaron como enfermedades reumatólogicas y patología tiroidea, entre otras.

*Conclusiones:* En conclusión, nuestros datos refuerzan que la autoinmunidad, y en particular las citopenias autoinmunes, son complicaciones frecuentes y relevantes en la ICV. La identificación temprana de estas manifestaciones es fundamental para el diagnóstico y manejo integral de los pacientes, dada su asociación con mayor morbilidad y posible impacto en la mortalidad.