



## IF-20. - ESTUDIO DE MORBILIDAD NO INFECCIOSA EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

A. Aljibe Aguilar<sup>1</sup>, R. Gil Sánchez<sup>1</sup>, P. Moral Moral<sup>1</sup>, M. Hernández Fernández de Rojas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Alergología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** La inmunodeficiencia común variable (IDCV) es la segunda inmunodeficiencia primaria (IDP) más prevalente. Pese a que las infecciones son las manifestaciones principales, los fenómenos no infecciosos pueden afectar a gran parte de estos pacientes. Según el espectro clínico, se pueden clasificar en dos subgrupos: el fenotipo 1, con manifestaciones infecciosas, y el 2 en el que también aparecen fenómenos no infecciosos, asociando éstos una mayor mortalidad. El objetivo del estudio será describir las manifestaciones no infecciosas en una población de pacientes con IDCV, así como identificar a una población con especial riesgo de morbimortalidad.

**Métodos:** Estudio descriptivo, transversal y observacional en el que se analizó la presencia de manifestaciones no infecciosas en una población de pacientes con IDCV en una consulta monográfica de IDP. Cómo manifestaciones no infecciosas se recogieron enfermedades autoinmunes: púrpura trombótica idiopática (PTI), anemia hemolítica, neutropenia autoinmune, anemia perniciosa, tiroiditis/hipotiroidismo, diabetes mellitus tipo 1 (DM1), lupus, vasculitis, artritis reumatoide, vitíligo, psoriasis, síndrome antifosfolípido (SAF), hepatitis autoinmune y enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Afectación neoplásica subdividida en neoplasias hematológicas y sólidas. Afectación granulomatosa: linfadenopatías, agregación linfocitaria submucosa intestinal, hepatoesplenomegalia y neumonía intersticial linfocitaria. También se recogieron manifestaciones alérgicas.

**Resultados:** Se analizaron 34 pacientes con IDCV, con edad media de  $45 \pm 18$  años, siendo la mayoría de ellos hombres (73,5%). El 65% de los pacientes se encuadraba en el fenotipo 2, y de ellos el 45,5% presentaba más de un tipo diferente de manifestación no infecciosa. El 38% de los pacientes presentó manifestaciones autoinmunes, el 18% neoplásicas, el 32% infiltración granulomatosa y el 6% manifestaciones alérgicas. Dentro de las manifestaciones autoinmunes, las alteraciones más frecuentes fueron las citopenias (18% PTI, 9% anemia hemolíticas y 12% de neutropenia autoinmune), seguidas de la EII (6%, 2 casos) y de otras como DM1 (un caso), tiroiditis (un caso), psoriasis (un caso), vitíligo (un caso) y SAF (un caso). En cuanto a las neoplasias, en nuestra muestra 4 pacientes han presentado neoplasia sólida, uno de ellos un timoma, y 2 neoplasias hematológicas. Así mismo, un 20% de los pacientes presentaba adenopatías (7 casos), el 9% esplenomegalia (3 casos) y agregación linfocitaria submucosa intestinal otro 9%, con un caso aislado de neumonía intersticial linfocitaria. Se ha observado relación estadísticamente significativa entre sexo femenino y presencia de neoplasias ( $p = 0,014$ ).

*Discusión:* Entre los pacientes con IDCV existe una elevada prevalencia de manifestaciones no infecciosas como podemos observar en nuestra serie. Comparados con otros estudios, nuestros pacientes presentan mayor porcentaje de manifestaciones autoinmunes y similar frecuencia de manifestaciones granulomatosas y neoplásicas. Sin embargo, el porcentaje total de pacientes del fenotipo 2 es menor, hecho que se podría justificar con la presencia de dos tipos diferentes de manifestaciones no infecciosas en aproximadamente el 50% de los pacientes. Llama la atención la relación 3/1 entre hombre y mujer, dato no descrito previamente. En cambio, sí observamos la igualdad entre sexos en las manifestaciones autoinmunes y la relación estadísticamente significativa entre sexo femenino y aparición de neoplasias ( $p = 0,014$ ), ya descritas en la literatura. Aún en ausencia de significación estadística ( $p = 0,077$ ), es de remarcar la relación observada entre el sexo femenino y el fenotipo 2, siendo probable que se alcanzara esa significación si se aumentara el tamaño muestral.

*Conclusiones:* Las manifestaciones no infecciosas de los pacientes con IDCV son una afectación frecuente, por lo que es de interés un correcto despistaje de estos problemas con el fin de llevar a cabo un diagnóstico temprano que nos permita iniciar un tratamiento precoz mejorando la morbimortalidad de estos pacientes.