Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):570

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# IF-10. - MANIFESTACIONES AUTOINMUNES DE LA INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE Y SU TRATAMIENTO

*E. García Carús[1], M. Fernández Almira[1], A. Echevarría de Carlos[2], R. Gómez de la Torre[1], L. Caminal Montero[1], L. Tricas[2], D. Colunga Argüelles[1], J. Díaz López[1]*

*[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

## Resumen

*Objetivos:* Análisis de las manifestaciones autoinmunes y su tratamiento, en una serie de 36 pacientes diagnosticados de inmunodeficiencia común variable(ICV), según los criterios definitorios: marcado descenso en los niveles de IgG, Ig A, Ig M, de al menos dos desviaciones estándar por debajo de la media correspondiente a la edad, inicio a partir de los dos años, ausencia de isohemaglutininas y/o pobre respuesta a la administración de vacunas, con exclusión de otras causas de hipogammmaglobulinemias secundarias.

*Métodos:* Estudio de una serie de 36 pacientes, 18 mujeres, 18 varones con ICV en seguimiento en una Unidad de Enfermedades Autoinmunes-Sistémicas, de un hospital universitario durante un período medio de seguimiento: 6,5 años. Los pacientes han sido distribuidos de acuerdo con la clasificación de Piqueras, en relación con el porcentaje de linfocitos de memoria en tres grupos: MBO, edad media (EM):42,5 a: (defecto en los linfocitos switched y no switched), MB1, EM: 50: (disminución de los switched), MB2, EM: 49a (normal distribución linfocitos, pero cumpliendo los criterios definitorios de ICV). La presencia de esplenomegalia, ha sido definida cuando su eje longitudinal medido por ecografía ha sido mayor de 12,5 cm. Respuesta a la vacuna neumocócica: si el nivel de anticuerpos se triplica con respecto a los basales.

*Resultados:* De los 36 pacientes con ICV, han presentado datos de autoinmunidad en relación con su clasificación clínica: MB0: 5/15 (33%), de los cuales 3/15 (20%) han presentado trombocitopenia inmune (TI), 1/ 15 (6,6%): anemia hemolítica autoinmune (AHAI) y trombocitopenia (Evans), 1/15 (6,6%): enteropatía autoinmune, 2/15 (13%) en TI, han recibido 2 ciclos de tratamiento con RT por refractariedad a tratamiento con IGIV y esteroides. MB1: 2/16 (12,5%): TI, siendo tratado 1/16 (6%) con un ciclo de rituximab (RT) después de IGIV y esteroides. MB2: 1/15 (6,6%) con TI, igualmente refractaria a IGIV y esteroides, siendo tratado con análogos de la trombopoyetina y un ciclo de RT. Con estas medidas terapéuticas, la evolución clínica de los pacientes ha sido satisfactoria, sin presentar nuevas recurrencias, ni procesos infecciosos simultáneos, siendo el seguimiento medio de los tratados por autoinmunidad: 37,8 meses. Han tenido esplenomegalia: 2/5 (40%) de los pacientes del grupo MB0, 1/2 (50%) del grupo MB1, el grupo MB2: sin esplenomegalia. Únicamente un paciente del grupo MB2 con citopenia autoinmune ha presentado una respuesta adecuada a la vacunación neumocócica.

*Discusión:* Las citopenias inmunes, particularmente la trombocitopenia y la anemia hemolítica autoinmune (AHAI), son las manifestaciones autoinmunes más frecuentemente descritas en la ICV, llegan a ser la forma clínica de inicio hasta en un 25%. La TI es la más frecuente: 11-20% según estudios, seguida de AHAI con prevalencias que oscilan desde 0,98-2%, la neutropenia autoinmune parece ser bastante menos prevalente que

la AHA y la TI, sin un conocimiento exacto de la incidencia. El tratamiento de las TI asociadas a las inmunodeficiencias primarias, es prácticamente superponible al de las primarias, es de destacar el interés del tratamiento con RT, en el caso de citopenias refractarias asociadas a CIVD. En un estudio multicéntrico con 30 pacientes con CIVD y citopenias refractarias; 25 (83%), han presentado respuesta, que ha sido completa y mantenida en 21, llegando el seguimiento del 50% de los pacientes a los 39 ± 30 meses. Solo han sido observadas complicaciones infecciosas en los pacientes que no han recibido IGIV de forma simultánea al tratamiento con RT.

*Conclusiones:* Las manifestaciones autoinmunes se pueden presentar hasta en el 20% de los pacientes con ICV. Las más habituales son la TI y la AHAI. Dada la refractariedad al tratamiento con IGIV y esteroides, el RT y los análogos de la trombopoyetina pueden constituir una opción segura y eficaz.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.