Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):928

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-72. - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE ATENDIDOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE ADULTOS

X. Solanich Moreno[1], M. Cos Esquius[1], E. Benavent Palomares[1], P. Sigüenza Bonete[1], J. Dorca Sargatal[2], N. Sabe Fernández[3], M. Mestre Playa[4], A. Vidaller Palacín[1]

[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Neumología, [3]Servicio de Enfermedades Infecciosas, [4]Servicio de Inmunología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona).

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas, microbiológicas así como la evolución de los pacientes diagnosticados de inmunodeficiencia común variable (IDCV) atendidos en un hospital de adultos.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes con IDCV atendidos en el Hospital Universitari de Bellvitge desde 1992 hasta la actualidad. Se han recogido los datos a través de la revisión de historias clínicas y entrevista con los pacientes.

Resultados: Se ha analizado un total de 29 pacientes con IDCV con una edad media actual de 57 años (rango 23-77 años). El 62% son mujeres. El 80% presentaba sintomatología previa al diagnóstico con un retraso diagnóstico medio de 10.6 años. Hasta un 10% del total de pacientes tenían antecedentes familiares de IDCV. El 80% de los pacientes han presentado algún tipo de infección a lo largo de su vida, siendo los focos más frecuentes el respiratorio (68%), gastrointestinal (60%), otorrinolaringológico (39%) y dermatológico (26%). El 65% de los pacientes con infección respiratoria presentaba bronquiectasias, asociado además a algún otro tipo de enfermedad pulmonar en un 30% de ellos. En caso de no presentar bronquiectasias, H. influenzae y S. pneumoniae fueron los únicos microorganismos que se aislaron, mientras que los pacientes que tenían bronquiectasias presentaron además infecciones respiratorias por P. aeruginosa, Aspergillus sp, S. aureus entre otros. El 85,7% de los pacientes con infección gastrointestinal han presentado también infecciones en otros territorios. La mayoría de estos pacientes tenían C. jejuni y S. enteritica, aislándose también CMV y G. lamblia. El 24% de los pacientes han presentado manifestaciones alérgicas, sobretodo en forma de asma y dermatitis atópica. El 24% han presentado fenómenos inmunes como púrpura trombocitopénica inmune y anemia perniciosa. El 14% de los pacientes presentaron granulomas en todos ellos de localización abdominal (hígado, bazo y/o gastrointestinal). El 34% tiene esplenomegalia y el 28% ha presentado hiperplasia nodular linfoide, predominantemente en forma de adenopatías. El 28% han presentado neoplasias, sobre todo a nivel gástrico y hematológico. El 48% ha presentado clínica digestiva no infecciosa, sobretodo como diarrea crónica no infecciosa y ocasionalmente enfermedad inflamatoria intestinal. El 17% ha sido exitus durante el seguimiento siendo todos ellos la causa de la muerte una infección. Dos de ellos por infecciones atípicas como Leishmania e infección del sistema nervioso central por el virus JC.

Discusión: La IDCV es una inmunodeficiencia primaria por déficit de anticuerpos que habitualmente debuta en edad pediátrica. Al tener una supervivencia similar a la de la población general pudiendo también debutar en edad adulta es necesario que los facultativos no pediátricos conozcan dicha entidad. Se trata de una

entidad de fácil diagnóstico si se mantiene un alto índice de sospecha. A pesar de ello, estos pacientes sufren un retraso diagnóstico importante que conlleva en algunos casos secuelas irreversibles que condicionan su posterior evolución. Se trata de una entidad donde los especialistas en medicina interna pueden desarrollar un papel importante al presentar un amplio espectro sintomático. El estudio realizado nos ha permitido conocer con mayor profundidad a los pacientes con IDCV atendidos en nuestro centro. Las manifestaciones clínicas de los pacientes estudiados son similares a las descritas en otras series de la literatura.

Conclusiones: Los pacientes con IDCV atendidos en nuestro centro presentan sobretodo infecciones así como fenómenos alérgicos, autoinmunes y/o neoplásicos. Este amplio espectro sintomático convierte al médico internista en el especialista adecuado para atender la mayoría de las complicaciones de estos pacientes.

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