Rev Clin Esp. 2014;214 (Espec Congr):1003

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

ER-14. - INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA DE ANTICUERPOS: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE PACIENTES ADULTOS EN UN SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

A. Robles-Marhuenda, J. Ríos-Blanco, F. Arnalich-Fernández

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario la Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: El progreso en el manejo de los pacientes con deficiencia primaria de anticuerpos, reservado antes a los pediatras, ha conducido a un aumento de la supervivencia. Por ello, el internista debe familiarizarse con estas patologías y conocer sus complicaciones para su correcto tratamiento.

Métodos: Se analizaron 94 pacientes, mayores de 18 años, diagnosticados de una deficiencia primaria de anticuerpos, por la clasificación de la OMS, seguidos por el servicio de Medicina interna e inmunología desde febrero de 1984 hasta junio de 2014. No se incluyeron aquellos pacientes sin repercusión clínica ni funcional de la inmunodeficiencia.

Resultados: Se incluyeron 94 pacientes, 57 varones y 48 mujeres. Nueve tenían agammaglobulinemia ligada al sexo (X-Ag), 71 síndrome variable común de inmunodeficiencia (SVCID), 10 deficiencia aislada de IgA (def.IgA), 3 síndrome de hiperIgM (HIgM) y 1 con agammaglobulinemia autosómica recesiva (AR-Ag). La edad media al diagnóstico en la X-Ag fue de 4 años, de 29 en el caso del SVCID, 22 para los pacientes con def.IgA y 4 para los HiperIgM. El retraso en el diagnóstico, desde el inicio de la sintomatología, fue de 17 años para el SVCID, 13 para Def.IgA, y solo de 3 para el X-Ag e HiperIgM. El tiempo medio de evolución de 29 años. En 15 pacientes había antecedentes familiares de inmunodeficiencia. El 98% presentaron algún tipo de infección significativa: respiratoria en 84 enfermos, gastrointestinales en 62, cutáneas y partes blandas en 31, sepsis en 14, meningitis en 9 y otras diversas en 38 pacientes (destacando las de etiología viral). Los agentes más frecuentemente aislados fueron Haemophilus influenza y Streptococo pneumoniae en el caso de las procesos respiratorios y Giardia lamblia en los intestinales. Se evidenció patología autoinmune en 38 pacientes: gastritis crónica atrófica en 14, tiroiditis en 10, anemia hemolítica en 11, trombopenia en 7, vitíligo en 4, EII en 3 pacientes y otras sistémicas en 11 (destacando 3 AR, 2 LES, 2 SAF). Existía patología respiratoria residual (bronquiectasias, fibrosis pulmonar, insuficiencia respiratoria,...) en 54, digestiva (malabsorción, maldigestión, hiperplasia nodular linfoide,...) en 51 y hepática en 26. Se diagnosticaron 5 neoplasias (3 carcinomas gástricos, 2 linfomas no Hodgkin) y 3 “pseudolinfomas”. Presentaron efectos adversos 20 pacientes (34%) de los 59 tratados con gammaglobulinas, siendo los más frecuentes las reacciones alérgicas, incluidos 2 shock anafilácticos; también se observaron 2 casos de meningitis aséptica asociadas a esta terapia. La gammaglobulina fue la fuente de contagio del VHC en al menos 4 pacientes. Se pautó terapia biológica en 6 pacientes: 4 recibieron rituximab por la presencia de PTI rebelde al tratamiento estándar, 1 por una neumonitis intersticial linfoide resistente y otro ante una mielitis tranversa resistente. Todos eran SVCID. Dos paciente con X-Ag recibieron anti-TNF para tratar una enfermedad inflamatoria intestinal. Fallecieron 17 enfermos (18%): 13 SVCID, 3 X-Ag y 1 HiperIgM, con una media de edad al fallecimiento de 39 años (mediana 30) y 28 de evolución. La causa de la muerte fue infecciosa en 8 (sepsis,

neumonía), tumoral en 5, hepatopatía crónica en 3 y una rotura de aneurisma cerebral de etiología no infecciosa.

Conclusiones: El SVCID es el déficit primario de anticuerpos con expresión clínica más frecuente en la población adulta. Las manifestaciones clínicas y la causa más frecuente muerte fueron las infecciosas, aunque existe una importante asociación con la patología autoinmune y tumoral. El perfil de procesos infecciosos es el característico de los defectos de la inmunidad humoral, bacterias encapsuladas (Haemophilus influenza y Streptococo pneumoniae y Giardia lamblia. La afectación residual respiratoria, gastrointestinal y hepática deben ser prevenidas, valoradas y tratadas por su frecuencia y repercusión clínica. Los efectos adversos del tratamiento con gammaglobulina son relativamente frecuentes. El tratamiento con fármacos biológicos puede ser útil, sin añadir complicaciones, en casos seleccionados.

0014-2565 / © 2014, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.