



<https://www.revclinesp.es>

## ER-27. - INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA DE ANTICUERPOS: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 90 PACIENTES ADULTOS EN UN SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

*M. Lizarritur y Beltrán de Heredia, 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 90 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.

**Resultados:** Se incluyeron 90 pacientes, 49 varones y 41 mujeres. Nueve tenían agammaglobulinemia ligada al sexo (X-Ag), 64 síndrome variable común de inmunodeficiencia (SVCID), 11 deficiencia aislada de IgA (def.IgA), 4 síndrome de hiperIgM (HIgM) y 2 con agammaglobulinemia autosómica recesiva (AR-Ag). La edad media al diagnóstico en la X-Ag fue de 3 años, de 27 en el caso del SVCID, 21 para los pacientes con def.IgA y 2 para los HiperIgM. El retraso en el diagnóstico, desde el inicio de la sintomatología, fue de 17 años para el SVCID, 12 para Def.IgA, y solo de 2 para el X-Ag e HiperIgM. El tiempo medio de seguimiento fue 28 años. En 14 pacientes (19%) había antecedentes familiares de inmunodeficiencia. El 98% de los pacientes presentaron algún tipo de infección significativa: respiratoria en 77 enfermos, gastrointestinales en 59, cutáneas y partes blandas en 29, sepsis en 16, meningitis en 9 y otras diversas en 42 pacientes (destacando las de etiología viral). Los agentes más frecuentemente aislados fueron *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae* en el caso de los procesos respiratorios y *Giardia Lamblia* en los intestinales. Se evidenció patología autoinmune en 37 pacientes: gastritis crónica atrófica en 14, tiroiditis en 12, AHA en 11, PTI en 9, vitílico en 4, enfermedad inflamatoria intestinal en 4 y otras sistémicas en 11 (destacando 3 artritis reumatoide, 2 lupus eritematoso sistémico, 2 síndrome antifosfolípido). Existía patología respiratoria residual (bronquiectasias, fibrosis pulmonar, insuficiencia respiratoria,...) en 59, digestiva (malabsorción, maldigestión, hiperplasia nodular linfoides,...) en 52 y hepática en 26. Se diagnosticaron 7 neoplasias (4 carcinomas gástricos, 3 linfomas no Hodgkin). Presentaron efectos adversos 20 pacientes de los tratados con gammaglobulinas, siendo los más frecuentes las reacciones alérgicas, incluidos 2 shock anafilácticos; también se observaron 2 casos de meningitis aséptica asociada a esta terapia. En 5 pacientes se utilizaron terapias biológicas: rituximab en 5 (2 PTI resistente, 1 síndrome de Evans con mielitis transversa resistente, 2 LNH) e infliximab 2 con EII asociada. No se evidenciaron efectos secundarios de gravedad en ninguno de ellos, y la frecuencia de infecciones no cambió respecto al grupo sin biológicos. Fallecieron 17 enfermos (19%): 13 SVCID, 3 X-Ag y 1 HiperIgM, con una media de edad al fallecimiento de 35 años (mediana 28) y 24 de evolución. La causa de la muerte fue infecciosa en 7 (sepsis, neumonía), tumoral en 6, hepatopatía crónica en 3 y una rotura de aneurisma cerebral de etiología no infecciosa.

*Conclusiones:* El SVCID es el déficit primario de anticuerpos con manifestaciones clínicas 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. 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. La introducción de las terapias biológicas puede plantearse en casos resistentes.