



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

M. Lizarritury 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 *Streptococo 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, vitíligo 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 linfoide,...) 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 resisitente, 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.