



## V-119. - FENOTIPOS CLÍNICOS ASOCIADOS A LA DEFICIENCIA SELECTIVA DE IGM: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 76 CASOS

G. Sánchez Sánchez<sup>1</sup>, M. de la Sen<sup>2</sup>, R. León Allocca<sup>1</sup>, H. Pinargote Celorio<sup>1</sup>, J. Mateo González<sup>1</sup>, A. Zurita Estarrona<sup>1</sup>, J. Portilla Sogorb<sup>1</sup>, R. Sánchez Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Inmunología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

### Resumen

**Objetivos:** Describir la asociación de la deficiencia selectiva de IgM con: enfermedades respiratorias, infecciosas, autoinmunes, neoplásicas, gastrointestinales y establecer nuevas asociaciones posibles en una cohorte de población adulta del área de Alicante.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes mayores de 18 años atendidos en el Hospital General Universitario de Alicante desde octubre de 2013 a abril de 2014. Para ello se revisaron los registros del laboratorio de Inmunología clínica, estableciéndose como deficiencia selectiva de IgM valores inferiores a 30 mg/dL en ausencia de deficiencia de otras inmunoglobulinas. Se revisó la historia clínica de cada uno de los pacientes seleccionados estudiando la frecuencia de las enfermedades asociadas.

**Resultados:** Se identificaron 76 pacientes con deficiencia selectiva de IgM, 28 mujeres (36,84%) y 48 hombres (63,15%). De ellos, 38 pacientes (50%), con una mediana de edad de 63 años, se relacionaron con diagnósticos específicos: 11 pacientes (28,94%) se relacionaron con enfermedades respiratorias, de ellos 6 (54,54%) presentaban rinitis alérgica, 5 de ellos (83,3%) aislada y 1 asociada a asma bronquial, 4 (36,36%) presentaban asma bronquial, 3 de ellos (75%) aislada y 1 asociada a sensibilización de epitelio de perro y anisakis, 1 presentó sinusitis aguda de repetición y 1 fibrosis pulmonar. 9 pacientes (23,68%) se relacionaron con enfermedades infecciosas, 2 (22,2%) presentaron mononucleosis infecciosa, 1 presentó meningitis por neumococo, 4 (44,4%) presentaron infecciones respiratorias de repetición, de ellos 2 (22,2%) bronquitis agudas, 1 sepsis respiratoria por E. coli y 1 bronquiolitis. Por último 1 paciente presentó infecciones del tracto urinario recurrentes. Con respecto a las enfermedades autoinmunes asociadas, se detectaron en el 10,53% de los pacientes (n = 9), 2 (50%) presentaron hipotiroidismo y 2 (50%) presentaron artritis reumatoide, uno de ellos asociada a bocio multinodular. 14 pacientes (36,84%) presentaron enfermedades neoplásicas asociadas, 13 de ellos (92,3%) hematológicas, 4 de los cuales (30,76%) presentaron mieloma múltiple, 2 (15,38%) linfoma no Hodgkin folicular, 1 linfoma de Hodgkin, 2 (15,38%) linfocitosis monoclonal benigna, 1 expansión oligoclonal de linfocitos grandes granulares, 2 (15,38%) leucemia linfocítica crónica-B y el paciente restante presentó melanoma. 4 pacientes (10,52%) presentaron alteraciones gastrointestinales, de los cuales 3 (75%) presentaban síndromes de malabsorción y 1 fue diagnosticado de colon irritable. Por último 5 pacientes (13,15%) presentaron patologías no enmarcables en los grupos anteriores, de ellos 1 presentó

trombocitopenia autoinmune, 1 presentó micosis fungoide, 1 fibrosis medular focal, 1 hemoptisis de repetición y 1 EPOC con reagudizaciones frecuentes. En los 38 pacientes restantes (50%) no se estableció relación diagnóstica con ninguna de las patologías estudiadas.

*Discusión:* La deficiencia selectiva de IgM es una alteración infrecuente del sistema inmune que se relaciona con infecciones recurrentes, enfermedades autoinmunes y neoplasias. Su diagnóstico requiere la demostración de una deficiencia de IgM en suero, sin una causa secundaria que la justifique. Valores inferiores a 30 mg/dL se consideran compatibles con deficiencia de esta inmunoglobulina en adultos.

*Conclusiones:* En nuestra serie, el 50% de los pacientes con deficiencia selectiva de IgM presentaba patologías relacionadas, por orden de frecuencia: neoplasias hematológicas, enfermedades respiratorias, infecciosas, autoinmunes y gastrointestinales. El 50% de los pacientes estudiados no se relacionaba con patologías específicas, esto podría corresponder a la ausencia de un estudio más exhaustivo de la causa del déficit o al desconocimiento de los niveles basales de IgM en la población general sana.