Rev Clin Esp. 2015;215 (Espec Congr):24

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# ER-023 - INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN MEDICINA INTERNA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CRUCES: ANÁLISIS DE 41 PACIENTES

*A. Cánovas Fernández, J. Alonso Alonso, A. Bielsa, L. Ceberio Hualde*

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Vizcaya).*

## Resumen

*Objetivos:* Presentar las características clínicas y evolutivas de los pacientes con inmunodeficiencias primarias (IDP) atendidos en la consulta de enfermedades minoritarias de nuestro servicio de medicina interna en los últimos 8 años.

*Métodos:* Estudio retrospectivo de datos recogidos prospectivamente en la historia clínica electrónica de los pacientes con IDP atendidos en nuestra consulta de enfermedades minoritarias. Los criterios diagnósticos son los estandarizados, excluyendo pacientes con inmunodeficiencia derivada de otra patología hematológica o tratamiento inmunosupresor. Se analizan variables demográficas, antigüedad de los síntomas, manifestaciones clínicas, tipos de diagnóstico, datos analíticos relativos a los recuentos linfocitarios y concentración de inmunoglobulinas, complicaciones y evolución. Métodos estadísticos: descriptivos, $\chi^2$, prueba exacta de Fisher y t de Student.

*Resultados:* Durante el período referido se ha atendido a 41 pacientes, 23 mujeres (58,5%) y 17 varones, con edad mediana de 40 años (recorrido: 20 a 76; cuartil superior: 53). Los diagnósticos encontrados han sido: inmunodeficiencia variable común (IDVC) en 25 (61%); carencias de subclases de IgG ± IgA en 11 (29%); C3-F. nefrítico (1), déficit de C2 congénito (1), síndrome de Job-hiper IgE (1) y agammaglobulinemia de Bruton (2). La mediana de duración de los síntomas hasta su llegada a nuestra consulta ha sido de 9 años (0-34) y la mediana de observación en nuestra consulta de 3,25 (0.1-20). Han presentado infecciones respiratorias 32 (78%) y digestivas 18 (44%). Otro tipo de patología respiratoria se ha observado en 15 (37%) y digestiva en 21 (51%). Se han detectado neoplasias en 5 pacientes: dos linfoma MALT pulmonar, dos carcinomas gástricos y un carcinoma de mama (todas mujeres). Se detectó disminución de linfocitos B de memoria funcionales en 26 (65%), disminución o inversión de cociente de linfocitos T CD4/CD8 en 17 (41%) y disminución global de inmunoglobulinas en 22 (54%). Se observaron 6 episodios de anemia hemolítica o trombocitopenia inmune; poliartritis crónica en 4 pacientes; enfermedad tipo celiaquía en 4; enfermedad inflamatoria intestinal en 5; neumopatía intersticial de diverso tipo en 4; hepatitis granulomatosa en 4 y encefalomielitis en 2. Del total 32 pacientes (78%) recibieron tratamiento con inmunoglobulinas, con respuesta clínica positiva en 91%. Respecto a variables relacionadas se ha observado tendencia a mayor riesgo de tumores en el género femenino (p: 0,14) y mayor antigüedad de los síntomas en pacientes con infecciones respiratorias (p: 0,03) y con IDVC (p: 0,04). Al finalizar el seguimiento han fallecido dos pacientes (cirrosis hepática y enteritis por citomegalovirus).

*Discusión:* La gama de manifestaciones clínicas de las IDP es amplia, incluyendo, junto con las esperadas complicaciones infecciosas, otras de tipo autoinmune o inflamatoria y mayor riesgo de neoplasia, como ilustra la serie presentada. Por ello resulta ser un área de plena competencia del internista. Junto con la reposición de inmunoglobulinas en los casos indicados una actitud vigilante y anticipatoria permite reducir la elevada morbilidad derivada de esta patología.

*Conclusiones:* La edad mediana de los pacientes de nuestra serie es elevada (25% de más de 53 años) y la IDVC el diagnóstico más frecuente (61%). Junto con las esperadas complicaciones infecciosas, se detectan otros procesos inflamatorios respiratorios (37%) o digestivos (51%) y tumorales (12%) que requieren una actitud informada y vigilante por parte del internista.

0014-2565 / © 2015, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.