



## IF-024 - ENTEROPATÍA ASOCIADA A INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE, ESTUDIO DESCRIPTIVO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

V. Morell Massó, M. Ribelles Férez, S. Gómez de la Tassa, I. Moreno Muñoz, P. Moral Moral

Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** La inmunodeficiencia común variable (IDCV) es la inmunodeficiencia primaria sintomática más frecuente (1/25.000-50.000). Un 20-60% de pacientes presentan manifestaciones gastrointestinales, por ser el intestino el órgano linfoide más extenso del organismo. La clínica de debut comprende un amplio espectro etiológico: infeccioso, inflamatorio, linfoproliferativo o neoplásico.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y transversal en el que se analizó la presencia de alteraciones gastrointestinales en una población de 36 pacientes diagnosticados de IDCV según los criterios establecidos por la European Society of Primary Immune Deficiencies (ESID) en los últimos 20 años. Se recogieron edad, sexo, clínica de debut, cuantificación de inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias al diagnóstico y tratamiento. Además se analizaron las características de la afectación digestiva según la etiología y el órgano afecto.

**Resultados:** Se diagnosticaron 36 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 26,28 años ( $\pm$  19) con predominio masculino (69,4%, 25 casos). Todos debutaron con infecciones respiratorias. Como comorbilidad no infecciosa destacar 5 casos de PTI, 3 casos de psoriasis y 2 casos de anemia hemolítica. Un 91,7% (33 pacientes) recibieron tratamiento con inmunoglobulinas, 77,8% (28 casos) vía intravenosa y 22,2% (8 casos) subcutánea. Los 3 restantes no recibieron tratamiento (anafilaxia, negativa del paciente). Otros tratamientos fueron: corticoides 16% (6 pacientes), inmunosupresores 11,1% (4 pacientes) y agentes biológicos 5,6% (2 pacientes), por procesos autoinmunes asociados. Durante su evolución, el 61,1% (22 casos) presentaron clínica gastrointestinal de los cuales se confirmaron histológicamente 44,4% (16 casos). Un 30,6% (11 casos) presentó afectación hepática (7 casos de VHC, 1 caso hepatitis varicelosa, 1 caso de granulomatosis, 2 casos hepatotoxicidad), de los cuales 54,5% (6 casos) se confirmaron histológicamente. La clínica de debut digestiva más frecuente fue la diarrea crónica (26,5%, 13 casos) seguida de dolor abdominal (4,1%, 2 casos) y vómitos (2%, 1 caso). Con respecto al tipo de afectación gastrointestinal, la etiología más frecuente fue la infecciosa 37,2%, (16 casos) siendo *G. lamblia* (8 pacientes) el principal agente causal seguido de *S. tify* (2 casos) y *C. jejuni* (1 caso). En cuanto a manifestaciones inflamatorias (25,6%, 11 casos), 6 pacientes presentaron esprúe-like y el resto enfermedad inflamatoria intestinal-like. Con respecto a los procesos linfoproliferativos benignos 18,6% (8 casos), todos fueron hiperplasia nodular linfoide (HNL). Sólo 2 pacientes presentaron procesos neoplásicos, un linfoma intestinal y un adenocarcinoma gástrico. El 100% de los pacientes asociaban déficit de IgA. En ningún paciente

se constató disminución de CD19.

*Discusión:* La afectación digestiva fue muy frecuente en nuestra serie (61,1%) acorde con otras publicadas. Como etiología principal destacan aquellas de carácter infeccioso (37,2%) siendo el agente causal más relacionado *G. lamblia*, lo cual es concordante con las inmunodeficiencias de carácter humoral. Ha de realizarse el diagnóstico diferencial con afectaciones inflamatorias, linfoproliferativas y neoplásicas, también descritas en nuestra serie. Dentro de las manifestaciones inflamatorias, destacar la presencia de afectación esprúe-like, entidad similar a la celiaquía con escasa respuesta a la dieta sin gluten y seronegativa, cuya asociación ya ha sido descrita en otros casos de IDCV. El 50% de los pacientes biopsiados presentaron HNL, afectación histopatológica secundaria a disregulación inmune en la mucosa con posible evolución a linfoma intestinal (1 caso).

*Conclusiones:* Las manifestaciones gastrointestinales suponen un motivo de consulta habitual en pacientes con IDCV, debiendo incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de pacientes afectos de diarrea crónica o dolor abdominal no filiados. Aunque la etiología infecciosa es la predominante, se deben considerar diagnósticos alternativos de diferente mecanismo etiopatogénico (inflamatorio, autoinmune, neoplásico o linfoproliferativo).