Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):617

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-195 - INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE (IDCV) EN EL ADULTO: DEBUT EN LOS SERVICIOS DE HEMATOLOGÍA O DE GASTROENTEROLOGÍA

A. Bielsa Masdeu

Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Resumen

*Objetivos:*La IDCV suele debutar con infecciones sinopulmonares. En algunos casos los síntomas del paciente son hematológicos o digestivos, en estos casos, suele conllevar un mayor retraso en el diagnóstico. Nuestro objetivo es presentar tres casos de debut atípico.

*Material y métodos:*Revisión de las historias clínicas de tres casos característicos de debut atípico, derivados a nuestras consultas de Inmunodeficiencias Primarias del adulto del Servicio de Medicina Interna del HUMS.

*Resultados:*Caso 1: varón con clínica exclusiva digestiva. Diarreas desde los 17 años por *Giardia lamblia* y *Campylobacter jejuni*, pérdida de peso, infección por *H. pylori* para la que ha llevado tratamiento erradicador en tres ocasiones, atrofia de vellosidades, metaplasia intestinal, infiltrado de lámina propia con ausencia de células plasmáticas. En 1994 IgG 495 mg/dl, IgA 6 mg/dl, Ig M 26,7 mg/dl. Se inicia tratamiento sustitutivo en 1995. En marzo del 2011, ingresa por un cuadro de tetania por hipocalcemia, hipomagnesemia por malabsorción. En agosto del 2011 recibe tratamiento erradicador con OBMT 14 días. A partir de entonces aumentan los niveles valle de IgG alcanzando cifra de hasta 1.670 mg/dl con la misma dosis de IGIV. Experimenta un aumento progresivo de peso hasta ganar 20 kg. Caso 2: varón de 30 años derivado en abril del 2016 por neumonía intersticial linfocítica e hipogammaglogulinemia. PTAI a los 4 años de edad, esplenectomía a los 7 años, otitis y sinusitis de repetición intervenidos quirúrgicamente en 2001, no neumonías, diarreas por *Salmonella* y *Campilobacter* en la infancia, neumonía intersticial linfocitaria con hiperplasia linfoide en la biopsia en 2015. IgG 649, IgA 12 e IgM 53 y ausencia de respuesta de anticuerpos a la vacuna de neumococo. Diagnóstico e inicio del tratamiento con IGIV en junio del 2016. Caso 3: varón de 28 años con esplenomegalia y adenopatías desde hace 8 años diagnosticada en la exploración física por molestias abdominales. Dos ingresos por neumonías, en 2015 y en 2016. En el ingreso del 2016 se realiza TAC tóraco-abdominal detectándose esplenomegalia de 23 cm, adenopatías generalizadas. En analítica 3.400 leucocitos/ml, plaquetas 62.000/ml, IgG 339 mg/dl, IgM 22 mg/dl, IgA 14 mg/dl. En mayo se realiza esplenectomía y biopsia de hígado y de ganglios con AP de granulomas epiteliodes no necrotizantes e hiperplasia folicular linfoide. Tras estos hallazgos de diagnostica de IDVC y se inicia IGIV.

*Discusión:*La IDCV se caracteriza por presentar infecciones bacterianas recurrentes principalmente del tracto respiratorio. El 20-60% sufrirán afectación del aparato digestivo con diarrea por *Giardia lamblia*, *Campylobacter jejuni* y *Salmonella*, infección por *H. pylori*, gastritis atrófica y malabsorción, síntomas todos ellos presentes en nuestro paciente, y además únicos. No se inicia IGIV hasta pasados más de 3 años del inicio de la diarrea y no se controla la clínica de dispepsia, diarrea y malabsorción hasta la intensificación del tratamiento antibiótico para la erradicación del *H. pylori*. La PTAI se presenta en un 7-20% de estos

enfermos, y puede ser la primera manifestación. En estos está descrita una mayor frecuencia de esplenomegalia, esplenectomía y otras citopenias autoinmunes, con menor tasa de infecciones. En nuestro caso, no es hasta 26 años después, ante la presencia de la neumonitis linfocitaria, que se relacionan todos los datos clínicos y se piensa en el diagnóstico de IDCV. La esplenomegalia ocurre hasta en un 26% de los pacientes, y suele asociarse a enfermedad granulomatosa. En nuestro caso fue el primer síntoma que presentó junto con hipogammaglobulinemia, si bien no fue hasta el segundo ingreso por neumonía, 8 años después, cuando se pensó en el diagnóstico de IDCV.

*Conclusiones:*La presencia de hipogammaglobulinemia nos debe hacer sospechar siempre una IDP aunque no se acompañe de infecciones sinopulmonares, o estas no sean la clínica más relevante del paciente. Las diarreas por *Giardia lamblia*, *Campylobacter* y *Salmonella*, las citopenias autoinmunes, la esplenomegalia de causa no filiada, y la enfermedad granulomatosa asociada a déficit de inmunoglubulinas nos obligan a descartar una IDCV.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.