

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN NUESTRO CENTRO.

Autores: E. Cobos Carrascosa*, E. Cobo Vázquez, MJ Ortega Pérez, F. Lendínez Molinos, MA. Vázquez López, M. Leyva Carmona.

Centro de trabajo: C.H. Torrecárdenas, UGC Pediatría, Almería.

Dirección: Elena Cobos Carrascosa, C/Camino del pocico, nº1, bloque 2, piso 2º-10.

C.P. 04720, Aguadulce, Almería.

Teléfono: 651632843

e-mail: krass10@hotmail.com

INTRODUCCIÓN: Las inmunodeficiencias primarias (IDP) constituyen un grupo de enfermedades causadas por alteraciones en uno o más mecanismos de la respuesta inmune. Aunque deben sospecharse cuando existe una susceptibilidad incrementada a las infecciones, su diagnóstico en ocasiones resulta difícil y complejo.

OBJETIVO: Conocer las características clínicas de los pacientes con IDP estudiados en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo de las IDP diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 4 años. Se analizaron las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes. Se utilizó la clasificación de la ESPID (European Society for Inmunodeficiencias).

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 65 pacientes, con edad media $7,4 \pm 4,6$ años. Un 60% fueron mujeres. El diagnóstico más frecuente fue el déficit predominante de anticuerpos (66,2%), destacando el déficit de IgA (24 casos), seguido por el déficit de Ig G ó subclases (16 casos). Un 23,1% correspondieron a defectos fagocíticos y un 9,2% a alteraciones del complemento y otros. Un 21,5% tenían antecedentes familiares de IDP o infecciones de repetición, un 4,6% presentaban consanguinidad y un 3% antecedentes de hermanos fallecidos en la primera infancia. La edad media al inicio de los síntomas fue de $2,5 \pm 2,7$ años. La sintomatología infecciosa predominante (70,8%), fue de tipo respiratorio destacando las neumonías (29,2%) y otitis media (38,5%), seguida por la digestiva (10,8%) y sepsis y/o meningitis grave (10,8%). En dos casos el diagnóstico se hizo por hallazgo incidental de laboratorio. Un 66% requirió ingreso hospitalario, con una media de ingresos durante el seguimiento de $2,67 \pm 3,4$, predominantemente por clínica respiratoria. Los que requirieron ingresos presentaron una edad al inicio de los síntomas significativamente menor ($2,05 \pm 2,7$ versus $3,45 \pm 2,4$ años, $p:0,047$). Solo 8 pacientes reciben tratamiento específico: 6 infusión de gammaglobulina inespecífica (cuatro pacientes con inmunodeficiencia variable común y dos déficit de Ig G), un paciente inmunosupresores y un paciente factor estimulante de granulocitos (G-CSF). No ha habido exitus achacables a la inmunodeficiencia durante el seguimiento.

CONCLUSIONES: Las características clínicas de los casos presentados son las esperadas en este tipo de patología, destacando el escaso número de complicaciones y eventos desfavorables. El conocimiento de estas entidades y su diagnóstico precoz mejora el manejo y pronóstico de los pacientes, promoviendo la instauración temprana de antimicrobianos en casos de cuadros febriles o clínica infecciosa, y contribuyendo a disminuir el riesgo infeccioso en aquellos que reciben tratamiento específico (GGIV, G-CSF).

SOLICITADO...POSTER