

¿Casualidad o causalidad?



Lucía Gandía Blanquer (Rotatorio Pediatría)
Tutor: M^a Carmen Vicent (Lactantes)

Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis y datos exploratorios

Motivo de consulta

Fiebre e irritabilidad

Antecedentes personales

Adenitis cervical tratada con amoxicilina-clavulánico durante 20 días que requirió drenaje quirúrgico con cultivo + para *S. aureus*

Lactante de
3 meses

Exploración física

- Regular estado general. Irritable. Quejido
- Leve eritema en bordes quirúrgicos
- Auscultación pulmonar: buena entrada de aire. Sin ruidos patológicos

Pruebas diagnósticas

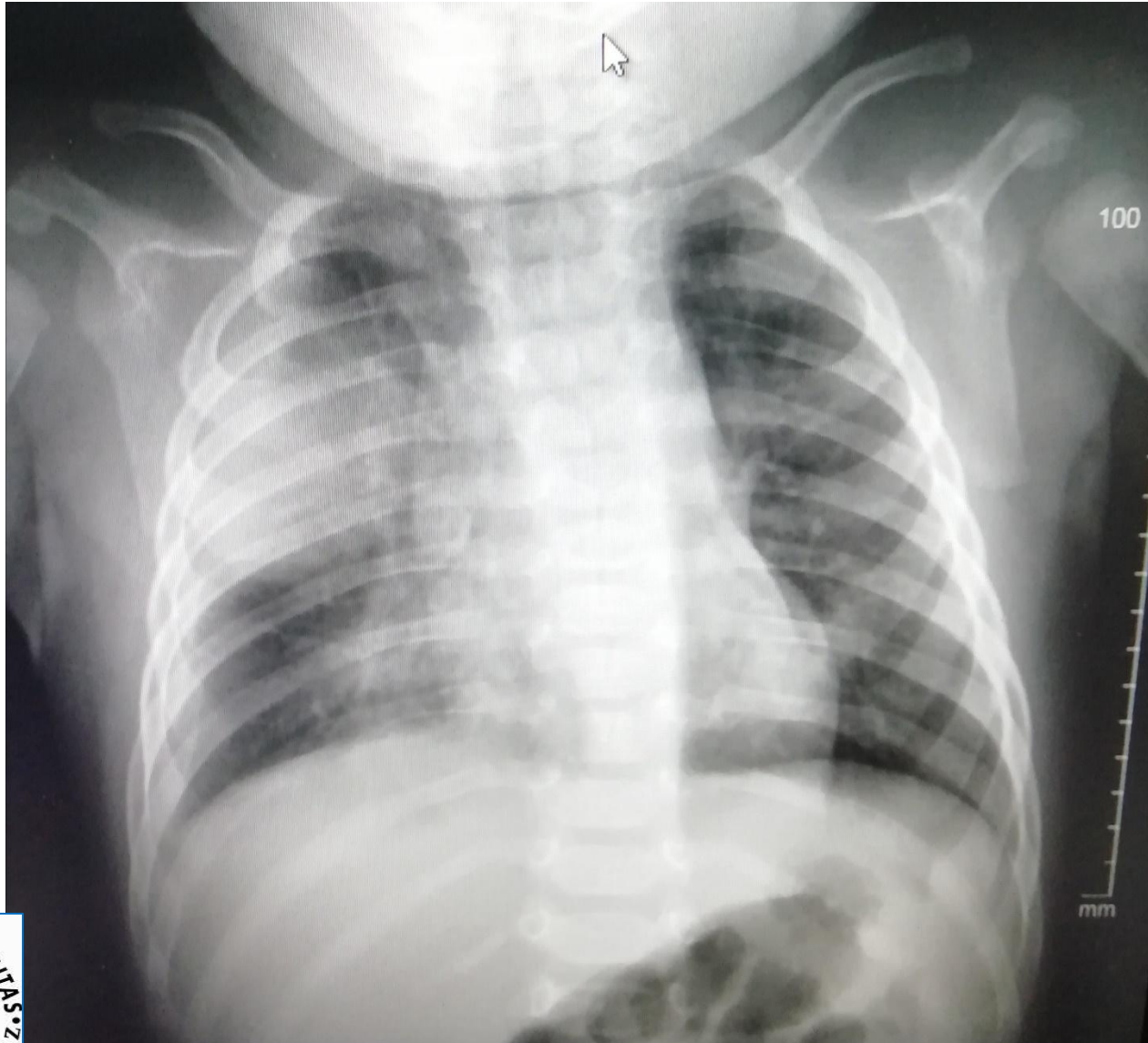
- Bioquímica, hemograma y coagulación
- Radiografía de tórax
- Aspirado nasofaríngeo
- Hemocultivo
- Gasometría venosa



Neumonía en LSD

Bacteriemia por
Pseudomonas
aeruginosa

Radiografía de tórax



Tratamiento y evolución

Tras resultado Rx
tórax



Cefotaxima IV

Tras resultado hemocultivo
+ antibiograma



Ceftazidima + amikacina IV

Adenitis cervical
con cultivo +
S. aureus

23 días

Neumonía y
bacteriemia por
P. aeruginosa

Respuesta
parcial
ATB



Sospecha
inmunodeficiencia primaria

¿Qué son las inmunodeficiencias primarias (IDPs)?

- Grupo de enfermedades de origen genético
- Alteración cuantitativa y/o funcional de la respuesta inmunológica
- Se manifiestan con más frecuencia en edad pediátrica
- Predisposición a infecciones, procesos autoinmunes, alergias y neoplasias

Clasificación de las IDP

| | Edad de debut | Características clínicas |
|-------------------------------------|----------------------|--|
| Inmunodeficiencia humoral | A partir 5-6 meses | Infecciones piogénicas por microorganismos encapsulados Diarrea |
| Inmunodeficiencia celular | Desde el nacimiento | Infecciones oportunistas Neumonía por <i>P. jirovecii</i> Reacciones fatales por vacunas con microorganismos vivos |
| Alteración en la fagocitosis | Cualquier edad | Infecciones por <i>S. aureus</i> , <i>P. aeruginosa</i> Infecciones por hongos y micobacterias (abscesos cutáneos) |
| Alteración en el complemento | Cualquier edad | Infecciones por bacterias encapsuladas (<i>Neisseria spp</i>) |

¿Cuándo se debe sospechar una IDP?

Recurrencia

Gravedad

Agentes
etiológicos

Cronicidad

Respuesta a
agentes
antimicrobianos

Reacciones
adversas a
vacunas

Signos clínicos que deben hacer pensar en una IDP en el niño

Los 10 signos de alarma de inmunodeficiencia de la Jeffrey Modell *Foundation*

1. Cuatro o más otitis media al año
2. Dos o más sinusitis graves al año
3. Dos o más meses con antibióticos con poco efecto
4. Dos o más neumonías en un año
5. Fallo para ganar peso o crecer normalmente en un lactante
6. Infecciones recurrentes de partes blandas o abscesos de órganos
7. Candidiasis oral o cutánea persistente después del año de edad
8. Necesidad de antibióticos intravenosos para curar las infecciones
9. Dos o más infecciones de tejidos profundos
10. Una historia familiar de inmunodeficiencia

Resolución y seguimiento

Sospecha
clínica



Importante descartar
inmunodeficiencia
combinada grave.

Estudio inmunológico

Cuantificación inmunoglobulinas
Medición de subclases IgG
Inmunofenotipo linfocitario
Estudio de poblaciones linfocitarias
Estallido respiratorio

Resultado del estudio

- Nivel de oxidación en los PMN y monocitos menor de lo normal, relacionado, probablemente, con situación de infección
- Estudio de inmunidad celular compatible con la normalidad
- Pendiente descartar alteración de la inmunidad innata

Conclusiones

- Es fundamental un alto índice de sospecha de inmunodeficiencia primaria ante infecciones no habituales o recurrentes
- Es importante conocer las manifestaciones clínicas de los distintos tipos de IDP para orientar el diagnóstico
- La inmunodeficiencia combinada grave es una urgencia médica

Referencias bibliográficas

- García-Martínez JM, Santos-Díez L, Dopazo L. Diagnóstico de las inmunodeficiencias primarias. *Protoc diagn ter pediater*. 2013; 1:81-92
- Ruiz Contreras J. Inmunología básica. Aproximación a las inmunodeficiencias primarias. *Pediatr Integral*. 2014; 18: 183-92
- Hernández-Martínez C, Espinosa-Rosales F, Espinosa-Padilla S, Hernández-Martínez A, Blancas-Galicia L *Rev Alerg Méx*. 2016; 63:180-89
- Wekell P, Hertting O, Holmgren D, Fasth A. Fifteen-minute consultation: Recognising primary immunodeficiencies in children. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2019; 0: 1-9

