

# ¿Casualidad o causalidad?



Lucía Gandía Blanquer (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: M<sup>a</sup> 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

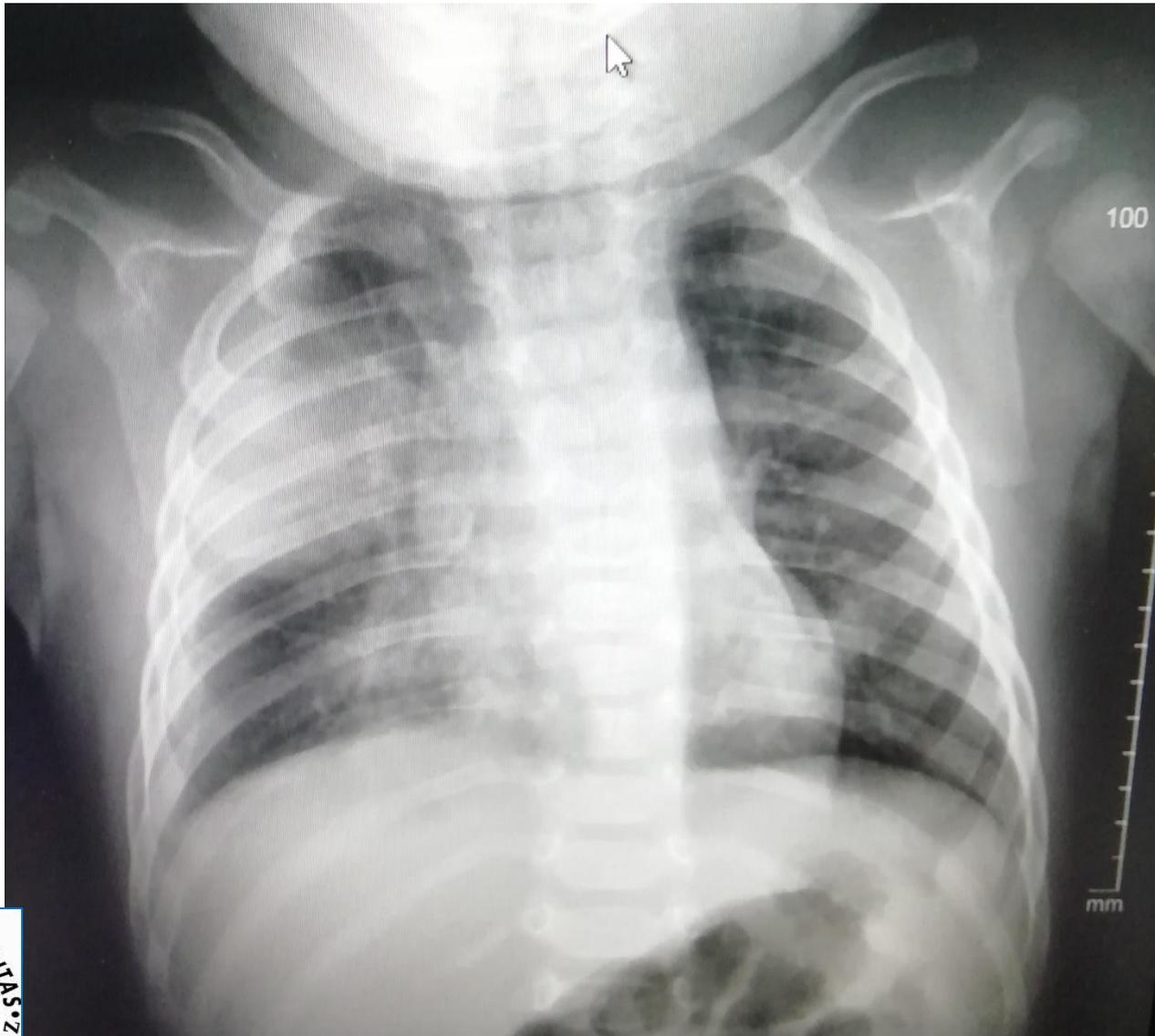
- Bioquímica, hemograma y coagulación
- Radiografía de tórax
- Aspirado nasofaríngeo
- Hemocultivo
- Gasometría venosa



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

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

