



Lactante con infecciones de repetición y colitis como manifestación de enfermedad granulomatosa crónica

Laura Ureña Horno, Melissa Andrea Fontalvo Acosta, Paola Cárdenas Jaén, Martín Ferrando Mora
Irene Gabarrón Soria y Ana Clementina Félix Mayib

Introducción: La enfermedad granulomatosa crónica es una inmunodeficiencia primaria, de presentación típica en la infancia que se caracteriza por un defecto en la fagocitosis de los neutrófilos. Clínicamente la enfermedad aparece en los primeros años de vida y se caracteriza por un fallo de medro y especial susceptibilidad para infecciones graves producidas por estafilococos, hongos y algunas bacterias Gram negativas.

Caso clínico:

RNPT (35S) que ingresa para estudio de síndrome febril y anemia.

Ingreso a los 11 días de vida por sepsis clínica de etiología no filiada.

En los antecedentes familiares destaca una madre afecta de lupus discoide.

Tratamiento antibiótico de amplio espectro con persistencia de la fiebre durante 21 días

Pruebas de laboratorio e imagen:

Cultivos (hemo, uro, copro, PL):
Negativos

Serología: normal

Rx tórax: Normal

Médula ósea: Hiperplasia mielomonocítica. No displasias de otras series

Ecografía abdominal: colitis inespecífica

Sigmoidoscopia: ulceraciones y patrón de neovascularización

Biopsia recto: granuloma necrotizante

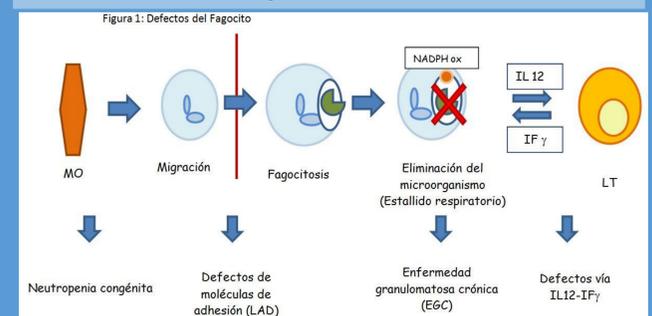


Diagnóstico diferencial:

Colitis en lactante

1. Colitis infecciosa
2. Colitis alérgica (APLV)
3. Trastornos pseudoinflamatorios
4. Inmunodeficiencias

Prueba confirmatoria Estallido respiratorio



Conclusión :

La EGC se asocia con frecuencia a enfermedades autoinmunes especialmente síndrome lupus like y discoide. Los pacientes afectados de EGC presentan infecciones graves y es característico la aparición de abscesos y adenitis necrosante de mala evolución, aunque la principal causa de morbi-mortalidad son las infecciones. El inicio de tratamiento precoz con corticoides o interferón gamma mejora el pronóstico y evita la aparición de complicaciones.

Bibliografía

Tratado de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica aplicada de la SEGHP. Madrid: ; 2010.

Sistema NADPH oxidasa: nuevos retos y perspectivas JC Arango L, JA López; IATREIA Vol 23(4) Diciembre 2010

Nick baniak, md; Rani kanthan Cytomegalovirus Colitis An Uncommon Mimicker of Common Colitides. Arch Pathol Lab Med. 2016;140(17): 854-858

Orsi, M, Fernandez, A, Follet, F.R, Marchisone, S. Cow's milk protein allergy Proposed guidelines for the management of children with cow's milk protein allergy. Arch Argent Pediatr. 2009;107(5): 459-470