

PRIMARIAS

Dichas enfermedades suelen estar presentes desde el nacimiento son trastornos genéticos que suelen ser hereditarios.

INMUNODEFICIENCIAS

Disminución en la capacidad del cuerpo de combatir infecciones y otras enfermedades.

SECUNDARIAS

secundarias, como podrían ser las debidas fármacos inmunosupresores o a enfermedades que cursan con pérdida de anticuerpos o linfocitos, como podrían ser el síndrome nefrótico o la malnutrición.

Tabla 1. Diez signos de alerta de las inmunodeficiencias primarias⁵

1. Cuatro o más otitis en un año
2. Dos o más sinusitis en un año
3. Dos o más neumonías en un año
4. Abscesos recurrentes en órganos o cutáneos profundos
5. Aftas persistentes en la boca o candidiasis después del año de vida.
6. Dos o más infecciones profundas, incluyendo la sepsis.
7. Dos o más meses tomando antibiótico con escasos resultados
8. Necesidad del uso de antibióticos intravenosos para resolver las infecciones
9. Dificultad para crecer y ganar peso normalmente
10. Antecedentes familiares de inmunodeficiencia primaria

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son enfermedades raras. La distribución de las IDP varía en diferentes grupos de población, pero a nivel global, en los países desarrollados, se estima una prevalencia mínima entre 1,5 y 18,8 por cada 100 000 habitantes^{1,2}, si exceptuamos el déficit aislado de IgA, que es mucho más frecuente.

Medidas generales:

- Soporte nutricional
- Prevención de infecciones
- Transfusión de hemodinasias
- Soporte emocional y psicológico

Tabla 1. Diez signos de alerta de las inmunodeficiencias primarias⁵

1. Cuatro o más otitis en un año
2. Dos o más sinusitis en un año
3. Dos o más neumonías en un año
4. Abscesos recurrentes en órganos o cutáneos profundos
5. Aftas persistentes en la boca o candidiasis después del año de vida.
6. Dos o más infecciones profundas, incluyendo la sepsis.
7. Dos o más meses tomando antibiótico con escasos resultados
8. Necesidad del uso de antibióticos intravenosos para resolver las infecciones
9. Dificultad para crecer y ganar peso normalmente
10. Antecedentes familiares de inmunodeficiencia primaria

Se deben emplear fármacos con mecanismo de acción intracelular, que acceden a los gérmenes (los betalactámicos y cefalosporinas son escasamente útiles en estos pacientes si se administran de modo aislado).

Son fármacos de acción intracelular el trimetoprim sulfametoxazol, macrólidos, tuberculostáticos (rifampicina, isoniacida...) y los antifúngicos azólicos (itraconazol, voriconazol)

Tabla 3. Clínica en los principales grupos de inmunodeficiencias primarias

Inmunodeficiencias	Infecciones graves	Desde el nacimiento	Virus, bacterias, gérmenes oportunistas (<i>Candida</i> , <i>Pneumocystis jiroveci</i> ...)
Inmunodeficiencias combinadas	Infecciones posvacunales		
Inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos	Infecciones respiratorias, digestivas Meningoencefalitis (agammaglobulinemia ligada a X) Autoinmunidad (citopenias...)	Desde los 5-6 meses	Gérmenes encapsulados (<i>neumococo</i> , <i>H. influenzae</i>) Enterovirus
Defectos del número y función de las células fagocíticas	Infecciones cutáneas, respiratorias, digestivas Linfadenitis Hepatitis. Colitis Gingivitis Granulomas	Cualquier edad	Bacterias (catalasa + si enfermedad granulomatosa crónica) Hongos (<i>Candida</i> , <i>Aspergillus</i> , <i>Nocardia</i>). Mycobacterias
Defectos de la cascada del Complemento	Infecciones piógenas Meningitis y sepsis	Cualquier edad	Gérmenes encapsulados <i>Neisseria</i> spp.