

# Diagnóstico y manejo de las inmunodeficiencias primarias en niños

**Pediatría**

**Dr Marco Antonio Samayoa Mijangos**

**Rolando De Jesus Perez Mendoza**

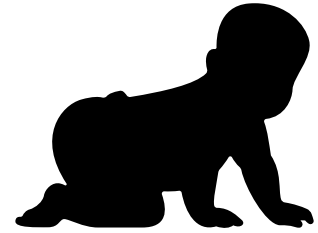
**UDS Universidad Del Sureste**

**23 de Noviembre del 2022**

**San Cristobal De Las Casas Chiapas**



# Immunodeficiencias primarias



Las inmunodeficiencias primarias (IDP) ocurren en hasta 1:2000 nacidos vivos

Las IDP son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios ocasionados por defectos del desarrollo o función del sistema inmunológico.

Se clasifican según una combinación de características inmunológicas y clínicas. La mayoría se manifiestan a edad temprana por infecciones, datos de malignidad o por desregulación en la respuesta

En general, la evaluación inicial se guía por la presentación clínica, pero debería incluir con un hemograma completo y cuantificación de inmunoglobulinas

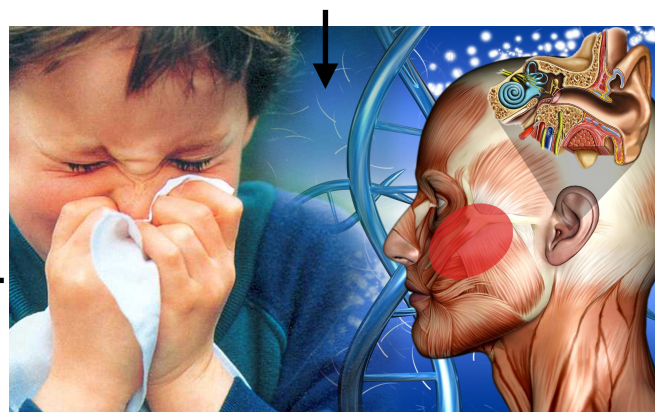
El retraso del diagnóstico se podría explicar a que las infecciones recurrentes pueden ser aceptadas como variaciones de la

primarias, si son congénitas, es decir si se deben a alteraciones genéticas, que pueden ser heredadas o surgir de novo, o

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 primarias<sup>5</sup>

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



Existen también otros datos que nos deberían alertar de una posible inmunodeficiencia, como serían la presencia de bronquiectasias no explicadas por otro motivo, la diarrea persistente, la caída del cordón umbilical retardada (más de 4 semanas), la fiebre recurrente o persistente, la presencia de distrofias asociadas a infecciones o las infecciones posvacunales tras vacunas de virus vivos.

Estos cuatro grupos son: inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos, inmunodeficiencias combinadas, defectos de los fagocitos y defectos del complemento.

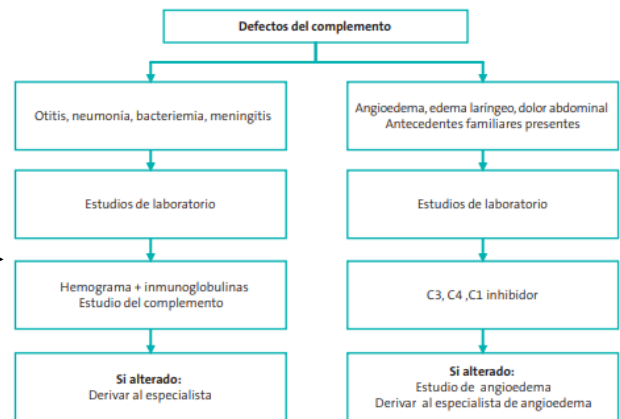
**Tabla 2.** Clasificación de las inmunodeficiencias primarias

1. Inmunodeficiencias combinadas
2. Inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas
3. Inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos
4. Enfermedades de desregulación inmune
5. Defectos del número y función de las células fagocíticas
6. Defectos de la inmunidad intrínseca e innata
7. Enfermedades autoinflamatorias
8. Defectos de la cascada del complemento
9. Fenocopias de inmunodeficiencias congénitas

**Tabla 3.** Clínica en los principales grupos de inmunodeficiencias primarias

<b>Inmunodeficiencias combinadas</b>	Infecciones graves Infecciones posvacunales	Desde el nacimiento	Virus, bacterias, gérmenes oportunistas ( <i>Candida</i> , <i>Pneumocystis jirovecii</i> ...)
<b>Inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos</b>	Infecciones respiratorias, digestivas Meningoencefalitis (agammaglobulinemia ligada a X) Autoinmunidad (citopenias...)	Desde los 5-6 meses	Gérmenes encapsulados (neumococo, <i>H. influenzae</i> ) Enterovirus
<b>Defectos del número y función de las células fagocíticas</b>	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> ). Micobacterias
<b>Defectos de la cascada del Complemento</b>	Infecciones piógenas Meningitis y sepsis	Cualquier edad	Gérmenes encapsulados <i>Neisseria</i> spp.

**Figura 4.** Defectos del complemento



## Medidas generales:

Soporte nutricional

Prevención de infecciones

Transfusión de hemoderivados

Soporte emocional y psicológico