

<http://www.elsevier.es/semergen>

424/3561 - "NO SALGO DE UNA NEUMONÍA Y YA ME METO EN OTRA"

E. González Nespereira¹, E. Fernández García¹, M. Díaz Puente² y R. Ruiz-Morote Aragón²

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Fuentelarreina. Madrid.²Médico de Familia. Centro de Salud Fuentelarreina. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 41 años sin antecedentes de interés que presenta tres neumonías de repetición en 6 meses, además de episodio de diarrea prolongado en el que se aisló Giardia lamblia. Se deriva a Neumología y se decide ingreso. Se cubre con antibioterapia de amplio espectro con buena evolución y se inicia estudio complementario. Además, comienza con varios hematomas en partes blandas de forma espontánea sin traumatismo previo así como varios episodios de rinosinusitis.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración destacan crepitantes y roncus dispersos y esplenomegalia de 1-2 cm desde borde costal. Saturación de 94%. Analítica: Hb 11, discreta linfopenia y leucopenia, 76.000 plaquetas, datos de hemólisis (haptoglobina 7 y LDH 292). Hipoglobulinemia IgA, IgG e IgM. Rx tórax: índice cardiotorácico normal, consolidación retrocardiaca en LII sin derrame pleural. TAC tórax con varios focos de consolidación, múltiples nódulos y adenopatías mediastínicas por lo que se realiza fibrobroncoscopia guiada por EBUS, siendo las muestras recogidas para microbiología y anatomía patológica negativas. TAC tórax-abdomen-pelvis y PET-TAC que informan además, de múltiples adenopatías cervicales, hiliomediastínicas, diafragmáticas y retroperitoneales así como de gran esplenomegalia. Se descarta proceso linfoproliferativo mediante PAFF y biopsia de adenopatía submandibular. PCR parásitos heces: positivo Giardia lamblia. Resto de pruebas microbiológicas negativas.

Orientación diagnóstica: Inmunodeficiencia variable común (IDVC). Síndrome de Evans.

Diagnóstico diferencial: Síndrome linfoproliferativo. Neoplasia pulmonar. Neumonitis por hipersensibilidad.

Comentario final: La IDVC tiene una incidencia de 1:25.000 siendo la edad más frecuente de diagnóstico entre 20-30 años. Se produce una discapacidad en la diferenciación de linfocitos B a células plasmáticas. Los niveles de Ig varían desde hipogammaglobulinemia a reducciones más moderadas de IgG, IgA o IgM. El 80% presenta al diagnóstico infecciones respiratorias de repetición, siendo las intestinales las segundas en frecuencia. Se asocian también a enfermedades autoinmunes y tienen mayor predisposición por linfomas. En la EF es frecuente la linfoadenopatía generalizada y esplenomegalia. El tratamiento es terapia sustitutiva con reposición de inmunoglobulinas. Se han descubierto mutaciones génicas solamente responsables de una minoría de casos.

Bibliografía

1. Cunningham-Rundles C. Clinical manifestations, epidemiology and diagnosis of common variable immunodeficiency in adults. UpToDate [Internet]. 2019 [citado 15 jun 2019].

Palabras clave: Inmunodeficiencia variable común. Inmunología. Infecciones respiratorias de repetición.