

lo que surgía la preocupación del paciente en relación con su sintomatología) para sospechar que realmente se trataba de una neumonía atípica, que después de una segunda serología se confirmó la infección por *C. psittaci*.

El tratamiento de elección es la doxiciclina, sin embargo, se decidió claritromicina, siendo el antibiótico de segunda elección con excelente resultado en la clínica del paciente al transcurrir 48 h. Esto en el contexto de un paciente con fiebre y foco pulmonar, que sugería neumonía adquirida en la comunidad pero que tenía una clara disociación clínico-radiológica.

La relación médico-paciente en la consulta ha sido importante para decidir la conducta, al igual que la confianza que ha sido necesaria para poder concertar las visitas sucesivas y la evolución satisfactoria del paciente, además de la colaboración para la detección de otros posibles casos en relación con la exposición a palomas.

Las muestras de suero han sido examinadas (por técnica de MIF) y validadas en 2 ocasiones por un laboratorio especializado externo a nuestro hospital de referencia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Stewardson AJ, Grayson ML. Psittacosis. *Infect Dis Clin North Am.* 2010;24:7–25.
2. Petrovay F, Balla E. Two fatal cases of psittacosis caused by *Chlamydophila psittaci*. *J Med Microbiol.* 2008;57:1296–8.
3. Punter MNM, Varma AR. Myeloradiculitis with meningoencephalopathy and optic neuritis in a case of previous *Chlamydia psittaci* infection. *BMJ Case Rep.* 2010;2010, pii: bcr1220092521.
4. Richards MJ. Psittacosis. 2014 [consultado Feb 2014]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/psittacosis>.
5. Salvador CF, Moleiro A, Barcons M, Ausió I, Alcantarilla D. Pericarditis aguda con derrame como forma de presentación de psitacosis. *Rev Esp Cardiol.* 1999;52:727–9.
6. García-Ordóñez MÁ, Blanco-González JI, Villanueva-Agero R, Pozo-Muñoz F. Brote de psitacosis en la comarca norte de Málaga. *Aten Primaria.* 2012;44:e11–2.
7. León MT, Rueda MT, Laguna JA, López B, Bermejo MJ. Brote de psitacosis en Granada. *Rev Esp Salud Publica.* 2005;79:591–7.
8. Dieu Ngan TT, Thomas S, Larsson M, Horby P, Diep NN. First report of human psittacosis in Vietnam. *J Infect.* 2013;66:461–4.
9. Branley JM, Weston KM, England J, Dwyer DE, Sorrell TC. Clinical features of endemic community-acquired psitacosis. *New Microbe New Infect.* 2014;2:7–12.
10. Sciacca M, Lombard X, Longomba JP, Senterre JM. Psitacose sans symptomatologie pulmonaire initiale. *Rev Med Liege.* 2009;64:484–7.

J. Jiménez-Cordero* y O. Jiménez-Pernudo

Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Sur Este, Salud Castilla y León, Ávila, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: j.jimenez@movistar.es
(J. Jiménez-Cordero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2015.05.014>

Infección respiratoria por *Pseudomonas aeruginosa* adquirida en la comunidad en un paciente con enfermedad de Steinert e hipogammaglobulinemia



Community acquired *Pseudomonas aeruginosa* respiratory infection in a patient with Steinert's disease and hypogammaglobulinemia

Sr. Director:

La distrofia miotónica es una enfermedad hereditaria que se acompaña de alteraciones multisistémicas¹. Afecta al sistema inmune, dando lugar a bajas concentraciones de inmunoglobulinas (Ig) séricas, especialmente IgG².

Mujer de 47 años, diagnosticada de enfermedad de Steinert tipo 1 a los 30 años. Sufrió afectación de la cintura pelviana, cintura escapular y disfagia intermitente. Era autónoma para la deambulación y las actividades básicas de la vida diaria. Presentaba un síndrome ventilatorio restrictivo secundario a su enfermedad neuromuscular y depresión reactiva. Durante los 2 últimos años padeció cuadros recurrentes de sinusitis e infecciones respiratorias. El último le causó broncoespasmo e hipoxemia refractario a tratamiento ambulatorio que precisó ingreso. Se encontraba taquipneica en reposo con trabajo respiratorio, 37,9°C de temperatura, taquicárdica y normotensa. En la analítica destacaba: Hb: 12,6 g/dl, 7.000 l/μl con fórmula normal, 171.000 plt/μl. La PCR y VSG se encontraban dentro de la normalidad y la GOT ligeramente elevada (90 U/l). El proteinograma era indicativo de hipogammaglobulinemia con valores reducidos de IgG: albúmina: 3,58 g/dl, alfa-1-globulina 0,28 g/dl (normal: 0,21-0,35), alfa-2-globulina: 0,71 g/dl (normal: 0,51-0,83), betaglobulina: 0,66 g/dl (normal: 0,57-0,99) y gammaglobulina:

0,50 g/dl (normal: 0,8-1,35). IgG: 519 mg/dl (normal: 700-1.500), IgM: 159 mg/dl (normal: 40-200), IgA: 198 mg/dl (normal: 50-400). No se determinaron los subtipos de IgG. Proteínas totales normales. El estudio microbiológico evidenció infección por *Pseudomonas aeruginosa* en el cultivo de esputo. La radiografía de tórax fue normal y se descartó tromboembolismo pulmonar e infiltrados parenquimatosos mediante angio-TAC. La paciente experimentó mejoría tras tratamiento con piperacilina-tazobactam intravenoso, broncodilatadores nebulizados y corticoides sistémicos.

Las infecciones respiratorias son frecuentes en enfermos con distrofia miotónica, siendo la neumonía la causa más común de fallecimiento³. Generalmente se atribuye a microaspiraciones causadas por debilidad faríngea y de los músculos respiratorios. El subtipo con inicio en la edad adulta es especialmente susceptible de padecer infecciones respiratorias severas a partir de los 45 años. Las infecciones adquiridas en la comunidad por *Pseudomonas* son raras y, por lo general, afectan a pacientes con factores predisponentes como neutropenia, cualquier forma de inmunodeficiencia o enfermedad pulmonar crónica⁴.

La hipogammaglobulinemia ha sido documentada en los pacientes con enfermedad de Steinert tipo 1, en relación con unos niveles disminuidos de IgG. Afecta al 50% de los casos, manteniendo generalmente el resto de inmunoglobulinas dentro de límites normales. Esta situación se explica por un hipermetabolismo de la IgG. Dicha proteína, en suero, es protegida de la degradación por la unión a un receptor soluble denominado FcRn⁵, que evita la destrucción intracelular tras la recaptación pinocítica por parte del monocito. Parece ser que en estos enfermos encontramos un defecto en el receptor que da lugar a baja afinidad por la IgG, aumentando su catabolismo⁶.

Además, algunos estudios han demostrado una correlación negativa entre niveles de IgG sérica y la duración de la enfermedad⁷, de manera que la concentración va descendiendo constantemente a lo largo de la misma, presentando un mayor grado de inmunosupresión en la fase final, que es cuando existe un mayor riesgo de aspiraciones y, por lo tanto, de infecciones severas⁸. En este sentido, podría ser conveniente solicitar niveles de inmunoglobulinas en estos enfermos cuando presentan infecciones severas y valorar el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa en casos de gravedad.⁹

Por otro lado, nos podríamos plantear la vacunación anti-neumocócica, ya que en sujetos con deficiencia hereditaria de IgG ha demostrado reducir la tasa de infecciones¹⁰.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Aguilar-Shea AL, Sierra-Santos L, Castro-Toro J, Gallardo-Mayo C. Una familia interesante. *Semergen*. 2009;35:287-90.
2. Darres BT, Chad DA. Myotonic dystrophy: Etiology, clinical features and diagnosis. Uptodate 2015 [database on the internet; consultado 1 Mar 2015] Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/myotonic-dystrophy:etiology,clinical-features-and-diagnosis>.
3. De Die-Smulders CEM, Howeler CJ, Thijs C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJM, et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain*. 1998;121:1557-63.
4. Schechner V, Nobre V, Kaye K, Leshno M, Giladi M, Rohner P, et al. Gram-negative bacteremia upon hospital admission: When should *Pseudomonas aeruginosa* be suspected? *Clin Infect Dis*. 2009;48:580-6.
5. Kim J, Hayton WL, Robinson JM, Anderson CL. Kinetics of FcRn-mediated recycling of IgG and albumin in human: Pathophysiology and therapeutic implications using a simplified mechanism-based model. *Clin Immunol*. 2007;122:146-55.
6. Kamisky P, Lesesve JF, Jonveaux P, Pruna L. IgG deficiency and expansion of CTG repeats in myotonic dystrophy. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;113:464-8.
7. Suzumura A, Yamada H, Matsuoka Y, Sobue I. Immunoglobulin abnormalities in patients with myotonic dystrophy. *Acta Neurol Scand*. 1986;74:132-9.
8. Hofer M, Stollberger C, Finsterer J. Recurrent erisipelas in myotonic dystrophy type 1 with IgG deficiency. *Eur Neurol*. 2007;57:236-7.
9. Morell A. Clinical relevance of IgG subclass deficiencies. *Ann Biol Clin*. 1994;52:49-52.
10. Oxelius VA, Hanson LA, Bjorkander J, Hammarstrom L, Sjöholm A. IgG3 deficiency: Common in obstructive lung disease. Hereditary in families with immunodeficiency and autoimmune disease. *Monogr Allergy*. 1986;20:106-15.

A. Peña-Irún^{a,*}, A.R. González-Santamaría^b, F. Munguía-Rozadilla^a y F. Helguera-Rebolledo^a

^a Centro de Salud El Sardinero, Santander, Cantabria, España

^b Urgencias extrahospitalarias 061, Cantabria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvaro290475@hotmail.com

(A. Peña-Irún).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2015.05.009>