

17, 18, 19 y 29 de Noviembre de 2010

Sede: Sheraton Buenos Aires Hotel & Convention Center – San Martín 1225 - Ciudad de Buenos Aires

Tren Pediátrico: TRASTORNO INMUNOLÓGICO: CUÁNDO SOSPECHAR

Autor: Dr. Matías Oleastro

Fecha: jueves 18 de noviembre

Las Inmunodeficiencias Primarias (IDP) involucran a un grupo de enfermedades que resultan de una anomalía del sistema inmune. La deficiencia puede asentar en uno o más de los componentes de dicho sistema: linfocito T, linfocito B, linfocitos NK (Natural Killer), sistema fagocítico o proteínas del sistema complemento. Las IDP son en su amplia mayoría enfermedades hereditarias - monogénicas. Hoy en día bajo el término IDP se reconocen más de 200 entidades diferentes.

Por lo general (90 %) las manifestaciones clínicas se hacen evidentes en edades pediátricas, especialmente antes de los primeros cinco años de vida. La incidencia global se estima en 1 en 5.000 nacidos vivos.

El rasgo característico desde el punto de vista clínico es la gran susceptibilidad para desarrollar infecciones. Estas suelen ser recurrentes, persistentes o crónicas, graves y / o complicadas. Los microorganismos que las originan pueden ser tanto gérmenes habituales como microorganismos oportunistas o poco patógenos. Mientras que ciertas IDP presentan infecciones por un amplio espectro microbiano, otras lo hacen en forma más selectiva restringida a unos pocos patógenos.

Además de la susceptibilidad a las infecciones, los individuos con IDP suele manifestar fenómenos autoinmunes, inflamatorios o malignos.

Las IDP se agrupan en las siguientes categorías:

- I. Inmunodeficiencias Combinadas
- II. Deficiencias predominantemente de anticuerpos
- III. Otros Síndromes de inmunodeficiencia bien definidos
- IV. Defectos congénitos del número y/o función del fagocito
- V. Deficiencias del Sistema Complemento
- VI. Enfermedades por desregulación inmune
- VII. Defectos de la inmunidad innata
- VIII. Desórdenes autoinflamatorios

Las deficiencias predominantes de anticuerpos, es decir las que afectan la funcionalidad del linfocito B, son las que con mayor frecuencia puede encontrarse el pediatra. Si bien diferentes entidades forman este grupo, todas ellas deben ser sospechadas ante cuadros recurrentes de infecciones purulentas de las vías aéreas (conjuntivitis, sinusitis, otitis, bronquitis y/o neumonías) no justificados por otra causa predisponente. Pueden acompañar a esta presentación diferentes manifestaciones inflamatorias o autoinmunes. El dosaje de inmunoglobulinas séricas (IgG, IgA e IgM), la determinación de anticuerpos específicos (posvacunales o posinfecciosos) o naturales (isohemaglutininas) y la cuantificación de linfocitos B circulantes (CD19 o CD20) constituyen las principales herramientas para el diagnóstico.