



Caso 2

Dra Mabel Mora
2017

Antecedentes Personales

FN: 18/12/14

- Paciente de 2 años y 1 mes, 2ª hija, que presentó Neumonía Intersticial Descamativa, a los 6 meses de vida.
- Diagnostico por Bx. de pulmón
- Tratada con 6 pulsos de metilprednisolona. Con lo que mejora.
- Se sospecha Inmunodeficiencia
- Hiper IgM, linfopenia CD4- CD8
- Diagnóstico molecular pendiente
- HIV (–)

Aspecto inmunológico

- **Hipo IgG con IgM aumentada y linfopenia CD4 con Tregs normales.**

- HIV: no reactivo
- IgG: 409 mg%
IgA: 22mg% IgM:
593 mg%
- Tregs
(CD4+CD25+CD127low
): 4%
- Pob. linfocitarias:
- CD3:39% CD4:31%
(1144) CD8:7%
CD20:50% CD56:8%.
- Linfocito T: naive
CD4-CD8: 59,7% -
79,9%; mem. centrales
CD4-CD8: 38,8%-
12,6% mem efectoras
CD4-CD8: 1,2%-4,2%

Antecedentes

- Desde esa fecha comienza con Gamma sustitutiva mensual.
- Presenta retraso madurativo → recibe estimulación y retraso de crecimiento, con talla con + de 2Δ SD ↓ Pc 3, en seguimiento por endocrinología.
- No presentó otras enfermedades infecciosas o autoinmunes hasta enfermedad actual.

Enfermedad actual

- Comenzó a los 2 años, 12/2016, con diarrea leve e insidiosa sin sangre de 1 mes de evolución.
- Se interna el 21/01/17 por **deshidratación severa por diarrea líquida, acidosis metabólica, distensión abdominal y pérdida de peso.**
- Se alimentaba con dieta general con gluten y lácteos.
- Peso de Ingreso: 7855 gr, deshidratada.

1ª Internación

- Laboratorio de ingreso:
- Hto: 36%, L 7500 **HCO3: 9,3**
- Hemocultivo, coprocultivo, parasitológico y virológico negativos. Enterovirus(-)
Urocultivo + E Coli se trata con cefalexina.
- La paciente presentó a la semana de su internación cuadro séptico por E Coli a punto de partida de catéter, por lo que se medicó con Piperacilina tazobactan y extracción del mismo con buena evolución.

VEDA VCC

- El 25/01/17 Se realizó VEDA y VCC hasta ileon distal. Hallazgo + Signos **de atrofia vellositaria.**
- Anatomía patológica: **Atrofia vellositaria 3C en bulbo y 2da porción duodenal compatible con E. Celíaca.**



Anatomía Patológica



- Atrofia vellositaria
- Hiperplasia críptica
- Aumento de LIES

Exámen físico



- Presenta bajo Peso/ Talla
- Distensión abdominal
- Se realiza gastroclisis con Kas 1000
- Vitaminas y minerales

Evolución

- Presenta lab. Desnutrición severa
- **Ca: 7,8 mg/dl**
- **P: 0,8 mg/dl requiere corrección EV**
- **Albúmina: 1,9 mg/dl**
- **T.Protrombina 30% se corrige con Vit K**
- **Vit. D indosable**

Serología y Genética

- IgA 45mg% IgM 95mg% IgG 865mg/%
(infusión de γ EV)
- tTG IgA (-)
- EMA IgA (-)
- **DGP IgA 136 U DGP IgG 108 U**
- **AGA IgA 137 U AGA IgG 97 U**
- HLA DQ2- DQ7 0202

Evolución

- Se aprecia mejoría alrededor de los 20 ds de gastroclisis continua, tanto en el estado general, las deposiciones y parámetros de laboratorio, pero con regular progreso de peso.
- Todo aporte Vía oral,

Evolución

- Al mes de su ingreso, **comienza nuevamente con deposiciones diarreicas y con sangre**
- Coprocultivo (-)
- Se indica rotar a **F. de A.A.**
- Resuelve diarrea en 48-72 hs
- Deposiciones normales y ↑ de peso
- Se indica alta P 9200 gr

Diagnóstico de egreso

- Inmunodeficiencia combinada a definir
- Enfermedad Celíaca
- Alergia a Proteína de L. De vaca
- Indicaciones:
- Dieta **estricta** sin gluten y sin lácteos con fórmula de AA .

2^a Internación

- A las 3 semanas de su egreso comienza nuevamente con diarrea secretora y deshidratación internándose en otro Hospital, se repite VEDA y VCC de control, a los 3 meses de la anterior, hallándose atrofia vellositaria compatible con E. Celíaca. Recibió pulsos de metilprednisolona e infusión de Gama globulina.
- Mejoría
- Esta pendiente estudio genético para definición de su inmunodeficiencia.

Preguntas

- Es E. Celíaca?
- Los anticuerpos positivos son por aumento de permeabilidad intestinal?
- Esta enteropatía severa y “característica de E.C.” puede expresar una disregulación del sistema inmune?
- Padece además APLV?
- Otras patologías con atrofia vellositaria?
- Es un caso de E.C. refractaria?