



Caso 2

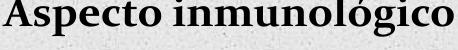
Dra Mabel Mora 2017

Antecedentes Personales

FN: 18/12/14

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





- Hipo IgG con IgM aumentada y linfopenia CD4 con Tregs normales.
- O HIV: no reactivo
- o IgG: 409 mg% IgA: 22mg% IgM: 593 mg%
- O Tregs (CD4+CD25+CD127low): 4%

- O Pob. linfocitarias:
- O CD3:39% CD4:31% (1144) CD8:7% CD20:50% CD56:8%.
- O 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%



- Desde esa fecha comienza con Gamma sustitutiva mensual.
- O 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.



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



- O Laboratorio de ingreso:
- O Hto: 36%, L 7500 HCO3: 9,3
- Hemocultivo, coprocultivo, parasitológico y virológico negativos. Enterovirus(-) Urocultivo + E Coli se trata con cefalexina.
- O 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

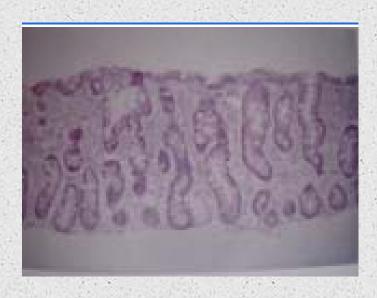
- O El 25/01/17 Se realizó VEDA y VCC hasta ileon distal. Hallazgo + Signos de atrofia vellositaria.
- O Anatomía
 patológica: Atrofia
 vellositaria 3C en
 bulbo y 2da porción
 duodenal
 compatible con E.
 Celíaca.







Anatomía Patológica

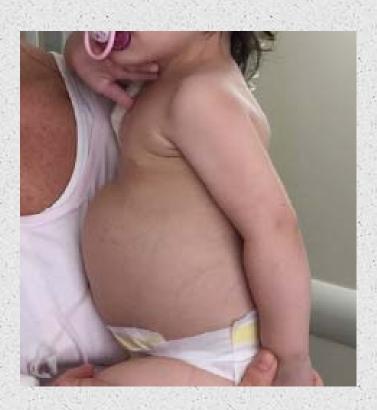


- O Atrofia vellositaria
- O Hiperplasia críptica
- O Aumento de LIES





Exámen físico



- Presenta bajoPeso/ Talla
- Distensión abdominal
- Se realizagastroclisis con Kas1000
- O Vitaminas y minerales





Evolución

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



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



- O 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.
- O Todo aporte Vía oral,



- O Al mes de su ingreso, comienza nuevamente con deposiciones diarreicas y con sangre
- O Coprocultivo (-)
- O Se indica rotar a F. de A.A.
- O Resuelve diarrea en 48-72 hs
- O Deposiciones normales y 1 de peso
- O Se indica alta P 9200 gr



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



- O 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.
- O Mejoría
- O Esta pendiente estudio genético para definición de su inmunodeficiencia.

Preguntas

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