

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRÍA  
**5º Congreso Argentino de Pediatría**  
**General Ambulatoria**

17 al 20 de noviembre de 2010  
Sheraton Buenos Aires Hotel & Convención Center  
San Martín 1225 - Ciudad de Buenos Aires



Por un niño sano  
en un mundo mejor

***TRASTORNO INMUNOLÓGICO***  
***Cuando sospechar***

**Dr. Matías Oleastro**

***Servicio de Inmunología y Reumatología***  
***Hospital Nacional de Pediatría***  
***"Prof Dr Juan P Garrahan"***



HOSPITAL DE PEDIATRÍA  
S.A.M.I.C.  
"PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN"

## INMUNOLOGÍA – INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

¿Cuántos y cuáles son los componentes del sistema inmune?

¿Cuál o cuáles son los componentes que median la respuesta inmune ante hongos?

¿Cuál es el valor normal de la IgA secretoria en un niño de 6 años?

¿Cuál es la definición de hipogamaglobulinemia IgG?

¿Cuáles son los criterios diagnósticos de la Deficiencia en IgA?

¿A qué nivel se ubica el defecto en la Agamaglobulinemia Congénita?

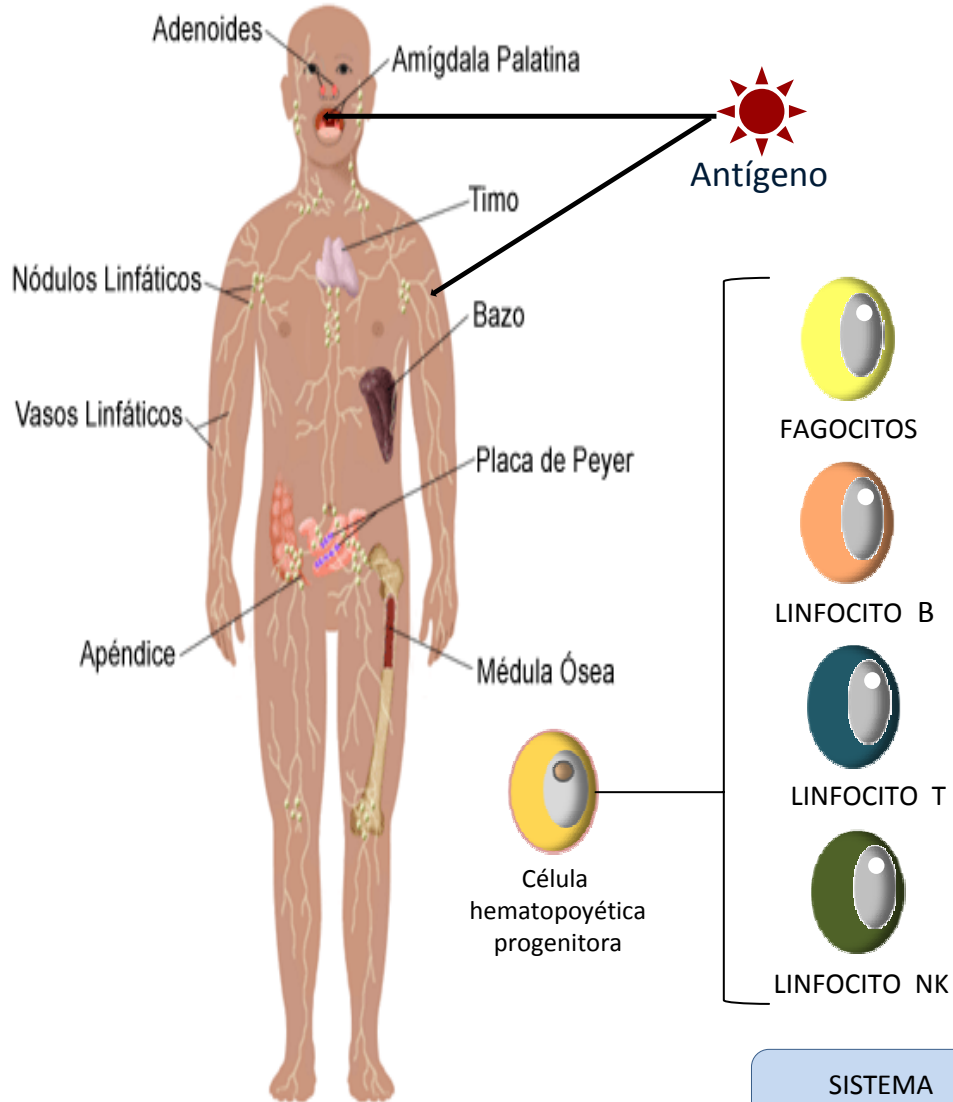
¿Cuál es la molécula de superficie que permite identificar al linfocito B?

¿.....

# SISTEMA INMUNE

## Componentes y Funciones

- ❑ Órganos Centrales
- ❑ Órganos Secundarios



SISTEMA  
COMPLEMENTO

# SISTEMA INMUNE

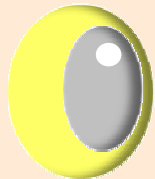
## Componentes y Funciones

### INMUNIDAD INNATA

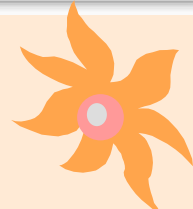
Neo-Ag



Barreras naturales



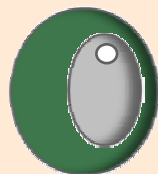
NEUTRÓFILO



MACRÓFAGO

SISTEMA  
FAGOCÍTICO

SISTEMA  
COMPLEMENTO



LINOCITO NK

TIEMPO



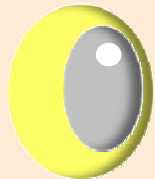
# SISTEMA INMUNE

## Componentes y Funciones

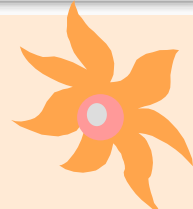
### INMUNIDAD INNATA

### INMUNIDAD ADAPTATIVA

Neo-Ag

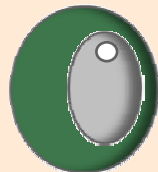


NEUTRÓFILO

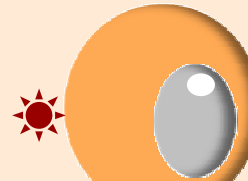


MACRÓFAGO

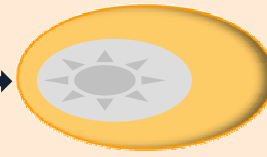
SISTEMA  
COMPLEMENTO



LINFOCITO NK



LINFOCITO B



PLASMOCITO



Barreras naturales

TIEMPO



# SISTEMA INMUNE

## Componentes y Funciones

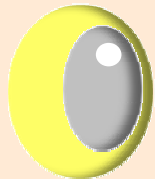
INMUNIDAD INNATA

INMUNIDAD ADAPTATIVA

Neo-Ag

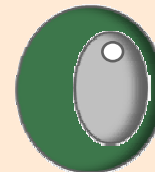


Barreras naturales

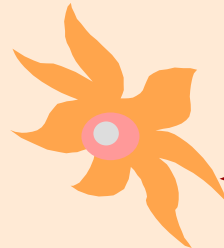


NEUTRÓFILO

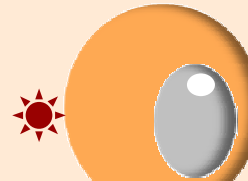
SISTEMA  
COMPLEMENTO



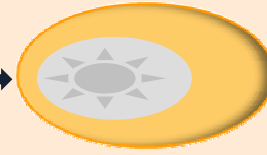
LINFOCITO NK



MACRÓFAGO

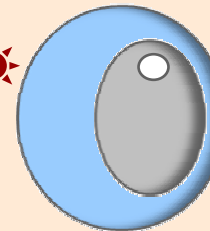


LINFOCITO B

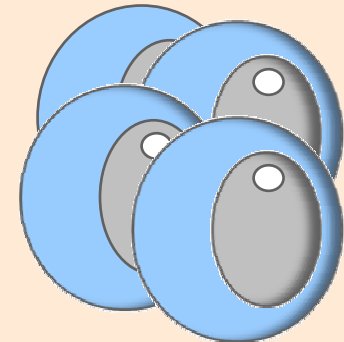


PLASMOCITO

Y  
Y  
Y  
Ac



LINFOCITO T



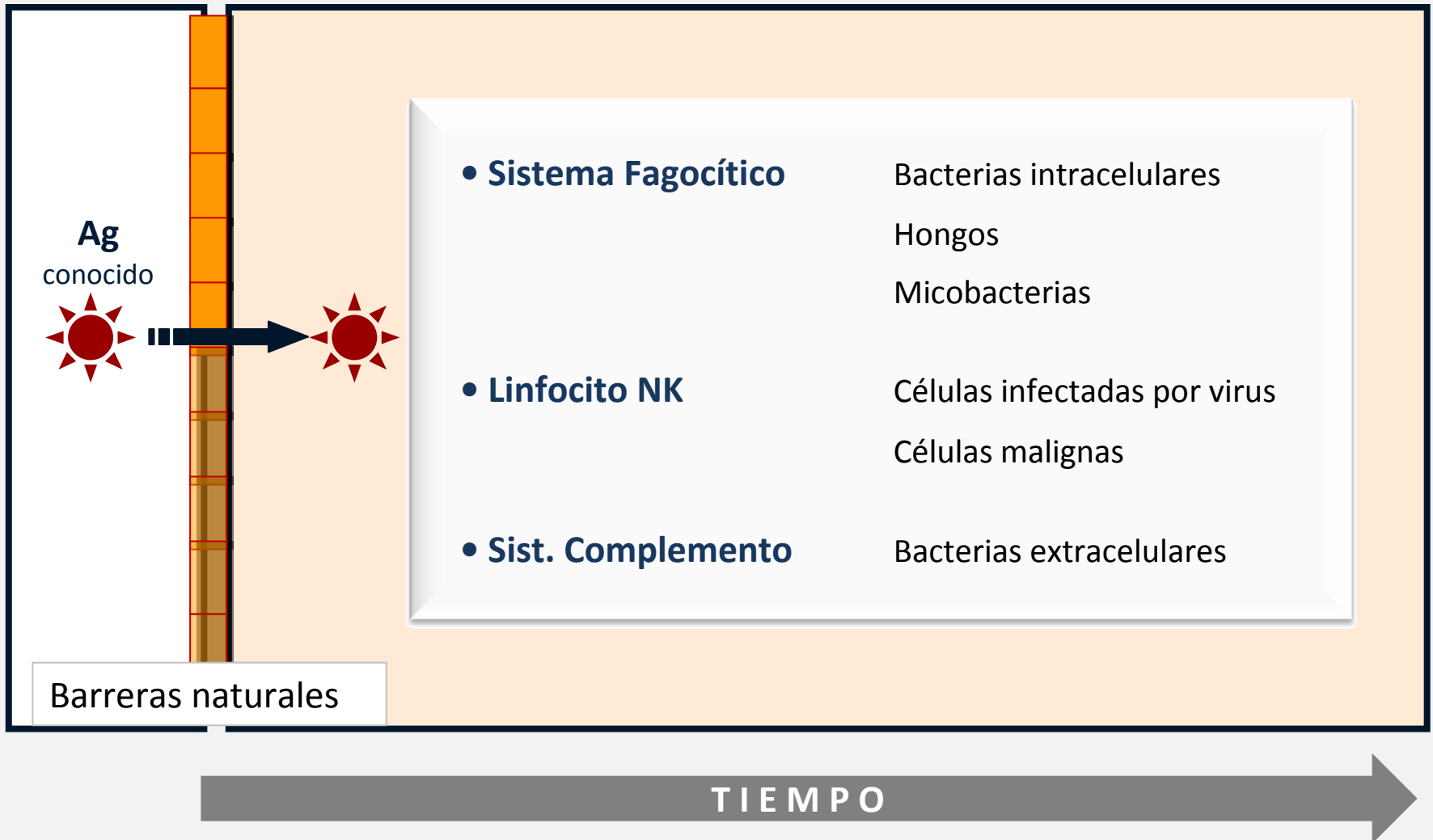
LINFOCITO T  
EFECTOR

TIEMPO



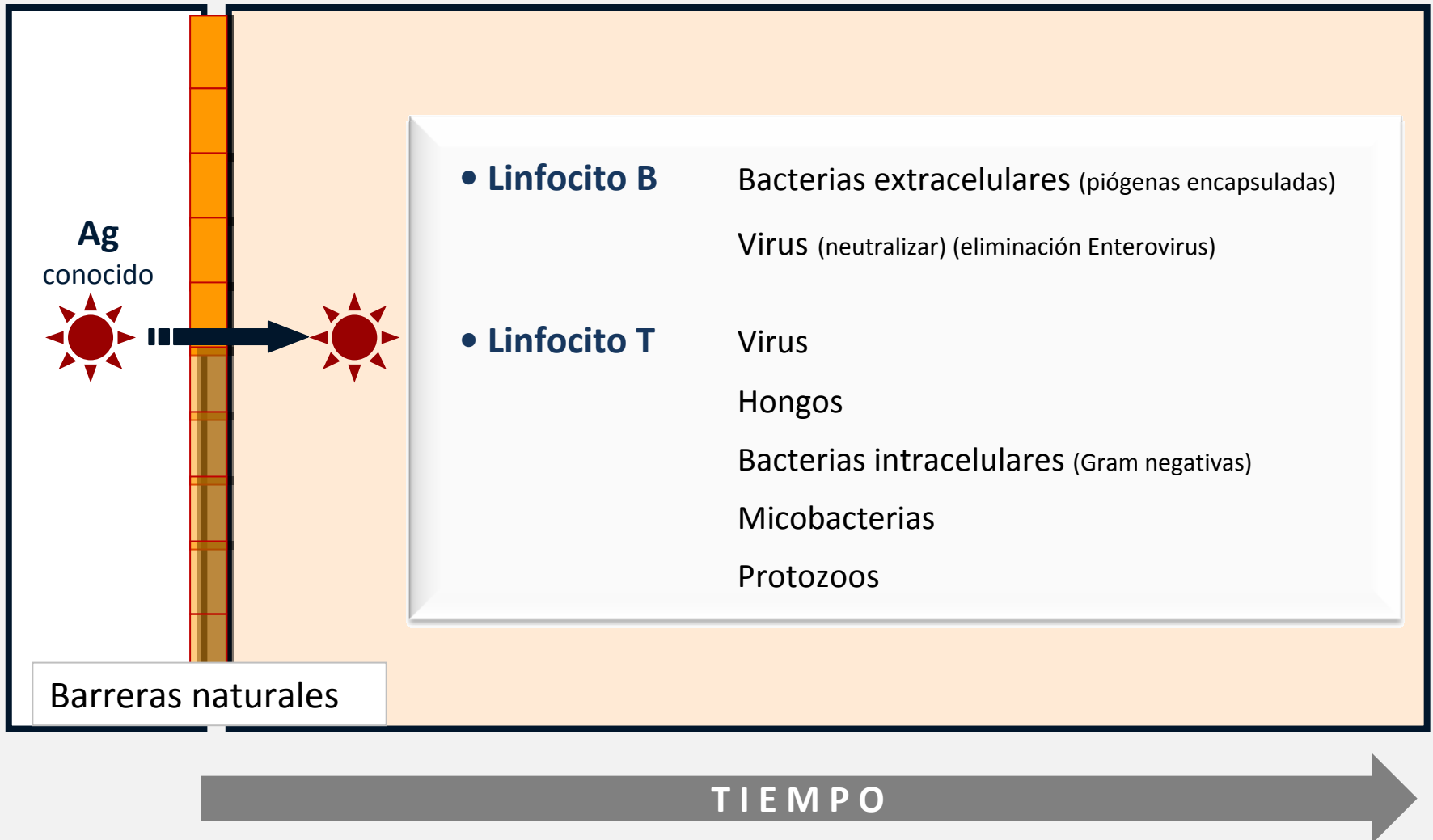
# SISTEMA INMUNE

## Componentes y Funciones



# SISTEMA INMUNE

## Componentes y Funciones

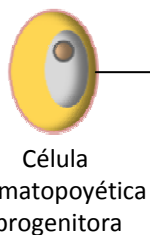
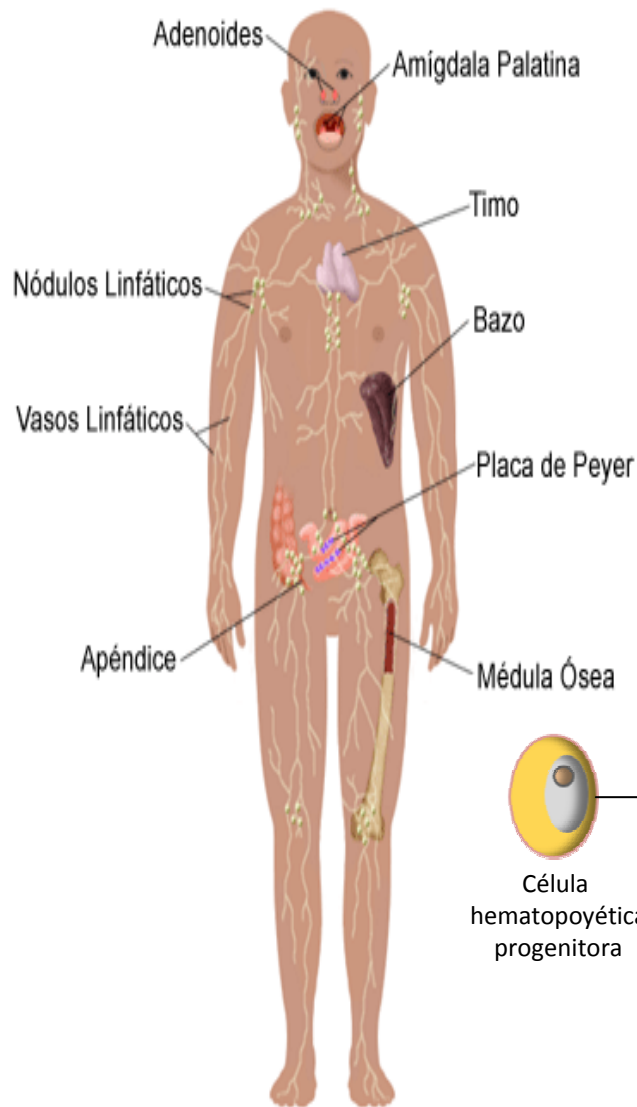




# SISTEMA INMUNE

## Deficiencias

- ❑ Órganos Centrales
- ❑ Órganos Secundarios



SISTEMA  
COMPLEMENTO

### INMUNODEFICIENCIAS SECUNDARIAS

Prematurez

Malnutrición / Deficiencias vitamínicas / minerales

Enfermedades Metabólicas (Diabetes, otras)

Enfermedades Autoinmunes (LES, otras)

Enfermedades Hemato-oncológicas (linfomas, leucemias, mieloma, otras)

Infecciones (HIV, CMV, EBV, Varicela, Sarampión, Rubéola congénita, TBC, etc.)

Anormalidades cromosómicas (Sd Down, Sd 18q, otras)

Drogas Inmunosupresoras

Medicamentos / Drogas (Fenitoina, carbamazepina, otras)

Radiación

Entidades con pérdida proteica

Esplenectomía

Alcoholismo

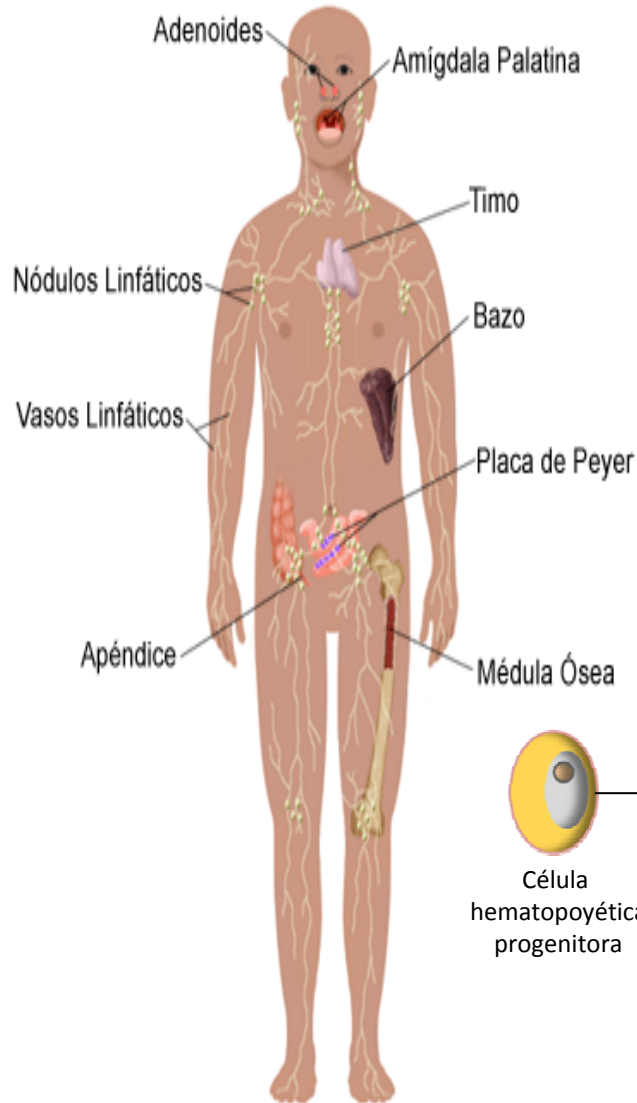
Injuria / Trauma / Quemaduras

Hipotermia

# SISTEMA INMUNE

## Deficiencias

- ❑ Órganos Centrales
- ❑ Órganos Secundarios



Célula hematopoyética progenitora



SISTEMA COMPLEMENTO

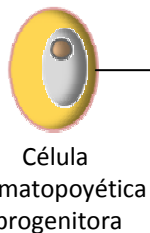
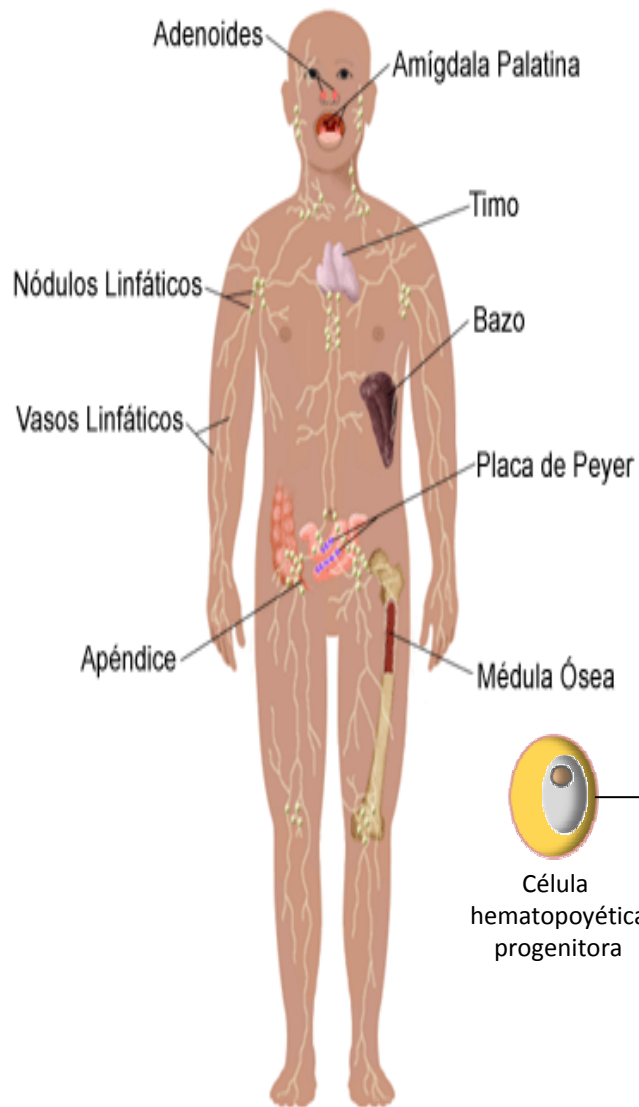
### INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

- ❑ Más de 200 entidades bien definidas
- ❑ Mayoritariamente hereditarias
- ❑ Frecuencia 1 : 5000 nacidos vivos
- ❑ Presentación en edad pediátrica (80 %)

# SISTEMA INMUNE

## Deficiencias

- ❑ Órganos Centrales
- ❑ Órganos Secundarios



SISTEMA  
COMPLEMENTO

Defectos congénitos  
del Sistema Fagocítico

Inmunodeficiencias  
de Ac

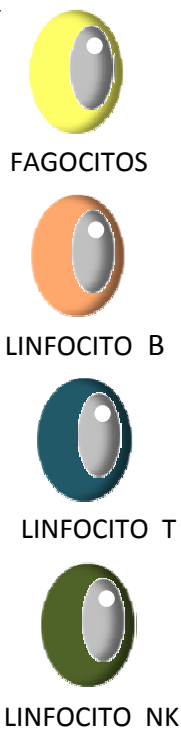
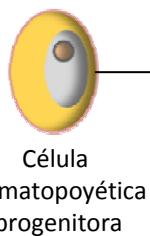
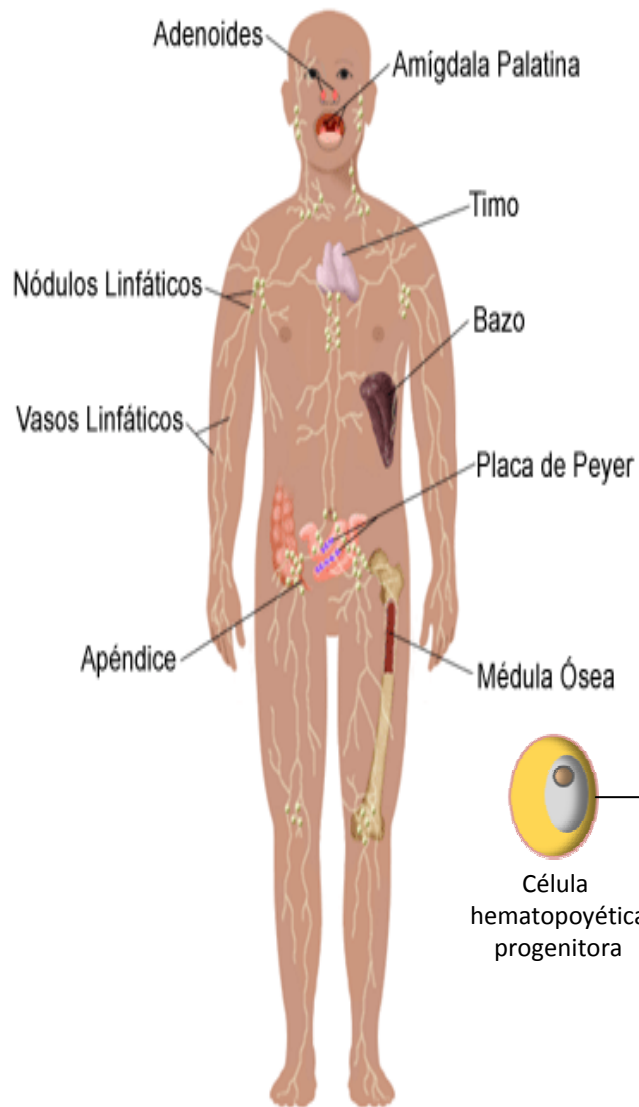
Inmunodeficiencias  
Combinadas

Deficiencias del Sistema  
Complemento

# SISTEMA INMUNE

## Deficiencias

- ❑ Órganos Centrales
- ❑ Órganos Secundarios



SISTEMA  
COMPLEMENTO

Síndromes Bien Definidos  
de Inmunodeficiencia

# INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

## Manifestaciones clínicas

### INFECCIONES

Mayor frecuencia

Mayor duración

Mayor gravedad

Evolución tórpida

Mala R<sup>ta</sup> a tratamientos

Complicaciones / secuelas

Microorganismo

habituales

Microorganismos

oportunistas

Defecto	Bacterias	Virus	Hongos	Parásitos	Micobacterias
Fagocitos	+		+		+
Linfocitos B (Ac)	+	+			
Linfocitos T	+	+	+	+	+
Sistema Complemento	+				
Linfocitos NK		+			

# INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

## Manifestaciones clínicas

### INFLAM

Aftas / úl  
Eccema  
Artritis /  
Enf. Infl

### Síndrome de Wiskott Aldrich



- ❖ Plaquetopenia persistente
- ❖ Microplaquetas VPM < 6 fl (VN 7 a 10)

### AUTOINI

Citopenias h  
Enfermedad Celiaca  
Hepatitis  
Vasculitis  
Endocrinopatías

**Microorganismos  
oportunistas**

Dismorfias  
Dentarias  
Neurológicas

Cutáneas  
Óseas  
Cardíacas

### INFLAMACIONES

as  
nas

### INFLAMACIONES

### INFLAMACIONES

# INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

## Manifestaciones clínicas

**INFLAM**

Aftas / úl  
Eccema  
Artritis /  
Enf. Infl

### Ataxia Telangiectasia



**UNIDAD**

as  
nas

**AUTOINI**

Citopenias h  
Enfermedad Celíaca  
Hepatitis  
Vasculitis  
Endocrinopatías

**ACIONES**

**ÓLOGICAS**

**Microorganismos**

**oportunistas**

Dismorfias  
Dentarias  
Neurológicas

Cutáneas  
Óseas  
Cardíacas



# INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

## Manifestaciones clínicas

### INFLAM

Aftas / úl  
Eccema  
Artritis /  
Enf. Infl

### Anomalia de DiGeoge



### UNIDAD

as  
nas

### AUTOINI

Citopenias h  
Enfermedad Celíaca  
Hepatitis  
Vasculitis  
Endocrinopatías

❖ Cardiopatía

❖ Hipoparatiroidismo

### ACIONES

### ÓGICAS

### Microorganismos

oportunistas

Dismorfias  
Dentarias  
Neurológicas

Cutáneas  
Óseas  
Cardíacas



***INFECCIONES BACTERIANAS RECURRENTE  
DE LA VÍA AÉREA***

**Conjuntivitis**

***St pneumoniae***

**Otitis media**

***H influenzae***

**Bronquitis**

***St aureus***

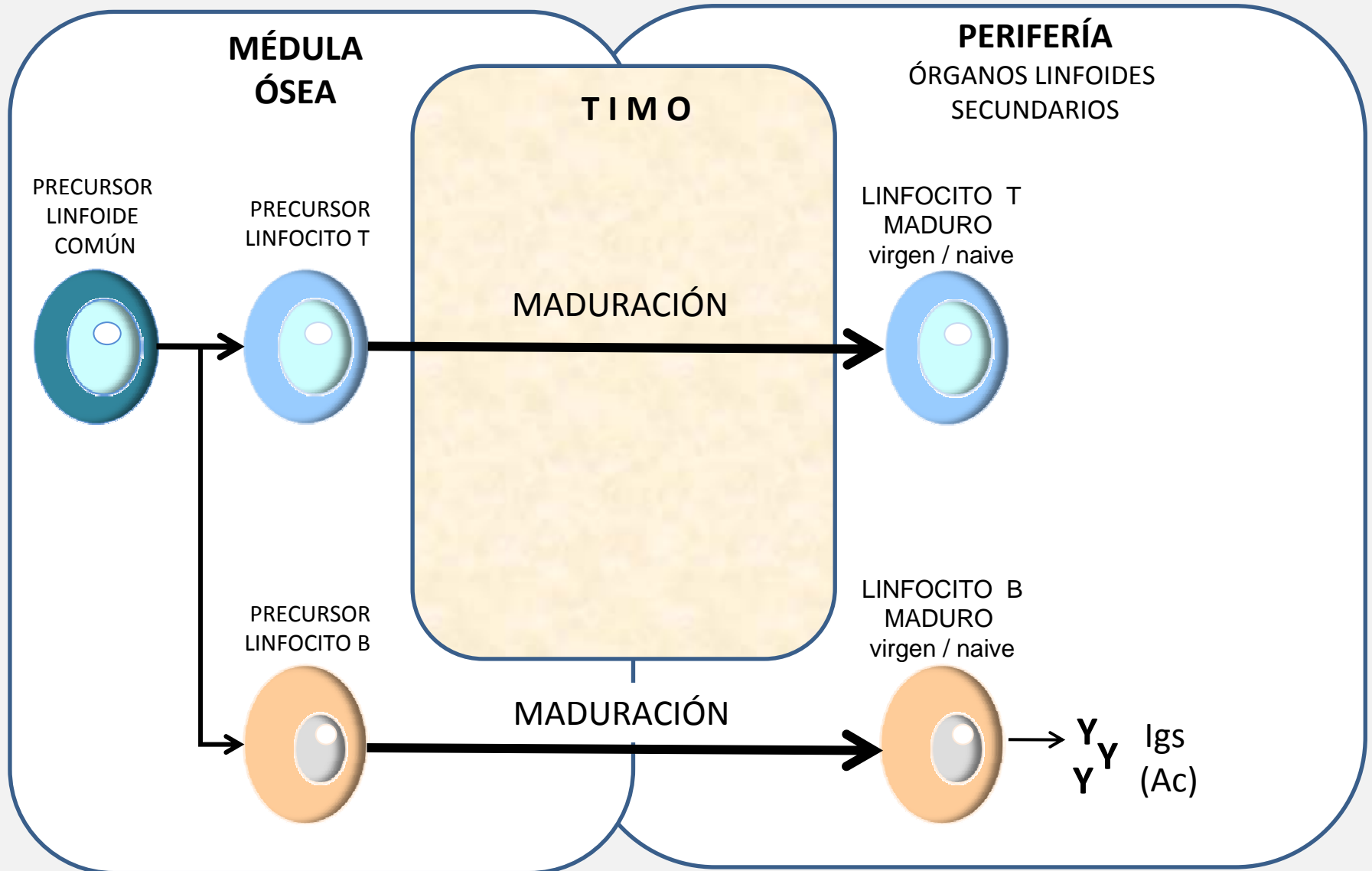
**Neumonía / SPP**

***Mycoplasma pneumoniae***

**Sospechar**

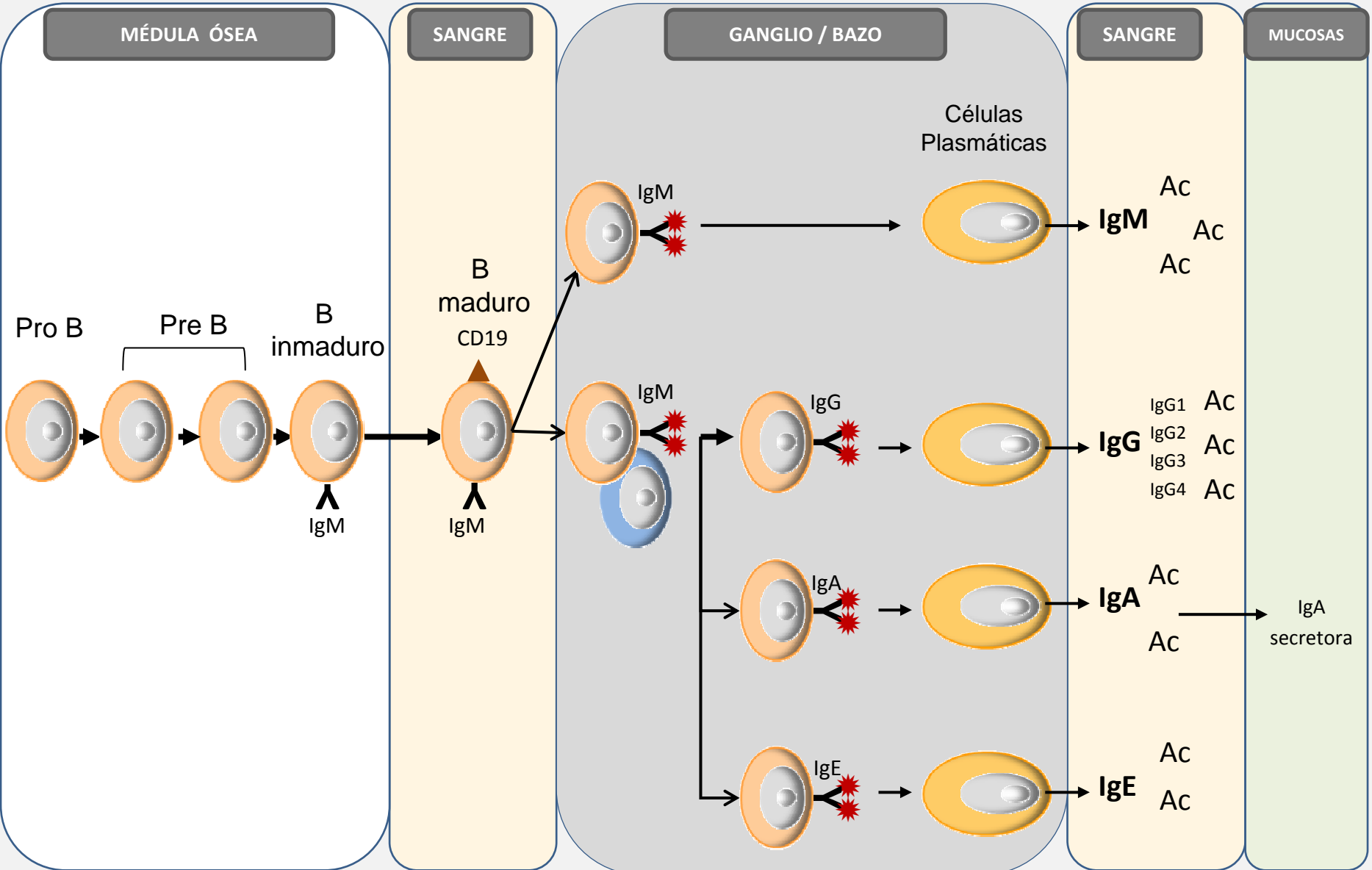
**DEFICIENCIAS DE ANTICUERPOS**

# Desarrollo linfocitos T – B



# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

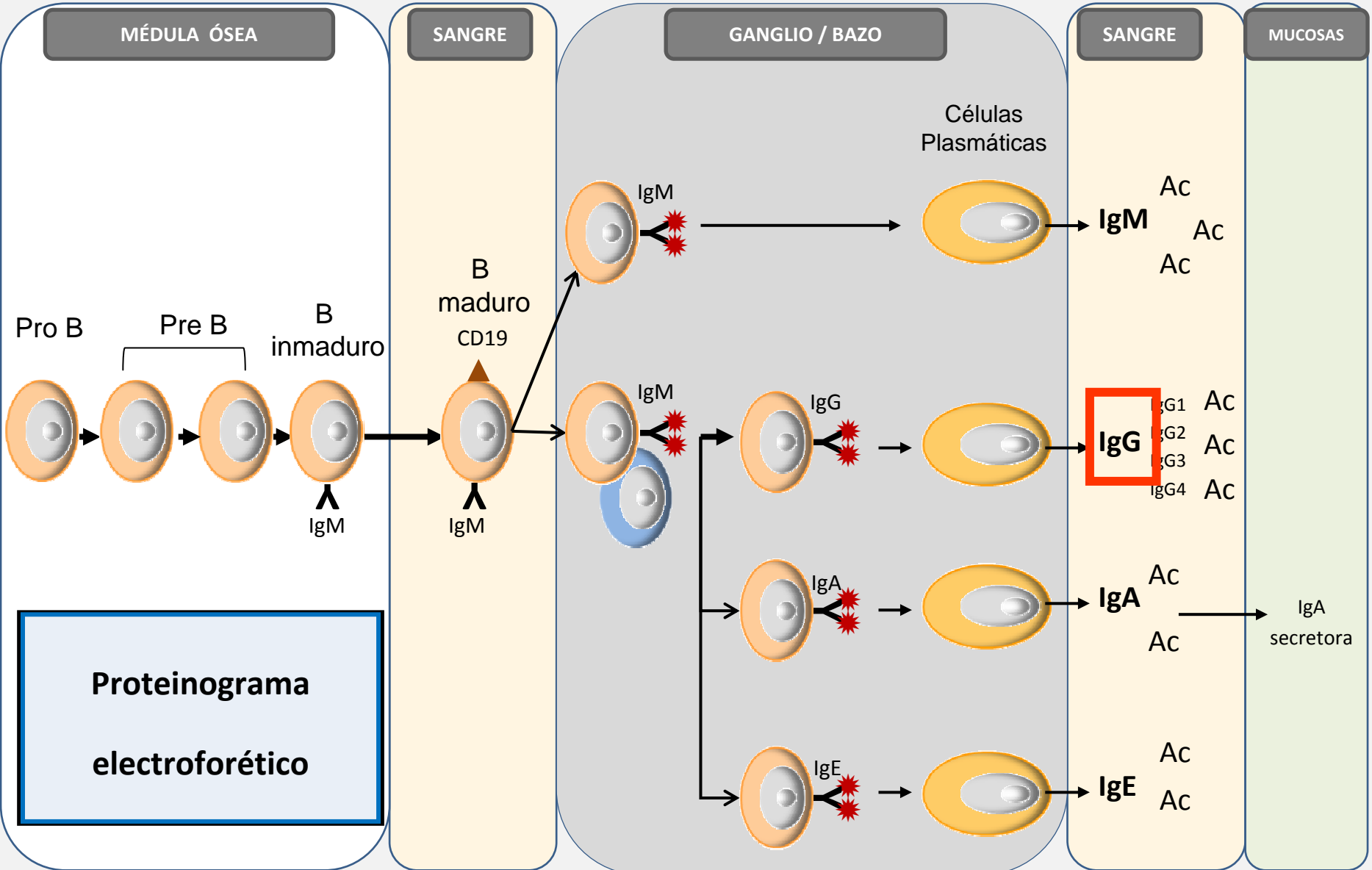
## Maduración / Diferenciación del linfocito B



**Exámenes complementarios que nos  
permiten evaluar la Inmunidad mediada  
por anticuerpos**

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

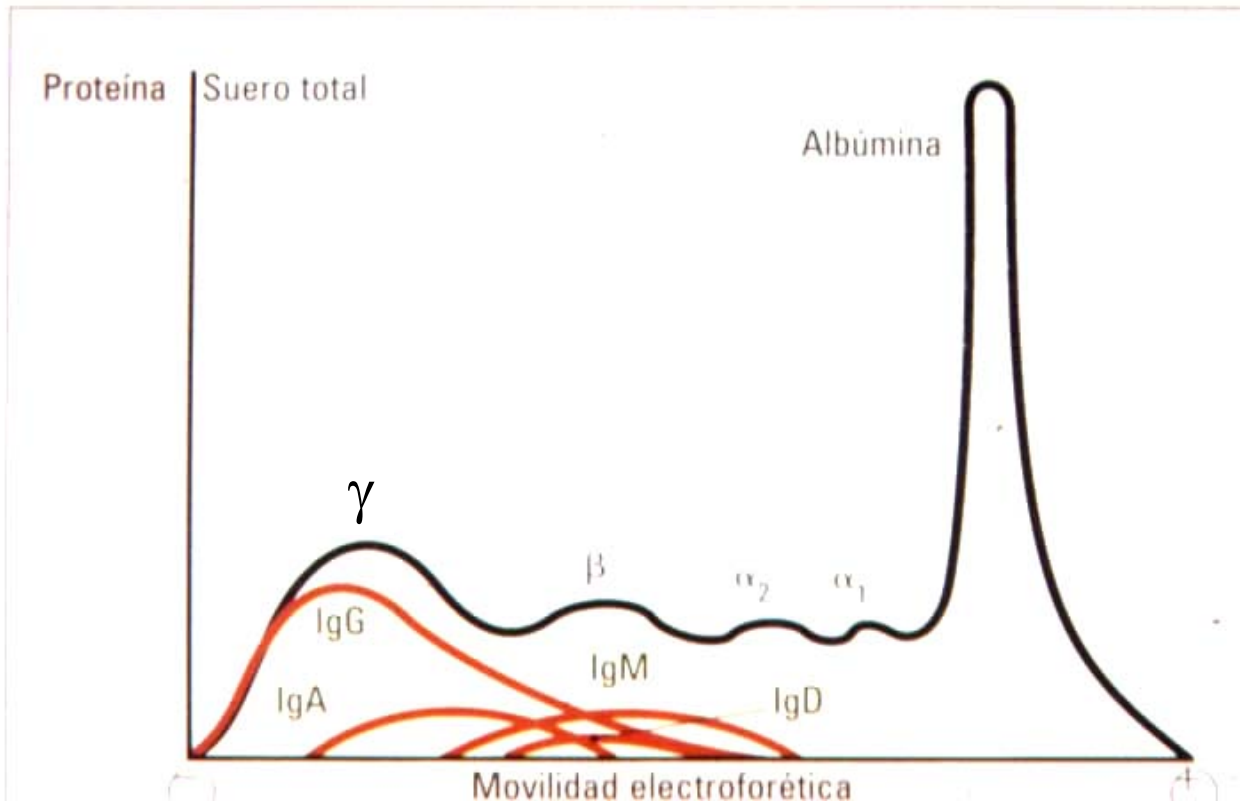
## Maduración / Diferenciación del linfocito B



**INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS**  
**Evaluación Diagnóstica**

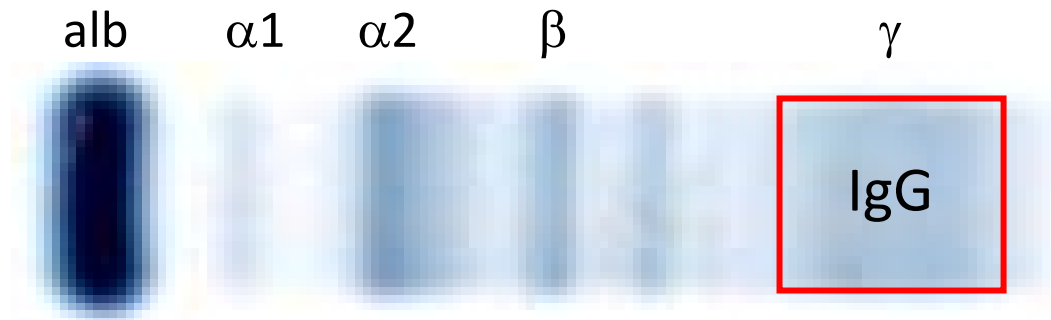
## Proteinograma electroforético

Distribución de las principales inmunoglobulinas humanas



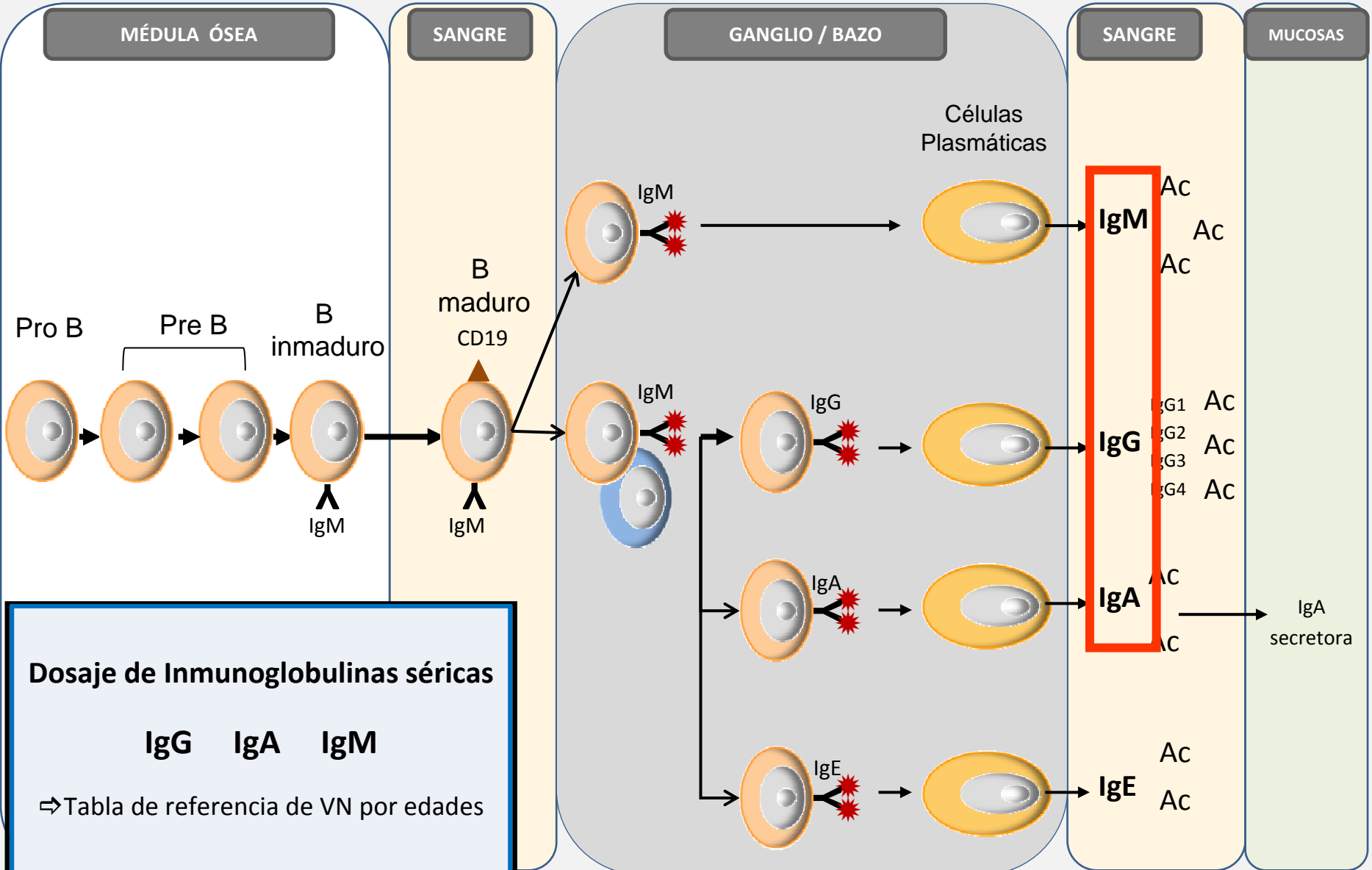
INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS  
Evaluación Diagnóstica

Proteinograma electroforético



# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



**Dosaje de Inmunoglobulinas séricas**

**IgG   IgA   IgM**

⇒ Tabla de referencia de VN por edades

**IgM** Ac  
Ac  
Ac

IgG1 AC  
IgG2 AC  
IgG3 AC  
IgG4 AC

**IgA** AC  
AC

IgE AC  
AC

IgA secretora



# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Evaluación Diagnóstica

### Valores normales de inmunoglobulinas en sangre mg/ml

EDAD	IgG		
Recién nacido	1031 ± 200		
1 - 3 meses	430 ± 119		
4 - 6 meses	427 ± 186		
7 - 12 meses	661 ± 219		
13 - 24 meses	762 ± 209		
25 – 36 meses	892 ± 183	71 ± 37	61 ± 19
3 – 5 años	929 ± 228	93 ± 27	56 ± 18
6 – 8 años	923 ± 256	124 ± 45	65 ± 25
9 – 11 años	1121 ± 235	131 ± 60	79 ± 33
12 – 16 años	946 ± 124	148 ± 63	59 ± 20
Adultos	1158 ± 305	200 ± 61	99 ± 27

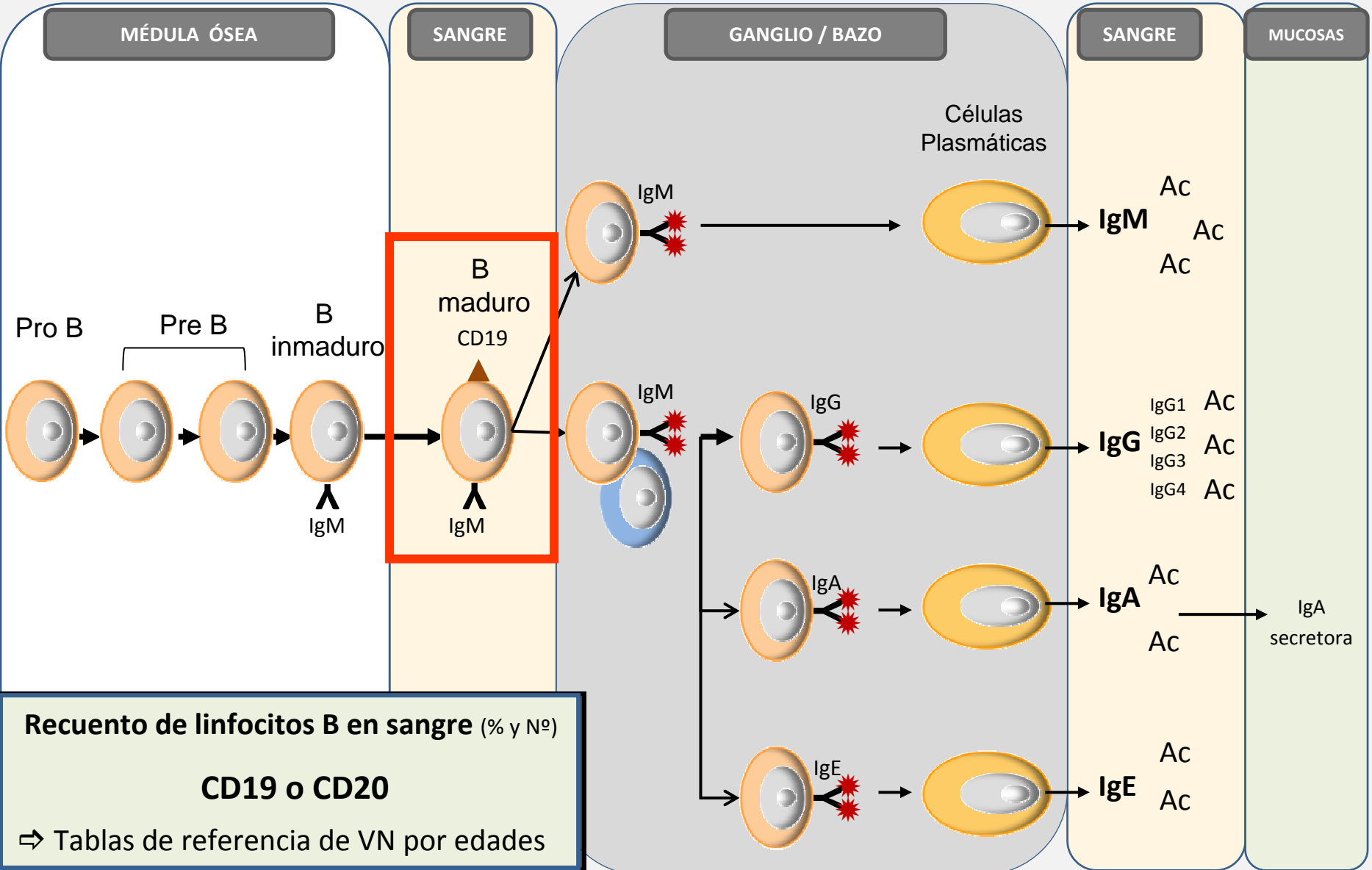
## HIPOGAMAGLOBULINEMIA

**Disminución en la concentración de IgG sérica por debajo de menos 2 DS**

De Steihm E. R. And Fudenberg H. H. Serum levels of Immunoglobulins in health and disease. A survey. *Pediatrics* 1966; 715 -727  
 Técnica de diffusion Radial.  
 Media ± desvío estandar

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



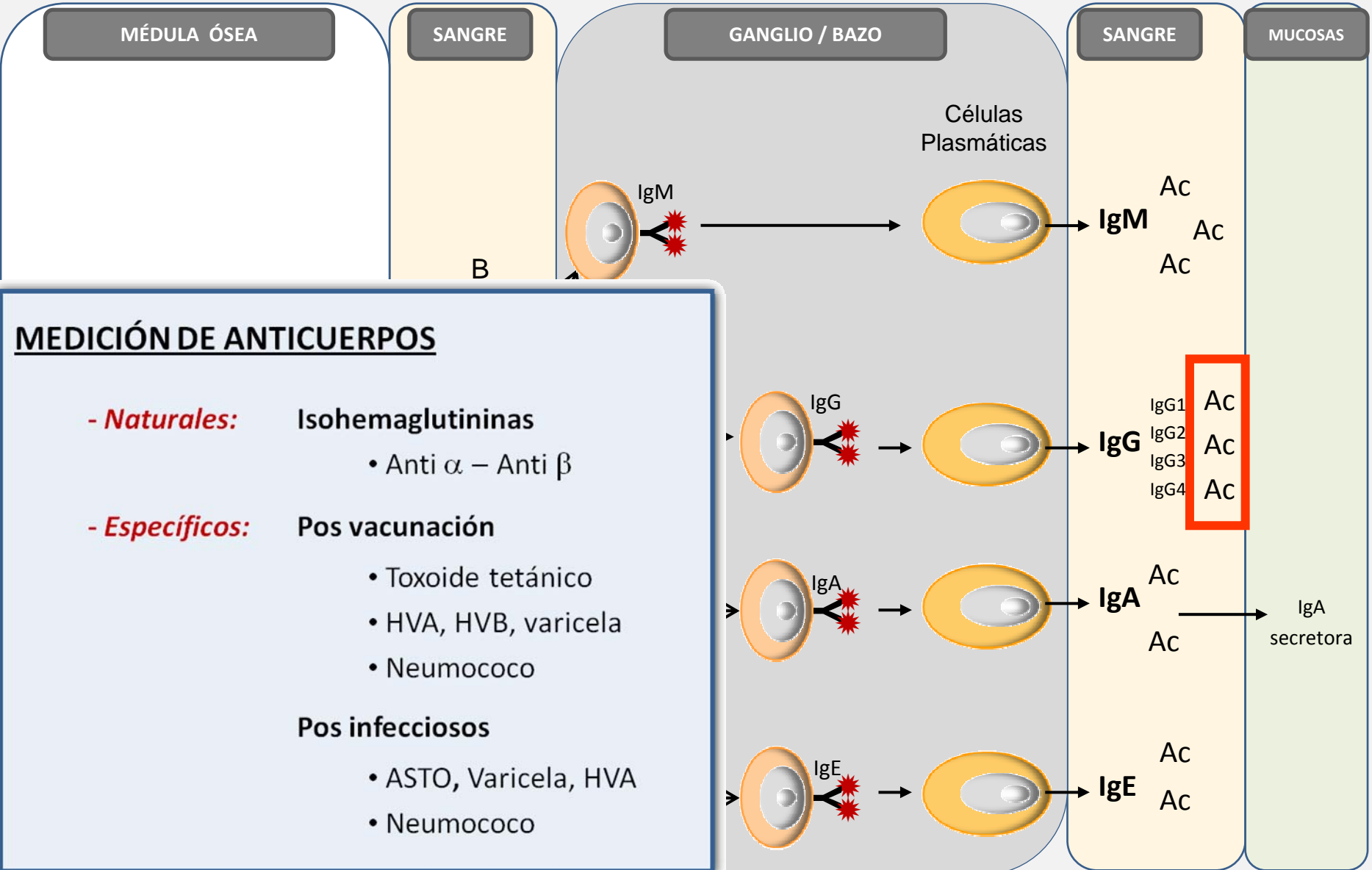
**Recuento de linfocitos B en sangre (% y N°)**

**CD19 o CD20**

⇒ Tablas de referencia de VN por edades

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



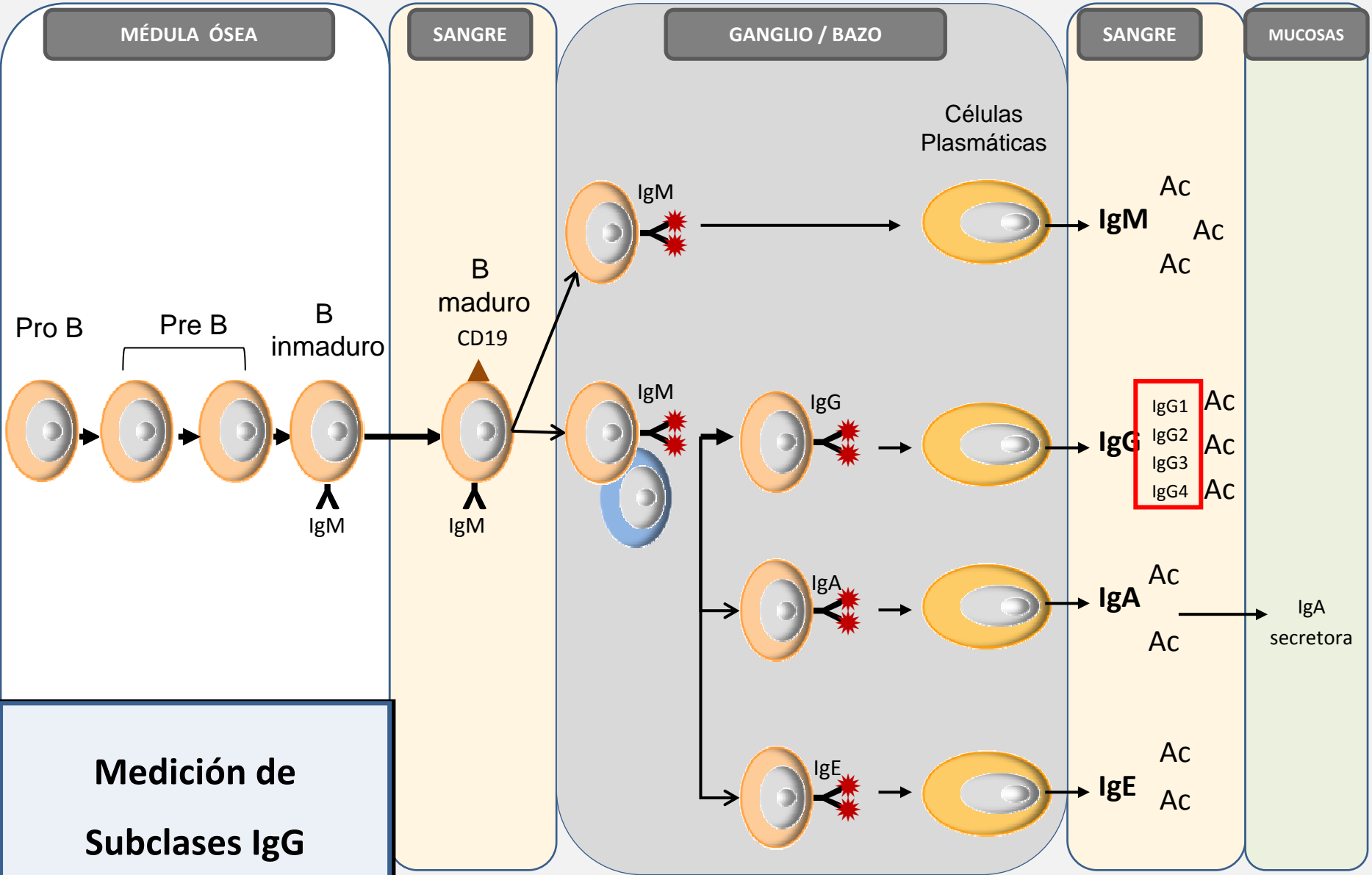
### MEDICIÓN DE ANTICUERPOS

- **Naturales:** Isohemaglutininas
  - Anti  $\alpha$  – Anti  $\beta$
- **Específicos:** Pos vacunación
  - Toxoide tetánico
  - HVA, HVB, varicela
  - Neumococo
- Pos infecciosos
  - ASTO, Varicela, HVA
  - Neumococo

AC  
 AC  
 AC

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

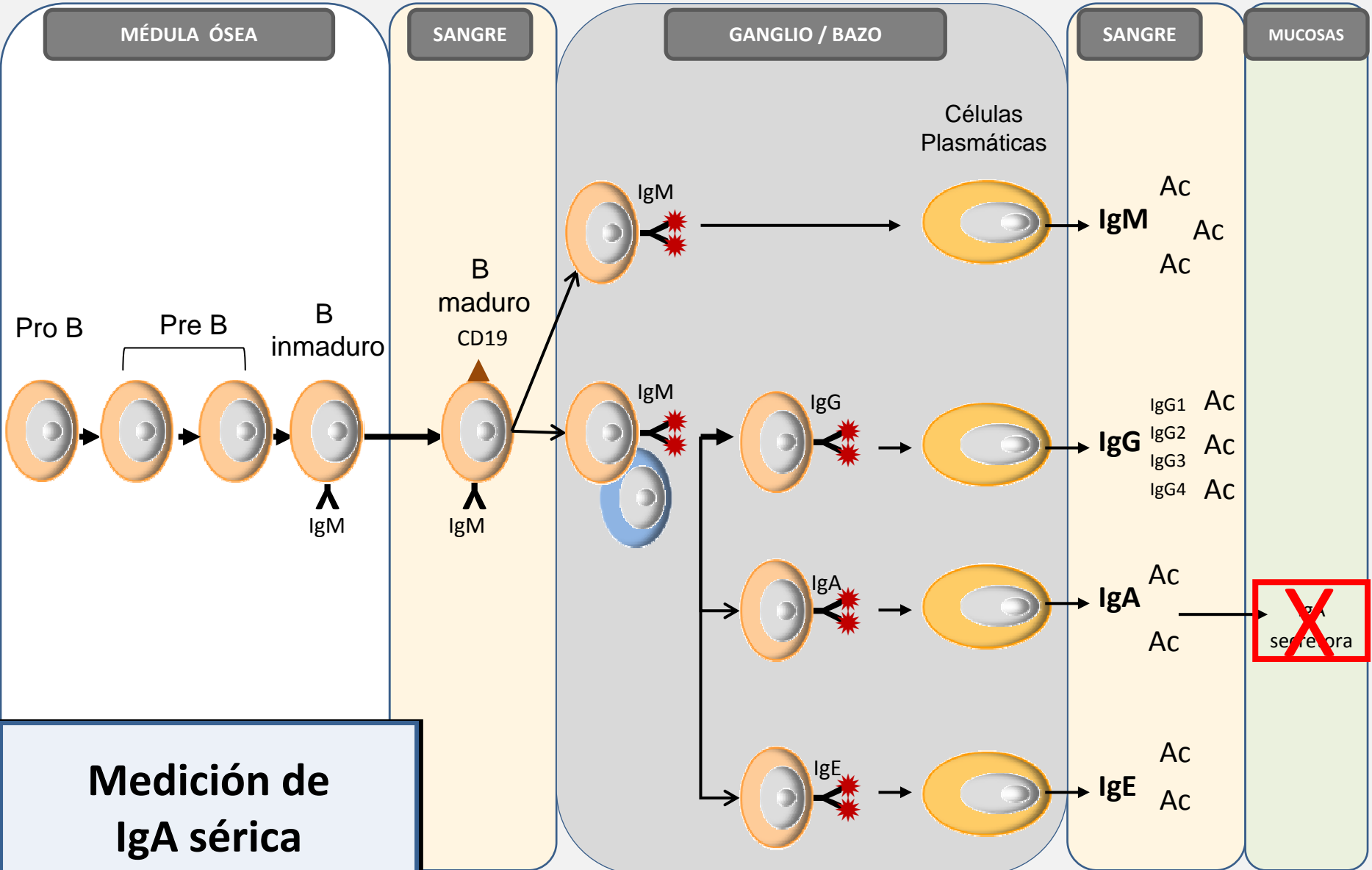
## Maduración / Diferenciación del linfocito B



**Medición de Subclases IgG**

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

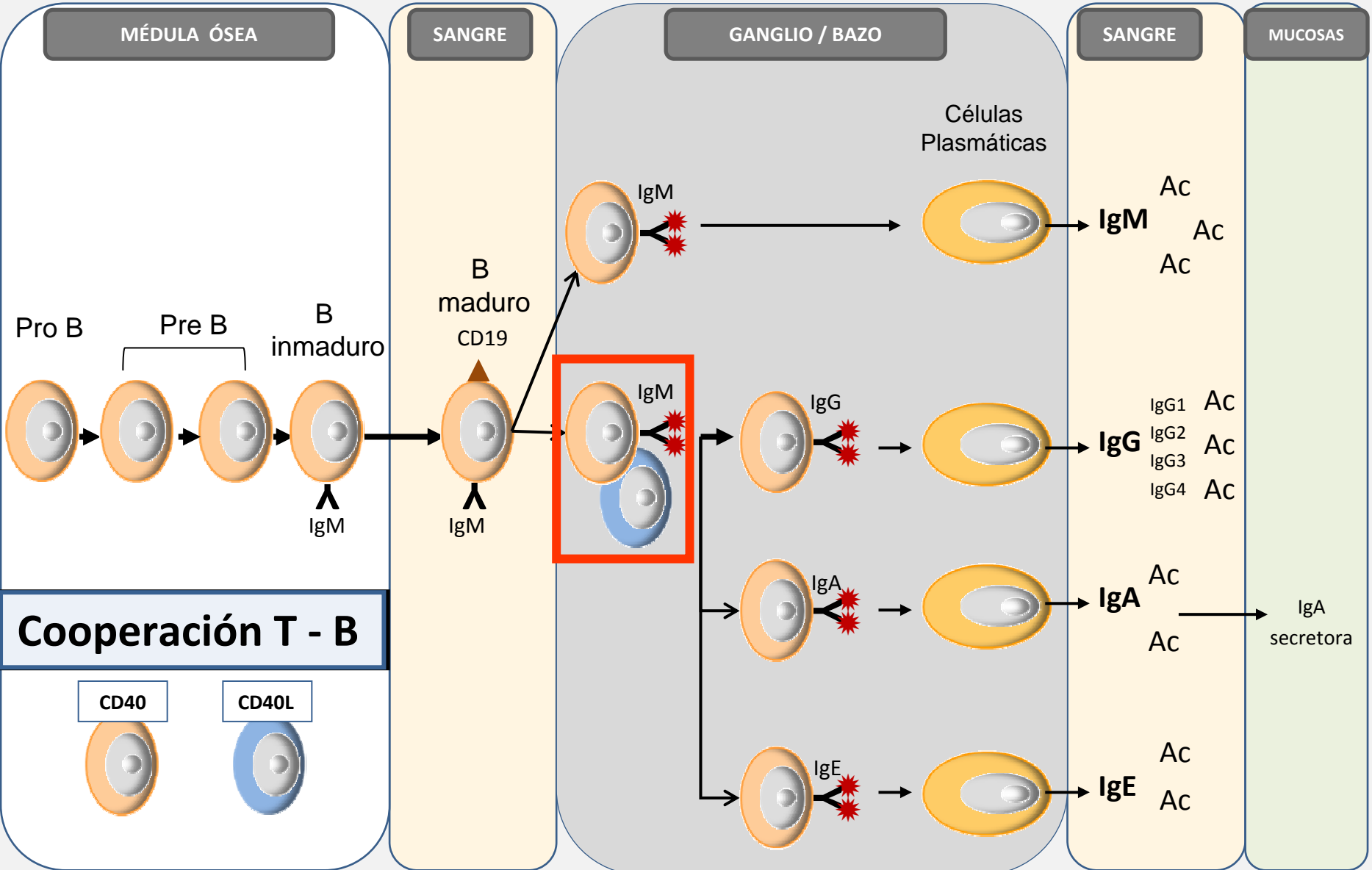
## Maduración / Diferenciación del linfocito B



Medición de IgA sérica

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

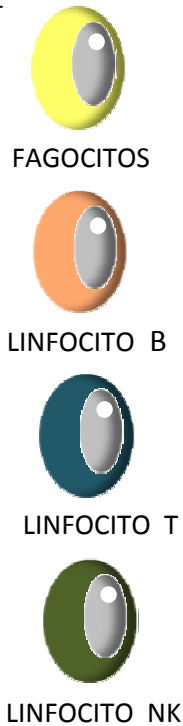
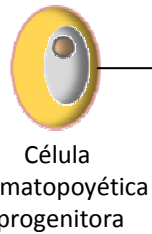
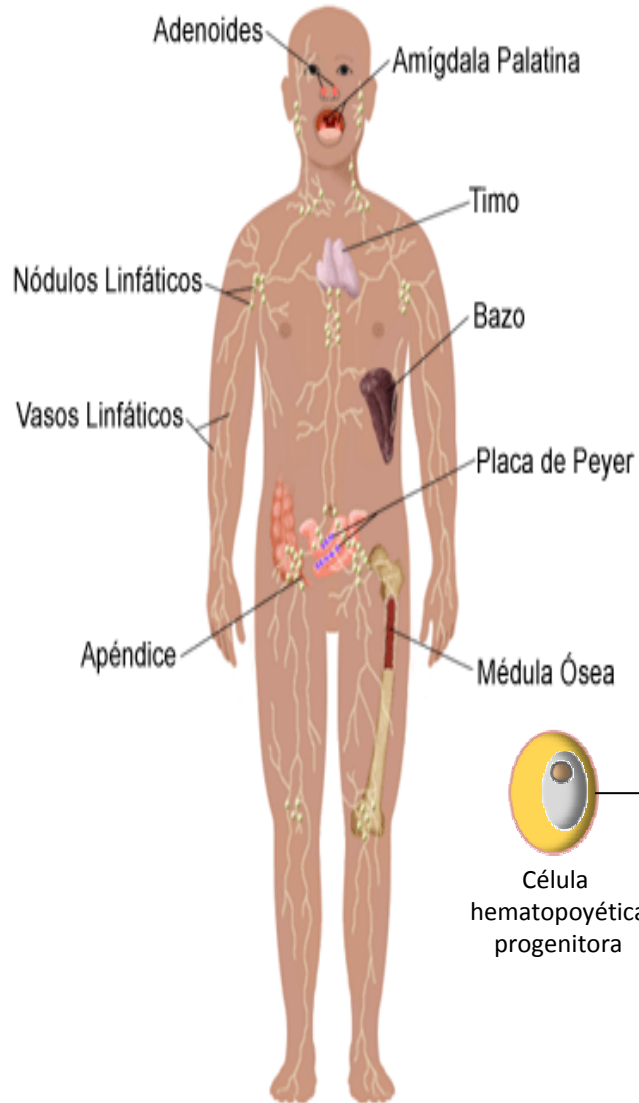
## Maduración / Diferenciación del linfocito B



# SISTEMA INMUNE

## Inmunodeficiencias

- Órganos Centrales
- Órganos Secundarios

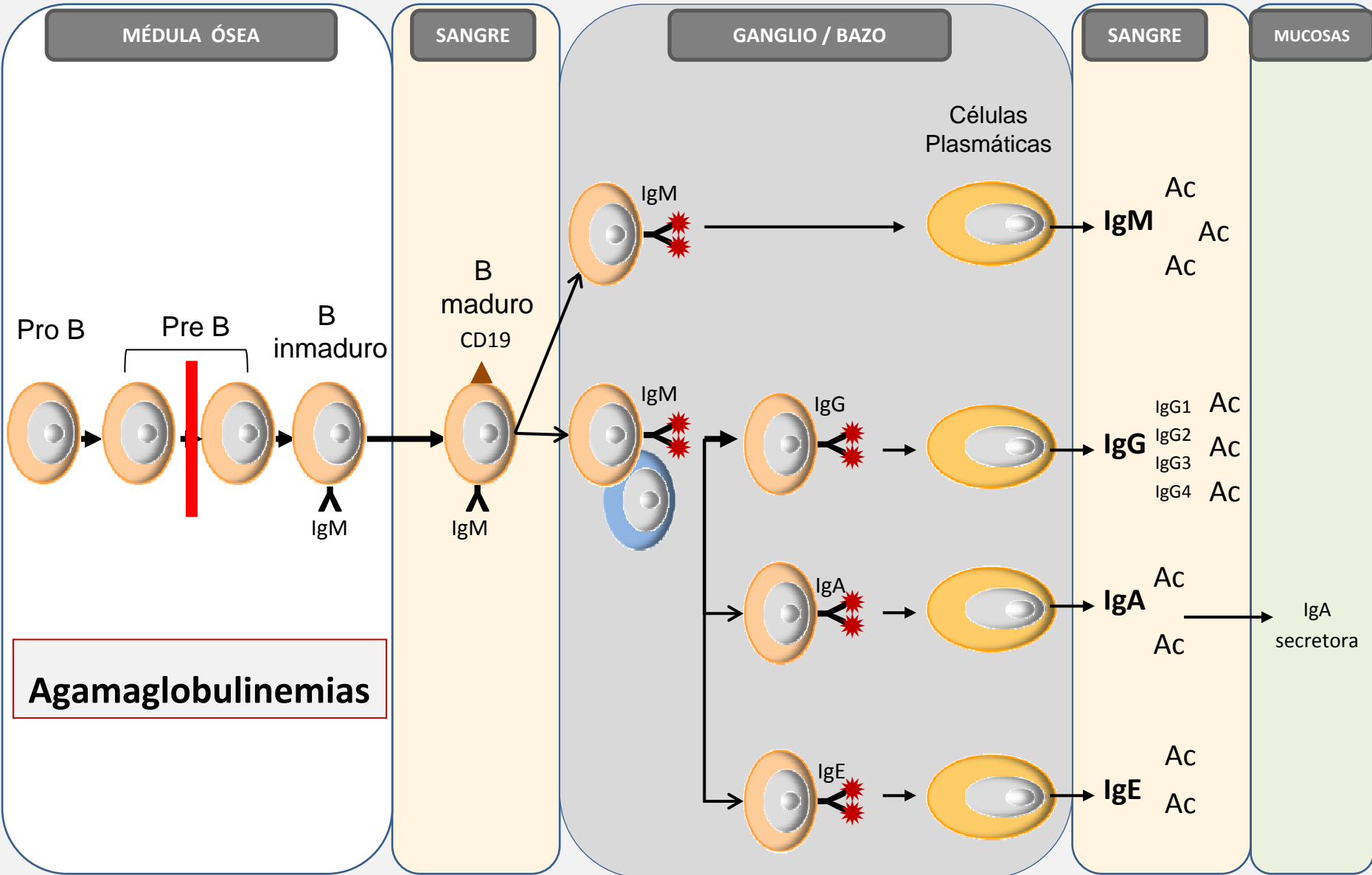


## Inmunodeficiencias de Ac

SISTEMA COMPLEMENTO

# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

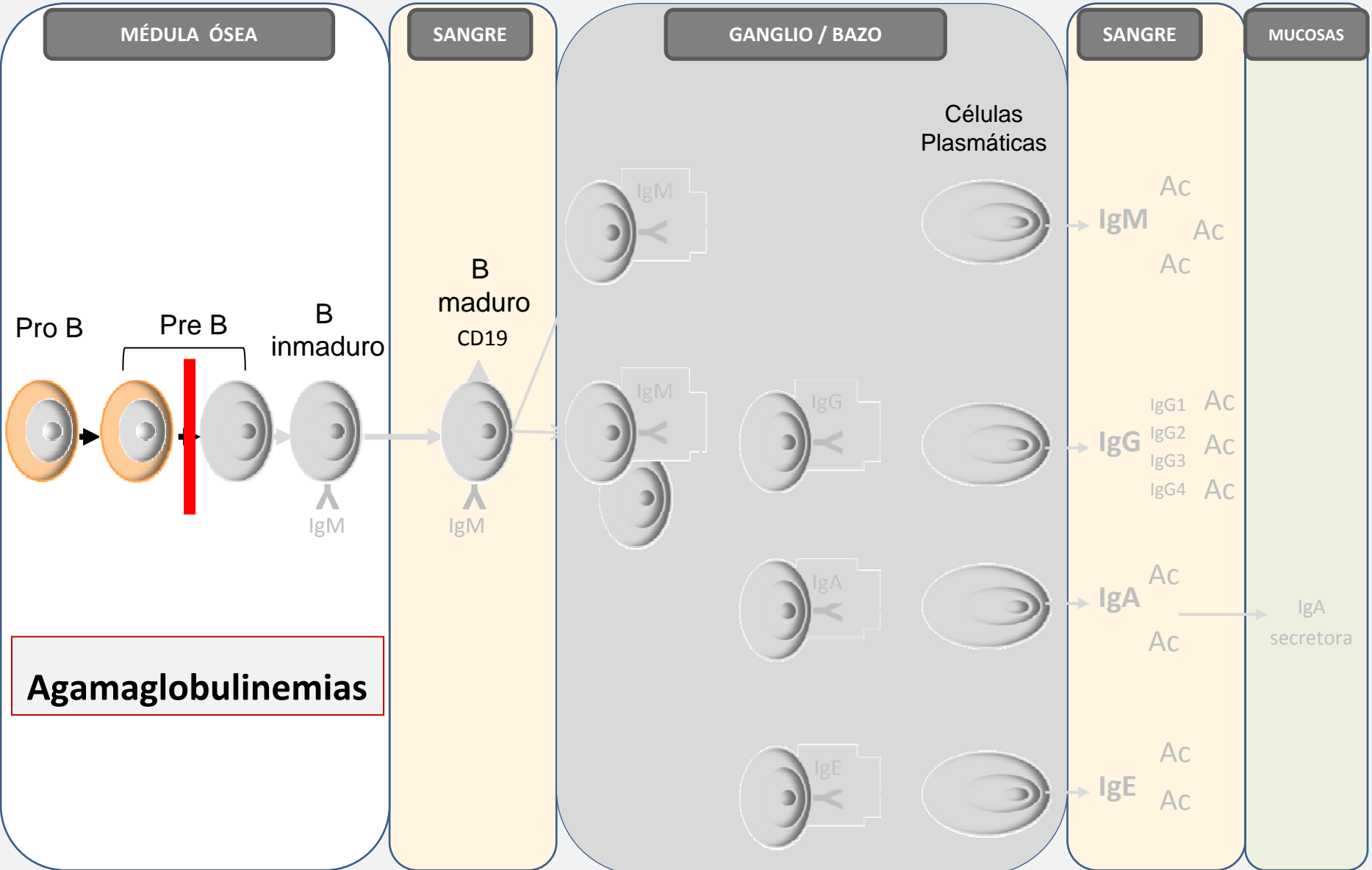
## Maduración / Diferenciación del linfocito B





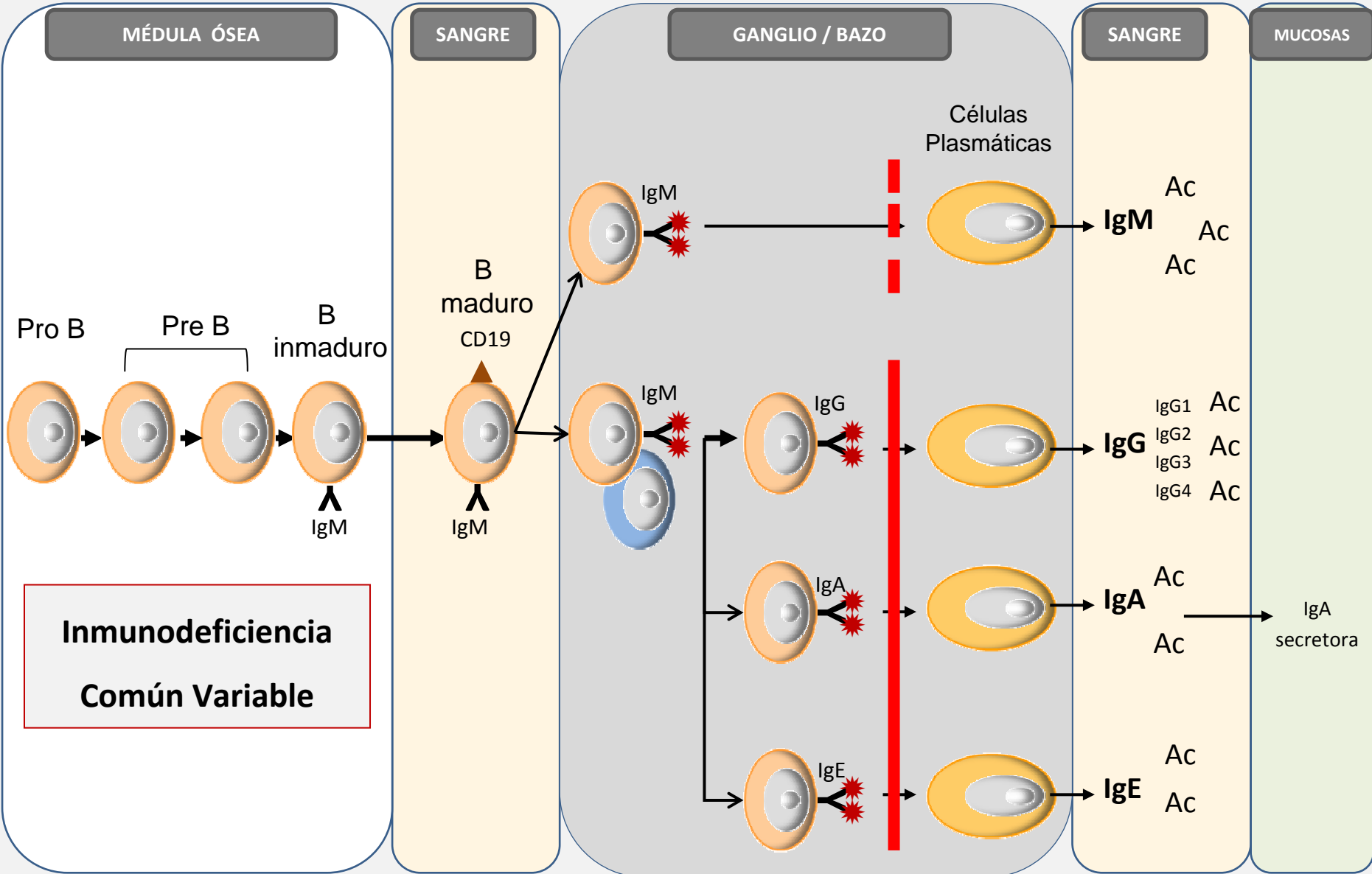
# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



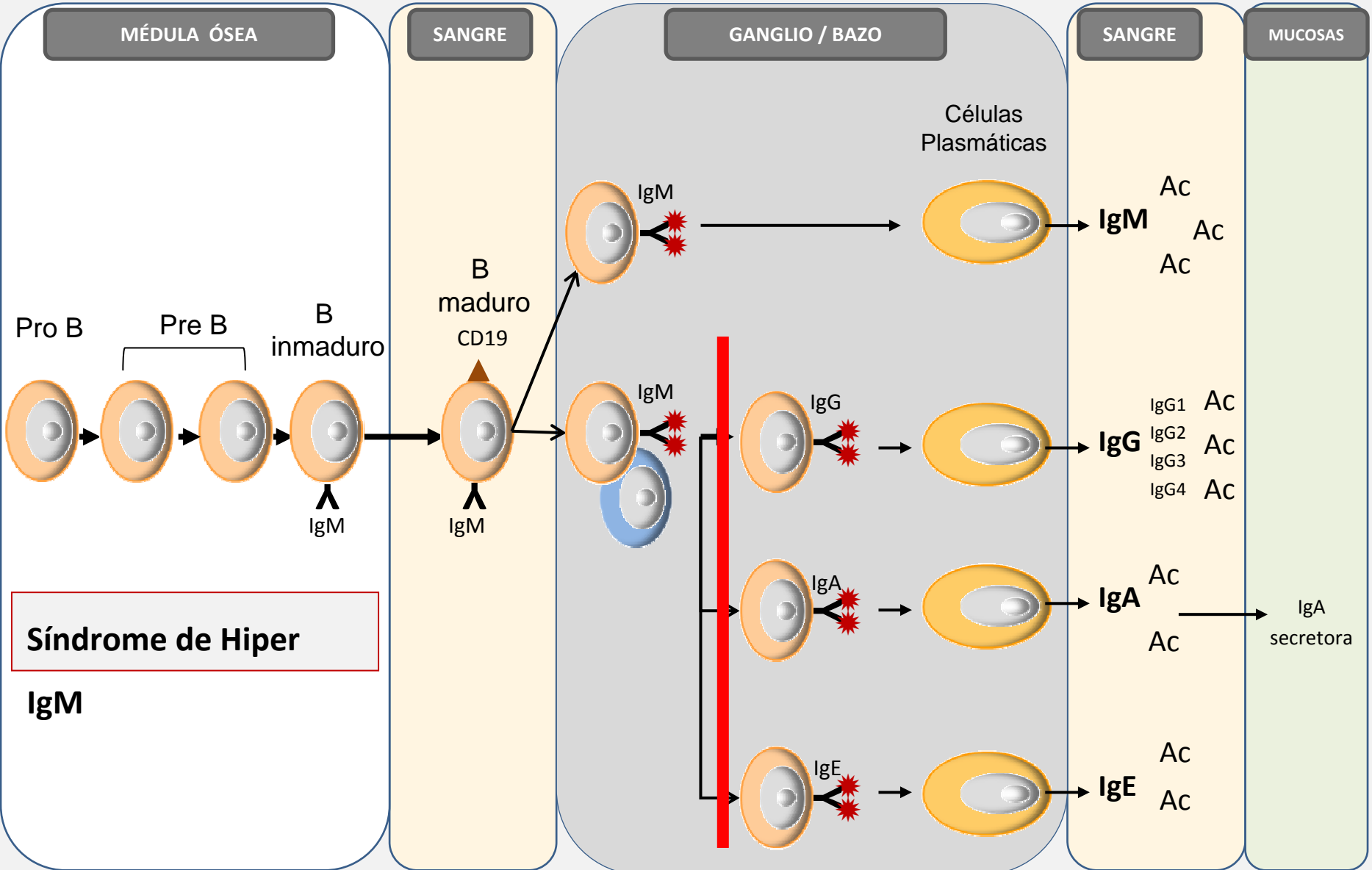
# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



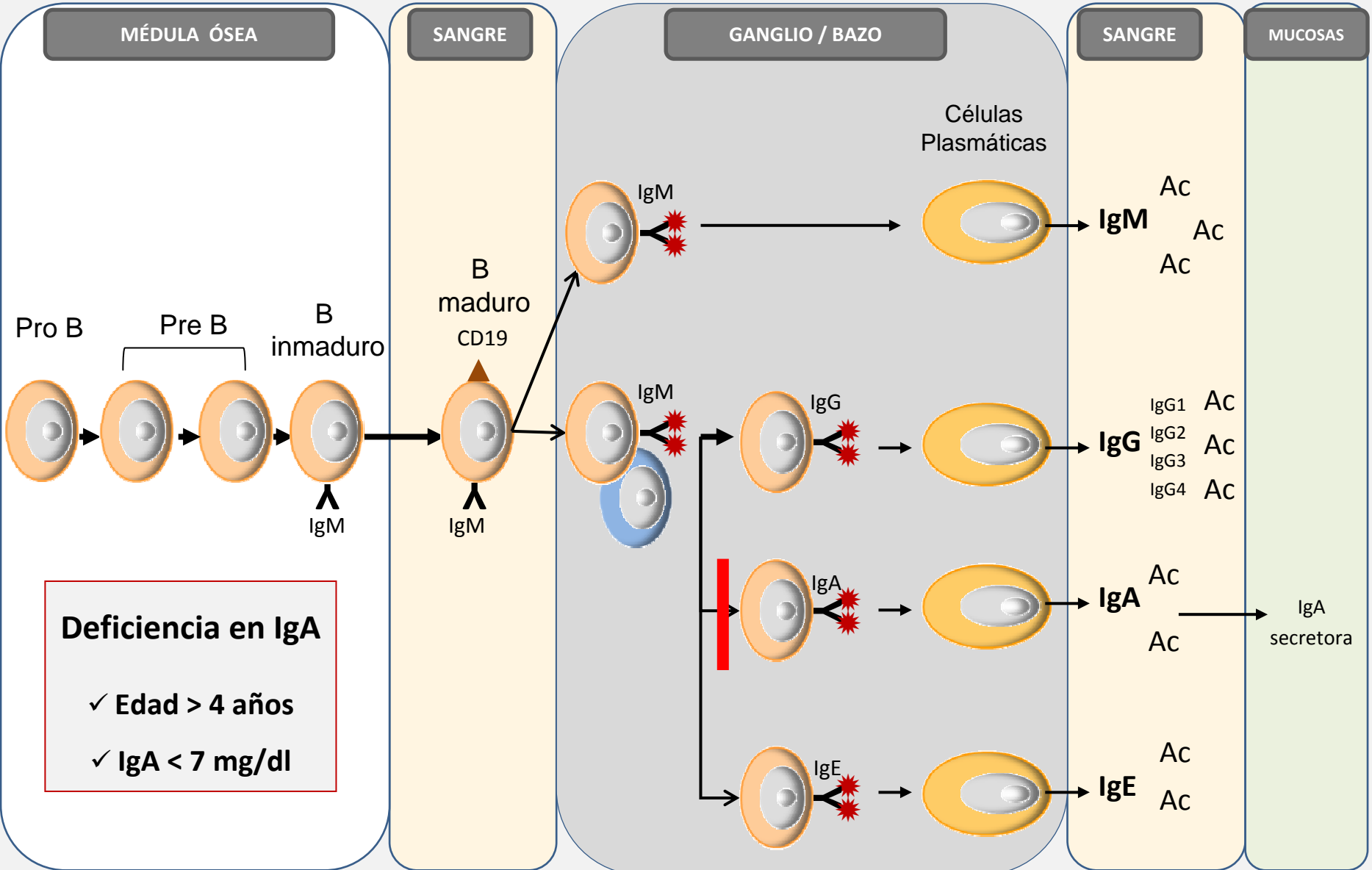
# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



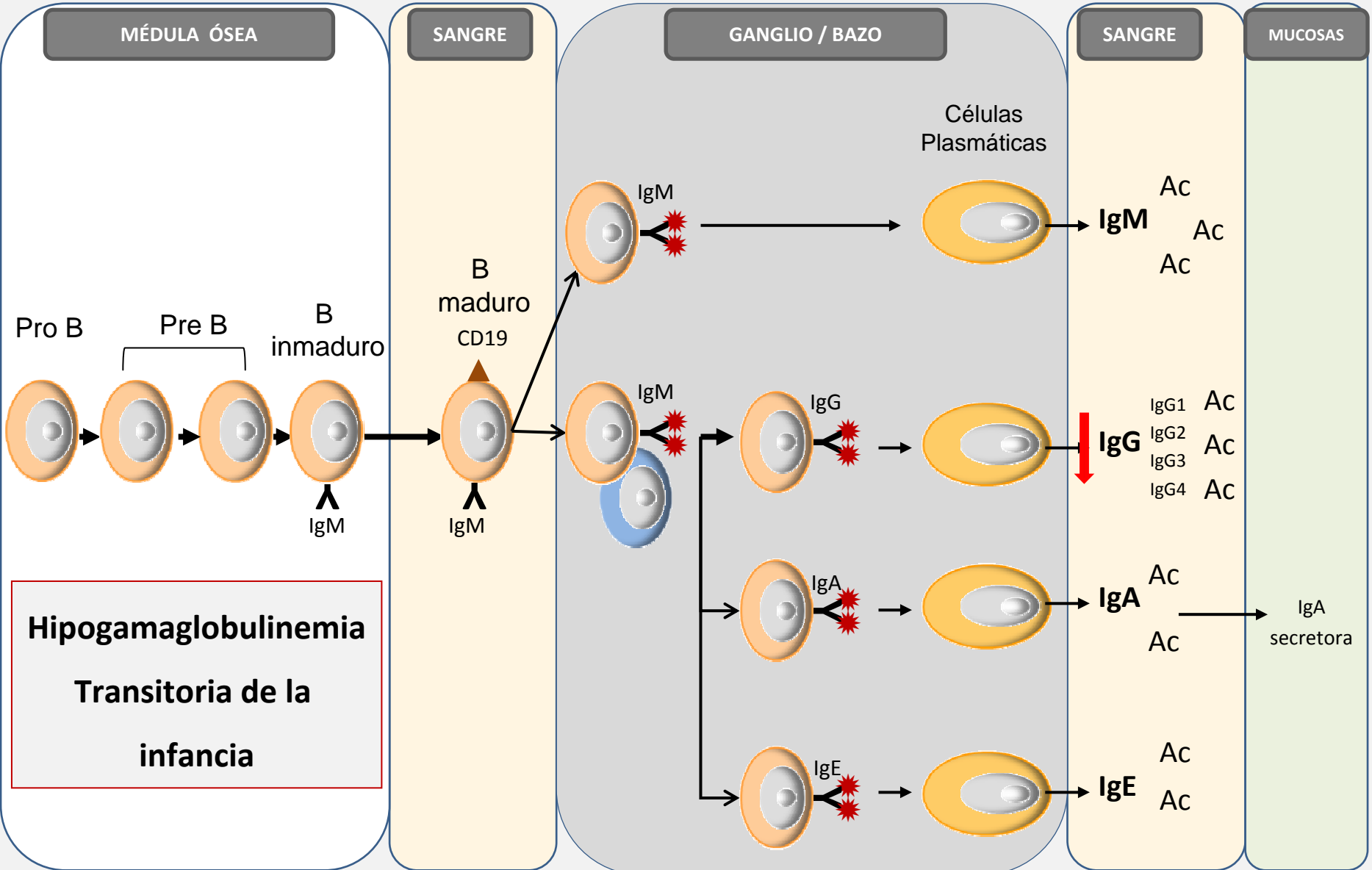
# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



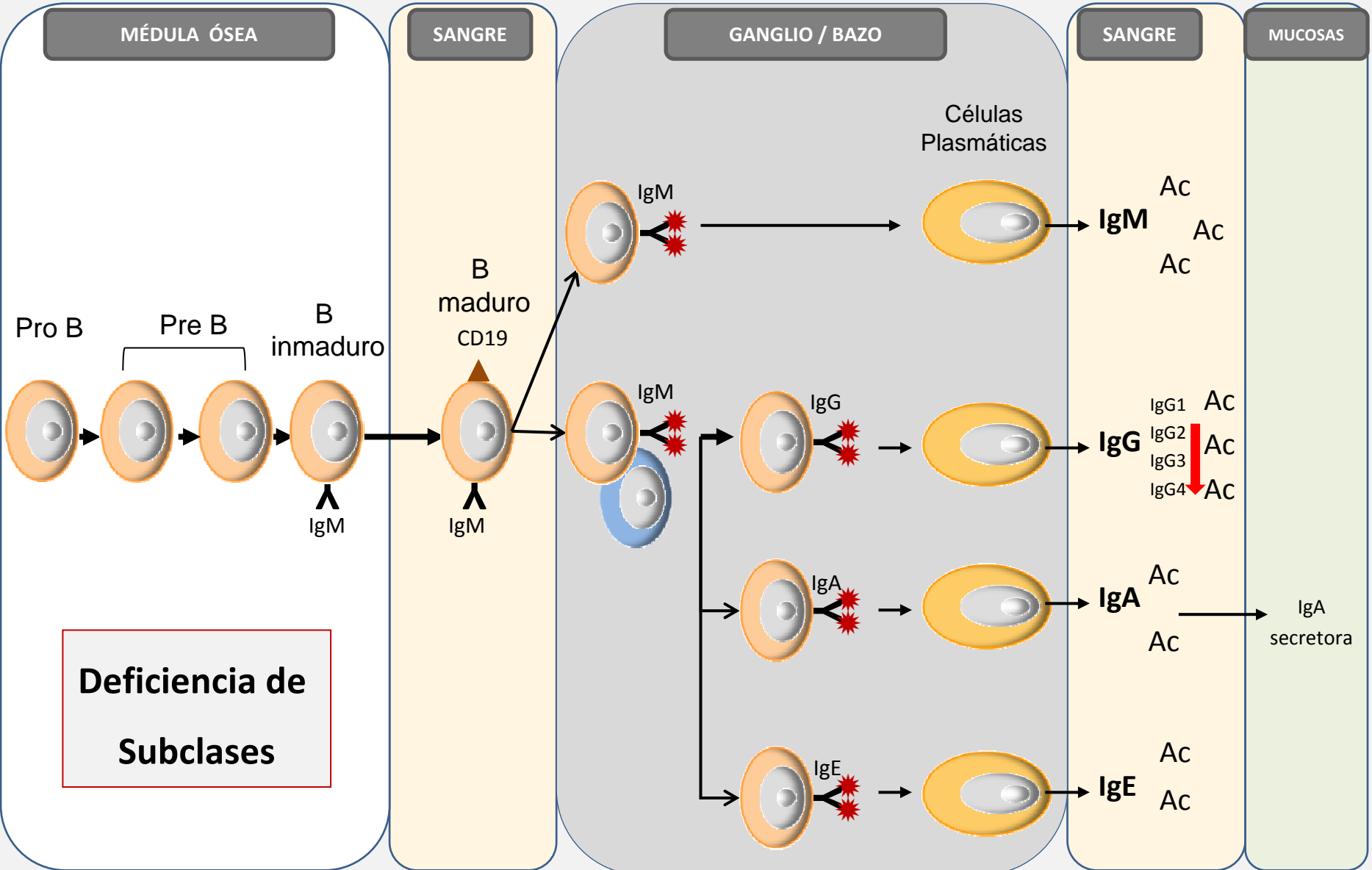
# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



# INMUNIDAD MEDIADA POR ANTICUERPOS

## Maduración / Diferenciación del linfocito B



# Valoración de un niño con infecciones frecuentes de la vía aérea

