Rev Clin Esp. 2020;220(Espec Congr):577

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-008 - DESCRIPCIÓN Y MANEJO DE LAS COMPLICACIONES AUTOINMUNES ASOCIADAS A LA INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE (CVID)

C. Jorge Ripper, J. Orihuela Martín y S. Santana Jiménez

Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Insular-materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas).

Resumen

Material y métodos: Descripción de 3 casos de CVID en la edad adulta con manifestaciones autoinmunes y su manejo en el Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Resultados: Paciente 1: mujer de 33 años diagnosticada en 2004 de enfermedad granulomatosa sarcoidosis-like y CVID tratada con corticoides (0,5 mg/kg) y azatioprina (2 mg/kg). Permanece estable hasta 2018, presentando uveítis anterior aguda y aumento de hepatoesplenomegalia. Se modifica tratamiento con metotrexate (15 mg), prednisona (20 mg) e inmunoglobulinas mensuales. Actualmente asintomática sin nuevos episodios de uveítis ni complicaciones infecciosas. Paciente 2: varón de 25 años, diagnosticado en 2018 de CVID, bicitopenia autoinmune y enfermedad granulomatosa recibiendo inmunoglobulinas y corticoides (0,5 mg/kg). A los 10 meses recae con neutropenia (480 uL) y plaquetopenia (15.000 uL). Se trata con inmunoglobulinas y dexametasona (40 mg × 4 días) con respuesta leve transitoria, iniciando rituximab (375 mg/m^2 semanal × 4 dosis). Un mes después el paciente presenta hemograma normal y resolución completa de la enfermedad. Paciente 3: varón de 41 años diagnosticado de linfoma no Hodgkin (2007) tratado con R-CHOP. En 2011 presenta recidiva con posterior trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Seis años después presenta adenopatías y esplenomegalia. Se sospecha recidiva por lo que se realiza esplenectomía hallándose granulomas sarcoideos en la histología. Analíticamente destacaba panhipogamaglobulinemia, hipercalcemia y elevación de la ECA. Se iniciaron inmunoglobulinas mensuales (0,4 g/kg), hidroxicloroquina (200 mg) y prednisona (0,5 mg/kg). Actualmente asintomático con prednisona 2,5 mg, sin presentar infecciones.

Discusión: La manifestación autoinmune más frecuente relacionada con la CVID es la enfermedad granulomatosa sarcoidosis like ocurriendo hasta en el 20% de los pacientes. En nuestra serie todos los pacientes presentaban enfermedad granulomatosa con afectación ganglionar, hepatoesplénica y pulmonar. Se ha descrito también la neutropenia y plaquetopenia autoinmune. Existen escasas publicaciones de resultados satisfactorios con corticoides, azatioprina, metotrexate y rituximab. En nuestra serie, los inmunosupresores clásicos y corticoides fueron efectivos para controlar la enfermedad, siendo el rituximab el único que consiguió respuesta completa. El tratamiento con inmunosupresores no supuso un aumento de infecciones.

Bibliografía

1. Ardeniz O, et al. Granulomatous disease in common variable immunodeficiency. Clin Immunol. 2009;133:198-207.

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.