

Alergia, Asma e Inmunología

Pediátricas



COMPEDIA
Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas
en Inmunología Clínica y Alergia



Indizada e incluida en:
Medigraphic
Literatura Biomédica:
www.medigraphic.com

LATINDEX
PERIÓDICA (índice de Revistas
Latinoamericanas en Ciencias) UNAM
en sus formas impresa y en línea

1

Vol. 33
Ene.-Abr. 2024



Adarex® Prednisolona

**POTENCIA
ANTIINFLAMATORIA**
que le devuelve la sonrisa a los niños.



 **Megalabs**
México
Italmex S.A.

Mesa Directiva

Editor emérito y fundador

Dr. José Guadalupe Huerta López

Editor

Dr. Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki

Coeditores

Dr. Ernesto Onuma Takane
Dra. Amyra Ali Azamar Jacome
Dr. Gerardo T. López Pérez
Dra. Sara Elva Espinosa Padilla

Editores Asociados

Dra. Rosa Elena Huerta Hernández
Dr. José Antonio Ortega Martell
Dr. Benjamín Zepeda Ortega

Comité Editorial

Dra. Blanca Estela Del Río Navarro
Dr. Marco Antonio Yamazaki Nakashimada
Dr. Francisco Eduardo Rivas Larrauri
Dr. José Alonso Gutiérrez Hernández
Dra. Selma Schaeffler Mendoza
Dr. Saúl Osvaldo Lugo Reyes
Dr. Rodrigo Hiroshi González Luna
Dra. Isela Claudina Nava Ramírez
Dra. Karen Noemí Torres Huerta
Dr. Pedro Iván Navarro González
Dra. Alejandra Macías Weinmann
Dra. Daniela Rivero Severino
Dra. Nidia Karen Castillón Benavides
Dra. Mónica Rodríguez González
Dr. Juan Valente Mérida Palacio
Dr. Francisco Ignacio Ortiz Aldana

Comité Editorial Internacional

Dr. Juan Carlos Baluga, Uruguay
Dr. Alejandro F Castellanos, EUA
Dr. Eduardo Egea, Colombia
Dr. Leonardo Greidig, Argentina
Dr. Manuel E Isart Fagundo, El Salvador
Dr. Lyndon Mansfield, EUA
Dr. Charles Naspits, Brasil
Dr. Rafael Oriol, Francia
Dr. Carlos Palma, Portugal
Dr. Olive Pérez, España
Dr. Gil Rodríguez, EUA
Dr. Natalio Salmón, Argentina
Dr. Juan F Schul, Uruguay



COMPEDIA

Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas
en Inmunología Clínica y Alergia

Mesa Directiva 2024-2025

Presidente

Dr. Benjamín Zepeda Ortega

Segunda Secretaria

Alejandra Macías Weinmann

Vicepresidente

Dra. Sara Elva Espinosa Padilla

Primer Tesorera

Dra. Emilia María Hidalgo Castro

Primer Secretaria

Dra. Elizabeth Estrada Reyes

Segundo Tesorero

Dr. Aristóteles Álvarez Cardona



Director General

Dr. José Rosales Jiménez

Producción Editorial

Ing. Víctor Rosales Jiménez

Coordinación Editorial y Publicidad

Dra. Ma. de la Luz Rosales Jiménez
Graciela González Cazañas
Ma. Loreto Echeverría Torres

Coordinación Gráfica y Diseño

DCG Diego Lozano Saavedra

Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas Vol. 33, No. 1, Enero-Abril 2024. Es una publicación cuatrimestral editada y distribuida por el Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas en Inmunología Clínica y Alergia. Dirección: Montecito 38, piso 25 oficina 34, Nápoles, 03810, Benito Juárez, Ciudad de México, México. Teléfono: 55-8589-8527. Página electrónica de la revista: www.medigraphic.com/alergia Correo electrónico: compedia@medigraphic.com Editor responsable: Dr. Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki. Certificado de Reserva de Derechos al Uso Exclusivo N° 04-2023-092510445300-102. ISSN: (en trámite), ambos otorgados por el Instituto Nacional del Derecho de Autor de la Secretaría de Cultura. Responsable de la última actualización de este número: Dra. María de la Luz Rosales Jiménez. Arte, diseño y composición tipográfica por Graphimedic, S.A. de C.V., Coquimbo 936, Col. Lindavista, C.P. 07300, Alcaldía Gustavo A. Madero, Ciudad de México, México. Tels. 55-8589-8528 al 32. Correo electrónico: graphimedic@medigraphic.com El contenido y las fotografías son responsabilidad exclusiva de los autores. La reproducción parcial o total sólo podrá hacerse previa autorización del editor de la revista. Toda correspondencia debe ser dirigida al editor responsable. Fecha de última modificación: 05 de julio de 2024.



www.medigraphic.com/alergia

Editorial

- 3 Revista Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas**

Dr. Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki

Semblanza

- 4 Dr. José Guadalupe Huerta López. Biografía y semblanza**

Dr. Ernesto Onuma Takane, Dr. Guillermo Wakida Kuzunoki

Artículo original

- 14 Errores innatos de la inmunidad: experiencia de 15 años del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza»**

Dr. Pedro Iván Navarro-González,
Dra. Amyra Ali Azamar-Jácome,
Dr. Rodrigo Hiroshi González-Luna,
Dra. Isela Claudine Nava-Ramírez

Casos clínicos

- 21 Encefalitis anti-NMDA: revisión de la literatura a propósito de un caso**

Hanael Pérez Castañeda, Ana Laura Paz García,
Karina Amador Gutiérrez, Isela Claudine Nava Ramírez,
Rodrigo Hiroshi González Luna, Amyra Ali Azamar Jácome

- 27 Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de Lupus Eritematoso Sistémico: reporte de caso**

Dra. Diana Alejandra Rivera-Lizárraga,
Dr. José Carlos Jiménez-González,
Dra. María Isabel Solís-Gamboa,
Dra. Sara Elva Espinosa-Padilla,
Dr. José Alonso Gutiérrez-Hernández,
Dr. Marco Antonio Yamazaki-Nakashimada,
Dr. Francisco Eduardo Rivas-Larrauri,
Dr. Juan Carlos Bustamante-Ogando

Resúmenes

- 33 XXXI Congreso Nacional de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica COMPEDIA 2024 Monterrey, Nuevo León, 10 al 13 de julio**

Editorial

- 3 Pediatric Allergy, Asthma and Immunology Journal**

Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki, MD

Semblanza

- 4 Dr. José Guadalupe Huerta López. Biography and semblance**

Ernesto Onuma Takane, MD, Guillermo Wakida Kuzunoki, MD

Original article

- 14 Inborn errors of immunity: a 15 years' experience in the Regional Hospital «Gral. Ignacio Zaragoza»**

Pedro Iván Navarro-González, MD,
Amyra Ali Azamar-Jácome, MD,
Rodrigo Hiroshi González-Luna, MD,
Isela Claudine Nava-Ramírez, MD

Clinical cases

- 21 Anti-NMDA encephalitis: case report and literature review**

Hanael Pérez Castañeda, Ana Laura Paz García,
Karina Amador Gutiérrez, Isela Claudine Nava Ramírez,
Rodrigo Hiroshi González Luna, Amyra Ali Azamar Jácome

- 27 Guillain-Barré syndrome as initial manifestation of Systemic Lupus Erythematosus: case report**

Diana Alejandra Rivera-Lizárraga, MD,
José Carlos Jiménez-González, MD,
María Isabel Solís-Gamboa, MD,
Sara Elva Espinosa-Padilla, MD,
José Alonso Gutiérrez-Hernández, MD,
Marco Antonio Yamazaki-Nakashimada, MD,
Francisco Eduardo Rivas-Larrauri, MD,
Juan Carlos Bustamante-Ogando, MD

Abstracts

- 33 XXXI National Allergy Congress, Asthma and Pediatric Immunology COMPEDIA 2024 Monterrey, Nuevo León, July 10 to 13**



Revista Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas

Pediatric Allergy, Asthma and Immunology Journal

Dr. Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki*

La revista de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica nace en 1992 después del esfuerzo realizado por el Dr. José Guadalupe Huerta López, así como del Dr. José Rosales Jiménez y la Dra. María de la Luz Rosales Jiménez de la Editorial Graphimedic S.A de C.V., con la idea de tener un órgano oficial de difusión académica del Colegio de Pediatras especialistas en inmunología y alergia (COMPEDIA) nacido recientemente en 1983, del que también el Dr. Huerta fue su fundador. Con un promedio de visitas diarias aproximadamente de 739 y de 903 de artículos en versión completa, registrada en bibliotecas e índices de Europa, Estados Unidos y Latinoamérica. Actualmente también es el órgano de difusión de la Asociación Latinoamericana de Alergia Pediátrica (ALAPE) y cuenta con la colaboración de editores internacionales asociados.

En 2024, se inicia una nueva etapa para la revista *Alergia Asma e Inmunología Pediátricas*, ésta pasa a ser propiedad del Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas en Inmunología Clínica y Alergia, A.C. (COMPEDIA); asimismo, el Dr. José Guadalupe Huerta López deja de ser editor en jefe y pasa a editor emérito, se le agradece todo el esfuerzo y compromiso, desde su fundación hasta ahora, para la continuidad de la misma. En esta edición se publica una pequeña reseña biográfica por el Dr. Ernesto Onuma Takane como muestra de agradecimiento por todos sus alumnos y reconocimiento a sus logros y enseñanzas.

Esperamos que este cambio sea en beneficio de los nuevos logros y objetivos.

Confiamos en que la calidad académica de las diferentes publicaciones mejore el conocimiento médico.

En los siguientes números se publicará el complemento de los resúmenes de los trabajos libres que se presentarán en el Congreso Nacional de COMPEDIA.

* Editor de la Revista Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas. México.

Correspondencia:
Dr. Guillermo Hideo
Wakida Kuzunoki
E-mail: guillewakida@
yahoo.com.mx

doi: 10.35366/116263



Citar como: Wakida KGH. Revista Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas. Alergia Asma Inmunol Pediatr. 2024; 33 (1): 3. <https://dx.doi.org/10.35366/116263>

Dr. José Guadalupe Huerta López. Biografía y semblanza

*Dr. José Guadalupe Huerta López.
Biography and semblance*

Dr. Ernesto Onuma Takane,* Dr. Guillermo Wakida Kuzunoki*

El Dr. José Guadalupe Huerta nació en la Ciudad de Guadalajara el 12 de enero de 1940 (*Figura 1*), su padre José María Huerta se dedicaba a manejar un taxi y falleció cuando él tenía un año de edad, por lo que su madre María del Socorro López tuvo que viajar a Mexicali y de ahí a la ciudad de Calexico, en California, dejando al Dr. Huerta al cuidado de sus tíos Dolores López y Angelita López, en Guadalajara (*Figura 2*).

Seis años después, su madre envió por él, viajó en tren con su abuelita, de Guadalajara a Mexicali en uno de los recorridos más hermosos que ha tenido en su vida, según nos relata el Dr. Huerta.

Ya establecido en Mexicali vivió con su tío el Dr. José López González, el tío Pepe como cariñosamente lo nombraron, médico anestesiólogo de profesión (*Figura 3*).



* Alergólogo pediatra e inmunólogo, miembro de la mesa directiva de COMPEDIA 2022-2023.

doi: 10.35366/116264



Figura 1: Dr. José Guadalupe Huerta López a los dos años de edad aproximadamente.

Figura 2: Sra. María del Socorro López y Dr. José Guadalupe Huerta López.

Citar como: Onuma TE, Wakida KG. Dr. José Guadalupe Huerta López. Biografía y semblanza. Alergia Asma Inmunol Pediatr. 2024; 33 (1): 4-13. <https://dx.doi.org/10.35366/116264>

**Figura 3:**

Dr. José López González y esposa Sra. Juana González. Dra. Ana Luisa López González.

El Dr. Huerta cruzaba la frontera hacia Calexico, California para trabajar en la pizca del algodón, durante su vida en Mexicali se inscribió en un concurso de oratoria a los 12 años del que resultó ganador, interesándose por ingresar a la iglesia y realizar la carrera de sacerdote como una manera de ayudar a las personas; sin embargo, su convivencia con su tío y las palabras que le expresó diciéndole que «hay muchas formas de servir a Dios» y el contacto temprano con los pacientes de su tío lo hicieron reflexionar y lo convencieron de tomar la decisión de estudiar medicina.

Viajó a la Ciudad de México donde ingresó a la Universidad Nacional Autónoma de México, realizando la carrera de medicina de 1958 a 1964, obteniendo mención honorífica durante la realización de su examen profesional (*Figuras 4 y 5*).

**Figura 4:** Universidad Nacional Autónoma de México.**Figura 5:**

Dr. José G. Huerta López durante la realización de su examen profesional.

Se casa en 1962 durante el cuarto año de la carrera de medicina con la Sra. Rosa Elena Hernández Granados, siendo desde entonces su guía, consejera y compañera de vida (*Figura 6*).

De esta feliz relación nacen Rosa Elena (*Figura 7*), las gemelas Leticia y Angélica y José Luis (*Figura 8*).

**Figura 6:**

Dr. José G. Huerta López y su esposa la Sra. Rosa Elena Hernández Granados de Huerta.



Figura 7: De izquierda a derecha, Sra. María Hermelinda Granados, Dra. Rosa Elena de Huerta, Sra. Rosa Elena Hernández Granados y Dr. José G. Huerta López.



Figura 8: Familia Huerta Hernández con los hijos Rosa Elena, gemelas Leticia y Angélica y José Luis.

Su internado rotatorio lo realizó en el Hospital General de México teniendo contacto con el Dr. Fernando Martínez Cortés y el Dr. Julio Cueva, realizando su tesis en alergia a la aspirina, obteniendo mención honorífica por la misma y, debido a la naturaleza de su tesis, conoce a su gran maestro el Dr. Mario Salazar Mallen, considerado padre de la alergología en México y fundador en 1938 del pabellón 21, primer laboratorio de alergia en Latinoamérica, así como también fundador en 1946 de la Primera Sociedad de Alergistas cuyo nombre cambió en 1967 por el de Sociedad Mexicana de Alergia e Inmunología (hoy CMICA) y en el año 2000 crea el Consejo Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia CONICA (*Figura 9*).



Figura 9: Dr. Mario Salazar Mallen (derecha) y Dr. Jesús Pérez Martín (izquierda) en una reunión de la Sociedad Mexicana de Alergia e Inmunología AC.

Poco después de graduarse de la carrera de medicina en 1966 realizó estudios de anestesiología y de medicina legal trabajando en el Hospital General de Mexicali por espacio de un año y como médico en el Centro Penitenciario de Lecumberri en la Ciudad de México desde 1966 y hasta 1970. Menciona anécdotamente «estuve en la cárcel, pero yo sí podía salir» (*Figuras 10 y 11*).



Figura 10: Hospital General de Mexicali.



Figura 11: Centro penitenciario Lecumberri.

En 1966 regresa al Hospital General realizando la subespecialidad en alergia e inmunología con el Dr. Mario Salazar Mallen y contando dentro de sus profesores con nombres prestigiosos como el del Dr. Jesús Kumate Rodríguez, Dr. Ruy Pérez Tamayo, Dr. Sergio Estrada Parra y el Dr. Carlos Carbajal, terminando la

subespecialidad dos años después en 1968, siendo el primer curso de especialización en alergia e inmunología de la división de estudios de postgrado de medicina de la UNAM.

Debido a su incansable sed de conocimientos y aprendizaje, en 1970 logra trasladarse a París, Francia para realizar estudios en el Instituto de inmunobiología en el Hospital Broussais localizado en esta misma ciudad con los profesores Dr. Bernard Halpern y el Dr. Rafael Oriol (*Figuras 12 y 13*).



Figura 12:

Dr. Bernard Halpern.



Figura 13:

Dr. Rafael Oriol.

Inmediatamente, y gracias a su gran conocimiento inmunológico y a su tremendo entusiasmo, lo invitan a colaborar con ellos realizando trabajos de investigación y llevando a cabo una publicación muy novedosa para

su tiempo, la descripción de un paciente con mieloma con dos tipos diferentes de Inmunoglobulina G, dos cadenas pesadas similares y dos cadenas ligeras kappa y lambda sintetizadas por una misma célula y publicando estos hallazgos en una de las más prestigiosas revistas: *Immunology* (*Figura 14*).

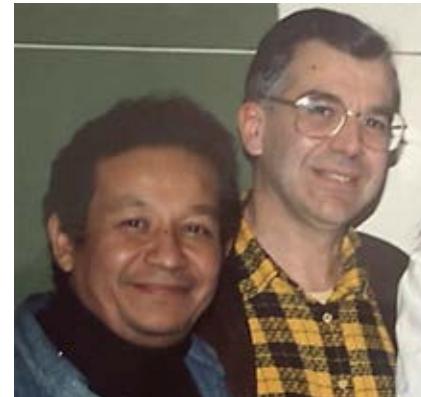
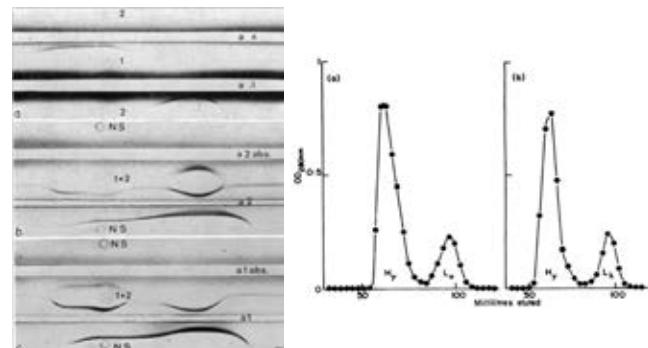
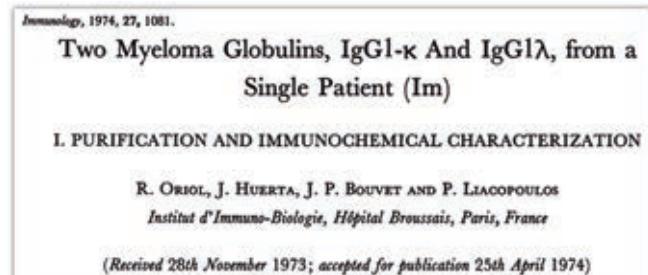


Figura 14: Trabajo de publicación con gráficas de las dos proteínas encontradas en un paciente con mieloma de IgG. Dr. Huerta y Dr. Oriol.

En 1970, regresa a la Ciudad de México al recién inaugurado Hospital del Niño de IMAN, posteriormente DIF y desde 1983 conocido como Instituto Nacional de Pediatría, fundando el servicio de alergia ese mismo año (*Figuras 15 y 16*) y permaneciendo como jefe de servicio hasta el año 2023.



Figura 15: Hospital del niño IMAN hoy Instituto Nacional de Pediatría.



Figura 16: Servicios de Alergia e Inmunología en el INP.

Desde entonces crea un gran lazo de amistad, cariño y respeto con el jefe y fundador del servicio de inmunología del mismo instituto, el Dr. Renato Daniel Berrón Pérez (**Figura 17**).



Figura 17: Dr. José G. Huerta López y Dr. Renato Daniel Berrón Pérez en el portal del domicilio del Dr. Berrón.

TRAYECTORIA ACADÉMICA

Es muy difícil en un artículo describir una vida extensa marcada por una gran cantidad de éxitos profesionales y logros académicos, pero podríamos resumir sus logros más importantes de la siguiente manera:

1. En 1970 fundador del servicio de alergia en el Instituto Nacional de Pediatría.
2. Desde 1970 hasta 2023 fue jefe del servicio de alergia en el Instituto Nacional de Pediatría.
3. De 1979 a 1980 presidente del Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia CMICA.
4. En 1983 fundador y primer presidente del Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas en Inmunología y Alergia COMPEDIA (**Figura 18**).



Figura 18: Primer congreso internacional de asma organizado por la entonces Sociedad Mexicana de Alergia e Inmunología Pediátrica, hoy COMPEDIA en Acapulco Guerrero.

- En 1992 es fundador y editor de la revista de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica, órgano oficial de difusión del Colegio de Pediatras Especialista en Alergia e Inmunología (COMPEDIA) y de la Asociación latinoamericana de Alergia Pediátrica (ALAPE) (*Figura 19*).



Figura 19: Fundador y editor de la revista Alergia e Inmunología Pediátrica, gran impulsor para su difusión.

- En 1994 fundador de la cátedra de postgrado con reconocimiento universitario por parte de la UNAM del curso de especialidad en alergia e inmunología en el Instituto Nacional de Pediatría.
- En 1997 fue organizador y presidente del congreso mundial de la sociedad internacional de alergia e inmunología ahora WAO (*World Allergy Organization*) con la asistencia de 10 mil profesionales en alergia e inmunología de 50 países.
- De 2000 a 2002 presidente de la Sociedad Latinoamericana de Alergia, Asma e Inmunología SLAAI.
- Autor de más de 150 artículos publicados de la especialidad.
- Coautor de muchos libros dentro de los que destacan: *Progress in Allergy and Clinical Immunology*, *Inmunoglobulina Humana. Indicaciones clínicas* y *Alergia. Enfermedad multisistémica* (*Figura 20*).

Uno de los méritos más importantes logrados por el Dr. José Guadalupe Huerta es el reconocimiento científico que le ha dado a la alergia e inmunología como especialidad a nivel nacional, en épocas en los que otros grupos médicos dudaban de su existencia, el avance en el conocimiento científico tan importante logrado en los últimos 40 años ha permitido aceptar aún más nuestra especialidad de una manera seria y científica de la que hoy no hay ninguna duda al respecto, pero que al inicio



Figura 20: Algunos ejemplos de intervención en publicaciones como coautor.

el Dr. Huerta tuvo que luchar incansablemente por obtener este reconocimiento y del cual hoy disfrutamos y le estaremos eternamente agradecidos.

El otro gran logro es la proyección que le ha dado a la especialidad y la difusión de nuestro Colegio a nivel internacional favoreciendo un intercambio académico en favor de la alergia e inmunología en el mundo. Como presidente de CMICA en 1979 organizó el primer congreso internacional que incluyó tres días de conferencias en San Diego y dos días en la ciudad de Tijuana, con la intervención de profesores de talla internacional como invitados. Estuvieron los descubridores de la IgE los Dres. Kimishige y Teruko Ishisaka y el Dr. Gunnar Johansson, el Dr. Robert Hamburger quien describió los anticuerpos contra el receptor de IgE entre otros.

Los tres principales colegios en el mundo lo han distinguido como miembro honorario: el *American College of Allergy, Asthma and Immunology* (ACAAI) como miembro internacional, el *American Academy of Allergy, Asthma & Immunology* (AAAAI) como *international fellow* lo mismo que el *European Academy of Allergy and Clinical Immunology* (EAACI) (*Figura 21*).



Figura 21: Dr. Huerta durante su intervención en congresos con ponentes internacionales.

Su poder de organización le permitió llevar a cabo una gran cantidad de congresos a nivel nacional, tan sólo en el INP 18 congresos internacionales, dando un impulso a la difusión de la alergia por todo nuestro país y alimentando la convivencia y el intercambio entre los miembros del Colegio (*Figuras 22-24*).



Figura 22: De izquierda a derecha, el Dr. Alejandro Escobar, Dr. José G. Huerta y Dr. Alberto Monteverde.



Figura 23: Con los expresidentes de COMPEDIA en el XXIV Congreso Nacional.



Figura 24: Siempre como parte fundamental y central en los congresos fortaleciendo los lazos de amistad por todo el país.

Orgullosamente fue el presidente del comité local y organizador de dos de los congresos más exitosos en la historia de la alergia en el mundo: de la *World Allergy Organization* (WAO), el *XVI International Congress of Allergy and Clinical Immunology* (ICA-CI 1997) en la ciudad de Cancún al cual acudieron desde 85 países, alrededor de 10,000 asistentes y dejando una ganancia económica de alrededor de 2 millones de dólares para la WAO y el *XI Congreso Latinoamericano de Alergia* de la Sociedad Latinoamericana de Alergia, Asma e Inmunología (SLAAI) (*Figura 25*).

Como profesor titular y fundador del curso de alergia e inmunología avalado por la UNAM en el Instituto Nacional de Pediatría, del que fue jefe de servicio por 53 años, tuvo la oportunidad de difundir sus conocimientos y experiencia a una gran cantidad de alumnos y su legado y herencia académica se ha extendido a lo largo de generación tras generación. Años de aprendizaje y experiencia que siembran semillas en otros sitios con la creación de centros formadores de alergólogos e inmunólogos por todo el país dirigidos brillantemente por muchos de sus alumnos, ejemplo de ello es en Puebla, Monterrey, Guadalajara y recientemente en el ISSSTE en la Ciudad de México.

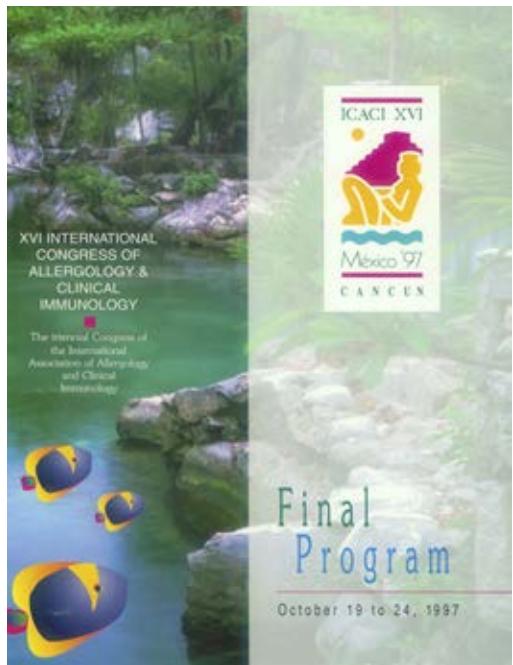


Figura 25: Programa final del XVI Congreso Internacional de ICACI organizado por la WAO.

Su intervención dentro de todos los Congresos organizados por el Colegio y de otros colegios como CMI-CA y CONAPEME es un ejemplo de su preocupación por la difusión de conocimientos, siendo un excelente conferencista, sus conferencias siempre tuvieron la atención de los asistentes, por su alto contenido académico, pero adicionalmente por ese toque humano y de experiencia de vida que siempre impregnaba a sus pláticas (*Figura 26*)



Figura 26: Excelente conferencista con un profundo material académico, pero con un toque humano y ameno.

Interesado por continuar la calidad de la enseñanza en las diferentes instituciones formadores de alergólogos e inmunólogos, ha contribuido también en certificar a los egresados de dichos centros, siendo sinodal del consejo (CONICA) en repetidas ocasiones asegurando así la educación continua y actualización de conocimientos, fundamental hoy en día para un manejo de excelencia en nuestros pacientes (*Figura 27*).



Figura 27: Durante la aplicación del examen oral en actividades de CONICA.

LEGADO

Ante esta grandeza académica podemos sumar otra igualmente importante que es la de consolidarse como un médico con un sentido humanitario, humilde y generoso, cuyo objetivo principal es y será siempre el bienestar de los pacientes (*Figura 28*).



Figura 28: Un gran médico con sentido humanista y preocupado siempre por la salud de sus pacientes.

Un gran humanista, interesado por la ciencia, apasionado por la lectura y el fútbol, viajero por el mundo son características que describen al Dr. José Guadalupe Huerta, siempre disfrutando de la vida y del contacto constante con su familia, colegas, discípulos, amigos y alumnos (*Figuras 29-32*).



Figura 29: Apoyando a la selección nacional durante un juego de México en una copa del mundo.



Figura 30: La convivencia familiar, un sello característico siempre.



Figura 31: Con el resto de los médicos adscritos del servicio de alergia y de otras especialidades pertenecientes al Instituto Nacional de Pediatría.



Figura 32: Con su otra familia, la de sus colegas, amigos y alumnos.

El legado académico y humanista del Dr. José Guadalupe Huerta López influye en aquellos que fuimos sus alumnos, pero también en el legado para las generaciones nuevas y seguramente las que le siguen porque su influencia y la importancia de la misma perdurará a lo largo del tiempo (*Figuras 33 y 34*).



Figura 33: Durante la presentación de trabajos libres. Legado para las jóvenes generaciones.



Figura 34: Fortaleciendo la amistad y la convivencia y como un puente entre las generaciones.

Recientemente fue nombrado Decano de CMICA
Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia
2024 (*Figura 35*).



Figura 35:

Dr. José
Guadalupe
Huerta López.
Decano de
CMICA 2024.

Siempre con un profundo agradecimiento por ser un ser humano excepcional y un verdadero maestro, terminamos con una pequeña reflexión del escritor Gabriel García Márquez: «*no es verdad que la gente deja de perseguir sus sueños porque envejece, envejecen porque dejan de perseguir sus sueños*».

Siga soñando querido Maestro para que siempre nos brinde mucho más (*Figura 36*).



Figura 36:

Dr. José
Guadalupe
Huerta López.

Un agradecimiento al Dr. José Guadalupe Huerta López, la Sra. Rosa Elena Hernández de Huerta, la Dra. Rosa Elena Huerta Hernández, el Dr. José Antonio Ortega Martell y la Dra. Ana Luisa López González por su valiosa ayuda para la elaboración de éste documento.

Correspondencia:
Dr. Ernesto Onuma Takane
E-mail: compedia1@gmail.com

Recibido: 15/05/2024.

Aceptado: 24/05/2024.

Errores innatos de la inmunidad: experiencia de 15 años del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza»

*Inborn errors of immunity: a 15 years' experience in
the Regional Hospital «Gral. Ignacio Zaragoza»*

Dr. Pedro Iván Navarro-González,* Dra. Amyra Ali Azamar-Jácome,*
Dr. Rodrigo Hiroshi González-Luna,* Dra. Isela Claudine Nava-Ramírez*

RESUMEN. **Introducción:** los errores innatos de la inmunidad (EI) son un conjunto de enfermedades caracterizadas por defectos del sistema inmunológico como resultado de un defecto intrínseco o genético. Son consideradas enfermedades poco frecuentes. En México se estima que debería haber una prevalencia cerca de 10,600 pacientes, sin embargo, sólo se tiene reporte de 1,213 casos en los 20 centros del país, es decir, 80% de los pacientes no cuenta con diagnóstico. **Objetivo:** describir la situación epidemiológica de los EI en el Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza» en los últimos 15 años. **Material y métodos:** estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo. Se realizó una revisión de los expedientes del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza» de enero de 2006 a marzo de 2022, en busca del diagnóstico de inmunodeficiencia primaria. Se recabaron los datos de aquellos que cumplían con los criterios para errores innatos de la inmunidad de acuerdo con la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias (ESID, por sus siglas en inglés) 2014 y/o contarán con pruebas moleculares que apoyaran el mismo. **Resultados:** diez pacientes cumplieron los criterios de inclusión. El promedio de edad al diagnóstico fue de 15.5 años con una relación hombre:mujer de 1.5:1. Las manifestaciones iniciales más frecuente fueron los procesos infecciosos (neumonías y gastroenteritis [60%]). El grupo de inmunodeficiencias más frecuente fue el grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos (50%). La comorbilidad más frecuentemente fue desnutrición crónica (30%) y 60% de los pacientes presentaban alguna complicación al diagnóstico (principalmente pulmonar). **Conclusiones:** el diagnóstico y tratamiento apropiados son los dos elementos que más influyen en la supervivencia y calidad de vida en los pacientes con EI. En nuestro estudio encontramos un retraso importante en el diagnóstico, lo cual se asoció a una alta prevalencia de complicaciones. Es importante hacer mayor difusión de este tipo de enfermedades, a fin de lograr un diagnóstico y tratamiento oportuno.

Palabras clave: error innato de la inmunidad, inmunodeficiencia primaria, epidemiología, Latinoamérica, México.

ABSTRACT. **Introduction:** inborn errors of immunity (IEI) are a cluster of disorders characterized by immune system dysfunction due to an intrinsic or genetic defect. IEI are thought to be rare. In México there are supposed to be 10,600 patients, however we only have knowledge of 1,213 as reported by the 20 registered centers in our country. That means that 80% of the patients may not have been diagnosed yet. **Objective:** to describe the epidemiological situation of IEI in the Regional Hospital «Gral. Ignacio Zaragoza» in the last 15 years. **Material and methods:** we performed a retrospective, observational, transversal and descriptive study. We analyzed the files of the Regional Hospital «Gral. Ignacio Zaragoza» from January 2006 to March 2022 for Primary Immunodeficiencies. Then we collected the information for those who met criteria for IEI according to European Society of Immunodeficiencies (ESID) 2014 and/or had molecular diagnosis. **Results:** 10 patients met the inclusion criteria. The average age at diagnosis was 15.5 years with relation male:female ratio of 1.5:1. The most frequent initial manifestation was infectious processes (pneumonia and gastroenteritis) (60%). The most common immunodeficiency group was the antibody-predominant immunodeficiency group (50%). The most frequent comorbidity was chronic malnutrition (30%) and 60% of the patients presented some complication at diagnosis (mainly pulmonary). **Conclusions:** timely diagnosis and treatment are the two elements that most influence survival and quality of life in patients with IEI. In our study we found a significant delay in diagnosis, which was associated with a high prevalence of complications. It is important to spread greater awareness of this type of diseases, in order to achieve timely diagnosis and treatment.

Keywords: inborn errors of immunity, primary immunodeficiency, epidemiology, Latin America, Mexico.

Citar como: Navarro-González PI, Azamar-Jácome AA, González-Luna RH, Nava-Ramírez IC. Errores innatos de la inmunidad: experiencia de 15 años del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza». Alergia Asma Inmunol Pediatr. 2024; 33 (1): 14-20. <https://dx.doi.org/10.35366/116265>

* Servicio de Alergia e Inmunología, Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza», Ciudad de México.

doi: 10.35366/116265



INTRODUCCIÓN

Los errores innatos de la inmunidad (EII) se describen como enfermedades heterogéneas con una deficiencia en el desarrollo y función del sistema inmunológico. Los pacientes con EII son más susceptibles de presentar infecciones más graves, sin embargo, la desregulación de la inmunidad también los predispone a padecer atopía, autoinmunidad, trastornos linfoproliferativos y malignidad. Actualmente se han descrito más de 400 defectos genéticos asociados a EII.^{1,2} Dada la rareza de este conjunto de enfermedades, su registro juega un papel esencial en diferentes aspectos como el desarrollo de índices epidemiológicos, formulación de políticas de salud pública, control en la calidad de la atención médica, acceso a los estudios genéticos y ensayos clínicos que nos permiten mejorar nuestro conocimiento sobre la historia natural de la enfermedad, el funcionamiento del sistema inmunológico y el tratamiento idóneo para este tipo de pacientes. Sin embargo, en nuestro país el diagnóstico tardío y otros factores que afectan el adecuado registro de este tipo de afecciones contribuyen a que la perspectiva global de estas enfermedades siga siendo poco clara.³

A pesar del esfuerzo conjunto de diferentes países, hasta 80% de los casos con inmunodeficiencias primarias (IDP) aún permanecen sin un diagnóstico adecuado, lo cual tiene efectos deletéreos en la morbilidad de los pacientes, así como un impacto negativo en los costos para los sistemas de salud.^{3,4}

El presente estudio tiene la finalidad de describir la situación epidemiológica de los errores innatos de la inmunidad en el Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza» del ISSSTE, esto con un enfoque en las complicaciones derivadas del diagnóstico tardío, así como de los factores que influyeron en ello.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo. Se hizo una búsqueda en los registros del archivo clínico del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza» del ISSSTE para identificar a los pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria (D89.1) según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10) de enero de 2006 a marzo de 2022. De estos registros se seleccionaron a aquellos que cumplieron los criterios clínicos para el diagnóstico de EII, de acuerdo con los criterios de la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias (ESID) 2014 y aquellos a los que se les hubieran realizado pruebas moleculares para confirmar el diagnóstico. Posteriormente se hizo una revisión de estos expedientes para recabar las variables: edad, género, antecedentes familiares (de abortos, consanguinidad, familiar con

diagnóstico de EII), padecimiento actual (fecha de inicio de síntomas, fecha de diagnóstico, tipo y subtipo de EII de acuerdo con la clasificación de la Unión Internacional de las Sociedades de Inmunología (IUIS) 2019, hospital de referencia, motivo de referencia, manifestaciones clínicas), estudios de laboratorio (inmunoglobulinas), antecedentes patológicos (comorbilidades, complicaciones, hospitalizaciones previas), tratamiento (uso de gammaglobulina intravenosa y/o subcutánea, profilaxis antibiótica) y pronóstico (desenlace fatal). Todos los datos se vaciaron en una tabla de Excel para su análisis.

RESULTADOS

De los expedientes revisados, 41 tenían el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria de acuerdo con la clasificación de CIE-10 (D84.9). Sin embargo, al aplicar los criterios de inclusión y exclusión, 29 pacientes no cumplieron con los criterios clínicos de IUIS 2019 y/o estudio molecular y dos eran inmunodeficiencias secundarias, por lo que sólo en 10 pacientes se pudo corroborar el diagnóstico de EII. De éstos, 7 (70%) fueron pacientes pediátricos y 3 (30%) adultos (*Figura 1*); 6 (60%) eran hombres y 4 (40%) mujeres, para una relación hombre:mujer de 1.5:1 (*Figura 2*). Dentro de los antecedentes familiares sólo un paciente (10%) contaba con antecedente de consanguinidad, 2 (20%) tenían antecedente de abortos maternos de repetición y 3 (30%) tenían familiares con diagnóstico de EII.

De acuerdo con la clasificación IUIS 2019,⁵ la distribución de los pacientes según el tipo de EII fue de esta manera: 50% (cinco pacientes) correspondieron a las inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos (tres pacientes con deficiencia de subclases de IgG, uno con inmunodeficiencia común variable y uno con agammaglobulinemia ligada al cromosoma X), 30% a inmunodeficiencias combinadas con características

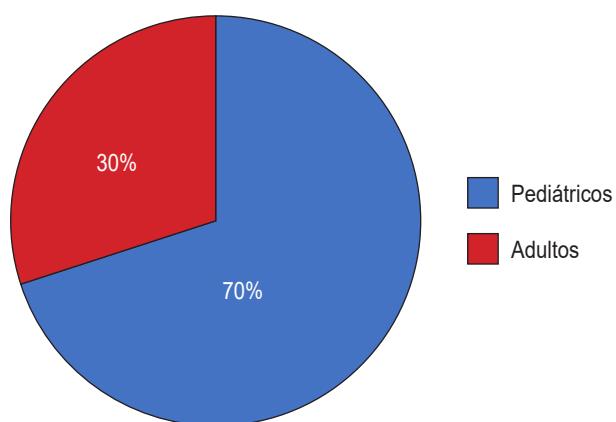


Figura 1: Distribución de pacientes con diagnóstico de errores innatos de la inmunidad de acuerdo a grupo etario.

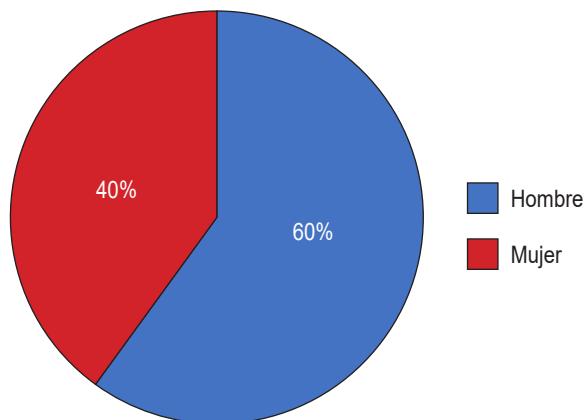


Figura 2: Distribución de pacientes con diagnóstico de errores innatos de la inmunidad de acuerdo a su género.

sindrómicas (dos con ataxia-telangiectasia y uno con síndrome de hiper IgE autosómico dominante), 10% a inmunodeficiencias con alteración en la inmunidad humoral y celular (uno con inmunodeficiencia combinada severa) y 10% a inmunodeficiencia asociada a trastornos autoinflamatorios (uno con fiebre mediterránea familiar) (*Figura 3*).

La edad promedio de inicio de los síntomas fue a los 7.7 años (mínima de un mes, máxima de 46 años), con un promedio de edad al diagnóstico de 15.5 años (mínima un año, máxima de 46 años). Cuando se analizó por grupos el promedio de edad, al inicio de los síntomas y diagnóstico, respectivamente fue de: 14 y 27 años, para las inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos; 2.3 y 4.3 años, para las inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas; 2 meses y 1 año, para inmunodeficiencias combinadas; y 1 mes y 5 años para trastornos autoinflamatorios (*Tabla 1*).

Dentro de las manifestaciones clínicas al debut, en 60% de los pacientes fueron infecciosas y en 40% no infecciosas (*Figura 4*); 60% se encontró entre las manifestaciones infecciosas de características no invasivas (faringitis de repetición en cinco pacientes, cuatro pacientes con otitis media, dos con sinusitis y seis pacientes con gastroenteritis) e invasivas en 40% de los pacientes (seis pacientes con neumonía, dos pacientes con meningitis, dos pacientes abscesos, un paciente con sepsis y un paciente con infección del tracto urinario).

En cuanto al sitio de localización de la infección, ésta se presentó a nivel del tracto respiratorio en 70% de los pacientes (70% del grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos y 30% del grupo de inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas), a nivel de tubo digestivo en 50% (40%

del grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos, 40% del grupo de inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas y 20% del grupo asociado a trastornos inflamatorios), a nivel mucocutáneo en 30% (33% del grupo de inmunodeficiencias combinadas, 33% del grupo de inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas y 33% del grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos) y a nivel de sistema nervioso central en 20% (del grupo de inmunodeficiencias combinadas) (*Figura 5*). De las manifestaciones no infecciosas, 90% (nueve pacientes) presentaron alguna forma de enfermedad alérgica (50% rinitis alérgica, 30% asma, 30% alergia a alimentos y 10% dermatitis atópica) y 20% autoinmunidad (uno con tiroiditis autoinmune y uno con urticaria crónica) (*Tabla 2*).

En cuanto al origen de los pacientes, 70% fueron referidos de unidades de primer nivel del mismo Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), mientras que 30% fueron referidos por unidades particulares. Asimismo, 60% de los pacientes fueron referidos por diagnóstico de EII ya establecido y del 40% restante, 50% se refirieron por cuadros infecciosos de repetición, 25% por enfermedad respiratoria crónica y 25% por enfermedad neurológica crónica.

Respecto a los antecedentes patológicos, 90% de los pacientes presentaron desnutrición crónica, 20% enfermedades endocrinológicas (uno con hipotiroidismo y uno con diabetes mellitus), 20% comorbilidades

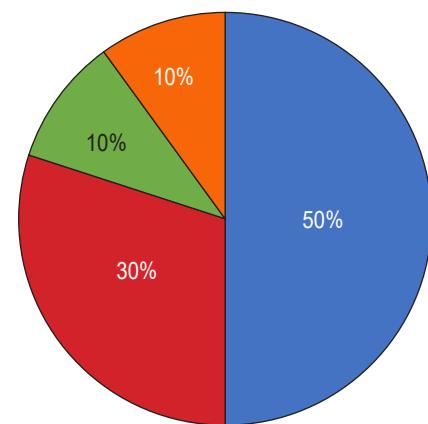


Figura 3: Distribución de pacientes con diagnóstico de errores innatos de la inmunidad según el tipo de inmunodeficiencia de acuerdo a la clasificación IUIS 2019.

neurológicas (uno con epilepsia y uno con esclerosis temporal bilateral) y 10% esqueléticas (fractura). A su ingreso al hospital, 40% de los pacientes presentaban complicaciones pulmonares, tres pacientes con bronquiectasias y un paciente con secuelas postinfecciosas, derivadas del retraso en el diagnóstico (*Tabla 3*). De los 10 pacientes estudiados se registraron un total de 29 hospitalizaciones previas al diagnóstico, lo cual significa 2.9 hospitalizaciones por paciente, siendo esto más importante en los pacientes del grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos (48%), inmunodeficiencias combinadas (24%), inmunodeficiencias combinadas asociadas a síndromes (21%) e inmunodeficiencias asociadas a trastornos autoinflamatorios (7%). La necesidad de ingreso a unidades de cuidados intensivos se registró en 20% de los pacientes: 50% en pacientes con inmunodeficiencias combinadas (en los cuales se necesitó en 28% de sus hospitalizaciones) y 50% en pacientes con inmunodeficiencias combinadas asociadas a síndromes (en los cuales se necesitó en 16% de sus hospitalizaciones).

Por último, en cuanto al tratamiento de sostén, 70% de los pacientes recibieron terapia sustitutiva con inmunoglobulina humana intravenosa y 80% se trató con profilaxis antibiótica, ningún paciente recibió o estaba en protocolo de trasplante de células hematopoyéticas.

DISCUSIÓN

En este estudio describimos la situación epidemiológica y características clínicas de los pacientes con diagnóstico de EII en nuestro hospital en los últimos 15 años. Se revisaron los expedientes de 10 pacientes encontrando, al igual que en otros estudios, un predominio en el sexo masculino (1.5:1), con promedio de edad al diagnóstico de 15.5 años, cifra muy por arriba de lo reportado en el país y en el mundo, con un retraso promedio de casi 8 años entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de

la enfermedad.⁶⁻⁹ Esta diferencia fue menor, afortunadamente para el grupo de inmunodeficiencias combinadas con y sin características sindrómicas (con 1 y 2 años de retraso, respectivamente), probablemente por la gravedad de los síntomas desarrollados y mayor para el grupo de inmunodeficiencias por deficiencia de anticuerpos (de hasta 13 años). Estas cifras son muy preocupantes ya que evidencian el gran obstáculo que se tiene en el diagnóstico de este grupo de enfermedades: el desconocimiento por parte del gremio médico por un lado y la dificultad en el acceso a los recursos diagnósticos; esto último si tomamos en cuenta que en nuestro estudio 29 de los registros examinados no contaban con un diagnóstico de certeza al no cumplir con los criterios clínicos y/o falta del estudio molecular confirmatorio. Costa-Carvalho y colaboradores presentan en 2017 un escrito titulado «Desafíos latinoamericanos en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de inmunodeficiencia primaria», en donde retratan el escenario de los EII en Latinoamérica, estudiando las causas que permitían o

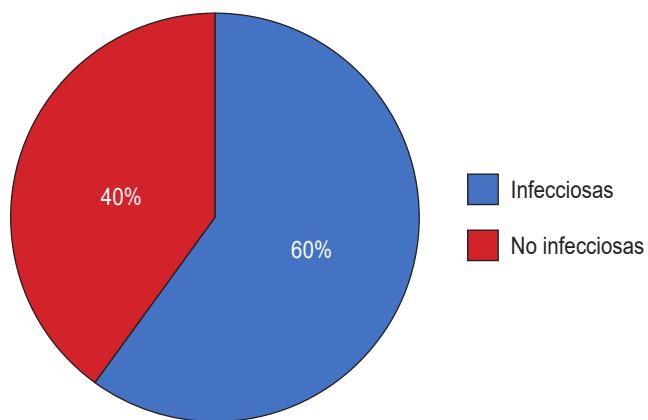


Figura 4: Distribución de las manifestaciones clínicas al diagnóstico en los pacientes con diagnóstico de errores innatos de la inmunidad.

Tabla 1: Edad promedio de inicio de los síntomas y al diagnóstico en los EII de forma global y por grupos (de acuerdo con IUIS 2019).

	Edad promedio (años)		Años retraso promedio
	Inicio	Diagnóstico	
Total	7.7	15.5	7.8
Inmunodeficiencias			
Predominantemente por anticuerpos	14.0	27.0	13.0
Combinadas asociadas a características sindrómicas	2.3	4.3	2.0
Combinadas	0.2	1.0	0.8
Asociadas a trastornos autoinflamatorios	0.1	5.0	4.9

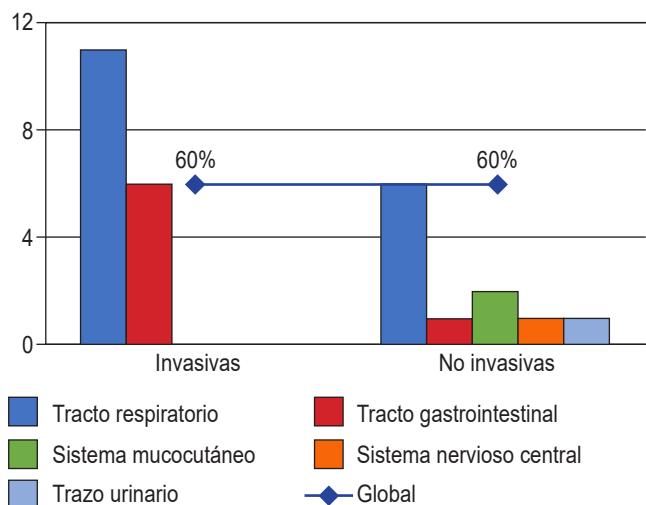


Figura 5: Distribución de las manifestaciones infecciosas (invasivas/no invasivas y sitio de localización) que presentaron los pacientes con diagnóstico de errores innatos de la inmunidad durante su evolución.

Tabla 2: Distribución de las manifestaciones no infecciosas en los pacientes con EII.

Manifestación	n (%)
Enfermedad alérgica	9 (90)
Rinitis alérgica	5 (50)
Asma	3 (30)
Alergia alimentaria	3 (30)
Dermatitis atópica	1 (10)
Enfermedad autoinmune	2 (20)
Tiroiditis autoinmune	1 (10)
Urticaria	1 (10)

atrasaban el diagnóstico oportuno.¹⁰ En este escrito, ellos reportan como una causa frecuente de demora que las manifestaciones iniciales sean no infecciosas, lo cual es importante si tomamos en cuenta que en la gran mayoría de hospitales y centros de referencia no se cuenta con insumos para la realización de estudios inmunológicos.¹⁰⁻¹³

En nuestra serie, el grupo de inmunodeficiencias predominantemente por deficiencia de anticuerpos fue el más frecuente, afectando al 50% de nuestros pacientes, al igual que lo reportado por diferentes autores en Europa, Estados Unidos y Latinoamérica,¹⁴⁻¹⁶ sin embargo, difiere de lo reportado en el estudio previamente realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en México, donde representó sólo 30% de los casos. Esto pudiera deberse a diferencias en la población que se atiende en esta institución y nuestro hospital, así como por el tamaño de las series.

Nosotros, por ejemplo, no tenemos registro de casos de inmunodeficiencias del grupo de las deficiencias de los fagocitos, el cual se ha documentado como el segundo EII más frecuente en el país. El segundo grupo más frecuente en nuestra serie fue el grupo de inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas que afectó a 30% de nuestros pacientes. Al igual que en el Instituto Nacional de Pediatría, diferimos en el hecho de que la deficiencia selectiva de IgA no fue frecuente en nuestros pacientes; sin embargo, el subtipo más común dentro del grupo de inmunodeficiencias predominantemente por deficiencia de anticuerpos fue la deficiencia de subclases de IgG que representó 30% de los casos, a diferencia de ellos que encontraron a la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X como la más frecuente.⁵

Los EII, anteriormente conocidos como inmunodeficiencias primarias, se describen como enfermedades heterogéneas con deficiencias en el desarrollo y función del sistema inmunológico. Tradicionalmente se ha considerado a las infecciones graves y repetidas como el sello distintivo de este tipo de enfermedades, sin embargo, la desregulación de la inmunidad predispone a estos pacientes también a otro tipo de proceso en los que interviene como mecanismo de control el sistema inmune, estos pueden ser: atopía, autoinmunidad, linfoproliferación y malignidad. Por ello, es importante saber que los EII no sólo se presentan como cuadros infecciosos. En nuestro estudio pudimos constatar este hecho, ya que 60% de los pacientes presentaron al debut manifestaciones infecciosas pero un significativo

Tabla 3: Distribución de las comorbilidades en los pacientes con EII.

Manifestación	n (%)
Nutricionales	
Desnutrición crónica	9 (90)
Enfermedad endocrinológica	
Total	2 (20)
Tiroiditis autoinmune	1 (10)
Diabetes mellitus	1 (10)
Enfermedad neurológica	
Total	2 (20)
Epilepsia	1 (10)
Esclerosis temporal	1 (10)
Enfermedad pulmonar	
Total	4 (40)
Bronquiectasias	3 (30)
Secuelas postinfecciosas	1 (10)
Musculoesqueléticas	
Facturas	1 (10)

40% de los pacientes debutaron con manifestaciones no infecciosas, siendo las enfermedades alérgicas las más comunes, seguidas de las enfermedades autoinmunes. Otras comorbilidades reportadas en nuestros pacientes fueron: desnutrición crónica (30%) y enfermedades neurológicas crónicas (20%); estas cifras difieren de lo reportado por Lugo y asociados en 2016.⁶ En el estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría, se reportó que los cuadros infecciosos se presentaban en 86% de los pacientes con EII,⁶ ellos al igual que nosotros encontraron que el tracto respiratorio es el sitio de afección más frecuente, seguido del tubo digestivo; sin embargo, a diferencia de nosotros, ellos reportaron las infecciones osteoarticulares y de ganglios linfáticos en tercer y cuarto lugar, respectivamente, mientras que para nosotros fueron más frecuentes las infecciones mucocutáneas y del sistema nervioso central. Moin y colaboradores¹⁷ en un estudio realizado en India documentaron que hasta 23% de los pacientes con EII pueden presentar infecciones a nivel mucocutáneo, hallazgo similar a lo reportado por nosotros. En cuanto a las manifestaciones no infecciosas, Lugo y colaboradores reportaron una prevalencia global de 36%, pero a diferencia de nosotros, ellos encontraron las enfermedades autoinmunes como las más frecuentes, con una prevalencia de 19%. En su estudio sólo 17% de los pacientes presentaron enfermedades alérgicas, mientras que otros grupos como el de Szczawinska-Poplonyk documentó una frecuencia de hasta 50%.^{6,18} Nuestros pacientes presentaron alguna forma de alergia hasta en 90% de los casos. Por último, nosotros a diferencia de la gran mayoría de series, no tenemos registro de pacientes con problemas linfoproliferativos o cáncer, en cambio, las complicaciones más frecuentemente encontradas fueron pulmonares (bronquiectasias) hasta en 75% de los pacientes.¹⁹ Estas y otras diferencias pudieran estar dadas por el tamaño de nuestra serie, lo relativamente «joven» de nuestro servicio en el hospital, factores socioculturales y epidemiológicos de la población que atendemos, así como algunos sesgos de selección derivados de las características de los médicos y/o unidades que refieren a los pacientes con sospecha de inmunodeficiencia a nuestro centro.

Con relación a los factores de riesgo, en muchos estudios se han considerado como datos de alarma: el antecedente familiar de inmunodeficiencia diagnosticada e infecciones de repetición que ameritaba uso de antibióticos intravenosos para su resolución. En este estudio una tercera parte de los pacientes contaban con el antecedente heredofamiliar de inmunodeficiencia y sólo 10% de los pacientes contaba con antecedente de consanguinidad, a diferencia de lo que se reporta en la literatura internacional.²⁰ Asimismo, la gran mayoría

de pacientes ameritaron de hospitalización para la resolución de sus cuadros infecciosos, con un promedio de tres por paciente e ingreso a unidades de cuidados intensivos en 20% de los pacientes, lo cual parece compatible con lo reportado como «bandera roja» a nivel internacional. Los grupos de EII que con mayor frecuencia requirieron de hospitalizaciones fueron: las inmunodeficiencias predominantemente por deficiencia de anticuerpos y las combinadas.¹¹

En el país, sólo ciertos centros cuentan con un servicio para trasplante de células hematopoyéticas, siendo que este procedimiento es de vital importancia en el manejo y supervivencia a largo plazo de los pacientes con este tipo de enfermedades. Nosotros no contamos con unidad de trasplante, sin embargo, hasta el momento la tasa de supervivencia es de 100%. La gran mayoría de nuestros pacientes se encuentran en tratamiento con terapia sustitutiva y/o inmunomoduladora con inmunglobulina humana intravenosa, asociado en 80% de los casos a profilaxis antibiótica, esto dependiendo del tipo de inmunodeficiencia. Aunque la evolución no ha estado exenta de complicaciones con importante repercusión en la calidad de vida.

CONCLUSIONES

Los EII son un grupo de enfermedades del que cada vez se tiene más conocimiento, lo que permite conocerlas y reconocerlas, así como dejar de considerar las enfermedades poco frecuentes. Hoy por hoy, el grupo de inmunodeficiencias predominantemente por anticuerpos es el más frecuente a nivel mundial, con algunas diferencias en las frecuencias según el subtipo, derivado de diferencias de la población estudiada y en algunos casos, del acceso a los estudios inmunológicos y moleculares para su adecuado diagnóstico. Si bien la característica principal de este tipo de enfermedades es la susceptibilidad a infecciones más frecuentes y graves es importante recordar que derivado de las múltiples funciones que realiza el sistema inmune en diferentes funciones del cuerpo, también es posible que debuten con otro tipo de manifestaciones como alergia y autoinmunidad, como mostramos en nuestro trabajo. Esto con la finalidad de que sospechemos de este tipo de enfermedades en estos escenarios, incidiendo así en diagnósticos más oportunos, con las implicaciones pronósticas que esto tiene en la evolución de nuestros pacientes. Es inaceptable que sigan presentándose retrasos de hasta 13 años en el diagnóstico, sabiendo que la valoración temprana asociada a un tratamiento adecuado son los componentes más importantes que afectan la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con EII. Como pudimos ver, en más de la mitad

de los pacientes, esto se traduce en complicaciones y secuelas pulmonares y nutricionales; por ello, es importante concientizar y sensibilizar a los médicos de primer contacto sobre la existencia y formas de presentación de este tipo de enfermedades, así como facilitar el acceso a los centros de referencia y estudios especializados.

REFERENCIAS

1. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Cunningham-Rundles C, Franco JL, Holland SM et al. Human inborn errors of immunity: 2022 update on the classification from the international union of immunological societies expert committee. *J Clin Immunol*. 2022; 42 (7): 1473-1507. Available: <https://doi.org/10.1007/s10875-022-01289-3>
2. Pieniawska-Smiech K, Pasternak G, Lewandowicz-Uszynska A, Jutel M. Diagnostic challenges in patients with inborn errors of immunity with different manifestations of immune dysregulation. *J Clin Med*. 2022; 11 (14): 4220. Available: <https://doi.org/10.3390/jcm11144220>
3. Errante PR, Franco JL, Espinosa-Rosales FJ, Sorensen R, Condino-Neto A. Advances in primary immunodeficiency diseases in Latin America: epidemiology, research, and perspectives. *Ann N Y Acad Sci*. 2012; 1250: 62-72.
4. Coria-Ramírez E, Espinosa-Padilla S, Espinosa-Rosales F, Vargas-Camaño ME, Blancas-Galicia L. Panorama epidemiológico de las inmunodeficiencias primarias en México. *Rev Alergia Mex*. 2010; 57 (5): 159-163.
5. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update of the IUIS phenotypical classification. *J Clin Immunol*. 2020; 40 (1): 66-81. Available: <https://doi.org/10.1007/s10875-020-00758-x>
6. Lugo-Reyes SO, Ramirez-Vazquez G, Cruz Hernández A, Medina-Torres EA, Ramirez-Lopez AB, España-Cabrera C et al. Clinical features, non-infectious manifestations and survival analysis of 161 children with primary immunodeficiency in Mexico: a single center experience over two decades. *J Clin Immunol*. 2016; 36 (1): 56-65. Available: <https://doi.org/10.1007/s10875-015-0226-5>
7. Lim DL, Thong BY, Ho SY, Shek LP, Lou J, Leong KP, Chng HH, Lee BW. Primary immunodeficiency diseases in Singapore-the last 11 years. *Singapore Med J*. 2003; 44 (11): 579-586.
8. Wang LL, Jin YY, Hao YQ, Wang JJ, Yao CM, Wang X, Cao RM, Zhang H, Chen Y, Chen TX. Distribution and clinical features of primary immunodeficiency diseases in Chinese children (2004-2009). *J Clin Immunol*. 2011; 31 (3): 297-308.
9. Aghamohammadi A, Moein M, Farhoudi A, Pourpak Z, Rezaei N, Abolmaali K et al. Primary immunodeficiency in Iran: first report of the National Registry of PID in children and adults. *J Clin Immunol*. 2002; 22 (6): 375-380.
10. Costa-Carvalho B, González-Serrano M, Espinosa-Padilla S, Segundo G. Latin American challenges with the diagnosis and treatment of primary immunodeficiency diseases. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017; 13 (5): 483-489. doi: 10.1080/1744666X.2017.1255143
11. García-Torres DA, Macías-Robles AP, Pérez-Jiménez L, Rodríguez-Saldaña, MB, Albores-Chávez YF, Tlacuilo-Parra A et al. Características clínicas de las inmunodeficiencias primarias en niños de un hospital de tercer nivel. *Rev Alerg Mex*. 2020; 67 (3): 202-213.
12. Mondragón-Pineda AI, Scheffler-Mendoza SC. ¿Cómo sospechar en el primer nivel de atención pacientes con errores innatos de la inmunidad? *Rev Fac Med (Méx)*. 2021; 64 (4): 41-46.
13. Locke BA, Dasu T, Verbsky JW. Laboratory diagnosis of primary immunodeficiencies. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2014; 46 (2): 154-168.
14. Modell F, Puente D, Modell V. From genotype to phenotype. Further studies measuring the impact of a Physician Education and Public Awareness Campaign on early diagnosis and management of primary immunodeficiencies. *Immunol Res*. 2009; 44 (1-3): 132-149.
15. Zelazko M, Carneiro-Sampaio M, Cornejo de Luigi M, Garcia de Olarte D, Porras Madrigal O, Berrón Perez R et al. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: first report from eight countries participating in the LAGID. Latin American Group for primary immunodeficiency diseases. *J Clin Immunol*. 1998; 18 (2): 161-166.
16. Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M, Carneiro-Sampaio M, Condino-Neto A, Costa-Carvalho BT et al. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol*. 2007; 27 (1): 101-108.
17. Moin A, Farhoudi A, Moin M, Pourpak Z, Bazargan N. Cutaneous manifestations of primary immunodeficiency diseases in children. *Iran J Allergy Asthma Immunol*. 2006; 5 (3): 121-126.
18. Szczawińska-Popłonyk A. An overlapping syndrome of allergy and immune deficiency in children. *J Allergy (Cairo)*. 2012; 2012: 658279. doi: 10.1155/2012/658279
19. Shendi HM, Al Kuwaiti AA, Al Dhaheri AD, Al-Hammadi S. The spectrum of inborn errors of immunity in the united arab emirates: 5 year experience in a tertiary center. *Front Immunol*. 2022; 13: 837243. doi: 10.3389/fimmu.2022.837243
20. Bahrami A, Sayyahfar S, Soltani Z, Khodadost M, Moazzami B, Rezaei N. Evaluation of the frequency and diagnostic delay of primary immunodeficiency disorders among suspected patients based on the 10 warning sign criteria: a cross-sectional study in Iran. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2020; 48 (6): 711-719. doi: 10.1016/j.aller.2020.03.005

Correspondencia:
Pedro Iván Navarro-González
E-mail: dr.navarroalergo@gmail.com

Recibido: 29/05/2024.

Aceptado: 03/06/2024.

Encefalitis anti-NMDA: revisión de la literatura a propósito de un caso

Anti-NMDA encephalitis: case report and literature review

Hanael Pérez Castañeda,^{*,‡} Ana Laura Paz García,^{*,‡}
Karina Amador Gutiérrez,^{*,‡} Isela Claudine Nava Ramírez,^{*,§}
Rodrigo Hiroshi González Luna,^{*,§} Amyra Ali Azamar Jácome^{*,§}

RESUMEN. Se presenta el caso de una niña de seis años con encefalitis autoinmune anti-NMDA, una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central causada por anticuerpos dirigidos contra receptores N-metil-D-aspartato (NMDA). El caso destaca por la importancia de reconocer de forma temprana los síntomas sugerentes de esta enfermedad, ya que una proporción de estos pacientes puede manifestar una afección autónoma importante que puede presentar un desenlace fatal. La paciente acudió a nuestra unidad con un cuadro ya avanzado, experimentando deterioro neurológico importante y progresivo que condujo a su ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos y finalmente a la muerte a pesar del tratamiento.

Palabras clave: encefalitis autoinmune, anticuerpos anti-NMDA, pediatría, síntomas neurológicos, disautonomía, fatalidad.

ABSTRACT. We present the case of a 6-year-old girl with anti-NMDA receptor autoimmune encephalitis, an inflammatory disorder of the central nervous system caused by antibodies directed against NMDA receptors. This case highlights the importance of early recognition of the characteristic symptoms for this disease, since a part of these patients can present with important autonomic dysfunction that can lead to their death. Our patient arrived at our clinic with an advanced form to the disease, presenting important and progressive neurological imbalance which lead to her admission to the Critical Care Unit and eventually to her death despite treatment.

Keywords: autoimmune encephalitis, anti-NMDA antibodies, pediatrics, neurological symptoms, disautonomy, fatality.

INTRODUCCIÓN

La encefalitis autoinmune anti-NMDA es un trastorno inflamatorio del sistema nervioso central caracterizado por una rápida progresión de síntomas neurológicos, mediada por anticuerpos dirigidos contra los receptores N-metil-D-aspartato (NMDA). Aunque es más común en mujeres jóvenes, puede afectar a personas de todas las edades. A menudo se asocia con tumores, especialmente teratomas ováricos. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado son cruciales para mejorar el pronóstico de los pacientes.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de seis años sin antecedentes heredofamiliares de importancia. Niega consanguinidad y endogamia. Originaria y residente de la Ciudad de México. Sin antecedentes perinatales ni personales patológicos de importancia.

Citar como: Pérez CH, Paz GAL, Amador GK, Nava RIC, González LRH, Azamar JAA. Encefalitis anti-NMDA: revisión de la literatura a propósito de un caso. Alergia Asma Inmunol Pediatr. 2024; 33 (1): 21-26. <https://dx.doi.org/10.35366/116266>

doi: 10.35366/116266



Inició su padecimiento ocho semanas previas a su ingreso a nuestra unidad con cefalea holocraneal intermitente de predominio nocturno, sin atenuantes ni exacerbantes, mejoraba con la administración de paracetamol. Cuatro semanas después se agrega al cuadro coprolalia, amnesia retrógrada, agresividad y episodios de agitación psicomotriz nocturna con insomnio. Dos semanas después aumentó en la intensidad de la cefalea, vómitos, irritabilidad y alteraciones del patrón vigilia-sueño. Finalmente presenta evento de convulsiones tónico-clónicas generalizadas con duración de 10 minutos, motivo por el cual acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital. A su ingreso se reporta con irritabilidad y estado combativo, se inicia abordaje y tratamiento antibiótico de forma empírica. Se realizan estudios que reportan: líquido cefalorraquídeo con citoquímico (LCR) que indica líquido incoloro, leucocitos 240 (polimorfonucleares 95%, mononucleares 5%), glucosa 48 mg/dL, proteínas 23 mg/dL y deshidrogenasa láctica (DHL) 55 U/L; cultivo de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR), Giemsa y tinta china negativos. Panel viral para virus respiratorios en LCR negativos. Tomografía axial computarizada (TAC) simple y contrastada de cráneo con reporte de megacisterna magna (*Figura 1*). Electroencefalograma no valorable, aplanado y con abundantes ondas beta sugestivas de paciente con encefalopatía y manejo neurofarmacológico a dosis alta (*Figura 2*).

Presenta mala evolución, sin respuesta a tratamiento. Es valorada por el Servicio de Paidopsiquiatría, quien inicia tratamiento con midazolam y haloperidol. Sin embargo, presenta deterioro neurológico, por lo que se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral y de neuroeje que reporta únicamente quiste aracnoideo retrovermiano derecho. Se realizan estudios inmunológicos que reportan: C3 112 mg/dL, C4 9.1 mg/dL, FR < 20 UI/mL, ANA < 0.5 UI/mL, anti-DNA_dc UI/mL, anti-Sm 1.32 2.40 UR/mL, anti-Ro 1.22 UR/mL, anti-La 28.5 UR/mL, pANCA 2 UR/mL, c-ANCA 2.6 UR/mL, anticuerpos anti-NMDA positivos. Se administra dosis de gammaglobulina 1 mg/kg/do con mejoría parcial. Presenta segundo evento de deterioro neurológico que amerita manejo avanzado de la vía aérea, ingresando a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde muestra inestabilidad hemodinámica que evoluciona a desenlace fatal tras seis días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Revisión bibliográfica

La encefalitis autoinmune constituye un grupo de trastornos inflamatorios del sistema nervioso central que se caracteriza por presentar síntomas de disfunción neurológica rápidamente progresiva (duración menor

de tres meses) mediada por anticuerpos dirigidos contra epítotos neuronales específicos.¹

Historia

En el año 1840, durante la «3a Reunión Científica Italiana» en Florencia, el Dr. Linoli hace referencia en una publicación, al caso de una mujer joven con inicio de crisis epilépticas y catalepsia que durante el transcurso de su enfermedad desarrolla una tumoración abdominal que va creciendo progresivamente, tras 18 meses, la paciente continúa con crisis epilépticas y estado de catalepsia. Eventualmente se integra el diagnóstico de un quiste fetal, lo que actualmente conocemos como teratoma, el cual tras ser removido resulta en la curación de la paciente. Para el año 1960 se realizan los primeros escritos en donde se describen cuadros de encefalitis sin antecedentes o hallazgos de infección.² Ya en 1968 se describe una encefalitis límbica asociada con un tumor de células pequeñas de pulmón. En 1980 se hace la primera caracterización de la asociación de una encefalitis límbica causada por anticuerpos intracelulares (anti Hu/Ma). Para el año 2001, se describen más anticuerpos asociados

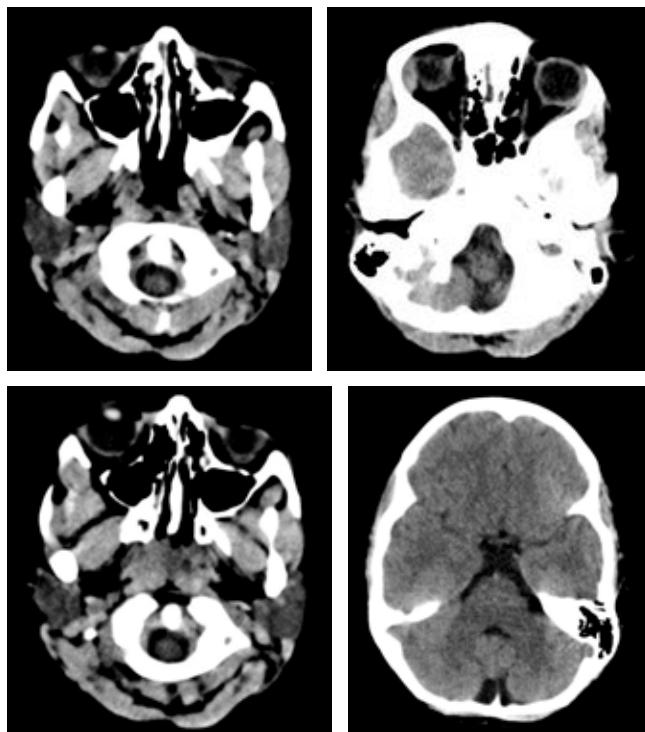


Figura 1: Tomografía axial computarizada de cráneo. Se advierte a nivel extraaxial la presencia de aumento de la amplitud del espacio subaracnoidal (imagen compatible con megacisterna magna). Relación sustancia gris y blanca respetada, sin lesiones focales ni difusas.

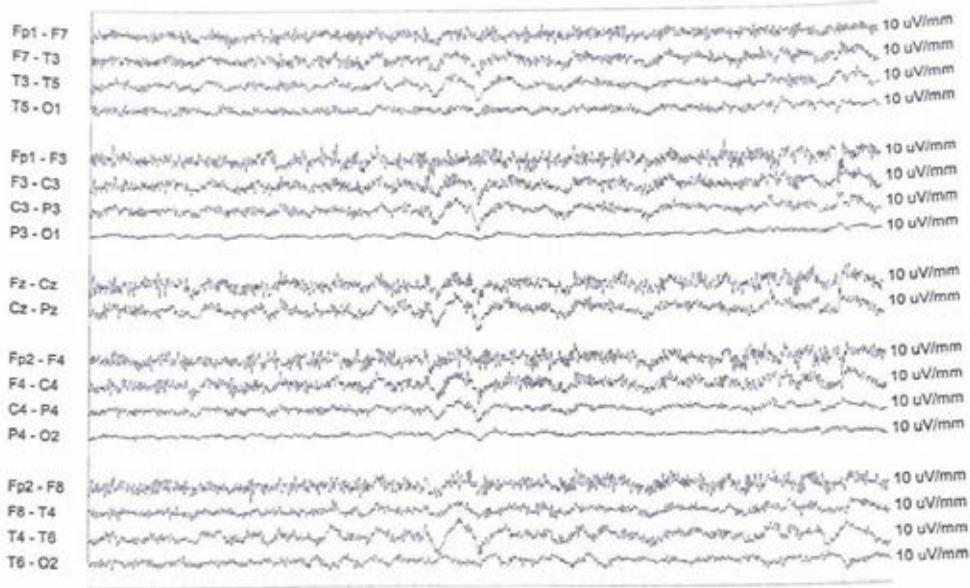


Figura 2:

Electroencefalograma en el que se observa actividad desorganizada, lenta e inespecífica, patrón delta en cepillo extremo.

al desarrollo de encefalitis como onconeuronales o intracelulares y también contra canales de potasio dependientes de voltaje. Sin embargo, no es sino hasta 2005 que se hace la primera descripción de la encefalitis antirreceptor de NMDA.

Epidemiología

La encefalitis anti-NMDA, es la encefalitis autoinmune más frecuente, por ello es la más estudiada y mejor descrita.³ Representa actualmente 80% de todas las encefalitis autoinmunes. Se presenta más comúnmente en paciente jóvenes en la segunda década de vida, aunque existen reportes de caso desde los dos meses de edad hasta los 85 años.⁴ Asimismo, afecta predominantemente al género femenino, con una relación de 4:1. Se desconoce la incidencia exacta de encefalitis anti-NMDA, sin embargo, en algunos países, se estima que afecta a 0.123-0.173 por cada 100,000 habitantes al año; a nivel global, se reporta que afecta a 0.6 por cada 100,000 habitantes. Algunos estudios la han reportado como la causa más frecuente de encefalitis, incluso por encima de las infecciones por el virus del herpes simple y enterovirus de forma individual en menores de 30 años. También, se reporta que afecta de forma más frecuente a pacientes afrocaribeños y grupos étnicos del sureste de Asia.⁵ En México no contamos con datos disponibles respecto a la epidemiología de este padecimiento. Sin embargo, algunos autores han documentado que la afección predomina en el género femenino y la edad promedio de presentación es de 10 años.⁶

Fisiopatología

La fisiopatología de la encefalitis anti-NMDA es muy interesante. El receptor de NMDA es un receptor glutamatérgico inotrópico que funciona de manera adecuada en conjunto con iones como el calcio. Este receptor tiene dos subunidades actualmente conocidas como GluN1 y GluN2. El receptor es un tetrámero provisto por dos subunidades 2NR1 y 2NR2, que en medio tiene la presencia de un tapón de magnesio que actúa impidiendo la entrada de calcio. Cuando se estimula el receptor saturando a las unidades de GluN1, el canal da paso y se transmite así el impulso nervioso. Al respecto el NMDA se encuentra presente tanto en neuronas glutamatérgicas como en las interneuronas ácido gamma aminobutírico (*gamma-aminobutyric acid [GABA]*), de tal forma que ejerce un control de estímulo y de inhibición. La inhibición dada por las neuronas GABA y el estímulo por las neuronas glutamatérgicas.⁷ Este receptor se encuentra en altas concentraciones a nivel de la corteza prefrontal, hipocampo, núcleo accumbens, globo pálido medial y también en el área tegmental del tronco encefálico de ahí las características del espectro clínico.^{8,9}

Se han descrito varios «activadores» que pueden estimular a este receptor mediante un mecanismo autoinmune tipo «mimetismo molecular», como los son partículas neoplásicas procedentes de tumores ocultos (teratoma ovárico) y algunos virus. Cuando estos activadores salen a la circulación periférica, se dirigen al ganglio, donde la célula presentadora de antígeno al interactuar con el linfocito T CD4+, estimula la producción de anticuerpos por el linfocito B y pueden tomar uno de

dos caminos: transformarse en una célula plasmática o bien en una célula B de memoria. Cuando esta célula B de memoria pasa a la sangre, puede transformarse en una célula plasmática o pasar por la barrera hematoencefálica y dentro del parénquima cerebral desarrollar una expansión clonal con la consiguiente transformación a célula plasmática productora de anticuerpos a nivel del sistema nervioso central. De ahí que en algunos pacientes puedan documentar la presencia de dichos anticuerpos incluso en muestras séricas. Otra teoría, en relación al papel de los procesos infecciosos virales a nivel de sistema nervioso central, señala que es posible que cuando el virus afecta a la neurona y la destruye, dentro de estos productos de desecho de la superficie neuronal pudieran encontrarse los receptores NMDA, los cuales lograrían ser captados como neoantígenos, desencadenando una respuesta inmunológica contra dichos neurorreceptores.

Los tumores más frecuentemente asociados a esta enfermedad son los teratomas ováricos, que representan hasta 40% de los casos, principalmente en mujeres entre los 18 a 35 años. Otras lesiones neoplásicas descritas son: cistoadenofibroma de ovario, cáncer de pulmón de células pequeñas, cáncer de mama, cáncer de útero, seminoma, cáncer de páncreas, cáncer de timo, cáncer de células germinales, cáncer de vejiga, cáncer neuroendocrino, cáncer de tiroides, teratoma mediastínico y linfoma de Hodgkin.

Cuadro clínico

El cuadro clínico se divide en cinco estadios:¹⁰

Estadio 1. Pródromo no específico caracterizado por dolores de cabeza, febrícula, náuseas, síntomas respiratorios y/o gastrointestinales, pérdida de la concentración, anorexia, insomnio y problemas en articulaciones semanas previas al inicio agudo.

Estadio 2. Inicio de síntomas psiquiátricos como confusión, agitación y desinhibición, ansiedad, pensamientos paranoides, ideas de grandeza, hiperreligiosidad, manía, alucinaciones visuales o auditivas.

Estadio 3. Disfunción cognitiva con deterioro de la memoria a corto plazo y de la concentración.

Estadio 4. Anormalidades motoras como convulsiones epilépticas y discinesias (la mayoría oculofaciales).

Estadio 5. Inestabilidad autonómica caracterizada por hipoventilación central, hipotensión, arritmias, diaforesis, respuestas disociadas (p. ej. resistencia a la apertura de ojos, bajo o nulo umbral al dolor).

Sólo 4% de los pacientes presentan la forma psiquiátrica pura.^{11,12} Los pacientes suelen presentarse con

cuadros agudos insidiosos. Se ha descrito que hasta 80% de los pacientes presentan el estadio prodrómico, 70% presentan crisis psiquiátricas agudas y cerca de 90% disfunción cognitiva. El estadio caracterizado por inestabilidad autonómica se presenta en la minoría de los pacientes. Se han descrito dos grupos de pacientes: unos con disfunción autonómica y otros sin disfunción autonómica. Los pacientes con disfunción autonómica, presentan mayor afectación del estado de conciencia, movimientos anormales, crisis epilépticas y por lo tanto mayor riesgo de complicaciones y muerte. De acuerdo con un estudio retrospectivo realizado en China, donde se evaluaron a 119 pacientes, reportan que las disautonomías que con más frecuencia se asocian a encefalitis anti-NMDA son: taquicardia sinusal, constipación e hipoventilación de origen central.¹³

Por lo tanto, debe sospecharse esta entidad en pacientes que no cuenten con historia de enfermedad psiquiátrica y que presentan un cuadro de inicio rápido (días a semanas) asociado a síntomas negativos (deterioro cognitivo, abulia, anhedonia, apatía) y/o síntomas positivos (alucinaciones visuales, auditivas, de persecución, desorganización conductual, mutismo). Los pacientes con encefalitis anti-NMDA suelen ser intolerantes a los antipsicóticos típicos, de hecho, tienen más riesgo de presentar síndrome neuroléptico maligno caracterizado por hipertermia, rigidez muscular, coma, elevación de enzimas musculares con o sin rabdomiolisis.

Diagnóstico

Ante un cuadro sospechoso se deben realizar estudios de imagen, electroencefalograma y punción lumbar.⁶

- En el 90% de los casos el líquido cefalorraquídeo es anormal. Los niveles de glucosa suelen ser normales, 90% de los casos presentan pleocitosis linfocítica de leve a moderada y 32% elevación de proteínas leve. Sólo 26% tiene positividad a bandas oligoclonales IgG.¹⁴
- El electroencefalograma es anormal en hasta 90% de los casos. Los hallazgos que frecuentemente se reportan son: actividad desorganizada, lenta e inespecífica y patrón delta en cepillo extremo. Estos hallazgos no son específicos, pero sí característicos de la encefalitis anti-NMDA. En 30 a 60% de los pacientes este tipo de hallazgos se asocian a un cuadro clínico prolongado grave con alta frecuencia de crisis epilépticas.¹⁵
- Los estudios de imagen son normales en más de 80% de los casos, de hecho, nunca vamos de primera intención a encontrar hallazgos patológicos

en la RMN, sin embargo, éstos se documentan en el seguimiento. Las lesiones son visibles en la secuencia FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*), donde se pueden observar hiperseñales tenues o algunas veces marcadas, sobre todo en estadios severos de la enfermedad. Las alteraciones suelen estar ubicadas en el lóbulo temporal medial, sobre todo en la parte superior, a nivel frontotemporal y en el cíngulo. Se han descrito también lesiones a nivel de tallo, de los núcleos basales y las meninges, hallazgos que usualmente hacen pensar en otro tipo de patología.

4. En la tomografía por emisión de positrones podemos encontrar un hipometabolismo a nivel parietooccipital bilateral e hipometabolismo parietooccipital que son unilaterales temporales, en NMDA no asociadas a virus o tumores podemos encontrar un hipermetabolismo a nivel temporal izquierdo y también a nivel de núcleos de la base que también son característicos.^{16,17}
5. Otros estudios. La tomografía axial computarizada suele solicitarse con el objetivo de descartar tumores ocultos (como teratoma de ovario). También, con esta intención suelen solicitarse estudios como el ultrasonido testicular u ovárico; éstos deben repetirse cada cuatro a seis meses durante dos a cuatro años cuando no se ha logrado identificar la causa de la encefalitis.

Por lo tanto, para confirmar el diagnóstico de encefalitis autoinmune el paciente debe presentar un cuadro subagudo (menor de 12 semanas) caracterizado por: alteración del estado mental (síntomas psiquiátricos) y déficit en la memoria de trabajo (pérdida de memoria a corto plazo),⁶ en los que además se encuentre alguno de los siguientes:

1. Hallazgos de focalidad recientes (hace referencia a datos neurológicos de inicio súbito).
2. Convulsiones no explicadas por un desorden epiléptico previo.
3. Pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo (leucocitosis en más de 5 células por mm³).
4. Hallazgos de resonancia magnética sugestivos de encefalitis.
5. Exclusión de otras causas.

Dentro de los diagnósticos diferenciales siempre debemos tener presentes las causas infecciosas, principalmente virales como los herpesvirus (herpes simple tipo 1 y tipo 6, varicela zóster), así como otro tipo de enfermedades como trombosis venosa cerebral, vasculitis de sistema nervioso central y citopatías mitocondriales (MELAS).¹⁸

Tratamiento^{19,20}

El tratamiento de soporte suele incluir medicamentos antipsicóticos atípicos de segunda generación (quetiapina u olanzapina), antiepilepticos (levetiracetam, ácido valproico o topiramato), auxiliares en el control de movimientos anormales (tetrabenazina y toxina botulínica) y para el control de disautonomías (betabloqueadores).

Una vez descartada toda etiología infecciosa, se sugiere como tratamiento de primera línea el uso de corticoides en forma de pulsos de metilprednisolona. Cuando éstos están contraindicados, las alternativas incluyen el uso de inmunoglobulina humana o la plasmaférésis, en casos severos incluso pueden combinarse con los corticoides. El uso de medicamentos de segunda línea como rituximab y ciclofosfamida se ha descrito en casos con mala respuesta al tratamiento de primera línea. Así mismo se han reportado con respuesta favorable con el uso de tocilizumab y aldesleucina.^{19,20} Para la terapia de mantenimiento, medicamentos como la azatioprina y el micofenolato de mofetilo, suelen ser buenas opciones.

Pronóstico

El pronóstico suele ser bueno cuando el diagnóstico y tratamiento se inician de forma oportuna. Ochenta por ciento de los pacientes se recuperan favorablemente una vez iniciado el tratamiento. Sin embargo, hasta 20% de los pacientes pueden presentar cuadros recurrentes.^{4,21}

La mortalidad en pacientes con esta patología es algo poco estudiado.²² La tasa de mortalidad reportada es muy variable.^{2,22} Un estudio realizado en China reporta una tasa de mortalidad de 10% en un seguimiento a 18 meses. Sin embargo, otro estudio realizado en España reporta una tasa de 5%. Estas diferencias podrían deberse a una brecha en el diagnóstico y tratamiento oportuno de la enfermedad entre ambos países. Los principales factores de riesgo asociados a muerte que se han reportado son: ingreso a una Unidad de Cuidados Intensivos, la duración de la estancia en dicha unidad, la edad de inicio, la presencia de un tumor y sus características, así como el desarrollo de trombosis venosa profunda.²² Hong y colaboradores observaron que a mayor edad mayor riesgo de muerte. En su estudio, todos los pacientes que fallecieron tenían más de 45 años, lo cual pudiera asociarse a la presencia de tumores subyacentes y al desarrollo de complicaciones sistémicas. Asimismo, a mayor edad mayor riesgo de ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos, y por tanto una forma más grave de la enfermedad.²² En el estudio realizado en China, las principales complicaciones asociadas a muerte fueron el desarrollo de falla orgánica múltiple, neumonía grave y estatus epiléptico refractario.^{1,2}

CONCLUSIONES

La encefalitis autoinmune anti-NMDA es una enfermedad grave que puede presentarse con una diversidad de síntomas neurológicos de orden heterogéneo. El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son fundamentales para mejorar el pronóstico de los pacientes. Se necesita una mayor conciencia sobre esta enfermedad para garantizar un manejo óptimo y reducir la morbilidad y mortalidad asociadas.

REFERENCIAS

1. Costa D, Sardoeira A, Carneiro P, Neves E, Santos E, da Silva AM et al. Autoimmune encephalitis: suspicion in clinical practice and mimics. *J Neuroimmunol.* 2022; 365: 577824.
2. Dalmau J, Graus F. Autoimmune encephalitis and related disorders of the nervous system. Cambridge: Cambridge University Press; 2022.
3. Nguyen L, Wang C. Anti-NMDA receptor autoimmune encephalitis: diagnosis and management strategies. *Int J Gen Med.* 2023; 16: 7-21.
4. Huang Q, Xie Y, Hu Z, Tang X. Anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis: A review of pathogenic mechanisms, treatment, prognosis. *Brain Res.* 2020; 1727: 146549.
5. Gable MS, Sheriff H, Dalmau J, Tilley DH, Glaser CA. The frequency of autoimmune N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis surpasses that of individual viral etiologies in young individuals enrolled in the California Encephalitis Project. *Clin Infect Dis.* 2012; 54 (7): 899-904.
6. García-Beristáin JC, Barragán-Pérez E, Choperena-Rodríguez R, Reyes-Cruz G. Encefalitis autoinmune en pediatría. *Acta Pediatr Mex.* 2017; 38 (4): 274-279.
7. Hanada T. Ionotropic glutamate receptors in epilepsy: a review focusing on AMPA and NMDA receptors. *Biomolecules.* 2020; 10 (3): 464.
8. Dalmau J. NMDA receptor encephalitis and other antibody-mediated disorders of the synapse: The 2016 Cotzias Lecture. *Neurology.* 2016; 87 (23): 2471-2482.
9. Benarroch EE. NMDA receptors: recent insights and clinical correlations. *Neurology.* 2011; 76 (20): 1750-1757.
10. Luna-Lario P, Hernández-Goñi P, Tirapu-Ustároz J. Aportaciones de la neuropsicología a la encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA: revisión de la bibliografía. *Rev Neurol.* 2016; 62 (9): 415-422.
11. Samra K, Rogers J, Mahdi-Rogers M, Stanton B. Catatonia with GABA receptor antibodies. *Pract Neurol.* 2020; 20 (2): 139-143.
12. Endres D, Leypoldt F, Bechter K, Hasan A, Steiner J, Domschke K et al. Autoimmune encephalitis as a differential diagnosis of schizophreniform psychosis: clinical symptomatology, pathophysiology, diagnostic approach, and therapeutic considerations. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci.* 2020; 270 (7): 803-818.
13. Yan L, Zhang S, Huang X, Tang Y, Wu J. Clinical study of autonomic dysfunction in patients with anti-NMDA receptor encephalitis. *Front Neurol.* 2021; 12: 609750.
14. Blinder T, Lewerenz J. Cerebrospinal fluid findings in patients with autoimmune encephalitis-a systematic analysis. *Front Neurol.* 2019; 10: 804.
15. Jeannin-Mayer S, André-Obadia N, Rosenberg S, Boutet C, Honnorat J, Antoine JC et al. EEG analysis in anti-NMDA receptor encephalitis: Description of typical patterns. *Clin Neurophysiol.* 2019; 130 (2): 289-296.
16. Liang C, Chu E, Kuoy E, Soun JE. Autoimmune-mediated encephalitis and mimics: A neuroimaging review. *J Neuroimaging.* 2023; 33 (1): 19-34.
17. Heuer C, Disse L, Ledermann D, Jelcic I, Imbach LL. EEG-Delta brushes in DPPX encephalitis - Welcome to the club. *Clin Neurophysiol Pract.* 2022; 8: 12-15.
18. Abboud H, Probasco JC, Irani S, Ances B, Benavides DR, Bradshaw M et al. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2021; 92 (7): 757-768.
19. Graus F. Autoimmune encephalitis and related syndromes. *J Clin Med.* 2023; 12 (11): 3832.
20. Shin YW, Lee ST, Park KI, Jung KH, Jung KY, Lee SK et al. Treatment strategies for autoimmune encephalitis. *Ther Adv Neurol Disord.* 2017; 11: 1756285617722347.
21. Liu CY, Zhu J, Zheng XY, Ma C, Wang X. Anti-N-Methyl-D-aspartate receptor encephalitis: a severe, potentially reversible autoimmune encephalitis. *Mediators Inflamm.* 2017; 2017: 6361479.
22. Hébert J, Muccilli A, Wennberg RA, Tang-Wai DF. Autoimmune encephalitis and autoantibodies: a review of clinical implications. *J Appl Lab Med.* 2022; 7 (1): 81-98.

Correspondencia:

Hanael Pérez Castañeda

E-mail: hanael2008@live.com.mx

Recibido: 27/02/2024.

Aceptado: 29/05/2024.

Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de Lupus Eritematoso Sistémico: reporte de caso

Guillain-Barré syndrome as initial manifestation of Systemic Lupus Erythematosus: case report

Dra. Diana Alejandra Rivera-Lizárraga,^{*‡} Dr. José Carlos Jiménez-González,^{*,§}

Dra. María Isabel Solís-Gamboa,^{*,§} Dra. Sara Elva Espinosa-Padilla,^{*‡}

Dr. José Alonso Gutiérrez-Hernández,^{*,§} Dr. Marco Antonio Yamazaki-Nakashimada,^{*,§}

Dr. Francisco Eduardo Rivas-Larrauri,^{*,§} Dr. Juan Carlos Bustamante-Ogando^{*‡,§}

RESUMEN. **Introducción:** el lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad multisistémica de manifestaciones heterogéneas causadas por autoanticuerpos e inmunocomplejos. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) como manifestación principal del lupus eritematoso sistémico pediátrico es extremadamente raro y no responde al tratamiento convencional.

Caso clínico: se describe el caso de un paciente adolescente femenino con disminución progresiva ascendente y simétrica de la fuerza, hasta desarrollar insuficiencia respiratoria. Las pruebas de conducción nerviosa corresponden a polirradiculopatía mixta, se trata con inmunoglobulina intravenosa a 2 g/kg/dosis única, sin mejoría. Presenta hipertensión y proteinuria, por lo que se inicia abordaje para enfermedad autoinmune subyacente, encontrando hipocomplementemia, anticuerpos antinucleares ++ (patrón homogéneo), anticuerpos anti-La y anti-Ro positivos, cumpliendo con 12 puntos de los criterios de clasificación de la Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología (EULAR) para Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Se le realizan cinco plasmaférésis y se le administran tres pulsos de esteroides, cuatro dosis de rituximab e immunosupresión con mofetilo, logrando mejoría. **Conclusión:** en todo paciente con síndrome de Guillain-Barré con mala respuesta a tratamiento convencional o manifestaciones atípicas, debe buscarse de manera intencionada otra enfermedad autoinmune subyacente, con el fin de instaurar un tratamiento adecuado y oportuno con disminución de las complicaciones.

Palabras clave: síndrome Guillain-Barré, inmunoglobulina intravenosa, plasmaférésis, rituximab, lupus eritematoso sistémico.

ABSTRACT. **Introduction:** systemic lupus erythematosus (SLE) is a multisystem disease with heterogeneous manifestations caused by autoantibodies and immune complexes. Guillain-Barré syndrome (GBS) as the main manifestation of pediatric SLE is extremely rare and does not respond to conventional treatment. **Clinical case:** the case of a female adolescent with progressive, ascending, symmetrical decrease in strength is described, until developing respiratory failure. Nerve conduction tests corresponds to mixed polyradiculopathy, treated with intravenous immunoglobulin at 2 g/kg single dose, without improvement. Patient presented hypertension and proteinuria, so an approach for underlying autoimmune disease was initiated, finding hypocomplementemia, antinuclear antibodies ++ (homogeneous pattern), anti-La and anti-Ro antibodies positive, fulfilling 12 points of the EULAR/SLE classification criteria. five plasma exchanges, three steroid pulses, four doses of rituximab and immunosuppression with mofetil mycophenolate, achieving improvement. **Conclusion:** in all patients with GBS with poor response to conventional treatment, another underlying autoimmune disease must be intentionally sought, in order to establish adequate and timely treatment with a reduction in complications.

Keywords: Guillain-Barré syndrome, intravenous immunoglobulin, plasma exchange, rituximab, systemic lupus erythematosus.

* Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

† Laboratorio de Investigación en Inmunodeficiencias Primarias.

§ Servicio de Inmunología Clínica.

doi: 10.35366/116267



Citar como: Rivera-Lizárraga DA, Jiménez-González JC, Solís-Gamboa MI, Espinosa-Padilla SE, Gutiérrez-Hernández JA, Yamazaki-Nakashimada MA et al. Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de Lupus Eritematoso Sistémico: reporte de caso. Alergia Asma Inmunol Pediatr. 2024; 33 (1): 27-32. <https://dx.doi.org/10.35366/116267>

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) o polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, se caracteriza por debilidad progresiva ascendente aguda, arreflexia y disautonomía.¹ Se ha descrito como una enfermedad autoinmune postinfecciosa, que resulta de la lesión inmunomediada de la mielina y/o axonal; se ha postulado la contribución de la desregulación mediada genéticamente de la inflamación y las respuestas inmunitarias.²

La incidencia anual del síndrome de Guillain-Barré «clásico» (no asociado con lupus) en pacientes de 0 a 15 años es de 0.3 a 1.34 por cada 100,000 habitantes, siendo la variante axonal la más rara y con un pronóstico sombrío.³ Las únicas terapias comprobadas para síndrome de Guillain-Barré son immunoglobulina intravenosa y plasmaféresis; metaanálisis previos no indican ningún beneficio de los corticosteroides.⁴

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune clínicamente heterogénea, con compromiso multiorgánico.⁵ La afección de sistema nervioso va de 14 a 75 %. El sistema nervioso periférico, incluyendo el síndrome de Guillain-Barré, se ve afectado en < 10% de pacientes con neurolupus.⁶ Existen cuatro casos reportados en la literatura de síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica.^{7,8}

En este artículo se describe el caso de una paciente pediátrica con síndrome de Guillain-Barré y variante axonal como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. La paciente experimentó debilidad muscular ascendente progresiva con desarrollo de falla ventilatoria, lo cual condujo al diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré. Sin mejoría

con el tratamiento estándar y asociado a cuadro de hipertensión arterial sistémica y proteinuria, se realizaron pruebas de laboratorio integrando el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico. A continuación, se detalla la evolución, abordaje diagnóstico y terapéutico multidisciplinario de la paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 13 años que presenta con los siguientes antecedentes de importancia: ambos padres



Figura 2: Imagen de resonancia magnética ponderada en T1 postcontraste sagital de la columna lumbosacra que muestra el realce de la raíz de cola de caballo.

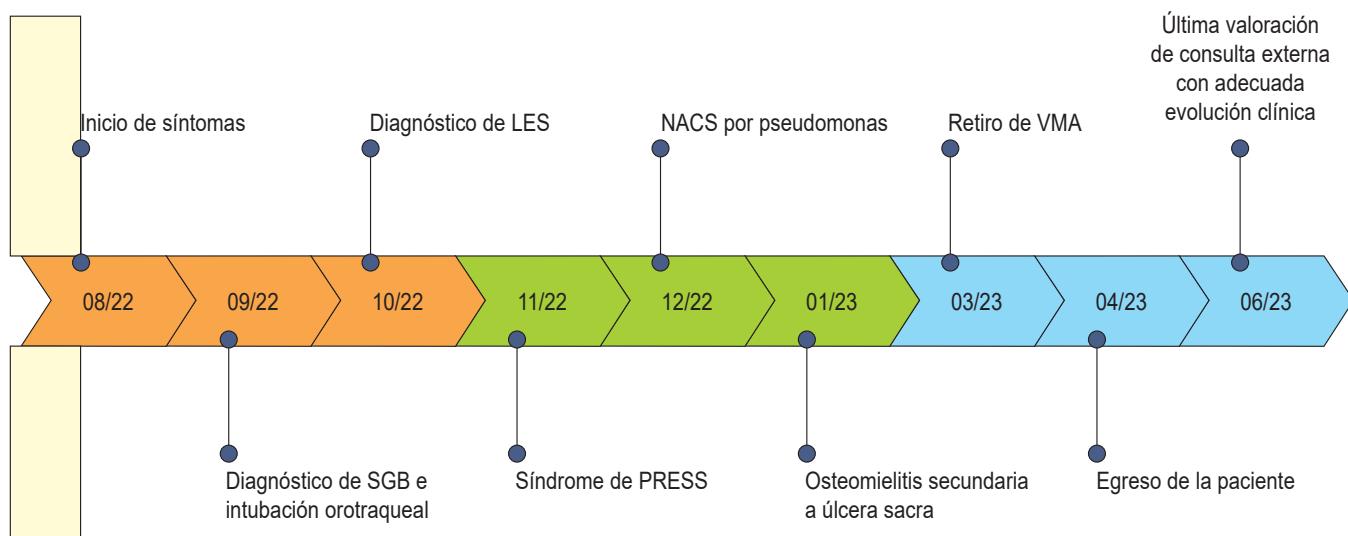


Figura 1: Evolución clínica de la enfermedad (detalles del tratamiento, ver texto).

sanos, abuela materna con artritis reumatoide, prima hermana materna con síndrome de Rett; consanguinidad y endogamia negados. Dentro de sus antecedentes personales patológicos contaba con el diagnóstico de lipodistrofia, sin otro antecedente de importancia.

Inicia padecimiento en agosto de 2022 posterior a caída de tres escalones, con debilidad en extremidades inferiores, acude al médico quien integra diagnóstico de infección respiratoria aguda y la envía a casa con tratamiento sintomático, con mayor progresión de la debilidad a miembros superiores. En septiembre, acude a consulta para seguimiento de lipodistrofia donde se evidencia la presencia de debilidad muscular generalizada por lo que es enviada al área de urgencias, donde se inicia manejo con gabapentina ante la sospecha de probable neuropatía periférica y solicitan estudios de gabinete (resonancia magnética, velocidades de conducción nerviosa) y citan a consulta externa de neurología (*Figura 1*).

Al valorar la resonancia magnética se evidencia reforzamiento de raíces sacras y velocidades de conducción con latencias prolongadas, amplitud disminuida en miembros superiores y abolidas en miembros inferiores (*Figura 2*). Compatible con polirradiculoneuropatía mixta, por lo tanto, se considera paciente con síndrome de Guillain-Barré de variedad axonal con progresión de enfermedad y síntomas bulbares, con riesgo de progresión a falla ventilatoria de 76%, con escala de EGRIS de 6 puntos y escala de Hughes al ingreso de 4 puntos. Se decide hospitalizar por insuficiencia respiratoria tipo II ameritando manejo avanzado de la vía aérea en terapia intensiva, recibió gammaglobulina intravenosa a 2 g/kg/dosis, sin mejoría alguna de evolución neurológica, presenta hipertensión arterial sistémica asociada a proteinuria por lo que se solicita abordaje para patología autoinmune sistémica y se decide realizar cinco sesiones de recambios plasmáticos.

Posterior a plasmaféresis se administra dosis inmunomoduladora de gammaglobulina a 1 g/kg/dosis. Presenta infección urinaria por *Enterococcus faecalis* e infección de catéter venoso central con tratamiento intravenoso.

Los estudios de laboratorio muestran los siguientes resultados positivos ANA ++, C4 < 6.35 (15-45), C3 53.6 (83-177), anti-La 139.85, anti-Ro 194, proteinuria (6 g en 24 horas) (en la *Tabla 1* se resumen los estudios de laboratorio a su ingreso) y se integra diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de acuerdo a la Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología (EULAR, por sus siglas en inglés) con criterio de entrada ANA ++ y 12 puntos de criterios adicionales, proteinuria (3 puntos), hipocomplementemia (4 puntos) y crisis convulsivas (5 puntos), iniciando manejo con metilprednisolona a 1 mg/kg/día, ciclosporina a 2 mg/kg/día y gammaglobulina

Tabla 1: Estudios de laboratorio de la paciente al momento de su ingreso.

Parámetro	Valores del paciente	Rango de normalidad
Análisis de LCR		
Aspecto	Agua de roca	
Microproteínas	735 mg/dL	6-34 mg/dL
Glucosa	81 mg/dL	60-80 mg/dL
Células	1 mm ³	0-7
Microbiología		
Cultivo	Negativo	Negativo
Gram	Negativo	Negativo
Panel meníngeo	Negativo	Negativo
Citometría hemática		
Hemoglobina	14.4 g/dL (11.5)	13.5 g/dL
Hematocrito	43.20%	40-35%
Volumen corpuscular medio	79 fl	86-77 fl
Leucocitos	5 × 10 ³ mL	4.5-13.5
Neutrófilos	3.2	1.5-8.5
Linfocitos	1.6	1.5-6.5
Monocitos	0.2	0.4
Eosinófilos	0.0	0.2
Plaquetas	337 × 10 ³ /mL	150-350
Autoanticuerpos		
Ac antinucleares	2 ++, nuclear homogéneo	Negativo
Ac ADN doble cadena	Negativo	Negativo
ENA-6 desglosado		
Anti-La	139: positivo	Negativo
Anti-Ro	194: positivo	Negativo
Anti-Sm	Negativo	Negativo
Anti-Scl70	Negativo	Negativo
Anti-Jo	Negativo	Negativo
Anti-RNP	Negativo	Negativo
Perfil SAF		
Anticoagulante lúpico	Negativo	Negativo
Anti-B2 glucoproteínas	Negativo	Negativo
Anticardiolipinas	Negativo	Negativo
Inmunoglobulinas y subpoblación de LT		
IgG	1,740	639-1,349
IgM	58.5	56-352
IgA	187	70-312
IgF	1,381	1.53-114
LT totales	1,118	1,500-6,500
Relación CD4:CD8	1.38	> 1
CD3	559	1,000-2,200
CD4	324	530-1,300
CD8	235	330-920
CD19	425	110-570
CD20	402	110-570
CD16/56	45	-

Gammaglobulina	Plasmaféresis	Rituximab	Pulso metil	Otros
23.01.23 1 g/kg/d	11.10.22 1°	22.11.22 375 mg/m ²	15.11.22 1 g	CFM mg/kg/d FI 17.11.22 - 26.11.22 Suspendida
03.12.22 1 g/kg/d	13.10.22 2°	15.11.22 375 mg/m ²	08.11.22 1 g	Ciclosporina 4 mg/kg/d FI 09.11.22 - 14.11.22 Suspendida
23.11.22 1 g/kg/d	15.10.22 3°	08.11.22 375 mg/m ²	07.11.22 1 g	MMF 52 mg/kg/d FI 14.11.22 Continúa
25.10.22 1 g/kg/d	17.10.22 4°	01.11.22 375 mg/m ²	06.11.22 1 g	Prednisona 0.7 mg/kg/d FI: 25.10.22 Continúa
20.10.22 1 g/kg/d	19.10.22 5°			
27.09.22 2 g/kg/d				

Figura 3: Tratamiento de la enfermedad con fecha y dosis (para más detalles ver texto).



Figura 4: Disminución de la definición de circunvoluciones en región parietoccipital y mayor densidad de sustancia blanca en comparación con frontal; compatible con síndrome de PRES.

a dosis inmunomoduladora 2 g/kg/dosis, dado que en ese momento se encontraba con infección activa. Presenta deterioro a nivel neurológico (crisis convulsivas), por lo que se inicia rituximab 4 dosis semanales a 375 mg/m²SC y se administran cuatro pulsos de metilprednisolona 30 mg/kg/dosis (*Figura 3*).

Posteriormente presenta hipertensión arterial sistémica y síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) (*Figura 4*), por lo que se suspende ciclosporina y se inicia ácido micofenólico. Se comienza manejo con amlodipino, enalapril y alfametildopa logrando control de tensión arterial. Tras persistir con hipocomplementemia, proteinuria, alteración neurológica y linfopenia prolongada, se le administra ciclofosfamida 2 mg/kg/día, sin embargo, presenta citopenias por lo que se suspende a la semana de inicio. La paciente fue operada de funduplicatura, gastrostomía laparoscópica y traqueostomía, sin eventualidades.

Dentro de su evolución cursó con complicaciones infecciosas (neumonía adquirida en la comunidad [NACS], úlcera sacra grado IV complicada con osteomielitis e infección asociada a catéter) y no infecciosas (desnutrición grave mixta, traqueobronquitis traumática severa, supuración broncopulmonar, granuloma en traqueostomía, síndrome doloroso nociceptivo somático y episodio depresivo moderado). A pesar de ello, se logra destete de ventilación mecánica permaneciendo con aporte de oxígeno suplementario por tienda de traqueostomía a un litro por minuto y se realiza capacitación de la madre para administración de medicamentos, preparación de la dieta licuada, curación de herida, movilización del paciente y cuidados de traqueostomía y gastrostomía. A partir de entonces evoluciona con estabilidad clínica.

DISCUSIÓN

El espectro clínico del lupus eritematoso sistémico es variable e incluye manifestaciones cutáneas, musculoesqueléticas, renales y neuropsiquiátricas. El comité de investigación del *American College of Rheumatology* (ACR) describió doce manifestaciones del sistema nervioso central y siete del sistema nervioso periférico, incluido el síndrome de Guillain-Barré, de lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico, donde se excluyeron otras causas.⁹ Una revisión sistemática que resumió los datos de 1,463 niños y adolescentes con lupus eritematoso sistémico, identificó a 351 pacientes con lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico con afección del sistema nervioso periférico, dos de los cuales presentaban síndrome de Guillain-Barré (0.6% de todos los pacientes), sin embargo, en ninguno de ellos, fue la presentación inicial de lupus eritematoso sistémico. Encontramos solo cuatro descripciones previas de pacientes pediátricos con LES-SGB mismas que se comparan en la *Tabla 2*.

Existen varios subtipos del síndrome de Guillain-Barré, la revisión de la literatura revela que los casos de éste síndrome en el contexto de lupus eritematoso sistémico se han presentado predominantemente con polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda seguida de la variante de neuropatía axonal motora

aguda.¹⁰⁻¹⁵ También se han informado casos raros de neuropatía axonal sensorial motora aguda, como en el presente caso,¹⁰⁻¹⁶ síndrome de Miller-Fisher¹⁷ y síndrome faríngeo-cervical-braquial.¹⁸

Si bien la terapia estándar contra el síndrome de Guillain-Barré, como plasmaférésis e inmunoglobulina intravenosa, suelen mostrar resultados favorables, en los casos reportados de lupus eritematoso sistémico y síndrome de Guillain-Barré de forma simultánea, se ha documentado mala respuesta a tratamiento convencional. Es plausible dirigir el tratamiento al trastorno autoinmune subyacente (LES) y a la eliminación de presuntos anticuerpos patológicos y/o la supresión de los efectos proinflamatorios nocivos. Los mismos reportes de caso mencionados, han mostrado resultados favorables con el uso terapias inmunsupresoras o inmunomoduladores adicionales, como ciclofosfamida, azatioprina,¹⁰ micofenolato mofetilo¹³ y/o hidroxicloroquina;¹² sin embargo, al día de hoy, no existe un tratamiento

estandarizado debido a lo anecdótico de estos casos. Si bien los glucocorticoides no tienen un papel probado en el tratamiento del síndrome de Guillain-Barré, pueden ser útiles en el contexto de éste síndrome en un paciente con lupus eritematoso sistémico.

CONCLUSIONES

Nuestro informe destaca la importancia de sospechar de una enfermedad autoinmune subyacente en el síndrome de Guillain-Barré con manifestaciones atípicas o pobre respuesta a la terapia convencional, a fin de hacer los cambios oportunos en el manejo y agregar terapia inmunsupresora al tratamiento para disminuir las complicaciones infecciosas y secuelas neurológicas en el paciente. Debido a la rareza del síndrome de Guillain-Barré asociado a lupus eritematoso sistémico, no existen recomendaciones de tratamiento específicas, de ahí la importancia de difundir la experiencia con

Tabla 2: Las dosis de medicación se proporcionan en las publicaciones a las que se hace referencia.

Referencias	Demografía	Severidad de SGB	Tratamiento	Resultado
Reddy et al. ¹⁹	Femenino / 9 años	Insuficiencia respiratoria, intubación y ventilación durante 10 días, estancia UTI 27 días	IgIV 2 g/kg div 5d MPD 30 mg/kg × 5, CFM tres veces por semana × 1 mes, RTX × 2 quincenal	Remisión completa a los 12 meses de LES controlada solo con HCQ
Javadi Parvaneh et al. ²⁰	Masculino / 12 años	Curso prolongado y recidivante de debilidad muscular durante varios meses sin insuficiencia respiratoria	IgIV 2 g/kg MPD 30 mg/kg/d × 5, PDN × 3 meses, HCQ, CFM	Recuperación neurológica completa después de varios meses
Beshir et al. ⁷	Femenino / 14 años	Debilidad ascendente y progresiva, durante cuatro semanas. Disfagia y diplopía antes de la admisión. Estancia en la UTI 34 días	IgIV 2 g/kg, MPD 1 g × 3, RTX 3 × 375 mg/m ² , RP × 6, MMF × 2 meses HCQ	Recuperación completa de SGB, remisión de LES
Miyagawa et al. ²¹	Femenino / 13 años	Falla respiratoria, intubación y ventilación. Estancia en UTI 27 días	RP, IgIV 0.4 g/kg × 3, MP 1 g × 3, posteriormente PDN	Remisión completa cinco meses después del inicio de SGB, LES controlado con dosis bajas de PDN oral
Reporte actual	Femenino / 13 años	Insuficiencia respiratoria, intubación y ventilación durante 172 días, estancia UTI 97 días	IgIV 2 g/kg DU y posteriormente IgIV 1 g/kg/d × 5, RP × 5, RTX 375 mg/kg/d × 4, MPD 1 g × 4, MMF y PDN	Remisión completa de SGB con secuelas neurológicas en rehabilitación, LES, Gammaglobulina SC (1 gr/kg/d), MMF (50 mg/kg/d), HCQ (5.3 mg/kg/d) PDN (0.5 mg/kg/d)

CFM = ciclofosfamida intravenosa. DU = dosis única. HCQ = hidroxicloroquina. IgIV = inmunoglobulina intravenosa. MMF = micofenolato mofetilo. MPD = metilprednisona intravenosa (pulso). PDN = prednisolona oral. RP = recambio plasmático. RTX = rituximab. SGB = síndrome de Guillain-Barré. UTI = unidad de terapia intensiva.

este tipo de casos, las terapéuticas empleadas y sus resultados. Es importante mencionar que en pacientes con enfermedades con componente autoinmune y manifestaciones atípicas o pacientes en los que coexisten patologías autoinmunes y mala respuesta a tratamientos convencionales, otra posibilidad a considerar son los errores innatos de la inmunidad.

REFERENCIAS

1. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2016; 388 (10045): 717-727.
2. Morales-Ruiz V, Juárez-Vaquera VH, Rosetti-Sciutto M, Sánchez-Muñoz F, Adalid-Peralta L. Efficacy of intravenous immunoglobulin in autoimmune neurological diseases. Literature systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev*. 2022; 21 (3): 103019.
3. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76 (2): 69-76.
4. Verboon C, van Doorn PA, Jacobs BC. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017; 88 (4): 346-352.
5. Hagberg N, Lundtoft C, Ronnblom L. Immunogenetics in systemic lupus erythematosus: Transitioning from genetic associations to cellular effects. *Scand J Immunol*. 2020; 92 (4).
6. Santos FPST, Nascimento BR, Calderaro DC, Ferreira GA, Correa H. Neuropsychiatric syndromes in childhood-onset systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *J Clin Rheumatol*. 2021; 27 (5): 206-214.
7. Beshir E, Belt E, Chencheri N, Saqib A, Pallavidino M, Terheggen U et al. Case Report: Guillain-Barré Syndrome as primary presentation of systemic lupus erythematosus (SLE-GBS) in a teenage girl. *Front Pediatr*. 2022; 10: 838927.
8. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum*. 1999; 42 (4): 599-608.
9. Spinosa MJ, Bandeira M, Liberalesso PB, Vieira SC, Janz LL Jr, Sá EG et al. Clinical, laboratory and neuroimage findings in juvenile systemic lupus erythematosus presenting involvement of the nervous system. *Arq Neuropsiquiatr*. 2007; 65 (2B): 433-439.
10. Santiago-Casas Y, Peredo RA, Vilá LM. Efficacy of low-dose intravenous cyclophosphamide in systemic lupus erythematosus presenting with Guillain-Barre syndrome-like acute axonal neuropathies: report of two cases. *Lupus*. 2013; 22: 324-327.
11. Ha-ou-nou FZ, Dehbi S, Zahlane M, Kissani N, Essaadouni L. Polyradiculonévrite aigue révélant un lupus érythémateux systémique: une présentation inhabituelle d'évolution fatale. *Rev Med Interne*. 2014; 35 (1): 65-67.
12. Fazio RM, Chen I, Somal N. Guillain-Barré syndrome as first presentation of systemic lupus erythematosus: a rare manifestation complicated by IVIg-induced splenic infarct. *BMJ Case Rep*. 2015; 2015: bcr2015211598.
13. Nadri Q, Althaaf MM. Guillain-Barre syndrome as the initial presentation of systemic lupus erythematosus-case report and review of literature. *Ann Saudi Med*. 2015; 35: 263-265.
14. Ali N, Rampure R, Malik F, Jafri SI, Amberker D. Guillain-Barré syndrome occurring synchronously with systemic lupus erythematosus as initial manifestation treated successfully with low-dose cyclophosphamide. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2016; 6 (2): 30689.
15. Li X, Wang Y. Systemic lupus erythematosus with acute inflammatory demyelinating polyneuropathy:a case report and review of the literature. *J Clin Med Res*. 2016; 8: 555-559.
16. Matsuki Y, Hidaka T, Matsumoto M, Fukushima K, Suzuki K. Systemic lupus erythematosus demonstrating serum anti-GM1 antibody, with sudden onset of drop foot as the initial presentation. *Intern Med*. 1999; 38: 729-732.
17. Okoh HC, Lubana SS, Langevin S, Sanelli-Russo S, Abrudescu A. A case of systemic lupus erythematosus presenting as Guillain-Barré Syndrome. *Case Rep Rheumatol*. 2015; 2015: 528026.
18. Rajadhyaksha A, Mehra S. Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome with predominant bulbar palsy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus and lupus nephritis: a case report. *Int J Rheum Dis*. 2012; 15: e162-e164.
19. Reddy R, Punnen A, Bella A, Kumar S. Guillain-Barré syndrome as a presenting feature of systemic lupus erythematosus in a child and its complete resolution with rituximab treatment. *Indian J Rheumatol*. 2019; 14: 74-76.
20. Javadi Parvaneh V, Jari M, Qhasemi S, Nasehi MM, Rahmani K, Shiari R. Guillain-Barre syndrome as the first manifestation of juvenile systemic lupus erythematosus: a case report. *Open Access Rheumatol*. 2019; 11: 97-101.
21. Miyagawa S, Nakajima M, Nishio K, Sogami J, Tsubakimoto A, Yoshioka A et al. Guillain-Barré syndrome in a child with systemic lupus erythematosus and anti-Ro/SSA and anti-La/SSB autoantibodies. *Br J Dermatol*. 2000; 143 (5): 1050-1054.

Correspondencia:

Diana Alejandra Rivera-Lizárraga

E-mail: dianariveralga@gmail.com



XXXI Congreso Nacional de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica COMPEDIA 2024 Monterrey, Nuevo León, 10 al 13 de julio

*XXXI National Allergy Congress,
Asthma and Pediatric Immunology
COMPEDIA 2024
Monterrey, Nuevo León, July 10 to 13*

I. INVESTIGACIÓN ORIGINAL

O-2401. Impacto de la educación médica para la sospecha temprana de errores innatos de la inmunidad

Eduardo Liquidano Pérez, Gibert Maza Ramos,
Marcelino Esparza Aguilar, Sara Espinosa Padilla
Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: la atención primaria de salud es responsabilidad de los médicos de primer contacto en los diferentes centros de salud con apenas recursos suficientes. En consecuencia, hay un retraso en la identificación y diagnóstico oportuno de enfermedades genéticas, como EII, en muchos casos, esto empeora el pronóstico y el acceso óptimo a las opciones de tratamiento. Sin embargo, el conocimiento de los datos de alarma de las manifestaciones clínicas y los diferentes hallazgos en la exploración física que representan un dato de alarma de un caso sospechoso de EII, empoderará al médico en el primer nivel de atención para la referencia oportuna. **Objetivo:** describir el cambio en el conocimiento sobre las EII en los médicos de primer contacto en el estado de Guerrero antes y después de recibir una capacitación sobre datos alarma de los EII. **Material y métodos:** ensayo de intervención educativa (aplicación de un cuestionario -previamente validado-, antes y después de recibir la capacitación sobre datos de alarma de EII). Dirección de seguimiento de tipo prospectivo, longitudinal, comparativo (autocontrolado antes-después), de selección no aleatoria. Población objetivo: médicos de primer contacto que brinden atención en el estado de Guerrero, México. Criterios de inclusión: médicos que acepten participar en el estudio, firmando el consentimiento informado y recibiendo la capacitación completa. Criterios de exclusión: médicos que no hayan completado las evaluaciones. Criterios de eliminación: médicos que deseen retirarse del estudio. Análisis estadístico: se utilizó estadística descriptiva con medias y desviación estándar. Para las variables cualitativas se obtuvieron las frecuencias y proporciones. Para el análisis, se realizó la prueba de t pareada. El tamaño de la muestra fue a conveniencia. **Resultados:** se cubrió una muestra de 880 médicos distribuidos en diferentes grados académicos, el perfil sociodemográfico incluyó a

las ocho regiones del estado. El promedio de la evaluación inicial fue de 5.68 (IC95% 5.56-5.80) y la evaluación final 7.29 (7.18-7.4). En la prueba de t pareada se encontró una diferencia de medias 1.60 (1.50-1.71 p = 0.001). La media de tiempo desde la titulación hasta el momento de la capacitación fue de 14.1 ± 10.63 años. Cuando se analizó el impacto del grado académico sobre el desempeño para contestar los cuestionarios, se observó que los pediatras obtuvieron mejor calificación inicial respecto a la final y los subespecialistas consistentemente mantuvieron la misma calificación, el resto de los participantes mejoraron su desempeño. **Discusión:** corroboramos un bajo nivel de conocimiento sobre la sospecha temprana de EII, considerando que este es un estudio de intervención educativa, lo que se busca en este trabajo es promover un cambio de conducta, es decir, el incremento en la sospecha de EII partiendo de la adquisición de conocimientos constatados a través de la evaluación antes y después de la intervención, como el incremento en el conocimiento que presentamos; una de las debilidades es la ausencia de antecedentes formativos, esto quiere decir que fue el primer contacto que tenían con información relacionada con las EII. **Conclusión:** la difusión continua de datos de alarma en médicos no inmunólogos debe de ser constante, creando herramientas que proporcionen una retroalimentación al conocimiento adquirido para lograr una sospecha temprana y referencia oportuna.

O-2402. Uso de zymosan como estímulo adicional en la técnica de la 1,2,3 dihidrorodamina para el diagnóstico de enfermedad granulomatosa crónica no clásica

Uriel Pérez Blanco, Jenniffer Yissel Girón Martínez,
Guillermo Juárez Vega, María Jiménez Juárez, Carlos Sánchez Flores,
Ricardo Rioja Valencia, Sara Espinosa Padilla, Lizbeth Blancas Galicia
Laboratorio de Inmunodeficiencias, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

Introducción: la enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es un defecto de la fagocitosis por deficiencia de gp91phox/p22phox/ p47phox y/o p67phox (EGC clásica). Recientemente se describieron las deficiencias de EROS y p40phox como responsables de la EGC

no clásica. La técnica de oxidación de la 1,2,3 dihidrorodamina (DHR) se realiza para el diagnóstico de EGC clásica usando como estímulo al forbol-12-miristato-13-acetato (PMA). Sin embargo, la deficiencia de EROS y p40phox requieren, para su detección, el empleo de estímulos como zymosan, *Escherichia coli* o *Staphylococcus aureus*. En este escrito describimos la optimización de la técnica de la oxidación de DHR usando zymosan para la detección de la EGC no clásica. **Material y métodos:** se obtuvo sangre total de cinco sujetos sanos. Se realizó la técnica de DHR usando PMA como control y concentraciones de zymosan opsonizado (150, 100, 50, 20 y 10 µg). Obtuvimos por citometría de flujo la intensidad de fluorescencia media (IFM) de la 1,2,3-rodamina en población de neutrófilos y calculamos el índice de oxidación. Se utilizó el test de Kolmogorov-Smirnov, ANOVA y análisis *post-hoc* de Tukey. Consideramos el valor de $p \leq 0.05$ como estadísticamente significativo. **Resultados:** el PMA produjo incremento de la IFM de 1,2,3-rodamina en los sujetos sanos. Entre las diferentes condiciones de zymosan probadas, al comparar las medias de IFM fue estadísticamente significativo ($p = 0.0012$). Seleccionamos 50 µg de zymosan como la cantidad óptima y reproducible en todos los controles, ya que se observó que a partir de 20 µg la IFM empieza a disminuir y la variación de la desviación estándar es más amplia. **Conclusión:** presentamos la optimización de la técnica DHR empleando zymosan. Proponemos su implementación en laboratorios de diagnóstico clínico para ampliar el panorama diagnóstico de la EGC.

O-2403. Perfil de sensibilización a aeroalérgenos en pacientes con rinitis alérgica atendidos en una unidad privada de tercer nivel en Puebla

Joseline González Martínez, Giovanni Sorcia Ramírez, María José Muñoz Pérez
Hospital Ángeles Puebla, Heroica Puebla de Zaragoza, Puebla.

Introducción: la rinitis alérgica es un problema de salud mundial, la identificación precisa de los alérgenos desencadenantes resulta fundamental para un manejo efectivo de la enfermedad. El objetivo de este estudio fue determinar la prevalencia de la rinitis alérgica y evaluar la distribución de sensibilización a aeroalérgenos en pacientes pediátricos y adultos con rinitis alérgica atendidos en una unidad privada de tercer nivel en Puebla, identificando los patrones locales de sensibilización a través de pruebas cutáneas y permitiendo una prescripción óptima del tratamiento. **Material y métodos:** estudio observacional, transversal y retrospectivo, se revisaron expedientes clínicos con pruebas cutáneas, buscando signos y síntomas de rinitis alérgica. Los datos se analizaron utilizando SPSS y GraphPad Prism. En las variables cuantitativas se utilizó media y desviación estándar, en las variables categóricas se utilizó porcentaje. **Resultados:** se revisaron 1,531 expedientes clínicos, 983 fueron de pacientes con diagnóstico de rinitis alérgica con prueba cutánea positiva. La prevalencia de la enfermedad se calculó en 64.2%, siendo de 55.8% en pediátricos y de 44.1% en adultos. Los aeroalérgenos más frecuentes fueron; *Dermatophagoides pteronyssinus* (59.5%), *Dermatophagoides farinae* (45.3%), gato (26.1%), *Cupressus arizónica* (21.7%), perro (21.6%) y *Fraxinus excelsior* (Fresno, Ash [19.6%]). **Conclusión:** existe una prevalencia de 64.2% de rinitis alérgica en la cohorte estudiada de una región templada subhúmeda en Puebla. Los ácaros del polvo doméstico *Dermatophagoides mix* (*pteronyssinus* y *farinae*), fueron identificados como los principales alérgenos, independientemente del grupo de edad estudiado. Hallazgos similares fueron publicados en una investigación previa realizada por Larenas-Linnemann y colegas en zonas tropicales y subtropicales de México, donde los ácaros del polvo *Dermatophagoides mix* (*pteronyssinus* y *farinae*), fueron los alérgenos más prevalentes tanto en pacientes pediátricos como adultos, seguido de los polenes de árboles, pastos y malezas.

O-2404. Relación entre la morbitletalidad por estado asmático y la situación económica de los estados de la República Mexicana

Gustavo Adolfo Delgadillo Santos, Rosa María Sánchez Santillán
Hospital Regional de Ciudad Guzmán, Jalisco.

Introducción: en el Global Asthma Report 2022 se describe que las tasas de mortalidad por asma son mayores en países con bajo nivel económico. El objetivo de este estudio es determinar si el nivel económico de los estados de la República Mexicana, considerando el producto interno bruto per cápita, tiene relación con la morbilidad y mortalidad por estado asmático. **Material y métodos:** estudio tipo epidemiológico, observacional, de corte transversal, retrospectivo. Se utilizaron las bases de datos de urgencias registradas en los años 2010 a 2023 publicadas por la DGIS, las bases de datos de mortalidad de los años 2010 a 2022, las estimaciones del PIB per cápita estatales del año 2022 publicadas por el INEGI y las proyecciones de población para los años seleccionados publicadas por el CONAPO. Se filtraron las bases de datos estableciendo como edad pediátrica a los menores de 20 años y como causa de urgencia y de muerte «estado asmático» (J46X). Para cada estado se calcularon las tasas de morbilidad y mortalidad. Para calcular el grado de relación entre dos pares de variables se recurrió al cálculo del coeficiente de correlación de Pearson. **Resultados:** el coeficiente de correlación para la tasa de morbilidad estado asmático vs PIB per cápita fue de 0.236 ($p = 0.193$), para la tasa de mortalidad estado asmático vs. PIB per cápita fue de 0.042 ($p = 0.818$) y para la tasa de morbilidad estado asmático vs tasa de mortalidad estado asmático fue de 0.419 ($p = 0.017$). **Conclusión:** considerando que se esperaba una correlación negativa, es decir a mayor nivel económico menor tasa de morbilidad y menor tasa de mortalidad, no se logró demostrar para nuestro país. Por otro lado, se encontró una correlación positiva estadísticamente significativa y esperada, entre morbilidad y mortalidad, es decir a mayor número de casos de estado asmático una mayor mortalidad registrada.

O-2405. Perfil de inmunoglobulinas en pacientes con ataxia telangiectasia

José Eduardo Ruíz Santana, Jahzeel Díaz Castillo, José Carlos Romero Castro, Fernando Lozano Patiño, María Isabel Castrejón Vázquez, María Eugenia Vargas Camaño
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Ciudad de México.

Introducción: la ataxia telangiectasia es un error innato de la inmunidad, con herencia autosómica recesiva, ocasionado por mutaciones en el gen ATM. Los pacientes presentan ataxia cerebelar, telangiectasias oculocutáneas, radiosensibilidad, susceptibilidad incrementada a cáncer e inmunodeficiencia; teniendo una esperanza de vida reducida. Se han reportado diferencias en cuanto a las alteraciones en el perfil de inmunoglobulinas de los pacientes, asociándose a mayor mortalidad. Los pacientes con deficiencia de IgG o IgA y con IgM elevada o normal tienen peor pronóstico, junto con los pacientes con deficiencia de IgG2. **Material y métodos:** en este estudio descriptivo retrospectivo, de cohorte de un solo centro, se incluyeron a 4 pacientes con diagnóstico de ataxia telangiectasia. Se realizó la medición de los niveles séricos de IgG, IgA, IgM y de las cuatro subclases de IgG desde su diagnóstico hasta su última consulta o su fallecimiento. **Resultados:** los resultados revelaron que el único paciente que falleció presentaba deficiencia profunda de IgG e IgM con niveles de IgA normal. De los otros tres pacientes el de mayor supervivencia (18 años) no presentó ninguna alteración en el perfil de inmunoglobulinas, el tercer paciente presentaba tanto deficiencia de IgA, como deficiencia de la subclase IgG2 y el último paciente únicamente presentó deficiencia de IgG2. **Conclusión:** concordante con lo reportado en la literatura, la afectación de la inmunodeficiencia humorral de los pacientes es bastante variada. Las

deficiencias más profundas que afectan la IgG o IgA se asocian con una mayor mortalidad, observando en nuestro estudio que el paciente con deficiencia de IgG e IgM ha sido el único fallecido. En contraste, nuestros pacientes con deficiencia de IgA y de la subclase IgG2, o bien sólo ésta última, han contado con mejor supervivencia. Al ser una enfermedad de baja prevalencia, hacen falta más estudios al respecto para corroborar dichas observaciones.

O-2406. Efectividad de las micronebulizaciones con salbutamol versus salbutamol/bromuro de ipratropio, en el control de crisis asmáticas moderadas a graves en un hospital de tercer nivel

Kevin Uriel Zetina Pérez, Alejandra Anahy Chávez, José Jesús López Tiro
Hospital Regional «Licenciado Adolfo López Mateos», CDMX, ISSSTE.

Introducción: el asma, como enfermedad respiratoria crónica de gran prevalencia en todo el mundo, siempre representa un tema de interés en la salud pública. El presente estudio busca identificar cuál medicamento (salbutamol versus salbutamol/bromuro de ipratropio) muestra mayor efectividad para controlar crisis asmáticas moderadas-graves, en pacientes de 2-17 años, en el servicio de urgencias de pediatría. Asimismo, poder identificar el mejor tratamiento para el control de la crisis asmática de moderada-grave durante la primera hora, cual medicamento reduce el tiempo de estancia hospitalaria y la mejor forma de reducir costos en cuanto al uso de terapia para rescate de crisis asmática. **Material y métodos:** se trata de un estudio experimental prospectivo, longitudinal y descriptivo; con una muestra de 80 pacientes. Se incluyeron pacientes de 2-17 años, con consentimiento informado firmado por uno de los padres. Se usó la base de datos de Excel, la calificación de cada reactivo se obtuvo de acuerdo con el Pulmonary Score, 1 hora posterior al rescate y 4 horas después. Se utilizó el programa Spyder (Python 3.9) para analizar la base datos. Se realizó una prueba de t de Student para muestras paramétricas. Se realiza prueba de normalidad Shapiro-Wilk. **Resultados:** se evaluó el nivel de cambio en el Pulmonary Score entre los dos grupos. Queda evidente que hay mayor nivel de cambio en el grupo que usa salbutamol/bromuro de ipratropio solo, con una media de 2.2 y una significancia estadística ($p > 0.5$) ($p = 0.0045$). **Conclusión:** el manejo de rescate con salbutamol/bromuro de ipratropio puede ser más efectivo que administrar únicamente salbutamol, en aquellos pacientes pediátricos que presentan exacerbaciones moderadas a graves. Utilizar bromuro de ipratropio con salbutamol en el tratamiento del asma aguda produce una pequeña mejoría en la función pulmonar y reduce el riesgo de necesidad de tratamiento adicional, exacerbaciones posteriores del asma y reduce el tiempo de estancia intrahospitalaria.

O-2407. ¿Es diferente la frecuencia de sensibilización de aeroalérgenos en niños con enfermedad respiratoria alérgica de acuerdo con el área geográfica?

Carlos Aarón Lafarga Díaz, Óscar Enrique Nova de la Tejera, María Enriqueta Núñez, Beatriz Bayardo Gutiérrez, Jaime Morales Romero, Martín Bedolla Barajas
Hospital Civil de Guadalajara «Dr. Juan I Menchaca», Guadalajara, Jalisco.

Introducción: los factores medioambientales de las diferentes áreas geográficas influyen en el patrón de sensibilización a aeroalérgenos; así ha sido mostrado en diferentes regiones del mundo. Sin embargo, en México sólo se han realizado estudios de prevalencia de sensibilización. **Objetivo:** describir cuales son los alérgenos que más frecuentemente sensibilizan a los niños con enfermedades respiratorias alérgicas de acuerdo con el área de residencia. **Material y métodos:** se analizaron transversalmente los datos de niños con enfermedades respiratorias

alérgicas, residentes en zona metropolitana, Guadalajara, Tlaquepaque, Tonalá y Zapopan, en el periodo de enero de 2020 a diciembre de 2023. Como prueba estadística se utilizó χ^2 . **Resultados:** se analizaron los datos correspondientes a 454 niños de la zona metropolitana, 212 pacientes (65.1% niños, edad media de 8.5 ± 3.6 años); 106 con rinitis alérgica y 106 con asma más rinitis alérgica. De acuerdo con la categoría de aeroalérgenos, no se observó diferencia estadística en la frecuencia de sensibilización a aeroalérgenos entre las ciudades; sin embargo, de manera individual, la sensibilización alérgica al polen de los encinos predominó en las ciudades de Tlaquepaque ($p = 0.018$) y Zapopan ($p = 0.02$); por su parte, la sensibilización alérgica a la alternaria predominó en Tonalá ($p = 0.016$). **Conclusión:** en este estudio, no se observó diferencia en el patrón de sensibilización alérgica a las diferentes categorías de aeroalérgenos en niños con enfermedades respiratorias alérgicas. No obstante, en Tlaquepaque y Zapopan, predominó la sensibilización al polen de los encinos y en Tonalá a la alternaria.

O-2408. La exposición prolongada a perros en niños que asisten a centros de cuidado infantil está asociada con mayor prevalencia de asma, pero no de rinitis alérgica o dermatitis atópica

Óscar Enrique Nova de la Tejera, María Enriqueta Núñez Núñez, Jaime Morelos Romero, Norma Angélica Pulido Guillén, Ilce Contreras Aceves, Martín Bedolla Barajas
Hospital Civil de Guadalajara «Dr. Juan I Menchaca», Guadalajara, Jalisco.

Introducción: el papel de la exposición a perros o gatos sobre la prevalencia del asma, la rinitis alérgica o la dermatitis atópica continúa siendo controvertido. **Objetivo:** analizar la relación entre la exposición a perros o gatos sobre la prevalencia de las enfermedades alérgicas en niños. **Material y métodos:** los padres de los niños que asisten a centros de cuidado infantil contestaron una encuesta en línea. Los niños fueron categorizados de acuerdo con la edad (< 5 y ≥ 5 años). La exposición a perros o gatos se categorizó en nunca, sólo durante el primer año, sólo en el año previo y prolongada (primer año y año previo). Se realizaron análisis de regresión logística. **Resultados:** se incluyeron 525 niños (mujeres 51.4%; edad ≥ 5 años, 33%; nacimiento por cesárea 65.9%; sin alimentación al seno materno 7.2%). No expuestos a perros o gatos fueron 29.3 y 74.5%, respectivamente. Las prevalencias de asma, rinitis alérgica y dermatitis atópica fueron 4.8, 19.8 y 12.4%, respectivamente. En niños < 5 años, la exposición a perros o gatos no se asoció con las prevalencias de las enfermedades alérgicas ($p > 0.05$); por su parte, en el grupo de ≥ 5 años, solamente la exposición prolongada a perros estuvo asociada con el asma (*odds ratio* ajustados, 10.04; $p = 0.040$), pero no lo hizo con la rinitis alérgica o la dermatitis atópica. **Conclusión:** nuestros hallazgos sugieren que la exposición prolongada a perros, incrementa la probabilidad de asma en niños que asisten a centros de cuidado infantil.

O-2409. Cambios del patrón de sensibilidad alérgica en pacientes pediátricos posterior a cinco años

Jessica Cruz Pérez, Gandhi Fernando Pavón Romero, Liliana Figueroa Hernández, Ximena Cabrera González, Esteban Payán Espíndola, Fernando Ramírez Jiménez, Luis M. Terán Juárez
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias «Ismael Cosío Villegas», Ciudad de México.

Introducción: los patrones de sensibilidad alérgica, reportados en diferentes poblaciones, se identifican mediante estudios transversales con pruebas cutáneas y determinación de IgE, ubicando a *Dermatophagoides spp* como el principal alérgeno. Sin embargo, la evidencia es escasa cuando se evalúa a este fenómeno a través del tiempo.

Objetivo: describir el patrón de sensibilidad alérgica posterior a cinco años. **Materiales y métodos:** se analizaron tres grupos de pacientes menores de 21 años con rinitis alérgica, a los cuales se les realizó PC con reactivos ALK-Abelló en 2018 (grupo 1-G1) y 2023 (grupo 2-G2); adicionalmente, se evaluó un tercer grupo (grupo 3-G3) por inmunoblot. **Resultados y discusión:** en 2018 y 2023 se reportó a *Dermatophagoides pteronyssinus* como el principal alérgeno y subsecuentemente diversos alérgenos arbóreos, intercalando entre ellos otra especie de ácaro; sin embargo, en el G2 se identificó la presencia de pastos y malezas, lo cual fue más evidente en el G3. Inmunoblot reconoció a *Salsola Kali*, *Atriplex hortensis* y otras malezas como los principales alérgenos, desplazando a *Dermatophagoides pteronyssinus* a un quinto lugar y subsecuentemente la distribución es muy similar al G1 y G2. **Conclusión:** la incidencia de sensibilización en particular a malezas ha aumentado en el último lustro en la población pediátrica, haciendo que este grupo de alérgenos obtenga más relevancia.

O-2410. Prevalencia nacional del síndrome de alergia oral en niños mexicanos

Martín Bedolla Barajas, Belinda Guerrero Núñez, Blanca Morfin Maciel, Germán Rico Solís, Martín Ramírez Soto, Edna Santos Valencia, Daniela Rivero Yeverino, Javier Domínguez Morales, Sandra Chávez González, Alejandro García Aguirre, Ileana Madrigal Beas, Jaime Morales Romero

Nuevo Hospital Civil de Guadalajara «Dr. Juan I. Menchaca».

Introducción: en América Latina, existe una brecha en el conocimiento epidemiológico relacionado con el síndrome de la alergia oral (SAO). **Objetivo:** determinar la prevalencia del SAO en niños mexicanos, describir los alimentos más frecuentemente relacionados, así como sus manifestaciones clínicas principales e identificar los factores asociados con esta condición en esta población. **Material y métodos:** estudio multicéntrico transversal con muestreo estratificado de las ocho regiones de México; realizado de octubre de 2023 a abril de 2024. Se utilizó un cuestionario estructurado para identificar síntomas orales tras consumir alimentos; se realizaron análisis multivariados para identificar factores asociados con el SAO. **Resultados:** se incluyeron 2,894 niños (hombres 51.3%; edad media 8.7). La prevalencia nacional de SAO fue 2.8% (IC95%: 2.2-3.4%); la mayor cantidad se observó en Chihuahua (5.4%), Quintana Roo (4.7%) y Chiapas (4.0%). Además de los síntomas orales, predominaron las ronchas (36.3%), la congestión nasal (35.0%), la piel rojiza (35.0%), el prurito en la piel (33.8%), el prurito palatino (31.3%) y la rinorrea (30.0%) como molestias del SAO. Leche (26.3%), yogurt (12.5%), queso (12.5%), camarón (10.0%), pescado (7.5%) y durazno (7.5%) fueron los alimentos mayormente relacionados con el SAO. La edad 9-12 años (ORA: 1.91, $p = 0.007$); asma (ORA: 2.09, $p = 0.004$), rinitis alérgica (ORA: 1.93, $p = 0.011$), dermatitis atópica (ORA: 3.01, $p < 0.001$) y atopía materna (ORA: 1.72, $p = 0.035$) estuvieron asociadas con SAO. **Conclusión:** la prevalencia del SAO en niños escolares es de casi 3%; además, se identificaron 56 alimentos diferentes con capacidad para causar síntomas orales, los lácteos, el camarón, el pescado y el durazno están entre los alimentos más importantes.

O-2411. Prevalencia y factores asociados con la hipersensibilidad a alimentos en niños escolares en ocho regiones de México

Ma. Gracia Belinda Guerrero Núñez, Martín Bedolla Barajas, Alejandro García Aguirre, Germán Agustín Rico Solís, Ileana María Madrigal Beas, Martín Ramírez Soto, Blanca María Morfin Maciel, Edna Araceli Santos Valencia, Daniela Rivero Yeverino, Sandra Chávez González, Javier Domínguez Morales, Jaime Morales Romero
Beneficencia Española, Tampico, Tamaulipas.

Introducción: aunque la hipersensibilidad a alimentos (HSA) parece incrementarse a nivel mundial, en México y Latinoamérica no existen estudios al respecto en la población de niños escolares. **Objetivo:** determinar la prevalencia nacional de HSA en niños escolares en México e identificar los alimentos y síntomas más frecuentemente asociados con esta condición. **Material y métodos:** estudio transversal multicéntrico que incluyó una muestra representativa y estratificada de niños de 6 a 12 años, residentes de las ocho regiones de México. La investigación se llevó a cabo de octubre de 2023 a abril de 2024. Los datos se obtuvieron mediante un cuestionario estructurado diseñado para identificar síntomas después del consumo de alimentos. **Resultados:** en total se incluyeron 2,809 niños (mujeres 48.7%; edad media 8.7 años). La prevalencia global de HSA fue 8.7%, IC95%: 7.7-9.8%; (Tamaulipas 9.0%, Ciudad de México 8.6%, Colima 4.8%, Guanajuato 9.6%, Puebla 10.9%, Chiapas 8.4%, Quintana Roo 10.0% y Chihuahua 14.2%). Los síntomas de HSA fueron: cutáneos 45.7%, intestinales 38.4%, respiratorios 34.3%, orales 25.7%, y anafilaxia 2.9%. Los grupos de alimentos mayormente implicados con la HSA fueron: lácteos (21.2%), frutas (20.0%), mariscos (10.2%) y frutos secos (9.4%). Individualmente, la leche de vaca (32.2%). **Conclusión:** consideramos que este es el primer estudio que muestra la prevalencia nacional de HSA en niños en edad escolar. Nuestros resultados describen la magnitud de un importante problema de salud, pueden servir de referencia para el desarrollo de estrategias y políticas públicas efectivas para la prevención y tratamiento de la HSA en niños escolares.

O-2412. Factores perinatales asociados con la prevalencia nacional de las enfermedades alérgicas en niños escolares

Daniela Rivero Yeverino, Blanca Morfin Maciel, Belinda Guerrero Núñez, Germán Rico Solís, Martín Ramírez Soto, Edna Santos Valencia, Sandra Chávez González, Alejandro García Aguirre, Ileana Madrigal Beas, Jaime Morales Romero, Martín Bedolla Barajas, Javier Domínguez Morales

Introducción: diversos factores perinatales pueden contribuir a la prevalencia de las enfermedades alérgicas. **Objetivo:** analizar si algunos factores perinatales están asociados con la prevalencia nacional de asma, rinitis alérgica (RA) o dermatitis atópica (DA). **Material y métodos:** mediante muestreo estratificado, de octubre de 2023 a abril de 2024, se aplicó un cuestionario estructurado a los padres de los niños, en ocho regiones de México. La asociación ajustada entre variables se estimó mediante odds ratio e intervalos de confianza de 95% obtenidos por regresión logística. **Resultados:** las prevalencias de asma, RA y DA fueron: 15.8, 18.2 y 14.5%, respectivamente. De acuerdo con los modelos multivariados, los factores que mostraron asociación positiva con el asma fueron tabaquismo materno durante el embarazo (OR: 3.07, $p < 0.001$) y atopía materna (OR: 1.73, $p < 0.001$). Como factores de riesgo de la RA fueron la cesárea electiva (OR: 1.62, $p < 0.001$), ser hombre (OR: 1.30, $p = 0.017$), acudir a una escuela privada (OR: 1.83, $p < 0.001$), atopía materna (OR: 1.81, $p < 0.001$) y atopía paterna (OR: 3.26, $p < 0.001$); en cambio, la edad de 9 a 12 (OR: 0.70, $p = 0.001$) y el peso al nacer $\geq 2,500$ gramos (OR: 0.55, $p = 0.010$) mostraron asociación protectora. En la DA la atopía paterna fue el único factor asociado (OR: 1.50, $p = 0.002$). **Conclusión:** la alimentación al seno materno, la vía de nacimiento, el peso al nacer, el sexo, la exposición al humo de tabaco y la historia familiar de atopía, entre otros factores, mostraron tener un efecto diferenciado sobre la prevalencia de las enfermedades alérgicas.

O-2413. Anafilaxia en niños: un estudio retrospectivo a 5 años en lactantes y preescolares

Andrés Gómez Núñez, Luis Ángel Hernández Zarate, Ricardo Martínez Tenopala, Alejandra Osorio Martínez, Gerardo Morales Velázquez, Víctor González Uribe
Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle, Tlalpan, Ciudad de México; AlergiaMx, Benito Juárez, Ciudad de México.

Introducción: investigaciones previas sugieren que existen diferencias basadas en la edad en la presentación de la anafilaxia. Sin embargo, la sintomatología de la anafilaxia en los lactantes y preescolares sigue estando mal caracterizada, se necesita más investigación para garantizar un diagnóstico y tratamiento preciso. **Material y métodos:** estudio de cohorte, longitudinal retrospectivo en cinco centros de atención en pacientes de 0 a 50 meses de edad que acudieron al servicio de urgencias de cinco centros hospitalarios entre junio de 2019 y junio de 2023 y cumplieron criterios diagnósticos de anafilaxia ($n = 119$). Los datos demográficos y clínicos, incluidos los síntomas de presentación y el tratamiento, se extrajeron de la historia clínica. Los datos fueron analizados descriptivamente. **Resultados:** la edad media de los 119 pacientes fue de 1.0 años ($DE = 0.42$), de los cuales 73 (61.3%) tenían 12 meses o menos y 89 (74.7%) eran varones. Casi todos los episodios fueron desencadenados por alimentos (96.5%), especialmente huevo (26.6%), leche (25.4%), soya (13.6%) y frutos secos (10.1%). Se notificaron síntomas en los sistemas cutáneo/mucoso (97.6%), gastrointestinal (74.6%), respiratorio (56.8%) y cardiovascular (34.3%). La mayoría de los pacientes con síntomas cardiovasculares presentaron taquicardia aislada (84.5%). Sesenta y ocho pacientes (57.1%) recibieron epinefrina, 8 (6.7%) la recibieron antes de su llegada y 16 (13.4%) requirieron más de 1 dosis. Ochenta y siete pacientes (73.1%) ingresaron en el hospital, pero ninguno requirió cuidados intensivos. **Conclusión:** en esta cohorte de lactantes con anafilaxia, casi todos los episodios fueron desencadenados por los alimentos, especialmente el huevo, el cacahuete, la leche y los frutos secos. Los síntomas cutáneos/mucosos y gastrointestinales fueron los más comunes. La mayoría de los pacientes recibieron epinefrina, pero pocos requirieron ingreso hospitalario.

O-2414. Trastornos del sueño en niños y adolescentes con rinitis alérgica moderada grave persistente

Luis Ángel Hernández Zarate, Andrés Gómez Núñez, Ricardo Martínez Tenopala, Alejandra Osorio Martínez, Gerardo Morales Velázquez, Víctor González Uribe
AlergiaMx, Benito Juárez, Ciudad de México, Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle, Tlalpan, Ciudad de México.

Introducción: en niños y adolescentes se ha descrito que los trastornos del sueño afectan la calidad de vida. Se evaluó la relación entre la severidad de la rinitis alérgica (RA), según las guías ARIA y los trastornos del sueño en niños y adolescentes mexicanos en Ciudad de México. **Material y métodos:** ciento sesenta y tres pacientes con rinitis alérgica se inscribieron en este estudio entre diciembre de 2020 y noviembre de 2023. Se realizaron evaluaciones de la versión en español de *Pediatric Daytime Sleepiness Scale* (PDSS) y *Pediatric Sleep Questionnaire* (PSQ). **Resultados:** de acuerdo con la guía ARIA, los pacientes fueron clasificados con RA leve 53.7% y RA moderada-grave 46.3%. Los pacientes con RA intermitente fueron 32.7% y los persistentes 67.3%. En la evaluación del PDSS, se obtuvo una puntuación de 3 de los ocho reactivos; la puntuación total del PDSS fue mayor en los pacientes con RA moderada-grave que en los pacientes con clasificación RA leve. El grupo de RA moderada-severa tiene más respuestas con alteraciones del sueño en los 2 ítems de la PSQ (75%). **Conclusión:** los trastornos del sueño se relacionaron con la gravedad de la RA en niños y adolescentes en México. Por lo tanto, la RA debe ser controlada de manera adecuada para prevenir los trastornos del sueño y mejorar la calidad de vida.

O-2415. Tiempo promedio para la sensibilización a aeroalérgenos en pacientes con asma y/o rinitis con pruebas cutáneas inicialmente negativas y síntomas persistentes

Sabrina Dínorah Sotelo de Jesús, Ely Maureen Navarrete Rodríguez, Omar Josué Salcedo Ramírez
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

Introducción: la sensibilización alérgica ha ido en aumento, por ello, la prueba cutánea es una herramienta de primera línea para el diagnóstico de entidades alérgicas. Hasta el momento existe escasa información sobre el tiempo promedio para su sensibilización. Si bien, son necesarios más estudios para establecer una recomendación para la repetición de pruebas cutáneas en búsqueda de sensibilización cuando éstas son inicialmente negativas. Estos hallazgos pueden ser un parteaguas para lograr establecer el tiempo promedio en que deben repetirse en este grupo de pacientes, disminuyendo costos institucionales y efectos *per se* en la población pediátrica tras su repetición. **Objetivo:** determinar el tiempo promedio para la aparición de sensibilización en pacientes con asma y/o rinitis con pruebas cutáneas inicialmente negativas y síntomas persistentes. **Material y métodos:** estudio observacional, longitudinal, retrospectivo, descriptivo. Se incluyeron un total de 293 pacientes pediátricos de 2 a 18 años con diagnóstico de asma y/o rinitis y síntomas persistentes de un hospital de atención pediátrica terciaria, en un periodo comprendido de 2004 a 2019, con prueba cutánea inicial negativa y una segunda prueba positiva. **Resultados:** el tiempo promedio para la sensibilización a aeroalérgenos, a partir de una prueba cutánea inicial negativa, fue de 34 meses con 77.80% de positividad en las pruebas a los 12 meses y 83.80% a partir de los 49 meses de haber sido realizadas. **Conclusión:** las pruebas cutáneas son una herramienta útil de primera línea en el diagnóstico de entidades alérgicas, sin embargo, es debatido el tiempo en que ocurre la sensibilización y la recomendación clínica para su repetición cuando contamos con pruebas inicialmente negativas y sintomatología persistente. El tiempo promedio para la sensibilización a aeroalérgenos determinado por pruebas cutáneas es de 2 años 10 meses (34 meses), tiende a aumentar con el tiempo.

O-2416. Espirometría en pacientes pediátricos con asma. Datos de la vida real

Leticia Hernández Nieto, César Daniel Alonso Bello, Gloria Castillo Narváez, Carol Vivian Moncayo Coello, Jaime Mellado Abrego, Guillermo Martínez Cuevas
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: en las últimas actualizaciones de GINA, se recalca que es necesario confirmar el diagnóstico de asma por medio de estudios de función pulmonar. Idealmente todo paciente reportado a las estadísticas nacionales como asmático debería contar con este punto. Sin embargo, en la vida real de las instituciones, en muchas ocasiones es complicado en pacientes pediátricos evidenciar por espirometría el diagnóstico de asma. **Objetivo:** reportar el número de pacientes en edad escolar, con criterios para asma, que cuentan con una espirometría en un hospital de especialidad.

Material y métodos: estudio retrospectivo, transversal, observational y descriptivo. Se recolectaron datos de los últimos 5 años de expedientes de pacientes de 6-11 años del servicio de alergia con diagnóstico de asma alérgica. Se realizó un análisis estadístico descriptivo con el programa SPSS analizando frecuencias. **Resultados:** se revisaron expedientes de 184 pacientes, siendo identificados como del género masculino 59.2% ($n = 109$) y femenino 40.8% ($n = 75$). La edad con una media de 7.66 ± 1.6 con rangos de 6-9 años, de estos pacientes 32.6% no contaban con una espirometría en su expediente. Del 67.3% restante ($n = 124$) únicamente 13 pacientes (10.4%) contaban con una espirometría con patrón de obstrucción con $FEV1/FVC < 80\%$ y reversibilidad con mejoría del $FEV1$ post broncodilatador de 12% o más. Un total de 51 pacientes, es decir 41.1% tenían una espirometría normal sin mostrar cambios post broncodilatador; sin embargo, 45.9% (aunque sin patrón de obstrucción) sí mostraban mejoría de $FEV1$ post broncodilatador de 9% o más. Un paciente mostró patrón sugestivo de restricción y 2 sin calidad para una interpretación. **Conclusión:** aún con clínica de asma la mayoría no tiene una demostración objetiva de obstrucción

y reversibilidad por espirometría, lo que apoya continuar con las discusiones actuales de parámetros menores y otras opciones diagnósticas.

O-2417. Efectividad y seguridad en el mundo real de lanadelumab para la profilaxis del ataque de angioedema hereditario: un análisis interino de 3 años del estudio ENABLE

Jorge Salvador Castro, Tamar Kinaciyan, Mauro Cancian, Inmaculada Martínez Saguer, Jens Greve, Aharon Kessel, Ramon Leonart, Daniel Nova Estepan, Irmgard Andresen, Natalie Khutoryansky, Walter Wullemain
Takeda México.

Introducción: ENABLE es un estudio fase IV no intervencionista, prospectivo-multicéntrico que evalúa la efectividad a largo plazo de lanadelumab en pacientes con angioedema hereditario (AEH) en la práctica clínica. **Material y métodos:** se reclutaron pacientes ≥ 12 años con AEH tipo I/II que iniciaron tratamiento con lanadelumab de acuerdo a su indicación aprobada. Se realizó seguimiento de 24 o 36 meses dependiendo la fecha de enrolamiento. El resultado primario de efectividad es la razón de tasas de incidencia de ataques de AEH en tratamiento, tras el inicio de lanadelumab, en comparación con los tres meses anteriores (valor basal). La seguridad se evaluó mediante los eventos adversos emergentes del tratamiento (EAET). **Resultados:** ciento cuarenta pacientes enrolados, (129 con AEH tipo I, 10 tipo II y 1 indiferenciado). Edad media 41.0 ± 14.4 años, 62.3% mujeres, 97.8% raza blanca y 68.1% con antecedentes médicos. El tiempo medio transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue 8.8 ± 11.2 años. La media de tratamiento con lanadelumab fue 603.6 ± 289.1 días. Noventa y siete punto uno por ciento iniciaron tratamiento con una dosis cada dos semanas; al mes 36, 43.1% redujo la frecuencia a cada cuatro semanas. La tasa de ataque (TA) de AEH disminuyó de una media de 3.70 ataques/mes al inicio del tratamiento a 0.35 con tratamiento; 86 (65.2%) pacientes redujeron $\geq 90\%$ la TA de AEH frente al valor basal. El 84.0% de los 505 EAET no estaban relacionados al tratamiento; de naturaleza leve (55.8%), moderada (38.4%) y no grave (97.2%). No hubo muertes debidas a los EAET ni EAET graves relacionados con lanadelumab; 1 (0.2%) EAET (no relacionado con lanadelumab) condujo a la interrupción del estudio. **Conclusión:** se demuestra la efectividad a largo plazo de lanadelumab en la reducción de los ataques de AEH en pacientes ≥ 12 años en el mundo real y un perfil de seguridad consistente con estudios previos.

O-2418. Descripción de BCG y enfermedad tuberculosa en una cohorte de 79 pacientes con enfermedad granulomatosa crónica

Lizbeth Blancas Galicia, Uriel Pérez Blanco, Sara Espinosa Padilla
Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: la enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es una inmunodeficiencia hereditaria causada por variantes patogénicas de genes que codifican el complejo enzimático NADPH oxidasa. En los países en los que la tuberculosis (TB) es endémica y se administra de forma rutinaria la vacuna con el bacilo Calmette-Guérin (BCG), las micobacterias son los principales patógenos causantes de la enfermedad en la EGC. Sin embargo, la información sobre la evolución clínica y el tratamiento de las micobacteriosis en pacientes con EGC es limitada. El presente estudio describe las reacciones adversas a BCG y TB en pacientes mexicanos con EGC. **Material y métodos:** se incluyeron pacientes con EGC que fueron evaluados en el Laboratorio de Inmunodeficiencias del Instituto Nacional de Pediatría entre 2013 y 2024. Se revisaron los expedientes clínicos para determinar

la evolución clínica y el tratamiento de las reacciones adversas a la enfermedad por BCG y TB. **Resultados:** un total de 79 pacientes con EGC fueron incluidos en este estudio. Se notificaron reacciones adversas a la BCG en 55 (72%) de los 76 pacientes que recibieron la vacuna. Se diagnosticó tuberculosis en 19 (24%) pacientes, se documentaron recaídas en tres (10%) de 31 pacientes con BCGosis y en seis (32%) de 19 pacientes con tuberculosis, a pesar del tratamiento antituberculoso. No hubo diferencias en la frecuencia de BCG y TB entre los pacientes con variantes patogénicas del gen CYBB ligadas al cromosoma X frente a las variantes recesivas. **Conclusión:** este informe destaca la importancia de considerar la TB en áreas endémicas y la BCG en niños con EGC para permitir enfoques diagnósticos y terapéuticos apropiados para mejorar el pronóstico y reducir el riesgo de recaída.

O-2419. Pólenes atmosféricos durante las canículas (2020-2023)

Roberto García-Almaraz, Fátima Ojeda Flores, Marco Guadalupe Dominguez Ortiz
Hospital Infantil de Tamaulipas Ciudad Victoria, Tamaulipas. Universidad Autónoma de Querétaro, Facultad de Ciencias Naturales, Laboratorio de Botánica. Jefe de oficina de Investigación en Salud, IMSS bienestar OPD Tamaulipas.

Introducción: la canícula, fenómeno climático caracterizado por altas temperaturas, escasa precipitación pluvial y aumento de vientos alisios, afecta diversas regiones del país durante julio y agosto. Tamaulipas es una de las áreas más afectadas. Las enfermedades alérgicas representan un desafío de salud pública a nivel mundial. Ciudad Victoria, ubicada en la parte central de Tamaulipas, con altitud de 321 msnm, presenta un clima cálido subhúmedo, con temperaturas que oscilan entre los 16° - 42° C y una humedad relativa promedio de 70%. Este estudio explora la relación entre la concentración de polen y variables atmosféricas, buscando comprender si estas variables influyen en la dispersión de los granos de polen. El estudio del polen es de gran importancia, ya que puede desencadenar reacciones alérgicas. **Objetivo:** determinar los tipos polínicos y sus concentraciones (granos/m³ de aire) en la atmósfera de Ciudad Victoria durante las canículas de 2020 a 2023 y su relación con condiciones atmosféricas como humedad y temperatura. **Material y métodos:** mediante un captador de partículas volumétrico por succión tipo Hirst, instalado a 15 metros de altura en un edificio del centro de la ciudad, se hizo un estudio observacional de las cantidades y tipos polínicos presentes en el periodo de julio-agosto de los años 2020-2023. **Resultados:** los cuatro años evaluados presentaron concentraciones polínicas variables. El año con menor concentración fue 2023, mientras que 2020 presentó la mayor concentración. Respecto a los tipos polínicos, 2023 mostró la mayor diversidad con 23 tipos diferentes. Los tipos polínicos más constantes y con alto grado de alergenidad durante los cuatro años fueron: *Amaranthaceae*, *Asteraceae*, *Moraceae*, *Poaceae* y *Urticaceae*. Las mayores concentraciones se relacionaron con temperaturas más altas y menor humedad ambiental. (correlación de Pearson negativa). **Conclusión:** este es el primer estudio de aerobiología en la localidad. Comprender los patrones de dispersión del polen durante la canícula permitirá tomar medidas efectivas para mitigar los impactos en la salud de la población alérgica.

O-2420. Frecuencia de ansiedad de acuerdo con nivel de control de urticaria crónica espontánea

María de Guadalupe López Rivera, Verónica Arroyo Martínez, María Elizabeth Loredo Colunga, Luis Moisés Silva Goytia, Patricia María O'Farrill Romanillos, Diana Andrea Herrera Sánchez
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

Introducción: la urticaria crónica espontánea (UCE) se asocia con una prevalencia significativamente mayor de angustia emocional, con ansiedad subyacente, depresión y trastorno somatomorfo. Por ello el objetivo fue identificar el grado de ansiedad en pacientes con UCE de acuerdo con el nivel de control y aproximación fenotípica para otorgar un manejo integral. **Material y métodos:** se realizó un estudio analítico, transversal, con aprobación por el comité de ética, en 72 pacientes mayores de 18 años que cumplían criterios clínicos de UCE, contaban con cuestionarios de clinimetría (UAS7, UCT) y aproximación de fenotipo autoinmune o no, que no contaran con enfermedad psiquiátrica previa; se les invitó a responder el cuestionario de ansiedad de Beck. Los resultados se expresaron mediante frecuencias y porcentajes. **Resultados:** se identificó que 44 (61%) de los pacientes presentan ansiedad: leve 33%, moderada 17% y severa: 11%, predominantemente de 51-60 años, 50% mujeres. Respecto al control mediante UCT, el riesgo en pacientes no controlados de ansiedad fue de 64% y de acuerdo con la evaluación por UAS7 el riesgo resultó: controlada 23%, leve 34%, moderada 27%, severa 16%, destacando que 63% de los pacientes con fenotipo autoinmune presentaron ansiedad. **Conclusión:** los pacientes con UCE experimentan hasta 61% de ansiedad con un pico de edad de 51 a 60 años, predominantemente en mujeres (50%), comparado con estudios previos donde reportan una incidencia de 60% de pacientes tienen comorbilidades psiquiátricas, con una edad media de 36 años. De acuerdo con el nivel de control, se identificó mediante UAS7 que los niveles de ansiedad destacan en actividad leve y moderada, con predominio en pacientes de fenotipo autoinmune, siendo pacientes que presentan mayores dificultades para lograr un control de la UCE, lo que conlleva a una mala calidad de vida, así como un deterioro físico y mental de los pacientes.

O-2421. Amplio espectro de presentación de alteraciones gastrointestinales en inmunodeficiencia común variable

Luis Moisés Silva Goytia, Patricia María O'Farrill Romanillos, Diana Andrea Herrera Sánchez, María de Guadalupe López Rivera, Verónica Arroyo Martínez, María Elizabeth Loredo Colunga
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

Introducción: los errores innatos de la inmunidad (EII), comprenden más de 400 defectos genéticos. Los defectos de inmunidad humoral corresponden al grupo más frecuente con una prevalencia de 40-70%, siendo la inmunodeficiencia común variable la enfermedad sintomática más frecuente. Presentamos las principales manifestaciones gastrointestinales, así como características endoscópicas e histopatológicas. **Material y métodos:** estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se incluyeron a pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia común variable según IUIS 2022 pertenecientes a la Clínica de Inmunodeficiencias primarias del Servicio de Alergia e Inmunología, clínica del Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI. **Resultados:** se incluyeron 42 pacientes con diagnóstico de IDCV. La edad media fue de 41 años, 60% eran mujeres ($n = 26$), 85% refirió síntomas gastrointestinales, los cuales fueron considerados la segunda manifestación más frecuente. Los síntomas informados fueron dolor abdominal (65%) seguido de diarrea y distensión abdominal. Veintiséis pacientes (61%) fueron sometidos a evaluación endoscópica; los hallazgos informados fueron inflamación linfocítica, hiperplasia linfoide nodular y acortamiento de vellosidades; características de enteropatía asociada a IDCV, con predominio en el ileón en 38%. **Conclusión:** actualmente en México no existen reportes que expongan cuales son las enfermedades gastrointestinales reportadas en este grupo de pacientes. En nuestro estudio más de 80% presentaron involucro gastrointestinal. Se identificaron hallazgos similares a la enfermedad celíaca, catalogados como enteropatía, que presentan involucro a nivel de ileón y colon. La identificación, abordaje y tratamiento oportuno son de suma importancia para lograr impactar en su calidad de vida.

O-2422. Prevalencia de multimorbilidad alérgica (asma, rinitis alérgica y dermatitis atópica) en escolares y adolescentes mexicanos de acuerdo al estudio Global Asthma Network

Víctor Hugo Ortiz Méndez, Blanca Estela del Río Navarro, Nayely Reyes Noriega
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

Introducción: en 2015, un metaanálisis basado en los cuestionarios de ISAAC, reportó la presentación y progresión de tres entidades alérgicas en un mismo individuo, término conocido como multimorbilidad alérgica. En esta revisión se incluyeron 31 estudios, con 1'430,329 niños de 102 países. La prevalencia de multimorbilidad con base en los estudios de este metaanálisis, de acuerdo con los cuestionarios de ISAAC, fue de 1.17%. No hay estudios previos en México sobre la coexistencia de las tres enfermedades en pacientes pediátricos. Conocer la prevalencia de pacientes con síntomas de las tres enfermedades alérgicas en escolares y adolescentes, puede contribuir a investigar los riesgos asociados que pudieran influir en el desarrollo de éstas, y a su vez, fomentar el diagnóstico y tratamiento oportuno para disminuir admisiones hospitalarias y ausentismo escolar a futuro. El objetivo del presente trabajo fue conocer la prevalencia de la multimorbilidad alérgica (síntomas de asma, rinitis alérgica y dermatitis atópica), en escolares y adolescentes mexicanos de acuerdo al estudio Global Asthma Network. **Material y métodos:** estudio transversal descriptivo, multicéntrico, internacional que forma parte del protocolo de «Global Asthma Network» con sede en México en un hospital de tercer nivel, incluye 15 ciudades que integran y forman parte de los centros de estudio GAN que corresponde a una base de datos del período 2015-2019. Los cuestionarios de escolares de 6-7 años de edad fueron contestados por los padres o tutores y los de 13-14 años fueron contestados por adolescentes. **Resultados:** en el presente estudio la prevalencia fue de 1.2% en escolares y 1.3% en adolescentes. **Conclusión:** la prevalencia porcentual de tener los tres trastornos atópicos es constante con respecto al metaanálisis y todos los estudios citados, sin embargo, apoya la hipótesis de que podría haber un cuarto grupo distinto de niños con las tres enfermedades.

O-2423. Síndrome de alergia oral en pacientes adultos con rinitis alérgica en un Hospital de Tercer Nivel

María Elizabeth Loredo Colunga, Patricia María O'Farrill Romanillos, Diana Andrea Herrera Sánchez, Luis Moisés Silva Goytia, María de Guadalupe López Rivera, Verónica Arroyo Martínez
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

Introducción: el síndrome de alergia oral (SAO) es la manifestación alérgica alimentaria más común entre los adultos. La prevalencia varía según la ubicación geográfica y el tipo de polen predominante, se han informado tasas de entre 4.7 y más de 20% en niños, y de 13 a 53.8% en adultos. El abedul-manzana es el prototípico de este síndrome, siendo la manzana, pera y ciruela los alimentos más comúnmente asociados. Nuestro objetivo es conocer la prevalencia e identificar la familia de alimentos y polen que se asocian con más frecuencia al SAO en pacientes con rinitis alérgica del servicio de Alergia e Inmunología Clínica CMN Siglo XXI. **Material y métodos:** es un estudio transversal, descriptivo, observacional y retrospectivo. Se realizó una revisión de expedientes donde se incluyeron todos los pacientes con rinitis alérgica. La prevalencia obtenida corresponde a autoevaluación de los pacientes. **Resultados:** se evaluaron 185 pacientes, residentes de Ciudad de México, dentro de este grupo se estimó una prevalencia con SAO de 27.5% ($n = 51$), 70% mujeres y edad media estimada de 31.5 años. Las rosáceas fueron la familia de alimentos más frecuente seguida de Lauraceae, Juglandaceae

y *Actinidiaceae*. El abedul fue el polen más comúnmente asociado. **Discusión:** aunque la prevalencia no está bien definida, ya que puede variar según la distribución geográfica, la relevancia del estudio radica en que la prevalencia encontrada corresponde a las cifras estimadas en adultos. Asimismo, la familia de rosáceas en la que encontramos alimentos como manzana, pera, durazno y ciruela son el grupo de alimentos más frecuentemente asociado a este síndrome que actualmente se denomina síndrome polen-alimento por su fisiopatología. **Conclusión:** estos datos son importantes para comprender mejor la epidemiología del SAO, ya que pueden variar significativamente en cada región geográfica. Los hallazgos pueden ser cruciales para el manejo de la enfermedad en esta población específica.

O-2424. Relación entre FeNO y reducción de exacerbaciones en pacientes pediátricos con diagnóstico de asma grave tratados con terapias biológicas: un análisis retrospectivo

Yessica Sarahí Aponte Pérez, Víctor González Uribe, Blanca Estela Del Río Navarro
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

Introducción: el asma grave en pacientes pediátricos es compleja. La identificación de biomarcadores predictivos para respuesta al tratamiento y de pronóstico es un área de investigación crucial. El óxido nítrico en el aire exhalado (FeNO) es un biomarcador inflamatorio útil en la evaluación y manejo del asma. El objetivo es correlacionar los niveles de FeNO y la reducción de exacerbaciones en pacientes con asma grave tratados con terapias biológicas. **Material y métodos:** estudio analítico retrospectivo en pacientes con asma grave de 6 a 18 años en tercer nivel de atención, en tratamiento con biológicos. Se analizaron los niveles de FeNO al inicio de la terapia (mayores a > 20 ppb), a los 4 y 6 meses y el número de exacerbaciones mensuales, comparando tres biológicos, dupilumab, mepolizumab y omalizumab durante un periodo de seis meses. **Resultados:** se encontró una media de FeNO al inicio del tratamiento en 72.4 ppb. A los seis meses se observó una disminución de FeNO de 79.14% en dupilumab ($n = 5$), con mepolizumab ($n = 2$) 52.3% y omalizumab ($n = 2$) 48.8%. Se observó que el mayor índice de presentación de crisis fue en los primeros 3 meses del inicio del biológico. **Conclusión:** estudios pivotales han demostrado que el FeNO incrementa cuando el asma no está controlada y durante las exacerbaciones. En el presente estudio se observó una disminución significativa de los niveles de FeNO en pacientes con dupilumab. No se observó correlación con el nivel de FeNO y las exacerbaciones en pacientes en tratamiento con mepolizumab, teniendo en cuenta que la muestra de pacientes en manejo con este último biológico es menor.

O-2425. Reconstitución inmune en los primeros seis meses posttrasplantes de células progenitoras hematopoyéticas en población pediátrica y su relación con el timo

Diego Sierra Muñoz, Elys Maureen Navarrete Rodríguez, Omar Josué Saucedo Ramírez, Blanca Estela del Río Navarro
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

Introducción: el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas es una opción curativa para enfermedades neoplásicas, inmunodeficiencias y alteraciones intrínsecas de la médula ósea, teniendo una tasa de éxito de 60-70% en fallas medulares y hasta 90% en inmunodeficiencias. La reconstitución inmune es un paso fundamental para el éxito del trasplante. Al no existir investigaciones relacionadas con el tamaño del timo y reconstitución inmune, se exploró sobre la relación entre el tamaño y la edad. **Objetivo:** describir la evolución de la reconstitución inmune durante los primeros seis meses posttrasplante en pacientes pediátricos, así como correlacionar la velocidad de esta con el tamaño del timo en las

diversas fases de la reconstitución inmune. **Material y métodos:** estudio observacional, longitudinal, prospectivo y descriptivo donde se incluyeron pacientes de 0 a 18 años en protocolo para trasplante de células progenitoras hematopoyéticas, se realizó la medición del timo por ultrasonografía previo y postrasplante, así como la medición de CD3, CD4, CD8, CD19 y CD56 a los 1, 3 y 6 meses posteriores al trasplante. **Resultados:** en 33.3% de los cuales 100% fue de tipo alogénico proveniente de sangre periférica. Ochenta por ciento fueron provenientes de donadores no relacionados 100% compatibles, mientras que 20% fue de donador relacionado 100% compatible. Se realizó ultrasonido (USG) de timo en 86.6% de la muestra. Dentro de los hallazgos, 92.3% presentaron mediciones normales para la edad y sexo en cuanto al tamaño del timo. En 7.6% no se encontró el timo. Se realizó seguimiento en 6.6% de la muestra inicial, en la cual se mostró una reducción en el tamaño glandular; sin embargo, en el recuento celular y reconstitución inmune, no se encontró disminución ni en la velocidad ni en la capacidad de regeneración de los linfocitos T. **Conclusión:** en cuanto a la velocidad de la reconstitución inmune se encontró que los pacientes tuvieron una velocidad en la reconstitución inmune esperada para el tiempo estudiado postrasplante. En cuanto al tamaño del timo, se encontró que inicialmente contaban con un tamaño normal para la edad; sin embargo, el tamaño del timo se mostró afectado teniendo una disminución, probablemente secundario al daño provocado por las terapias pretrasplante.

II. CASOS CLÍNICOS

C-2401. Síndrome de DRESS asociado a fenitoína en pediátrico con astrocitoma: a propósito de un caso

Larissa Marisol Hernández Rocha, Nashielli Lupita, Castro Sánchez
Hospital Regional Valentín Gómez Farías, Guadalajara, Jalisco.

El síndrome de DRESS, es una reacción adversa severa a medicamentos, presenta alteraciones dérmicas, eosinofilia y síntomas sistémicos importantes, de gran relevancia ante su escasa incidencia. Existe una amplia gama de diagnósticos diferenciales, por lo que llegar al diagnóstico puede considerarse un reto. Se presenta el caso de una reacción de baja frecuencia, asociada a fenitoína, en pediátrico con diagnóstico de astrocitoma talámico, quien debido a crisis convulsivas se mantenía en tratamiento con dicho fármaco. Inicialmente con exantema, vómito, fiebre y malestar general importante, acudiendo a servicios de salud de tercer nivel. Tratado con betametasona, sin mejoría, aumentando de severidad los síntomas; recurriendo nuevamente a servicios médicos. Presentando exantema maculopapular difuso, fiebre, eosinofilia, deterioro del estado neurológico con puntuación disminuida de Glasgow. Paraclinicos destacan eosinofilia, aumento de transaminasas al doble de valor de referencia, posteriormente la biopsia sustenta el diagnóstico; por lo que se suspende anticonvulsiva y se opta por la aplicación de corticosteroide e inmunoglobulina intravenosa, con adecuada evolución posterior. Se concluye que se trata de un síndrome de DRESS secundario a fenitoína, que marcó datos sistémicos de relevancia en un paciente altamente complicable. Debido a la patología de base, y a la gravedad de la misma, modificar el tratamiento se debe realizar con cautela, sin embargo, como la literatura lo comenta, es precisamente el retirar el desencadenante el primer paso de manejo, aunado a la terapia posterior la cual se manejo en nuestro paciente. Afortunadamente tuvo un resultado adecuado, teniendo la certeza que dicha reacción se produjo por la fenitoína, de haber tenido más tratamiento agregado, representaría un reto mayor. Concluyendo con lo imperante que resulta tener en cuenta que el realizar una adecuada anamnesis da la pauta para llegar al diagnóstico acertado, ante una patología de baja incidencia y con muchas vertientes por abordar.

C-2402. Una delección novedosa en STAT1 explica una ganancia de función de STAT1 en un niño con tuberculosis diseminada

Uriel Pérez Blanco, Héctor Gómez Tello, Carlos Sánchez Flores, Sara Espinosa Padilla, Virginia Lora Téllez, Lizbeth Blancas Galicia
Laboratorio de Inmunodeficiencias, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: la ganancia de función de STAT1 (STAT1-GOF) es un defecto genético clasificado como un error innato de la inmunidad. Se han descrito 120 variantes para STAT1-GOF, la mayoría son variantes «missense», excepto una delección (L301del) y una inserción (D151insE). Presentamos una nueva delección con STAT1-GOF (N297del) en un niño con una reacción adversa al bacilo Calmette-Guérin (BCG), tuberculosis diseminada y candidiasis mucocutánea. **Caso clínico:** masculino de 4 años sin antecedentes de consanguinidad/endogamia. Desde los primeros meses de vida ha presentado candidiasis mucocutánea crónica refractaria a tratamiento. A los cuatro meses se le aplicó BCG, desarrolló úlcera en el sitio de aplicación que cicatrizó en tres meses. A los seis meses cursó con linfadenitis axilar derecha, 12 meses posteriores se agregó fiebre, requirió resección quirúrgica de ganglio axilar. A los 2 años 10 meses presentó osteomielitis por *S. aureus*. A los 3 años fue hospitalizado por fiebre, disnea, consolidación basal y bronquiectasias. Se detectaron bacilos ácido-alcohol resistentes por Ziehl-Neelsen y GeneXpert MTB/RIF positivo y aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis* por cultivo en ganglio axilar y jugo gástrico. La secuenciación de nueva generación mostró una variante (N297del) en STAT1. El ensayo de luciferasa reveló una mayor actividad de STAT1 en comparación con el control. Los padres no son portadores. Hoy presenta otra manifestación típica de esta enfermedad, rosácea facial. **Discusión y conclusión:** presentamos una nueva variante patogénica en STAT1 con GOF en un preescolar, ampliado el espectro genético y clínico de esta enfermedad descrita en el 2011. La sospecha diagnóstica se hizo al analizar que el paciente tenía infecciones por agentes oportunistas como cándida y micobacterias y pruebas negativas para VIH. Los estudios funcionales son necesarios para diferenciar entre pérdida y ganancia de función ante una nueva variante de significado incierto.

C-2403. La variante patogénica asociada a deficiencia de IL-12R β 1 más frecuente en México

Uriel Pérez Blanco, Isabel Arroyo Rojano, Estefany Mamani Velásquez, Hernán Cristerna Tarrasa, Juan Carlos Bustamante Ogando, Sara Espinosa Padilla, Lizbeth Blancas Galicia
Laboratorio de Inmunodeficiencias, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: las infecciones micobacterianas en niños y adultos pueden ser debidas a errores innatos de la inmunidad (EII); la susceptibilidad mendeliana a infecciones micobacterianas (MSMD) es una de ellas. A nivel internacional, la deficiencia de IL12R β 1 clasifica como la forma más común de MSMD (60%). En México, alrededor de 50% de los pacientes con deficiencia de IL12R β 1 tienen la variante c.1791 + 2T > G. Describimos un caso de un lactante con deficiencia de IL12R β 1 con la variante c.1791 + 2T > G y con infección por el bacilo de Calmette-Guérin (BCG). **Caso clínico:** masculino de 1 año cuatro meses sin consanguinidad o endogamia. Se aplicó la vacuna BCG a los dos meses. A los siete meses cursó con linfadenitis axilar derecha, recibió múltiples esquemas antimicrobianos sin respuesta. A los nueve meses se decidió su resección quirúrgica, el reporte histopatológico evidenció inflamación granulomatosa crónica compatible con tuberculosis o infección por BCG, la tinción de Ziehl-Neelsen (bacilos ácido-alcohol resistentes) fue positiva. No recibió cobertura antituberculosa. Semanas después del procedimiento

presentó dehiscencia de herida, supuración e inflamación en región axilar derecha. Se sospechó EII por el tipo de agente infeccioso, la secuenciación de nueva generación mostró una variante patogénica en estado homocigoto c.1791 + 2T > G en IL12R β 1. Actualmente, se encuentra con tratamiento antituberculoso. **Discusión y conclusión:** el caso refuerza que en México la variante patogénica más frecuente en IL12R β 1 es c.1791 + 2T > G, lo cual indica que esta variante representa un «hotspot» dentro del acervo genético en la población mexicana. Los pacientes con diagnóstico oportuno tienen una tasa de supervivencia alta. Este caso ilustra que ante un paciente con infección por BCG se debe iniciar abordaje diagnóstico de un EII.

C-2404. Aspergilosis broncopulmonar alérgica: reporte de un caso

Luciano Ricardo Mendiola Figueroa
Pediatrka, Hidalgo.

Introducción: la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) tiene una prevalencia en niños de 1 a 2%, se caracteriza por ser una respuesta inmunológica exagerada a la colonización de la vía aérea por *Aspergillus*, habitualmente *fumigatus*. Se diagnostica historia de episodios de broncoconstricción, eosinofilia periférica, precipitinás para aspergilosis, IgE total y específica elevadas, presencia de infiltrados y bronquiectasias. Los corticosteroides son piedra angular del tratamiento, al igual que la administración de algún agente antifúngico.

Caso clínico: masculino de 7 años que inicia con tos al estar en la playa, expuesto a aire acondicionado. Cuadros recurrentes de hiperreactividad bronquial durante los últimos tres meses acompañados de fiebre intermitente. Laboratorio: eosinofilia 24%, IgE total 1,220 u/mL, IgE específica para *Aspergillus fumigatus* clase 3 = positivo muy alto. Tomografía de tórax: consolidación pulmonar derecha asociada a bronquiectasia. Inicia prednisona 2 mg/kg/d durante un mes, luego días alternos por cuatro meses e itraconazol 5 mg/kg/d 5 meses, disminuyendo los eosinófilos a cifras normales, IgE a 250 u/mL. Nueve meses después presenta recaída, hiperreactividad bronquial y fiebre intermitentes, eosinofilia 26%, IgE 1,610, PCR 74. Reinicia prednisona y voriconazol cuatro semanas y posteriormente se deja itraconazol y prednisona por cinco meses. Alergología encuentra depleción de linfocitos T e inicia factor de transferencia seis meses. Actualmente radiografía de tórax normal, asintomático desde hace dos años.

Discusión: fisiopatológicamente en la ABPA existe un desequilibrio entre las células Th1 y Th2, aumentando estas últimas. Se hace una revisión de las publicaciones existentes de ABPA en la infancia y existen pocas, sobre todo relacionadas con asma. **Conclusión:** en pediatría ABPA es poco frecuente, sin embargo, si esta afección no es diagnosticada y tratada precozmente puede conducir a un severo deterioro de la función pulmonar y a largo plazo llegar a la fibrosis. El tratamiento consiste en uso de corticoides sistémicos. El itraconazol mejora el control de la enfermedad.

C-2405. Utilidad de la prueba de parche en síndrome de DRESS en pediatría. Reporte de caso

Luis Obeth Reyna Tobías, Sandra Nora González Díaz, Natalhie Acuña Ortega, Carlos Macouzet Sánchez, Cindy Elizabeth De Lira Quezada

Centro Regional de Alergia e Inmunología Clínica, Hospital Universitario, Monterrey, Nuevo León.

Introducción: el interés del caso reside en la importancia de sospechar DiHS/DRESS ante la presencia de erupción cutánea, fiebre, eosinofilia y linfadenopatía en pediatría, donde suele pasar por alto este diagnóstico por la baja incidencia. **Caso clínico:** femenina de 2 años con antecedente de rinitis alérgica, inicia con fiebre, tos productiva, rinorrea y congestión nasal, sugestiva a faringoamigdalitis. Acude

a consulta donde indican amoxiclav e ibuprofeno por siete días, con mejoría. Dos semanas después se repite el cuadro, por lo que indican amoxicilina e ibuprofeno, en el quinto día del tratamiento, desarrolló exantema facial que progresó al resto del cuerpo con lesiones micropapulares con eritema que se tornaron violáceas, se agregó edema en extremidades, hepatomegalía, adenopatías bilaterales en zona laterocervical y fiebre. La madre suspende medicamentos y acude a urgencias donde realizan estudios encontrando eosinofilia 7.76% (861/ μ L), frotis periférico con linfocitos atípicos y eosinófilos. Se inicia tratamiento con emoliente, antihistamínico y corticoide, disminuyen progresivamente las lesiones. Diez semanas después de la reacción la paciente acude al Servicio de Alergias y previo consentimiento informado, se le realizan pruebas cutáneas e intradérmicas con amoxicilina, penicilina e ibuprofeno, resultaron negativas. Ante la probabilidad de síndrome de DRESS (puntuación RegiSCAR 6), se realizó prueba de parche con amoxicilina e ibuprofeno incorporados a 10% en vaselina blanca. El resultado fue positivo a amoxicilina a las 48 y 96 horas. **Discusión:** la prueba de parche que se realizó, aunque no está estandarizada, puede ser una forma útil y segura de evaluar y respaldar el diagnóstico de DiHS/DRESS en los casos donde hay más de un fármaco sospechoso, esto nos permite realizar un diagnóstico correcto y eliminar al fármaco culpable. **Conclusión:** se subraya la importancia de mantener un alto índice de sospecha para el síndrome de DRESS y destaca el valor de la prueba de parche en su abordaje.

C-2406. Alergia alimentaria, dieta personalizada por componentes moleculares

Yensi Fabiola Albores Chávez

Consultorio particular, Tuxtla Gutiérrez, Chiapas.

Introducción: paciente masculino de 25 años, con historial de rinitis alérgica a gramíneas, llevó inmunoterapia con alérgenos de los 9 a 12 años, con antecedente de síntomas orales para rosáceas, manejo por restricción. Inicia carrera de gastronomía (chef), refiere 2 años de evolución con síntomas orales leves intermitentes con prurito y sialorrea con alimentos nuevos como frutas, verduras, cereales y aderezos, anafilaxia en dos ocasiones una por manipulación de camarones y otra al cocinarlos. Manejos previos con restricción a alimentos pero sin mejoría clínica. Se realiza listado de alimentos para *prick-to-prick* por familias, rosáceas, anacardos, mirtáceas, rutáceas, solanáceas, umbelíferas, lauráceas, crucíferas, camarón, trigo, avena, maíz, sin embargo, el paciente no deja el consumo de antihistamínicos por persistencia de síntomas orales. Se solicitan estudios con los siguientes resultados de relevancia: tropomiosina: rPen a1: 2.9 KUA/L (moderado), LTP: rPru p3: 2.4 KUA/L (moderado), profilina: Rprup p4 1.14 KUA/L (moderado), parvalbúmina: rCyp c1: 0.64KUA/L (bajo), omega gliadina: rTri a19: 0.19 KUA/L (sensibilizado), PR-10: rPru p1: 0.26 (sensibilizado). Se realiza ajuste de dieta de restricción por componentes: LTP (proteínas de transferencia lipídica) (termoestable): frutas: durazno, manzana, limón, naranja, mandarina, plátano, kiwi, frambuesa, uvas, mora y granada/granadina. Hortalizas: col, coliflor, brócoli, repollo, espárrago, lechuga, tomate, zanahoria, apio, perejil y nabo. Cereales: maíz, trigo, cebada. Frutos secos: almendra, avellana, castaña, semillas de girasol, cacahuate y nuez. Legumbres: lentejas, judías blancas, cacahuete, soja, habas. Semillas y especias: mostaza, lino, azafrán e hinojo, canela. Tropomiosina (termoestable): camarón. Crustáceos: cangrejo, langosta, langostino, calamar, pulpo, almeja, ostiones, caracol, abulón, casco de mula, callo. Para aquellos alimentos termolábiles, se sugiere su consumo cocido. **Conclusión:** a pesar de ser estudios ya ampliamente utilizados, no hay el acceso a ellos por áreas geográficas (Chiapas), es necesario ampliar métodos diagnósticos en pacientes con síntomas complejos, para mejorar la calidad de vida, así como la indicación correcta del uso de adrenalina. No limitarse sólo a dietas restrictivas por clínica.

C-2407. Características clínicas y paraclínicas de pacientes con síndrome inflamatorio multisistémico asociado temporalmente a SARS-CoV-2 de un hospital de tercer nivel durante el periodo de enero de 2020 a enero de 2022

Cesiah Gabriela Gutiérrez Román, Beatriz Adriana Llamas Guillén, Eduardo Arias De La Garza, Miguel Ruiz Fernández
Hospital del Niño Morelense, Emiliano Zapata, Morelos.

Introducción: en México, son pocos los estudios que caracterizan casos de PIMS asociados a SARS-CoV-2. Se realizó un estudio observacional, transversal y retrospectivo. La información se obtuvo de expedientes clínicos electrónicos, en un periodo de 2 años, con el objetivo de describir las características de los pacientes con PIMS para generar conocimiento propio. **Caso clínico:** se incluyeron 47 pacientes con prueba positiva para COVID-19 y que cumplieron los criterios de PIMS para el CDC, edad promedio de 7.5 años, previamente sanos. Síntomas predominantes: fiebre 91%, dolor abdominal 72%, exantema, queilitis, conjuntivitis, vómito y diarrea, se observó aumento de ferritina, proteína C reactiva y procalcitonina. Veintinueve punto ocho por ciento ameritaron manejo en UTIP, de éstos 21.3% requirieron manejo inotrópico, 25.5% ventilación mecánica y 6.4% diálisis peritoneal. El tratamiento fue esteroide y/o gammaglobulina. El desenlace fatal se presentó en 4 (8.5%) niños. En 11 pacientes hubo afección cardíaca, mostraban insuficiencia mitral y miocarditis.

Discusión: la edad promedio de los niños correspondió con la media reportada en publicaciones. No hubo diferencia significativa de acuerdo al género de los pacientes. Todos cumplieron con prueba PCR, serológica, antigénica o contacto positivo para SARS-CoV-2. Las características de los pacientes con PIMS corresponden con lo reportado en publicaciones. Veinte pacientes no fueron valorados por cardiología porque no se contó con un subespecialista en el hospital durante un momento de la pandemia. El tratamiento con corticosteroides o inmunoglobulina fue igual de eficiente. La mortalidad fue de 8%, mayor que lo reportado en otras publicaciones. El fenotipo predominante fue similar al de la enfermedad de Kawasaki en 48%.

Conclusión: es importante sospechar de PIMS en pacientes febriles que presenten compromiso multisistémico, porque el diagnóstico y tratamiento oportuno reducen la mortalidad y complicaciones que pueden llevar a la muerte; se necesitan más estudios para comprender mejor la respuesta inmune de los mecanismos fisiopatológicos, así como factores de riesgo para padecer una enfermedad severa.

C-2408. Serie de casos de desensibilización a asparaginasa pegilada de *E. coli* en pediatría

Brenda María Curiel Velázquez, Sandra Nora González Díaz, Natalhie Acuña Ortega, Claudia Anai Estavillo Gómez, Julia E Colunga Pedraza

Centro Regional de Alergia e Inmunología Clínica, UANL, Monterrey, Nuevo León.

Introducción: la asparaginasa forma parte del tratamiento en la leucemia linfoblástica aguda (LLA), sin embargo, la exposición a este fármaco tiene la capacidad desarrollar anticuerpos anti-asparaginasa ocasionando reacciones de hipersensibilidad (RHS), aunque se reportan en menor frecuencia en quienes reciben pegaspargasa (3-15%). Por lo cual, el objetivo de este estudio es describir una serie de casos de pacientes desensibilizados a pegaspargasa con LLA tipo B y antecedente de anafilaxia a éste. **Caso clínico:** estudio retrospectivo, descriptivo, observacional de pacientes con LLA tipo B y antecedente de anafilaxia a pegaspargasa que requirieron ser desensibilizados. Se realizaron pruebas cutáneas, positivas en 1 de 3 pacientes (de 6, 7 y 9 años). Los pacientes se sometieron a protocolos de desensibilización de 12 pasos. La pegaspargasa se diluyó con NaCl 0.9% en tres bolsas (concentraciones 1:100, 1:10 y 1:1). Las infusiones utilizaron cuatro

pasos por bolsa, titulados cada 15 minutos, hasta una velocidad máxima de 80 mL/hora para el paso 12. El tiempo medio desde la administración de pegaspargasa y la reacción inicial fue de 15 minutos, siendo los síntomas cutáneos los más frecuentes. En todos los casos se logró completar la infusión. **Discusión:** se ha informado una experiencia limitada sobre desensibilización a pegaspargasa. Nosotros reportamos 11 desensibilizaciones realizadas en tres pacientes de forma exitosa, demostrando ser un método eficaz que favorece continuar con el tratamiento de elección en pacientes con LLA y RHS a pegaspargasa. **Conclusión:** la desensibilización es un método de administración seguro para pacientes con LLA tipo B y RHS grave a pegaspargasa.

C-2409. Mastocitosis cutánea difusa: una entidad de difícil diagnóstico

Alma Belén Partida Ortega, Mauricio Gerardo Ochoa Montemayor, Cindy Elizabeth de Lira Quezada
IMSS Hospital General de Zona No. 1 Aguascalientes, Aguascalientes.

Introducción: la mastocitosis cutánea difusa (MCD) es una forma rara y más grave de mastocitosis cutánea, normalmente ocurre en la infancia. Su patogénesis se debe tanto a factores esporádicos como hereditarios con mutaciones genéticas puntuales. **Caso clínico:** masculino de 14 meses, sin antecedentes personales familiares y/o patológicos de importancia, enviado por cuadro de un año de evolución caracterizado por dermatosis generalizada polimorfa constituida por máculas y pápulas de diferentes tamaños (0.5 a 5 cm), no confluentes, eritematosas y algunas marrón claro, con bordes mal definidos. Topografía inicial en miembros pélvicos y posteriormente a tórax, extremidades superiores y cabeza; respeta cara, palmas y plantas. Signo de Darier positivo. Tratamiento inicial con loratadina y fluocinolona, con mejoría parcial. Al interrogatorio sin presencia de síntomas constitutivos, ni malabsorción, no víscera ni adenomegalias, ningún evento previo de anafilaxia. Biopsia de piel, tinción hematoxilina y eosina: se observa proliferación de células con núcleos redondos a ovales con cromatina granular y citoplasma celular. Se identifican 45-50 mastocitos por campo de gran aumento. Biometría hemática y ultrasonido abdominal normales. Serie ósea sin alteraciones.

Discusión: no siempre existe una correlación entre el grado de infiltración y los síntomas provocados por la degranulación mastocitaria; así, en formas agresivas de la enfermedad y afectación multiorgánica pueden presentar un escaso número de episodios, mientras que otros con formas indolentes sufren ataques repetidos y graves. Existen diferentes mutaciones somáticas en exón 17 de KIT, sin embargo, se ha demostrado también una expresión aberrante de CD30 con 816 mutaciones en ausencia de codón KIT. **Conclusión:** el diagnóstico insidioso de MCD y el bajo reporte en su incidencia nos obliga a homogeneizar los criterios clínicos, usando las herramientas diagnósticas más sofisticadas tales como fotografía 3D y microscopía focal con fluorescencia. Respecto a las nuevas opciones de tratamiento; la determinación del defecto genético es esencial para una terapia personalizada.

C-2410. Deficiencia selectiva de anticuerpos en niños alérgicos con infecciones respiratorias recurrentes

Claudia Josefina Almendarez Flores, Angélica Sarahi Urquía García
Centro de Asma y Alergia Tegucigalpa Francisco Morazán Honduras.

Introducción: las infecciones respiratorias recurrentes en niños están relacionadas con enfermedades alérgicas (30%) o deficiencias inmunológicas (10%); con mayor frecuencia se asocia a deficiencia de anticuerpos. Determinar los títulos de anticuerpos dirigidos a diferentes serotipos de neumococo en pacientes con inmunoglobulinas normales podría identificar deficiencias selectivas de anticuerpos. Sin embargo, en Honduras, no se dispone de laboratorios que realicen esta prueba localmente, por lo que se envía al exterior con un alto costo. Se estima que entre el 5 y 23% de los pacientes con infecciones recurrentes pueden tener esta deficiencia. **Caso clínico:** realizamos una revisión

de 30 casos infantiles atendidos entre 2014-2024 por sospecha de deficiencia selectiva de anticuerpos (SAD), de los cuales, 11 tienen diagnóstico de SAD concomitante a alergia; entre edades de 3-8 años; las infecciones principales fueron rinosinusitis purulenta (100%), neumonías recurrentes (70%) y otitis media recurrente (60%). La mayoría (80%) habían recibido al menos tres dosis de la vacuna conjugada de neumococo; el mismo porcentaje se realizó una determinación previa a la administración de la vacuna de polisacáridos y una posterior a ocho semanas de la aplicación de ésta; el 20% restante se realizó una sola determinación posterior. La deficiente respuesta inmunológica a más de 50% de los serotipos se demostró en los 11 pacientes. Los serotipos más frecuentes fueron: el 12 (100%) y el 9 (80%). En un caso clínico, el paciente fue diagnosticado mediante tamiz metabólico con rasgo drepanocítico. **Discusión:** la identificación temprana de la deficiencia selectiva en pacientes alérgicos puede permitir decisiones oportunas sobre el uso de antibióticos, profilaxis antibiótica y uso de gammaglobulina intravenosa. Dada la escasez de datos en la región centroamericana sobre este problema en niños alérgicos, la revisión de esta serie de casos es relevante para futuras investigaciones.

C-2411. Enfermedad de Behcet en edad pediátrica, un reporte de caso

Julio César Monge Díaz, Lorena Moreno Mundo, Elvia Angélica Contreras
Hospital Regional «Lic. Adolfo López Mateos», CDMX, ISSSTE.

Introducción: la enfermedad de Behcet es una vasculitis sistémica no asociada a ANCA, que presenta úlceras orales y genitales recurrentes, con manifestaciones sistémicas. Su prevalencia varía, con hasta 420 casos por 100,000 habitantes en Turquía y 0.64 por 100,000 en Estados Unidos. No hay datos en México. Es un reto diagnóstico por la variabilidad y asincronía de los síntomas, y su rareza en menores de 16 años (4-16% de casos), dificultando el diagnóstico temprano.

Caso clínico: un paciente masculino de 15 años con rinoconjuntivitis alérgica presentó tres episodios de ulceración oral en el último año, dos con sobreinfección fungica, la última requirió hospitalización por intolerancia oral y ulceración escrotal de remisión espontánea. La madre reportó incontinencia urinaria desde los 3 años y síntomas oculares persistentes (hiperemia conjuntival, ardor, prurito) a pesar del tratamiento. La exploración mostró hiperemia conjuntival, úlceras aftosas orales dolorosas y lesiones acneiformes faciales. Los estudios de laboratorio fueron mayormente normales, salvo una leve disminución de IgA y elevación de VSG. La endoscopia reveló bulboduodenitis leve sin daño vascular y la resonancia magnética no mostró sacroilitis. Dermatología identificó quistes de milia y nevos faciales; oftalmología diagnosticó uveítis anterior, iniciando tratamiento. Según los criterios internacionales de 2014 y criterios pediátricos de 2016 para la enfermedad de Behcet, el paciente cumplía tres y cuatro criterios respectivamente. Fue diagnosticado con esta patología, comenzando tratamiento inmunosupresor con azatioprina, mejorando los síntomas oculares y remitiendo las úlceras aftosas. **Discusión y conclusión:** la enfermedad de Behcet es una vasculitis sistémica rara, más común fuera de Norteamérica. En niños, su presentación difiere en frecuencia, severidad y pronóstico comparado con adultos. Identificarla en niños es difícil por síntomas clínicos incompletos, lo cual retrasa el diagnóstico. Se necesita más investigación para mejorar las recomendaciones diagnósticas, de tratamiento y pronóstico en pacientes pediátricos.

C-2412. Desensibilización exitosa a ertapenem en gemelas siamesas: un caso clínico de manejo terapéutico único

Hefzi Aranza Jiménez Luna, Claudia Anai Estavillo Gómez, Natalhie Acuña Ortega, Sandra Nora González Díaz
Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Monterrey, Nuevo León.

Introducción: la incidencia de reacción de hipersensibilidad (RHS) a carbapenémicos es de 0.3% siendo la erupción cutánea, el prurito y la urticaria las manifestaciones clínicas más comunes. Presentamos el caso de gemelas siamesas (con una incidencia de natalidad de 1:100,000) con RHS a ertapenem en quienes la singularidad de compartir un sistema vascular fue un desafío farmacéutico para lograr la desensibilización de forma exitosa. **Caso clínico:** E y M siamesas onfalo-isquiopágas de 14 años (no separadas al nacer) ingresaron al hospital para amputación de una cuarta extremidad. Durante su estancia, desarrollaron infección en herida quirúrgica requiriendo de ertapenem. A los cinco minutos de iniciar la infusión, presentaron Rash maculopapular, pruriginoso en cara y torso anterior, se suspende y se administra antihistamínico y esteroide IV. Al día siguiente, se administra por segunda ocasión ertapenem, con previa premedicación presentando nuevamente las lesiones. Se categoriza como una RHS tipo 1, se difiere prueba cutánea por la ingesta reciente de antihistamínico y se considera prueba de reto positiva por la reproducibilidad en la sintomatología. Se realiza protocolo de desensibilización de 12 pasos de forma exitosa, logrando administrar sin complicaciones ertapenem. **Discusión:** E y M presentan circulaciones relativamente separadas y el grado de circulación cruzada puede afectar el volumen de distribución y la excreción de los medicamentos. Basándonos en esto, realizamos un protocolo de desensibilización de 12 pasos para dosificar el ertapenem según el peso combinado de las gemelas. **Conclusión:** la literatura disponible sobre los cambios farmacocinéticos en gemelos siameses es limitada y la dosificación de medicamentos se ha ajustado principalmente según la respuesta clínica. Se necesita más investigación para comprender mejor la farmacocinética en este grupo único de pacientes.

C-2413. Rabdomiosarcoma nasofaríngeo como diagnóstico diferencial de rinosinusitis crónica en paciente pediátrico: reporte de caso

María Rosina López Forte, Blanca Estela del Río Navarro, Víctor González Uribe
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

Introducción: el cáncer de cabeza y cuello en la edad pediátrica es poco frecuente y comprende 3-4% de los tumores malignos en esta población. El carcinoma nasofaríngeo constituye menos de 1% de los tumores malignos de la nasofaringe en niños, correspondiendo la mayoría a rabdomiosarcomas y linfomas. Estos tumores pueden ser asintomáticos durante meses o manifestarse con signos y síntomas similares a los de las enfermedades benignas comunes y, en consecuencia, retrasar el diagnóstico. **Caso clínico:** paciente femenina de 6 años con historia de cuadro clínico crónico de obstrucción nasal, rinorrea y epistaxis. Recibió múltiples manejos por rinosinusitis crónica sin presentar mejoría. Por medio de estudios de imagen (TAC y RNM) se evidencia tumor sólido rinofaríngeo sugestivo de malignidad. Se establece el diagnóstico por anatomía patológica de rabdomiosarcoma alveolar de nasofaringe. **Discusión:** los rabdomiosarcomas nasofaríngeos en la edad pediátrica generalmente se presentan con signos y síntomas variados, tales como obstrucción nasal, rinorrea unilateral, dolor, epistaxis, entumecimiento del área afectada, entre otros. Esta presentación puede dar lugar a una larga lista de diagnósticos diferenciales. Por lo tanto, el estudio de imagen oportuno es una herramienta importante y útil en el abordaje de estos pacientes, especialmente en los pacientes con presentación clínica poco frecuente. El pronóstico de los pacientes con diagnóstico de rabdomiosarcoma nasofaríngeo ha experimentado una gran mejoría en las últimas décadas, tanto en Europa, como en Estados Unidos, sin embargo, en países latinoamericanos aún hay un retraso en el diagnóstico, lo que influye en el pronóstico de estos pacientes. **Conclusión:** al ser el rabdomiosarcoma nasofaríngeo una entidad infrecuente en pediatría, usualmente el diagnóstico es tardío, sin em-

bargo, los avances en el manejo multidisciplinario en estos pacientes han mejorado las tasas de supervivencia.

C-2414. Síndrome de POEMS en edad pediátrica. Reporte de un caso

Magda Delgado Landa, Hiromi Onuma Zamaya, Selma C Scheffler Mendoza, Francisco Rivas Larrauri, Ana Rodríguez Lozano, Eduardo López Corella, Marco A Yamazaki Nakashimada

Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

El síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, trastorno monoclonal de células plasmáticas, cambios cutáneos) es poco común, su prevalencia es de 0.3 casos por cada 100,000 adultos; la edad media al diagnóstico es de 51 años. En pacientes pediátricos se encuentra sólo un reporte de caso diagnosticado a los 17 años. Presentamos el primer caso reportado en edad escolar. Masculino de 6 años que acude por dificultad para deambular, disminución de la fuerza en miembros pélvicos y dolor; destaca trombocitosis ($829 \times 10^3/\text{mm}^3$) en los estudios de laboratorio. Se documentó neuropatía desmielinizante en nervios tibiales y peroneos, se integró el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, iniciando tratamiento con gammaglobulina (2 g/kg). La evolución clínica no fue favorable, llevándolo a imposibilidad para deambular. Posteriormente acude con adenopatías cervicales de 2 cm de dos meses de evolución, se realiza biopsia de ganglio cervical con hallazgo de enfermedad de Castleman con variedad hialina. Se integra síndrome de POEMS por la polirradiculopatía; como criterio mayor la enfermedad de Castleman y menores: hepatomegalia, linfadenopatía, cambios cutáneos (hiperpigmentación, hipertricosis, leuconiquia), papiledema y trombocitosis. Se inició tratamiento con mifefenolato de mofetilo, dexametasona y talidomida, no se obtuvo una respuesta completa, por lo que se añade ciclofosfamida (dosis acumulada 4.4 g) con lo que se observó una clara mejoría clínica, logrando la deambulación y suspensión del uso de corticoesteroides (tras 3 años y medio). Por definición, todos los pacientes con síndrome de POEMS tienen neuropatía periférica y un trastorno monoclonal de células plasmáticas; sin embargo, se han reportado algunas variantes de POEMS sin evidencia de gammaglobulina monoclonal, incluso se ha visto que éstas tienen potencial de progresar hacia el prototípico; lo que complica más el diagnóstico. Este caso es excepcional, por su presentación en edad pediátrica y su respuesta espectacular al uso de ciclofosfamida.

C-2415. Anafilaxia inducida por ambroxol. Reporte de caso

Marcela Idalhi Villalobos Ordaz, Martha Patricia Estrella Sauceda, Natalhie Acuña Ortega, Sandra Nora González Díaz, Cindy Elizabeth De Lira Quezada

Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Monterrey Nuevo León

Introducción: el ambroxol es un agente mucolítico de venta libre ampliamente utilizado en el tratamiento de enfermedades respiratorias. Pertenece al grupo de los mucolíticos, de los cuales existe una incidencia de reacciones de hipersensibilidad (RHS) de 0.2%; sólo se ha reportado un caso de RHS grave con la ingesta de ambroxol.

Caso clínico: masculino de 13 años con historial de urticaria y angioedema facial tras consumo de ambroxol, acude al servicio donde se realizan pruebas cutáneas las cuales se reportan negativas. Se realiza prueba de exposición controlada (PEC) y a los 30 minutos el paciente presenta rinorrea, estornudos, prurito ocular y nasal. Se da antihistamínico oral y a los 15 minutos presenta disnea, sibilancias, angioedema bipalpebral, urticaria generalizada, desaturación e hipertensión. Se administra adrenalina intramuscular, mejorando los síntomas cutáneos, sin embargo, persisten los síntomas respiratorios

y cardiovasculares por lo que se administra una segunda dosis de adrenalina, encontrando resolución del cuadro. **Discusión:** existen pocos reportes de RHS al ambroxol. Los síntomas más comúnmente reportados incluyen afectación del tracto gastrointestinal, piel y tejido subcutáneo e incluso reacciones cutáneas adversas graves (SCARs). En este caso se reafirma la utilidad de la PEC que confirmó el diagnóstico de alergia al ambroxol. **Conclusión:** es importante conocer los riesgos individuales de un paciente frente a ciertos medicamentos para personalizar las opciones terapéuticas y evitar reacciones alérgicas graves, además de promover la investigación en seguridad farmacológica, mejorar las pruebas de alergia y el diseño de nuevos medicamentos con mejores perfiles de seguridad.

C-2416. Evolución clínica de pacientes pediátricos con dermatitis atópica grave tratada con baricitinib

Alejandra Anahy Chávez Ávila, Angélica Contreras, María Guadalupe Segoviano González, Kevin Uriel Zetina Pérez
Hospital Regional «Lic. Adolfo López Mateos», CDMX, ISSSTE.

Introducción: la dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica, el tratamiento se basa en reducir los síntomas y prevenir las exacerbaciones con el uso de emolientes, antiinflamatorios tópicos y dependiendo de la gravedad, en ocasiones se ameritan tratamientos sistémicos. A continuación, exponemos la evolución clínica de tres pacientes con DA grave que no presentaron mejoría clínica con el uso de anticuerpos monoclonales, medido con puntuación conjunta de dermatitis atópica (SCORAD).

Casos clínicos: Caso 1. Masculino de 15 años con SCORAD 89, inició manejo con omalizumab por tres meses, con SCORAD final 39, se decide cambio a baricitinib por 1 año seis meses, persistiendo con SCORAD 34.6, por lo que se cambia manejo a dupilumab y a un mes de uso se obtuvo una mejoría de SCORAD 23. Caso 2. Femenino de 16 años con SCORAD 59.9, inició manejo con omalizumab por 4 años 10 meses, con SCORAD final 51.5, se decide cambio a baricitinib por seis meses con SCORAD 31.6, por lo que se cambia manejo a dupilumab y a un mes de uso se observó una mejoría de SCORAD a 17. Caso 3. Femenino de 16 años, inició manejo con omalizumab por un año y siete meses con mejoría, posteriormente presenta recaída con SCORAD 46.5 y se inicia baricitinib por un año dos meses con 35.9, por lo que se cambia manejo a dupilumab y a un mes de uso, se puede ver una mejoría de SCORAD 11.5. **Discusión:** con base en nuestra experiencia en DA grave tratada con baricitinib no observamos una respuesta clínica significativa, las pautas actuales recomiendan el uso de anticuerpos monoclonales anti IL-4 como tratamiento de primera línea, sin embargo, al ser un medicamento de difícil acceso su inicio es retrasado. **Conclusión:** baricitinib demostró menor eficacia para reducir la gravedad de la DA en el seguimiento clínico con SCORAD, en comparación con tratamientos biológicos.

C-2417. Asma grave como debut de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis en paciente pediátrico

Verónica María Bazán Onieva, Víctor González Uribe, Blanca Estela Del Río Navarro
Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) es la vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) menos frecuente en la población pediátrica; predomina en el sexo femenino. La EGPA típicamente se presenta con un curso prodrómico prolongado de asma y rinitis alérgica o poliposis nasal; seguido de hipereosinofilia en sangre periférica con infiltrados pulmonares y acumulación de eosinófilos extravasculares que culminan finalmente en vasculitis sistémica. El diagnóstico es clínico, complementado

con los ANCA séricos. **Caso clínico:** femenina de 9 años, clasificada con asma grave por descontrol de síntomas al descender a dosis medias de corticoesteroides inhalados (CSI), de un año de evolución. Con antecedentes de cirugía funcional de senos paranasales por poliposis maxilar derecha; eosinofilia periférica ($860/\text{mm}^3$) e inmunoterapia alérgeno-específica por rinitis alérgica y asma. Se inicia tratamiento con dupilumab por marcadores de T2 (IgE 1,220 UI/mL, sensibilización a aeroalérgenos, eosinofilia) por diagnóstico de asma grave y poliposis sinusal. Se completa abordaje de asma grave con tomografía de tórax y se evidencian granulomas calcificados pulmonares bilaterales; se solicita valoración por reumatología por criterios clínicos compatibles con EGPA; se solicitan ANCA, los cuales fueron negativos. La paciente se encuentra con síntomas controlados de asma, tras cuatro meses de inicio de dupilumab, sin otro signo de actividad de enfermedad. **Discusión:** el dupilumab está aprobado para el tratamiento del asma severo asociado con eosinofilia y/o FeNo $> 20 \text{ ppb}$, y para rinosinusitis crónica con poliposis; tras el inicio del dupilumab sí se puede cursar con aumento de eosinofilia; existen estudios que lo consideran como terapia alternativa en una EGPA refractaria. La paciente se encuentra en remisión clínica desde el cuarto mes, con eosinófilos de $600/\text{mm}^3$. **Conclusión:** la poliposis nasal en un paciente pediátrico no es frecuente y cuando se asocia a asma de difícil control o enfermedades alérgicas, se deberían plantear diagnósticos diferenciales para así poder integrarlos como una entidad única.

C-2418. Deficiencia combinada de C2 y C4 en un paciente sin evidencia de autoinmunidad

Leonardo de Jesús de la Peña Hernández, Gandhi Fernando Pavón Romero, Fernando Ramírez Jiménez, Luis M Terán Juárez
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias «Ismael Cosío Villegas», Ciudad de México.

Introducción: la deficiencia hereditaria de C2 del complemento (C2D) es una enfermedad rara, con prevalencia de 1 en 20,000 pacientes. Habitualmente se asocia con enfermedades autoinmunes e infecciones recurrentes por *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. **Caso clínico:** masculino de 6 años, con antecedente de neumonía a los 13 días y a los 2 años, esta última complicada con empiema, neumotórax a tensión y choque séptico por *Pseudomonas aeruginosa*, tratado con meropenem; ameritó decorticación y lobectomía. Durante su hospitalización se realizó determinación de inmunoglobulinas, subpoblación linfocitaria de células T CD3, CD4 y CD8 normales, complemento C3 normal y C4 bajo para la edad 7.68 mg/dL (81-170 nL), CPK y PFH normales, ANA y ANCA negativos. Posteriormente, se solicitó una segunda determinación de C4 5.0 mg/dL y CH50 40.44 u/mL (77-191 nL). Asimismo, se complementó evaluación con niveles de C2 < 1.3 mg/dL en dos ocasiones, motivo por el cual se integró deficiencia de C2 y C4; por lo que recibió profilaxis con azitromicina, sin presentar hasta ahora otra infección grave ni evidencia de autoinmunidad. **Discusión:** a reserva de la secuenciación genética, el paciente presenta deficiencia de C2 y C4, entidad que induce a un riesgo alto de presentar infecciones recurrentes; sin embargo, es probable que la no afección de la vía de las lectinas pueda explicar la ausencia de nuevas infecciones al opsonizar eficazmente *S. pneumoniae* de manera dependiente a MASP-2, conservando una función residual para escindir C3 y así continuar con la integración del complejo de ataque a membrana. **Conclusión:** los pacientes con deficiencia de complemento pueden desarrollar enfermedades autoinmunes e infecciones recurrentes. Por lo que la instauración de medidas preventivas específicas, como vacunación contra bacterias capsuladas y profilaxis bacteriana, debe aplicarse de inmediato con el propósito de mantener un estado funcional del paciente y evitar complicaciones.

C-2419. ¿Anafilaxia bifásica, tardía o**ambas? Reporte de un caso**

Ariadna Palaox Olvera, Carol Vivian Moncayo Coello, Jaime Mellado Abrego, César Daniel Alonso Bello, Leticia Hernández Nieto, Gloria Castillo Narváez, Elida Berenice Ríos Núñez, David Rico Rojas, Edgardo Adrián Puerto Díaz
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

La anafilaxia es una reacción alérgica grave de instauración rápida y potencialmente mortal, con afectación sistémica. Definimos como anafilaxia bifásica a aquella reacción recurrente o aparición de nuevos síntomas tras la presentación inicial, la cual puede ocurrir entre 1 a 72 horas de haber iniciado; y anafilaxia tardía, a aquella que se presenta de 4 a 8 horas después de la exposición. Se trata de masculino de 11 años, previamente sano. Inició padecimiento, tras ingerir chocolate, con urticaria generalizada, dolor abdominal y evacuaciones diarreicas. Acudió a centro hospitalario donde recibió tratamiento con esteroide y fue egresado a domicilio con antihistamínico. Presentó mejoría parcial al resolverse sintomatología digestiva, persistiendo con urticaria; sin embargo, 72 horas después, presentó recurrencia de dolor abdominal, náusea, vómito y evacuaciones diarreicas. Por lo que, acude a nuestra institución donde se evidenció dificultad respiratoria, desaturación y angioedema. Se inició apoyo con oxígeno suplementario, se administró antihistamínico y esteroide vía intravenosa. Doce horas posteriores a su ingreso presentó disminución de cifras de tensión arterial, se integró diagnóstico de choque anafiláctico y recibió terapia con adrenalina intramuscular. Requirió una segunda dosis de adrenalina al no presentar mejoría del estado de perfusión y de la tensión arterial, tras la cual, remite sintomatología de choque, persistiendo con urticaria. Continuó manejo con antihistamínicos y esteroide. Se mantuvo hospitalizado 10 días, observando remisión completa de síntomas. Egresó a su domicilio con manejo antihistamínico y seguimiento por el servicio de alergología. Se presenta caso de anafilaxia grave que llegó a choque anafiláctico. Este paciente cumple la definición de anafilaxia bifásica al presentar síntomas inmediatamente posteriores a la exposición, los cuales, se mantuvieron por más de 72 horas. El cuadro clínico pudo verse modificado al estar bajo tratamiento con esteroide y antihistamínicos por lo que no se puede descartar una anafilaxia tardía o incluso una combinación de ambas entidades.

C-2420. Primer caso de infección por *Mycobacterium chimaera* en un paciente con enfermedad granulomatosa crónica

Uriel Francisco Pérez Blanco, Nancy Aguilar Gómez, Patricia Saltigeral Simental, Sara Espinosa Padilla, Lizbeth Blancas Galicia
Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: la enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es un error innato de la inmunidad por defecto de fagocitosis. Las infecciones micobacterianas en la EGC suelen observarse en infección por el bacilo Calmette-Guérin (BCG) o zonas endémicas de tuberculosis. Las infecciones por micobacterias no tuberculosas (MNT) son raras en la EGC. Describimos el primer caso de infección por *Mycobacterium chimaera* en una paciente con EGC autosómica recesiva (AR) causada por una variante patogénica en CYBA. **Caso clínico:** femenino de 15 años, hija de padres consanguíneos. Se aplicó BCG al nacimiento sin reacciones adversas. A los 5 años presentó linfadenitis cervical con reporte histopatológico de inflamación granulomatosa crónica, necrosis caseosa con Ziehl-Neelsen positivo y prueba positiva de tuberculina. A los 9 años cursó con neumonía por *Aspergillus spp* que se trató y resolvió con voriconazol. Por secuenciación de Sanger se reveló una variante patogénica en CYBA (c.4_24del). A los 16 años, presentó neumonía, falla hepática aguda, coagulación intravascular

diseminada y síndrome hemofagocítico. Se realizó lavado broncoalveolar (LBA) que reveló *Aspergillus niger* junto con baciloscopía de espuma (Ziehl-Neelsen positiva y PCR negativa), indicando la presencia de una infección por MNT. Se aisló *Mycobacterium chimaera* por cultivo de LBA. Finalmente, no respondió al tratamiento y falleció por hemorragia pulmonar. **Discusión y conclusión:** actualmente, se han descrito 11 pacientes con EGC e infecciones por MNT a nivel mundial. Incluyendo el presente caso, sólo se han identificado cuatro genes CYBB y dos genes CYBA en pacientes con EGC con infecciones por MNT. Por lo tanto, los pacientes con EGC-LX y AR son susceptibles a MNT. Este caso ilustra la necesidad de implementar métodos que detecten micobacterias no tuberculosas como cultivo o PCR.

C-2421. Reporte de un caso de microangiopatía trombótica en paciente de 13 años

Esmeralda Nancy Jiménez Polvo, Fernando Javier Sandoval Silva
Hospital Infantil de Tlaxcala, Tlaxcala.

Introducción: la microangiopatía trombótica (MAT) es un síndrome en el que hay formación de microtrombos en la circulación, que llevan a anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia con insuficiencia multiorgánica, debido a isquemia de los tejidos. Genera gran morbilidad y mortalidad y puede tener diferentes causas ya sean hereditarias o adquiridas. Presentamos un caso raro de causa adquirida con anticuerpos anti-ADAMTS13. **Caso clínico:** femenino de 12 años de edad que inició con odinofagia, cefalea intensa, tos, vómito y astenia; se manejó como gastroenteritis infecciosa sin mejoría, a los dos días se agregaron crisis convulsivas y deterioro neurológico por lo cual acudió a urgencias de hospital pediátrico donde se inició fase III de ventilación y manejo de soporte. En estudios de evaluación inicial se reportó trombocitopenia y en estudio de imagen trombosis de seno venoso cerebral. Se solicitó valoración por inmunología quien solicitó estudios complementarios de autoanticuerpos para descartar lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido y microangiopatía trombótica. Se inició manejo con gammaglobulina humana intravenosa a 2 g/kg. Se descartaron los dos primeros por anticuerpos negativos; sin embargo, dio positivo para anticuerpos anti-ADAMTS13 con lo cual se confirmó diagnóstico de MAT. Se inició manejo con pulsos de metilprednisolona y posteriormente prednisona a 1 mg/kg/día, anticoagulación e hidroxicloroquina con adecuada evolución, actualmente con descenso de esteroide y en control de autoanticuerpos con reporte negativo. **Discusión:** el diagnóstico y tratamiento de las MAT ha cambiado en los últimos años, el mayor conocimiento de la fisiopatología ha logrado pasar de un diagnóstico sindrómático y tratamiento igual en todos los casos a buscar un diagnóstico etiológico y tratamiento específico de la etiología. **Conclusión:** hacer un diagnóstico oportuno permite lograr un tratamiento oportuno para disminuir morbilidad y mortalidad de los pacientes con MAT.

C-2422. Reporte de un caso con síndrome hiper IgE autosómico dominante en hospital de tercer nivel

Fernando Javier Sandoval Silva, Esmeralda Nancy Jiménez Polvo
Hospital Infantil de Tlaxcala, Tlaxcala.

Introducción: el síndrome hiper IgE autosómico dominante es un raro error innato de la inmunidad que se caracteriza por niveles elevados de IgE, eosinofilia, dermatitis atópica, infecciones recurrentes de piel y pulmón, alteraciones dentales, esqueléticas y del tejido conjuntivo. Dichos pacientes presentan susceptibilidad a infecciones por *S. aureus* y *C. albicans*. **Caso clínico:** femenino de 15 años con antecedente de seis neumonías y neumopatía crónica manejada por neumología, con sospecha de fibrosis pulmonar. Dentro de los antecedentes había presentado eccema en la infancia. Se solicitó valoración por genética por facies características, en la exploración física presentó puente nasal hundido, paladar ojival, hiperlaxitud, escoliosis y retención

de dientes primarios. En los estudios de laboratorio se reportaron eosinofilia de 9,000 e inmunoglobulina E de 1,232 y bronquiectasias en tomografía pulmonar. De acuerdo a la escala de Grimbacher cumplía 57 puntos. Se inició manejo con profilaxis antimicrobiana con trimetoprima/sulfametoxazol e itraconazol y gammaglobulina humana intravenosa por bronquiectasias y neumonías recurrentes, con lo cual, la paciente ha permanecido libre de neumonías en los últimos dos años. **Discusión:** en nuestro caso clínico aunque no contamos aún con diagnóstico genético es importante ayudarnos de las manifestaciones clínicas y estudios de laboratorio como en éste caso, en donde el diagnóstico se basó de acuerdo a los criterios del Grimbacher, donde se establece un diagnóstico altamente probable si se reúnen más de 40 puntos. **Conclusión:** es importante hacer un diagnóstico temprano y ofrecer el tratamiento oportuno para lograr mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones. En nuestro caso aunque el diagnóstico fue tardío, ya que la paciente había presentado múltiples neumonías ya con presencia de bronquiectasias, actualmente ha mejorado su calidad de vida.

C-2423. Trasplante exitoso en un paciente con disqueratosis congénita, una rara inmunodeficiencia primaria

Regina Luna Pacheco, María Guadalupe González Villarreal, María Fernanda Landa Pérez, Yuridia Salazar Gálvez, Saul O Lugo Reyes, Aidé Tamara Staines Boone
Hospital de Especialidades UMAE No. 25 IMSS, Monterrey, Nuevo León.

La disqueratosis congénita es un síndrome de insuficiencia de la médula ósea causada por variantes monoalélicas o bialélicas en genes implicados en la reparación del ADN. Se presenta con pigmentación anormal de la piel, leucoplasia oral, distrofia ungual e insuficiencia progresiva de la médula ósea. Los telómeros son secuencias de ADN ubicadas en el extremo de los cromosomas, necesarias para la división celular. Las telomerasas son polimerasas inversas que restauran los telómeros después de la división celular. **Caso clínico:** varón de 4 años, de familia no consanguínea del norte de México, con cabello plateado y retraso del crecimiento. Un hermano murió a los 2.5 años de anemia aplásica, retraso del desarrollo y microcefalia. El paciente toleró la vacuna BCG al nacer, el muñón umbilical se desprendió a los 28 días y poco después comenzó con dificultad para alimentarse. Al examen físico palidez, lesiones blanquecinas orales, onicodistrofia, cabello cenizo y retraso del desarrollo. Recuentos sanguíneos neutropenia y linfopenia. Frotis de sangre periférica identificó neutrófilos con «gránulos finos». El aspirado de médula ósea encontró hipercelularidad y granulocitos con gránulos gruesos. El análisis de secuenciación del exoma completo identificó un genotipo heterocigoto compuesto de variantes extremadamente raras en los exones 12 y 13 de TERT. El paciente se sometió a un trasplante de células madre hematopoyéticas de un donante parental, con reconstitución inmunológica exitosa. **Discusión:** la deficiencia de TERT es una enfermedad autosómica recesiva rara caracterizada por telómeros cortos, disqueratosis congénita y un mayor riesgo de cáncer. La mayoría de los pacientes son heterocigotos compuestos para variantes de TERT. Nuestro paciente presentó un fenotipo clínico inusual con hipopigmentación y desregulación inmunológica. La presencia de cabello cenizo y retraso del crecimiento, junto con antecedentes familiares alertó sobre la posibilidad de una enfermedad genética. La secuenciación del exoma completo identificó variantes bialélicas raras en TERT.

C-2424. Desensibilización a L-asparaginasa en paciente pediátrico: un reto para el alergólogo

Diana Estefanía Cadenas García, Rosalaura Virginia Villarreal González, Óscar Vidal Gutiérrez
Servicio de Oncología, Centro Universitario Contra el Cáncer, Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Universidad Autónoma de Nuevo León. Monterrey, Nuevo León.

Introducción: la leucemia linfoblástica aguda es una de las neoplasias más prevalentes en la infancia. Usar L-asparaginasa para su tratamiento, provoca frecuentes reacciones de hipersensibilidad durante su aplicación, como eritema localizado, urticaria y anafilaxia sistémica. La incidencia de estas reacciones varía entre 6 y 43%, aumentando después de la cuarta dosis. Esto sugiere la producción de anticuerpos contra la asparaginasa, dado que es una proteína inmunogénica, podría comprometer la continuidad del tratamiento.

Caso clínico: masculino de 9 años con antecedentes de leucemia linfoblástica aguda y reacción local en el sitio de aplicación intramuscular de L-asparaginasa (edema y eritema). Posteriormente desarrolla anafilaxia, al presentar sensación de ahogamiento, angioedema labial, urticaria, rash generalizado, dolor abdominal y náuseas; por lo cual se administra adrenalina 0.5 mg IM DU, solución fisiológica 0.9% 250 mL en bolo, con adecuada remisión de síntomas. Siendo el fármaco de primera elección en este paciente, se realiza protocolo de desensibilización a L-asparaginasa 5,835 UI intravenosa en 3 bolsas-12 pasos durante 5.67 horas, con premedicación de avapena 10 mg IV y paracetamol 400 mg IV, administrado de manera exitosa. Se llevaron a cabo dos protocolos de desensibilización consecutivos sin reacción de hipersensibilidad. **Discusión:** actualmente en la literatura hay escasos reportes de casos sobre protocolos de desensibilización a L-asparaginasa, aunque se menciona con frecuencia la alta prevalencia de reacciones de hipersensibilidad y el cambio de tratamiento debido a este factor. La disponibilidad de estos enfoques terapéuticos es fundamental para abordar las complicaciones asociadas a las reacciones de hipersensibilidad, asegurando así una atención médica óptima y un mejor resultado clínico. **Conclusión:** los protocolos de desensibilización empleados han demostrado ser efectivos y seguros. Estos procedimientos permiten que los pacientes continúen con las terapias de primera línea para su enfermedad, lo que mejora su calidad de vida y el pronóstico.

C-2425. Exantema maculopapular a vancomicina: protocolo de desensibilización en reacción de hipersensibilidad tipo IV

Diana Estefanía Cadenas García, Rosalaura Virginia Villarreal González, Linda Lizbeth Correa Alcazar, Óscar Vidal Gutiérrez
Servicio de Oncología, Centro Universitario Contra el Cáncer, Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Universidad Autónoma de Nuevo León. Monterrey, Nuevo León.

Introducción: las reacciones adversas cutáneas graves por hipersensibilidad a fármacos son poco frecuentes en la infancia, siendo los antibióticos los más comúnmente implicados. Los glucopéptidos se asocian con 12.9% de los casos de SCAR. Se han documentado reacciones de hipersensibilidad retardada tras la administración de vancomicina, estas ocurren entre 48 y 96 horas después en pacientes previamente sensibilizados, o hasta 14 días después en no sensibilizados, siendo el fenotipo de manifestación de hipersensibilidad tipo IV el más frecuentemente asociado a medicamentos el exantema maculopapular. **Caso clínico:** masculino de 11 años con antecedente de leucemia mieloide aguda M2, bajo tratamiento quimioterapéutico con citarabina, daunorubicina, etopósido, venetoclax y azacitidina. Inicia su padecimiento tres días posteriores a la administración de vancomicina al presentar exantema de características maculopapulares en tronco y en extremidades, sin involucro sistémico a otros órganos. Siendo el fármaco de primera elección en este paciente, se decide realizar protocolo de desensibilización a vancomicina 500 mg intravenosa en 3 bolsas-12 pasos durante 5.67 horas, con premedicación de dexametasona 6 mg IV y clorfeniramina 6 mg IV de manera exitosa sin reacciones de hipersensibilidad. **Discusión:** la literatura documenta limitados casos similares asociados a la vancomicina, lo cual resalta la relevancia del tratamiento de las reacciones de hipersensibilidad mediante protocolos de desensibilización en pacientes sin alternativas terapéuticas. La desensibilización ha demostrado su

seguridad y efectividad, permitiendo la continuidad de fármacos que podrían desencadenar efectos nocivos o fatales para el paciente. **Conclusión:** el caso destaca la importancia de este tratamiento como primera opción terapéutica para mejorar los desenlaces clínicos, la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes. Se necesitan más investigaciones y documentación en la literatura médica para respaldar y mejorar la práctica clínica en este campo.

C-2426. Neutropenia cíclica y uso de vacuna bacteriana

Elida Berenice Ríos Núñez, David Rico Rojas, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábrego, Leticia Hernández Nieto, César Daniel Alonso Bello, Ariadna Palafox Olvera, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: la neutropenia cíclica se caracteriza por presentar fluctuaciones en el conteo total de neutrófilos, induciendo manifestaciones infecciosas en diferentes localizaciones, dependiendo del número total de neutrófilos que se tengan será la gravedad de la enfermedad. **Caso clínico:** femenina de 10 años, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, requirió de dos hospitalizaciones previas por bicitopenia y síndrome febril, sin evidencia de una infección agregada, a los 8 años presentó una neumonía adquirida en la comunidad con necesidad de hospitalización por cinco días, egresando con neutropenia en protocolo de estudio. En el último año ha presentado cinco cuadros de infecciones virales, con resolución de los mismos sin complicaciones, se diagnosticó rinitis alérgica y se inició tratamiento con inmunoterapia más抗ígenos bacterianos con posterior resolución de la neutropenia. **Discusión:** la neutropenia cíclica se caracteriza por episodios de neutropenia intensa que se repiten cada tres semanas y permanecen constantes. Se considera un proceso benigno, pero en algunos pacientes adquieren infecciones importantes que ponen en riesgo su vida. El extracto de lisados bacterianos tienen propiedades immunoreguladoras, a base de linfocitos T específicos, citocinas, TGF-β, IL10 y factores de crecimiento, por lo que favorecería el aumento de neutrófilos y disminuiría los cuadros infecciosos. **Conclusión:** este es un caso de neutropenia cíclica con múltiples procesos febriles e infecciosos, se hizo uso de inmunoterapia a base de lisados bacterianos, con la cual la paciente presentó mejoría en los niveles de neutrófilos. El tratamiento es multidisciplinario con el fin de prevenir episodios infecciosos.

C-2427. Vitiligo inducido por inmunoterapia específica con alérgenos: análisis de un caso y su vínculo con la autoinmunidad

Edgardo Adrián Puerto Díaz, Ariadna Palafox Olvera, Elida Ríos Núñez, David Rico Rojas, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábrego, Leticia Hernández Nieto, César Daniel Alonso Bello, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: el vitiligo es un trastorno adquirido de la pigmentación que se caracteriza por el desarrollo de máculas bien definidas y despigmentadas en la piel, afecta significativamente la calidad de vida tanto de niños como de adultos. Históricamente, el vitiligo se ha asociado con varias enfermedades autoinmunes. La inmunoterapia específica con alérgenos (IEA) busca inducir tolerancia a un alérgeno específico al suprimir la respuesta de Th2 a los alérgenos, lo que ha llevado a la preocupación de que podría mejorar las respuestas de Th1 y el riesgo de una enfermedad autoinmune. **Caso clínico:** masculino de 7 años, sin enfermedades autoinmunes conocidas, antecedente familiar de vitiligo (abuelo materno), atendido en la Unidad de Alergia e Inmunología Clínica de un Hospital de Tercer Nivel desde 2022 por una enfermedad respiratoria alérgica (rinoconjuntivitis y asma). Pruebas

cutáneas positivas a *Dermatophagoides farinae* y *Dermatophagoides pteronyssinus*; comenzó IEA subcutánea en septiembre de 2023, con adecuada tolerancia. Tras seis meses de tratamiento continuo con IEA, el paciente desarrolló numerosas lesiones hipocrómicas en la región lumbar, siendo diagnosticado con vitílico por dermatología en mayo de 2024. **Discusión:** la información sobre los efectos de la IEA en la inducción de enfermedades autoinmunes es limitada. En el vitílico hay un aumento significativo de la expresión de TNF-α, IFN-γ (citocinas de células Th1) e IL-10, por lo que el vitílico podría estar mediado por la respuesta de Th1, la cual tiene un incremento teórico con la IEA, sin embargo, el riesgo de enfermedad autoinmune en pacientes que reciben IEA es muy bajo. Aun así, es prudente recomendar la interrupción de la IEA en caso de enfermedad autoinmune activa. **Conclusión:** dada la extensión y rápida progresión del vitílico y siguiendo las recomendaciones nacionales e internacionales sobre el uso de la IEA en enfermedades autoinmunes con actividad clínica, se decidió suspender la IEA.

C-2428. De una reacción alérgica a medicamentos a un síndrome inflamatorio multisistémico

Elida Berenice Ríos Núñez, David Rico Rojas, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábrego, Leticia Hernández Nieto, César Daniel Alonso Bello, Ariadna Palafox Olvera, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: la pandemia de COVID-19 ha desencadenado múltiples consecuencias, una de ellas es la aparición de un síndrome inflamatorio multisistémico en niños llamado (MIS-C), que se asocia a un estado proinflamatorio secundario a una infección previa por SARS-CoV-2. **Caso clínico:** niño de 8 años, con cefalea, mareos y fiebre, sin mejoría a pesar del uso de antibióticos, se añaden lesiones cutáneas en diana, dolor abdominal, náuseas y vómito. Su evolución fue desfavorable entrando en estado de choque, se inició soporte vasopresor y se evidenció cardiomegalia y una radiopacidad homogénea en segmento medio de pulmón derecho, se le realizó ecocardiograma encontrando una miocarditis, en los estudios paracéntricos tenía aumento de marcadores proinflamatorios, así como de enzimas hepáticas, hipertrigliceridemia, leucocitosis con linfopenia y alargamiento de los tiempos de coagulación. Se descartaron múltiples microorganismos causantes de su sintomatología y se le realizó una prueba rápida para SARS-CoV-2 resultando negativa, por lo que se descartó la posibilidad de un MIS-C, el paciente fue mejorando progresivamente a pesar de no tener un diagnóstico establecido. **Discusión:** el MIS-C, se caracteriza por tener problemas gastrointestinales, dermatológicos o mucocutáneos, disfunción cardíaca, marcadores proinflamatorios y choque. El paciente de este caso inició con fiebre persistente cuantificada en 39 °C, cumpliendo con el primer criterio, posteriormente presentó afectación dermatológica con presencia de lesiones en diana y habones, progresando con afectación a nivel respiratorio y cardíaco, con persistencia de marcadores proinflamatorios. De acuerdo con los criterios del Royal College of Paediatrics and Child, cumplió para MIS-C, en el seguimiento se le realizó una prueba de PCR para SARS-CoV-2 resultando positiva con anticuerpos IgG. **Conclusiones:** hay ocasiones en que no se puede tomar una PCR de manera inicial para poder confirmar el diagnóstico, pero si el paciente presenta toda la sintomatología característica o cuenta con el antecedente de contacto, se puede hacer el diagnóstico.

C-2429. Síndrome de Blau; presentación atípica de un caso

Hanael Pérez Castañeda, Rodrigo Hiroshi González Luna
Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza», ISSSTE, CDMX.

Introducción: es una enfermedad inflamatoria sistémica infrecuente, se caracteriza por la aparición temprana de artritis granulomatosa,

uveítis y erupciones en la piel. **Caso clínico:** masculino de 2 años, originario de la CDMX, sin antecedentes patológicos, inicia su padecimiento con lesiones maculopapulares en todo el cuerpo, picos febris cuantificados y artralgias generalizadas, por lo cual acude a urgencias donde es diagnosticado con faringoamigdalitis e inicia tratamiento sin mejoría, acude a revaloración donde es ingresado por datos de Kawasaki incompletos, permanece internado con administración en dos ocasiones de inmunoglobulina parenteral a razón de 2 g/kg/dosis sin mejoría, se agrega purito al exantema maculopapular, sin presencia de uveítis, se sospecha de enfermedad autoinflamatoria, se indica pulso de esteroide, ciclosporina 2 mg/kg/día y prednisolona de mantenimiento, con refractariedad, se administra dosis única de tocilizumab, con mejoría; a su egreso dosis bajas de esteroides orales durante dos semanas, lo que produjo buena respuesta. Es enviado a genética donde se realizó un panel de 157 genes relacionados con síndromes autoinflamatorios y de autoinmunidad, se identifica anomalía en el gen NOD2 diagnosticando síndrome de Blau, actualmente asintomático con analgésico por razón necesaria. **Discusión:** si bien el paciente del caso no presentó la tríada característica, como refiere la literatura, es importante sospechar este tipo de diagnósticos ante persistencia de clínica y tomar en cuenta que durante la historia natural de la enfermedad se pueden llegar a presentar. **Conclusión:** se han logrado avances en el espectro clínico del síndrome de Blau. Se necesita más información sobre el pronóstico, la historia natural y los factores de riesgo de enfermedades oculares y complicaciones viscerales potencialmente mortales. A medida que comprendamos el mecanismo de la enfermedad, se podrían diseñar mejores terapias dirigidas que sean específicas para las vías patogénicas relevantes.

C-2430. Duodenitis eosinofílica asociada a alergia alimentaria debutando como diarrea crónica en un lactante de 10 meses: reporte de un caso

Hefzi Aranza Jiménez Luna, Gladis Abigail García, Rosa Ivett Guzmán Avilán, Sandra Nora González Díaz
Centro Regional de Alergia e Inmunología Clínica (CRAIC), Monterrey, Nuevo León.

Introducción: la incidencia de la duodenitis eosinofílica (DE) se sitúa entre 5.1 y 8.2 por cada 100,000 personas. Los signos y síntomas clínicos varían según la capa del intestino predominantemente afectada, la forma más común implica la capa mucosa, presentando síntomas como dolor abdominal, cólicos, náuseas, vómitos, diarrea y pérdida de peso. La mayoría de los pacientes tienen antecedentes personales o familiares de alergia alimentaria. **Caso clínico:** un lactante nacido de padres no consanguíneos ingresó con historia de distensión abdominal, irritabilidad, cólicos y diarrea persistente de tres meses. Experimentaba de 8 a 10 deposiciones diarias con borborigmo y vómitos postprandiales ocasionales. No hubo exposición a tuberculosis, medicamentos o parásitos. La evaluación física reveló desnutrición grado I, rash maculopapular y anemia leve. Los exámenes de heces no mostraron anomalías. La endoscopia reportó duodenitis crónica con eosinófilos intraepiteliales. Las pruebas cutáneas de alergia resultaron positivas para pollo y frijol. Se indicó dieta restrictiva, fórmula de aminoácidos libres y antihistamínicos, con seguimiento ambulatorio a los 15 días. Hubo mejoría clínica con reducción en la frecuencia de diarreas y aumento de peso. **Discusión:** la enteritis eosinofílica, un trastorno poco común, se caracteriza por la infiltración de eosinófilos en el tracto gastrointestinal. Nuestro caso resalta la relevancia del diagnóstico oportuno y el tratamiento en la pediatría, evidenciado por la mejoría sintomática y el aumento de peso del paciente. **Conclusión:** la literatura pediátrica sobre DE es limitada. Nuestro caso destaca la importancia del diagnóstico y tratamiento tempranos para aliviar los síntomas asociados. Proporciona una visión general de la DE en lactantes y enfatiza la necesidad de una atención clínica integral para mejorar la calidad de vida del paciente.

C-2431. Experiencia de uso de dupilumab en paciente escolar con dermatitis atópica grave: caso clínico

David Rico Rojas, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábrego, Leticia Hernández Nieto, César Daniel Alonso Bello, Ariadna Palafox Olvera, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Elídalas Berenice Ríos Núñez, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: la dermatitis atópica es una enfermedad inflamatoria de evolución crónica que cursa en forma de brotes. Existen diversas alternativas de tratamiento siendo el dupilumab el primer medicamento autorizado para pacientes menores de 18 años. A pesar de la amplia gama de manifestaciones cutáneas que produce la dermatitis atópica, eso no hace que los pacientes queden exentos de otros padecimientos inflamatorios como la dermatitis por contacto. **Caso clínico:** femenino de 12 años con diagnóstico de dermatitis atópica grave a los 10 años y antecedentes de rinitis alérgica y trastorno de ansiedad generalizada. Con resultados de pruebas cutáneas de sensibilidad a pastos, malezas y ácaros. A pesar de presentar buen apego a la inmunoterapia, presenta resultados clínicos heterogéneos. Resalta lesión eritematosa en mano izquierda, la cual empeoró a pesar del uso de esteroides locales, se le realizó una biopsia con resultado de eczema crónico y queratinocitos necróticos. Se indica IgE específica para alimentos y dieta de restricción sin encontrar buena evolución de los síntomas, por lo cual en julio de 2023 se inició tratamiento con dupilumab (SCORAD 54 puntos), presentando disminución de la escala y mejora en la lesión a nivel de mano izquierda. Actualmente, se mantiene con uso de terapia biotecnológica y uso de pimecrolimus como terapia proactiva. **Discusión:** dupilumab es un fármaco seguro para la dermatitis atópica en la población pediátrica y es el único tratamiento sistémico aprobado para dicho fin; en la paciente se corrobora el uso de dupilumab como un medicamento seguro y eficaz para el trastorno inflamatorio cutáneo. **Conclusión:** se presenta caso clínico de mujer de 11 años con diagnóstico de dermatitis atópica grave, en la cual se descartó alergia alimentaria como posible potenciador de la enfermedad. Presentó cuadro de una posible dermatitis por contacto, la cual no remitió hasta el uso de terapia biotecnológica.

C-2432. Dermatitis atópica grave refractaria a tratamiento en adolescente: reporte de caso clínico

David Rico Rojas, Gloria Castillo Narváez, Leticia Hernández Nieto, Jaime Mellado Ábrego, César Daniel Alonso Bello, Ariadna Palafox Olvera, Elida Berenice Ríos Núñez, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México

Introducción: dupilumab es un anticuerpo monoclonal que bloquea la señalización IL-4 e IL-13 a través de la subunidad alfa del receptor de IL-4, es el único tratamiento sistémico aprobado para el tratamiento de dermatitis atópica moderada o grave en la adolescencia.

Caso clínico: masculino de 22 años con diagnóstico de dermatitis atópica desde los 16 años y antecedentes de rinoconjuntivitis alérgica, con positividad en las pruebas cutáneas a epitelio de perro y ácaros. Ha realizado tratamiento con inmunoterapia alérgeno-específica, esteroides tópicos y sistémicos, cremas emolientes, asociado a ciclos cortos de antihistamínicos y medicamentos inmunsupresores. Con buena respuesta inicial a metotrexato oral, pero con ingresos hospitalarios por eritrodermia generalizada. Dada la mala respuesta a los tratamientos y la importante afectación de la calidad de vida, se inició dupilumab 300 mg cada 15 días (inicio 01 de agosto de 2023 con puntuación SCORAD de 56 puntos), asociado a dosis de prednisona 50 mg diarios y desonida en regiones de mayor sintomatología. Actualmente el paciente presenta mejoría clínica notable, tanto a nivel físico como emocional, con retiro desde hace 15 días de

esteroide sistémico, actualmente con uso de terapia biotecnológica y crisaborol de forma proactiva. **Discusión:** dupilumab es una terapia biotecnológica que ha mostrado un adecuado perfil de bioseguridad en niños, adolescentes y adultos; pero es posible que existan áreas con persistencia de eritema tras el inicio del tratamiento conocido como eritema paradójico, el cual ha disminuido con el uso de inhibidores de la fosfodiesterasa-4. **Conclusión:** se presenta caso clínico de varón en la tercera década de la vida, que desde la adolescencia ha presentado cuadro de dermatitis atópica persistente y de difícil control con esteroides e inmunosupresores; el uso de dupilumab ha permitido el retiro progresivo de los fármacos.

C-2433. Candidiasis esofágica, ¿secuela de esteroides inhalados?: reporte de caso clínico

David Rico Rojas, Leticia Hernández Nieto, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábreo, César Daniel Alonso Bello, Elídalas Berenice Ríos Núñez, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Ariadna Palafox Olvera, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: los esteroides inhalados son piedra angular en el tratamiento del asma. La colonización por *Candida albicans* a nivel orofaríngeo es un efecto adverso esperado tras su utilización. Hay pocos casos descritos sobre el crecimiento de este hongo a nivel esofágico, pero la coexistencia de varios factores de riesgo pudiera potenciar esta probabilidad. **Caso clínico:** femenino de 6 años con diagnóstico de rinitis alérgica y asma de 2 años de evolución, en tratamiento con fluticasona/salmeterol 25/50 µg cada 24 horas e inmunoterapia alérgeno-específica para *Dermatophagoides farinae*, *Dermatophagoides pteronyssinus*, *Felis domesticus* y *Canis familiaris*. Presenta datos de reflujo gastroesofágico persistentes, asociados a los no relacionada a situación pulmonar, por lo que es enviada al servicio de cirugía pediátrica para valoración, quienes indican realización de endoscopia con toma de biopsia. Los resultados de la biopsia indican esofagitis eosinofílica sobreinfectada por hifas y levaduras compatible con *Candida sp*, así como duodenitis crónica con presencia de más de 30 eosinófilos por campo. Por lo anterior indicamos tratamiento antimicótico con respuesta heterogénea, procediendo a la realización de pruebas de parche, sin datos concluyentes. Actualmente la paciente se encuentra bajo dieta de restricción para leche con disminución de la sintomatología. **Discusión:** estudios clínicos señalan que alrededor de 25% de los pacientes con diagnóstico de asma y uso de esteroides inhalados presentan candidiasis orofaríngea y menos de 20% pueden desarrollar este crecimiento a nivel esofágico; sin encontrar relación con el tipo de esteroide y posología utilizados. **Conclusión:** se presenta caso clínico de escolar de 6 años, con diagnóstico de asma y esofagitis eosinofílica, tras estudio de biopsia y endoscopia se halló infección por *Candida albicans*, no se encontró, hasta el momento, causa de este desarrollo salvo el uso de fluticasona inhalada.

C-2434. Reacción de Jarisch-Herxheimer: un diagnóstico diferencial olvidado de la hipersensibilidad a betalactámicos. Caso clínico

David Rico Rojas, Leticia Hernández Nieto, Gloria Castillo Narváez, Jaime Mellado Ábreo, César Daniel Alonso Bello, Elida Berenice Ríos Núñez, Edgardo Adrián Puerto Díaz, Ariadna Palafox Olvera, Carol Vivian Moncayo Coello
Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Introducción: las manifestaciones clínicas de alergia a penicilina son diversas, siendo las más frecuentes la urticaria y el angioedema. Pero ¿realmente estos síntomas asociados al uso de penicilina siempre serán sinónimo de alergia? La reacción de Jarisch-Herxheimer (RJH)

es una reacción de instauración aguda y autolimitada, producto del uso de antibioticoterapia contra infecciones por espiroqueta. **Caso clínico:** masculino de 18 años, con diagnóstico de VIH B2, hospitalizado por sífilis ocular. Seis meses previos, presentó urticaria y dificultad respiratoria posterior a la ingesta de amoxicilina, empleándose antihistamínicos y esteroides para resolución de síntomas; motivo por el que se nos interconsulta para desensibilización a penicilina en sospecha de alergia a dicho medicamento. Procedemos a realizar prueba cutánea aplicando histamina (reacción positiva) y dilución de penicilina a las siguientes concentraciones: 1:100, 1:10, 1:1, los tres con resultados negativos. Solicitando administración de 4 millones de UI de penicilina G cristalina vía intravenosa, no presentó signos ni síntomas compatibles con alergia. Concluyendo que dicho examen haya sido secundario a una reacción de Jarisch-Herxheimer. **Discusión:** los síntomas asociados a RJH son variables e incluso su tiempo de instauración continúa siendo cuestionable. La reacción se caracteriza por fiebre, taquicardia, mialgias, artralgias, ansiedad y lesiones cutáneas; en casos más graves pueden producirse datos de dificultad respiratoria evidenciados por hipoxia e incluso alteraciones radiográficas, simulando datos de choque anafiláctico. Las alteraciones cutáneas representan 31% de la frecuencia de los síntomas, caracterizados por prurito, edema, rash, eritema y en algunas ocasiones se han encontrado pústulas. **Conclusión:** se presenta caso clínico de masculino con sospecha de alergia a penicilina por presencia de rash cutáneo y dificultad respiratoria posterior a ingesta de amoxicilina. El paciente desconocía diagnóstico de sífilis, siendo la RJH la causa de los síntomas, ya que por las manifestaciones clínicas, es frecuente su confusión con reacciones de hipersensibilidad.

C-2435. Anafilaxia inducida por levodropopropizina: un caso clínico poco común y su revisión de la literatura

Daniela Cabrera Palos, Gandhi Fernando Pavón Romero, Jessica Cruz Pérez, Ximena Cabrera González, Esteban Payan Espíndola, Fernando Ramírez Jiménez, Luis M Terán Juárez
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias «Ismael Cosío Villegas», Ciudad de México.

Introducción: la levodropopropizina es un antitusivo no opioide, es un medicamento seguro; a pesar de ello, se han descrito escasos reportes de reacciones graves en la literatura. **Caso clínico:** adolescente femenino de 11 años con historial de infecciones de vías respiratorias recurrentes. En el último episodio ameritó tratamiento con levodropopropizina, lo que provocó angioedema y disminución súbita de la tensión arterial tras su administración; por lo cual acudió a urgencias donde se le administró adrenalina y corticosteroides sistémicos, posterior a su estabilización se le diagnosticó asma grave. **Discusión:** entre las reacciones adversas más comunes de la levodropopropizina se encuentran la somnolencia y síntomas gastrointestinales. Las reacciones mediadas por IgE están escasamente descritas en la literatura, siendo la anafilaxia la más documentada. El jarabe puede provocar reacciones de hipersensibilidad por la presencia de parabenos, aunque el mecanismo exacto no está completamente evaluado. La literatura reporta seis casos de anafilaxia, siendo confirmados mediante pruebas cutáneas, intradérmicas y reto de provocación oral, en un segundo tiempo. De acuerdo con reportes de farmacovigilancia, hasta 2015 existían 162 informes de reacciones adversas relacionadas con levodropopropizina. Las reacciones mediadas por IgE como urticaria, angioedema y anafilaxia representaron 44.7%. En el caso presentado, la anafilaxia por el antitusígeno se sospechó por el cuadro clínico y su temporalidad, lamentablemente, no se pudo comprobar debido a la terapia utilizada para la anafilaxia. **Conclusión:** todo agente farmacológico es capaz de inducir reacciones graves, sin embargo, en el caso de levodropopropizina son altamente causales. Las pruebas cutáneas e intradérmicas pueden ser útiles para realizar el diagnóstico sin necesidad de inducir un evento adverso.

C-2436. Perfil clínico y patrón de sensibilización en niños con síndrome polen-alimento en hospital de tercer nivel

Ana Laura Moctezuma Tovar, David Alejandro Mendoza Hernández
Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: el síndrome polen-alimento (SPA) resulta de la sensibilización primaria a un aeroalérgeno y la posterior reactividad cruzada entre los epítotos de las proteínas del polen y proteínas alimentarias de origen vegetal. Se observa en niños con rinoconjuntivitis alérgica inducida por polen. Las familias de proteínas que más están asociadas son las profilinas, las PR-10 y las nsLTP principalmente. **Objetivo:** describir las características clínicas de los pacientes con síndrome de polen-alimento, y el alimento que con más frecuencia se relaciona, en un hospital de tercer nivel en México. **Material y métodos:** estudio observacional, longitudinal y descriptivo, de las características clínicas en estos pacientes. **Resultados:** se analizaron 52 pacientes que cumplían con el cuadro clínico, cuyas edades fueron: < 5 años (13.4%), 6-9 años (21.1%), 10-14 años (42%) y > 15 años (23%). Las comorbilidades más asociadas: asma (59.6%) y dermatitis atópica (25%). Se encontraron pruebas cutáneas positivas en 48 pacientes, con 69% de polisensibilización, el polen más común: alnus, abedul, querqus en conjunto (PR10) en 65 y los alimentos más asociados fueron: manzana (71%), durazno (36.5%), kiwi (23%) y destaca la jícama (17.3%). Los síntomas más frecuentes fueron prurito orofaríngeo 88.4% y anafilaxia 13.4%. Se realizaron pruebas *prick-by-prick* a alimentos en 86.5% de los pacientes, de los cuales 90.3% resultaron positivas para el alimento implicado. Se realizaron componentes moleculares en 42% (22 pacientes) con 63% de sensibilización a PR10, de ellos, 40% presentó sensibilización a Ole 1-like y 18% a profilinas. **Conclusiones:** se observa la asociación de SPA con sensibilización a PR10 predominantemente en estos pacientes, reflejada en los resultados de las pruebas cutáneas y demostrada en los componentes moleculares, por lo que también es importante determinar los componentes de la jícama, ya que no se encuentran dilucidados al momento.

C-2437. Síndrome ácaro-camarón: reporte de caso

Gladis Abigail García, Sandra Nora González Díaz,
Natalhie Acuña Ortega, Ana Karen Chávez Ruiz
Centro Regional de Alergia e Inmunología Clínica
(CRAIC), Monterrey, Nuevo León.

Introducción: los mariscos, son uno de los alimentos más alergénicos, se asocian con reacciones alérgicas graves. La arginina-cinasa del ácaro *Dermatophagoides farinae* es un alérgeno capaz de unir la IgE en personas alérgicas al camarón en 39 %. Esta reactividad cruzada se debe a una identidad de 78% en la secuencia de aminoácidos entre las arginina-cinasas de ambos organismos.

Caso clínico: masculino de 9 años, con antecedente personal y familiar de atopía, en tratamiento con inmunoterapia para ácaro de polvo, gato, perro y pólenes; menciona en consulta de seguimiento que presentó angioedema en labios, párpado izquierdo y rash facial 5 minutos posteriores a la ingesta de camarones. Se realiza prueba cutánea que resulta positiva (8 × 3), se solicitan pruebas moleculares que reportan positivas para Pen m 2, Der f 1 5 ISU-E, Der p1. Se realiza prueba de exposición controlada (PEC) con camarón hervido observando tolerancia a la ingesta, se repite la PEC con camarón crudo (ceviche) observando angioedema en labios a los 10 minutos.

Discusión: las pruebas de provocación alimentaria son obligatorias para el diagnóstico de alergia al camarón, sobre todo en los casos donde el culpable sospechoso es arginina-cinasa (Pen m 2), ya que en tales casos el paciente puede continuar ingiriendo el alimento con su debida preparación. **Conclusiones:** la identificación de alérgenos comunes entre diferentes fuentes puede ayudar a comprender la reactividad cruzada. La presencia de arginina-cinasa como alérgeno

común puede explicar esta reacción cruzada entre los ácaros y crustáceos. Esto es importante para el diagnóstico preciso y el manejo en alergias alimentarias.

C-2438. Inmunodeficiencia específica de anticuerpos polisacáridos como manifestación de IDP en la infancia. Reporte de caso

José Carlos Romero Castro, Fernando Lozano Patiño,
María Vargas Camaño, María Castrejón Vázquez,
Jahzeel Díaz Castillo, José Eduardo Ruiz Santana
Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los
Trabajadores del Estado CMN 20 de Noviembre, CDMX.

Introducción: la deficiencia específica de anticuerpos (SAD) se manifiesta en mayores de 2 años, se caracteriza por niveles normales de inmunoglobulinas y subclases de IgG. El diagnóstico se plantea con una respuesta inadecuada a la vacuna neumocócica con niveles de anticuerpos post-inmunización < 1.3 ug/mL en más de 50% de los serotipos, lo que lleva a infecciones recurrentes con reportes que van desde 11 a 58% de los pacientes, un porcentaje de pacientes puede tener una enfermedad alérgica asociada. Es relevante conocer las características demográficas y clínicas y destacar que es la principal causa de IDP que hay que considerar en este grupo etario. **Caso clínico:** masculino de 3 años sin antecedentes familiares relevantes, presenta episodios recurrentes de infecciones piógenas y hospitalizaciones a pesar de esquemas antibióticos. Por alta sospecha se toman niveles de inmunoglobulinas y subclases que resultan normales, con respuesta inadecuada de anticuerpos contra polisacáridos en 74% de los serotipos. Después de confirmar el diagnóstico se inició tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina. Como resultado se observó disminución en la frecuencia de infecciones.

Discusión: las primeras descripciones de esta inmunodeficiencia se realizaron en pacientes con infecciones recurrentes y una inadecuada respuesta tras la vacunación, así como asociación con enfermedad alérgica. Se debe plantear que SAD puede representar una forma de dis regulación inmune con una inadecuada respuesta alterada a patógenos y antígenos ambientales inofensivos para la mayoría de la población. Se debe proponer el uso de inmunoglobulina en dosis de sustitución con un efecto inmunomodulador. **Conclusión:** el SAD es una IDP frecuente, se debe descartar en pacientes con infecciones respiratorias recurrentes y enfermedad alérgica, en este tipo de pacientes se recomienda plantearse e investigar este diagnóstico. Para el diagnóstico se requieren niveles de Ig y una respuesta inadecuada de anticuerpos específicos antineumocócicos tras la vacunación.

C-2439. Encefalitis anti-NMDAR por hipersensibilidad

tipo II inducida por ingesta de L-arginina

α-cetoglutarato en suplemento «PRE-WORKOUT»

Jahzeel Díaz Castillo, María Eugenia Vargas Camaño,
María Isabel Castrejón Vázquez, Fernando Lozano Patiño,
José Carlos Romero Castro, José Eduardo Ruiz Santana
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, CDMX.

Introducción: la encefalitis anti-NMDAR es una patología autoinmune con afectación neurológica inespecífica y secuelas frecuentes, cuyo diagnóstico y tratamiento es complejo, con mala respuesta a manejo inmunosupresor. Presentamos un caso tratado exitosamente, en el cual se logró identificar el agente causal de hipersensibilidad tipo-II. **Caso clínico:** masculino de 15 años quien minutos después de la ingesta de bebida PRE-WORKOUT presenta cefalea intensa holocraneal que amerita manejo analgésico IV hospitalario, tres días después presenta náusea, vómito y cefalea refractaria a medicamentos. TAC de cráneo sin alteraciones, cuatro días después se agregan convulsiones, fiebre, disautonomía,

desorientación y agresividad sin respuesta a anticonvulsivantes y antipsicóticos. Se maneja con esteroide, IgIV y ciclofosfamida sin mejora durante tres semanas, se traslada a tercer nivel estuporoso y en estatus epiléptico refractario. Realizan RMN sin alteraciones, Ac-anti-NMDAR en suero y LCR positivos. Por severidad se inició plasmaféresis (cinco sesiones), pulso + tapering esteroideo y posterior IgIV 1 g/kg/dosis con mejora y egreso con secuelas conductuales y epilepsia. **Discusión:** la L-arginina- α -cetoglutarato del suplemento PRE-WORKOUT es un aminoácido unido a la cetona derivada de glutamato que suele ser fácilmente metabolizable, pero a dosis altas, genera incremento del metabolismo de óxido nítrico por la arginina y citotoxicidad neuronal mediada por hiperactivación del receptor NMDA; provocando liberación de grandes cantidades del receptor, permitiendo el desarrollo de Ac-anti-NMDAR agregando daño autoinmune. La gravedad en este caso fue por la actividad de autoanticuerpos circulantes antirreceptor NMDA y los inmunosupresores clásicos (esteroideos, ciclofosfamida, anti-CD20) no tendían respuesta suficientemente veloz para evitar exitus-mortis, la decisión de usar plasmaféresis con mejora, seguida del uso de esteroides como antiinflamatorios e IgIV post-plasmaféresis como modulador de linfocitos B y plasmocitos productores de autoanticuerpos, logró remisión autoinmune. **Conclusión:** el trabajo interdisciplinario (inmunología, neurología, oncología y psiquiatría) permitió establecer un plan terapéutico secuencial, minimizando los efectos adversos del manejo inmunosupresor y logrando el alta del paciente con pocas secuelas.

C-2440. Polisenibilización en la infancia con dermatitis atópica severa y alergias alimentarias

Rogelio Alfredo Morales Nava, María Eugenia Vargas Camaño, José Maximino Reyes Mancera, Diana Elizabeth Ramírez Santos, María Isabel Castrejón Vázquez

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, CDMX.

Introducción: la alergia alimentaria tiene prevalencia estimada de 6-8% en menores de 4 años. Los alimentos implicados en reacciones alérgicas más comunes son las proteínas de huevo (39%) y leche (32.3%). Paciente con IgE específica positiva para 80 alérgenos mediante estudio ALEX. **Caso clínico:** lactante masculino de 1 año 10 meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares de atopía. Presentó anafilaxia en tres ocasiones tras consumo de cereal, papaya y frijol. Presenta vómito y diarrea tras consumo de leche de vaca, huevo de gallina y cacahuate. A la exploración física con líneas de Dennie-Morgan, ojeras, dermatosis en regiones facial e inguinal caracterizada por eritema, excoriación, liquenificación y exudado amarillento seco (SCORAD 49). En seguimiento con dermatología por dermatitis atópica grave al diagnóstico, en tratamiento con biotecnológico, quienes refieren por sospecha de alergia alimentaria. Alergólogo particular solicita ALEX, destaca IgE específica positiva para los siguientes alérgenos: BOS D 8, GAL D 1, ARA H1, H2, H3, H6 y H9, determinantes alergénicos mayores a la leche de vaca, huevo de gallina y cacahuate, así como AVE S, ORY S, y CAR P, determinantes alergénicos de avena, arroz y papaya. Laboratorios: hemoglobina 12.4, hematocrito 39.5%, plaquetas 746,000, leucocitos 18,900, céls/uL neutrófilos 16% (3,024), linfocitos 15% (2,835), eosinófilos 65% (12,285), basófilos 1% (189). IgE 8250 UI/mL. **Discusión:** lactante con antecedentes atópicos, sensibilizado a 80 determinantes alergénicos, sin alergia a todos esos alimentos. El tratamiento para la alergia alimentaria mediada por IgE es la dieta de exclusión, determinando qué alimentos evitar con correlación clínica, sin excluir todos los alimentos reportados positivos. **Conclusión:** la sensibilización no se traduce en alergia en todos los casos y siempre debe correlacionarse con la historia clínica, como en este caso donde el paciente no presenta reacciones alérgicas a todos los alimentos sensibilizados.

C-2441. Desregulación, inmunodeficiencia y autoinflamación asociada a POMP en un escolar con fenotipo hiper e hipo inmunitario

María Isabel Arroyo Rojano, Selma C Scheffler Mendoza, Edgar Alejandro Medina Torres, José Alonso Gutiérrez Hernández, Marco Antonio Yamazaki Nakashimada, Saul O. Lugo Reyes
Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Introducción: la deficiencia de la proteína de maduración del proteasoma (POMP) causa un trastorno autoinflamatorio con dermatosis neutrofílica crónica, lipodistrofia y temperatura elevada, causada por variantes *de novo* monoalélicas en POMP, usualmente con un cambio de marco de lectura que resulta en la degradación del transcripto asociada a variantes truncantes (NMD) y en un proteína trunca que interrumpe el ensamblaje del proteasoma y conduce a una mayor expresión de genes inducibles por IFN tipo 1. **Caso clínico:** varón de 7 años, inició al mes de vida con diarrea y eczema, reflujo gastroesofágico, sangrado gastrointestinal bajo, neumonía viral, broncoespasmo y varicela. A los cinco meses, fiebre alta persistente, somnolencia, palidez, irritabilidad y crisis convulsivas. Además de otitis y pertussis. Al examen físico: abdomen distendido, hidrocele bilateral, hepatosplenomegalia, úlceras orales y piel reticulada. Bioquímico con leucocitosis, anemia y trombocitopenia, monocitos vacuolados; inmunoglobulinas séricas, reactantes de fase aguda y subclases de linfocitos normales, respuesta a polisacáridos deficiente (21%). Mediante análisis de exoma se identificó una variante nove-dosa tipo missense, heterocigota, en el exón 4 de POMP (c.254C>T, p.Ala85Val), en una posición relativamente conservada del dominio UMP1, clasificada como significado incierto. En tratamiento con talidomida, hidroxichloroquina, prednisona en caso de fiebre e inmunglobulina SC en dosis de reemplazo. **Discusión:** existen reportes de seis pacientes con deficiencia de POMP por variantes heterocigotas de tipo frameshift. La variante de nuestro paciente es missense, a una distancia del sitio de splicing de -11, quizás compatible con el mecanismo nonsense-mediated decay, con una historia clínica compatible (fiebre, eczema, trombocitopenia, convulsiones, infecciones recurrentes) aún en estudio de validación funcional. **Conclusión:** el espectro de manifestaciones en individuos con variante en POMP es amplio, cursan con autoinflamación, desregulación inmune e inmunodeficiencias, conforman el grupo de síndromes autoinflamatorios asociados a proteasoma (PRAAS), por lo que ante estas manifestaciones es importante un diagnóstico y tratamiento oportuno.

C-2442. Hipersensibilidad a huevo y leche de vaca en paciente con síndrome de hiper IgE. Reporte de caso

Ruiz Espinoza Jesús Eduardo, González Luna Rodrigo Hiroshi
Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza» ISSSTE, CDMX.

Introducción: el síndrome de hiperinmunoglobulina E es una inmunodeficiencia primaria causada por mutaciones dominantes negativas en STAT3, caracterizada por infecciones recurrentes de la piel y los pulmones asociadas a niveles séricos de IgE altos. **Caso clínico:** masculino de 10 años, debutó sus padecimientos rash neonatal, dermatitis atópica, alergia alimentaria, con posterior aparición de abscesos cutáneos, cándida oral, antecedente de cuatro neumonías que requirieron manejo hospitalario aunado a facies sugestivas, así como alteraciones en sus paraclinicos: eosinofilia e IgE > 2000, Score de Grimbacher 54, por lo que se realiza estudio genético confirmado mutación STAT 3. Actualmente continúa tratamiento con inmunoglobulina humana, así como profilaxis antibiótica. Sin embargo, en la consulta reporta datos clínicos sugestivos de alergia alimentaria a huevo y a leche de vaca. Se realizaron pruebas prick confirmado dicha hipersensibilidad. **Discusión:** un estudio realizado en México en niños de 5 a 13 años se describieron reacciones adversas a alimentos en 10% y alergia a alimentos temprana en

3.5%. En niños de 6 a 12 años la prevalencia de APLV va de 1.4 a 2.0%. La prevalencia de alergia al huevo de gallina se estima desde 0.1 hasta 0.4%. Tanto el síndrome de hiper-IgE como las alergias alimentarias pueden provocar la aparición temprana de erupción cutánea, eosinofilia e IgE sérica marcadamente elevada. En ocasiones, puede resultar difícil distinguir estos dos trastornos. En la literatura actual, pese a la asociación de la elevación de la inmunoglobulina E se ha relacionado con diferentes tipos de alergia. Son poco los estudios en relación con las alergias alimentarias. Los pacientes

con síndrome de hiper IgE y con alergia alimentaria pueden tener síntomas gastrointestinales, respiratorios o cutáneos y frecuentemente exacerbaciones de la dermatitis atópica. **Conclusión:** los pacientes con hipereosinofilia, síndrome de hiper-IgE y dermatitis atópica deben ser evaluados para detectar hipersensibilidad alimentaria. Descartar la extensa lista de trastornos que pueden producir hipereosinofilia o un síndrome de hiper-IgE puede ser costoso y llevar mucho tiempo en comparación con la evaluación inmediata para detectar alergias alimentarias.



La revista **Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas** publica textos en español o en inglés de estudios, informes y trabajos relacionados con la alergia, asma e inmunología y otras áreas de interés en el conocimiento de la pediatría. Los manuscritos se evalúan mediante un sistema de arbitraje por pares para su publicación en forma de artículos originales, artículos de revisión, comunicaciones breves, informes de casos clínicos y quirúrgicos, ensayos, novedades terapéuticas, noticias y cartas al editor. Las notas editoriales son por invitación directa del Editor y a propuesta del cuerpo editorial de la Revista.

Los manuscritos deben ajustarse a los requerimientos del Comité Internacional de Editores de Revistas Biomédicas, disponible en: www.medigraphic.com/requisitos. La versión oficial más reciente puede ser consultada en: www.icmje.org

Sólo serán considerados los manuscritos inéditos (trabajos aún no publicados en extenso), los cuales no podrán ser sometidos a ninguna otra revista o medio de difusión durante el proceso de evaluación (desde su recepción hasta su dictamen). La propiedad de los manuscritos será transferida a la Revista, por lo que no podrán ser publicados en otras fuentes, ni completos o en partes, sin previo consentimiento por escrito del Editor.

El Comité Editorial decidirá cuáles manuscritos serán evaluados por árbitros expertos en el tema y no se admitirán los manuscritos presentados de manera inadecuada o incompleta. El dictamen del Comité para publicación es inapelable y podrá ser: Aceptado, Aceptado con modificaciones, No aceptado.

I. Artículo original: Puede ser investigación básica o clínica y tiene las siguientes características:

- a) **Título:** Representativo de los hallazgos del estudio. Agregar un título corto para las páginas internas. (Es importante identificar si es un estudio aleatorizado o control.)
- b) **Resumen estructurado:** Debe incluir introducción, objetivo, material y métodos, resultados y conclusiones; en español y en inglés, con palabras clave y *keywords*.
- c) **Introducción:** Describe los estudios que permiten entender el objetivo del trabajo, mismo que se menciona al final de la introducción (no se escriben aparte los objetivos, la hipótesis ni los planteamientos).
- d) **Material y métodos:** Parte importante que debe explicar con todo detalle cómo se desarrolló la investigación y, en especial, que sea reproducible. (Mencionar tipo de estudio, observacional o experimental.)
- e) **Resultados:** En esta sección, de acuerdo con el diseño del estudio, deben presentarse todos los resultados; no se comentan. Si hay cuadros de resultados o figuras (gráficas o imágenes), deben presentarse aparte, en las últimas páginas, con pie de figura.
- f) **Discusión:** Con base en bibliografía actualizada que apoye los resultados. Las conclusiones se mencionan al final de esta sección.
- g) **Bibliografía:** Deberá seguir las especificaciones descritas más adelante.

h) **Número de páginas o cuartillas:** un máximo de 10. Figuras: 5-7 máximo.

II. Caso clínico o quirúrgico (1-2 casos) o serie de casos (más de 3 casos clínicos):

- a) **Título:** Debe especificar si se trata de un caso clínico o una serie de casos clínicos.
- b) **Resumen:** Con palabras clave y abstract con *keywords*. Debe describir el caso brevemente y la importancia de su publicación.
- c) **Introducción:** Se trata la enfermedad o causa atribuible.
- d) **Presentación del (los) caso(s) clínico(s):** Descripción clínica, laboratorio y otros. Mencionar el tiempo en que se reunieron estos casos. Las figuras o cuadros van en hojas aparte.
- e) **Discusión:** Se comentan las referencias bibliográficas más recientes o necesarias para entender la importancia o relevancia del caso clínico.
- f) **Número de cuartillas:** máximo 10. Figuras: 5-8.

III. Artículo de revisión y ensayos:

- a) **Título:** que especifique claramente el tema a tratar.
- b) **Resumen:** En español y en inglés, con palabras clave y *keywords*.
- c) **Introducción** y, si se consideran necesarios, subtítulos. Puede iniciarse con el tema a tratar sin divisiones.

- d) **Bibliografía:** Reciente y necesaria para el texto.
- e) **Número de cuartillas:** 6 máximo.

IV. Comunicaciones breves: Informes originales cuyo propósito sea dar a conocer una observación relevante y de aplicación inmediata a la neumología o la cirugía de tórax. Deberá seguir el formato de los artículos originales y su extensión no será mayor de cuatro páginas.

V. Novedades terapéuticas, noticias y cartas al editor: Estas secciones son para documentos de interés social, bioética, normativos, complementarios a uno de los artículos de investigación. No tiene un formato especial.

VI. Artículo de historia: Al igual que en «carta al editor», el autor tiene la libertad de desarrollar un tema sobre la historia de la medicina. Se aceptan cinco imágenes como máximo.

Los manuscritos deben ser enviados a través del «Editor Web» de Medigraphic disponible en:

<https://revision.medigraphic.com/RevisionAlergia>

Dr. Guillermo Hideo Wakida Kuzunoki

Editor de la revista Alergia,
Asma e Inmunología Pediátricas

Los requisitos se muestran en la lista de verificación.

El formato se encuentra disponible en

<https://www.medigraphic.com/pdfs/alergia/al-verificacion.pdf> (PDF).

Los autores deberán descargarla e ir marcando cada apartado una vez que éste haya sido cubierto durante la preparación del material para publicación.



**Bibliotecas e índices electrónicos en internet
en los que ha sido registrada la revista**

Free Medical Journals

<http://www.freemedicaljournals.com/fmj/ESP.HTM>

Biblioteca de la Universidad de Regensburg, Alemania

<http://www.bibliothek.uni-regensburg.de/ezeit/fl.phtml?notation=WYZ&bibid=ZBMED&colors=3&frames=&toc=&ssg=>

Biblioteca de la Universidad Federal de Sao Paulo, Brasil

<http://www.unifesp.br/dis/bibliotecas/revistas.htm>

Biblioteca del Instituto de Investigaciones Biomédicas, UNAM

<http://www.revbiomedicas.unam.mx>

Universidad de Laussane, Suiza

<http://perunil.unil.ch/perunil/periodiques>

Biblioteca de la Universidad Norte de Paraná, Brasil

http://www.unopar.br/bibli01/biologicas_periodicos.htm

Infodoctor (sitio de las Sociedades Médicas Españolas) con buscador y más de 3,000 ligas a revistas biomédicas

<http://www.infodoctor.org/revis.htm>

LATINDEX. Sistema Regional de Información en Línea para Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

<http://www.latindex.org/>

Biblioteca Virtual en Salud (BVS, Brasil)

<http://portal.revistas.bvs.br>

Biblioteca del Instituto de Biotecnología UNAM

<http://www.biblioteca.ibt.unam.mx/revistas.php>

Asociación Italiana de Bibliotecas (AIB)

<http://www.aib.it/aib/commiss/cnur/peb/peba.htm3>

Biblioteca Médica Estatal del Ministerio de Patrimonio y Cultura, Italia

<http://bms.beniculturali.it/ejnlis/index.php>

Fundación Ginebrina para la Formación y la Investigación Médica, Suiza

http://www.gfmer.ch/Medical_journals/Revistas_medicas_acceso_libre.htm

PERIODICA (Índice de Revistas Latinoamericanas en Ciencias) UNAM

<http://biblat.unam.mx>

Medigraphic Literatura biomédica

<http://medigraphic.org.mx>

Google Académico

<http://scholar.google.com.mx/>



subglobin®

Inmunoglobulina
Humana Normal
Subcutánea

La Terapia de IgG... ahora en casa

Inmunoglobulina Humana Normal

Para Administración Subcutánea en Casa⁽¹⁾:

- Concentración de IgG de 16.5% que equivale a 165 mg/1 ml.
- Niveles de IgG constantes y normales.⁽²⁾
- Bajo contenido de IgA ($\leq 0.05\%$).
- Baja viscosidad.
- No requiere accesos venosos.
- Flexibilidad y libertad para el paciente.
- Ahorro de tiempo y recursos para el paciente y el hospital.
- Fácil administración con adiestramiento previo.
- Favorece el cumplimiento terapéutico del paciente.⁽³⁾



octagam® 10%

Inmunoglobulina
Humana Normal
Endovenosa al 10%

octagam®

Inmunoglobulina
Humana
Normal Endovenosa



Mayor Concentración... en Menor Volumen de Infusión.

En terapia de reemplazo^(4,5):

- Síndrome de Inmunodeficiencia Primaria.
- Mieloma o Leucemia Linfocítica Crónica con hipogammaglobulinemia secundaria severa e infecciones recurrentes.
- Niños con SIDA congénito e infecciones recurrentes.

Inmunomodulación:

- Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI).
- Síndrome de Guillain Barré.
- Enfermedad de Kawasaki.

Transplante alogénico de Médula Ósea.

Protección, seguridad y confianza



CONSULTE LOS SIGUIENTES ARTÍCULOS DE ESTA PUBLICACIÓN:

1. Errores innatos de la inmunidad: experiencia de 15 años del Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza».
2. Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de Lupus Eritematoso Sistémico: reporte de caso

octapharma®

Por el uso seguro y óptimo de las proteínas humanas

Visítenos en: www.octapharma.mx o contáctenos al (55) 50-82-11-70.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gardulf, A. & Hammarström, L. Subcutaneous administration of immunoglobulins. What are the advantages? *Clin Immunother* 1996; 6(2):108 – 116.
2. Gardulf, A., Möller, G. & Jonsson, E. A comparison of the patient-borne costs of therapy with gamma globulin given at the hospital or at home. *Int J Technol Assess Health Care* 1995;11(2):345 – 353.
3. Gardulf, A., Björvell, H., Andersen, V., Björkander, J., Ericson, D. et al. Lifelong treatment with gammaglobulin for primary antibody deficiencies: the patients' experiences of subcutaneous self-infusions and home therapy. *J Adv Nurs* 1995; 21(5):917 - 927.
4. Octagam® 10% summary of product characteristics.
5. Debes, Anette, Bauer María, Kremer Sylbille. Tolerability and Safety of the intravenous immunoglobulin Octagam: A 10-year prospective observational study. *Pharmacoepidemiology and drug safety* 2007;16:1038-1047.

Aviso de Publicidad No: 2409132002C00083

REV-COMPEDIA24-001

Anubis® Solución Pidotimod

Solución

Fortalece el sistema inmunológico



WeserPHARMA

© Marca Registrada. Material exclusivo para el profesional de la salud. Aviso de Publicidad No. 2415112002C01039

Referencias: 1. IPPA (2023). Anubis®. F.F. Solución. Weser Pharma S.A. de C.V. 2. Puggioni, F. Et al (2019). Immunostimulants in respiratory diseases: focus on Pidotimod. Multidisciplinary Respiratory Medicine, 14(1), 1-10.