

Registro de inmunodeficiencias primarias en un Centro Médico de Alta Especialidad en México

**Gina María Decamps-Solano,* María Eugenia Vargas-Camaño,* María Isabel Castrejón-Vázquez,*
 Sara Elva Espinosa-Pallida,** Lizbeth Blancas-Galicia,** Edgar Alejandro Medina-Torres**

RESUMEN

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son enfermedades genéticas que se caracterizan por una predisposición a desarrollar infecciones repetidas, graves, por gérmenes oportunistas y que pueden poner en peligro la vida cuando no se diagnostican y tratan oportunamente. El objetivo de este trabajo es dar a conocer los casos de IDP registrados en la base de LASID de uno de los ocho centros en México, Servicio de Inmunología Clínica y Alergia del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (ISSSTE).

Palabras clave: Inmunodeficiencias primarias, epidemiología, LASID.

ABSTRACT

Primary immunodeficiencies (PID) are genetic diseases characterized by a predisposition to develop repeated and severe infections, they may endanger life if they are not diagnosed and treated promptly. The aim of this paper is reporting the cases of registered primary immunodeficiencies on LASID base in one center in Mexico, Service of Clinical Immunology and Allergy, at National Medical Center November 20 (ISSSTE).

Key words: Primary immunodeficiencies, epidemiology, LASID.

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son enfermedades genéticas que se caracterizan por una predisposición a desarrollar infecciones repetidas, graves, que pueden poner en peligro la vida cuando no se diagnostican y tratan oportunamente.¹ Se conocen a la fecha más de 200 diferentes IDP.²

Se estima que en el mundo hay seis millones de individuos con una inmunodeficiencia; sin embargo, tan sólo un mínimo porcentaje de éstos han sido diagnosticados. En Europa se han reportado 16,547 casos.

Las IDP no son exclusivas de la infancia, aunque se presentan también en adultos, en general no se diagnostican.²

A nivel internacional existen organismos que tienen entre sus objetivos el registro de las IDP en una base global; la primera, la Sociedad Latinoamericana de Inmunodeficiencias (con sus siglas en inglés, LASID); la segunda, Sociedad Europea de Inmunodeficiencia (con sus siglas en inglés, ESID). La finalidad de ambas es conocer y difundir la epidemiología de forma global (Europa o Latinoamérica) y de cada país en particular.^{3,4}

LASID está conformada por países de habla española y portuguesa como son: Argentina, Brasil, Chile, Costa Rica, Colombia, Honduras, Paraguay, Perú, Venezuela, Uruguay, Cuba y México. La base de datos del registro de LASID está organizada de forma que cada

* Servicio de Inmunología Clínica y Alergia, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, México.

** Unidad de Investigación en Inmunodeficiencias, Instituto Nacional de Pediatría, México.

país integrante cuenta con diversos centros que registran caso por caso de IDP; la suma de todos los centros de un país es el número de casos de IDP de un nación; la suma de todos los casos de cada país integrante de la red es el número de casos en Latinoamérica.⁵ La base además captura datos demográficos, tipo de inmunodeficiencia, datos relacionados con laboratorio y tratamiento de cada caso.^{5,6}

En México son ocho centros los que forman parte de la red LASID; entre éstos están: Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (SSA), Centro Médico Nacional Siglo XXI (IMSS), Instituto Nacional de Pediatría (SSA), Hospital Infantil de México Federico Gómez (SSA), Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (ISSSTE), Universidad Autónoma de Aguascalientes, Hospital Infantil del Estado de Chihuahua (SSA), Unidad Médica de Alta Especialidad de Monterrey 25 (IMSS).

Un registro eficaz de los casos de IDP evidenciará su epidemiología, de esta forma se conocerá la magnitud del problema y se podrán implementar programas de difusión para los médicos de primer contacto, entrenamiento de médicos especialistas para el tratamiento adecuado de estos pacientes y equipamiento de laboratorios y unidades de salud.⁷

El objetivo de este trabajo es dar a conocer el número y las características de los casos de IDP registrados en la base de LASID de uno de los ocho centros de México, Servicio de Inmunología Clínica y Alergia del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (ISSSTE).

MÉTODOS

Se identificaron aquellos casos de pacientes con IDP registrados en la base LASID hasta antes de agosto de 2012 del Servicio de Inmunología Clínica y Alergia del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Cabe señalar que las diferentes variables requeridas de cada caso fueron tomadas del expediente clínico. Se realizó una estadística descriptiva.

RESULTADOS

Se capturaron 28 pacientes, los tipos de IDP fueron inmunodeficiencia común variable 36%, deficiencia selectiva de subclases IgG 29%, agammaglobulinemia ligada a X 5%, hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia 5%, síndrome de hiper IgE 5%, síndrome de Di George 5%, deficiencia selectiva de CD4 5%, deficiencia selectiva de CD8 5% y enfermedad granulomatosa crónica 2%. El género masculino fue el más afectado (60%). La edad promedio de los pacientes al momento del registro fue de 24.4 años. El retardo en el diagnóstico fue de un promedio de 5.5 años.

Se establecieron 5 grupos por rango de edad correspondiendo al 46% adultos (mayor a 20 años), 7% adoles-

centes (de 13 a 19 años), 32% escolares (6 a 12 años), 10% preescolares (2 a 5 años) y 5% lactantes (1 mes a 2 años). No se encontró ningún caso de consanguinidad. El 60% de los pacientes se hospitalizó al menos en alguna ocasión. No se han reportado defunciones.

DISCUSIÓN

De forma global, el número de pacientes registrados en el 2012 en la base de datos LASID México es menor en comparación a otros países como Argentina y Brasil; la explicación de este fenómeno es una mayor difusión de las IDP, mayor número de centros de diagnóstico-tratamiento especializado y un mayor registro de los casos.⁶ El total de la población derechohabiente del ISSSTE en el 2012 fue de 12' 206, 730, y tan sólo se han reportado 28 casos de IDP en este sector.⁸

Según el registro de LAGID (Latinoamerican Group for Primary Immunodeficiencies, ahora LASID) de 1998 el grupo de IDP más frecuente fue la deficiencia de anticuerpos con un 58% de casos, seguida de defectos de fagocitosis 9%, disfunción de granulocitos 8%, defectos combinados 5%, defectos de sistema complemento 2%.⁹ En nuestro centro, las IDP humorales fueron las más frecuentes. En cuando al tipo de inmunodeficiencias humorales, ESID en 2009 reportó que el padecimiento más frecuente fue la inmunodeficiencia común variable (20.7% del total de los casos), seguida de la deficiencia de subclases de IgG (7.4%). Estas dos IDP también fueron las más frecuentes dentro del grupo de las humorales.¹⁰

En nuestra serie, los varones fueron los más afectados; sin embargo, las IDP que reportamos en la mayoría de los casos no tienen un patrón de herencia ligado al X. En ninguno de los casos hubo consanguinidad, ya que ésta, junto con la endogamia, son factores de riesgo para las IDP autosómicas recesivas.¹¹ No se registraron casos familiares de ninguna enfermedad, lo cual podría sugerir mutaciones *de novo* en las formas recesivas ligadas al X o las formas autosómica dominante. La mayoría de los pacientes han estado hospitalizados debido a procesos infecciosos; sin embargo, posterior al diagnóstico e inicio del tratamiento esta frecuencia disminuyó. Ninguno de los pacientes registrados ha fallecido, lo cual refleja un tratamiento oportuno; sin embargo, la supervivencia de cada grupo de IDP tendría que evaluarse de forma individual, sin olvidar la calidad de vida. El retraso en el diagnóstico estuvo presente en todos los grupos de IDP capturados, lo cual refleja una falta de sospecha diagnóstica en los médicos de primer contacto.

Finalmente, consideramos que el registro de las IDP junto con su difusión a médicos de primer contacto y la apertura de nuevos centros, tanto de diagnóstico como de tratamiento especializado, mejorarán el panorama de estas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bonilla FA, Geha RS. Primary immunodeficiency diseases. *J Allergy Clin Immunol* 2003; 111(Suppl. 2): S571-S581.
2. Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol* 2013; 33(1): 1-7.
3. Leiva LE, Bezrodnik L, Oleastro M et al. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: proceedings of the Second Latin American Society for Immunodeficiencies (LASID) Advisory Board. *Allergol Immunopathol (Madr)* 2011; 39(2): 106-110.
4. Guzman D, Veit D, Knerr V et al. The ESID online database network. *Bioinformatics* 2007; 23(5): 654-655.
5. Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M et al. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol* 2007; 27(1): 101-108.
6. <http://www.lasid.org/2012>.
7. Condino-Neto A, Franco JL, Espinosa-Rosales FJ et al. Advancing the management of primary immunodeficiency diseases in Latin America: Latin American Society for Immunodeficiencies (LASID) initiatives. *Allergol Immunopathol (Madr)* 2012; 40(3): 187-193.
8. <http://www.issste.gob.mx/issste/anuarios/>
9. Zelazko M, Carneiro-Sampaio M, Cornejo de LM 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.
10. Gathmann B, Grimbacher B, Beaute J et al. The European internet-based patient and research database for primary immunodeficiencies: results 2006-2008. *Clin Exp Immunol* 2009; 157(Suppl. 1): 3-11.
11. Kilic SS, Ozcel M, Hafizoglu D, Karaca NE, Aksu G, Kutukculer N. The prevalences and patient characteristics of primary immunodeficiency diseases in turkey-two centers study. *J Clin Immunol* 2012.

Dirección para correspondencia:

Dra. Lizbeth Blancas Galicia,
Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur Núm. 3700, Letra C,
Insurgentes Cuicuilco, 04530, México, D.F.
E-mail: lbg73_2000@yahoo.com
genavargas@aol.com