

Reporte de un caso de hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia

Paloma Valeria Bobadilla Montes de Oca,* Martha Alicia Del Villar Vilchis,**
María de Lourdes Hinojosa Martínez,*** Enrique López Valentín****

RESUMEN

Las inmunodeficiencias se originan por alteraciones congénitas o primarias, adquiridas o secundarias, y dentro de ellas la hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia es un tipo de inmunodeficiencia primaria, habitualmente en menores de cinco años (90%), del género masculino (60-80%), con una incidencia global de 1 en 10 000 nacidos vivos, la cual se produce por un defecto en la síntesis de uno o más isotipos de inmunoglobulina durante los primeros años de vida, de carácter autolimitado, transitorio, etiología desconocida, se caracteriza por una disminución de la IgG sérica hacia el cuarto o quinto mes de vida hasta los 18 a 24 meses, con IgA normal o baja y una IgM normal. El tratamiento es generalmente de apoyo y en casos sintomáticos administración de antibióticos apropiados. La terapia de reemplazo con inmunoglobulina intravenosa no es usualmente recomendada a menos que el paciente presente infecciones que son severas o resistentes a los tratamientos estándar.

Palabras clave: Infecciones recurrentes, niños, inmunodeficiencia, hipogammaglobulinemia, gammaglobulina intravenosa.

ABSTRACT

Immunodeficiencies usually are congenital or primary and secondary or acquired, one type of primary immunodeficiency is the transient hypogammaglobulinemia of infancy, usually in children under five years (90%), male (60-80 %), with an overall incidence of 1 in 10 000 live births, which is caused by a defect in the synthesis of one or more immunoglobulin isotypes in the early years of life, self-limited character, transient, of unknown etiology, is characterized by a decrease in serum IgG by the fourth or fifth month of life to 18 or 24 months, with a normal IgA or low and a normal IgM. Treatment is usually supportive and symptomatic cases require antibiotics. Replacement therapy with intravenous immunoglobulin is not usually recommended unless de patient has severe infections or resistant to standard treatments.

Key words: Recurrent infections, children, immunodeficiency, hypogammaglobulinemia, intravenous gammaglobulin.

INTRODUCCIÓN

El buen funcionamiento del sistema inmune es esencial para proteger al organismo en contra de agentes infecciosos. Cuando hay ausencia o disminución del funcionamiento de uno o más de los elementos

del sistema inmune se presentan enfermedades, que en ocasiones pueden culminar en la muerte.¹ La ausencia o mal funcionamiento de elementos celulares, bioquímicos o moleculares del sistema inmune, que se manifiestan clínicamente, se les conoce como inmunodeficiencias.²

Las inmunodeficiencias humanas son un grupo heterogéneo de enfermedades que se distinguen por generar defectos en la capacidad del sistema inmunitario para eliminar gérmenes patógenos; esto da como resultado el desarrollo de procesos infecciosos frecuentes. Las inmunodeficiencias se clasifican en: primarias o congénitas cuando la causa es una mutación en un gen, es decir, un defecto intrínseco en uno o más componentes del sistema inmune; o secundarias o adquiridas cuando la causa es externa al propio sistema inmunitario, en ocasiones como consecuencia de otra enfermedad

* Médico residente de tercer año.

** Médico residente de segundo año.

*** Médico residente de primer año.

**** Médico adscrito a Inmunología y Alergia.

Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/maternoinfantil>

(desnutrición, cáncer) o el uso de terapia inmunosupresora.³

Las inmunodeficiencias primarias son poco comunes y constituyen un grupo de enfermedades que agrupan a más de 80 patologías diferentes, en las cuales existe una alteración en alguno de los efectores del sistema inmune¹, generalmente de herencia autosómica recesiva o ligada al cromosoma X, y se agrupan según el tipo celular que se encuentra más afectado, su número, función o ambos.³ Se catalogan de acuerdo al componente del sistema inmune que está alterado: a) deficiencias de anticuerpos, que involucra a las células B; b) anomalías de la inmunidad mediada por células T; c) combinadas, es decir por alteraciones de las células T y B; d) defectos en las células fagocíticas, y e) escasez de componentes del complemento.²

Las inmunodeficiencias primarias deben sospecharse en personas que tienen infecciones persistentes causadas por patógenos normales, infecciones recurrentes o crónicas difíciles de erradicar e infecciones por gérmenes oportunistas o no habituales.⁴

Las inmunodeficiencias primarias, aunque son poco frecuentes, se diagnostican principalmente en la edad pediátrica, tienen un diagnóstico sencillo de sospecha, y un tratamiento potencialmente curativo, por lo que es importante que se incluyan en el diagnóstico diferencial de cualquier niño con procesos infecciosos recurrentes, manifestaciones autoinmunes, fenómenos alérgicos o enfermedades

linfoproliferativas. Una sencilla determinación analítica para valorar el número de linfocitos, neutrófilos y plaquetas y los valores de inmunoglobulinas pueden ayudarnos para la sospecha diagnóstica de estas entidades.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de seis meses de edad, originario y residente de Villa Victoria, padres de la 3ª década de la vida, sanos, hijo único, hacinamiento positivo, regulares hábitos higiénicos, alimentación con fórmula de inicio desde el nacimiento, esquema de vacunación incompleto. Producto de la gesta I, control prenatal regular, embarazo normoevolutivo, obtenido vía vaginal de 36 semanas de gestación, peso de 2 300 g, Apgar 6/9, se desconoce resto de somatometría.

Antecedentes personales patológicos: niega antecedentes quirúrgicos, traumáticos, transfusionales positivos en múltiples ocasiones, se desconocen hemoderivados, múltiples internamientos (*Cuadro I*) los cuales se resumen a continuación.

Padecimiento actual: inicia dos días previos por fiebre no cuantificada, sin predominio de horario, tos productiva, disneizante, en accesos, no cianozante, dificultad respiratoria con quejido, cianosis peribucal, retracción intercostal, conjuntivitis con secreción bilateral purulenta de moderada cantidad.

A la exploración física (Figura 1) con FC 130 latidos por minuto, FR 42 respiraciones por minuto, T 36.1°,

Cuadro I. Resumen de internamientos en diferentes unidades hospitalarias desde el nacimiento.

Número de internamiento	Días de hospitalización	Diagnóstico	Manejo
1° (F.ING. 30.11.11)	45 días	Neumonía congénita	Apoyo ventilatorio durante cinco días, y posteriormente CPAP nasal durante una semana
2° (F.ING. 20.01.12)	10 días	Neumonía nosocomial e hipertensión pulmonar	Ventilación mecánica por dos días
3° (F.ING. 23.01.12)	11 días	Neumonía nosocomial	Esquema antibiótico con cefotaxima/dicloxacilina (8) y claritromicina (5)
4° (F.ING. 24.03.12)	4 días	Neumonía adquirida en la comunidad	No especificado
5° (F.ING. 30.03.12)	68 días	Neumonía nosocomial	— UTIP con VM por seis días — Reingreso a UTIP con VM por diez días — Dobutamina/milrinona por cinco días — Administración de inmunoglobulina IV — Inicia factor de transferencia
VM: ventilación mecánica. UTIP: unidad de terapia intensiva pediátrica.			

TA 90/60 mmHg, talla 61 cm, peso 5.5 kg. Paciente con palidez mucotegumentaria ++, normocefalo, aleteo nasal, cavidad oral sin alteraciones, tórax con ruidos cardiacos rítmicos de buen tono, frecuencia e intensidad, campos pulmonares con estertores crepitantes, disociación toracoabdominal, abdomen sin alteraciones, genitales masculinos, extremidades integra, llenado capilar dos segundos, pulsos presentes.

A su ingreso 31.03.12 con los siguientes exámenes de laboratorio: se reporta una biometría hemática con hemoglobina de 10 mg/dL, hematócrito 30%, leucocitos 4 000, linfocitos 48%, linfocitos absolutos 2 304/mL, monocitos 1%, segmentados 52%, neutrófilos totales 2 080/mL, bandas 1%, plaquetas 380 000, PCR 0.18



Figura 1. Paciente durante su estancia en el Servicio de Terapia Intensiva Pediátrica.

Cuadro II. Inmunoglobulinas.

Fecha	IgA (8.1-6.8)	IgG (215-704)	IgM (35-102)
02.05.12	--	272	--
04.05.12	55.8	447	269
09.05.12	43.5	397	169

Dado el antecedente de los múltiples internamientos se solicita valoración por el Servicio de inmunología quien valoró los estudios previos encontrándose, linfopenia persistente, quien de acuerdo a Ruiz, J.⁴ una linfopenia persistente de menos de 4 000-4 500 linfocitos/mL en un lactante menor de un año debiera planear la posibilidad de una inmunodeficiencia primaria celular y si la cifra es inferior a 2 500 linfocitos/mL, la inmunodeficiencia combinada grave es un trastorno a descartar, por lo cual se revisaron otros estudios, encontrándose que la determinación de inmunoglobulinas presentaba IgG menor a 500 (*Cuadro II*), por lo cual se solicitó estudio de citometría de flujo como estudio complementario (*Cuadro III*).

Durante su internamiento con evolución insidiosa y mala evolución a nivel pulmonar por lo cual se solicitó tomografía con foco a nivel pulmonar (*Figura 2*), cursó con descompensación hemodinámica (*Figura 3*) por proceso neumónico que incluso ameritó apoyo aminérgico, asimismo se solicitó valoración cardiológica con realización de ecocardiograma (*Figura 4*) el cual reportó situs solitus con concordancia AV y VA, PSAP 45 Torr PMAP 29 Torr FEVI 81%, corazón estructuralmente sano que no ameritaba tratamiento.

El paciente recibió múltiples tratamientos antibióticos debido a los procesos infecciosos asociados con los que cursó, inicialmente completó tratamiento con cefotaxima y dicloxacilina por 14 días, posteriormente manejo con clindamicina (18.04.12) ante sospecha de neumonía por aspiración (*Figura 3*), al no presentar mejoría se agregó manejo con meropenem y vancomicina durante 18 días.

Previo a su alta recibió tratamiento profiláctico con trimetoprim-sulfametoxazol y fluconazol; asimismo, posterior a la valoración y tratamiento por parte del Servicio de inmunología con mejoría clínica notable, la cual se corroboró con estudios de laboratorio y gabinete (*Figura 5*).

DISCUSIÓN

La identificación de los genes involucrados y el desarrollo de pruebas diagnósticas más precisas han per-

Cuadro III. Citometría de flujo (09.05.12).

Parámetro	CD3	CD4	CD8	Céls. NK (CD 16/CD56)	Céls. B (CD 19 absolutas)	Linfocitos absolutos
Valores normales	3 632 (59%)	1 757 (59%)	1 711 (28%)	230 cel/UI (4%)	2 231 cel/uL (35%)	26 162cel/uL (4%)
Resultado	840-3 060 (57-85%)	490-1 740 (30-61%)	180-1 710 (12-42%)	70-760 (4-25%)	110-660 (4-25%)	850-3 900 (4-25%)

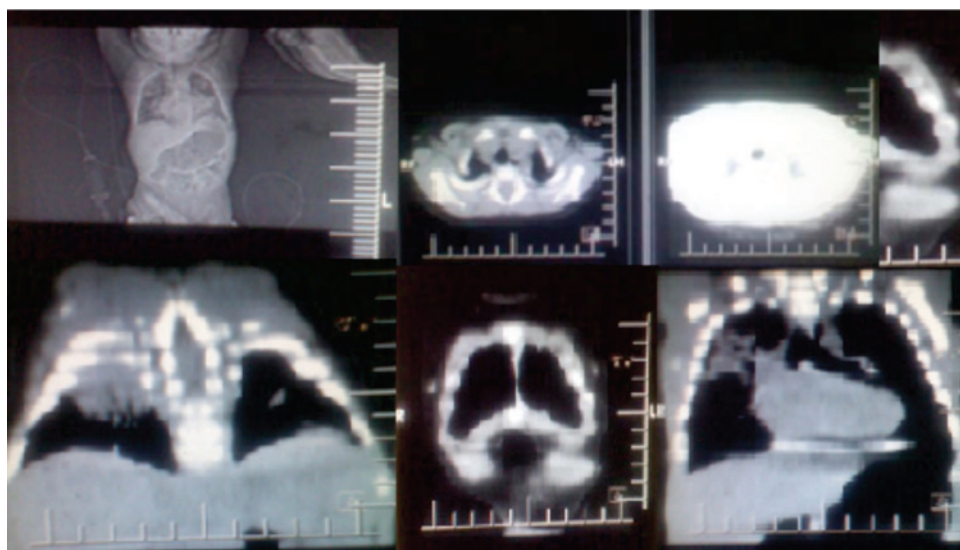


Figura 2. Tomografía axial computarizada pulmonar a través de la cual se documentó neumonía apical derecha y segmentaria izquierda (19.04.12).



Figura 3. Radiografía AP de tórax con cardiomegalia a expensas de ambas cavidades derechas secundaria a proceso neumónico (24.04.12).



Figura 5. Radiografía AP de tórax con mejoría clínica a nivel pulmonar (14.05.12).

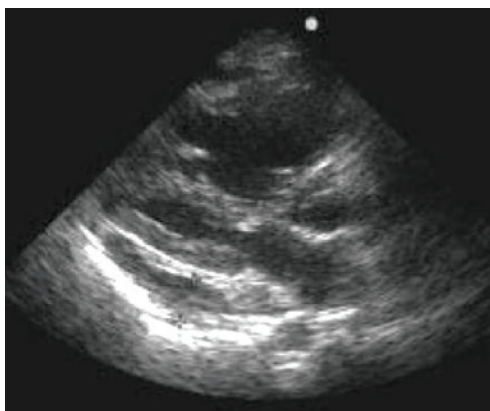


Figura 4. Ecocardiograma de hipertensión arterial pulmonar leve no cardígena (24.04.12).

mitido una mejor identificación de inmunodeficiencias primarias, por lo que se estima una incidencia de 1:10 000 nacimientos. En la ciudad de México, el Instituto Nacional de Pediatría identificó 171 casos de inmunodeficiencias primarias de 1970 a enero 2001.¹

El signo clínico característico en los enfermos con inmunodeficiencia son las infecciones, y en algunos enfermos las infecciones más frecuentes son las sinopulmonares (otitis, sinusitis, bronquitis, neumonía), pero también puede haber meningitis y sepsis. El agente infeccioso y la localización de la infección son de utilidad para determinar el tipo de defecto inmunológico.¹ Asimismo otras manifestaciones clínicas que obligan a descartar inmunodeficiencias son: a) más de 10 episodios de otitis media aguda al año, b) dos o más episodios de neumonía lobar al año, c) dos o más infecciones graves en cualquier tiempo, d) infecciones oportunistas, e) fenómenos autoinmunes

Cuadro IV. Los 10 signos de sospecha de inmunodeficiencias primarias.

- | | |
|--|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Ocho o más episodios de otitis media aguda en un año 2. Dos o más infecciones graves de senos paranasales en un año 3. Dos o más meses con antibióticos con poca mejoría del cuadro clínico 4. Dos o más neumonías en un año 5. Falta de ganancia de peso y talla | <ol style="list-style-type: none"> 6. Infecciones recurrentes de piel y tejidos blandos y abscesos de órganos 7. Muguet o candidiasis cutánea persistente después del año de edad 8. Necesidad de antibióticos IV para curar las infecciones 9. Dos o más infecciones graves (sepsis, meningitis, osteomielitis) 10. Historia familiar de inmunodeficiencia |
|--|--|

Fuente: Jeffrey Modell Foundation, Primary Immunodeficiencies Resource Center (<http://www.info4pi.org>).

recurrentes, f) rasgos dismórficos en niños con infecciones recurrentes, g) infecciones postinmunización con vacunas de virus vivos y h) historia familiar de inmunodeficiencia o infecciones recurrentes.⁴

Existen criterios o signos de sospecha de inmunodeficiencias primarias descritos en la literatura por la Cruz Roja Americana y la fundación Jeffrey Modell (*Cuadro IV*), que también pueden apoyar el abordaje diagnóstico de un paciente con inmunodeficiencia primaria.

La hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia corresponde dentro de la clasificación fenotípica de las inmunodeficiencias primarias a un déficit predominante de anticuerpos.⁶ Los primeros dos casos de hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia fueron reportados por Gitlin y Janeway en 1956.⁷

Es un tipo de inmunodeficiencia primaria que se presenta habitualmente en menores de 5 años (90%) del sexo masculino (60-80%), con una incidencia global de uno en 10 000 nacidos vivos, la cual se produce por un defecto en la síntesis de uno o más isotipos de inmunoglobulina durante los primeros años de vida, de carácter autolimitado, transitorio, etiología desconocida, la cual se caracteriza por una disminución de la IgG sérica por la pérdida progresiva de la IgG de origen materna y el reemplazo gradual pero lento de la IgG de síntesis propia hacia el cuarto o quinto mes de vida hasta los 18 a 24 meses, con IgA normal o baja y una IgM normal. Se caracteriza por presentar número de linfocitos B circulantes normales al igual que la respuesta funcional de anticuerpos específicos ante antígenos proteicos.⁵

Al nacimiento, el neonato presenta concentraciones de IgG similares a los de la madre, los cuales decaen, con una vida media inicial cercana a los 21 días, de tal forma que declina a cantidades muy reducidas entre los seis y nueve meses de edad. Aunque la IgM es sintetizada por el feto, la IgG probablemente no lo es, debido a la presencia de la IgG materna. El recién nacido saludable comienza a producir inmunoglobulinas y a responder a estímulos del sistema linfoide; en estas condiciones, cualquier deficiencia en el funcionamiento de la célula B se hará aparente duran-

te el primer año de vida, aproximadamente entre el quinto y el sexto mes de edad. En este tiempo muchos lactantes comienzan a experimentar infecciones recurrentes del tracto respiratorio.

En el lactante la síntesis inicial de IgG es principalmente de las subclases IgG1 e IgG3; la IgG2 e IgG4 se retrasan en su desarrollo y no alcanzan el 50% del nivel adulto hasta al menos dos años de edad. Eventualmente, el niño puede ser incapaz de iniciar la síntesis de IgG en esta etapa, lo cual resulta en un periodo prolongado de hipogammaglobulinemia, de donde deriva su denominación.

La hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia es un defecto en la síntesis de uno o más isotipos de inmunoglobulinas durante los primeros años de vida del individuo. La condición es autolimitante hasta que los niveles bajos de inmunoglobulinas alcanzan con la edad los valores normales. Los estudios de laboratorio están limitados a la medición de inmunoglobulinas en suero, particularmente de IgG.²

Las hipogammaglobulinemias tienen un origen heterogéneo, y se caracterizan por concentraciones séricas de inmunoglobulinas disminuidas, la deficiencia en la respuesta de los anticuerpos y la existencia de síndromes sinobronquiales piógenos de repetición.³

La infección recurrente es muy común en los niños, por lo tanto es preciso que el médico determine si hay que hacer una evaluación inmunológica del paciente, para diferenciar entre una posible inmunodeficiencia primaria y una infección de otra naturaleza.

El paciente que padece de infecciones recurrentes representa uno de los principales retos clínicos para el pediatra, puesto que deberá de decidir si amerita de estudios inmunológicos.

Es de suma importancia tomar en cuenta varios aspectos en el abordaje inicial como:

- 1) Relación medio ambiente-huésped: determinar si se relaciona con factores ambientales (guarderías o contacto con otros niños, tabaquismo, estrato socioeconómico) o relacionados al huésped.
- 2) Frecuencia de infecciones: la mayoría de los niños presentan de seis a ocho infecciones de vías respi-

ratorias al año, los niños de guardería en promedio nueve al año.

- 3) Edad de inicio: en cuanto más pronto el inicio de los síntomas, más severo es el defecto; para las deficiencias por células B usualmente se manifiestan después de los seis meses, cuando los anticuerpos transplacentarios ya no proveen protección, por tanto se presenta entre los siete y nueve meses: las deficiencias de células T se presentan alrededor de los cuatro a cinco meses.
- 4) Sitios de infección: las infecciones recurrentes que involucran un solo sitio anatómico sugieren una anomalía anatómica, mientras que las infecciones recurrentes que comprenden a múltiples sitios se presentan comúnmente en inmunodeficiencias.⁸

El diagnóstico de estas alteraciones puede determinarse mediante estudios de laboratorio y de gabinete.

La historia clínica debe recoger el momento de comienzo de las manifestaciones clínicas; el tipo, la frecuencia y la localización de las infecciones; la repercusión de las mismas en el estado general del paciente; la historia perinatal, incluyendo el momento de la caída del cordón umbilical; manifestaciones gastrointestinales; exantemas persistentes o similares a la dermatitis atópicas; la historia familiar es primordial para aproximarse al diagnóstico, antecedente de miembros de la familia fallecidos durante la infancia, hipersensibilidad, alergia y enfermedades malignas linforreticulares.⁴

Dentro de las pruebas que se pueden realizar para la evaluación de la inmunidad mediada por anticuerpos se encuentran: a) medición de la concentración de inmunoglobulinas, b) medición de la concentración de subclases de IgG, c) valoración de la formación de anticuerpos específicos después de inmunizaciones activas, y por último d) recuento de linfocitos B, ya sea por citometría de flujo o microscopía utilizando anticuerpos monoclonales específicos (CD19, CD20).⁹

La citometría de flujo se ha convertido en un elemento diagnóstico esencial en algunas inmunodeficiencias primarias, puesto que permiten una mejor categorización de estas enfermedades. Es crucial para la enumeración de las subpoblaciones; células y la valoración de su funcionalidad. Los hallazgos en la citometría de flujo en una inmunodeficiencia de anticuerpos sugieren un defecto en la maduración del linaje de células B.¹⁰

Las pruebas de función respiratoria, la radiografía de tórax y la tomografía axial computada (TAC) de tórax permiten detectar anomalías funcionales y anatómicas que contribuyen a desencadenar, agravar o prolongar los episodios infecciosos recurrentes.

La TAC de alta resolución es el procedimiento más útil para identificar cambios pulmonares tempranos en las inmunodeficiencias primarias, específicamente lesiones bronquiales e intersticiales. Además, es un

auxiliar eficaz en los casos en que las radiografías de pacientes sintomáticos no muestren ninguna alteración, lo que permite brindar un tratamiento oportuno, así como implementar medidas que prevengan complicaciones potencialmente graves.³

Está comprobado que la inmunoglobulina intravenosa es eficaz para incrementar de manera específica las concentraciones de anticuerpos IgG en las inmunodeficiencias; asimismo ayuda, por su actividad antígeno específica, a mejorar la opsonización, actúa en el complemento y disminuye el número y la gravedad de las infecciones.

En las inmunodeficiencias primarias la administración de inmunoglobulina intravenosa para el tratamiento de la hipogammaglobulinemia transitoria es una indicación relativa, puesto que se trata de un padecimiento con IgG total disminuida o cerca de los valores normales para la edad, con deficiencia comprobada en la producción de anticuerpos específicos y antecedentes de infecciones recurrentes de moderadas a severas. Las ventajas con su administración incluyen: menos días de hospitalización y menor número de internamientos por año, menor frecuencia y gravedad de las infecciones, disminución de la necesidad de tratamiento antibiótico y prevención y retraso de complicaciones y secuelas, como las bronquiectasias.¹¹

El tratamiento es generalmente de apoyo y en casos sintomáticos administración de antibióticos apropiados. La terapia de reemplazo con inmunoglobulina intravenosa no es usualmente recomendada a menos que el paciente presente infecciones que son severas o resistentes a los tratamientos estándar. La mayoría se recupera alrededor de los dos años de edad.²

La terapia de reemplazo inmunitario con gammaglobulina parenteral (en dosis de 150-400 mg/kg cada tres a cuatro semanas) ha reducido la incidencia de infecciones severas del tracto respiratorio, y se cree que minimiza el riesgo de sufrir daño pulmonar permanente; sin embargo, a pesar del reemplazo pueden ocurrir complicaciones. El uso de antimicrobianos y demás medidas de sostén siempre deberán formar parte de la terapia integral según las necesidades clínicas del momento.

Todos los pacientes tratados con IgG intravenosa en una dosis mensual de 400 mg/kg presentan un mejor control de los síntomas con antibióticos, menos recaídas y hospitalizaciones, a pesar de encontrarse cifras iguales o menores a 500 mg/dL de inmunoglobulinas séricas totales.³

La terapia con gammaglobulina endovenosa humana (en dosis de 400-600 mg/kg cada 30 días) está indicada en todos los pacientes con inmunodeficiencias primarias de anticuerpos que cursan con marcada hipogammaglobulinemia IgG y/o deficiente formación de anticuerpos con infecciones recurrentes graves o refractarias al manejo convencional. Su objetivo es alcanzar niveles séricos de IgG residuales por encima de 500 mg/dL en pacientes previamente hipogammaglobulinémicos, disminuir la incidencia

de infecciones severas del tracto respiratorio y minimizar el riesgo de daño pulmonar permanente.

El tratamiento profiláctico desde el diagnóstico de la enfermedad es vital para la prevención frente a las infecciones a través de profilaxis antibiótica, frente a *Pneumocystis jiroveci* con trimetoprim-sulfametoxazol a dosis de 150 mg/m² de trimetoprim y 750 mg/m² de sulfametoxazol, tres días o todos los días a la semana o antifúngica frente a *Aspergillus sp* con itraconazol.⁹

Si se documenta deficiente formación de anticuerpos no se deberá continuar con el calendario de vacunación ya que en casos de hipogammaglobulinemia severa, existe susceptibilidad para desarrollar meningoencefalitis crónicas por enterovirus o parálisis por polio postvaccinal.

La sospecha de inmunodeficiencia primaria es equivalente, casi siempre, a una urgencia diagnóstica y de tratamiento.

Las neumopatías crónicas son complicaciones frecuentes de las inmunodeficiencias primarias, por lo cual su diagnóstico oportuno, mediante tomografía de tórax de alta resolución, permite su detección en más de 50% de los casos lo cual disminuirá la morbilidad y tiempo de hospitalización.

Cuando sólo se encuentran manifestaciones en varones, hay que pensar en las inmunodeficiencias primarias con herencia ligada al cromosoma X: agammaglobulinemia de Bruton, síndrome de hiper-IgM, síndrome de Wiskott-Aldrich, enfermedad granulomatosa crónica ligada al X e inmunodeficiencia combinada severa por déficit de la cadena «g» común dentro de los posibles diagnósticos diferenciales.²

CONCLUSIONES

Dentro de las inmunodeficiencias primarias la más diagnosticada es la deficiencia predominantemente de anticuerpos (51%), por lo que debe sospecharse en personas con múltiples infecciones por patógenos normales, infecciones bacterianas recurrentes por microorganismos encapsulados (*Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*) o crónicas difíciles de erradicar e infecciones por gérmenes oportunistas o no habituales.

- En el infante la síntesis inicial de IgG es principalmente de las subclases IgG1 e IgG3; la IgG2 e IgG4 se retrasan en su desarrollo y no alcanzan el 50% del nivel adulto hasta al menos 2 años de edad.
- En la hipogammaglobulinemia transitoria a pesar de los niveles reducidos de IgG, la función de los anticuerpos es usualmente habitual y los valores de células T y B son normales.
- Los pacientes con hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia cuando son vacunados muestran una respuesta de anticuerpo pobre o ausente.

- Aunque el diagnóstico preciso de las inmunodeficiencias primarias requiere estudios muy especializados, a menudo es posible hacer una aproximación con pruebas de laboratorio sencillas, como el hemograma, perfiles bioquímicos generales, radiografía de tórax, cuantificación de inmunoglobulinas.
- Las inmunodeficiencias primarias, aunque son poco frecuentes, tienen un diagnóstico de sospecha sencillo y un tratamiento potencialmente curativo, por lo que es importante que se incluyan en el diagnóstico diferencial de cualquier niño con procesos infecciosos recurrentes, manifestaciones autoinmunes, fenómenos alérgicos o enfermedades linfoproliferativas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salinas M. *Inmunología médica*, México: McGraw-Hill; 2008: 108.
2. Ortiz-Ortiz L. Inmunodeficiencias primarias: una breve revisión, *Revista Médica de la Extensión Portuguesa-ULA*, 2008; 2 (1): 33-52.
3. Mogica M et al. Neumopatías en pacientes con inmunodeficiencias primarias en tratamiento con gamma-globulina intravenosa, *Revista Alergia México*, 2007; 54 (1): 14-19.
4. Ruiz J. El niño con infecciones frecuentes, AEPap ed. *Curso de Actualización Pediatría*, 2010. Madrid: Exlibris Ediciones; 2010; 15-22.
5. Martín-Nalda A et al. Espectro de las inmunodeficiencias primarias en un hospital de tercer nivel en un periodo de 10 años, *An Pediatr*, 2010; 614: 1-10.
6. García-Cruz M. Registro de inmunodeficiencias primarias en pacientes mexicanos en una institución de tercer nivel: experiencia de 30 años, *Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas*, 2002; 11 (2): 48-66.
7. Whelan M et al. Infants presenting with recurrent infection and low immunoglobulins: characteristics and analysis of normalization, *Journal of Clinical Immunology*, 2006; 26 (1): 7-11.
8. Bellanti J, Wallerstedt D, Hassan M. The child who presents recurrent infections, *Medicina Universitaria*, 2002; 4 (15): 81-87.
9. Oleastro M, Galicchio M, Krasovec S. Inmunodeficiencias primarias. *Educación Médica Continua PRONAAI* Buenos Aires: Asociación Argentina de Alergia e Inmunología; 2001: 1-12.
10. Ilioh O. Current applications of flow cytometry in the diagnosis of primary immunodeficiency diseases, *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*, 2004; 128: 23-31.
11. Berrón R. Consenso de expertos en el uso terapéutico actual de la inmunoglobulina intravenosa, *Revista Alergia México*, 2005; 52 (1): 42-50.

Correspondencia:

Dra. Paloma Valeria Bobadilla Montes de Oca
Hospital para el Niño, paseo Tollocan s/n,
Col. Isidro Fabela, Toluca, México.
E-mail: pigeon8408@gmail.com