



**FEAPap**

Formación  
Activa  
en Pediatría  
de Atención  
Primaria



# Orientación al diagnóstico y tratamiento de las inmunodeficiencias

---

Rosa Albañil Ballesteros

Junio 2011

# Historia clínica

- Antecedentes familiares de:
  - ✓ Consanguinidad y etnia
  - ✓ Inmunodeficiencia.
  - ✓ Linfomas.
  - ✓ Procesos autoinmunes.
  - ✓ Abscesos e infecciones de repetición.
  - ✓ Muertes precoces.
- Antecedentes personales:
  - ✓ Edad de inicio.
  - ✓ Características de infecciones previas y actuales.
  - ✓ Reacción a vacunas.
  - ✓ Tratamientos.
  - ✓ Factores de riesgo HIV.
  - ✓ Síntomas generales.
  - ✓ Retraso en caída de cordón umbilical.

## Exploración física

---

- Presencia /ausencia de tejido linfoide.
- Hepatoesplenomegalia.
- Crecimiento.
- Secuelas de infecciones previas.
- Alteraciones cutáneas.
- Rasgos dismórficos especiales.

## Laboratorio : 1º nivel

---

- Hemograma: número de células: Neutrófilos.  
Linfocitos.  
Morfología.  
Anemia.  
Datos indirectos.
- Cuantificación de IgG, IgM, IgA, IgE.
- Bioquímica básica.
- Serología HIV.

## Laboratorio: nivel especializado

---

- Medición de anticuerpos específicos contra antígenos proteicos.
- Subclases de linfocitos, y cuantificación de células NK.
- Hipersensibilidad retardada.
- Estudios de función humoral *in vitro*.
- Estudios de función celular *in vitro*.
- Respuesta oxidativa de fagocitos.
- Defectos de adhesión de leucocitos.
- Estudio del complemento con CH50 y AP50.
- Estudio molecular y genético.

# Tratamiento

- Prevención general de infecciones.
- Inmunizaciones.
- Profilaxis específica:
  - ✓ En ID celulares, frente a *Pneumocystis jiroveci* con TMT-SMX frente a *Aspergillus* con itraconazol.
  - ✓ En EGC, frente a infecciones bacterianas con TMT-SMX frente a *Aspergillus* con itraconazol.
- De las infecciones: precoz, empírico y tras cultivos.
- Tratamiento específico de la ID.
  - ✓ TMO.
  - ✓ Sustitución con Inmunoglobulinas.
- Otros:
  - ✓ Control de la función pulmonar.
  - ✓ Transfusiones con células irradiadas.
  - ✓ No administrar inmunoglobulinas previas al tratamiento.

## Inmunizaciones en el niño con ID (1)

---

- Polio vivo contraindicada en todos los casos.
- Triple vírica, no en ID celulares, combinadas ni humorales.
- Varicela: no en ID congénitas, celulares o combinadas, sí en las humorales y déficits de IgA.
- BCG y Rotavirus: no.
- En las ID del sistema mononuclear-fagocítico contraindicada la vacunación con BCG.
- Las vacunas muertas pueden ser administradas en todos los casos.

## Inmunizaciones en el niño con ID (y 2)

---

- Antineumocócica
  - ✓ VNC13v : en < de 5 años.
  - ✓ Polisacárida 23-valente > de 2 años.
  - ✓ En > de 5 años la 23-valente.
  
- La VAG anual en todos los tipos.
  
- Vacuna de varicela y VAG anual a familiares susceptibles.



## Papel del pediatra de AP

---

- Sospecha diagnóstica.
- Orientación del diagnóstico.
- Adaptación del calendario vacunal.
- Prevención de infecciones.
- Profilaxis (algunos casos).