

Inmunodeficiencias ligadas a anticuerpos



Caroline Ward, Universidad de Bristol, Reino Unido

Traducción: Jesús Gil, Würzburg, DE (SEI)

Existen distintos mecanismos por los que una persona podría no producir niveles adecuados de anticuerpos (Ab), dando lugar a una deficiencia clínica que se traduciría en problemas para eliminar efectivamente microbios patógenos del organismo. Sin un diagnóstico temprano y un tratamiento de reemplazo de Ab adecuado, se podría generar daño orgánico como consecuencia de las infecciones recurrentes. A pesar de que estas condiciones son raras, esto supone un problema a la hora de identificarlas rápidamente.

Causas

La deficiencia de Ab puede ser primaria o secundaria. Las causas de la última incluyen condiciones como **cánceres hematológicos** y **terapias de inmunosupresión** (por ejemplo tras un **trasplante de órganos** o en condiciones **autoinmunitarias** como la **artritis reumatoide**). En estos casos, existe una disminución del número de células B, por lo que no se pueden generar Ab en cantidades adecuadas. Otras causas más raras involucra la pérdida de proteínas, por ejemplo debido a malnutrición o enteropatía perdedora de proteínas. Debido a que los Ab son proteínas, esto puede suponer una deficiencia de producción.

Las deficiencias primarias son raras. Las más comunes son las de tipo **IgA**, que suelen permanecer ocultas debido a que no produce síntomas clínicos. Las siguientes en frecuencia son los **desórdenes de inmunodeficiencia variable común (CVIDs)**, que representa un grupo de condiciones genéticas caracterizadas en una deficiencia de Ab, aunque otras condiciones también pueden producir esta característica como linfomas, granulomas y una variedad de enfermedades autoinmunitarias. El fallo en la producción de Ab puede ocurrir en cualquier estadio de la vida y uno debe sospechar tras varias infecciones recurrentes. Otras deficiencias primarias son la **agammaglobulinemia ligada a cromosoma X (E. Bruton)** y el **síndrome de hiper-IgM**.

Las infecciones son sospechosas si (1):

GRAVE
PERSISTENTE
INUSUAL
RECURRENTE

Características de las deficiencias de Ab

Los pacientes con infecciones recurrentes (muchas en un año), especialmente provocadas por bacterias encapsuladas, que no progresan tras un tratamiento normal con antibióticos y no puede explicarse por la presencia de organismos inusuales (como ureaplasma) deberían ser sospechosos de poseer una deficiencia de Ab y derivarse a un inmunólogo clínico. La diagnosis se confirma midiendo los niveles de inmunoglobulinas séricas y mediante test de inmunización con vacunas de pneumococcus y virus de la gripe, en los que se mide el nivel de anticuerpo producido tres semanas post-administración.

Tratamiento

Actualmente no es posible curar una deficiencia primaria, por lo que se requiere una terapia de por vida. Esto involucra la infusión de **preparaciones intravenosas o subcutáneas de anticuerpos** en intervalos de 2 o 3 semanas. Los Ab utilizado son purificados a partir de muchas donaciones sanguíneas y son muy caras. Además, debido a que los pacientes pueden sufrir infecciones a pesar del tratamiento, es importante realizar un seguimiento para detectar señales de daño estructural, como **TAC** del pecho en busca de **bronquiectasia**. A pesar del tratamiento, los pacientes requieren grandes intervalos de antibióticos para tratar las infecciones que ocurren. Es posible que desarrollen condiciones asociadas, como enfermedades malignas y autoinmunes, por lo que es importante detectarlas y tratarlas.

Si la deficiencia de Ab es secundaria a otra condición, el paciente puede recuperarse cuando se encuentra la causa última o no, aun cuando la droga o situación responsable haya sido eliminada. En este caso, los afectados necesitarán terapia con anticuerpos exógenos.

(1)Nota versión española: **SPUR** es la abreviación inglesa usada con frecuencia para definir las características de una infección sospechosa.