

## Resúmenes

### Casos clínicos

#### **Inmunodeficiencia común variable en un adulto: tipificación de las anormalidades inmunes mediante citometría de flujo**

Santiago Cárdenas, José Luis Franco, Julio César Orrego, Juan Guillermo Tamayo

Grupo de inmunodeficiencias Primarias, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia  
santijuicio@yahoo.com

**Introducción.** La inmunodeficiencia común variable es la inmunodeficiencia primaria sintomática más frecuente en humanos y se caracteriza por infecciones recurrentes de los aparatos respiratorio y gastrointestinal, e hipogammaglobulinemia asociada frecuentemente a manifestaciones de tipo autoinmune y malignidad. Los pacientes, generalmente, presentan diversas anormalidades en las subpoblaciones de linfocitos de sangre periférica. Se ha empleado, en particular, la tipificación de linfocitos B mediante citometría de flujo porque permite segregar los pacientes en grupos homogéneos y, además, porque ofrece un valor pronóstico [Blood. 2008;111:77].

Presentamos el caso de un hombre de 22 años de edad con historia de cuatro hospitalizaciones en los últimos dos años por neumonías bacterianas (una de ellas durante un mes, por lenta resolución), sinusitis que requirió drenaje de los senos paranasales, antecedentes de otitis media recurrente, sin hospitalizaciones antes de los 20 años y sin alteraciones en el examen físico.

Los hemogramas no mostraron ninguna alteración significativa. La prueba de ELISA para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fue negativa y la dosificación de inmunoglobulinas séricas reveló hipogammaglobulinemia (IgG, IgA e IgM disminuidas).

Luego de la evaluación clínica y de laboratorio antes detalladas, se sospechó el diagnóstico de inmunodeficiencia común variable.

**Métodos.** Se tipificaron las subpoblaciones de linfocitos T, B, y NK en sangre periférica, con énfasis en subpoblaciones de linfocitos B, empleando los marcadores CD19, CD21, CD27, IgD, CD38

y CD24 (vírgenes, de memoria, de transición y plasmoblastos circulantes).

**Resultados y conclusiones.** Los porcentajes y números totales de linfocitos T, B y NK se encontraron dentro de los rangos normales esperados para la edad y la relación CD4:CD8 estaba intacta. No obstante, en los linfocitos B se observó un porcentaje bajo de linfocitos CD27<sup>+</sup> con números totales bajos tanto de linfocitos B sin cambio de isotipo (IgD<sup>+</sup>, 1,6%) como con cambio de isotipo (IgD<sup>-</sup>, 4,25%). Además, se observó expansión de linfocitos B de transición CD38<sup>++</sup>CD24<sup>++</sup>.

En el contexto de una inmunodeficiencia común variable, estos resultados colocan al paciente en el grupo smB<sup>-</sup>/TR<sup>alto</sup>, el cual se asocia específicamente a alta frecuencia de esplenomegalia, linfadenopatías y granulomas, y sugiere anormalidades en el desarrollo de los centros germinales.

La definición de subgrupos homogéneos en la inmunodeficiencia común variable facilitará la definición celular y molecular de los defectos asociados.

#### **Los virus humanos son probable causa de linfocitopenia CD4 en individuos negativos para VIH**

María Lilia Díaz, Julio César Klinger

Grupo de Investigación en Inmunología y Enfermedades Infecciosas (GINIIN), Universidad del Cauca, Popayán, Colombia  
mdiaz@unicauca.edu.co

**Introducción.** Desde los años 80 se han reportado muchos casos de linfocitopenia CD4 sin etiología conocida. Este síndrome es conocido como linfocitopenia CD4 idiopática. A menudo, los pacientes sufren infecciones oportunistas o neoplasias, como tuberculosis, criptococosis, pneumocistosis o sarcoma de Kaposi, y en algunos de ellos ha habido manifestaciones de infección por citomegalovirus o virus de Epstein-Barr, interpretada como una consecuencia de la linfocitopenia CD4, pero no como la causa.

**Resultados.** Se describen cinco casos de linfocitopenia CD4, tres hombres y dos mujeres

entre los 38 y los 84 años de edad, con linfocitopenia CD4 sin infección por VIH u otra inmunodeficiencia; uno tenía historia de tuberculosis, tres presentaban tuberculosis activa y todos tenían alguna evidencia de infección por citomegalovirus o virus de Epstein-Barr.

Los linfocitos T CD4<sup>+</sup> en sangre periférica de los casos estaban entre 10 y 130 por  $\mu$ l, y los linfocitos T CD8<sup>+</sup>, entre 13 y 114 por  $\mu$ l. Después de 3 a 16 semanas de tratamiento con ganciclovir para herpes humanos, los linfocitos CD4<sup>+</sup> y CD8<sup>+</sup> <sup>se</sup> incrementaron en todos los pacientes hasta 224 a 706 por  $\mu$ l y 228 a 987 por  $\mu$ l, respectivamente. Además, hubo mejoría clínica.

**Conclusión.** La recuperación clínica e inmunológica con el tratamiento específico para herpes humano es una fuerte prueba de que el citomegalovirus, el virus de Epstein-Barr y otros virus herpes humanos sensibles al ganciclovir son la causa, al menos, de algunos casos de linfocitopenia CD4 hasta ahora considerada idiopática.

Es necesario continuar investigando la asociación y la patogénesis de la alteración inmunológica, que podría estar mediada por los mecanismos que los herpes humanos usan para escapar al sistema inmunitario y persistir.

## Fenotipo inusual de anormalidades inmunitarias en subpoblaciones de linfocitos de sangre periférica en un paciente con deficiencia selectiva de IgA

Jessica L. Rojas<sup>1</sup>, Julio César Orrego<sup>1</sup>, Alfonso Cepeda<sup>2</sup>, Margarita Velásquez<sup>3</sup>, Carolina Gómez<sup>4</sup>, Alejandra Wilches<sup>4</sup>, Natalia Olaya<sup>1,5</sup>, José Luis Franco<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Grupo de inmunodeficiencias Primarias, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Universidad del Norte y Universidad Metropolitana, Barranquilla, Colombia

<sup>3</sup> Grupo de Investigación Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

<sup>4</sup> Departamento de Pediatría, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

<sup>5</sup> Hospital Infantil, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín, Colombia

jlf Franco@une.net.co

**Introducción.** La deficiencia selectiva de IgA es una inmunodeficiencia primaria que se caracteriza por niveles indetectables de IgA, IgG e IgM normales y respuestas variables de anticuerpos específicos. Se caracteriza por infecciones recurrentes de los aparatos respiratorio y gastrointestinal, a menudo asociadas a manifestaciones alérgicas y autoinmunitarias.

Presentamos el caso de una paciente de siete años de edad con múltiples infecciones recurrentes bacterianas y virales, asociadas a complicaciones pulmonares y gastrointestinales, con un fenotipo inusual de anormalidades inmunitarias en las subpoblaciones de linfocitos en sangre periférica.

**Métodos.** Se tipificaron las subpoblaciones de linfocitos T, B, y NK en sangre periférica, con énfasis en las subpoblaciones de linfocitos B, empleando los marcadores CD19, CD21, CD27, IgD, CD38 y CD24 (vírgenes, de memoria, de transición y plasmoblastos circulantes). Se midieron anticuerpos específicos y autoanticuerpos, y se practicaron estudios con imágenes diagnósticas.

**Resultados y conclusiones.** Las subpoblaciones de linfocitos T, B y NK revelaron inversión de la relación CD4:CD8 de los linfocitos T. Los linfocitos B estaban disminuidos (3%, 134 por  $\mu$ l), con expansión de los linfocitos B CD19a<sup>alto</sup> CD21<sup>bajo</sup> y porcentajes bajos de linfocitos CD27<sup>+</sup>, y con conteos totales bajos tanto de linfocitos B sin cambio de isotipo (IgD<sup>+</sup>, 5%) como con cambio de isotipo (IgD<sup>-</sup>, 7,9%), e importante expansión de linfocitos B de transición (CD38<sup>++</sup>CD24<sup>++</sup>, 57%).

En el contexto de una deficiencia selectiva de IgA, estos resultados ubican a la paciente en el grupo smB<sup>+</sup>, el cual se asocia específicamente con alta frecuencia de esplenomegalia y linfadenopatías.

La deficiencia selectiva de IgA podría representar un estadio previo a la inmunodeficiencia común variable, otra inmunodeficiencia primaria en la cual es frecuente observar manifestaciones clínicas y anormalidades inmunitarias similares a las de la deficiencia de IgA.