



Red Venezolana de Inmunodeficiencias Primarias

# Casos clínicos Adultos



UNIVERSIDAD  
DE LOS ANDES  
VENEZUELA

Morella Bouchard  
MSc Inmunología Clínica  
IDIC-ULA



# CASO CLÍNICO 1

---

## Historia Clínica

M.C: Infecciones respiratorias a repetición

E.A: Adulto femenina de 30 años, quien ha presentado en los dos últimos años infecciones respiratorias altas y bajas dadas por: otitis media recidivante y la última ocasionó perforación de la membrana timpánica izda con salida de secreción purulenta. Así mismo 3 episodios de infección respiratoria baja; dos neumonías basales y una bronconeumonía, que mejoran con tratamiento ambulatorio sin requerir hospitalización. Hace 15 días episodio de rinosinusitis bacteriana. Sin antecedentes de asma ni atopias. Dos cultivos positivos para *Streptococco Pneumoniae* (secreción bronquial y nasal). Al exámen físico: Rs Rs ptes con abundantes estertores universales y sibilancias bibasales.

# CASO CLÍNICO 1

## Test Básico de SIR

<b>LABORATORIO GENERAL</b>	<b>RESULTADOS</b>	<b>VALORES NORMALES</b>
<b>Glóbulos blancos</b>	8.800 células/ $\mu$ L	5.000-10.000 células/ $\mu$ L
<b>Segmentados</b>	60,8%	
<b>Linfocitos</b>	39%	
<b>Monocitos</b>	1 %	
<b>Hemoglobina</b>	12,8 gr/dl	12 – 16 gr/dl
<b>Plaquetas</b>	200.000 células/ $\mu$ L	150.000-450.000 células/ $\mu$ L
<b>INMUNOGLOBULINAS</b>	1era muestra (mg/dL)	
<b>IgG</b>	119	931-2590
<b>IgA</b>	0	50-440
<b>IgM</b>	80	72 – 555
<b>IgE</b>	0,1	0-200
<b>CH50</b>	190	150 – 250 UH
<b>HIV</b>	No reactivo	
<b>Exámenes generales</b>	Sin alteración	

# CASO CLÍNICO 1

---

Test especial para IDP humoral

<b>SUBPOBLACIÓN LINFOCITARIA</b>	% (células/ $\mu$ L)	% (rangos normales)
CD3+	60 (2059)	55 -83 (1200-3200)
CD4+	36 (1253)	28 -57 (500-1400)
CD8+	22 (755)	10-39 (350-950)
CD19+	15 (514)	6 - 19 (100-500)
CD56+	9 (308)	7 - 31 (90-600)

# **CASO CLÍNICO 1**

---

**Diagnóstico**  
**INMUNODEFICIENCIA COMÚN**  
**VARIABLE**

**Tratamiento**  
**IgS VEV 400mg/Kg mensuales**

# CASO CLÍNICO 2

---

## Historia clínica

M.C: Ulcera en pierna izquierda

E.A: Adolescente femenina de 17 años, hija de un matrimonio no consanguíneo, con antecedentes de cuadros de amigdalitis y bronquitis a repetición. En el 2011 presentó una quemadura en la pierna izquierda quedando con una úlcera crónica. Es hospitalizada en el 2014 para tratamiento de la ulcera.

# CASO CLÍNICO 2

---

## Historia clínica

Antecedentes:

Producto de embarazo bien controlado y nacido a término. A los 3 años presentó fiebre “periódica” (cada 15 días) que motivaron varios ingresos para su estudio.

A los 4 años presenta poliserositis (derrame pleural y ascitis), se aísla *Serratia sp* en líquido ascítico.

A los 5 años bacteriemia por *Salmonella sp* (con ingreso a UCI) así como poliserositis. Dos semanas después Pielonefritis aguda (no se aisló germen).

A los 6 años y medio nuevo episodio de bacteriemia por *S. enteritidis* y a los 7 años igual clínica por *Salmonella spp* (copro +). Su curva pondoestatural y el desarrollo psicomotor son normales. Refiere tío materno muerto a los 3 años (causa desconocida).

# CASO CLÍNICO 2

---

## Historia clínica

Examen físico:

Obesidad, talla baja, se aprecia el cabello ceniciento, coloración bronceada irregular de la piel con áreas de hiper e hipopigmentación que comprometen especialmente la cara. Ulcera infectada de 3 cms de diámetro en el tercio inferior de la pierna izquierda

Es referida para estudio por infecciones a repetición (SIR).



# CASO CLÍNICO 2

## Test Básico de SIR

LABORATORIO GENERAL	RESULTADOS	VALORES NORMALES
<b>Glóbulos blancos</b>	3.800 células/ $\mu$ L	5.000-10.000 células/ $\mu$ L
<b>Segmentados</b>	27% (VAN: 1026 cel/ $\mu$ L)	
<b>Linfocitos</b>	55% (VAL: 1.447 cel/ $\mu$ L)	
<b>Monocitos</b>	11 % (APC: 418 cel/ $\mu$ L)	
<b>Eosinofilos</b>	3,6% (VAE: 137 cel/ $\mu$ L)	
<b>Hemoglobina</b>	13,3 gr/dl	12 - 16 gr/dl
<b>Plaquetas</b>	170.000 células/ $\mu$ L	150.000-450.000 células/ $\mu$ L
<b>INMUNOGLOBULINAS</b>	1era muestra (mg/dL)	
<b>IgG</b>	1615	931-2590
<b>IgA</b>	98	50-440
<b>IgM</b>	120	72 - 555
<b>CH50</b>	190	150 - 250 UH
<b>HIV</b>	No reactivo	
<b>Exámenes generales</b>	Sin alteración	
<b>Electroforesis de Proteínas</b>	Normal	

# CASO CLÍNICO 2

## Test especial para ID

<b>SUBPOBLACIÓN LINFOCITARIA</b>	<b>%</b>	<b>% (rangos normales)</b>
CD3+	60	55 -78
CD4+	35	27 -53
CD8+	24	19 -34
CD19+	15	10 - 31
CD56+	4	4 - 26

Frotis de S.P: La población de neutrófilos muestra en su citoplasma algunos gránulos grandes pardo negruzcos de contorno irregular, se observan eosinófilos con granulos aumentados de tamaño llegando a formar granulaciones claras gigantes. Casi todos los linfocitos presentan un corpúsculo esférico de color purpura. Plaquetas normales. Serie roja normal.

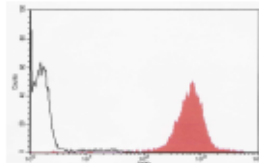
Aspirado de M.O: Se aprecia vacuolización en los elementos inmaduros de la serie mieloide, algunas son vacuolas gigantes y hay gránulos anormales desde la etapa del mielocito. Los gránulos son peroxidasa y Sudan positivos y PAS negativo

# CASO CLÍNICO 2

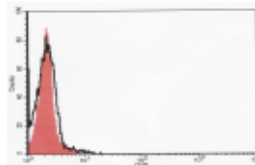
## Test especial para ID

Test de reducción del azul de nitrotetrazolio (NBT): 74% (el test mide el estallido respiratorio de los neutrófilos y su valor normal es mayor a 60%).

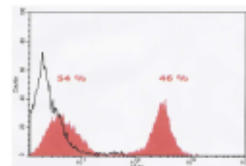
Dx: **test de oxidación** (estudio de la capacidad oxidativa mediante CMF y DHR )



1 - Estudio control normal



2 - Ausencia de capacidad oxidativa.  
**DIAGNOSTICO EGC.**



3 - Dos poblaciones de neutrófilos con distinta capacidad oxidativa :  
**PORTADORAS DE LA FORMA LX**

# **CASO CLÍNICO 2**

---

**Diagnóstico**

**ENFERMEDAD  
GRANULOMATOSA  
CRÓNICA**

---

**GRACIAS**