

Inmunodeficiencia primaria con hipogammaglobulinemia y defecto mínimo de la línea media

Primary immunodeficiency with hypogammaglobulinemia and minimum midline defect

Alfredo Atl Castillo-Sigales¹ , Acuatla-Munguía P¹, Palafox-Olvera A¹, Puerto-Díaz EA¹, Mellado-Ábrego J², Hernández-Nieto L², Castillo-Narváez G², Moncayo-Coello CV³

¹Residente de Alergia e Inmunología Clínica, Hospital Juárez de México, Ciudad de México, México

²Médico Adscrito al servicio de Alergia e Inmunología Clínica, Hospital Juárez de México, Ciudad de México, México

³Jefa de servicio del Departamento de Alergia e Inmunología Clínica, Hospital Juárez de México, Ciudad de México, México

Correspondencia:

Alfredo Atl Castillo Sigales

alfredoatl.sigales@gmail.com

Rev Alerg Mex 2025; 72 (3): 100

<https://doi.org/10.29262/ram.v72i3.1542>

Resumen

Introducción: En pacientes alérgicos con infecciones respiratorias recurrentes se ha descrito la asociación de deficiencia de anticuerpos, tanto selectivas como de respuesta a polisacáridos.

Reporte de caso: Hombre, sin antecedentes familiares de importancia, a los 5 años adenopatías cervicales y axilares con biopsia que descartó malignidad, con posterior remisión. A los 7 años síntomas nasales y sibilancias, ingresa a Alergia a los 9 años y se diagnosticó asma y rinitis, sensibilizado a ácaro y pasto. Buena respuesta a inmunoterapia primeros 2 años, el tercer año inicia con infecciones respiratorias y digestivas recurrentes hasta cada 15 días. A los 13 años se decide extensión de estudios. Exploración física: peso 69kg, talla 1.7m, cornetes obstructivos, úvula central, bífida, amígdalas GI, sin adenopatías, cardiopulmonar sin alteraciones. Estudios: Hemoglobina 15.6, Hematocrito 46%, Leucocitos 4005, Linfocitos 1200 (20%), Eosinófilos 210 (3.6%), plaquetas 219000, IgA 23 baja(45-236), IgM 27 baja(52-242), IgE 11.9(3.100UI), IgG 1060 normal(560-1760) corroboradas. Citometría de flujo normal y linfocitos B normales. Se realiza prueba de polisacáridos antineumocócica solo con buena respuesta a 4 serotipos, <50% de respuesta. Se dio manejo temporal con antibiótico profiláctico más inmunoestimulantes con mejoría de procesos infecciosos. Actualmente sin profilaxis. Discusión: Adolescente con defecto cuantitativo de IgA e IgM y al momento con niveles normales de IgG con respuesta alterada a vacuna de polisacáridos, se mantiene en vigilancia inmunológica ante la posibilidad de presentar inmunodeficiencia común variable.

Conclusión: Las infecciones recurrentes o invasivas en pacientes ya tratados con asma amerita abordaje para defecto de anticuerpos.

Palabras claves: Inmunodeficiencia primaria; Deficiencia de anticuerpos; Hipogammaglobulinemia; Asma; Línea media.

Abstract

Introduction: In allergic patients with recurrent respiratory infections, the association of antibody deficiencies, both selective and specific to polysaccharide responses, has been described.

Case Report: Male, no significant family history. At age 5, presented with cervical and axillary lymphadenopathy; biopsy ruled out malignancy, followed by remission. At age 7, developed nasal symptoms and wheezing. Admitted to Allergy at age 9 and diagnosed with asthma and rhinitis, sensitized to dust mites and grass. Good response to immunotherapy in the first 2 years; during the third year, developed recurrent respiratory and gastrointestinal infections every 15 days. At age 13, further workup was decided. Physical Examination: Weight 69 kg, height 1.7 m, obstructive turbinates, central bifid uvula, grade I tonsils, no lymphadenopathy, cardiopulmonary system unremarkable. Studies: Hemoglobin 15.6 g/dL, Hematocrit 46%, WBC 4005/μL, Lymphocytes 1200/μL (20%), Eosinophils 210/μL (3.6%), Platelets 219,000/μL. Low IgA 23 mg/dL (45–236), low IgM 27 mg/dL (52–242), IgE 11.9 IU/mL (≤3100), normal IgG 1060 mg/dL (560–1760), reconfirmed. Flow cytometry normal with normal B lymphocytes. Pneumococcal polysaccharide vaccine challenge showed adequate response to only 4 serotypes (<50% response). Management: Temporary treatment with prophylactic antibiotics and immunostimulants, with improvement in infectious episodes. Currently off prophylaxis. Discussion: Adolescent with quantitative IgA and IgM deficiency, currently normal IgG levels but impaired response to polysaccharide vaccine. Maintained under immunological surveillance due to potential progression to common variable immunodeficiency.

Conclusion: Recurrent or invasive infections in treated asthma patients warrant investigation for antibody deficiency.

Keywords: Primary immunodeficiency; Antibody deficiency; Hypogammaglobulinemia; Asthma; Midline defect.