RAM
Revista Alergia México

Caso clínico

Manifestaciones respiratorias asociadas con neutropenia cíclica y error innato de la inmunidad (deficiencia de IgG3): Reporte de caso

Respiratory manifestations associated with cyclic neutropenia and innate immune deficiency (IgG3 deficiency): a case report

Daniel Alejandro Rodríguez-Flores[1]*, María Del Pilar Ortiz-Jiménez[1]

[1]Departamento de Alergología e Inmunología Clínica, Hospital General B ISSSTE Tampico, Tamaulipas.

Fecha de recepción: 04/06/2025
Fecha de aceptación: 25/06/2025
Fecha de publicación: 30/09/2025

***Correspondencia:** Daniel Alejandro Rodríguez Flores. yurddet@gmail.com

Resumen

Antecedentes: Los errores innatos de la inmunidad son un grupo heterogéneo de enfermedades causados por una respuesta disminuida o ausente de uno o más de los componente del sistema inmune. La deficiencia en subclases IgG es la más común en la niñez, principalmente en varones que en mujeres, sobre todo la deficiencia de IgG2, seguida de la deficiencia de IgG3.

Reporte de caso: Paciente pediátrico, de género masculino, que en los primeros años vida tuvo cuadros de dificultad respiratoria de origen viral, bacteriano y asma, con ingreso a sala de urgencias y/o hospitalizaciones frecuentes. A los 5 años se le diagnosticó neutropenia cíclica, por lo que el servicio de Hematología pediátrica decidió ofrecer tratamiento conservador. A los 6 años fue valorado por Otorrinolaringología, quienes diagnosticaron rinitis alérgica, realizando septumplastia y turbinectomía. A los 7 años tuvo valoración por Alergología, con resultados de laboratorio: perfil de Inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias y biometría hemática normales. Las pruebas alergeno especificas subcutáneas resultaron positivas. Se inició tratamiento con Inmunoterapia subcutánea. A los 9 años tuvo recaída, con síntomas de infección de las vías aérea superiores y asma; los estudios de laboratorio informaron deficiencia de IgG3 (7.81 mg/dL), por lo que se inició tratamiento con Inmunoglobulina por vía intravenosa.

Conclusión: La aplicación de inmunoglobulina humana y anticuerpos monoclonales se asocia con disminución de las manifestaciones respiratorias en pacientes con errores innato de la inmunidad y mejor calidad de vida.

Palabras claves: Error innato de la inmunidad; Sistema inmune; Neutropenia cíclica; Deficiencia de IgG3; Asma; Rinitis alérgica; Subpoblaciones de linfocitos; Inmunoglobulinas; Anticuerpos monoclonales; Calidad de vida.

Abstract

Background: Inborn errors of immunity are a heterogeneous group of diseases caused by a diminished or absent response of one or more components of the immune system. IgG subclass deficiency is more common in childhood, especially in boys than in girls. IgG2 deficiency is the most common, followed by IgG3 deficiency.

Case report: A male pediatric patient experienced respiratory distress of viral and bacterial origin and asthma in his early years, with frequent emergency room admissions and/or hospitalizations. At age 5, he was diagnosed with cyclic neutropenia, so the Pediatric Hematology Department decided to offer conservative treatment. At age 6, he was evaluated by an Otorhinolaryngologist, who diagnosed allergic rhinitis and performed a septumplasty and turbinectomy. At age 7, he was evaluated by an Allergist, with normal laboratory results: immunoglobulin profile, lymphocyte subpopulations, and blood count. Subcutaneous allergen-specific testing was positive. Treatment with subcutaneous immunotherapy was initiated. At age 9, the patient relapsed, with symptoms of upper respiratory tract infection and asthma. Laboratory studies revealed IgG3 deficiency (7.81 mg/dL), so treatment with intravenous immunoglobulin was initiated.

Conclusion: The administration of human immunoglobulin and monoclonal antibodies is associated with a reduction in respiratory symptoms in patients with inborn errors of immunity and a better quality of life.

Keywords: Inborn error of immunity; Immune system; Cyclic neutropenia; IgG3 deficiency; Asthma; Allergic rhinitis; Lymphocyte subpopulations; Immunoglobulins; Monoclonal antibodies; Quality of life.

Publicado con index

ANTECEDENTES

Los errores innatos de la inmunidad son un grupo heterogéneo de enfermedades causados por una respuesta disminuida o ausente de uno o más de los componente del sistema inmune; la historia clínica y el examen físico son esenciales para sospechar este grupo de padecimientos.[1,2]

La deficiencia en subclases IgG es la más común en la niñez, principalmente en varones que en mujeres, siendo la más frecuente la deficiencia de IgG2, seguida de la deficiencia de IgG3.[3]

Las personas con deficiencia de subclase de IgG requieren tratamiento de los errores innatos de la inmunidad es complejo y generalmente requiere estrategias tanto de apoyo como definitivas, que incluyen, entre otras, terapia de reemplazo de inmunoglobulina, profilaxis con antibióticos, modificadores de la respuesta inmunitaria y trasplante de células madre hematopoyéticas.[2,4]

La neutropenia cíclica es una afección crónica que provoca que los niveles de neutrófilos en la sangre fluctúen entre niveles normales y bajos, los pacientes con neutropenia cíclica presentan una disminución periódica del número de neutrófilos, siendo esto un trastorno poco frecuente, caracterizado por episodios habituales de fiebre.[4]

REPORTE DE CASO

Paciente pediátrico, de género masculino, de 13 años de edad con los siguientes antecedentes: prematuro tardío de 36 semanas de gestación con síndrome de dificultad respiratoria y sangrado de tubo digestivo alto ameritando ventilación mecánica y transfusión de plasma estando con en cuidados intensivos durante 20 días , a los 2 meses se observó pobre succión y dificultad respiratoria asociada con cuadro viral, al 1.3 años tuvo un cuadro viral con rinorrea hialina, tos seca, tratada con tratamiento sintomático, se solicita laboratorios sin alteraciones y prueba serológica de IgE la cual se reportó sin alteraciones, a los 4 años fue evaluado por otorrinolaringología debido a cuadros respiratorios de repetición, diagnosticándose desviación septal y probable rinitis vasomotora; por lo que solicitó citología de moco nasal e inmunoglobulina sin alteraciones; el resto de los estudios de laboratorios estuvieron dentro de los parámetros normales, por lo que decidió programarlo a septumplastia. A los 5 años se hace referencia al servicio de Alergología pediátrica debido a infección de vías respiratorias recurrentes mensuales; los estudios hematológicos mostraron linfocitos T CD3 elevados y eosinofilia leve, con inmunoglobulinas A, G, M y E normales. Se inició tratamiento con inmunomoduladores.

A los 6 años se realizaron pruebas cutáneas positivas y recibió tratamiento con inmunoterapia especifica. A los 7 años manifestó un cuadro febril, con adenopatías cervicales y repetición de infecciones respiratorias. El ultrasonido de cuello mostró adenopatías inflamatorias en cadenas laterales retroauriculares y submanibulares. Los estudios hematológicos revelaron citopenias y neutropenia persistente. Se inició protocolo y se estableció el diagnóstico de neutropenia cíclica. A los 9 años se diagnosticó un error innato de la inmunidad: deficiencia de inmunoglobulina G subclase 3 (IgG3), por lo que se prescribió inmunoglobulina por vía intravenosa de forma mensual.

Durante el seguimiento de 6 meses de tratamiento los estudios de control evidenciaron mejoría inmunológica y disminución de las infecciones respiratorias, sin complicaciones relacionadas con el tratamiento.

DISCUSIÓN

Las asociación entre neutropenia cíclica y errores innatos de la inmunidad es poco frecuente, es importante estar atento a los signos y síntomas de ambas condiciones ya que puede implicar un mayor riesgos de infecciones graves y recurrentes; La hipogamaglobulinemia relacionada con infecciones de las vías respiratorias de repetición en pacientes pediátricos tratados con inmunoglobulina humana logra alcanzar valores de laboratorio, dentro de los limites normales que revierte en forma significativa las manifestaciones clínicas.

El diagnóstico debe ser preciso, incluido el seguimiento a largo plazo, como parte esencial de la vigilancia y prevención de las complicaciones.[4,5]

El diagnóstico temprano y tratamiento adecuado pueden mejorar significativamente el pronóstico de los pacientes. Las manifestaciones respiratorias pueden asociarse con errores innatos de la inmunidad, teniendo en cuenta los antecedentes de cuadros repetitivos de infecciones de las vías respiratorias y su respuesta satisfactoria al tratamiento con inmunoglobulina humana intravenosa. La neutropenia cíclica se evidencia desde periodos previos mediante estudios de laboratorios clínicos. El tratamiento en pacientes con neutropenia cíclica se enfoca en reducir los síntomas, prevenir las exacerbaciones y disminuir los riesgos del tratamiento.[5-7]

El tratamiento de pacientes con errores innatos de la inmunidad (deficiencia a IgG subclase 3) es multidisciplinario, incluida la percepción del paciente y sus familiares, acerca de la enfermedad y la calidad de vida.[1,2,5,7]

CONCLUSIÓN

Se demostró que la aplicación de inmunoglobulina humana y anticuerpos monoclonales se asocia con disminución de las manifestaciones respiratorias en pacientes con errores innato de la inmunidad y mejor calidad de vida.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Financiamiento

Para realizar esta revisión los autores no recibieron ningún tipo de financiamiento.

REFERENCIAS

1. Kim VHD, Upton JEM, Derfalvi B, Hildebrand KJ, et al. Inborn errors of immunity (primary immunodeficiencies). Allergy Asthma Clinical Immunol 2025; 20 (S3). https://doi.org/10.1186/s13223-024-00938-z
2. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Cunningham-Rundles C, et al. Human inborn errors of immunity: 2022 update on the classification from the international union of immunological societies expert committee. J Clin Immunol 2022; 42 (7): 1473-507.
3. Picard C, Bobby-Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, et al. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary

Immunodeficiency Diseases Committee report on inborn errors of immunity. J Clin Immunol 2018; 38 (1): 96-128. https:// doi.org/10.1007/s10875-017-0464-9.

4. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update of the IUIS Phenotypical Classification. J Clin Immunol 2020; 40 (1): 66-81. https://doi.org/10.1007/s10875-020-00758-x.
5. García-Martínez JM, Santos-Díez L, Dopazo L. Diagnóstico de las inmunodeficiencias primarias. Protoc Diagn Ter Pediatr 2013; 1: 81-92.
6. Seoane-Reula ME, De Arriba-Méndez S, et al. Diagnóstico y manejo de las inmunodeficiencias primarias en niños. Protocolos 2019; 415-435. https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/28_imunodeficiencias_primarias.pdf
7. Mahlaoui N, Jais JP, Brosselin P, Mignot C, et al. Prevalence of primary immunodeficiencies in France is underestimated. J Allergy Clin Immunol 2017; 140 (6): 1731-3.