

38° CONGRESO ARGENTINO de PEDIATRÍA



La Niñez de Hoy
DESAFÍO, OPORTUNIDAD Y ESPERANZA

Aprendiendo Inmunodeficiencias Primarias : desde la clínica al tratamiento

Grupo de Trabajo de Inmunología Pediátrica

SAP



Dra Elma Nievas
Hosp A Fleming OSEP
Mendoza



Dra Lucia Sposito
HNOA y Hosp San Roque
Santa Fe/ Paraná



Dr Miguel Galicchio
Hosp Niños V J Vilela
Rosario



Dra Claudia Mehrar
Hosp Italiano San justo
Prov. Buenos Aires

SISTEMA INMUNE

Situaciones patológicas

Situación clínica generada por una DEFICIENCIA (*cuantitativa y/o funcional*) de la respuesta inmune (innata y/o adaptativa)

ENFERMEDADES QUE RESULTAN DE DEFECTOS PRIMARIOS DEL SISTEMA INMUNE

- ✓ Unas 300 entidades bien definidas
- ✓ Más de 260 alteraciones génicas identificadas
- ✓ La gran mayoría enfermedades hereditarias
- ✓ Frecuencia global: 1 : 2500 - 5.000 individuos
- ✓ Deficiencia en uno o mas de los componentes:
 - ① SISTEMA FAGOCÍTICO
 - ② SISTEMA COMPLEMENTO
 - ③ LINFOCITOS NK
 - ④ LINFOCITOS B
 - ⑤ LINFOCITOS T

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Generalidades

EDAD DE PRESENTACIÓN

0 - 1 año 40 %

1 - 5 años 40 %

5 - 16 años 10 %

> 16 años 10 %

90%

Sexo

Relación M : F

1,5 - 2 : 1

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

DIAGNOSTICO

PERSPECTIVA HISTÓRICA

PERÍODO CLÍNICO (1950-1970)

Características clínicas . Historia familiar
Exámenes complementarios simples

PERIODO INMUNOLÓGICO (1970-1990)

Uso de anticuerpos monoclonales. Poblaciones linfocitarias
Incorporan estudios funcionales (cultivos celulares)
Heterogeneidad Inmunológica. En IDCS (T-B+,T-B-, T-B+NK-)

PERIODO MOLECULAR (1990-actualidad)

Diagnostico definitivo
Diagnóstico de portadores y prenatal. Asesoramiento familiar
Muestra mayor complejidad y heterogeneidad
Nuevas Inmunodeficiencias primarias

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS (IDP)

IDP CLÁSICAS

- **Susceptibilidad aumentada a infecciones por múltiples agentes infecciosos**
- **Otras manifestaciones clínicas**
- **Presentan alteraciones detectables en estudios inmunológicos generales**

IDP NO CLÁSICAS

- **Predisposición a infecciones producidas por un solo germen o un grupo restringido de gérmenes**
- **Individuos, niños o adultos sanos**
- **Estudios inmunológicos clásicos son normales**

Infecciones Recurrentes: Deficiencias Humorales

Dra Elma Nievas

Linfohistiocitosis Hemofagocítica

Dra Claudia Mehrar

BCGitis en Inmunodeficiencias Primarias

Dra Lucia Sposito