



Neumonía por *Burkholderia cepacia* en un paciente con inmunodeficiencia variable común

Sr. Director: El término "inmunodeficiencia variable común" (IVC) describe un síndrome caracterizado por la deficiente formación de anticuerpos que se acompaña de un descenso de las concentraciones séricas de IgG, IgA y generalmente IgM¹. Su patogenia es desconocida y su incidencia oscila entre 1/10.000 y 1/50.000 habitantes¹. Es una de las enfermedades por inmunodeficiencia específica primaria más frecuentes¹ y probablemente sea el síndrome de inmunodeficiencia primaria sintomática con mayor presencia en las consultas de neumología o de alergia/inmunología².

Presentamos un caso de IVC en el que las manifestaciones respiratorias guiaron el diagnóstico.

Mujer de 33 años, fumadora de 10 cigarrillos/día, con antecedentes de enfermedad de Crohn, sinusitis maxilar crónica y un episodio de celulitis periorbitaria. Dos meses antes de su ingreso comenzó con un cuadro clínico y radiológicamente compatible con neumonía extrahospitalaria, que evolucionó de forma tórpida, a pesar de sucesivas pautas de tratamiento antibiótico, motivo por el que fue hospitalizada. En el momento del ingreso refería tos productiva de expectoración purulenta (ocasionalmente hemoptoica), fiebre, disnea de moderados esfuerzos y dolor en el costado derecho de características pleuríticas. En la exploración física destacaban una leve cianosis y disminución del murmullo vesicular en los campos basales derechos, donde se auscultaban estertores crepitantes. Se observaron acropaquias. El resto de la exploración física sistemática fue normal. Los datos iniciales del laboratorio fueron los siguientes: leucocitos, 10.100/μl (neutrófilos, 75%; linfocitos, 21,4%; monocitos, 2,5%; eosinófilos, 0,4%), y velocidad de sedimentación globular, 5 mm en la primera hora. El resto de la hematimetría y la bioquímica elemental no aportó hallazgos. La gasometría basal objetivó un pH de 7,46, PaO₂ de 79 mmHg y PaCO₂ de 29 mmHg. En la radiografía de tórax se apreciaba una condensación de características alveolares, de predominio en el lóbulo medio, así como derrame pleural ipsilateral. En el momento del ingreso se pautó tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima y levofloxacino. La tinción para bacilos ácido alcohol resistentes (BAAR) en esputo y el Mantoux fueron negativos. La toracentesis objetivó un líquido serofibrinoso, con características bioquímicas de exudado: pH, 7,44; leucocitos: 1.360/μl (neutrófilos, 30%; linfocitos, 56%; eosinófilos, 7%), y ADA, 16 UI. La broncoscopia fue normal. El broncoaspirado (BAS) fue negativo para BAAR y células malignas. El cultivo de gérmenes en BAS resultó positivo para *Burkholderia cepacia*, sensible a ceftazidima. El proteinograma evidenció una hipogammaglobulinemia del 1,7% (13-19) y los valores de las inmunoglobulinas séricas

fueron: IgG < 173 mg/dl (800-1.800), IgG₁ de 58 mg/dl (155-1.292), IgG₂ de 28 mg/dl (44-747), IgG₃ de 5 mg/dl (41-209), IgG₄ de 1 (1-121), IgA < 31 mg/dl (90-450) e IgM < 29 mg/dl (65-265). Las células T (CD3), B (CD19), CD4 y CD8 presentaban valores normales. La serología para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fue negativa. En la tomografía axial computarizada (TAC) torácica se observaron engrosamiento pleural, derrame pleural tabicado, atelectasia del lóbulo medio y engrosamiento de la pared bronquial en dicha zona (fig. 1). La TAC abdominal puso de manifiesto esplenomegalia y adenopatías múltiples. Una TAC de alta resolución practicada con posterioridad confirmó la existencia de bronquiectasias. Se identificó *Giardia lamblia* en heces. Se instauró tratamiento antibiótico con ceftazidima y terapia sustitutiva con inmunoglobulina intravenosa a dosis de 400 mg/kg. La evolución clínica de la paciente fue favorable y la resolución radiológica, completa, con mejoría del déficit de las inmunoglobulinas séricas.

La IVC constituye una interesante entidad por su forma de presentación, por sus variadas manifestaciones clínicas y por el rango de sus anomalías inmunológicas³. Un 91% de los enfermos con IVC tienen síntomas respiratorios⁴ y, como en el presente caso, los pacientes sufren infecciones bacterianas de repetición, preferentemente del aparato respiratorio^{1,4}. Las neumonías recurrentes (66%) son las infecciones más frecuentes a este nivel, seguidas de sinusitis maxilares (60%), bronquitis (45%) y bronquiectasias (17%)⁵. Los gérmenes más comúnmente implicados son las bacterias encapsuladas, particular-

mente *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* y *Moraxella catarrhalis*^{3,5}. El agente etiológico de la neumonía en nuestra paciente fue *B. cepacia*. Este patógeno ha adquirido un protagonismo reciente en casos de infección pulmonar crónica y reviste un particular interés por su alta mortalidad. Un 87% de los enfermos presentan radiografías de tórax anormales⁴. Las radiografías simples objetivan bronquiectasias en un 14% de los casos y engrosamiento pleural en un 23%⁶. Sin embargo, empleando la TAC de alta resolución, las bronquiectasias ascienden hasta un 73% de los casos⁶. Las bronquiectasias explicarían la presencia de acropaquias en nuestra paciente. Un 13% de los enfermos con IVC desarrollan un tumor maligno, con predominio del linfoma⁴. Sin embargo, más frecuente que los linfomas malignos es la incidencia de trastornos linfoproliferativos benignos y esplenomegalia^{1,2}. La bibliografía también recoge la asociación de la IVC con enfermedad de Crohn^{1,4}, infección intestinal por *G. lamblia*^{1,4,6} y patología autoinmune^{1,4,5}. Inicialmente el cuadro clínico de nuestra enferma hacía pensar en una tuberculosis pleuropulmonar, que se descartó diligentemente. La mala evolución clínica obligó a ampliar el margen de los estudios y a investigar la existencia de posible patología subyacente. En este sentido, el proteinograma nos orientó hacia un déficit inmunitario del tipo IVC, cuyo diagnóstico se basa en la exclusión de otros defectos conocidos de la inmunidad humoral¹. La determinación de las concentraciones séricas de inmunoglobulinas y sus fracciones despejaron el diagnóstico. En

Fig. 1. Tomografía computarizada torácica. Afección pleural, engrosamiento bronquial y atelectasia de lóbulo medio.

adultos la terapia sustitutiva de la IVC se basa en la perfusión intravenosa de inmunoglobulina, de 200 a 400 mg/kg/mes^{1,6}.

El caso que presentamos pone en evidencia la necesidad de considerar la IVC en situaciones de infecciones pulmonares de mala evolución y/o por gérmenes no habituales. A la luz de la bibliografía, el pronto reconocimiento de esta entidad y su tratamiento temprano podrían evitar la aparición de complicaciones inmediatas graves y de alteraciones pulmonares crónicas irreversibles, especialmente bronquiectasias.

E. Trujillo, J.I. Herrero y C. Moyano
Servicio de Neumología. Hospital Los
Montalvos. Salamanca. España.

1. International Union of Immunological Societies (IUIS). Primary immunodeficiency diseases. Clin Exp Immunol 1999;(Suppl 1):1-28.
2. Sneller MC. Common variable immunodeficiency. Am J Med Sci 2001;321:42-8.
3. Cunningham-Rundles C. Clinical and immunologic analyses of 103 patients with common variable immunodeficiency. J Clin Immunol 1989;9:22-33.
4. Dukes RJ, Rosenow EC, Hermans PE. Pulmonary manifestations of hypogammaglobulinaemia. Thorax 1978;33:603-7.
5. Kainulainen L, Nikoskelainen J, Ruuskanen O. Diagnostic findings in 95 Finnish patients with common variable immunodeficiency. J Clin Immunol 2001;21:145-9.
6. Kainulainen L, Varpula M, Liippo K, Svedström E, Nikoskelainen J, Ruuskanen O. Pulmonary abnormalities in patients with primary hypogammaglobulinemia. J Allergy Clin Immunol 1999;104:1031-6.