



11220
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO
12

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL
"LA RAZA"

DEPARTAMENTO DE ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA

"NEUMOPATÍAS EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS
EN TRATAMIENTO CON GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA"

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALIDAD EN ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA

PRESENTA:
DRA. ROSARIO REBOLLAR ALPÍZAR

ASESOR:
DR. MARTÍN BECERRIL ANGELES



MÉXICO D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FEBRERO 2002



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Jefe de Educación e Investigación Médicas



~~Dr. Jesús Arenas Osuna~~

Titular del Curso

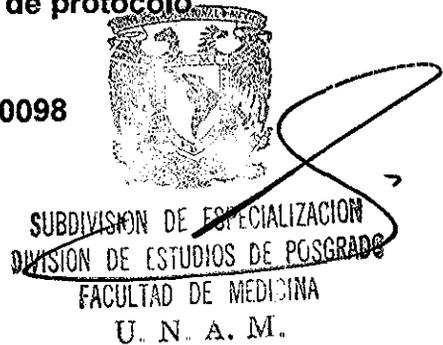
~~Dr. Martín Becerril Angeles~~

Nombre del Alumno

~~Dra. Rosario Rebollar Alpizar~~

Número definitivo de protocolo

2001 690 0098



A mi mamá, Paz Alpízar Lagunas,

Por su amor , ternura y ayuda siempre
Incondicional e interminable

A mi papá, Honorato Rebollar Albíter

Por su esfuerzo incansable, por su ejemplo,
su amor y su confianza plena en mi.

A mi hermana Ney

Por su paciencia, su tiempo,
su cariño y su apoyo, día a día

A mis hermanos, César y Rafael

Por su invaluable ayuda, permitiendo
que parte de su pasado, este hoy en mi presente
y por creer siempre en mí.

A mi pequeña Ari

Por convertir con su sola presencia,
momentos difíciles, en instantes de
gran alegría.

A Malú

Por su presencia un día, en un momento preciso
Y por mostrarme la posibilidad de un camino
de esperanza

Al Dr. Martín Becerril Angeles

Por hacer posible, la probabilidad,
y permitirme en este camino,
continuar.

A Rodolfo

Por caminar a mi lado estos años,
por su apoyo, en momentos de salud y enfermedad,
por quererme, por cuidarme y por lo que me ha enseñado,
aún sin darse cuenta.

A Cassandra

Por el solo hecho de existir.....

A Dios

Por dar amor, alegría, fe y esperanza
A cada día de mi vida.

INDICE

CONTENIDO	Página
Resumen	1
Summary	2
Antecedentes	3
Sujetos y Métodos	4
Resultados	8
Discusión	9
Conclusiones	10
Bibliografía	11
Anexos	13-21

RESUMEN

TITULO. " Neumopatías en pacientes con inmunodeficiencia primarias en tratamiento con gammaglobulina intravenosa "

OBJETIVO Conocer la frecuencia y tipo de neumopatías que presentan los pacientes con IDP en tratamiento con gammaglobulina intravenosa.

MATERIAL Y METODOS. Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, en el cual se seleccionaron los expedientes de aquellos pacientes con IDP que estuvieran bajo tratamiento con IgGIV del 1o. de julio de 1994 al 1o. de julio del 2001. De cada expediente se registraron los siguientes datos: edad, sexo, tipo de IDP, tiempo de evolución de los síntomas antes del diagnóstico de IDP, tiempo de tratamiento con IgG IV, y resultados de Rx de tórax, tomografía pulmonar de alta resolución y de pruebas de función pulmonar realizados durante el tratamiento con IgG IV.

El análisis de los datos se llevó a cabo a través del método de frecuencias y porcentajes.

RESULTADOS. Se incluyeron 24 pacientes con IDP, bajo tratamiento con IgGIV, de los cuales 11 (45.9%) eran del sexo femenino y 13 masculinos.

La edad promedio de los pacientes fue de 14.1 años (4 a 30).

Hubo 15 casos (62.5%) de ICV, 7 (29.1%) de hipogammaglobulinemia ligada al X, 1 con ataxia - telangiectasia, y 1 con deficiencia de subclases de IgG.

El tiempo promedio de duración de los síntomas en estos pacientes, antes del diagnóstico de IDP fue de 6.6 años (3m a 22a).

La edad promedio de los pacientes al momento del diagnóstico de IDP fue de 11.1 años (2.5 a 30).

Todos los pacientes recibieron tratamiento con IgG IV por un tiempo promedio de 2.1 años (4m a 5a).

De los 24 pacientes, 16 (66.7%), tuvieron Rx de tórax normal. Cuatro, con imágenes compatibles con bronquitis, 2 con fibrosis, 1 con hipertensión arterial pulmonar y 1 con atelectasia.

En la TPAR, se observaron 8 (33.3%) casos normales y 16 (66.7%) con cambios patológicos. De los últimos, 12 (75%) con bronquiectasias, 1 con fibrosis, 1 con afección intersticial y aero-alveolar, 1 con atelectasia, y 1 con fibrosis más bronquiectasias.

De 23 pacientes a quienes se les hicieron PFR, en 15 (65.2%) hubo resultados normales y 8 anormales. En un caso no se hicieron por falta de cooperación del paciente. En 5 casos anormales hubo patrón obstructivo de grado moderado a severo, en 2 fue restrictivo y en 1 mixto.

CONCLUSIONES. Observamos neumopatías crónicas, de progresión asintomática, como complicaciones pulmonares en la mayoría de los pacientes con IDP tratados con IgG IV. La mitad de los casos tuvieron bronquiectasias. La TPAR es un método diagnóstico y de monitoreo de mayor utilidad que la Rx de tórax para detectar complicaciones pulmonares en este grupo de pacientes.

PALABRAS CLAVE. Inmunodeficiencias primarias, IgGIV , TPAR, bronquiectasias

SUMMARY

TITLE. "Pulmonary abnormalities in patients with primary immunodeficiencies (PID) under treatment with intravenous gammaglobulin (IgGIV)".

OBJECTIVE. To know both the frequency and type of pulmonary abnormalities in patients with (PID) on replacement therapy with IgGIV.

PÁTIENTS AND METHODS. This is an observational, retrospective and descriptive study, in which we reviewed and selected the clinical files of patients with PID under treatment with IgGIV from 1st. of July of 1994 to 1st. of July of 2001. For each patient the following data were reviewed and recorded: age, sex, type of PID, length of symptoms before the PID diagnosis, time under treatment with IgGIV, and results of thorax Rx, high resolution pulmonary tomography (HRCT) and pulmonary function tests (since the IgGIV treatment).

RESULTS. We included 24 patients with PID under replacement therapy with IgGIV; 11 females and 13 males. The age average was 14.1 years (4 to 30). The PID diagnoses were common variable immunodeficiency 15 cases (62.5%), X-linked hypogammaglobulinemia 7 (29.1%), ataxia-telangiectasia 1, and 1 with IgG subclasses deficiency. The average length of symptoms, before PID diagnosis, was of 6.6 years (3m to 22y), and the the age average at the time of PID was of 11.1 years (2.5 to 30). All the patients received IgGIV for an average of 2.1 years (4m to 5y). Sixteen out of 24 patients, had normal chest Rx; 4 with compatible images of bronchitis, 2 of fibrosis, 1 of pulmonary arterial hypertension and 1 of atelectasis. The TPAR showed 16 (66.7%) cases with pathological changes; 12/16 with bronchiectasis, 1 with fibrosis, 1 with interstitial and aero-alveolar affection, 1 with atelectasis and 1 with fibrosis plus bronchiectasis. In 8/23 PFT we observed abnormal values, 5 with a moderate-to-severe degree obstructive pattern, in 2 was restrictive and in another one was obstructive plus restrictive.

CONCLUSIONS. We observed in the most patients of this group, IgGIV-treated with PID, chronic pulmonary abnormalities of asymptomatic progression. The half of cases had bronchiectasis. The HRCT is a helpful tool, for diagnosis and follow-up, of greater utility than the Rx of thorax to detect pulmonary complications in this group of patients.

KEY WORDS. Primary immunodeficiencies, IgGIV, HRCT, bronchiectasis.

ANTECEDENTES

Las inmunodeficiencias humanas son un grupo heterogéneo de enfermedades, caracterizadas por defectos del sistema inmunitario. Las inmunodeficiencias se clasifican en primarias o congénitas, cuando la causa es una mutación en un gen del sistema inmunitario, o en secundarias o adquiridas cuando es una causa externa al propio sistema inmunitario el que provoca la deficiencia (1-5).

Las inmunodeficiencias primarias son poco frecuentes, de herencia autosómica recesiva o ligada al cromosoma X, y se agrupan de acuerdo con el tipo celular que se encuentra más afectado, en su número y/o en su función, como defectos de las células B, defectos de las células T, alteraciones en el sistema fagocítico, defectos en las células natural-killer y alteraciones en las proteínas del complemento. Como consecuencia de los defectos, se producen infecciones repetidas causadas por protozoos, bacterias, hongos o virus. En alguna de estas deficiencias, se conoce el gen causante de la enfermedad, aunque hay otras sin localización genética en la actualidad. (1,5).

Dependiendo de cual célula resulte afectada y el tipo de error que ocurra, es posible encontrar más de 95 formas diferentes de inmunodeficiencias primarias. Algunas son severas, mientras que otras causan pocos o ningún síntoma. Todas ellas condicionan una mayor susceptibilidad a las infecciones, así como a los padecimientos autoinmunes y neoplásicos (1,2,4,6-8).

Aunque no se conoce detalladamente la incidencia de estas patologías, se estima que más de 500 ciudadanos norteamericanos, nacen con algún defecto en el sistema inmune, y que a nivel mundial, existen aproximadamente de 5,000 a 10,000 niños y adolescentes en tratamiento de por vida por inmunodeficiencias primarias severas. (2,5,8).

En forma general, los hombres resultan más afectados que las mujeres, y habitualmente los primeros síntomas se presentan poco después del nacimiento o en las etapas tardías de la niñez. (2,8)

Las inmunodeficiencias secundarias pueden ser debidas a la administración de fármacos inmunosupresores, radioterapia, desnutrición, enfermedades metabólicas, uremia, enfermedades malignas, infecciones (virus de Epstein-Barr), virus de la inmunodeficiencia humana, situaciones de estrés (cirugía, politraumatismos) y alteraciones mentales o psicofuncionales (depresión, esquizofrenia, etc.) (1,2,4,5,8).

Dentro de las inmunodeficiencias primarias, los defectos en las células B o hipogammaglobulinemias son los observados más frecuentemente, y están caracterizados por tener etiologías heterogéneas, y clínicamente, por presentar bajos niveles séricos de inmunoglobulinas y una deficiente respuesta de anticuerpos, así como una ocurrencia de síndromes sinobronquiales piógenos de repetición. La inmunodeficiencia común variable (ICV), y la agammaglobulinemia ligada al X (ALX), representan la mayoría de éste grupo. (1,2,4-8)

En la ICV, además de la mayor susceptibilidad a las infecciones, también se observa un incremento en el riesgo de trastornos autoinmunes o inflamatorios, como la púrpura trombocitopénica inmune, la anemia hemolítica autoinmune, la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico, la tiroiditis autoinmune, el vitiligo y la cirrosis biliar primaria, así

como la enfermedad inflamatoria intestinal la cual incluye a la enfermedad de Crohn, la enfermedad celíaca y la hiperplasia nodular linfoide, respectivamente. En reportes de algunas series, los síntomas gastrointestinales se presentan en el 53% de los pacientes. (1,2,4,5)

En el caso de la ALX o de Bruton, existe una predisposición especial a las infecciones por virus de la hepatitis, polio y ECHO. (1,5,8,9)

El tratamiento de estos padecimientos consiste en la aplicación parenteral de gammaglobulina de reemplazo, a dosis entre 150 y 400mg/kg/peso, cada 3 a 4 semanas, además del manejo específico de infecciones u otras patologías concomitantes. (1,3,5,6,8-10)

Una de las estructuras más susceptibles a la infección en este tipo de pacientes, es el tracto respiratorio, el cual resulta afectado en la mayoría de los casos, a consecuencia de su exposición natural a agentes patógenos y al daño al sofisticado sistema de defensa pulmonar que mantiene la integridad pulmonar contra infecciones, toxinas y procesos malignos. (11-13)

La presencia repetida de infecciones puede complicarse con bronquiectasias, engrosamiento peribronquial, formación de tapones mucosos, sobredistensión pulmonar, bronquiolitis, alveolitis, procesos de consolidación o abscesos, formación de bulas, enfisema y cambios fibróticos. (8,9,11,14-17)

El tratamiento de reemplazo con gammaglobulina parenteral ha reducido la frecuencia de infecciones severas del tracto respiratorio y se cree que reduce el riesgo de daño pulmonar permanente. Sin embargo, a pesar del tratamiento de reemplazo con gammaglobulina parenteral, las complicaciones a este nivel pueden ocurrir (8,11,15-18)

Hay un estudio en 19 pacientes con inmunodeficiencias humoral primaria (IDHP) en tratamiento de sustitución con gammaglobulina parenteral a quienes se les realizó tomografía pulmonar computarizada de alta resolución (TPCAR), en el que se encontraron bronquiectasias en 42%, lesiones intersticiales en 32%, bulas en 11%, colapso lobar o segmental en 37% y evidencia de cicatrices en 42% (16).

En otro estudio, de un total de 19 pacientes con ICV en tratamiento con gammaglobulina intravenosa, se observaron bronquiectasias en 58% de los casos mediante TPCAR y con pruebas de función pulmonar se encontró un patrón obstructivo en 53%. (15)

En un grupo de 27 pacientes con IDHP manejado con IgGIV hubo bronquiectasias en 26% de los casos y cavidades o abscesos en 11% (17).

En los diferentes estudios realizados, no se ha encontrado una correlación clínico-radiológica de estos pacientes, y se ha considerado a la TPAR como un método muy útil para detectar tempranamente cambios pulmonares en las IDHP, con énfasis en el diagnóstico de cambios bronquiales y de lesiones intersticiales. Además la TPAR es un auxiliar eficaz en los casos de Rx negativas en pacientes sintomáticos, lo que permitiría otorgar un tratamiento específico oportuno y medidas preventivas de complicaciones potencialmente graves. (9,16,19-22)

SUJETOS Y METODOS

Tipo de estudio. Se trata de un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo, que se llevará a cabo en el servicio de Alergia e Inmunología Clínica del HECMNR.

Primera Fase.- Selección de expedientes clínicos

1)Se revisaran los expedientes de pacientes con inmunodeficiencias primarias en tratamiento con gammaglobulina intravenosa, comprendidos entre julio de 1994 y julio 20001.

2)Se recopilaran datos correspondientes a cuantificación de inmunoglobulinas séricas, Rx de tórax PA, tomografía pulmonar computarizada de alta resolución, y reporte de las pruebas de función pulmonar.

Segunda Fase - concentración de los datos obtenidos en una hoja matriz (ver anexo)

Tercera Fase.- análisis de los datos

El análisis estadístico se realizará a través del método de distribución de frecuencias y porcentajes.

CRITERIOS DE INCLUSION

- 1) Pacientes con inmunodeficiencias primarias humorales
- 2) Pacientes en tratamiento con gammaglobulina Intravenosa
- 3) Cualquier edad y sexo.

CRITERIOS DE EXCLUSION

- 1) Pacientes con inmunodeficiencias primarias diferentes de la humoral.
- 2) Pacientes con inmunodeficiencias de etiología secundaria
- 3) Presencia de enfermedades concomitantes, neoplásicas, hematológicas o autoinmunes.
- 4) Pacientes bajo tratamiento inmunosupresor.

CRITERIOS DE ELIMINACION

- 1) Estudios incompletos.
- 2) Asistencia irregular a sus revisiones mensuales.

VARIABLES

Variables: IDPH, neumopatías,

1) Inmunodeficiencia primaria humoral.

Definición conceptual: Defecto inmune genético

Definición operacional: Enfermedades caracterizadas por hipogammaglobulinemia y una deficiencia en la respuesta de anticuerpos, y que requieren en forma insustituible de manejo con gammaglobulina intravenosa

2) Neumopatías:

Definición conceptual: Cualquier enfermedad pulmonar

Definición operacional: Cualquier enfermedad que afecte las vías respiratorias bajas y que pueda diagnosticarse a través de métodos invasivos y no invasivos, como bronquiectasias, atelectasias, abscesos, engrosamiento peribronquial, tapones mucosos, sobredistensión pulmonar, bulas, enfisema y fibrosis.

RESULTADOS

Se incluyeron 24 pacientes con IDP, bajo tratamiento con gammaglobulina IV, de los cuales 11 (45.9%) eran del sexo femenino y 13 masculinos.

La edad promedio de los pacientes fue de 14.1 años (4 a 30).

Hubo 15 casos (62.5%) de ICV, 7 (29.1%) de hipogammaglobulinemia ligada al X, 1 con ataxia - telangiectasia, y 1 con deficiencia de subclases de IgG.

El tiempo promedio de duración de los síntomas en estos pacientes, antes del diagnóstico de IDP fue de 6.6 años (3m a 22a).

La edad promedio de los pacientes al momento del diagnóstico de IDP fue de 11.1 años (2.5 a 30).

Todos los pacientes recibieron tratamiento con IgG IV por un tiempo promedio de 2.1 años (4m a 5a).

De los 24 pacientes, 16 (66.7%), tuvieron Rx de tórax normal. Cuatro, con imágenes compatibles con bronquitis, 2 con fibrosis, 1 con hipertensión arterial pulmonar y 1 con atelectasia.

En la TPAR, se observaron 8 (33.3%) casos normales y 16 (66.7%) con cambios patológicos. De los últimos, 12 (75%) con bronquiectasias, 1 con fibrosis, 1 con afección intersticial y aero-alveolar, 1 con atelectasia, y 1 con fibrosis más bronquiectasias.

De 23 pacientes a quienes se les hicieron PFR, en 15 (65.2%) hubo resultados normales y 8 anormales. En un caso no se hicieron por falta de cooperación del paciente. En 5 casos anormales hubo patrón obstructivo de grado moderado a severo, en 2 fue restrictivo y en 1 mixto.

En la Rx de SPN, 19/24 pacientes tuvieron imágenes anormales, 13 con sinusitis maxilar bilateral, 4 con sinusitis maxilar y etmoidal bilateral y 2 con pansinusitis.

DISCUSION

Las IDP son enfermedades con baja prevalencia, pero el descubrimiento de inmunodeficiencias por defectos moleculares y la capacidad tecnológica actual que permite su detección favorece una tendencia a su incremento

El diagnóstico temprano de las hipogamaglobulinemias primarias es importante, debido a que su tratamiento oportuno puede prevenir el desarrollo de infecciones graves o sus complicaciones. El aparato respiratorio, más que otros órganos, con frecuencia es causa de síntomas por infecciones en los casos con inmunodeficiencias.

El tratamiento de las IDP humorales con IgGIV reduce significativamente la frecuencia y severidad de las infecciones, pero se ha observado que aún con el manejo con IgGIV se pueden presentar neumopatías crónicas como bronquiectasias, lesiones intersticiales, atelectasias, cicatrices o bulas en casi la mitad de los pacientes; otros autores han encontrado bronquiectasias y abscesos pulmonares hasta en 26% de los casos. En nuestro estudio de 24 pacientes con diferentes tipos de IDP humorales dos tercios de ellos tuvieron neumopatías detectadas por TPAR. En la mayoría de estos pacientes los signos y síntomas no correspondían a la severidad de las neumopatías confirmadas por los estudios de gabinete, lo que pudo suceder por una percepción menor de la severidad de los síntomas por los pacientes y los médicos y por una protección insuficiente de la IgGIV.

Las neumopatías como complicaciones en pacientes que reciben IgGIV a dosis adecuadas podrían reducirse con el manejo profiláctico con antibióticos, esteroides inhalados y AINE's, aunque su eficacia aún parece insuficiente. Además del defecto por concentraciones bajas de inmunoglobulinas séricas, es probable que estén afectados otros mecanismos de protección, ya que a dosis terapéuticas de IgGIV y de antibióticos y antiinflamatorios, en estos pacientes se produce un daño estructural de instalación a largo plazo, sin presentar manifestaciones clínicas de gravedad.

Para la detección de enfermedades pulmonares o sus complicaciones en pacientes inmunodeficientes, es necesario un seguimiento clínico cercano, auxiliado por métodos diagnósticos de alta sensibilidad que permitan detectar tempranamente cualquier alteración anatómica o funcional. La valoración de la función pulmonar que permite diagnosticar problemas obstructivos y restrictivos, de presentación temprana y tardía, se puede efectuar con una espirometría. El daño pulmonar anatómico o por procesos infecciosos o inflamatorios puede abordarse inicialmente con una Rx de tórax, cuya sensibilidad es baja sobre todo cuando el daño es incipiente o leve. La TPAR es un recurso no invasivo de mayor utilidad que la Rx de tórax, que en diversos estudios ha permitido el diagnóstico de neumopatías en más del 50% de los casos de IDP humoral, como en este estudio.

CONCLUSIONES

1.- Observamos neumopatías crónicas, de progresión asintomática, como complicaciones pulmonares en la mayoría de los pacientes con IDP tratados con IgGIV.

2.- La mitad de los casos tuvieron bronquiectasias

3.- La TPAR es un método diagnóstico y de monitoreo de mayor utilidad que la Rx de tórax para detectar complicaciones pulmonares en este grupo de pacientes

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Puck Jennifer. Primary Immunodeficiency Diseases . JAMA .1997;278(22):1835-1841
- 2.- Primary Immune Deficiency NIAID (National Institute of Allergy and Infectious Diseases)- National Institutes of Health. March 2001. pp:1-7
- 3.- Buckley Rebecca. Advances in Immunology: Primary Immunodeficiency Diseases Due to Defects in Lymphocytes. N Engl J Med. 2000;343(12):1313-1324
- 4.- Elder Melissa. Primary Immune Deficiencies: Presentation, Diagnosis, and Management Pediatrics Clinics of North American. 2000; 47(6):1113-1121
- 5.- Sicherer S. Winkelstein J. Primary Immunodeficiency Diseases in Adults JAMA. 1998;279(1):58-61
- 6.- Gittlin Jonathan. Primary Immunodeficiency Diseases: A Molecular and Genetic Approach. N Engl J Med (Book Reviews). 1999;340(25):2009-2010
- 7.-Rosen F, Cooper M. et al. The primary immunodeficiencies. N Engl J Med 1995; 333(2):431-440
- 8.-Primary Immunodeficiency Diseases. Report of the NIAID Task Force On Immunology. National Institutes of Health 1998. pp.33-43
- 9.-Reynolds M. Pulmonary consequences of congenital and acquired primary immunodeficiency states. Clin Chest Med. 1989;10(4):503-519. Abstract
- 10.-Roifman C, Lederman H, et al Benefit of intravenous IgG replacement in hypogammaglobulinemic patients with chronic sinopulmonary disease Am J Med. 1985;79(2):171-174
- 11.- Kainulainem L, Varpula M, Liipo K. et al. Pulmonary abnormalities in patients with primary hypogammaglobulinemia. J Allergy Clin Immunol 1999;104(5):1310-1325
- 12.- Cohen M. Sahn S. Bronchiectasis in Systemic Diseases Chest. 1999;116(4):1063-1069
- 13.-Mehta V, Massad M .et al. Immune-deficient bronchiectasis associated with X-linked lymphoproliferative disease. Ann Thorac Surg. 1999;68(2):578-580 Abstract

- 14.-Stefanutti D, Morais L, et.al. Value of open lung biopsy in immunocompromised Children. *J Pediatr* 2000;137(2):98-106
- 15.-Martínez G, Nauffal M, et.al. Respiratory disorders in common variable Immunodeficiency. *Respir Med*. 2001;95(3):191-5. Abstract
- 16.-Feydy A, Sibilia J et.al. Chest high resolution CT in adults with primary humoral immunodeficiency. *Br J Radiol*. 1996;69(828):1108-1116. Abstract
- 17.-Pérez-Ruíz, Pérez-Frías et al. *An Esp Pediatr*. 1998; 48(3):238-244
- 18.-Gattoni F. Computerized tomography of the lungs in patients with congenital immunodeficiency Comparison with clinicoradiologic assessment *Radiol Med*. 1999; 98(1-2):26-35 Abstract
- 19.- Leland F, Kozinetz C. et.al. Evaluation of a Diagnostic Approach to Pediatric Interstitial Lung Disease *Pediatrics*. 1998;101(1).82-89
- 20.-Sheikh Shahid, Madiraju K. et.al. Bronchiectasis in Pediatrics AIDS. *Chest*. 1997; 112(5):1202-1208
- 21.-Pennington D, Lonergan G, Benya E. Pulmonary disease in the immunocompromised child *J Thorac Imaging*. 1999;14(1):37-50 Abstract
- 22.-Sweinberg S, Wodell R. Et al. Retrospective analysis of the incidence of pulmonary disease in hypogammaglobulinemia. *J Allergy Clin Immunol* 1991;88(2):96-104

ANEXOS

**GRUPOS DE EDAD DE PACIENTES CON IDP
ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994**

EDAD	No. DE CASOS	%
4 a 8	8	33.4
9 a 13	7	29.1
14 a 18	2	8.4
19 a 23	0	0
24 a 28	6	25
29 a 33	1	4.1
TOTAL	24	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CUADRO 2**FRECUENCIA DE PACIENTES CON IDP DE ACUERDO AL
DIAGNOSTICO****ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994**

DIAGNOSTICO	No. DE CASOS	%
ICV	15	62.5
HIPOGAMAGLOBULINEMIA LIGADA AL X	7	29.1
ATAXIA-TELANGIECTASIA	1	4.2
DEFICIENCIA DE SUBCLASES DE IgG	1	4.2
TOTAL	24	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CUADRO 3

**RESULTADOS DE Rx DE TÓRAX EN PACIENTES CON IDP
ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994**

RX DE TÓRAX	No. DE CASOS	%
SIN ALTERACIONES	16	66.7
CON ALTERACIONES	8	33.3
TOTAL	24	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CUADRO 4

**FRECUENCIA DE ALTERACIONES EN LA Rx DE TÓRAX EN PACIENTES
CON IDP**

ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994

ALTERACIONES	No. DE CASOS	%
BRONQUITIS	4	57.1
FIBROSIS	2	28.5
HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR	1	14.2
ATELECTASIA	1	14.2
TOTAL	8	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CUADRO 5

**FRECUENCIA DE ALTERACIONES TOMOGRÁFICAS EN PACIENTES
CON IDP**

ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994

ALTERACIONES TOMOGRÁFICAS	No. DE CASOS	%
BRONQUIECTASIAS	12	75.2
ATELECTASIA	1	6.2
FIBROSIS	1	6.2
FIBROSIS Y BRONQUIECTASIAS	1	6.2
AFECCION INTERSTICIAL Y AERO-ALVEOLAR	1	6.2
TOTAL	16	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CUADRO 6**FRECUENCIA DE ALTERACIONES DE LA PFR EN PACIENTES CON IDP****ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994**

ALTERACIONES DE LAS PFR	No. DE CASOS	%
PATRON OBSTRUCTIVO DE GRADO MODERADO A SEVERO	5	62.5
PATRON RESTRICTIVO	2	25
PATRON MIXTO	1	12.5
TOTAL	8	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN****ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

CUADRO 7**FRECUENCIA DE ALTERACIONES EN LAS Rx DE SENOS
PARANASALES EN PACIENTES CON IDP****ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA JULIO DE 1991 A JULIO 1994**

ALTERACIONES EN LAS Rx DE SENOS PARANASALES	No. DE CASOS	%
SINUSITIS MAXILAR BILATERAL	13	68.5
SINUSITIS MAXILAR Y ETMOIDAL BILATERAL	4	21
PANSINUSITIS	2	10.5
TOTAL	19	100

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DEL HECMNR**TESIS CON
DE ORIGEN**

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

"Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias en tratamiento con gammaglobulina intravenosa"

No. paciente	Diagnóstico	Durac De los Sint. Antes del Dx	Edad del Dx	IVResp. Recurrentes antes del Dx	Igs Séricas Al Ingreso	Igs Séricas Actuales	Tx	Tiem po de Tx	Rx Tórax PA	TAC Tórax Alta Resolución	PFR