



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA



DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN MÉDICOS DE PRIMER
CONTACTO. ESTUDIO EXPLORATORIO DE CONOCIMIENTOS BÁSICOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

Dra. Teresita de Jesús Arvizu Amador



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.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN MÉDICOS DE PRIMER
CONTACTO. ESTUDIO EXPLORATORIO DE CONOCIMIENTOS BÁSICOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

Dra. Teresita de Jesús Arvizu Amador

Dra. Elba Vázquez Pizaña

Jefe del Departamento de Enseñanza,
Investigación y Capacitación del HIES
Profesor titular Universitario de Pediatría

Dr. Luis Antonio González Ramos

Director General del HIES
Profesor Adjunto Universitario de Pediatría.

Dr. Homero Rendón García

Médico Adscrito al servicio de Oncología
Director de Tesis

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2015

DEDICATORIA

Con gran cariño y admiración para mi tía Leticia Arvizu, un ejemplo ideal a seguir como mujer trabajadora, perseverante, responsable. Sin su guía no hubiera sido posible llegar hasta este punto.

AGRADECIMIENTOS

Amados padres, Luis y María, por su apoyo incondicional en todo momento, y alentarme a seguir en este camino.

A Dios doy gracias por iluminarme en esos momentos de debilidad, enviando un poco de su gracia y sabiduría, para mantenerme como su instrumento en el servicio a los niños.

Al Dr. Homero Rendón como parte fundamental en este proyecto, por su tiempo, paciencia y dedicación.

A todos los pacientitos que nos acompañan en nuestro camino de la enseñanza, por la satisfacción que brinda el aportar mejoría en su vida, y por los que lamentablemente nos han dejado, pero no sin antes demostrar las ganas de aferrarse a esta vida como ningún otro paciente, gracias por iluminar cada día con sus sonrisas.

A los médicos que han sido parte de mi formación como Pediatra, en especial a los que estuvieron en el inicio, transmitiendo la pasión y las finuras de la pediatría.

A mis hermanos, Luisa y Carlos, y a Alberto, por la paciencia en su compañía de este trabajo.

INDICE

I.	Introducción.....	1
II.	Resumen.....	2
III.	Planteamiento del problema.....	4
IV.	Pregunta de investigación	4
V.	Marco teórico.....	5
VI.	Objetivos de la investigación.....	13
VII.	Hipótesis.....	14
VIII.	Justificación.....	15
IX.	Material y Métodos.....	16
X.	Resultados.....	19
XI.	Discusión.....	26
XII.	Conclusiones.....	28
XIII.	Recomendaciones.....	29
XIV.	Anexos.....	30
XV.	Bibliografía.....	34

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias primarias son un grupo heterogéneo de enfermedades causadas por defectos genéticos en el sistema inmune, caracterizándose por un aumento en la susceptibilidad a procesos infecciosos y una predisposición a desarrollar enfermedades autoinmunes y neoplasias, identificándose a la fecha más de 200 diferentes entidades.¹

A nivel mundial, se han creado distintos comités en países en desarrollo,² encargados de promover la identificación de estas enfermedades, integrando registros que han beneficiado a la caracterización de cada patología, logrando una mejor comprensión de la base de estas entidades y poder ofrecer mejores opciones terapéuticas para lograr una mejor calidad de vida en los pacientes.³

En México, se han iniciado este tipo de iniciativas en centros de referencia nacional un ejemplo de esto es el “Registro de inmunodeficiencias primarias en pacientes mexicanos”⁴ o “Enfermedades de Inmunodeficiencia Primaria de un hospital de referencia de Guanajuato y de alta Especialidad” creando los primeros registros e identificación de inmunodeficiencias primarias⁵, fomentando y apoyando la iniciativa en centros hospitalarios regionales de donde ya se logran identificar y registrar este tipo de padecimientos, colaborando en registros latinoamericanos contribuyendo a su caracterización.⁶

A pesar del esfuerzo conjunto en diferentes países que trabajan por este bien común, aún permanecen muchos casos de inmunodeficiencias primarias sin hacer un diagnóstico adecuado, lo que afecta directamente en la morbi-mortalidad infantil impactando de manera importante en los servicios de salud. Es necesario realizar

más estudios epidemiológicos para obtener datos estadísticos de mayor proporción y así lograr una mejor identificación de los mismos, orientando a toda la comunidad médica y los sistemas de salud en general, previniendo la morbi-mortalidad con tratamientos adecuados.

El presente estudio tiene la finalidad de la identificar el nivel de conocimientos básicos de las Inmunodeficiencias primarias en los médicos pediatras y en formación para fortalecerlos con el objetivo de mejorar la sospecha de diagnóstico, en el ámbito pediátrico de Sonora.

RESUMEN

Título: Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias (IDP) en médicos de primer contacto. Estudio exploratorio de conocimientos básicos.

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias son un grupo heterogéneo de enfermedades causadas por defectos genéticos en el sistema inmune. Permanecen muchos casos sin hacer un diagnóstico adecuado, afectando directamente en la morbi-mortalidad.

Objetivo: Evaluar la sospecha de IDP mediante un test básico de conocimientos clínico aplicado a médico de primer contacto

Metodología de la investigación: Estudio observacional, transversal y descriptivo, en médicos de primer contacto, que aceptaron contestar el test de conocimientos básicos de Inmunodeficiencias primarias de forma presencial o mediante vía electrónica. Los datos fueron analizados mediante estadística descriptiva.

Resultados: El promedio total de los evaluados con el test de sospecha diagnóstica de inmunodeficiencias primarias, fue de 60.5%.

Conclusiones: Los médicos de primer contacto tienen bases de conocimientos de Inmunodeficiencias primarias, pero aún insuficientes para el diagnóstico correcto.

Palabras clave: Inmunodeficiencias primarias, conocimientos básicos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

- La baja Incidencia y prevalencia de las inmunodeficiencias genera un subregistro epidemiológico de casos que no permite un abordaje preciso de los problemas de IDP.
- La transición epidemiológica mundial a las enfermedades crónico degenerativas debe incluir a trastornos de tipo inmunodeficiencias los cuales pueden pasar desapercibidos por la falta de conocimiento.
- La falta de conocimiento básico de inmunodeficiencias favorece un subdiagnóstico clínico, y baja sospecha de diagnóstico.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

- ¿Qué resultado obtienen los evaluados con el test clínico de sospecha diagnóstico de las inmunodeficiencias primaria (IDP)?

MARCO TEÓRICO

Definición

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son un grupo de enfermedades congénitas causadas por alteraciones cuantitativas o funcionales de distintos mecanismos implicados en la respuesta inmunitaria. Están caracterizadas por una mala respuesta frente a agentes infecciosos y una mayor prevalencia de manifestaciones autoinmunes, alergia y enfermedades linfoproliferativas.⁷

Epidemiología

La incidencia de las inmunodeficiencias primarias varía dependiendo de la enfermedad, estableciéndose desde 1:500 como es el caso de pacientes con déficit de IgA que pueden cursar asintomáticos, hasta 1:500,000 en entidades menos frecuentes⁸.

Tomando en cuenta una generalidad de todas las inmunodeficiencias primarias pueden ser tan frecuentes como 1:2000⁹. Dependiendo del defecto celular, del tipo de error genético y de su expresión fenotípica, se han clasificado en inmunodeficiencias humorales (con falla predominante en la producción de anticuerpos) con una incidencia aproximada en 50-60% de los casos, en defectos combinados de células T y B en 10% de los casos, defectos fagocitarios en 10% y deficiencias del complemento en 3%, existiendo otro grupo de defectos inmunológicos variados y con expresiones fenotípicas características identificadas como síndromes bien definidos, con incidencia de hasta en 20% de los casos¹⁰.

La prevalencia e incidencias reales aún se desconocen, sin embargo, recientes estudios sugieren que las inmunodeficiencias primarias son más frecuentes de lo que

se estima. En un estudio en donde se utilizaron datos de registros actuales internacionales las frecuencias reportadas por cada país se extrapolaron a la población por continente y a nivel mundial. En dicho estudio, se sugiere que alrededor de 6 millones de personas pueden padecer alguna inmunodeficiencia primaria, en donde solamente 27 a 60 mil han sido identificadas a la fecha. En Europa, el mayor estimado fue de 638 mil casos, con registro actual de 15,052 casos (2.27%). En África, se estima que 902, 631 personas pueden tener alguna inmunodeficiencia primaria, teniendo registro de solo 1,016 casos¹¹.

En un estudio llevado a cabo por la Fundación para Inmunodeficiencias de Estados Unidos basado en resultados de encuestas, se indica que aproximadamente 250,000 personas en ese país tiene diagnóstico de alguna inmunodeficiencia primaria, siendo la mayoría casos en relación con deficiencias de anticuerpos, ya sea aislado o en combinación con algún otro defecto inmunológico. Sin embargo, solo un 22% de los pacientes entrevistados se encontraban recibiendo un tratamiento adecuado¹².

El Instituto Nacional de Pediatría es el centro mexicano de referencia, se identificaron a los pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria de enero de 1970 a enero de 2001 a nivel nacional. Fueron confirmados 171 casos; 26 fueron inmunodeficiencias combinadas severas, 43 síndromes de deficiencia de anticuerpos, 62 inmunodeficiencias asociadas, 23 con defectos de fagocitosis y 2 con deficiencias de complemento.¹³

Clasificación

La Organización Mundial de la Salud y el Comité de Clasificación de Inmunodeficiencias Primarias de la Unión Internacional de Sociedades de

Inmunología, han clasificado estas enfermedades en ocho principales grupos como a continuación se enlistan, basándose en las características fenotípicas, defecto genético, principales alteraciones inmunológicas y alteraciones no inmunológicas asociadas con la enfermedad.¹⁵

1. Inmunodeficiencias combinadas.
2. Inmunodeficiencias combinadas con características de síndromes asociados.
3. Inmunodeficiencia predominante de anticuerpos.
4. Defectos de disregulación inmunológica.
5. Defectos congénitos del fagocito.
6. Defectos de inmunidad innata.
7. Trastornos auto-inflamatorios.
8. Deficiencias del complemento.

Manifestaciones clínicas

La Sociedad Europea de Inmunodeficiencias sugiere 10 signos de alarma para sospecha de Inmunodeficiencias primarias:¹⁶

1. Cuatro o más otitis en 1 año.
2. Dos o más rinosinusitis en 1 año.
3. Dos o más meses tomando antibióticos con poco efecto.
4. Dos o más neumonías en 1 año.
5. Incapacidad para aumentar de peso o crecer normalmente.
6. Abscesos cutáneos profundos u orgánicos recurrentes.
7. Aftas persistentes en la boca o infección micótica en la piel, después de 1 año de edad.
8. Necesidad de antibióticos intravenosos para eliminar las infecciones.

9. Dos o más infecciones graves incluyendo septicemia.

10. Historia familiar de IDP

A continuación se describen las manifestaciones clínicas características de los grupos relevantes de inmunodeficiencias primarias.

Deficiencia combinada de células T y B

Los pacientes con esta deficiencia, durante los primeros seis meses de vida, presentan retraso del crecimiento, diarrea crónica, candidiasis oral persistente, erupciones en la piel, neumonía y sepsis. En la biometría de pacientes con deficiencia de células T se puede encontrar con linfopenia y neutropenia. Es común que presenten neumonías por parainfluenza, infecciones por citomegalovirus o *Pneumocystis jirovecii* e infección diseminada por BCG.^{16, 17}

Presentan alteraciones neurológicas incluyendo retraso en el desarrollo, hipertonía, espasticidad, temblores, ataxia, retraso en el desarrollo motor, problemas de conducta y diferentes grados de retraso mental.^{16, 17}

Deficiencia predominante de anticuerpos

Una de las deficiencias características es la agammaglobulinemia ligada al X, la cual se empieza a manifestar después de los 6 a 9 meses cuando el nivel de IgG materna comienza a ir hacia abajo. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son infecciones sinopulmonares recurrentes debido a *S.pneumoniae* o *H. influenzae*, otitis media que pueden llegar a septicemia.^{16, 17}

Lo característico de los pacientes con inmunodeficiencia común variable es el riesgo de desarrollar tumores linfoproliferativos y de enfermedades autoinmunes.^{16, 17}

Inmunodeficiencias con síndromes asociados

Las siguientes patologías, pertenecen a este grupo:

- Ataxia telangiectasia, la cual se presenta con alteraciones de la marcha o retraso del desarrollo neurológico, telangiectasia en cara y en pabellón auricular. ^{16, 17}
- Defectos cardíacos con timo hipoplásico, hipocalcemia y dismorfia facial, son característicos del síndrome de DiGeorge. ^{16, 17}
- El síndrome de Hiper IgE se manifiesta con eccema, infecciones recurrentes por *Stafilococo*, así como molusco contagioso. Y múltiples alteraciones de tejido óseo y conectivo, además de anomalías en el sistema nervioso central. ^{16, 17}
- Síndrome de Wiskott-Aldrich se caracteriza por trombocitopenia y se asocia a linfoma por Virus de Epstein Barr. ^{16, 17}

Defectos en fagocitos

Predominantemente se encuentran las siguientes inmunodeficiencias, con manifestaciones en el periodo neonatal, como retardo en el desprendimiento del cordón umbilical (más de dos semanas). ^{16, 17}

- Deficiencia de adhesión de leucocitos –I: presentan retraso mental severo, talla baja, facies características. ^{16, 17}
- Enfermedad Granulomatosa Crónica: eccema con abscesos profundos; infecciones por *S. aureus*, *Burkholderia cepacia* y tienen susceptibilidad por infecciones micobacterianas como *Aspergillus spp.* o BCGosis. ^{16, 17}
- Neutropenia congénita severa: se presentan con neutropenia cíclica cada 3 a 4 semanas con fiebre, infecciones y úlceras en la boca. ^{16, 17}

Deficiencia de Complemento

Sus manifestaciones son relativamente tardías respecto a las otras inmunodeficiencias, con inicio a los 5 años aproximadamente. Las deficiencias de Complementos 1-4 se presentan con enfermedad autoinmune como Lupus Eritematoso e infecciones piógenas.^{16, 17}

Las Deficiencias de Complementos 5-9 tienen una mayor susceptibilidad a infecciones por Neisseria. La deficiencia de Complemento 3 se caracteriza por neumonía recurrente, la meningitis y peritonitis.^{16, 17}

Tratamiento

La identificación temprana de una Inmunodeficiencia primaria (IDP), es la clave para el tratamiento. En pacientes con Inmunodeficiencia combinada severa, defectos en Linfocitos B y T y otras formas de IDP, deben recibir tratamiento profiláctico antibiótico, antifúngico y antiviral.¹⁸ En las IDP de celulares, se inicia profilaxis para *P. carinii* con trimetoprim-sulfametoxazol. En la enfermedad granulomatosa crónica la profilaxis es para *Aspergillus* spp. con itraconazol.¹⁹

Hemoderivados

Se recomienda que los donantes de hemoderivados no sean familiares potencialmente donadores de Médula ósea, ya que pueden crear sensibilizaciones antigénicas. En pacientes con alteraciones en los linfocitos T se requiere de que los productos sean irradiados para evitar la enfermedad de injerto contra huésped.¹⁹

Vacunación

Se debe de individualizar el esquema de vacunación según el tipo de Inmunodeficiencia primaria. Por ejemplo en pacientes con Inmunodeficiencia

combinada severa, defectos en Linfocitos T, se encuentran contraindicadas las siguientes vacunas: Bacillus Calmette-Guerin (BCG), Rubeola, Paperas, Sarampión y Rotavirus. Se sugieren controles serológicos y títulos de anticuerpos posvacunales en aquellas IDP con variable respuesta de anticuerpos. Ante la sospecha de inmunodeficiencia primaria, no aplicar vacunas a gérmenes vivos. En pacientes candidatos a trasplante de células madres se contraindica la vacuna BCG²⁰

Tratamiento con Inmunoglobulina humana

Según los consensos internacionales de Internacional de Sociedades de Inmunología y de la Sociedad Europea para Inmunodeficiencias, se debe iniciar tratamiento con Inmunoglobulina humana, en quienes presenten disminución de niveles séricos de inmunoglobulinas, defectos en la producción de anticuerpos o ambas alteraciones.²¹

Los objetivos del tratamiento con inmunoglobulina humana:

1) Objetivos clínicos:²¹

- Disminución de la frecuencia, gravedad y duración de los procesos infecciosos.
- Detener la progresión de daño a órganos de choque debido a inflamación crónica.
- Mejorar la calidad de vida permitiendo funcionalidad e independencia; disminuyendo el número de días de hospitalización, el número de días con enfermedad y permitiendo el desempeño de actividades sociales, laborales y recreativas.

2) Objetivos paraclínicos:²¹

- Lograr mantener concentraciones de IgG \geq 500 mg/ dl.

- Lograr un nivel biológico de concentraciones de IgG con el cual el paciente se encuentre libre de infecciones

Dosis y vías de administración

Existen dos vías de administración, la intravenosa y la subcutánea, la primera se indica cuando se desea obtener niveles de IgG de forma sostenida y rápida, con el inconveniente de que requiere monitorización durante su administración por el riesgo de reacciones adversas. La administración subcutánea, tiene la misma eficacia que la administración intravenosa, y se considera que su aplicación es más segura, con menor presencia de reacciones adversas, además de un menor costo y aplicación ambulatoria.²¹

Dosis según vía de administración:²¹

- Administración intravenosa: 400 a 600 mg/kg/dosis en intervalos de tres a cuatro semanas.
- Administración subcutánea: 100 a 200 mg/kg/dosis en intervalos de una a dos semanas.

Transplante de células madres

Se encuentra indicado en Inmunodeficiencia combinada severa, otras inmunodeficiencias combinadas (Síndrome de Omenns) y con síndrome asociados (Síndrome DiGeorge, Síndrome de Wiskott-Aldrich), alteraciones fagocíticas (neutropenia congénita severa, enfermedad granulomatosa crónica), entre otras.²²

OBJETIVOS DEL ESTUDIO.

I. Objetivo general

- a. Evaluar la sospecha de IDP mediante un test básico de conocimientos clínico aplicado a médico de primer contacto

II. Objetivos específicos

- a. Aplicar mediante un cuestionario una evaluación de IDP a médicos participantes
- b. Describir el nivel de conocimientos para diagnosticar IDP.
- c. Identificar deficiencias de conocimiento en apartados de test clínico (epidemiología, manifestaciones clínicas, estudios, etc.)
- d. Emitir recomendaciones para la mejora de sospecha de IDP.
- e. Realizar análisis descriptivo del test de IDP

HIPÓTESIS

Hipótesis de trabajo

La sospecha de IDP es poco evaluada en la rutina de diagnóstico de los pacientes con síntomas sugerentes de esta patología.

JUSTIFICACIÓN

- En el Hospital Infantil del Estado de Sonora, del periodo de 2000 a 2014, se recopilaron 15 casos de IDP con un diagnóstico dudoso pues no tienen estudios completos.
- En la actualidad no encontramos registro que determine incidencia o prevalencia para nuestra población. El presente trabajo es el primer estudio de inmunodeficiencias exploratorio en el HIES.
- En un supuesto de estimación de incidencia calculamos que si la Tasa de natalidad en el año 2012 en el estado de Sonora fue de 18.7 nacidos vivos por cada 1000 habitantes, se deberían de reportar al año, 9.4 casos sólo de Deficiencia de IgA.¹⁴
- En el presente estudio se identificaran puntos débiles de conocimientos e implementaran medidas a futuro basadas en protocolos de estudio para una sospecha temprana y mejora en el diagnóstico clínicos de las IDP y mejorar los registros epidemiológicos nacionales de estas patologías.
- El reconocimiento de la información nos permitirá emitir recomendaciones a los médicos que atienden por primera vez estos casos.

METODOLOGÍA

DISEÑO

Se realizó un estudio descriptivo, observacional y transversal, a cerca de la sospecha diagnóstica de Inmunodeficiencias primarias en médicos de primer contacto.

MUESTRA

- A. Características de la población: Médicos de primer contacto, incluyendo a Médicos Internos de Pregrado, Médicos Pasantes del Servicio Social, Médicos residentes de Pediatría de Primero, segundo y tercer año de formación, Pediatras, y subespecialidades relacionadas con la pediatría.
- B. Criterios de inclusión: Médicos que libremente acepten contestar test de Inmunodeficiencias primarias de forma presencial o que acepten realizarlo mediante vía electrónica.
- C. Criterios de exclusión: Cuestionario incompleto.
- D. Tamaño de la muestra
 - Margen de error: 5%
 - Nivel de confiabilidad: 95%
 - Distribución: 50%
 - Tamaño: 200
- E. La captura de datos se realizó en hojas de cálculo de Excel. El análisis de datos fue mediante estadística descriptiva, análisis por medidas de tendencia central, pruebas de Chi², en el programa NCSS 2007, además de la prueba Anova de 1 vía para diferenciar medias en el programa Excel 2010.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

Variable Independiente : Test de Inmunodeficiencia primaria

Variable dependiente: Calificación del Conocimiento en Inmunodeficiencias

Variable	Definición Conceptual	Escala de Medición	Indicador
Edad	Lapso de tiempo que transcurre desde el nacimiento hasta el momento de referencia.	Cuantitativa discreta	Años cumplidos
Sexo	Características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	Cualitativa nominal	Femenino / Masculino
Sitio de Trabajo	Espacio que se ocupa en una empresa, desarrollando algún tipo de actividad	Cualitativa nominal	Institución
Actividad en consulta externa	Atención por el médico a paciente ambulatorio	Cualitativa nominal	Positivo/Negativo
Nivel académico	Distinción dada por alguna institución educativa de rango académico	Cuantitativa discreta	Años cumplidos
Forma de responder el cuestionario	Tipo de respuesta según dos versiones, presencial o escrita y en vía electrónica	Cualitativa nominal	Escrita/ En línea
Test de Inmunodeficiencia Primaria	Instrumento de preguntas de opción múltiple, con sólo una respuesta correcta	Cualitativa nominal	Correcto/Incorrecto

INSTRUMENTO

Se aplicó un test de conocimientos de Inmunodeficiencias Primarias de la Academia Americana de Alergia e Inmunología, el cual consta de preguntas cerradas de opción múltiple y con opción falsa o verdadera; comprenden tópicos de antecedentes, epidemiología, manifestaciones clínicas, métodos diagnósticos y tratamiento. Se solicita información general del médico: edad, sexo, nivel de estudios, actividad en consulta externa con niños, lugar de trabajo.

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

A médicos en formación y pediatras con atención en Hospital Infantil del Estado de Sonora, previa explicación de los objetivos del presente estudio, se les aplicará un test de forma voluntaria, el cual consta de preguntas de opción múltiple tomado de la Academia Americana de Alergia e Inmunología, con sólo una respuesta correcta (Anexo1). Se excluirán los test incompletos. Posteriormente se recolectará la información en una hoja de cálculo, para evaluarlo de forma descriptiva.

ASPECTOS ÉTICOS

La participación de los médicos que cumplan con los criterios de inclusión será totalmente voluntaria. Se guardará la confidencialidad de la identidad del médico y se usará solo la información de los datos generales para la presentación de los resultados.

Lo anterior de acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con la declaración de Helsinki de 1975 y enmendada en 1989 y códigos y normas internacionales vigentes de las buenas prácticas de la investigación clínica, y En base a la Ley General de Salud en materia de investigación, así como el comité de ética del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

CONFLICTO DE INTERESES

Este proyecto de investigación se llevó a cabo siguiendo los principios básicos de la ética médica, que incluyen la beneficencia, la no maleficencia, la autonomía y la justicia. Sin existir conflicto de intereses de ninguno de los participantes, ya que no fue para beneficio propio, sino por el contrario los resultados podrán beneficiar a los médicos y pacientes.

RESULTADOS

La muestra incluyo médicos que en su totalidad fueron 200 participantes, distribuidos en 108 médicos de sexo femenino (54%) y 92 de sexo masculino (P:0.25) Estratificados por grupo de edad con una media de edad de 29.3 años, SD± 9.2 años. Donde predomino con un 50% la edad de 26 a 30 años ($p < 0.005$), seguido del grupo de 20 a 25 años con el 33% (Figura 1). Dos terceras partes aproximadamente un 65% trabajaban en el Sector Salud Se obtuvo respuesta a la invitación de participar en la encuesta de médicos con nivel académico de pregrado con el 27% médicos generales 20%, 21 Pediatras con 10.5%. Con un total de 152 de las encuestas (76%), refirieron tener actividad en el área de pediatría

SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN MÉDICOS DE PRIMER CONTACTO.
ESTUDIO EXPLORATORIO DE CONOCIMIENTOS BÁSICOS. HIES 2015
FIGURA 1. EDAD DE LOS MÉDICOS ENCUESTADOS

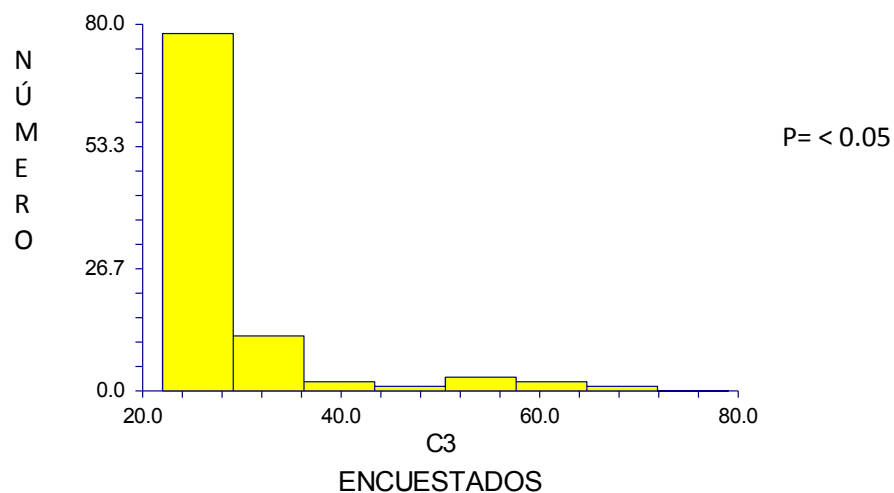


Tabla 1. Características descriptivas de los médicos de primer contacto encuestados sobre sospecha de Inmunodeficiencias Primarias. Estudio exploratorio de conocimientos básicos. HIES 2015.				
Variable	Sujetos			
	N	(%)	P*	
Sexo				
Femenino	108	54	0.25	
Masculino	92	46		
Sitio de Trabajo				
Secretaria de Salud	130	65	< 0.05	
IMSS	31	25.5		
ISTESSON	2	1		
ISSTE	1	0.5		
Medio Privado	36	18		
Actividad en la consulta con paciente pediátrico				
Si	152	76	< 0.05	
No	48	24		
Nivel académico				
Pregrado	54	27	< 0.05	
Licenciatura	40	20		
Residente de Primer año	27	13.5		
Residente de Segundo año	26	13		
Residente de Tercer año	19	9.5		
Pediatra	21	10.5		
Subespecialista	13	6.5		
Forma de responder el cuestionario				
En línea	140	70	< 0.05	
Escrito	60	30		

* χ^2 : Análisis de proporciones χ^2

Resultados del test ¿Qué tanto sabes de Inmunodeficiencias Primarias?

A continuación se describen los resultados de cada bloque, los cuales se resumen en tabla 2.

1. Epidemiología

Los médicos evaluados reconocieron en 49% adecuadamente a las inmunodeficiencias primarias como afecciones frecuentes siendo la Deficiencia de IgA, la inmunodeficiencia primaria más frecuente.

Las personas con Inmunodeficiencias primarias, tienen más riesgo por presentar infecciones, lo cual fue correctamente identificado en el 183 médicos (91.5%) de los encuestados ($p: <0.05$). Dentro de las infecciones recurrentes más frecuentes en estos pacientes son las de oído y senos paranasales, 102 (51%) los médicos la reconocieron como la respuesta correcta, ($p: 0.77$).

2. Clínicas

Se registraron sólo 25 respuestas correctas (12.5%) $p: <0.05$, que identificaron la pregunta si 8 casos de otitis media aguda al año, podían inferir como una posible caso de inmunodeficiencia primaria

Los médicos encontraron como signos sugerentes de disfunción de linfocitos T, a la candidiasis oral recurrente y ausencia de Timo en la radiografía de tórax, con 119 respuestas correctas (59.5%,) $p: <0.05$. Así también el grupo evaluado reconoció a los abscesos cutáneos recurrentes o cicatrización deficiente de heridas como signos

de Disfunción neutrofílica, obteniendo sólo el 36% de respuestas correctas 72 médicos, p: <0.05.

Tabla 2. Resultados del Test: ¿Qué tanto sabes de Inmunodeficiencias Primarias?, para sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en médicos de primer contacto. Estudio exploratorio de conocimientos básicos. HIES 2015.					
No.	Respuesta	Correctas	Incorrectas	(%)	P
1	Las enfermedades de Inmunodeficiencia Primaria son afecciones frecuentes	98	102	49	0.77
2	El Déficit de IgA es la Inmunodeficiencia primaria más frecuente	174	26	87	< 0.05
3	Las personas que tienen Inmunodeficiencias Primarias tienen mas riesgo por presentar infecciones	183	17	91.5	< 0.05
4	Las infecciones recurrentes del oído y de senos paranasales son dos signos de alerta de inmunodeficiencia primaria	102	98	51	0.77
5	Ocho casos o más de Otitis media agua al año se considera como recurrencia para sospecha de Inmunodeficiencia Primaria	25	175	12.5	< 0.05
6	Puede existir antecedente de familiar directo con enfermedades infecciosas recurrentes	175	25	87.5	< 0.05
7	La Candidiasis oral recurrente o la ausencia de Timo en la radiografía de tórax son preocupantes para la presencia de Disfunción del linfocito T	119	81	59.5	< 0.05
8	Los Abscesos cutáneos recurrentes o cicatrización deficiente de heridas son signos de sospecha de disfunción neutrofílica	72	128	36	< 0.05
9	Si el paciente tiene nivel sérico IgE muy elevado se puede sospechar de Síndrome de Hiper IgE si se asocia a Abscesos en piel	43	157	21.5	< 0.05
10	No en todos los casos de IDP es necesario tenerlos aislados para protegerlos de las infecciones	154	46	77	< 0.05
11	Si hay niveles de inmunoglobulina normales, no descarta la presencia de una Inmunodeficiencia primaria	169	31	84.5	< 0.05
12	Biometría hemática, inmunoglobulinas, complemento son estudios de primera línea para paciente con sospecha de Inmunodeficiencia primaria	179	21	89.5	< 0.05
13	La medición de niveles de anticuerpo en sangre se puede usar para evaluar la función de linfocito B	172	28	86	< 0.05
14	La prueba cutánea de Candida y/o paperas se puede usar para evaluar la función de linfocito T defectuoso	67	133	33.5	< 0.05
15	Las Inmunodeficiencias primarias son curables	113	87	56.5	0.06
16	Solo las IDP que tienen niveles bajos de inmunoglobulinas requieren terapia de reemplazo para evitar infecciones	99	101	49.5	0.88
	Promedio	121.50	78.50	60.75	

* χ^2 : Análisis de proporciones

Sólo se identificó en 43 médicos (21.5%), $p: <0.05$ como asociación importante la presencia de abscesos en piel y nivel sérico de IgE muy elevado, como sospecha de Síndrome de Hiper IgE. También se relacionó el antecedente de familiar directo con enfermedades infecciosas recurrentes, en 175 médicos (87.5%), $p: < 0.05$ como la respuesta expuesta correcta.

3. Diagnóstico

Se reconoció en 169 médicos (84.5%) de los encuestados, que niveles séricos normales de inmunoglobulinas, no descarta la presencia de una Inmunodeficiencia Primaria $p: <0.05$.

Estudios de laboratorio básicos iniciales como la biometría hemática, inmunoglobulinas y complemento para paciente con sospecha de Inmunodeficiencia primaria, fue elegida como respuesta correcta por 179 médicos, (89.5%) correspondiente $p: < 0.05$.

La medición de niveles de anticuerpos en sangre es útil para evaluar la función de linfocito B, 172 médicos encuestados (86%) $p < 0.05$ la identificó correctamente. También, para evaluar la función del linfocito T, se utiliza la prueba cutánea de Candida o paperas, 67 médicos, (33.5%) $p: <0.05$ la eligió como la respuesta correcta.

4. Tratamiento

Se cuestionó si sólo en los casos de Inmunodeficiencia combinada severa, es necesario tener aislados a los pacientes para protegerlos de las infecciones, 154 médicos (77%), $p: <0.05$ concertó estar de acuerdo en que así debe ser

La respuesta a la pregunta relacionada a la curación de las inmunodeficiencias primarias, describió en 113 médicos (56.5%), p: 0.06 una respuesta correcta. Además el 49.5% reconoció que sólo las personas que tienen niveles bajos de inmunoglobulinas requieren terapia de reemplazo para evitar infecciones p: 0.88).

Resultados por nivel académico

Se encontró que el nivel de conocimientos incrementa proporcionalmente al nivel académico, obteniendo los mayores porcentajes de respuestas correctas a partir del residente de tercer año de pediatría, Pediatra y Subespecialistas, lo cual se puede observar en la tabla 3.

Los niveles académicos que obtuvieron menor porcentaje de respuestas correctas son: el grupo de residentes de primer y segundo año de residencia, con promedio de 58.1 y 57.9 respectivamente. Sin embargo, el análisis de varianza por prueba ANOVA de una vía realizado para el promedio de conocimiento entre los 7 grupos nos permite demostrar no haber conocimiento mayor entre cada grupo con una P= 0.86. (Tabla 4 y 5)

Tabla 3. Calificación promedio del test sobre sospecha de Inmunodeficiencias Primarias según el nivel de estudios de los médicos de primer contacto encuestados. Estudio exploratorio de conocimientos básicos. HIES 2015.							
	Calificación en porcentaje (%) por nivel académico						
Respuesta	Pregrado (MIP/MPSS)	Licenciatura	Residente de Primer año	Residente de Segundo año	Residente de Tercer año	Pediatra	Subespecialidad
1	44.4	60	40.7	42.3	52.6	57.1	46.2
2	85.20	90	85.2	88.5	78.9	90.5	92.3
3	90.7	90	92.6	84.6	100	90.5	100
4	42.6	40	59.3	53.8	68.4	47.6	76.9
5	20.4	20	7.4	22.5	0	4.8	0
6	87	80	88.9	92.3	94.7	90.5	84.6
7	68.5	55	55.6	46.2	63.2	71.4	46.2
8	24.1	32.5	40.7	34.6	57.9	23.8	76.9
9	14.8	17.5	22.2	19.2	47.4	23.8	32.1
10	70.4	70	70.4	88.5	84.2	81	100
11	90.7	85	92.6	69.2	94.7	76.2	69.2
12	87	92.5	70.4	92.3	94.7	100	100
13	92.6	90	74.1	73.1	94.7	76.2	100
14	40.7	25	18.5	26.9	31.6	52.4	46.2
15	48.1	65	48.1	46.2	63.2	76.2	61.5
16	44.40	40	63	46.2	31.6	66.7	76.9
Promedio	59.48	59.53	58.11	57.9	66.11	64.29	69.31

Tabla 4. Análisis de Varianza de Calificación promedio del test sobre sospecha de Inmunodeficiencias Primarias según el nivel de estudios de los médicos de primer contacto encuestados. Estudio exploratorio de conocimientos básicos. HIES 2015.

<i>Grupos</i>	<i>Cuenta</i>	<i>Suma</i>	<i>Promedio</i>	<i>Varianza</i>	<i>Std. Desv</i>	<i>Menor</i>	<i>Mayor</i>
Pregrado (MIP/MPSS)	16	951.6	59.48	761.36	27.59	31.88	87.07
Licenciatura	16	952.5	59.53	741.02	27.22	32.31	86.75
Residente de Primer año	16	929.7	58.11	719.12	26.82	31.29	84.92
Residente de Segundo año	16	926.4	57.90	682.44	26.12	31.78	84.02
Residente de Tercer año	16	1057.8	66.11	818.90	28.62	37.50	94.73
Pediatra	16	1028.7	64.29	759.12	27.55	36.74	91.85
Subespecialidad	16	1109	69.31	836.96	28.93	40.38	98.24

Análisis de varianza de un factor prueba de ANOVA

Tabla 5. Tabla de ANOVA del test sobre sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en Médicos de primer contacto . Estudio exploratorio de conocimientos básicos. HIES 2015.

<i>Origen de las variaciones</i>	<i>Suma de cuadrados</i>	<i>Grados de libertad</i>	<i>Promedio de los cuadrados</i>	<i>F</i>	<i>Probabilidad</i>	<i>Valor crítico para F</i>
Entre grupos	1920.19	6	320.03	0.42	0.86	2.19
Dentro de los grupos	79783.68	105	759.84			
Total	81703.87	111				

Análisis de varianza de un factor prueba de ANOVA

DISCUSIÓN

El presente estudio evaluó las posibilidades de abordaje diagnóstico de las inmunodeficiencias primarias, en médicos de consulta externa en contacto con padecimientos pediátricos, los cuales tenían un conocimiento médico básico que podría diagnosticar IDP. La puntuación promedio obtenida con el test clínico de sospecha diagnóstico de inmunodeficiencias primarias (IDP), fue de 60.5%, la cual; podemos estimar como insuficiente para un correcto abordaje de estas patologías. Esto ha sido resaltado en la publicación de Coria 2010, quien reportó que el 22.4% de casos de diagnóstico de inmunodeficiencia común variable, tenían un retraso de hasta 10 años después de la primera manifestación de los síntomas.²

La evaluación epidemiológica, identificó que las IDP son comunes, sin embargo; en nuestro medio no se cuenta con reportes epidemiológicos de dichas entidades, se deberían de reportar al año, 9.4/100,000 casos sólo de Deficiencia de IgA. La Fundación de Inmunodeficiencias, estima que en Estados Unidos hay aproximadamente 250,000 casos de IDP (IC: 95%: 152,000 a 361,000 casos) ,¹¹ cuando la prevalencia real es de 1:20 000.¹⁰

La evaluación de manifestaciones clínicas obtuvo un promedio de calificación de 51.3% respuestas correctas, evaluación clínica deficiente que no relaciona el conjunto de manifestaciones clínicas para conformar la sospecha de una inmunodeficiencia, lo que supone retraso en el tiempo de diagnóstico. Es posible se identifiquen Inmunodeficiencias primarias como una posible causa subyacente de

infecciones frecuentes, repetidas o inusuales.¹¹ La gravedad y frecuencia de las infecciones, el tipo de microorganismo, la persistencia de infecciones, la respuesta al tratamiento y sus complicaciones, orientan a sospechar el tipo de inmunodeficiencia.²³ De esta manera será primordial lograr la detección temprana de las diferentes presentaciones de las IDP, con lo que mejorará evidentemente la supervivencia y la morbilidad.²²

Los estudios de laboratorio iniciales como la biometría hemática, inmunoglobulinas y complemento y anticuerpos para la función de linfocitos B fueron correctamente elegidas por arriba de un 80%, aun así no asume estar bien evaluadas si no se lleva en forma correcta una anamnesis de la historia clínica, similar fue, para la evaluación de terapéutica de las inmunodeficiencias, que no demuestra un conocimiento claro de las acciones necesarias para llevar a cabo los fines terapéuticos, a pesar de demostrar porcentajes de respuesta entre el 56-77%. La historia clínica, el interrogatorio y la exploración física, pueden proporcionar o excluir una Inmunodeficiencia primaria, la edad, por ejemplo es un dato personal fundamental como en el caso de la agammaglobulinemia congénita con manifestaciones dentro de los primeros 6 meses de vida.²⁴

En la Conferencia del Consenso Europeo de Inmunodeficiencias se hizo la observación de que un diagnóstico tardío conduce a complicaciones más graves y a un riesgo de muerte más alto, pero el trasplante de la médula ósea (TMO) asegura un índice muy alto de la supervivencia, Sin embargo, el éxito de TMO depende de un diagnóstico precoz.²⁵

A pesar de que la calificación del grupo de encuestados de Pregrado y Licenciatura tuvieron calificación reprobatoria (Tabla 3), tuvieron promedio mayor al grupo de Residentes de primer y segundo año de pediatría, esto, probablemente relacionado a que su tiempo de egresados de la carrera es más corto, sin embargo; el análisis de varianza refuta lo anterior ya que no existe un conocimiento aceptable entre los grupos evaluados, lo cual; nos orienta a la aceptación de un deficiente conocimiento de estas patologías.

En la actualidad existe una tendencia a crear a nivel mundial, comités en países en desarrollo,² para la promoción de la identificación de estas enfermedades, para esto se han integrado registros que han beneficiado la caracterización de cada patología, logrando una mejor comprensión de la base de estas entidades y poder ofrecer mejores opciones terapéuticas.³ En nuestro país se cuenta con un centro nacional de referencia, el cual lo constituye el Instituto Nacional de Pediatría, sin embargo; los resultados del presente estudio, refleja que, por lo menos en nuestra región, no se cuenta con la promoción necesaria para identificar este tipo de trastornos, lo cual requiere de una acción enérgica para una mayor difusión de los conocimientos básicos necesarios para iniciar un protocolo de estudio.

Los esfuerzos para mejorar los conocimientos de los médicos en todo el mundo y la concientización de la población general, deben ser un trabajo constante y continuo.²⁴

CONCLUSIÓN

- Los médicos de primer contacto tienen bases de conocimientos de Inmunodeficiencias primarias, insuficientes para el diagnóstico correcto de este padecimiento.
- Considero que el presente estudio es de gran relevancia, una vez identificado el punto débil en nuestros conocimientos acerca de la sospecha de inmunodeficiencias como se ha comentado anteriormente, se puede dar pauta para crear programas, como parte de la educación continua, para reforzamiento de conocimiento acerca de estas patologías.

RECOMENDACIONES

- Es necesario reforzar los conocimientos en los médicos en todos los niveles.
- Al mejorar el nivel de conocimientos, se podrá mejorar el registro epidemiológico en nuestra institución, y las estadísticas a nivel nacional.
- Teniendo un diagnóstico oportuno, el impacto a la salud pública
- Al ser entidades frecuentes, sería ideal crear un programa de sensibilización a los facultativos, con los principales signos de alarma destacados por la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias, para interrogarlos de rutina en la consulta.
- Como principal riesgo, estos pacientes desarrollan infecciones recurrentes, por lo que se debería prestar especial interés en los pacientes con múltiples ingresos al servicio de Infectología.
- Al tener el diagnóstico confirmado, realizar el reporte al centro de referencia nacional, en nuestro caso, el Instituto Nacional de Pediatría.

13. ¿Cuáles de los siguientes exámenes podría usar un médico para evaluar la función de linfocito B defectuoso?
- Medición de niveles de anticuerpo en sangre
 - Prueba de estallido respiratorio
 - Evaluación cutánea de *Candida* y/o paperas
 - Evaluación del recién nacido
14. ¿Cuáles de los siguientes exámenes podría usar un médico para evaluar la función de linfocito T defectuoso?
- Medición de niveles de cloruro en sangre
 - Prueba de estallido respiratorio
 - Evaluación cutánea de *Candida* y/o paperas
 - Biopsia ciliar
15. Verdadero o falso: Las afecciones de *IDPs* son incurables.
- Verdadero
 - Falso
16. Verdadero o falso: Todos los pacientes con afecciones de *IDPs* requieren terapia de reemplazo de inmunoglobulina para evitar infecciones
- Verdadero
 - Falso



HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DRA. MARIA LUISA GODOY O

¿QUÉ TANTO SABES I INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Los resultados obtenidos de esta encuesta son exclusivamente
informativo para un estudio exploratorio de
inmunodeficiencias primarias en médicos de p

INFORMACIÓN DEL ENCUESTADO

Sexo F M

Edad: _____

Lugar de trabajo: _____

Nivel académico: Pregrado Licenciatura Residente

Pediatra Sub.Esp.

Actividad en consulta externa: SI NO

INDICACIONES:

Las siguientes preguntas son de opción múltiple, favor
correcta.

Al terminar el cuestionario en su totalidad, se enviarán
correctas al siguiente correo electrónico: _____

CONTINÚA ANEXO I.

1. Verdadero o falso: Las enfermedades de Inmunodeficiencia Primaria (IDPs) son afecciones raras
 - a. Verdadero
 - b. Falso
2. ¿Cuál de estas inmunodeficiencias es la más frecuente?
 - a. Inmunodeficiencia Combinada Severa
 - b. Enfermedad de Bruton
 - c. Déficit de IgA
 - d. Déficit de C2
3. ¿Las personas que tienen IDPs tienen más riesgo por cuál de los siguientes?
 - a. Cardiopatía
 - b. Cáncer
 - c. Diabetes
 - d. Infecciones
4. ¿Cuáles de las siguientes infecciones recurrentes pueden indicar claramente la presencia de una IDP?
 - a. Faringitis estreptocócica
 - b. Infecciones de oído y senos paranasales
 - c. Infecciones de las vías urinarias
 - d. Infecciones virales del aparato respiratorio superior
5. ¿Cuántos casos de Otitis media aguda al año se considera como recurrencia para sospecha de IDPs?
 - a. 5 o más
 - b. 6 o más
 - c. 3 o más
 - d. 8 o más
6. Puede existir antecedente de familiar directo (Madre, padre, hermanos), con enfermedades infecciosas recurrentes (de vías respiratorias altas y bajas, gastroenteritis)
 - a. Si
 - b. No
7. ¿Cuáles de las siguientes serían más preocupantes para la presencia de una IDP consistente en un problema de la función del linfocito T?
 - a. Infecciones recurrentes de oído, senos y pulmón
 - b. Candidiasis oral recurrente o la ausencia de Timo en la radiografía torácica
 - c. Abscesos cutáneos recurrentes o deficiente cicatrización de heridas
 - d. Verrugas recurrentes
8. ¿Cuáles de las siguientes serían más preocupantes para la presencia de una enfermedad de IDPs consistente en un problema con la función neutrofílica?
 - a. Infecciones recurrentes de oído, senos y pulmón
 - b. Candidiasis oral recurrente, ausencia de timo en radiografía torácica
 - c. Abscesos cutáneos recurrentes o deficiente cicatrización de heridas
 - d. Verrugas recurrentes
9. Si el paciente tiene nivel sérico IgE muy elevado. Debo preocuparme si él/ella tiene Síndrome de HiperIgE si él/ella también tiene ¿cuáles de las siguientes?
 - a. Asma
 - b. Eczema
 - c. Abscesos en piel
 - d. Trombocitopenia
10. Verdadero o falso: Un paciente con diagnóstico de IDPs, significa que necesario mantenerlo/a aislada para protegerlo/a de las infecciones.
 - a. Verdadero
 - b. Falso
11. Verdadero o falso: Si el paciente tiene los niveles de inmunoglobulina normales. Esto significa que él/ella no tiene una enfermedad de IDPs.
 - a. Verdadero
 - b. Falso
12. Estudios de primera línea para paciente con sospecha de IDPs
 - a. Biometría hemática, frotis de sangre periférica, aspirado de médula ósea
 - b. Ultrasonido hepático y esplénico
 - c. Biometría hemática, inmunoglobulinas, complemento
 - d. Biopsia de piel



ANEXO II
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

1. Aghamohammadi A, Mohammadinehad P, Abolhassani H, Mirminachi B, Movahedi M, Gharagozlou M, et al. Trastornos por inmunodeficiencia primaria en Irán: Actualización y Nuevas Perspectivas del Tercer Informe del Registro Nacional. *Journal of Clinical Immunology*. 2014; 34 (4): 478-490.
2. Coria E, Espinosa S, Espinosa F, Vargas M, Blancas L. Panorama epidemiológico de las inmunodeficiencias primarias en México. *Revista Alergia México*. 2010; 57 (5): 159-163.
3. Al-Herz W, Boushifa A, Casanova J, Chapel H, Conley M, Cunningham C, et al. Enfermedades de inmunodeficiencias Primarias: una actualización sobre la clasificación de la Unión Internacional de Sociedades Inmunológicas: Comité de Expertos de Inmunodeficiencias Primarias”. *Frontiers in Immunology*. 2014; 5 (2): 1-33.
4. Guani E, García U, Jiménez A, Velázquez J, Gallardo G, Mendoza F. Inmunodeficiencias Primarias en un Hospital de Referencia y Alta especialidad en el estado de Guanajuato, Mexico. *BioMed Research International*. 2013; 2013: 1-6.
5. Condino A, Franco J, Espinosa F, Leiva K, King A, Porras O, et al. Avances en el tratamiento de Inmunodeficiencias Primarias en América Latina: Sociedad Americo-Latina de Inmunodeficiencias. *Allergologia et Immunopathologia*. 2012; 40 (3): 187-193.
6. Martín A, Soler P, Español T, Caragol I, Díaz C, Figueras C. Espectro de las Inmunodeficiencias Primarias en un hospital de tercer nivel en un periodo de 10 años. *Anales de Pediatría*. 2010: 1-10.

7. Casanova J, Abel L. Inmunodeficiencias primarias: Un campo en la infancia. *Science*. 2007; 317: 617-619.
8. Boyle J, Buckley R. Prevalencia poblacional de enfermedades de Inmunodeficiencias Primarias diagnosticados en los Estados Unidos. *Journal of Clinical Immunology*. 2007; 27: 101-108.
9. Leiva L, Zelazco M, Oleastro M, Carneiro M, Condino A, Costa B, et al. Enfermedades de Inmunodeficiencias Primarias en América Latina: Registro del Segundo Informe (LAGID). *Journal of Clinical Immunology*. 2007; 27: 101-108.
10. Boushifa A, Jeddame L, Ailal F, Benhsain I, Mahlaoui N, Casanova J, et al. Enfermedades de inmunodeficiencia primaria en todo el mundo: son más comunes de lo que generalmente se ha pensado. *Journal of Clinical Immunology*. 2012; 33 (1): 1-7.
11. Fundación de Deficiencias Inmunes. Encuesta revela nuevas estadísticas de diagnóstico de Inmunodeficiencias Primarias: aproximadamente 250.000 en Estados Unidos. *IDF Advocate*. 2007; 56: 1,5.
12. García M, Camacho R, Ortega J, Berron R, Espinosa F, Hernández V, et al. Registro de inmunodeficiencias primarias en pacientes mexicanos en una institución de tercer nivel: experiencia de 30 años. *Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas*. 2002; 11(2): 48-66.
13. Chapel H. Clasificación de las enfermedades de inmunodeficiencia primaria por la Unión Internacional de Sociedades de Inmunología (IUIS) Comité de Expertos en la Inmunodeficiencia Primaria 2011. *Clinical and Experimental Immunology*. 2012; 168 (1): 58-59.

14. Madkaikar M, Mishra A, Ghoshh K. Enfoque diagnóstico de Trastornos por inmunodeficiencia primaria. *Indian Pediatrics*. 2013; 50: 580-583.
15. McCusker C, Warrington R. Inmunodeficiencias Primarias. *Allergy, Asthma & Clinical Immunology*. 2011; 7 (1): 3-4.
16. Jyothi S, Lissauer S, Welch S, Hackett S. Deficiencias inmunes en niños: una visión general. *The Postgraduate Medical Journal*. 2013; 89: 705.
17. Ruiz, J. Inmunodeficiencias primarias. Enfoque y tratamiento iniciales. *Anales de Pediatría Continuada*. 2003; 1: 138.
18. Sociedad Argentina de Pediatría. Subcomisiones, Comités y Grupos de Trabajo. Guías de manejo: vacunas en pacientes con inmunodeficiencias primarias. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2010; 108 (5): 454-463.
19. Scheffle S, Partida A, Yamazaki M. Inmunoglobulina humana en inmunodeficiencias primarias. *Acta Pediátrica de México*. 2013; 34 (6): 323-331.
20. Eley B, Hendricks M, Davidson A, Lochan H, Schalaphoff T, et al. Enfermedades por inmunodeficiencia primaria (PID): consideraciones de diagnóstico y tratamiento para los pacientes manejados en el Hospital de la Cruz Roja: Memorial Niños. *PID Guide*. 2014; 1: 1-33.
21. Censo de Población y Vivienda 2010. Principales resultados del Censo de Población y Vivienda: Sonora. 2011. Instituto Nacional de Estadística y Geografía (Obtenido: Junio, 2014). Sitio web:
http://www.inegi.org.mx/prod_serv/contenidos/espanol/bvinegi/productos/censos/poblacion/2010/princi_result/son/26_principales_resultados_cpv2010
22. Mogica M, Vázquez A, Ortega J, Gómez C, Rodríguez A., Rico M, et al.

Validación de la escala PRIDE (Primary Inunodeficiency Disease Evaluation) para determinar nivel alto de sospecha de inmunodeficiencia primaria en población mexicana. *Revista Alergia México*. 2012; 59(4): 192-198.

23. Etzioni A, Sorensen R. Diagnóstico temprano y tratamiento adecuado de los pacientes con inmunodeficiencia primaria. *Boletín Médico Hospital Infantil de México*. 2012; 69(2): 149-150.

24. Subbarayan A, Colarusso G, Hughes S, Gennery A, Slatter M, Cant A, et al. Manifestaciones clínicas que identifican a niños con enfermedades de Inmunodeficiencias Primarias. *Pediatrics*. 2011; 127 (5): 810-815.

25. Conferencia del Consenso Europeo de Inmunodeficiencias Primarias. Informe y Recomendaciones del Consenso. 2006: 36-39.

1. Datos del Alumno	
Autor	Dra. Teresita de Jesús Arvizu Amador
Teléfono	662 297 61 79
Universidad	Universidad de Sonora
Facultad	Ciencias de la Salud: Licenciatura en Medicina
Número de Cuenta	513210651
2. Datos del Director	Dr. Homero Rendón García Médico Oncólogo Pediatra adscrito al servicio de oncología del Hospital Infantil del Estado de Sonora
3. Datos de la Tesis	
Título	Sospecha de inmunodeficiencias primarias en médicos de primer contacto. Estudio exploratorio de conocimientos básicos.
Número de Páginas	42 páginas