

Afectados por deficiencias del sistema inmunológico cuentan cómo limita la dolencia y piden mejorar el diagnóstico

Cuando un resfriado puede ser letal

MARTA RICART
Barcelona

Néstor y Salvador van cada 21 días al hospital Parc Taulí de Sabadell y al Vall d'Hebron de Barcelona, respectivamente, para tratarse de su inmunodeficiencia. A Salvador, de 60 años, le detectaron la enfermedad hace diez años; a Néstor, de 29, a los 10 meses. Cualquier virus, inocuo para los demás, puede causarles una infección letal si no se tratan.

Existen más de 120 tipos de inmunodeficiencias primarias, que son defectos congénitos que, por una alteración genética (se conocen 100 genes causantes), hacen que los mecanismos de defensa contra las infecciones queden merdados o sean inexistentes. Así, se es vulnerable a todo patógeno y se sufren diarreas, neumonías o sepsis, explica Teresa Español, jefa de inmunología de Vall d'Hebron.

La inmunodeficiencia más común es el déficit de IgA, que afecta a una de cada 1.000 personas. Esta variedad hace que se sufran más infecciones de lo normal, pero no se suele tratar. Muchos afectados no están diagnosticados. Las demás inmunodeficiencias requieren tratamiento. Una de cada 5.000 personas padece alguna. Las más conocidas son la común variable y la aga-

El trasplante medular y el tratamiento crónico han cambiado radicalmente esta enfermedad

mmaglobulinemia. Ambas se tratan con transfusiones de gammaglobulina (un derivado de la sangre).

La más grave es la severa combinada, que da lugar a los llamados niños *burbuja*. Se diagnostica en los bebés y se les debe tratar antes del año o no sobrevivirían. En Vall d'Hebron ven uno de estos casos al año. Ahora está ingresado Oleguer. El tratamiento es el trasplante de médula ósea, que permite al organismo desarrollar nuevas células del sistema inmune y combatir los agentes infecciosos, de forma que la persona pueda hacer vida normal (a veces con medicación y



PEDRO MADUENO

Marian saluda a su hijo desde la ventana de la habitación de aislamiento, mientras le atiende una enfermera

Oleguer ya toma biberón en su burbuja

■ Veintidós de sus veintitrés meses de vida, Oleguer los ha pasado en una habitación aislada de Vall d'Hebron. Su madre Marian llega para estar con él y se emociona: el niño toma biberón, tras meses alimentado por sonda nasogástrica. El pequeño nació con una inmunodeficiencia severa. Enseguida se resfrió. La madre se asustó, porque otro hijo de 13 años (de un parto de trillizos) ya nació con inmunodeficiencia. Ahora lleva una vida normal y

la familia espera que ocurra igual con Oleguer, aunque lo suyo se alarga más. Su segundo trasplante de cordón umbilical parece que funciona, pero se tardará aún tres meses en saber si su cuerpo fabrica células del sistema inmune. Marian dice que "estamos en un momento dulce", el mejor de dos años en que, en tres ocasiones, se temió por la vida del pequeño. La familia vive entre Granollers y Vall d'Hebron organizándose como puede.

"Vivimos al día", dice Marian.

Cuenta que cuando sufrió la dolencia su primer hijo no se sabía mucho y se empezaba a tratar con trasplante. Cuando se quedó embarazada de nuevo temía que se repitiera, los médicos no estaban seguros (en muchos casos la mujer es portadora de la anomalía y puede transmitirla a los hijos, pero la sufren sólo los varones). Marian dice que se debe investigar más, y facilitar un diagnóstico temprano.

Salvador Diego coincide. Sufrió la dolencia durante años hasta que tuvo diagnóstico. Durante años fue un tipo con salud delicada que intentaba no faltar al trabajo y se pasaba los días libres en la cama. Pasar varias horas en el hospital cada 21 días casi le parece un regalo, aunque probará el tratamiento en casa. Tres de sus cuatro hijos padecen inmunodeficiencia (la leve) y también dos nietos. Salvador espera que se avance en la cura.

controles durante años). Lo peor es cuando se diagnostica y hasta que funciona el trasplante, pues se debe estar en una cabina aislada.

La mejora del diagnóstico, el trasplante y el tratamiento crónico han cambiado el curso de las inmunodeficiencias, dice Español. Hasta hace dos décadas, muchos de esos enfermos morían. Aún fallecen algunos, pues no hay tratamiento eficaz para todos los casos, o en adultos, sobre todo, el diagnós-

tico llega tarde y sufren graves infecciones. En casos no tan evidentes como el del niño *burbuja*, lo usual es diagnosticar la inmunodeficiencia porque el niño (e igual en adultos) sufre constantes infecciones. En un año tienen ocho de oído; o al menos dos sinusitis o dos neumonías; o dos meses de tratamiento con antibiótico sin éxito...

El tratamiento permanente con gammaglobulina (hay terapias con otros fármacos) mantiene estable

el nivel de inmunoglobulina, muy bajo en estos enfermos. Así, pueden hacer vida normal, aunque limitada en alguna actividad y teniendo presente las visitas al hospital, explica Néstor, que estudia y trabaja. En su anterior empleo no entendían sus bajas mensuales.

Este año, Vall d'Hebron ha empezado a emplear la inyección subcutánea, que se utiliza una vez a la semana y en casa (como la insulina de los diabéticos) y supondrá un

gran avance para los pacientes pues les evitará ir al hospital.

El futuro pasa por lograr la cura mediante terapia génica -se obtienen células de la médula del enfermo, en el laboratorio se manipula su anomalía genética y se reintroducen en el paciente-, apunta Español. Esta terapia se ensayó en Francia y algún caso derivó en cáncer, pero también se lograron curaciones. La terapia evitaría el trasplante y el tratamiento crónico.●