



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

# MANEJO DEL PACIENTE DESPUÉS DEL DIAGNÓSTICO



## ABREVIACIONES

AST	Aspartato aminotransferasa
ALT	Alanin aminotransferasa
GGT	Gamma-glutamilttransferasa
Igs	Inmunoglobulinas
IgIV	Inmunoglobulina intravenosa
Ig SC	Inmunoglobulina subcutánea
RMN	Resonancia magnética nuclear

Inmunodeficiencias Primarias – Manejo del Paciente después del diagnóstico (1ª edición).

© Organización Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias (IPOPI), 2014

Publicado por IPOPI: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

## INTRODUCCIÓN

**Este librito explica cómo los controles médicos de rutina facilitan a tu médico manejar tu salud, si tienes una inmunodeficiencia primaria.**

Las Inmunodeficiencias Primarias (IDPs) son enfermedades minoritarias causadas por defecto de alguno de los componentes de la respuesta inmunitaria, o debido al mal funcionamiento de los mismos. Hay más de 250 tipos de IDPs, con grandes diferencias en las manifestaciones clínicas y los síntomas.

Si te han diagnosticado una IDP precisa de controles regulares con tu médico y otros especialistas sanitarios, que serán una parte importante del manejo de tu salud. Posiblemente tendrás una consulta regular con tu médico, si tu salud es estable y más frecuentemente si hay complicaciones. Los análisis de sangre y orina rutinarios, así como los estudios radiológicos y otros estudios especiales se realizarán según el tipo de IDP y estado de salud. En ocasiones se deben consultar otros especialistas por ej. neumólogos o gastroenterólogos, según las manifestaciones clínicas relacionadas, para estudios más detallados.

### ¿PORQUÉ SE REALIZAN ESTOS ESTUDIOS?

Los análisis médicos de rutina sirven para:

- seguir la evolución de la IDP.
- decidir qué tratamiento es necesario: por ej. Inmunoglobulinas, trasplante de células progenitoras sanguíneas (como la médula ósea), terapia génica (introducción del gen deficitario) u otra medicación adicional.
- controlar la salud de los diversos sistemas y la función de los principales órganos: sistema inmune, riñones, hígado, pulmones, etc.
- descartar efectos secundarios asociados a los tratamientos.

Tu médico debe controlar si los niveles de inmunoglobulinas y otros componentes de la respuesta inmunológica están dentro de los límites normales y decidir si hacen falta otros estudios para obtener una información detallada.

## ANÁLISIS DE SANGRE

Los análisis de sangre son estudios incluidos en la rutina del diagnóstico de muchas enfermedades. El método es rápido y fácil y no requiere habitualmente ninguna preparación especial.

Se toma una pequeña muestra de sangre de una vena en el brazo utilizando una aguja y un tubo de recogida de muestras. En los niños se utilizan las venas del dorso de la mano, previamente tratadas con una crema anestésica.

Las muestras de sangre se analizan en el laboratorio, mejor que en la clínica privada, por lo que los resultados no se obtienen de forma inmediata. Se comprueban los niveles de las células sanguíneas y de los componentes de la parte líquida, o plasma.

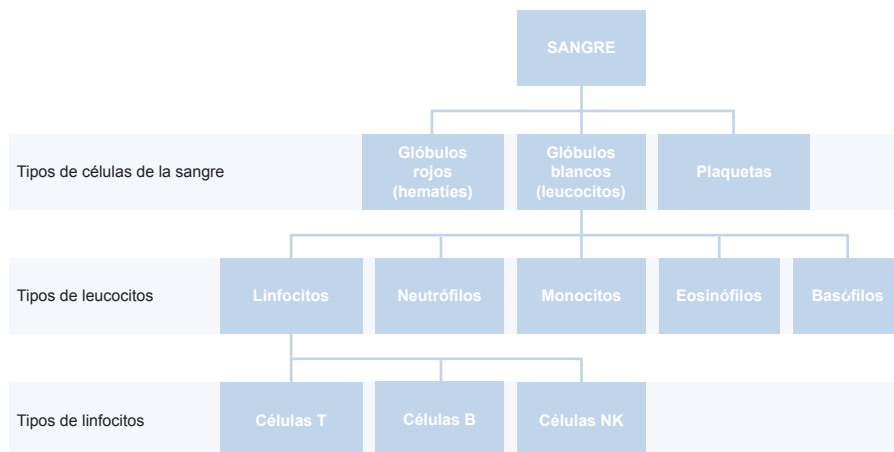
Si estás nervioso por la realización del análisis de sangre, díselo a tu médico o enfermera y te ayudaran a hablar con alguien y distraerte.

## COMPONENTES DE LA SANGRE

Los principales componentes son:

Los glóbulos rojos (hematíes)	Llevar el oxígeno desde los pulmones a todos los tejidos
Los glóbulos blancos (leucocitos)	Son parte del sistema inmunológico y ayudan en la lucha contra las infecciones
Las plaquetas	Ayudan a la coagulación de la sangre
El plasma	Es la parte líquida de la sangre y contiene agua, proteínas, sal, glucosa, etc.

## FIGURA: PRINCIPALES COMPONENTES DE LA SANGRE



## ANÁLISIS DE SANGRE

El análisis que tu médico pedirá habitualmente se llama Hemograma o recuento completo de las células sanguíneas, que dará información sobre las mismas. Los resultados mostrarán los niveles actuales de los tres tipos de células. Para muchos pacientes con una IDP, el recuento linfocitario es muy importante ya que los problemas en estas células, pueden ser los responsables de la IDP.

## VALORACIÓN DE LAS INMUNOGLOBULINAS (ANTICUERPOS)

Tu médico puede solicitar el estudio de las Igs (anticuerpos) en el suero. Hay 5 tipos de Igs: IgA, IgD, IgE, IgG y IgM. Los resultados ayudaran a decidir si es necesario el tratamiento con IgG, si no ha sido prescrito anteriormente.

Si estás recibiendo ya el tratamiento substitutivo con IgG, tu médico controlará, con los niveles de IgG “en el valle”, si recibes la dosis correcta. Estos son los niveles más bajos de IgG en sangre antes de la nueva infusión, si se recibe tratamiento endovenoso. Con el tratamiento por vía subcutánea, los niveles de IgG pueden medirse en cualquier momento entre las infusiones.

## FUNCIÓN HEPÁTICA

La muestra de sangre puede ser utilizada también para analizar si el hígado funciona correctamente. Cuando está sano libera diversas sustancias en la sangre, y estos niveles pueden estar aumentados si tiene una alteración hepática o está tomando antibióticos.

Los análisis de la función hepática incluyen habitualmente:

- Alanin aminotransferasa (ALT). Los niveles elevados se encuentran cuando hay una lesión o inflamación del hígado
- Aspartato aminotransferasa (AST). Los niveles elevados de este enzima se encuentran cuando está lesionado el hígado, el corazón u otros músculos
- Gamma-glutamilttransferasa (GGT). Los niveles elevados se asocian a problemas hepáticos o de excesivo consumo de alcohol
- Bilirrubina. Hay niveles elevados en los problemas hepáticos o de la función biliar

## FUNCIÓN RENAL

Para evaluar la salud de los riñones el médico puede solicitar un análisis de los niveles de urea y creatinina en sangre:

- La urea es un producto de desecho del fraccionamiento de las proteínas. Niveles altos de urea indican que los riñones no trabajan correctamente (o, en ocasiones, que el paciente está deshidratado)
- La creatinina es también un producto de desecho producido en los músculos de nuestro cuerpo. Los niveles elevados también pueden indicar alteraciones en la función renal

## OTROS TESTS

Los análisis descritos son los que se realizan de rutina en los pacientes con una IDP. Se puede realizar otros muchos estudios que darán mayor información al médico, si este lo considera necesario.



TEST	VALORES NORMALES (EN ADULTOS)	QUE SIGNIFICA
Glóbulos rojos (hematíes)	Hombre: 5-6 millones / $\mu$ l Mujer: 4-5 millones /ml	Los hematíes llevan el oxígeno desde los pulmones al resto del organismo. Pocos hematíes son causa de anemia y puede ser debido a pérdidas de sangre, falta de vitamina B12, o de hierro, o problemas en la médula ósea
Glóbulos blancos (Leucocitos)	4.500-10.000 /ml	Los leucocitos son una parte importante del sistema inmune, que lucha contra las infecciones y otras enfermedades. Valores anormales pueden ser signo de infección o alteraciones de la respuesta inmunológica  Un hemograma completo y el recuento diferencial nos dará los valores de los diferentes tipos de leucocitos
Plaquetas	140.000-450.000/ml	Las plaquetas participan en el proceso de coagulación agrupándose para reparar heridas, o lesiones en los vasos sanguíneos  Una cifra baja de plaquetas puede ocasionar una hemorragia interna y sugiere una alteración en la coagulación. Valores elevados pueden indicar un fenómeno trombótico (demasiada coagulación).
Inmunoglobulinas (Anticuerpos)	IgG: 760-1590 mg/dl IgA: 61- 356 mg/dl IgM: 37 – 286 mg/dl	En el suero normal hay 5 tipos de Igs, aproximadamente el 80% son IgG, 15% de IgA, 5% de IgM, 0,2% de IgD y cantidades muy pequeñas de IgE



<p>Estudio de la función hepática</p>	<p>ALT: 7 – 55 U/L AST: 8- 48 U/L</p>	<p>Los tests de la función hepática detectan ciertos enzimas y proteínas en la sangre, y sirven para medir cómo funciona el hígado. Otros tests miden las enzimas que el hígado produce cuando está dañado o enfermo.</p>
<p>Estudio de la función renal</p>	<p>Urea: 7-20 mg/dl Creatinina: 0,6-1,3 mg/dl</p>	<p>Los tests de la función renal detectan los niveles de urea y creatinina en sangre. Ambos son productos de desecho que el riñón filtra y elimina del organismo. Niveles anormales de urea y creatinina pueden sugerir una enfermedad renal.</p>

**Nota:** Los valores normales pueden variar según los valores de referencia de cada laboratorio y la edad del paciente (los valores normales en niños pueden ser más bajos). En ocasiones los laboratorios pueden presentar los valores normales en diferentes unidades. Pide a tu médico que te explique los resultados.



## ANÁLISIS DE ORINA

El análisis de orina es otro tipo de test médico incluido en los controles de rutina. La orina se forma en los riñones a partir de agua y productos de desecho que deben ser eliminados del organismo. Hay diferentes componentes y sus niveles dependen de los que se coma y beba, del ejercicio que se realice y de cómo funcionan los riñones.

Un test de orina de rutina se puede realizar en la oficina o clínica del médico. Se puede llevar una muestra recogida en el domicilio o recoger la muestra durante la visita médica. El médico o la enfermera usan habitualmente una tira especial que se introduce en la orina y el test es valorable inmediatamente. La tira cambia de color según la muestra y señala al médico /enfermera si hay niveles anormales.

Para los pacientes con IDPs, los médicos buscan habitualmente si hay hematíes o cantidades anormales de proteínas (proteinuria). Si los valores son anormales, la muestra se remite al laboratorio que dará una información más detallada.

TEST	VALORES NORMALES	QUE SIGNIFICA
Hematíes y/o leucocitos	cero	Habitualmente no hay células sanguíneas en la orina. Su presencia puede indicar una infección en el riñón o vías urinarias
Proteinuria	Índice albumina/creatinina: >30 mg/nmol Albumina >200 mg/L	Los adultos habitualmente eliminan 85-150 mg/ día de proteína en la orina. La proteinuria puede ser la primera señal de enfermedad renal

**Nota:** Los niveles normales pueden variar según los valores de referencia de cada laboratorio y la edad del paciente (los niveles en niños pueden ser más bajos). Los laboratorios también pueden presentar los resultados en unidades distintas. Pide a tu médico que te explique los resultados.

## ESCÁNERS

Tu médico puede pedirte que te realices un escáner como parte de la rutina de control. Hay cuatro tipos principales de escáneres: ultrasonidos, Rayos X, tomografía computerizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN). Todos ellos se utilizan para obtener imágenes de tus órganos internos, per ej. los pulmones, intestinos o hígado, que son difíciles de explorar desde el exterior. Los pacientes con una IDP deben solicitar recibir la menor dosis de irradiación posible.

Ultrasonidos	Utilizan ondas de sonido que producen imágenes de tejidos internos. Los procedimientos utilizados pueden ser externos (para examinar los órganos abdominales), internos (examen vaginal o rectal) o endoscópicos (a través de la boca para examinar el pulmón o estomago)
Rayos X	Se usan habitualmente para obtener imágenes del interior del organismo, especialmente los huesos. También son útiles para diagnosticar infecciones pulmonares, como las neumonías
Escáneres	Usan los Rayos X y los ordenadores para producir imágenes más detalladas que los Rayos X normales. Es el mejor sistema para estudiar los huesos y órganos internos, especialmente en niños
Resonancia magnética (RMN)	Usa los campos magnéticos y las ondas electromagnéticas para producir imágenes. Aunque precisan más tiempo que los escáneres habituales, la radiación es mucho menor y proporciona imágenes detalladas de los tejidos blandos

No todos los pacientes requieren un escáner en el control rutinario. En algunos de ellos es útil para detectar patologías en fases de inicio, antes de causar síntomas y poder así iniciar el tratamiento adecuado.

Cuando visites a tu médico es importante llevar su Diario del tratamiento con la información recogida sobre cualquier infección, efectos secundarios, ausencia escolares o en el trabajo, notas de las infusiones, problemas en los pulmones, intestinos, piel, etc. Estos datos ayudarán a tomar las decisiones sobre los tests necesarios para su adecuado control.

## MAS INFORMACIÓN Y AYUDA

Este folleto ha sido producido por la Organización Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias (IPOPI). Otros folletos de esta serie están disponibles en la página web de IPOPI. Para más información y detalles sobre las organizaciones de pacientes con IDPs en 52 países en todo el mundo en: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

Financiado por una beca de formación de CSL Behring