

Manifestaciones clínicas orofaciales en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable

RESUMEN

Antecedentes: la inmunodeficiencia común variable es la inmunodeficiencia primaria más común en adultos. Su prevalencia se estima en 1 por cada 25,000 a 75,000 recién nacidos vivos; existen variaciones por grupos étnicos, se estima en 50 a 70% en pacientes de raza caucásica. Las lesiones de la cavidad oral raramente se describen en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable, en niños con esta enfermedad existen informes de lesiones principalmente de origen infeccioso.

Objetivo: describir las lesiones orofaciales (cavidad oral, macizo facial y cuello) en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable.

Material y método: estudio transversal, prospectivo, efectuado en todos los adultos con inmunodeficiencia común variable adscritos a la Clínica de inmunodeficiencias primarias, del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, que fueron examinados por un cirujano maxilofacial; se realizó el reporte de hallazgos en lista de cotejo y, posteriormente, el análisis descriptivo de las lesiones.

Resultados: se incluyeron 26 pacientes, 16 mujeres y 10 hombres, con edad promedio de 38.6 años. En 18 de 26 pacientes estudiados se observaron lesiones orales, con siete lesiones diferentes y predominio en el sexo femenino 2:1. Las lesiones más frecuentes fueron: hiperplasia de glándulas salivales menores (19/26), petequias (12/26) y úlceras herpetiformes (7/26). En la cara y el cuello se observaron cuatro lesiones distintas, las adenopatías < 2 cm (4/26) fueron las más comunes.

Conclusiones: las alteraciones inmunológicas asociadas con la inmunodeficiencia común variable favorecen la aparición de lesiones de origen infeccioso y probablemente autoinmunitario que afectan la cavidad oral, la cara y el cuello.

Palabras clave: inmunodeficiencia común variable, lesiones orofaciales, alteraciones inmunológicas.

Orofacial clinical manifestations in adult patients with variable common immunodeficiency

ABSTRACT

Background: Common variable immunodeficiency is the primary immunodeficiency (CVID) frequently found in adults. Its prevalence is estimated from 1:25,000 to 75,000 alive newborns; there are variations

Aurora Alejandra Chávez-García¹
Miguel Ángel Moreno-Alba²
Martín Elizalde-Monroy³
Nora Hilda Segura-Méndez⁴
Jovita Romero-Flores³
Julio César Cambray-Gutiérrez¹
Patricia López-Pérez¹
Leonel Gerardo Del Rivero-Hernández⁴

¹ Residente de segundo año de Alergia e Inmunología Clínica.

² Residente de tercer año de Cirugía Maxilofacial.

³ Cirujano maxilofacial adscrito.

⁴ Alergólogo e inmunólogo adscrito.

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México, DF.

Recibido: 19 de noviembre 2014

Aceptado: 28 de enero 2015

Correspondencia: Dra. Aurora Alejandra Chávez García
boris191283@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Chávez-García AA, Moreno-Alba MA, Elizalde-Monroy M, Segura-Méndez NH y col. Manifestaciones clínicas orofaciales en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable. Revista Alergia México 2015;62:107-111.

by ethnic groups, it is estimated about 50-70% in Caucasian patients. Oral cavity lesions are rarely found in adult patients with CVID, there are reports about lesions on pediatric patients mostly caused by infections.

Objective: To describe the orofacial lesions (oral, maxillofacial and neck area) affecting adults with CVID.

Material and method: A transversal, prospective study was done in patients with CVID attended at Specialties Hospital, CMN SXXI, Mexico City. Patients were examined by the oral and maxillofacial surgeon and clinical findings were reported, then the descriptive analysis of the lesions was done.

Results: We evaluated 26 patients, 16 female and 10 males, average age of 38.6 years. In 18/26 patients we found oral lesions on 7 different types. The most frequent was minor salivary glands hiperplasia (19/26), petechiae (12/26) and herpetic ulcers (7/26). In head and neck, we found 4 different lesions, the most common was lymphadenopathy <2cm (4/26).

Conclusions: The immunologic alterations associated to CVID favors the development of lesions mainly of infectious and probably autoimmune origin that affects the oral cavity and head and neck area.

Key words: common variable immunodeficiency, oral lesions, immunologic alterations.

ANTECEDENTES

La inmunodeficiencia común variable es la inmunodeficiencia primaria más común en adultos; se distingue por alteraciones heterogéneas asociadas con déficit en la producción de inmunoglobulinas.

Su prevalencia se estima en 1 por cada 25,000 a 75,000 recién nacidos vivos; existen variaciones por grupos étnicos, se estima en 50 a 70% en pacientes de raza caucásica.^{1,2}

Existen dos periodos en los que los pacientes con inmunodeficiencia común variable tienen más síntomas: el primero es durante la infancia, de los 12 meses a 5 años, y el segundo de 16 a 20 años, sin mostrar predominio por algún género. Existe un retraso importante entre el inicio de los síntomas

y el diagnóstico, la mayoría de los pacientes son diagnosticados entre 20 y 40 años de edad.³⁻⁵

En México, a través del Grupo Latinoamericano de Inmunodeficiencias (LASID), hasta 2013 se registraron 699 casos nuevos, incluida la inmunodeficiencia común variable; en el Centro Médico Nacional Siglo XXI se registraron 25 nuevos casos, según las estadísticas reportadas por hospitales, por lo que es probable que exista un importante sesgo en la información que se genera en nuestro país.⁵⁻⁷

Las manifestaciones clínicas de la inmunodeficiencia común variable son, principalmente: infecciones, bronquiectasias, enfermedades granulomatosas o procesos infiltrativos linfocitarios, autoinmunidad, alteraciones gastrointestinales y neoplasias.⁶

Las lesiones de la cavidad oral se han descrito en la población pediátrica y en adultos existe un sesgo en la información con respecto a éstas. En los niños con inmunodeficiencia común variable, las lesiones descritas son estomatitis aftosa, herpes labial recurrente, lesiones en la lengua (geográfica y fisuras), lesiones traumáticas y candidiasis orofaríngea; también se comunicó un caso de gingivitis necrosante y cuadros graves de enfermedad periodontal y un caso de líquen plano de origen autoinmunitario.^{8,9}

En la bibliografía médica hay escasa información de estas alteraciones en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable.

En los pacientes con inmunodeficiencia común variable, el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa modifica el número y la gravedad de las manifestaciones clínicas, como lo descrito en pacientes con VIH en los que se reporta un cambio en las lesiones orales posterior al inicio de su tratamiento antirretroviral de gran actividad, por lo que es importante la valoración de los pacientes antes de la administración del tratamiento.¹⁰

El propósito de este estudio es describir las lesiones orofaciales en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable previo a la administración de inmunoglobulina intravenosa.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio transversal, prospectivo, efectuado en todos los pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable adscritos a la Clínica de Inmunodeficiencias Primarias del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México, en tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina intravenosa cada 21 días, que fueron examinados por el mismo cirujano maxilofacial, de manera sistematizada con reporte en una lista de cotejo, reportando las alteraciones observadas en la

cavidad oral, el macizo facial y el cuello el día previo a la administración de gammaglobulina; se excluyeron las caries y la enfermedad periodontal; se realizó análisis estadístico descriptivo y se realizaron tablas y gráficas en Excel 2013.

RESULTADOS

Se evaluaron 26 pacientes, 16 mujeres y 10 hombres, con edad promedio de 38.6 años. En 18 pacientes estudiados se reportó al menos una lesión orofacial. En la cavidad oral se observaron siete tipos de lesiones (Figura 1), con predominio del sexo femenino con relación 2:1. Las lesiones más frecuentes en la cavidad oral fueron: hiperplasia de glándulas salivales menores (19/26, Figura 2), petequias (12/26, Figura 3), estomatitis aftosa (9/26), úlceras herpetiformes (7/26, Figura 4), hiperplasia fibrosa (3/26). En el macizo facial y el cuello se observaron cuatro lesiones distintas (Figura 5), la más común fue la adenopatía cervical <2 cm (4/26), sólo un paciente mostró lesión en las glándulas salivales mayores, al padecer quiste de retención y una lesión acrómica por vitíligo en el cigoma derecho (Figura 6) y una

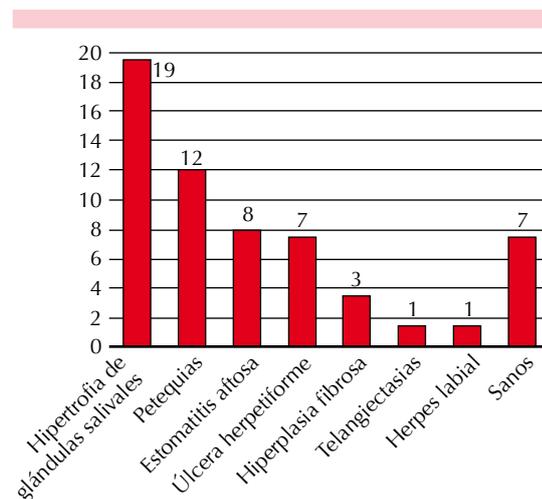


Figura 1. Lesiones en la cavidad oral y su frecuencia en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable.



Figura 2. Mucosa con imagen en empedrado, sugere de hiperplasia de glándulas salivales menores.



Figura 3. Lesiones petequiales y aftosas en el pilar anterior de la faringe y el paladar duro, en un paciente con inmunodeficiencia común variable.



Figura 4. Úlceras herpetiformes en el dorso de la lengua.

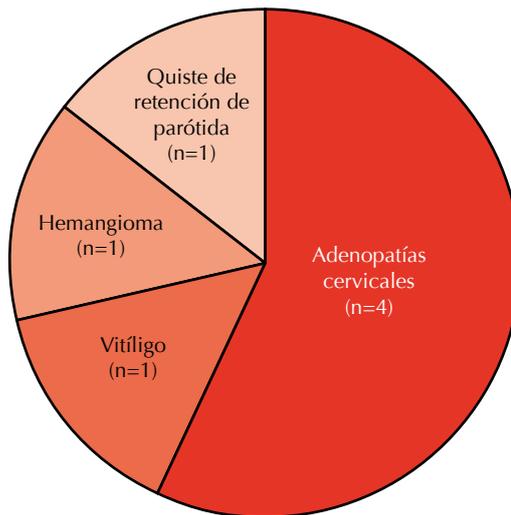


Figura 5. Frecuencia de lesiones en la cara y el cuello en pacientes adultos con inmunodeficiencia común variable.

paciente con angioedema crónico en los labios; siete pacientes no tuvieron ningún tipo de lesión.

CONCLUSIONES

De los 26 pacientes con inmunodeficiencia común variable, 18 tenían lesiones orofaciales; en la cavidad oral las más comunes fueron: hipertrofia de glándulas salivales menores, petequias y estomatitis aftosa y, en el cuello, las adenopatías, mismas que se asocian con procesos infecciosos y probablemente autoinmunitarios.

Respecto de los trabajos previos que reportan lesiones en pacientes pediátricos, en los que la mayor parte de las lesiones se asociaron con enfermedad infecciosa,^{9,11} en nuestros pacientes la afectación en las glándulas salivales y la existencia de lesiones petequiales no asociadas con trombocitopenia nos hacen sospechar la probable asociación con enfermedades autoinmunitarias (síndrome de Sjögren, púrpura trombocitopénica idiopática), así como la



Figura 6. Lesión acrómica por vitiligo en la región del cigoma derecho.

existencia de lesiones asociadas con vitiligo en la región cigomática y angioedema crónico de labio, lo que nos obliga a continuar el estudio y a realizar de manera sistematizada, como parte de la valoración de pacientes con inmunodeficiencia común variable, la exploración de la cavidad oral, el macizo facial y el cuello.

La exploración rutinaria y cuidadosa de la cavidad oral permite diagnosticar padecimientos

sistémicos en sus fases iniciales o procesos infecciosos propios de la cavidad oral, lo que permite el inicio del tratamiento oportuno evitando complicaciones, como síndrome de boca seca, neuralgia de nervio trigémino secundaria a infecciones por herpes virus, abscesos profundos de cuello y pérdida de órganos dentales que pueden afectar la calidad de vida.

REFERENCIAS

1. Ameratunga R, Woon ST, Gillis D, Koopmans W, Steele R. New diagnostic criteria for common variable immune deficiency (CVID), which may assist with decisions to treat with intravenous or subcutaneous immunoglobulin. *Clin Exp Immunol* 2013;174:203-211.
2. Blancas-Galicia L, Ramírez-Vargas NG, Espinosa-Rosales F. Inmunodeficiencia común variable. Un enfoque clínico. *Revista de Investigación Clínica* 2010;62:577-582.
3. Deane S, Selmi C, Stanley M, et al. Common variable immunodeficiency: etiological and treatment issues. *Int Arch Allergy Immunol* 2009;150:311-324.
4. Abolhassani H, et al. A review on guidelines for management and treatment of common variable immunodeficiency. *Expert Rev Clin Immunol* 2013;9:561-575.
5. Coria-Ramírez E, Espinosa-Padilla S, Espinosa-Rosales F, Vargas-Camaño ME, Blancas-Galicia L. Panorama epidemiológico de las inmunodeficiencias primarias en México. *Rev Alerg Mex* 2010;57:159-163.
6. Notarangelo L. Primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:S182-S94.
7. www.LASID.org Estadísticas de registro periodo Ago-Oct 2013.
8. Szczawinska A, Gerreth K, Breborowicz A, Borysewicz L. Oral manifestations of primary immune deficiencies in children. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;108:e9-e20.
9. Atkinson JC, O'Connell A, Aframian D. Oral manifestations of primary immunological diseases. *JADA* 2000;131:345-356.
10. Kindt TJ, Golsbay RA, Osborne BA. *Inmunología de Kuby*. Capítulo 3. 6ª ed. McGraw-Hill, 2009;52-59.
11. Palomo GI, Ferreira A, Sepúlveda C. *Fundamentos de inmunología básica y clínica*. 1ª ed. Capítulo 19. Talca: Universidad de Talca, 2009;299-311.