



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS Y LAS INFECCIONES



ABREVIATURAS

CVID	Inmunodeficiencia común variable
WAS	Síndrome de Wiskott-Aldrich
IgE	Inmunoglobulina E
TCH	Trasplante de células hematopoyéticas
IG	Inmunoglobulinas
IPOPI	Organización Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias
IDP	Inmunodeficiencia primaria

Inmunodeficiencias primarias y las infecciones (1a edición).

A IPOPI le gustaría agradecer a Dr David Lowe, Inmunólogo Clínico de la Royal Free Hampstead NHS Trust, Londres (Reino Unido), su amable colaboración en la preparación de este folleto

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2018

Publicado por IPOPI: www.ipopi.org

INTRODUCCIÓN: ¿QUÉ ES UNA INFECCIÓN?

Este folleto informativo explica las diferentes infecciones que pueden afectar a las personas con inmunodeficiencias primarias y cómo pueden prevenirlas y tratarlas.

Las infecciones ocurren cuando el cuerpo es invadido por microorganismos (como las bacterias, hongos, virus y parásitos) que no están presentes normalmente en nuestro cuerpo. Las infecciones pueden afectar a una parte específica del cuerpo (como la garganta o los pulmones) o pueden afectar a todo el cuerpo.

Las infecciones son enfermedades contagiosas, esto es, que pueden extenderse por el aire, alimentos contaminados, agua, sangre o el contacto directo.

Las infecciones más comunes son:

- Infecciones del tracto respiratorio, incluyendo neumonía y las infecciones de los senos paranasales, las vías auditivas y la garganta.
- Infecciones de la piel, tales como la dermatitis o los abscesos (áreas infectadas que contienen pus)
- Infecciones en los intestinos, como gastroenteritis y la infección por *Clostridium difficile*
- Infecciones del sistema nervioso central, incluido el cerebro, como: la meningitis y la encefalitis
- Infecciones del torrente sanguíneo y la sepsis

Las inmunodeficiencias primarias (IDPs) son enfermedades poco frecuentes que ocurren cuando los componentes del sistema inmune o bien no están presentes o no funcionan correctamente. El sistema inmune es un sistema complejo que protege al cuerpo de las infecciones. Un sistema inmune comprometido, deja a las personas con IDPs más vulnerables a las infecciones.

La siguiente sección explica más en detalle por qué las infecciones son particularmente problemáticas para las personas con IDPs, cómo las infecciones se pueden detectar y tratar, y los pasos esenciales para que pacientes, familiares y cuidadores las puedan prevenir.

PUNTOS ESPECÍFICOS PARA PACIENTES CON IDPs

Hay varias razones por las que las infecciones son particularmente problemáticas para las personas con IDPs y por las que los pacientes deberían intentar evitarlas:

LAS INFECCIONES COMUNES Y SEVERAS

Los pacientes con IDPs pueden contraer las mismas infecciones que el resto de gente. Sin embargo, estas infecciones tienden a ser más frecuentes y más severas en las personas con IDPs que en el resto. Las infecciones recurrentes (tales como la neumonía, la diarrea y las infecciones del oído interno y de los senos paranasales) son generalmente el primer signo de que alguien tiene una IDP. Las infecciones también pueden ser más difíciles de tratar en personas con IDPs, y por ello pueden durar más tiempo y convertirse en infecciones “crónicas”.

Las diferentes IDPs afectan diferentes partes del sistema inmune (como se explica en el folleto informativo “*Clasificación de las IDPs*”). La susceptibilidad del paciente a las infecciones depende, por ello, del tipo de IDP que tenga. Por ejemplo:

- Las infecciones del tracto respiratorio están comúnmente asociadas a las deficiencias de anticuerpos (por ejemplo, la inmunodeficiencia común variable, CVID) o deficiencias del complemento. Las infecciones del tracto respiratorio inferior (por ejemplo, la neumonía) también son comunes en la enfermedad crónica granulomatosa, deficiencias de las células T y la deficiencia del ligando del CD40.
- Las infecciones de la piel están generalmente asociadas con varias IDPs, especialmente las IDPs por defectos de las células fagocíticas (por ejemplo, la enfermedad granulomatosa crónica o EGC), las inmunodeficiencias combinadas (por ejemplo, la inmunodeficiencia combinada grave, el síndrome de Wiskott-Aldrich, deficiencia del ligando del CD40), la inmunodeficiencia común variable y el síndrome de hiper IgE.

INFECCIONES “OPORTUNISTAS”

Las personas con IDPs son más susceptibles a ciertas infecciones que solo afectan a personas con una inmunidad debilitada – estas son conocidas como infecciones “oportunistas”. Las infecciones oportunistas pueden ser causadas por bacterias o virus que o bien no causarían infecciones en personas con un sistema inmune normal o bien son organismos inusuales como los hongos o los parásitos.

SÍNTOMAS DIFERENTES

Las infecciones pueden ocasionar diferentes síntomas, dependiendo de la parte del cuerpo que esté afectada, el tipo de organismo que causa la infección y la gravedad de la infección. Los síntomas más comunes y generales incluyen: fiebre alta, dolor, enrojecimiento en el área infectada (por ejemplo: la piel o la garganta).

Es importante entender que los pacientes con IDPs pueden no tener los mismos síntomas que otras personas puedan tener. Por ejemplo, pacientes con IDPs pueden no tener fiebre, o pueden mostrar síntomas leves cuando sus infecciones son severas o pueden poner en peligro la vida. Esto implica que los pacientes, familiares o cuidadores necesitan ser muy precavidos con las infecciones y deben contactar con un profesional sanitario si piensan que el paciente puede haber contraído una infección.

DETECTAR Y TRATAR LAS INFECCIONES

CONTACTAR CON SU MÉDICO

Los pacientes, familiares y cuidadores deben contactar con su médico de manera inmediata si sospechan de una infección, para facilitar un diagnóstico temprano y el tratamiento. Algunas infecciones pueden ser tratadas en casa, pero las infecciones más graves pueden necesitar de cuidados hospitalarios.

Los pacientes deben tener siempre a mano las características de su IDP, la medicación, el médico que les trata de su IDP y la de la persona de contacto en el caso de que se necesite cuidados médicos de urgencia. Se recomienda tener toda esta información en una tarjeta médica o el uso de la aplicación móvil PID Genius.

El personal de los colegios debería conocer las necesidades de un estudiante con una IDP y las medidas que hay que tomar en caso de que sospeche una infección, incluido informar a la familia del paciente.



LA APLICACIÓN MÓVIL PID GENIUS

IPOPI ha desarrollado una aplicación móvil PID Genius para ayudar a las personas con IDPs a organizar su información y a tenerla disponible en cualquier momento, incluido en caso de emergencia. PID Genius está disponible en [Google Play](#) y en la [Tienda de Apple](#).

DIAGNÓSTICO

Para diagnosticar una potencial infección, pueden necesitarse varias exploraciones y tests. Además de una exploración física, los pacientes pueden necesitar hacerse análisis de sangre y pruebas (como una radiografía).

A veces, se tomará una muestra (de saliva, pus o sangre, por ejemplo) para ayudar a los médicos a identificar el organismo causante de la infección y elegir el mejor tratamiento antimicrobiano. La identificación del organismo es importante porque el tratamiento puede ser duradero o complejo en pacientes con IDPs y, por eso, los médicos deben estar seguros de que están prescribiendo la medicación correcta.

ANTIMICROBIANOS

Los antimicrobianos (o antiinfecciosos) matan o suprimen los microorganismos infecciosos y son usados para tratar y prevenir las infecciones. Los antimicrobianos incluyen antibióticos (que actúan contra las bacterias), antivirales (contra los virus) y los antifúngicos (contra los hongos).

Cada antimicrobiano trabaja contra una gama de microorganismos. Es por eso por lo que, cuando se está eligiendo un antimicrobiano, es importante conocer el organismo que está causando la infección. Si los médicos no pueden identificar el organismo (o mientras están esperando los resultados) pueden prescribir antimicrobianos de amplio espectro que responden a una amplia gama de gérmenes que pueden ser causantes de infecciones.

Las personas con IDPs pueden necesitar mayores dosis o cursos con antibióticos más largos que el resto, debido a que sus infecciones son más complicadas de tratar. Algunas veces, pueden necesitarse más de un antimicrobiano.

Los antimicrobianos pueden ser administrados por vía oral (como los comprimidos, cápsulas o líquidos), por vía tópica (como las cremas o las gotas para los ojos o las orejas) o mediante inyección para las infecciones más graves. Menos frecuentes son los antibióticos que se pueden inhalar (o nebulizar) para algunas infecciones del tracto respiratorio.

ASPECTOS IMPORTANTES A LA HORA DE TOMAR ANTIMICROBIANOS

Es importante tomar los antimicrobianos exactamente como se describe en el prospecto o el folleto informativo para pacientes, o las instrucciones de tu médico o farmacéutico.

Sólo toma los antimicrobianos recetados para ti – nunca tomes prestados los de un amigo o familiar.

Informa a tu equipo médico si: los síntomas continúan o empeoran, o te es imposible tomar los antimicrobianos prescritos si experimentas efectos secundarios inaceptables.



CUIDADOS DE APOYO

Hay otros tipos de tratamiento que pueden ser usados para prevenir los síntomas de una infección, incluyendo:

- Líquidos para evitar la deshidratación, por ejemplo, en la diarrea.
- Medicinas para reducir la fiebre o el dolor.
- Medicamentos “broncodilatadores” que ayudan a respirar a los pacientes con bronquitis (inflamación de los bronquios en los pulmones).
- Antitusivos o expectorantes para reducir la mucosidad en las infecciones que afectan al tracto respiratorio.
- Ejercicios de respiración e intervenciones respiratorias como el drenaje de los senos paranasales o torácico, fisioterapia o presión positiva torácica.
- El drenaje quirúrgico puede ser necesario para algunos de abscesos infectados.

PREVENIR INFECCIONES

Hay muchas cosas que los pacientes con IDPs, sus familiares o cuidadores pueden hacer para prevenir infecciones mientras mantienen una vida lo más normal posible.

HIGIENE Y CUIDADO PERSONAL

Una buena higiene es muy importante. Esto implica cosas sencillas como:

- Lavarse las manos regularmente y con cuidado, especialmente antes de las comidas y tras usar el servicio, después de actividades en el exterior o de jugar con animales domésticos
- Limpieza y vendado de cortes y heridas
- Usar pañuelos cuando se tose o estornuda – esto es muy importante para pacientes y familiares
- Un cepillado de dientes cuidadoso y visitas regulares al dentista
- Una buena higiene alimentaria – una dieta nutricional buena es importante, pero los pacientes deberían evitar platos sin cocinar o de poco cocinado (por ejemplo: carne, huevos o quesos), agua contaminada o agua de origen desconocido o guardada durante mucho tiempo en un mismo recipiente.
- Se recomienda a algunos pacientes que eviten bañarse en lagos o estanques y que reduzcan el contacto con la suciedad, polvo o tierra y el contacto con mascotas u otros animales

Cuando sea posible, los pacientes deben evitar el contacto con personas con infecciones. Por ejemplo, los pacientes deberían evitar lugares con mucha gente y podrían considerar llevar mascarilla durante la época de gripe invernal. Los pacientes con niños con IDPs graves deberían pedir al colegio de que les informen

de brotes infecciosos y pedir consejo al equipo médico que lleva la IDP. Los padres deberían asegurarse de que el colegio pone en marcha medidas de control de la infección, como pedir a los niños con diarrea o vómitos que se queden en casa las 48 horas posteriores.

Otras medidas importantes para prevenir infecciones para los padres y familiares incluyen:

- No fumar, para prevenir el riesgo de infecciones respiratorias
- Pedir consejo médico antes de cualquier piercing, tatuaje o procedimiento similar
- Tratar el eczema (consultar el folleto informativo “*Las IDPs y las alergias*”), ya que rascarse las partes con picores puede causar infecciones de la piel
- Practicar sexo seguro (incluido el uso de preservativo cuando sea apropiado) para evitar las enfermedades de transmisión sexual
- En el caso de que sea necesaria una cirugía, asegurarse de que el cirujano sepa que el paciente tiene una IDP.



VACUNACIÓN

La vacunación (o inmunización) es la administración de una vacuna que contiene componentes de bacterias o virus para proteger contra las infecciones causadas por esos mismos organismos. Los niños son vacunados de manera rutinaria contra varias infecciones virales y bacterianas que se pueden prevenir, y otras vacunas pueden ser aconsejables para los viajeros.

El uso apropiado de las vacunas para los pacientes con IDPs y sus familias depende del tipo específico de IDP y, por eso, es muy importante obtener un asesoramiento individualizado del médico. En general, las vacunas que puedan beneficiar a las personas con IDPs se deberían administrar. Sin embargo, muchos pacientes con IDPs no deberían recibir algunas vacunas vivas atenuadas (lo que incluye sarampión, paperas y rubeola y la vacuna oral contra la polio) ya que pueden causar esas infecciones en los pacientes.

La vacunación de los familiares y personas cercanas es altamente recomendable (por ejemplo, la gripe) para reducir los riesgos de infección en los pacientes con IDPs, pero esto debería estar siempre basado en el consejo del médico.



VIAJES

Tener una IDP no debe impedir viajar a los pacientes, aunque se recomiendan algunas precauciones. Los pacientes deberían compartir sus planes de viaje con su médico quien les aconsejará en las medidas para prevenir infecciones, incluida la necesidad de vacunas o prevención de la malaria. A algunos pacientes con IDPs graves se les puede aconsejar no viajar a algunos países donde hay un alto riesgo de infección.

Cuando viajen, los pacientes deberán tener un cuidado especial con la higiene de los alimentos y deberán evitar consumir el agua del grifo (incluidos los cubitos de hielo) dónde pueda suponer un riesgo. Los pacientes deberán asimismo tomar precauciones para evitar quemarse con el sol y las picaduras de los insectos y deberán informar de cualquier posible síntoma de infección (por ejemplo, diarrea). Se aconseja a los pacientes llevar algún tratamiento contra la diarrea del turista.

Se aconseja tomar precauciones si se requiere un certificado de vacunación contra la fiebre amarilla, puesto que esta vacuna es una vacuna viva atenuada. En estos casos, los pacientes / sus familiares deberán pedir una carta de su inmunólogo que explique las razones de la no vacunación y deberán pedir un certificado de exención de las unidades especializadas en los hospitales de atención al viajero.

EL TRATAMIENTO SUBSTITUTIVO CON INMUNOGLOBULINAS

El tratamiento substitutivo con inmunoglobulinas proporciona protección contra las infecciones. Es la terapia más importante para muchas IDPs, aunque no exime de la necesidad de tomar medidas contra las infecciones como las que se han mencionado anteriormente.

El tratamiento substitutivo con inmunoglobulinas está prescrito de acuerdo con las circunstancias individuales del paciente. Puede ser administrada por una inyección intravenosa o subcutánea, y algunos pacientes pueden auto administrársela en casa. Se dispone de más información en los folletos informativos de IPOPI: *“Cuándo administrar terapia de substitución por inmunoglobulinas”* y *“Tratamiento con inmunoglobulinas – no es la misma terapia para todos”*.

ANTIMICROBIALES

A veces se prescribe a los pacientes con IDPs antimicrobiales para protegerles contra las infecciones, a veces por periodos largos de tiempo. Esto se conoce como “profilaxis”. Los médicos consideran el coste-beneficio en base al perfil individual del paciente debido a los posibles efectos secundarios y al riesgo de resistencia antimicrobiana (cuando los microorganismos se vuelven resistentes a los efectos de los medicamentos antimicrobianos).

TRATAMIENTO DE OTRAS CAUSAS

En algunos casos, algunas enfermedades no infecciosas pueden contribuir a una infección recurrente. Por ejemplo, las infecciones del tracto respiratorio pueden resultar desde rinitis alérgica y asma, y el eczema puede llevar a infecciones de la piel. Por eso es tan importante que se identifiquen estas enfermedades y se traten (para más información, consultar el folleto informativo *“IDPs y alergias”*).

MÁS INFORMACIÓN Y AYUDA

Este folleto informativo ha sido producido por la Organización Internacional de Pacientes con Inmunodeficiencias Primarias (IPOPI por sus siglas en inglés). Otros folletos están disponibles dentro de esta serie. Para más información y detalles sobre las organizaciones de pacientes con IDPs en 63 países, visita la página: www.ipopi.org.



Financiado por una beca de formación de Shire.