

INMUNODEFICIENCIAS Y SU RELACIÓN CON ENFERMEDADES AUTOINMUNES

IMMUNODEFICIENCIES AND THEIR RELATION WITH AUTOIMMUNE DISEASES

DRA. MARÍA ANGÉLICA MARINOVIC M. (1)

1. UNIDAD DE INMUNOLOGÍA. DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA. CLÍNICA SANTA MARÍA.

Email: mamarinovic@gmail.com

RESUMEN

Aunque pueda parecer paradójico, las inmunodeficiencias primarias y la secundaria a infección por VIH frecuentemente se complican con enfermedades autoinmunes. Esto debido a la desregulación del sistema inmune y a la activación policlonal debida a infecciones recurrentes.

Se revisan diversas enfermedades autoinmunes y autoanticuerpos asociados con ambos tipos de inmunodeficiencias. Las enfermedades autoinmunes pueden ser la primera manifestación de una inmunodeficiencia, por lo que deben estudiarse especialmente si la enfermedad autoinmune es atípica. Las patologías más frecuentemente asociadas son las citopenias autoinmunes y los enfermedades reumatológicas.

Debe realizarse una exclusión completa de las infecciones coincidentes o posiblemente causantes de complicaciones autoinmunes antes de iniciar tratamientos específicos para ellas.

Palabras clave: Autoinmunidad, inmunodeficiencias primarias, infección VIH.

SUMMARY

Although it may seem paradoxical, primary immunodeficiencies and HIV immunodeficiency are frequently complicated by autoimmune conditions.

This is because of the immune system dysregulation and polyclonal activation due to recurrent infections. We review various autoimmune diseases and autoantibodies associated with both types of immunodeficiencies.

Autoimmune diseases may be the first manifestation of an immunodeficiency, so we should screen for it, specially if this autoimmune disease is atypical. The most frequent disease associated with immunodeficiencies are autoimmune cytopenias and rheumatologic disorders.

A thorough exclusion of infections coincident with or possibly causative of autoimmune complication should be undertaken before initiating specific treatments for autoimmune disease in this patients.

Key words: Autoimmunity, primary immunodeficiency, HIV infection.

INTRODUCCIÓN

Los manifestaciones de autoinmunidad tanto clínicas como de laboratorio son hallazgos frecuentes en las inmunodeficiencias, a pesar de que pudiera pensarse que esto un hecho paradójico, sobre todo en aquellas inmunodeficiencias en las cuales hay una disminución en la producción de anticuerpos. Sin embargo, debido a que la desregulación inmunológica es un hecho frecuente en estos casos, la autorreactividad no es infrecuente.

Las inmunodeficiencias se clasifican en inmunodeficiencias primarias o congénitas y en inmunodeficiencias secundarias, siendo estas últimas las más frecuentes.

Nos referiremos inicialmente a la relación entre algunas inmunodeficiencias primarias (IDP) y autoinmunidad y finalmente revisaremos infección por VIH y autoinmunidad.

Las IDP son un grupo heterogéneo de más de 150 desórdenes que afec-

tan a distintos componentes del sistema inmune (SI) tanto innato como adaptativo. Aunque las IDP son consideradas como enfermedades raras, se cree que entre el 70 a 90% de éstas son sub diagnosticadas. Se estima que actualmente 1 en 8000 a 1 en 10000 personas tiene una IDP. La prevalencia actual de algunas de las IDP más frecuentes es de 1 en 250 a 1 en 500 (1).

Las IDP usualmente se manifiestan como infecciones frecuentes, recurrentes o persistentes y están muy frecuentemente asociadas con autoinmunidad y/o formación de autoanticuerpos.

La autoinmunidad en las IDP se debería a la alteración de los mecanismos que normalmente regulan negativamente la respuesta inmune.

En algunas de las IDP la presencia de autoinmunidad se debe a un defecto en la inducción de tolerancia T periférica, la cual se manifiesta con una disminución de los linfocitos T reguladores (Figura 1). En otras IDP la autoinmunidad se debe a un defecto en la tolerancia de células B ya sea central o periférica (Figura 2).

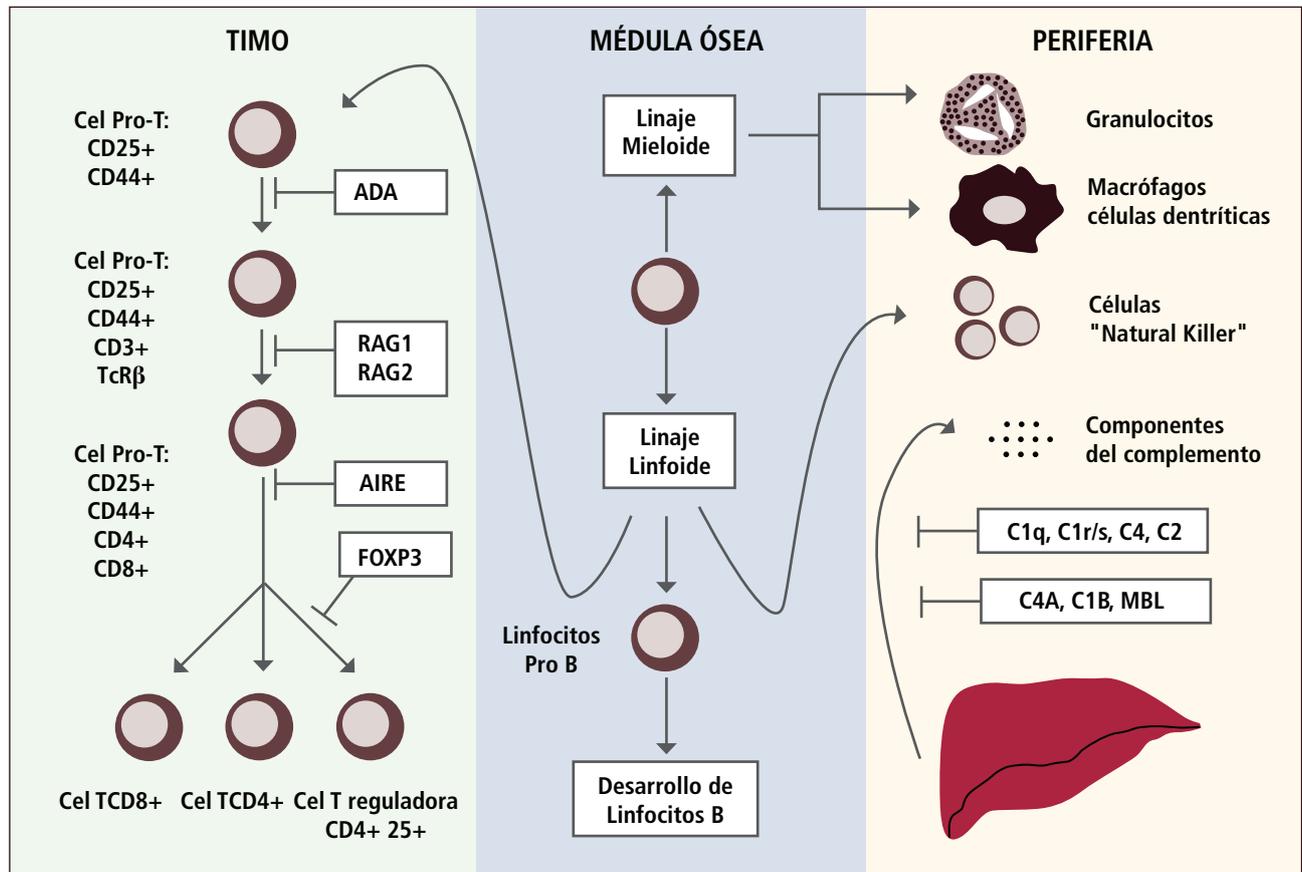
Se ha demostrado la existencia de una fuerte correlación entre varias enfermedades autoinmunes y una predisposición familiar (2).

I. IDP DEFINIDAS POR LA OCURRENCIA DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

1) Síndrome de Poliendocrinopatía autoinmune - Candidiasis - Distrofia Ectodérmica:

Este síndrome tiene una herencia de tipo autosómica recesiva y se define por al menos 2 de los siguientes síntomas: candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo y/o enfermedad de Addison. La primera manifestación es la candidiasis mucocutánea que se presenta alrededor de los 5 años, seguida por el hipoparatiroidismo antes de los 10 años y la falla adrenal antes de los 15 años. Otras de las enfermedades autoinmune órgano específicas que se encuentran en este síndrome incluyen el hipotiroidismo, hipogonadismo, diabetes mellitus (DM) tipo 1, hepatitis autoinmune, anemia perniciosa, vitiligo, alopecia, cirrosis biliar primaria y displasia ectodérmica.

FIGURA 1. EJEMPLOS DE DEFECTOS GÉNICOS EN EL DESARROLLO DE LINFOCITOS T O DEL SISTEMA DEL COMPLEMENTO QUE LLEVAN AL DESARROLLO DE AUTOINMUNIDAD



Traducido de: Tomado de de Arason Gjet al. Primary Immunodeficiency and Autoimmunity: Lessons from Human Disease. Scandinavian Journal of Immunology 2010, 71:317-328.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3830274>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3830274>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)