



INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

# IDPS Y LAS ENFERMEDADES RESPIRATORIAS



## ABREVIATURAS

EPOC                      Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)

TC                              Tomografía computarizada

IMR                            Imagen por resonancia magnética

Ig                                Inmunoglobulina

IDP                             Inmunodeficiencia primaria

Inmunodeficiencias Primarias — IDPS y las enfermedades respiratorias (1ª edición).  
Diciembre 2014

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

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

## INTRODUCCIÓN

**Este folleto explica los problemas respiratorios que los pacientes con inmunodeficiencias primarias podrían tener y sus opciones terapéuticas.**

Las Inmunodeficiencias Primarias (IDPs) son enfermedades minoritarias causadas cuando los componentes del sistema inmunitario faltan o no funcionan correctamente. Los problemas respiratorios, que afectan a los senos paranasales, la garganta y los pulmones, son frecuentes en muchas personas con IDPs. Infecciones recurrentes de oídos, nariz o garganta en niños o adultos son a menudo la primera señal de que esa persona tiene una IDP.

Si tienes una IDP y desarrollas problemas respiratorios, es importante que los comentes con tu médico. Un diagnóstico a tiempo facilitará la prescripción de un tratamiento adecuado que mejore tu salud y tu función respiratoria.

Los exámenes rutinarios de tu sistema respiratorio pueden ser beneficiosos, dependiendo del tipo y de la gravedad de tu IDP. Tu médico te proporcionará la información relativa a estos exámenes rutinarios.



## PROBLEMAS RESPIRATORIOS

Los problemas respiratorios en pacientes con IDPs se pueden clasificar en tres grandes grupos. Algunos pacientes pueden, además, experimentar síntomas respiratorios en respuesta a algunos tratamientos.

Los trastornos respiratorios pueden causar problemas graves en algunas personas con IDPs. Por ello, es importante que hables con tu médico de cualquier nuevo síntoma en cuanto ocurra.

### 1. INFECCIONES

Las infecciones agudas (corto plazo) y crónicas (largo plazo) son generalmente causadas por bacterias, siendo las más comunes: *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* o *Moraxella catarrhalis*. Las infecciones virales, normalmente rinovirus o enterovirus, pueden darse al mismo tiempo que las infecciones bacterianas. En personas con IDPs más graves, las infecciones fúngicas también pueden darse, como por ejemplo, por *Pneumocystis jirovecii* o por *Aspergillus fumigatus*.

Infecciones del tracto respiratorio superior afectan a los senos paranasales y la garganta y normalmente incluyen:

- Inflamación de la nariz (rinitis)
- Sinusitis crónica o aguda
- Resfriado común
- Laringotraqueítis
- Influenza
- Dolor de garganta (faringitis)
- Amigdalitis
- Ganglios linfáticos inflamados.

Las infecciones del tracto respiratorio inferior afectan a los pulmones e incluyen:

- Neumonía
- Bronquitis crónica o aguda

### 2. INFECCIONES NO CONTAGIOSAS

Una serie de condiciones no relacionadas con infecciones específicas también puede desarrollarse en pacientes con IDPs.

- Asma, alergias y catarro crónico son más prevalentes en pacientes con IDPs.
- Anomalías bronquiales y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) ocurren en algunas personas si las infecciones y la inflamación persisten y las vías aéreas pequeñas de los pulmones no funcionan correctamente.

- Pleuresía es una condición inflamatoria que afecta al revestimiento alrededor de los pulmones.
- Enfermedades pulmonares crónicas pueden desarrollarse en personas que tienen afecciones pulmonares de larga duración.
- Granulomatosis puede ocurrir en un pequeño número de pacientes como resultado de inflamaciones de larga duración.
- Embolismo pulmonar es un bloqueo en la arteria pulmonar, arteria encargada de llevar la sangre del corazón a los pulmones.

### 3. TRASTORNOS LINFOPROLIFERATIVOS BENIGNOS

Son trastornos no cancerígenos que ocurren cuando el cuerpo produce erróneamente demasiados linfocitos (un tipo de glóbulos blancos).

## SÍNTOMAS RESPIRATORIOS

Los síntomas de muchos trastornos respiratorios serán los mismos para personas con y sin una IDP. Sin embargo, es muy posible que el desarrollo de estos trastornos sea diferente en personas con IDPs y que respondan de manera diferente a las terapias convencionales. Los síntomas varían de acuerdo con el tipo de infección, aunque muchos síntomas son comunes a un gran número de infecciones respiratorias.

Tu médico te explicará los problemas respiratorios que están asociados a tu DIP específica y los síntomas que puedas experimentar.

### SÍNTOMAS TÍPICOS DE PROBLEMAS RESPIRATORIOS

- |   |                                    |
|---|------------------------------------|
| • Estornudos, secreción nasal, goteo post-nasal | • Fiebre y escalofríos             |
| • Dificultad respiratoria                       | • Dolores musculares               |
| • Tos   | • Ganglios inflamados              |
| • Dolor en los senos paranasales                | • Dificultad respiratoria          |
| • Dolor de cabeza                               | • Dolor en el pecho                |
| • Mal aliento                                   | • Debilidad y fatiga               |
| • Irritación de garganta                        | • Dolores generalizados y malestar |
| • Falta de apetito                              |                                    |

## PRUEBAS RESPIRATORIAS

Dependiendo de tu IDP y de tu estado de salud, tu médico puede recomendar pruebas rutinarias para evaluar tus problemas respiratorios. Estas pruebas pueden incluir:

- Pruebas físicas, como por ejemplo auscultar tus pulmones con un estetoscopio.
- Pruebas para evaluar el funcionamiento de tus pulmones. Estas pruebas determinan cuánto aire pueden retener tus pulmones, cuán rápido puedes inspirar y expirar el aire de tus pulmones, cuánto pueden tus pulmones oxigenar la sangre y eliminar el dióxido de carbono de la sangre.
- Pruebas de imagen, especialmente las de imagen por resonancia magnética (IMR) o por tomografía computarizada, muestran imágenes nítidas del interior de tu cuerpo y juegan un papel crucial en la detección de enfermedades, en el diagnóstico y la monitorización del tratamiento.

Es importante que tu médico identifique cualquier problema respiratorio lo antes posible para que pueda iniciar la terapia adecuada para tus síntomas y reducir el riesgo de progresión de la enfermedad y posibles complicaciones.

## SÍNTOMAS RESPIRATORIOS COMO INDICADOR DE UNA IDP

Las infecciones respiratorias, particularmente aquellas que son recurrentes y no responden bien a los antibióticos o son debidas a infecciones inusuales u oportunistas (aquellas que se aprovechan de un sistema inmunitario débil), pueden ser un síntoma precoz de que el paciente tiene una IDP.

Es importante que los médicos, neumólogos y demás especialistas del sistema respiratorio busquen indicios de una IDP en estos pacientes, fundamentalmente en niños y en especial si no responden a los tratamientos convencionales.

Si se sospecha una IDP, tu médico/neumólogo podría iniciar pruebas específicas, normalmente análisis de sangre, para realizar un diagnóstico. También deberían referirte a un inmunólogo.

## TRATAMIENTOS

Si recibes un tratamiento substitutivo con inmunoglobulinas por vía intravenosa o subcutánea, ésta puede darte alguna protección contra muchos virus y bacterias. Sin embargo, puede que no prevenga el desarrollo de todas las enfermedades respiratorias y puede que necesites un apoyo adicional. Los antibióticos, por ejemplo, pueden ser usados para prevenir el desarrollo de infecciones.

El manejo de tu enfermedad estará destinado a aliviar los síntomas y a prevenir futuras complicaciones. Tu médico puede recomendarte los tratamientos siguientes:

- Antibióticos para prevenir, así como para tratar, infecciones bacterianas.
- Esteroides por inhalación, dilatadores de bronquios y tratamientos contra la alergia para reducir los síntomas.
- Medicinas para reducir la fiebre y el dolor corporal general.
- Expectorantes que diluyan las secreciones mucosas y faciliten su expulsión.
- Líquidos para mantener una hidratación adecuada; bebidas calientes que favorezcan el drenaje nasal y alivien la opresión en el pecho.
- Refecciones frecuentes y pequeñas de comidas ligeras y de bebidas si el paciente ha perdido apetito. Una vez que tenga apetito, es aconsejable una dieta de alto contenido en calorías y proteínas para remplazar las proteínas perdidas durante la fase aguda de la enfermedad.
- Medidas generales para aumentar el bienestar:
  - Enjuague bucal con agua para aliviar la sensación de sequedad y el “mal sabor” que a veces acompaña la enfermedad y la respiración por la boca.
  - Vaporizar agua fría para aumentar la humedad ambiental.
  - Bálsamo labial u otros protectores para labios y nariz irritados.
  - Descanso adecuado.
  - Almohadas adicionales para elevar la cabeza y los hombros y proporcionar un descanso de la tos o de las secreciones nasales.
  - Supresores inhibidores de la tos para prevenir la interrupción del sueño.

Para reducir los riesgos de contagiar las infecciones a otras personas, toma las siguientes precauciones:

- Cubrirse la nariz y la boca cuando se tosa o estornude.
- Tirar los pañuelos usados rápidamente.
- Lavarse las manos con frecuencia.

En algunos casos de bronquitis y neumonía, toser y respirar profundamente a intervalos regulares puede proteger los pulmones retirando las mucosidades y las partículas extrañas.

- La respiración profunda facilita que los pulmones se expandan totalmente y reduce el riesgo de posibles complicaciones.
- En algunos casos, otros medios para la eliminación de las mucosidades serán sugeridos, por ejemplo: el drenaje de los senos nasales o del pecho, fisioterapia en la zona del pecho o presión positiva.

Para personas con una IDP que tengan importantes síntomas respiratorios, es esencial que el equipo médico incluya un neumólogo para asistir con las pruebas de diagnóstico y dirigiendo el tratamiento.

## MÁS 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).

**octapharma**

Financiado por una beca de formación de Octapharma