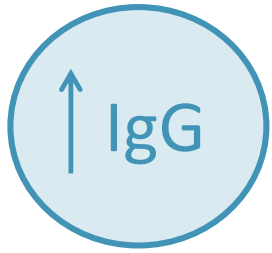


# Hipogammaglobulinemia en los pacientes con Fibrosis Quística ¿Debería preocuparnos?

Echarte P, Nuin L, Pastor MD, Santiago M, Tutau C, Pijoan JI

Hospital Universitario de Cruces

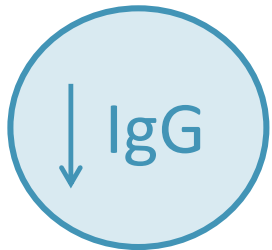


NUMEROSAS INFECCIONES  
RESPIRATORIAS CRÓNICAS

RESPUESTA HIPERINMUNE  
PERJUDICIAL E INEFICAZ

TNFa, IL-6,  
neutrófilos, IgG...

DAÑO PULMONAR



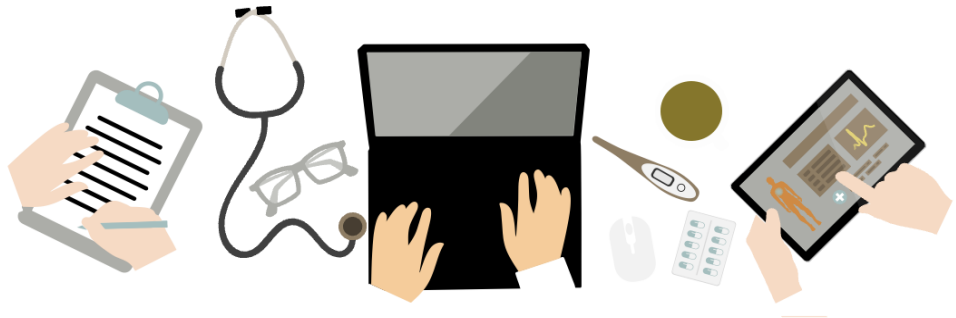
¿INMUNODEFICIENCIA?

¿ESTADO NUTRICIONAL?

¿ENFERMEDAD HEPÁTICA?

## OBJETIVOS

- Análisis descriptivo del perfil de los pacientes con Fibrosis Quística, clasificándolos según sus niveles de inmunoglobulinas séricas.
- Comparación de las diferencias en la evolución de los pacientes según presenten niveles altos o bajos de Inmunoglobulina G.



## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio longitudinal observacional formado por **74 PACIENTES** menores de 19 años con Fibrosis Quística entre 2018-2020.

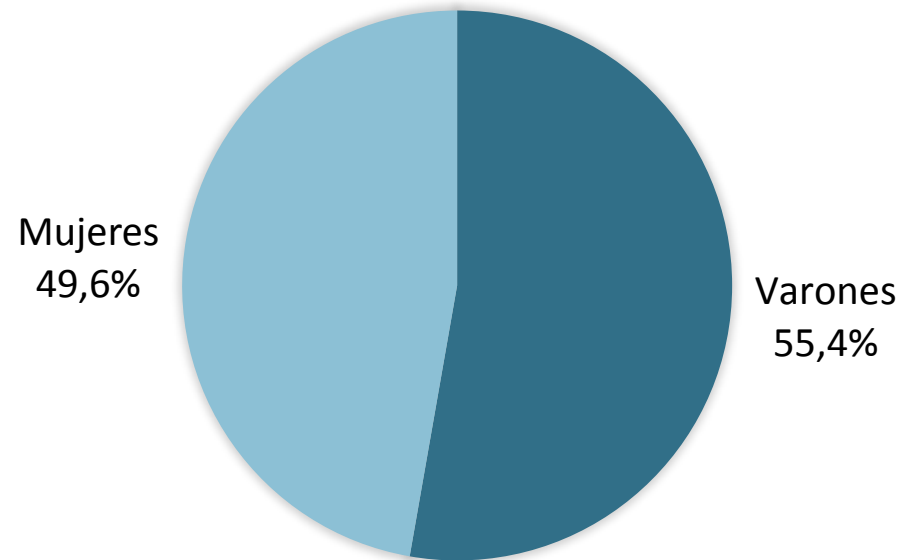
**VARIABLES A ESTUDIO:** *demográficas, niveles de IgG, marcadores de función pulmonar, infecciosos y exacerbaciones respiratorias.*

- Análisis transversal del año 2018.
- Análisis comparativo de los pacientes con hipo vs. hipergammaglobulinemia mantenidas (2018 al 2020).

Programa estadístico SPSS: *test T de Student* y *test Chi-cuadrado*.

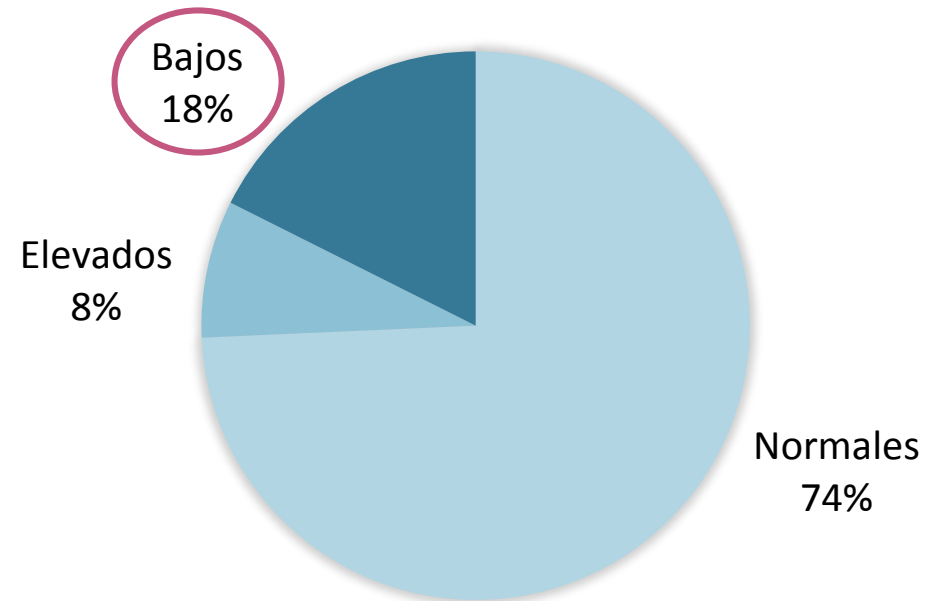
# RESULTADOS

## PERFIL DE LOS PACIENTES

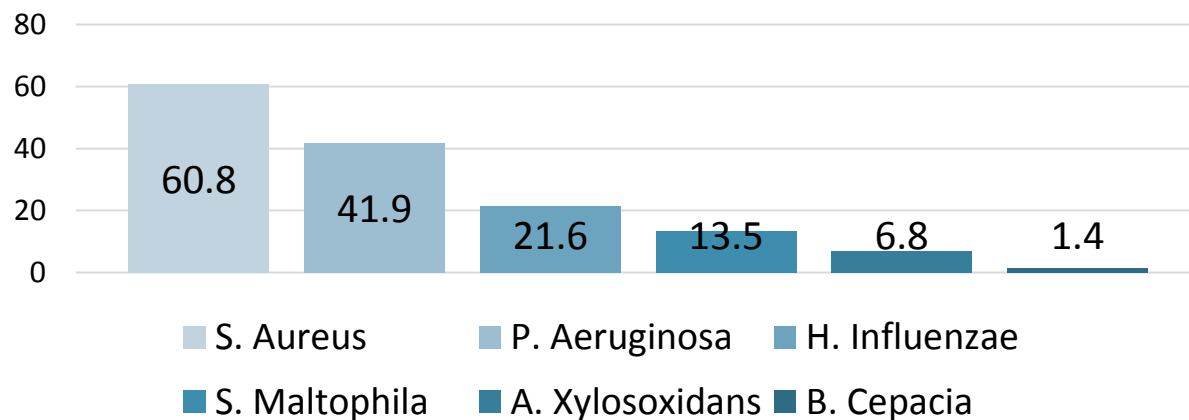


*Edad media: 9,1 años*

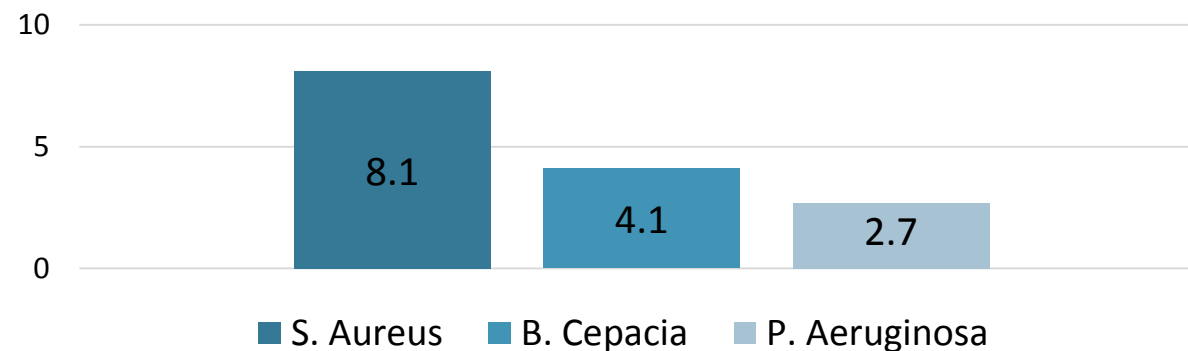
## NIVELES DE IgG SÉRICAS



## CULTIVOS POSITIVOS: 82,4%



## INFECCIÓN BRONQUIAL CRÓNICA



| EXACERBACIONES | TANDAS ATB ORAL | FEV1 %        |
|----------------|-----------------|---------------|
| 5,4 %          | 2,62 (2,09)     | 95,23 (13,67) |

# HIPERGAMMAGLOBULINEMIA VS. HIPOGAMMAGLOBULINEMIA MANTENIDA 2018-2020

|                         | Hiper IgG     | Hipo IgG       | Valor p      |
|-------------------------|---------------|----------------|--------------|
| Sexo (H/M)              | 1/3           | 6/3            | 0,164        |
| Edad (media, DE)        | 14,57 (3,17)  | 8,53 (3,45)    | <b>0,006</b> |
| Mut. delF508/delF508    | 3             | 5              | 0,506        |
| Mut. delF508/otra       | 0             | 3              | 0,188        |
| Mut. otra/otra          | 1             | 1              | 0,522        |
| Algún cultivo +         | 3             | 9              | 0,118        |
| IBC P. aeruginosa       | 1             | 0              | 0,118        |
| IBC S. aureus           | 1             | 0              | 0,118        |
| IBC B. cepacia          | 2             | 0              | <b>0,021</b> |
| Exacerbaciones          | 2             | 0              | <b>0,021</b> |
| <b>FUNCIÓN PULMONAR</b> |               |                |              |
| FEV1 2020 % (media, DE) | 88,12 (25,89) | 106,73 (11,59) | 0,064        |
| Dif FEV1 % (media, DE)  | 3,87 (14,00)  | 8,85 (10,29)   | 0,266        |
| Total pacientes         | 4             | 9              | 13           |

# CONCLUSIONES

- ✓ Un porcentaje considerable de los pacientes presentó **HIPOGAMMAGLOBULINEMIA (17,6%)**
- ✓ Estos tuvieron **MENOS EXACERBACIONES** e **INFECCIONES BRONQUIALES CRÓNICAS POR B.CEPACIA** comparado con aquellos con hipergammaglobulinemia.
- ✓ Al contrario de lo que cabría esperar, los pacientes con FQ e hipogammaglobulinemia tuvieron menores tasas de IBC y exacerbaciones respiratorias, lo que podría traducirse a largo plazo en una **MEJOR EVOLUCIÓN**.

## ¿ QUÉ APORTA ESTE ESTUDIO ?

- ✓ Los niveles de inmunoglobulinas en correlación con otros parámetros clínicos, funcionales y radiológicos podrían considerarse un **MARCADOR PRONÓSTICO DE LA EVOLUCIÓN** de la enfermedad y por tanto, incluirse en la rutina anual de los pacientes.

# BIBLIOGRAFÍA

1. Hanssens LS, Cellauro S, Duchateau J, Casimir GJ. Immunoglobulin G: A useful outcome marker in the follow-up of cystic fibrosis patients? Immun Inflamm Dis. 2021 Jun;9(2):608-614.
2. Wheeler WB, Williams M, Matthews WJ Jr, Colten HR. Progression of cystic fibrosis lung disease as a function of serum immunoglobulin G levels: a 5-year longitudinal study. J Pediatr. 1984 May;104(5):695-9.
3. Garside JP, Kerrin DP, Brownlee KG, Gooi HC, Taylor JM, Conway SP. Immunoglobulin and IgG subclass levels in a regional pediatric cystic fibrosis clinic. Pediatr Pulmonol. 2005 Feb;39(2):135-40.
4. Gur, M.; Ben-David, Y.; Hanna, M.; Ilivitzki, A.; Weichhendler, A.; Bar-Yoseph, R.; Toukan, Y.; Masarweh, K.; Bentur, L. The Association between IgG and Disease Severity Parameters in CF Patients. J. Clin. Med. 2021, 10, 3316.
5. Matthews WJ, Williams M, Oliphint B, Geha R, Colten HR. Hypogammaglobulinemia in patients with cystic fibrosis. N Engl J Med. 1980;302:245-249.
6. Moss RB. Hypergammaglobulinemia in cystic fibrosis: role of Pseudomonas endobronchial infection. Chest. 1987;91(522): 526
7. Corkey CW, Gelfand EW, Hypogammaglobulinemia and antibody deficiency in patients with elevated sweat chloride concentrations. The Journal of Pediatrics. March 1982 (420-422)
8. Salcedo Posadas, S. Gartner, R.M. Girón Moreno, M.D. García Novo. Tratado de Fibrosis Quística. Edición 2012.
9. Katkin JP, (Aug 2020) Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis. (<https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis>)
10. Katkin JP, (Nov 2020) Cystic fibrosis: Genetics and pathogenesis (<https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-genetics-and-pathogenesis>)



## DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

### Hipogammaglobulinemia en los pacientes con Fibrosis Quística ¿Debería preocuparnos?

Relativas a esta presentación no existen relaciones que podrían ser percibidas como potenciales conflictos de intereses

# MUCHAS GRACIAS

