

HACE 25 AÑOS

Un caso de agammaglobulinemia y aneutrofilia¹

S. DE CASTRO, V. SALAZAR, D. FIGUEROA, O. ORTIZ MANCHADO y B. HERREROS

Los autores presentan un niño de 1 año y 11 meses de edad. El embarazo fue normal, pero hubo una ligera hipoxia neonatal. La lactancia materna solo duró 2 semanas. El desarrollo psico-intelectual fue normal. A los 6 meses se vacunó de viruela, sin ningún problema.

Desde los 8 meses de edad tiene frecuentes gastroenteritis. En el último año ha padecido otitis purulenta en 6 ocasiones. También sufrió algún episodio de traqueobronquitis. Al año de edad pasó la varicela, sin complicaciones. Hace 4 días comenzó un episodio febril sin motivo aparente que desencadenó una crisis convulsiva de 8-10 minutos de duración.

Los padres son sanos. El primer hermano, varón, después de presentar numerosos catarros, falleció a los 2 años durante un proceso pleuro-pulmonar supurado. El segundo hermano, también varón, murió a los 20 meses en el curso de una gastroenteritis, posteriormente complicada con una deshidratación. El tercer hermano, varón como los anteriores fue fruto de un parto prematuro y murió a las 24 horas.

En los estudios rutinarios de laboratorio se vieron unos hematíes normales, con 5.000 leucocitos, de los que 89 eran linfocitos y 11 monocitos. El proteinograma contenía 6,4 gr/dl de proteínas totales, repartidas en 3,6 gr de albúmina; 0,34 gr

de globulina alfa-1; 1,4 gr de globulina alfa-2; 0,8 gr de globulina beta y 0,22 gr de globulina gamma.

Ante el gran descenso de la fracción gammaglobulina se hizo una inmunoelectroforesis según la técnica de Grabar, modificada por Scheidegger, con inmuno-suero 511 del Instituto Pasteur. Se observa la ausencia de gammaglobulina 7S, hay trazas de β -2M y está descendida o ausente la β -2A.

El estudio fue normal en sus padres. El título de antiestreptolisinas séricas fue 0. El examen citogenético fue normal, con un cariotipo XY. Se hizo una médula ósea con resultado normal, salvo la ausencia de células reticulares plasmáticas.

Se instaura tratamiento con 500 mg. cada 20 días de gammaglobulina, con lo que se normaliza la fórmula leucocitaria y desaparecen los problemas infecciosos.

Comentario

El caso reseñado fue presentado por el prof. Valentín Salazar el día 28 de abril de 1963 en una Sesión Clínica celebrada en el Pabellón anexo al Hospital Clínico de Salamanca. Al final recibió numerosas felicitaciones y preguntas, porque el caso despertaba mucho interés. En el año 1952 Bruton había descrito en EE.UU. el primer caso de agammaglobuline-

¹ Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr. 1963; 4: 173-186.

mia, pero la difusión efectiva en Europa de este síndrome comenzó especialmente con las revisiones de autores suizos que se realizaron a partir de 1959. El conocimiento de esa bibliografía por unos médicos inquietos, unido a la disposición de una tecnología entonces novedosa, permitió el diagnóstico de un cuadro clínico que era por primera vez diagnosticado en Castilla y León, y me atrevo a asegurar que

también en España. Posteriormente se instauró un tratamiento correcto y los problemas infecciosos desaparecieron.

El chico comentado vive hoy en Valladolid, es arquitecto, tiene 27 años y una vida por delante con las mismas expectativas que cualquiera de sus compañeros. Sin embargo al releer su historia clínica, involuntariamente uno recuerda a sus 3 hermanos muertos. (A.B.Q.).