

CARTERA DE SERVICIOS DE LA UNIDAD DE INMUNOLOGÍA CLÍNICA **SERVICIO DE INMUNOLOGÍA CLÍNICA**

PATOLOGÍAS DE LA UNIDAD DE INMUNOLOGÍA CLÍNICA:

1. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS:

Deficiencias de Anticuerpos

Agammaglobulinemia: Deficiencia de Btk (Enfermedad de Bruton) y otros defectos moleculares

Timoma con inmunodeficiencia

Inmunodeficiencia Común Variable

Síndrome de hiper IgM

Deficiencia de cadena pesada de Ig; Deficiencia de cadena K

Deficiencia de Subclases IgG

Deficiencia de IgA asociada a deficiencia de subclases de IgG

Deficiencia selectiva de IgA

Deficiencia de producción de anticuerpos

Hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia

Deficiencia Combinada de Linfocitos T y Linfocitos B (LT Y LB)

Inmunodeficiencia severa combinada (SCID) T-B+ :Deficiencia de gamma c; JAK3; IL7Ralfa;
CD45; CD3 delta,epsilon, zeta

Inmunodeficiencia severa combinada (SCID) T-B- : Deficiencia de ADA; RAG1/2; Artemis;

Disgenesia reticular

Síndrome de Omenn

Deficiencia de DNA Ligasa IV

Deficiencia de Cernunnos

Deficiencia de PNP (Fosforilasa de Nucleosidos de Purina)

Deficiencia de MHC clase II

Deficiencia de CD3 gamma

Deficiencia de CD8

Deficiencia de ZAP-70

Deficiencia de canales de Ca⁺⁺

Deficiencia de MHC clase I (TAP1/2)

Deficiencia de WHN (Winged Helix Nude)

Deficiencia de CD25

Deficiencia de STAT5b

Otros Síndromes de Inmunodeficiencias

Síndrome hiper-IgE

Síndrome Wiskott-Aldrich

Síndrome de DiGeorge

Ataxia-telangectasia

Síndrome ataxia-like
 Síndrome de Bloom
 Síndrome Nijmegen breakage y otros síndromes
 Inmunodeficiencias con hipopigmentación (Síndrome Chediak-Higashi, Síndrome Griscelli)
 Linfocitosis hemofagocítica familiar
 Síndrome linfoproliferativo ligado a X
 Síndromes con Fenómenos Autoinmunes
 Síndromes linfoproliferativos autoinmunes (ALPS)
 IPEX (Disfunción inmune, Poliendocrinopatías, Enteropatía ligada al X)
 Defectos en la inmunidad innata
 Deficiencia de receptor de IL-1 asociado a Kinasa 4 (IRAK4)
 Síndrome WHIM (Verrugas, Hipogammaglobulinemia, Infecciones, Mielocatexis)
 Displasia ectodérmica anhidrótica con inmunodeficiencia
 Deficiencia de complemento
 Deficiencia de C1q; C1r; C1s
 Deficiencia de C4
 Deficiencia de C2
 Deficiencia de C3
 Deficiencia de C1 inhibidor
 Otras deficiencias de complemento
 Defectos congénitos en número de fagocitos y/o función
 Enfermedad Granulomatosa Crónica
 Síndrome de Papillón Lefevre
 Deficiencia de receptor de IFN gamma
 Inmunodeficiencia de LAD 1, 2 y 3;
 Enfermedades Autoinflamatorias
 Fiebre Mediterránea Familiar
 Síndrome periódico asociado al receptor de TNF (TRAPS)
 Síndrome de hiper-IgD
 Otros Síndromes

2. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE LAS INMUNODEFICIENCIAS SECUNDARIAS.

Inmunodeficiencias Secundarias a
 Síndromes Linfoproliferativos
 Hipogammaglobulinemia asociada a Leucemias
 Hipogammaglobulinemia asociadas a Linfomas
 Trasplante de órganos
 Hipogammaglobulinemia post-trasplante cardíaco
 Deficiencia de formación de anticuerpos específicos post-trasplante cardíaco
 Hipogammaglobulinemia post-trasplante de otros órganos sólidos
 Terapias inmunosupresoras y/o terapias biológicas (Anticuerpo monoclonal anti-CD20, anti-TNF y otras) en:
 Enfermedades autoinmunes /inflamatorias crónicas
 Asma bronquial
 EPOC
 Patologías crónicas infecciosas (VIH, CMV, EBV, otros virus grupo herpes y otros patógenos)

VIH, CMV, EBV y otros virus del grupo herpes
Otros patógenos

3. ENFERMEDADES AUTOINMUNES O INFLAMATORIAS CRÓNICAS COMPLEJAS:

Enfermedades Autoinmunes e Inflamatorias Crónicas
Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos
Uveitis recurrente

Síndrome Poliglandular Autoinmune
Polimiositis y dermatopolimiositis refractaria a tratamiento convencional
Pénfigo refractario a tratamiento convencional

Vasculitis sistémicas refractarias a terapia convencional.
Enfermedad Celiaca asociadas a otras alteraciones inmunológicas
Esclerosis Múltiple asociada a otras alteraciones inmunológicas
Sarcoidosis refractaria a tratamiento convencional
Enfermedad autoinmune del oído interno
Enfermedades por Reacciones de Hipersensibilidad
Angioedema refractario a terapia convencional
Urticaria crónica hipocomplementémica
Dermatitis atópica severa refractaria a terapia convencional
Síndromes Linfoproliferativos y Expansiones Celulares
Expansión de células LGL/NK
Gammapatía monoclonal de significado incierto asociada a otras patologías de base inmunológica.
Expansiones clonales linfocitarias (TCR, IgH)
Síndrome de Schnitzler (urticaria crónica asociada a gammapatía monoclonal)
Trasplantes
Hipersensibilización por anticuerpos citotóxicos en trasplante cardíaco
Hipersensibilización por anticuerpos citotóxicos en otros trasplantes de órgano sólido
Patología miscelánea asociada con alteraciones inmunológicas
Infecciones recurrentes o graves asociadas a una alteración de inmunidad:(Inf. ORL, Neumonías, Bronquiectasias, ITU, Absceso, Forunculosis, Osteomielitis...)
Alteraciones clínicas con sospecha de enfermedad de base inmunológica (neuritis óptica, trombosis arterial/venosa retina, aftas orales recurrentes
Leucopenia crónica de posible origen inmunológico
Linfocitosis crónica de posible origen inmunológico
Reacciones autoinmune no filiadas
Hipergammaglobulinemia
Elevación persistente de reactantes de fase aguda
Inversión del cociente CD4/CD8
Crioglobulinemia

4. INMUNOLOGÍA REPRODUCTIVA: FALLO REPRODUCTIVO RECURRENTE DE CAUSA INMUNOLÓGICA.

Patología Reproductiva de Causa Inmunológica
Síndrome antifosfolípido obstétrico

Aborto recurrente asociado a expansión de células NK
Aborto recurrente de causa aloinmune
Aborto recurrente asociado a otras alteraciones de autoinmunidad
Infertilidad de causa inmunológica

5. PROTOCOLOS DE MONITORIZACION INMUNOLOGICA EN TRASPLANTE DE ORGANO SOLIDO

Aplicación de protocolos de evaluación de inmunocompetencia para prevenir infecciones en trasplante cardíaco, renal y hepático.
Aplicación de protocolos de detección del riesgo de rechazo humoral en trasplante cardíaco.

III: TRATAMIENTOS INMUNOLÓGICOS ADMINISTRADOS

Inmunoglobulinas Intravenosas y Subcutáneas en:

Inmunodeficiencias e hipogammaglobulinemias secundarias
Enfermedades Autoinmunes
Trasplantes

Terapia Biológica con anticuerpos monoclonales en:

Inmunodeficiencias
Enfermedades Autoinmunes
Trasplantes
Terapia con Inmunosupresores/inmunomoduladores
Enfermedades Autoinmunes
Transplantes

Vacunas Bacterianas en:

Inmunodeficiencias
Trasplantes
Infecciones recurrentes

Protocolos terapéuticos específicos en inmunodeficiencias primarias:

- Citopenia CD4 idiopática en tratamiento con IL-2 (Aldesleukin): 1 paciente.
- Enfermedad autoinmune grave en IDP:
 - o Tratamiento de la neuritis óptica con rituximab de mantenimiento (2 infusiones anuales): 2 pacientes.
 - o Tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal con anti-TNF-alfa.

Protocolos de tratamiento específicos en trasplante de órgano sólido

Desensibilización pre-trasplante en trasplante cardíaco
Desensibilización post-trasplante en trasplante cardíaco
Tratamiento de base inmunológica en rechazo humoral en trasplante cardíaco.
Tratamiento de base inmunológica en rechazo humoral en trasplante pulmonar (Asesoramiento a otros centros).
Tratamiento de base inmunológica de la crioglobulinemia post trasplante hepático.

IV. PROTOCOLOS TERAPÉUTICOS MULTIDISCIPLINARES

- Protocolo de tratamiento con GGIV en inmunodeficiencias secundarias a terapias biológicas (rituximab) asociadas a infecciones recurrentes (Servicio de Reumatología): 10 pacientes.
- Protocolo de tratamiento con omalizumab/rituximab en dermatitis atópica severa y refractaria a terapia convencional (Servicio de Dermatología): 8 pacientes; rituximab: 4 pacientes.

- Protocolo de tratamiento con anti-TNF-alfa en hidrosadenitis supurativa severa: 1 paciente.
- Protocolo de tratamiento con anti-TNF-alfa en neurosarcoidosis (Servicio de Neurología): 1 paciente.
- Protocolo de inmunosupresión ampliada con micofenolato mofetil o tacrolimus para la profilaxis o tratamiento de trasplante de cornea de alto riesgo (Oftalmología). 15 pacientes
- Protocolo de tratamiento con Micofenolato en uveítis refractaria a terapia convencional. (Oftalmología), 4 pacientes