

Liliana Hoyos-Domínguez*, Patricia María O'Farrill-Romanillos

Servicio de Alergia e Inmunología Clínica, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda", Ciudad de México, México

Introducción

El síndrome de Good es una rara entidad en donde existe la asociación entre inmunodeficiencia, timoma y diferentes formas de autoinmunidad con la deficiencia predominante de anticuerpos y ausencia grave de células B.




Dentro de las manifestaciones autoinmunes destacan miastenia gravis, anemia hemolítica autoinmune, trombocitopenia autoinmune, candidiasis mucocutánea crónica y aplasia pura de células rojas.

Serie de casos

Caso 1: Hombre de 50 años de edad, cursando con cuadros de trombocitopenia autoinmune, antecedente de hipotiroidismo y artritis reumatoide seronegativa, con timentomía a los 42 años y reporte histopatológico de timoma AB, con posterior diagnóstico de síndrome de Good. Persiste con cuadros repetitivos de infecciones respiratorias secundarias a bronquiectasias, a pesar de tratamiento con remplazo de inmunoglobulina, fallece por infección por SARS COV 2.

Caso 2: Mujer de 79 años de edad, con antecedentes de vitiligo, alopecia areata y liquen plano, con resección de timoma de tipo A y diagnóstico de síndrome de Good, complicado con bronquiectasias y fibrosis pulmonar, dependiente de oxígeno suplementario, tratada con inmunoglobulina humana, fallece por cuadro de neumonía.

Caso 3: Hombre de 62 años de edad, con enfermedad inflamatoria intestinal, se realizó timentomía con reporte histopatológico de timoma mixto AB y posterior diagnóstico de síndrome de Good. Actualmente en tratamiento con inmunoglobulina, en estudio por probable hepatitis autoinmune.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad de diagnóstico	42 años	79 años	62 años
Autoinmunidad	<ul style="list-style-type: none"> • Trombocitopenia autoinmune • Artritis reumatoide 	<ul style="list-style-type: none"> • Vitiligo • Alopecia areata • Liquen plano 	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad inflamatoria intestinal • Probable hepatitis autoinmune
RHP timoma	Timoma AB	Timoma A	Timoma AB
Bronquiectasias	Sí	Sí	No
Estudio de imagen			

Discusión

El síndrome de Good es un tipo raro de inmunodeficiencia; se le conoce como fenocopia, porque no existe un defecto genético identificado como responsable de esta entidad, y se cree que se debe a la formación de anticuerpos dirigidos contra una parte del sistema inmune. Debe sospecharse en pacientes con cuadros infecciosos de repetición y el hallazgo causal de timoma, sin embargo, las manifestaciones autoinmunes se asocian en cerca del 20% de los casos, con dificultad para el diagnóstico debido a ausencia de linfocitos B y anticuerpos específicos, lo que requerirá de nuevas herramientas genéticas de diagnóstico. En pacientes con manifestaciones autoinmunes se ha demostrado que la timentomía mejora la clínica autoinmune, pero no la hipogammaglobulinemia, con un mal pronóstico en la mayoría de los casos.

Referencias bibliográficas

Kabir A, Alizadehfar R and Tsoukas CM (2022) Good's Syndrome Time to Move on From Reviewing the Past. Front. Immunol. 12:815710. doi: 10.3389/fimmu.2021.815710

Malphettes M, Gérard L, Galicier L, et al. Good syndrome: an adult-onset immunodeficiency remarkable for its high incidence of invasive infections and autoimmune complications. Clin Infect Dis. 2015;61:e13–9. doi: 10.1093/cid/civ269.