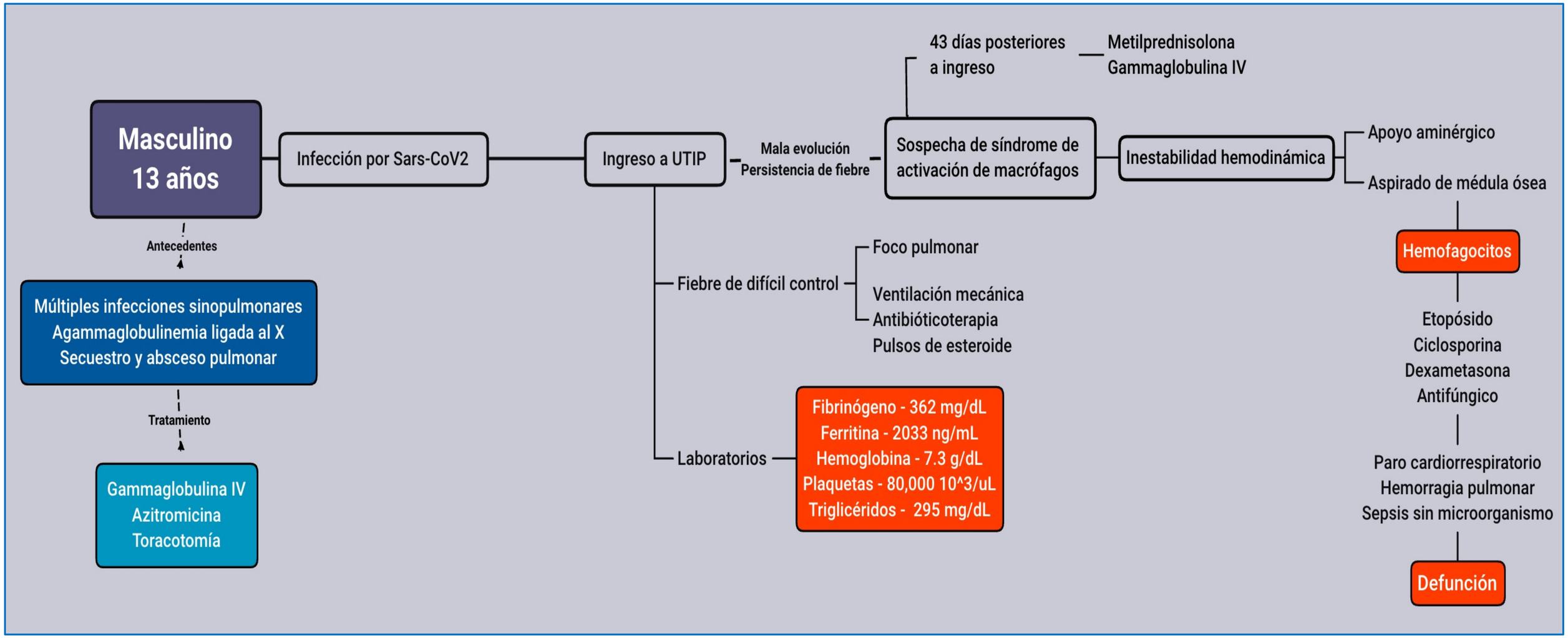
Síndrome de Activación de Macrófagos en un paciente con Agammaglobulinemia ligada a X, una asociación poco común: Reporte de caso

José Daniel Paz Guzmán[2], Claudia Ivette Aguilar Ramos[2], Marco Antonio Yamazaki Nakashimada[1], Selma Scheffler Mendoza[1]
[1]Médico Adscrito al Departamento de Inmunología, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México; [2]Residente de Alergia e Inmunología Clínica Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México

Introducción. El síndrome de activación de macrófagos es un estado de hiperinflamación potencialmente mortal secundario a una desregulación inmune que puede complicar el curso de un error innato de la inmunidad. Presentamos un caso de activación macrofágica en el contexto de una agammaglobulinemia ligada al X.



Discusión. El síndrome de activación de macrófagos es una complicación grave y en ocasiones mortal, en el contexto de Agammaglobulinemia ligada a X ha sido poco reportado, sin embargo, es importante sospecharla de manera oportuna, considerando los procesos infecciosos como principal desencadenante, para instaurar un tratamiento oportuno que pudiera modificar el pronóstico de esta complicación. Nuestro paciente curso con un cuadro de activación macrofágica grave y a pesar el tratamiento inicial con inmunoglobulina , esteroide y ciclosporina, complicó su inmunodeficiencia base,hasta dónde la literatura mundial ha reportado, **se trata del tercer caso** con estas características.

Conclusiones. La Agammaglobulinemia ligada al X cursa con un aumento en la producción de citocinas proinflamatorias, dicho aumento puede verse influenciado por infecciones graves y/o repetidas dentro del marco de esta inmunodeficiencia, por tanto, esta patología puede actuar como un mecanismo de regulación negativa que limita la respuesta inmune, lo cual puede asociarse al desarrollo de una respuesta exagerada como la activación de macrófagos, como fue el caso del paciente arriba presentado.

Bibliografía. Han SP, Lin YF, Weng HY, Tsai SF, Fu LS. A Novel *BTK* Gene Mutation in a Child With Atypical X-Linked Agammaglobulinemia and Recurrent Hemophagocytosis: A Case Report. Front Immunol. 2019 Aug 20;10:1953.
Ozturk C, Sutcuoglu S, Atabay B, Berdeli A. X-linked agammaglobulinemia presenting with secondary hemophagocytic syndrome: a case report. Case Rep Med. 2013;2013:742795
González-Serrano ME, Estrada-García I, Mogica-Martínez D, González-Garay A, López-Herrera G, Berrón-Ruiz L, Espinosa-Padilla SE, Yamazaki-Nakashimada MA, Vargas-Hernández A, Santos-Argumedo L, Estrada-Parra SA, Espinosa-Rosales FJ. Increased pro-inflammatory cytokine production after lipopolysaccharide stimulation in patients with X-linked agammaglobulinemia. J Clin Immunol. 2012 Oct;32(5):967-74.