

HIPOGAMMAGLOBULINEMIA Y TIMOMA: SÍNDROME DE GOOD.

Omella Ramo Sonia, Caballero del Pozo Montserrat, Barrau Calvo Maria Elisabet,
Carreño Sarrias Maria Jesús, Fleta Portero Juan Carlos, Roman Peñalver Ana
EAP Montclar, Sant Boi de Llobregat, Barcelona

XXII Congreso Nacional de Medicina general y de Familia, SEMG

INTRODUCCIÓN

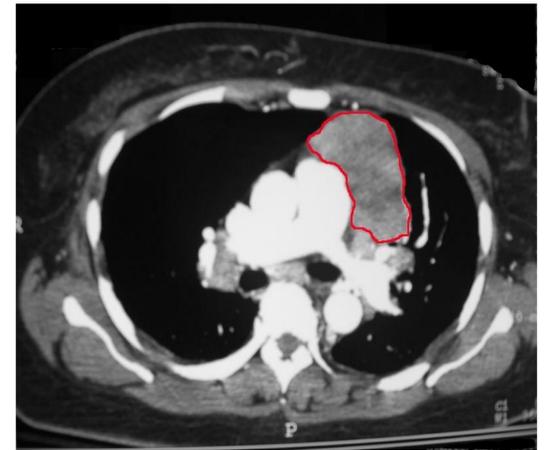
El **Síndrome de Good** es una **inmunodeficiencia primaria** que se caracteriza por la presencia de **timoma e inmunodeficiencia humoral**. Las formas de presentación clínica más frecuentes son las **infecciones recurrentes**, las **alteraciones hematológicas** y la **diarrea crónica**. Es poco frecuente y aparece a partir de la quinta década de la vida.

CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años diagnosticada de **hipogammaglobulinemia común variable (HCV)** en 2003 en tratamiento con inmunoglobulinas subcutáneas semanales. **Adenocarcinoma gástrico** poco diferenciado (T1N0M0) diagnosticado en 2008 y que precisó gastrectomía total.

• **Enfermedad actual:** Desde hace años la paciente presenta numerosas **sobreinfecciones respiratorias de repetición** y **diarrea crónica** por sobrecrecimiento bacteriano por lo que ha sido tratada con diferentes antibióticos de manera profiláctica. Así mismo presenta bajo peso (IMC 18) atribuido a las diarreas crónicas.

• **Pruebas complementarias:** Las **analíticas** periódicas mostraban únicamente hipogammaglobulinemia, ligera linfopenia y plaquetopenia. **Radiografía de tórax** fue normal. **Colonoscopia y fibrogastroscopia** normales. **TAC torácico** noviembre de 2014: Nódulo de aspecto sólido, de 26x13mm de diámetros máximos sugestivo de timoma.



ESTRATEGIA PRÁCTICA DE ACTUACIÓN

El Síndrome de Good es **poco frecuente**. En el 80% de los casos el timoma precede al diagnóstico de la inmunodeficiencia. Un 10% de pacientes con hipogammaglobulinemia en la edad adulta tienen un timoma. No se conoce por el momento la relación etiopatogénica entre las dos entidades.

La **presentación clínica** más frecuente son las **infecciones respiratorias de repetición** y la **diarrea**. Además, como en el caso de nuestra paciente, tienen un **riesgo aumentado de presentar otras neoplasias**, como el carcinoma gástrico o el linfoma de Hodgkin.

El **diagnóstico** es por clínica y el estudio de la respuesta inmunitaria. El **tratamiento** es la administración de gammaglobulinas periódicas y la extirpación del timoma.

Sería recomendable realizar un cribado periódico de inmunodeficiencia humoral en pacientes diagnosticados de timoma así como descartar la presencia de timoma en los **pacientes adultos que debutan con una hipogammaglobulinemia**.

Además se debe considerar los síndromes de inmunodeficiencias entre los diagnósticos diferenciales de la diarrea crónica.

1. Puebla A, Martín JL, Arias F, Sáez-Royuela F, Gento E, Pérez JC, Ojeda C. Síndrome de Good y diarrea crónica. Gastroenterol Hepatol 2003;26(4):245-7
2. Rivas M, Vilchez FJ, Sampalo A, Guerreo F, Rodríguez C. Síndrome de Good, diarrea crónica y desnutrición. Rapd Online vol.37. nº2. marzo-abril 2014
3. Kelleher P, Misbah SA. What is Good's syndrome? Immunological abnormalities in patients with thymoma. J Clin Pathol 2003;56:12-16