

**DATOS CLINICOS**

Niña de 18 meses que es traída a Urgencias por presentar fiebre y lesiones aftosas orales múltiples en lengua, encías y región interna de mejillas. La madre refiere múltiples consultas a su Pediatra y al Servicio de Urgencias desde los siete meses de edad por el mismo motivo siendo aparentemente eficaz pero transitorio, el tratamiento con corticoides y anestésicos locales. Por este motivo es enviada a Consulta de Pediatría donde se descubre en la anamnesis una periodicidad mensual casi matemática del cuadro de aftas en mucosa oral acompañados, algunas veces, de infección de vías respiratorias altas.

**BH DE URGENCIAS**

LABORATORIO	UNIDADES	RESULTADO	L.REF	
			MIN	MAX
Hemoglobina	g/dL	13.3	12.0	15.0
Hematocrito	%	39.7	36.0	45.0
VCM	fL	75.0	80.0	95.0
HCM	pg	24.0	27.0	32.0
ADE	%	12.0	11.0	15.0
Plaquetas	mil / uL	286,000	150.0	400.0
Leucocitos	mil / uL	7,590	5.0	10.0
PMN	mil / uL	4,770	4.5	8.0
Linfocitos	mil / uL	1,850	1.5	2.0

En su expediente clínico se encuentra una BH de su ingreso más reciente por laringitis aguda

**BH DE HACE 2 MESES**

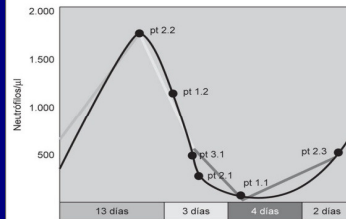
LABORATORIO	UNIDADES	RESULTADO	L.REF	
			MIN	MAX
Hemoglobina	g/dL	13.8	12.0	15.0
Hematocrito	%	40.6	36.0	45.0
VCM	fL	78.0	80.0	95.0
HCM	pg	25.0	27.0	32.0
ADE	%	15.0	11.0	15.0
Plaquetas	mil / uL	431,000	150.0	400.0
Leucocitos	mil / uL	4,860	5.0	10.0
PMN	mil / uL	440	4.5	8.0
Linfocitos	mil / uL	3,710	0.0	1.0

**DIAGNOSTICOS DE LOS PARTICIPANTES**

**DIAGNOSTICOS**

80%	Estomatitis Aftosa Recurrente
80%	Inmunodeficiencia Adquirida
60%	FPAFA: Fiebre periódica, Aftas, Faringitis, y Adenitis Cervical
60%	Gingivostomatitis herpética
40%	Neutropenia cíclica
20%	Mononucleosis infecciosa

**LABORATORIO**



**CINETICA DE LOS NEUTROFILOS**

**GABINETE**

100%	EXUDADO FARINGEO
80%	TORCH
60%	HIV
60%	PCR
60%	PERFIL DE HIERRO CON FERRITINA
60%	CITOMETRIA DE FLUJO CD4,CD8
60%	INMUNOGLOBULINAS
40%	VSG
60%	BIOPSIA DE LESIONES
20%	ANA
20%	C3,C4,CH50
20%	AC FOLICO Y VITAMINA B12
20%	PROTEINAS TOTALES A/G
20%	BH
20%	MEDULA OSEA
20%	HLA-DRDQ
20%	NBT: AZUL DE TETRAZOLIO
60%	TELE DE TORAX
40%	IMAGENOLOGIA DE SENOS PARANASALES
20%	IMAGENOLOGIA DE ABDOMEN

**DIAGNOSTICO**

**NEUTROPENIA CICLICA**

Definición	La neutropenia cíclica (NC) es una enfermedad hematológica poco frecuente que aparece fundamentalmente a partir del primer año de vida. Hasta el año 2002 estaban censadas en el registro internacional de neutropenias crónicas graves un total de 194 pacientes
Fisiopatología	La base molecular de la neutropenia clínica reside en un defecto intrínseco de la granulopoyesis localizado en el cromosoma 19p13.3 donde se encuentra el gen de la proteína elastasa del neutrófilo (ELA2). Mutaciones del gen ELA2 inducen una apoptosis intramedular acelerada en estadios muy precoces de maduración del neutrófilo provocando períodos regulares de neutropenia en sangre periférica, aproximadamente cada 21 días
Sintomatología	Durante los episodios de neutropenia puede acompañarse de fiebre, con leve afectación del estado general, úlceras orales, gingivitis y periodontitis. Evoluciona hacia una neutropenia crónica. El 10 % de los pacientes presentan infecciones graves como neumonía, peritonitis o sepsis
Tratamiento	Recientemente se ha incorporado el factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF) al tratamiento con resultados óptimos
Bibliografía	Cyclic neutropenia with anti-NA2 antibodies and treatment with recombinant granulocyte colony-stimulating factor An Pediatr (Barc) 2005; 63: 180 - 182