

# Caso Clínico

## Clinical Case

Alexandra Lopes<sup>\*</sup>  
Fernando Barata<sup>\*\*</sup>

### A propósito de um caso de imunodeficiência comum variável – Revisão das hipogamaglobulinemias

#### *About a case of common variable immunodeficiency – Revision of hypogammaglobulinemias*

Recebido para publicação/received for publication: 05.03.02  
Aceite para publicação/accepted for publication: 06.03.24

#### Resumo

A imunodeficiência comum variável é uma imunodeficiência primária caracterizada por distúrbios imunológicos heterogéneos, de etiologia desconhecida. As suas manifestações clínicas incluem infecções recorrentes, doenças auto-imunes, hiperplasia linfóide, doenças granulomatosas e neoplasias; pode aparecer em doentes com deficiência de IgA. Os autores apresentam o caso clínico de doente com imunodeficiência comum variável e história de infecções respiratórias de repetição desde os 9 meses, associadas ao aparecimento de bronquiectasias.

#### Abstract

Common variable immunodeficiency is a primary immune deficiency characterized by heterogeneous immunologic disorders of unknown etiology. Its clinical manifestations include recurrent infections, autoimmune diseases, lymphoid hyperplasia, granulomatous diseases and malignancy. It can appear in patients with immunoglobulin A deficiency. The authors report the clinical case of a patient with common variable immunodeficiency and history of respiratory infections from the age of 9 months old, associated with the appearing of bronchiectasis.

\* Internato Complementar de Medicina Interna

\*\* Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia

\* Serviço de Medicina do Centro Hospitalar de Coimbra. Director: Dr. Ricardo Conceição

\*\* Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra (Director: Dr. Rui Pato)

Serviço onde foi realizado o trabalho: Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra

#### Correspondência:

Dr<sup>a</sup>. Alexandra Lopes, Serviço de Medicina do Centro Hospitalar de Coimbra  
Quinta dos Vales,  
3040 COIMBRA

Rev Port Pneumol 2006; XII (3): 293-301

Rev Port Pneumol 2006; XII (3): 293-301

Palavras-chave: Imunodeficiência comum variável.

Key-words: Common variable immunodeficiency.

### Introdução

A imunodeficiência comum variável caracteriza-se por hipogamaglobulinemia associada a infecções bacterianas recorrentes e incidência aumentada de doenças auto-imunes, granulomatosas e neoplásicas<sup>1</sup>. A maioria dos casos surge de forma esporádica, embora existam relatos de famílias com associação de imunodeficiência comum variável e deficiência de IgA<sup>2</sup> e casos com transmissão autossômica dominante<sup>3</sup>, recessiva e ligada ao X. É a imunodeficiência primária mais comum depois da deficiência de IgA; a prevalência estimada de casos de imunodeficiência comum variável é de 1:25 000-100 000 e parece ser maior na Europa do Norte<sup>4,5</sup>. Atinge de forma idêntica ambos os sexos e a idade de aparecimento dos sintomas tem distribuição bimodal, com dois picos de incidência: 1-5 anos e 18-25 anos<sup>6</sup>. Num estudo que incluiu 248 doentes, a idade média de aparecimento dos sintomas foi de 23 e 28 anos para o sexo masculino e feminino, respectivamente<sup>7</sup>.

Os doentes apresentam imunodeficiência de tipo humoral com redução dos níveis

séricos de IgG e IgA e em 50% dos casos de IgM; existem alguns casos com imunodeficiência celular associada<sup>8</sup>.

As principais manifestações clínicas são: infecções bacterianas sinopulmonares e otites recorrentes (causadas por *Haemophilus influenza*, *Moraxella catarrhalis*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Mycoplasma pneumoniae*), associadas ao aparecimento de bronquiectasias, se não for instituído o tratamento adequado; diarreia crónica e síndrome de malabsorção causada por *Giardia Lamblia* e com menor frequência osteomielite, artrite, meningite e encefalite. Quando há imunodeficiência celular, surgem infecções oportunistas causadas por *Pneumocystis carinii*, fungos, micobactérias e vírus (HSV, VZV, CMV). É frequente a associação com doenças auto-imunes<sup>9</sup>: artrite reumatóide, anemia hemolítica, trombocitopenia, neutropenia, alterações tiroideias, vitiligo, *sprue* celíaco, doença intestinal inflamatória, anemia perniciosa, hepatite auto-imune, cirrose biliar primária; doenças granulomatosas: sarcoidose, aparecimento de granulomas cutâneos e viscerais<sup>10,11,12,13</sup> com e sem necrose; doenças neoplásicas,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4214282>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4214282>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)