



16º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
CLÍNICA MÉDICA 2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E VIRTUAL

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

CAMPINAS - SP
08 A 11
DE OUTUBRO
2021

Imunodeficiências Primárias: Muito além das infecções de repetição.

Camila Carolina Lenz Welter¹; Daniela Miti Tsukumo¹; Luciana Costa Ribeiro¹; Lício Augusto Velloso¹. Hospital de Clínicas da Unicamp.

Introdução

As imunodeficiências primárias (IP) são um grupo de doenças caracterizadas por déficit imune celular e/ou humoral, deficiência de complemento, defeitos fagocitários, dentre outros. São doenças raras, mas devem ser lembradas em casos de infecções de repetição, sem fator secundário associado. Por gerar desregulação da imunidade, pode apresentar diversos espectros clínicos, mimetizando outras doenças.

Objetivo

Relatar um caso de IP com clínica atípica acometendo diversos sistemas.

Descrição do caso

A.A, feminino, 32 anos, comparece em unidade de emergência, com edema de membros inferiores e face há 2 semanas, púrpura de perna direita e um episódio febril. Apresentava-se hipertensa, pancitopênica, com lesão renal aguda e proteinúria. Histórico de episódios de otite média aguda e perda de 12 quilos há um ano, além de diarreia crônica e diagnóstico recente de Doença de Crohn (DC).

Na internação, apresentou queda progressiva de hemoglobina, plaquetas e função renal. Realizada biópsia renal que evidenciou microangiopatia trombótica e necrose tubular aguda, sugerindo Síndrome Hemolítico-Urêmica.

Além disso, houve dificuldade de realizar alguns exames sorológicos por ausência de reação aos métodos imunológicos, inclusive nas provas pré-transfusionais.

Nesse contexto, solicitado eletroforese de proteínas séricas, que evidenciou fração GAMA com valores baixos. A dosagem de IgG, IgA e IgM séricas mostrou valores irrisórios. Assim, aventou-se a hipótese de IP, do tipo Imunodeficiência Comum Variável (IDCV).

Ao revisar a biópsia intestinal previa, descrito padrão sugestivo de DC, mas, a intensa hiperplasia linfóide e ausência de granulomas, pode sugerir o acometimento de trato gastrointestinal por IDCV. A complementação diagnóstica com Imunofenotipagem sérica, evidenciou contagem de linfócitos B de 1,2%, incomum na ICVD, sugerindo outro tipo de IP. Iniciado tratamento com imunoglobulina humana (IgH) semanal. Após três doses de IgH, houve melhora da função renal, estabilidade dos níveis de hemoglobina e normalização dos níveis plaquetários, além da redução dos episódios diarreicos. Prescrito tratamento mensal com IgH e decidido por complementação diagnóstica e seguimento em nível ambulatorial.

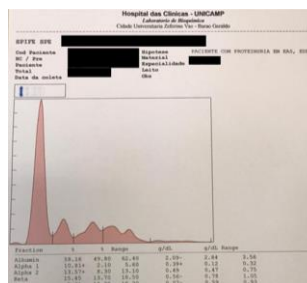


Figura 2: Eletroforese de proteínas séricas da paciente: fração GAMA extremamente baixa.

Conclusões

As IP podem ter apresentações variadas, por vezes acometendo diversos sistemas orgânicos, como relatado em nosso caso. Assim, apesar de raras, devem ser lembradas como possíveis diagnósticos diferenciais.

Referências Bibliográficas

- Cecil medicina / Lee Goldman, Andrew I. Schafer ; tradução Angela Freitas et al. - 24. ed. - Rio de Janeiro : Elsevier, 2014. p. 6688-6697.
- Bonilla FA, Barlan I, Chapel H, et al. International Consensus Document (ICON): Common Variable Immunodeficiency Disorders. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4:38.
- Hermaszewski RA, Webster AD. Primary hypogammaglobulinaemia: a survey of clinical manifestations and complications. Q J Med 1993; 86:31.



Figura 1: Lesão purpúrica de perna direita.