

## Imunodeficiência Comum Variável: A Propósito da Importância da Referenciação a Centros Especializados

### Common Variable Immunodeficiency: The Importance of the Referral to Specialist Centres

**Palavras-chave:** Encaminhamento e Consulta; Imunodeficiência Comum Variável

**Keywords:** Common Variable Immunodeficiency; Referral and Consultation

Caro Editor,

A imunodeficiência comum variável (ICV) é uma das imunodeficiências primárias mais frequentes, surgindo geralmente na idade adulta (um pico pelos 20 anos e outro pelos 40).<sup>1</sup> A exclusão de imunodeficiência secundária e a avaliação das complicações frequentes nesta patologia (não só infecciosas como autoimunes e neoplásicas) é crucial.<sup>2</sup> A terapêutica de eleição disponível é a substituição de imunoglobulina. As reações adversas à sua administração endovenosa, sejam locais ou sistémicas, ocorrem com graus de gravidade diversos, mas na sua maioria não implicam a suspensão do tratamento.<sup>3</sup> A articulação entre diferentes especialidades é importante na abordagem destes casos.

Reportamos um caso de uma doente de 70 anos, caucasiana, não fumadora, com asma e rinite alérgicas desde a infância, que há cerca de 30 anos iniciou quadro de infeções respiratórias de repetição, que condicionaram múltiplos internamentos.

No decurso do estudo etiológico, foi referenciada à consulta de Hematologia por hipogamaglobulinémia, foi excluída causa secundária e estabeleceu-se o diagnóstico de ICV, com indicação para terapêutica de substituição com imunoglobulina endovenosa.<sup>1</sup>

A primeira administração foi suspensa por quadro

imediate de rubor facial, bradicardia e hipotensão, interpretado na altura como reação anafilática. A doente manteve-se sem terapêutica preventiva durante os cinco anos subsequentes, mantendo o padrão e a gravidade das infeções respiratórias.

Foi referenciada à consulta de Imunoalergologia pelo seu médico assistente de Medicina Geral e Familiar pela suspeita de anafilaxia à imunoglobulina, sendo direcionada para a consulta de Imunodeficiências Primárias do Adulto, adstrita ao mesmo Serviço.

Foi aprofundada a investigação diagnóstica, documentando-se défice IgG, IgA e IgM e diminuição de resposta de anticorpos específica a antígenos proteicos e polissacáridos. A caracterização de populações linfocitárias, por citometria de fluxo, documentou diminuição das células B com *switch*, CD27+IgD- (EUROclass<sup>4</sup> sMB+). Pela história de reação adversa, foi decidido início de terapêutica de substituição com imunoglobulina subcutânea, sem intercorrências, cumprindo atualmente administração semanal domiciliária em sistema *rapid-push*. A doente mantém seguimento, aguardando estudo genético e monitorizando-se a evolução clínica, crucial para um diagnóstico precoce de complicações, nomeadamente auto-imunes e neoplásicas.

A reação adversa descrita, que ocorreu na primeira exposição, é sugestiva de uma reação sistémica não mediada por IgE.<sup>3</sup> Optar pela administração subcutânea é uma solução mais segura, sendo a escolha preferencial sobretudo em doentes com história de reação adversa à endovenosa.<sup>5</sup>

Este caso realça a importância da articulação entre os Cuidados de Saúde Primários e Hospitalares e reforça a importância da referenciação precoce a unidades especializadas no diagnóstico e tratamento desta patologia.

#### CONSENTIMENTO INFORMADO

Obtido.

#### REFERÊNCIAS

1. Bonilla F, Barlan I, Chapel H, Costa-Carvalho B, Cunningham-Rundles C, de la Morena MT, et al. International Consensus Document (ICON): Common Variable Immunodeficiency Disorders. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2016;4:38-59.
2. Chapel H, Lucas M, Lee M, Bjorkander J, Webster D, Grimbacher B, et al. Common variable immunodeficiency disorders: division into distinct clinical phenotypes. *Blood.* 2008;112:277-86.
3. Stiehm ER. Adverse effects of human immunoglobulin therapy. *Transfus Med Rev.* 2013;27:171-8.
4. Wehr C, Kivioja T, Schmitt C, Ferry B, Witte T, Eren E, et al. The EUROclass trial: defining subgroups in common variable immunodeficiency. *Blood.* 2008;111:77-85.
5. Guo Y, Tian X, Wang X, Xiao Z. Adverse effects of immunoglobulin therapy. *Front Immunol.* 2018;9:1299.

David PINA TRINCÃO<sup>1,2</sup>, Susana PALMA CARLOS<sup>1</sup>, Paula LEIRIA PINTO<sup>1</sup>

1. Serviço de Imunoalergologia. Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central. Lisboa. Portugal.

2. Serviço de Imunoalergologia. Hospital Rainha Santa Isabel - Centro Hospitalar do Médio Tejo. Torres Novas. Portugal.

Autor correspondente: David Pina Trincão. david.trincao@chmt.min-saude.pt

Recebido: 13 de novembro de 2019 - Aceite: 18 de novembro de 2019 | Copyright © Ordem dos Médicos 2020

<https://doi.org/10.20344/amp.13127>

