

IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL: UM RELATO DE CASO

T Callai, EW Corrêa, XPH Condori,
AA Hofmann, CE Wiggers, ET Calvache,
F Dortzbacher, RS Ferrelli, DH Catelli, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: A imunodeficiência comum variável (IDCV) é a imunodeficiência primária sintomática mais comum. Relatamos um caso de IDCV em um paciente jovem, com histórico de esplenomegalia e púrpura trombocitopênica idiopática. **Materiais e métodos:** Trata-se do relato de um caso de imunodeficiência comum variável (IDCV) em um paciente atendido em um Hospital terciário no sul do Brasil. **Relato de caso:** Paciente masculino, 39 anos, branco, que procurou atendimento por icterícia, cansaço e dispnéia. Apresentava histórico de púrpura trombocitopênica idiopática responsiva a corticoide e esplenomegalia sem causa identificada. Paciente tinha biópsia de medula óssea prévia sem alterações. Na investigação de quadro clínico atual, foi evidenciado anemia hemolítica auto imune com anticorpos IgG positivo +++. Realizada investigação de causas relacionadas a anemia hemolítica, com marcadores de autoimunidade e sorologias negativas, exames tireoidianos e vitamina B12 com valores normais, tomografias cervical, tórax e abdome sem demais alterações. Iniciada imunossupressão com prednisona 1 mg/kg/dia, com redução progressiva de níveis de hemoglobina, chegando a valores de 3,2 g/dL em 1 semana de corticoterapia. Ampliamos a investigação com a solicitação de imunoglobulinas, todas com valores reduzidos: IgA 19 mg/dL, IgE < 15,7 mg/dL, IgG 260 mg/dL e IgM 13 mg/dL. Solicitada avaliação de equipe de imunoterapia e iniciada reposição de imunoglobulina G humana 400 mg/kg, com resposta progressiva nos níveis de hemoglobina e redução dos marcadores de hemólise. Paciente não apresentava história prévia de infecções de repetição e apresentava aparente redução de resposta vacinal, com nível de anti-hbs < 10. Recebeu alta com retorno ambulatorial com equipes de hematologia e imunologia e redução progressiva de corticoide. **Discussão:** A imunodeficiência comum variável (ICV) é caracterizada por hipogamaglobulinemia e produção prejudicada de imunoglobulina específica (Ig), suas manifestações clínicas, incluem infecções bacterianas recorrentes, autoimunidade, doença pulmonar intersticial, enteropatias, linfoproliferação, malignidade e doenças alérgicas. A autoimunidade na ICV se manifesta mais comumente como citopenia autoimune, ocorrendo em 4% a 20% dos pacientes, geralmente com púrpura trombocitopênica imune e anemia hemolítica autoimune, geralmente ocorrendo isoladamente. Segundo o critério do Consenso Internacional dos Transtornos de Imunodeficiência Comum Variável (2016), os pacientes devem ter uma redução acentuada de IgG (abaixo de 2 desvios padrões), bem como uma diminuição de IgM ou IgA, além de uma única resposta vacinal anormal e exclusão de causas secundárias de hipogamaglobulinemia. A ICV é igualmente prevalente em homens e mulheres. O tratamento é baseado na reposição de imunoglobulina G endovenosa ou subcutânea, sendo as doses sugeridas de 400 a 500mg/kg a cada três a cada quatro semanas. O transplante

de células tronco é uma opção que favorece a reconstituição imune desses pacientes. **Conclusão:** A imunodeficiência comum variável é uma condição que deve ser suspeitada em pacientes com imunodeficiência e infecções recorrentes. Doenças autoimunes concomitantes, como anemia hemolítica e trombocitopenia imunológica, podem apoiar ainda mais o diagnóstico. No caso ilustrado, as manifestações hematólogicas foram mais expressivas e possibilitaram a suspeita diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.117>

EPIDEMIOLOGY, PREDISPOSING FACTORS AND OUTCOME OF STAPHYLOCOCCUS AUREUS BACTEREMIA IN NEUTROPENIC PATIENTS

M Guaraná^{a,b}, M Nucci^a, SA Nouér^a

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Background: *Staphylococcus aureus* is a common cause of bloodstream infection in neutropenic patients. We analyzed trends in incidence, epidemiology, predisposing factors and outcome of *S. aureus* bacteremia (SAB) in febrile neutropenic patients. **Methods:** We reviewed a database of febrile neutropenia at a single institution in Brazil in a 30-year period (January 1991 to December 2020). We divided in 3 periods: 1991-1994 (period 1), 2001-2010 (period 2) and 2011-2020 (period 3), and looked at incidence rates, risk factors and mortality. Risk factors and prognostic factors were evaluated by univariate (Fisher or Chi-square for categorical variables and Wilcoxon test for continuous variables) and multivariate (logistic regression) analysis. **Results:** We diagnosed 62 (3%) episodes of SAB in 2,243 episodes of febrile neutropenia, 23 (38%) of which were caused by methicillin-resistant *S. aureus* (MRSA). The incidence of SAB per 1,000 days of neutropenia was 1.57, 2.53 and 1.50 in periods 1, 2 and 3, respectively ($p > 0.05$), and of MRSA was 0.49, 0.84 and 1.07, respectively ($p > 0.05$). Most infections (70%) were diagnosed in the first day of fever and the clinical presentation were skin infection (19%), catheter-related infection (14%) and pneumonia (3%). Complications like endocarditis or osteomyelitis were not observed. The only factor associated with *S. aureus* bacteremia by multivariate analysis was cellulitis at site of catheter exit site or tunnel on day 1 of fever (odds ratio [OR] 4.34, 95% confidence interval [CI] 2.05 – 9.16), whereas quinolone prophylaxis was protective (OR 0.37, 95% CI 0.18 - 0.74). The crude mortality of SAB was 30.6%, compared 13.8% in patients without this infection ($p < 0.001$). However, early mortality (within 3 days of start of empiric antibiotic therapy) was not significantly different (4.8% vs. 1.9%, $p = 0.08$). The mortality with MRSA was higher than with methicillin-susceptible *S. aureus* (47.8% vs. 13.9%, $p < 0.001$), but no difference was found regarding early mortality (5.0 vs 1.7%, $p = 0.27$). Among various predictors of death during febrile neutropenia MRSA bacteremia (but not methicillin-sensitive) was associated with an increased risk of