

## INSTANTÂNEO ENDOSCÓPICO

# Hiperplasia Nodular Linfóide em doente com Imunodeficiência Comum Variável

**Autores:** C. S. Andrade<sup>1</sup>, I. Jardim<sup>1</sup>, H. Morna<sup>1</sup>, S. Oliveira<sup>2</sup>, R. Câmara<sup>2</sup>, G. Montserrat<sup>3</sup>, R. Teixeira<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Gastreenterologia, <sup>2</sup> Serviço de Imunoalergologia, <sup>3</sup> Serviço de Anatomia Patológica.

Hospital Central do Funchal

A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) é uma forma heterogênea de Imunodeficiência Primária cuja característica fundamental é uma perturbação do processo de diferenciação das células B, com uma secreção anormalmente reduzida de imunoglobulinas (Ig), nomeadamente de IgG e IgA, estando os níveis de IgM reduzidos em cerca de metade dos casos<sup>1,2</sup>.

Aproximadamente 1 em cada 25 000 indivíduos de raça caucasiana apresentam esta patologia, que ocorre com uma prevalência idêntica em ambos os sexos, sendo o diagnóstico habitualmente estabelecido na segunda ou terceira década de vida. A maioria dos casos ocorre de forma esporádica<sup>1</sup>.

O fenótipo clínico é altamente variável, com infecções recorrentes, sobretudo ao nível do tracto respiratório, habitualmente por microorganismos encapsulados como o *Streptococcus pneumoniae* e o *Haemophilus influenzae*. As infecções do tracto gastrointestinal são igualmente frequentes e os microorganismos habitualmente implicados são a *Giardia lamblia*, a *Salmonella* e a *Shigella*<sup>2</sup>. A ICV está igualmente associada a um aumento da prevalência de patologia auto-imune, nomeadamente anemia hemolítica e púrpura trombocitopénica idiopática e a uma maior incidência de patologia neoplásica, com um risco acrescido de carcinoma gástrico (50 vezes) e de Linfoma não Hodgkin (200 a 400 vezes)<sup>1</sup>. Para além da patologia infecciosa, o tracto gastrointes-

tinal está envolvido em cerca de metade dos casos, habitualmente com diarreia severa e má absorção. Este quadro está frequentemente associado a um aspecto histológico semelhante ao da Doença Celíaca mas ao contrário desta, não melhora com a exclusão de glúten da dieta<sup>2,3</sup>.

Aproximadamente 20% dos doentes com ICV apresentam Hiperplasia Nodular Linfóide (HNL), caracterizada por centros germinativos com folículos linfóides marcadamente hiperplásicos e mitoticamente activos, localizados em qualquer porção do tracto gastrointestinal, ao nível da mucosa ou submucosa 3-5. A sua patogénese é pouco conhecida. Tem sido sugerido que números normais ou ligeiramente reduzidos de células B proliferam em resposta aos antígenos, contudo são incapazes de se diferenciar em plasmócitos maduros, com consequente formação de focos de

HNL, que ao exame macroscópico se assemelham a pequenos pólipos adenomatosos. Na ICV a sua distribuição é mais generalizada, envolvendo o intestino delgado proximal, o íleon terminal e o cólon proximal<sup>3,4</sup>. A HNL pode ocorrer em indivíduos assintomáticos, contudo habitualmente está associada a síndromes de má absorção, podendo ainda os focos de HNL degenerar em neoplasias linforeticulares ou gastrointestinais primárias<sup>5</sup>, razão pela qual é imperativo o diagnóstico precoce desta entidade.

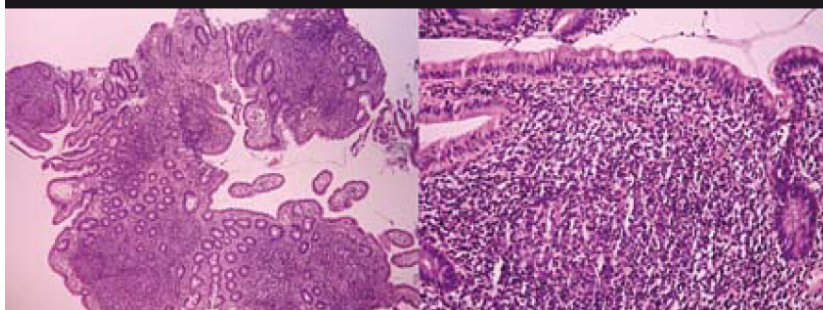
A terapêutica da ICV consiste na administração de Imunoglobulina Humana endovenosa, na dose de 200 a 400 mg/kg, cada 2 a 4 semanas. A resolução da patologia gastrointestinal pode, contudo, não ser completa uma vez que pode estar associada a fenómenos auto-imunes ou distúrbios das células T não totalmente esclarecidos<sup>1</sup>.

**FIGURA 1** | Endoscopia Digestiva Alta. Mucosa com aspecto macronodular, pseudopolipóide, ao nível da 2ª e 3ª porções do duodeno.



Os autores apresentam o caso clínico de uma doente do sexo feminino, com 35 anos de idade, com antecedentes de infecções recorrentes (otites, sinusites e pneumonias) desde a infância e com quadro de diarreia crónica, sem sangue ou muco, frequentemente com repercussão sistémica, de início no período pubertal. Analiticamente verificou-se existir anemia macrocítica, défice de vitamina B12 e hipogamaglobulinémia com IgG 19,4 mg/dl (Normal 800-1700 mg/dl), IgA < 22,5 mg/dl (Normal 70-400 mg/dl) e IgM < 18,3 mg/dl (Normal 40-230 mg/dl), tendo sido excluídas outras causas de imunodeficiência primária/adquirida. A endoscopia digestiva alta

**FIGURA 2** | Anatomia Patológica. Abundante infiltrado inflamatório mononuclear, com folículos linfóides hiperplásicos, com centros germinativos, sem plasmócitos evidentes.



revelou mucosa duodenal com padrão macronodular difuso (Figura 1), tendo o estudo histopatológico revelado aspecto compatível com HNL (Figura 2).

Iniciou terapêutica de substituição com Imunoglobulina Humana (400 mg/kg, 3/3 semanas), com evolução clínica e endoscópica favorável.. ➤

GE - J Port Gastroenterol 2009; 16: 120-121

Recebido para publicação: 27/05/2008

Aceite para publicação: 25/06/2008

## Correspondência

### Carla Sousa Andrade

Serviço de Gastroenterologia  
Hospital Central do Funchal  
Av. Luís de Camões  
9000 Funchal  
Telefone: 968 068 952  
E-mail: carlasousaandrade@gmail.com

## Bibliografia

1. Alzueta JI, Flori NM. Inmunodeficiencia común. Revisión. Allergol Immunopathol 2001; 29: 113-115.
2. Onbasi K, Günsar F, Sin AZ, Ardeniz Ö, Kokuludag A, Sebik F. Common variable immunodeficiency (CVID) presenting with malabsorption due to giardiasis. Turk J Gastroenterol 2005; 16: 111-113.
3. Khodadad A, Aghamohammadi A, Parvaneh N, Rezaei N, Mahjoob F, Bashashati M et al. Gastrointestinal manifestations in patients with Common Variable Immunodeficiency. Dig Dis Sci
4. Rubio-Tapia A, Hernández-Calleros J, Trinidad-Hernández S, Uscanga L. Clinical characteristics of a group of adults with nodular lymphoid hyperplasia: A single center experience. World J Gastroenterol 2006; 12: 1945-1948.
5. Al Samman M, Zuckerman MJ, Mohandas A, Ting S, Hoffpauir JT. Intestinal nodular lymphoid hyperplasia in a patient with chronic diarrhea and recurrent sinopulmonary infections. Am J Gastroenterol 2000; 95: 2147-2149.