

Infezioni respiratorie ricorrenti e ipogammaglobulinemia: un caso clinico

Recurrent respiratory infections and hypogammaglobulinemia: a case report

Valentina Tranchino

UOC di Pediatria Ospedaliera ad indirizzo Pneumo-Allergologico, AOU Policlinico di Bari, Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII", Bari

E-mail: valentina.tranchino@libero.it

Riassunto: Paola, 8 aa. Dai 2 anni riferite infezioni delle alte vie respiratorie a frequenza mensile. Per apnee notturne è stata sottoposta ad adenotonsillectomia. Per dolori addominali ricorrenti, eseguito screening per celiachia (nella norma) e dosaggio delle sole IgA (lieve deficit). Presso il nostro Centro eseguito dosaggio delle immunoglobuline che mostrava un lieve deficit di IgG e IgA. Lo screening immunologico di II livello risultava nella norma. Dimessa con diagnosi di ipogammaglobulinemia lieve.

Parole chiave: infezioni respiratorie ricorrenti, immunodeficit, ipogammaglobulinemia.

Summary: Paola, 8 yr. From age 2 years reported monthly upper respiratory tract infections. For associated sleep she underwent adenotonsillectomy. For recurrent abdominal pain, she was screened for celiac disease (normal) and IgA assay (mild deficiency). At our Center we found mild IgG and IgA deficiency, while second level immunologic screening was in the normal range. Paola was discharged with a diagnosis of mild hypogammaglobulinemia.

Keywords: Recurrent respiratory infections, immunodeficiency, hypogammaglobulinemia.

Paola è una bambina di 8 anni. In anamnesi familiare, genitori non consanguinei e madre con storia di pielonefrite bilaterale. Sorella affetta da rinite allergica e APLV.

Nata a termine da parto cesareo per problemi materni. PN 3050 g. Allattamento materno esclusivo per 3 mesi, successivamente con latte formulato. Perinatalità nella norma. Divezzamento a 6 mesi di vita. Normali i primi atti fisiologici; accrescimento staturo-ponderale riferito sempre nella norma. Vaccinazioni secondo legge. Introdotta in comunità a 2 anni, quando la bambina ha iniziato a presentare infezioni recidivanti delle alte vie respiratorie, prevalentemente faringotonsilliti e rinoadenoiditi, quasi sempre febbrili, con frequenza di circa un episodio al mese, ad eccezione dei mesi estivi. Per la ricorrenza di tali episodi, associati a russamento ed apnee, all'età di 3 anni è stata sottoposta ad intervento di adenotonsillectomia. Tuttavia, in seguito viene riferita una solo lieve riduzione della frequenza degli episodi flogistici a carico delle alte vie aeree.

All'età di 4 anni inoltre per episodi ricorrenti di dolore addominale veniva eseguito uno screening per la celiachia risultato nella norma ma con contestuale riscontro di lieve deficit delle IgA sieriche (30 mg/dl, vn 37-257), uniche immunoglobuline dosate in tale contesto.

I controlli ematochimici, ripetuti annualmente presso il reparto di gastroenterologia di riferimento, confermavano il dato già precedentemente riscontrato. Per la persistenza del deficit parziale di IgA, associato a infezioni respiratorie ricorrenti, all'età di 8 anni P. è stata inviata per una valutazione specialistica presso l'immunologia pediatrica. Sono state eseguite indagini di laboratorio di routine comprensive di indici di flogosi, funzionalità epato-renale e tiroidea che risultavano nella norma. Il dosaggio delle immunoglobuline sieriche mostrava un lieve deficit di IgG (pari a 5,77 g/l, vn 6,33-19,16) e IgA (0,28 g/L, vn 0,41-3,15) risultando nella norma il valore di IgM e IgE. Il dosaggio delle sottoclassi IgG risultava altresì nei limiti. Lo studio dell'autoimmunità si mostrava negativo per anticorpi anti TPO e anti TG, ANA e anticorpi anti-transglutaminasi IgG e IgA. La tipizzazione linfocitaria risultava nella norma. Lo studio della risposta vaccinale mostrava titolo degli anticorpi anti-difterite indicativo di protezione più o meno sicura e titolo degli anticorpi anti-tetano indicativo di protezione sicura. Inoltre, gli anticorpi anti-HBs risultavano indosabili. Risultavano presenti le isoemogglutinine naturali (gruppo O Rh positivo, titolo anti A 1:32, titolo anti B 1:32).

Sono state eseguite, infine, Rx torace ed ecografia addominale senza riscontri patologici (*riassunto degli esami effettuati nella Tabella 1*).

È stata quindi posta diagnosi di ipogammaglobulinemia lieve e posta indicazione ad eseguire una dose booster del vaccino anti-epatite B, proseguendo il follow-up immunologico. A completamento è stato inoltre consigliato di eseguire un esame emocromocitometrico ed un dosaggio delle immunoglobuline sieriche per ogni componente del nucleo familiare con risultato nella norma.

Data la storia clinica recente non caratterizzata da infezioni severe e gli esami di screening immunologico di II livello sostanzialmente nella norma, non si rendeva necessario l'avvio di infusione di immunoglobuline.

È bene considerare uno screening immunologico di I livello in pazienti che presentano infezioni ricorrenti in numero superiore alle attese per età, seppure di lieve o moderata entità.

Tab. 1: Riassunto degli esami ematici del paziente <i>Summary of the patient's blood tests</i>		
Esami immunologici		valori normali
IgG	5,77 g/l	6,33 - 19,16
IgA	0,28 g/L	0,41 - 3,15
IgM	1,01 g/L	0,56 - 2,61
IgE	57 kU/L	< 100
IgG1	4,2 g/l	4 - 10,8
IgG2	0,95 g/l	0,85 - 4,1
IgG3	0,60 g/l	0,13 - 1,42
IgG4	0,02 g/l	0,0001 - 1,89
Ab anti transglutaminasi IgA	0,5 U/ml	< 10
Ab anti transglutaminasi IgG	0,1 U/ml	< 10
Linfociti totali	2620/ul	2000 - 2700
Linfociti TCD3	1886 /ul	1400-2000
Linfociti TCD4	1002 /ul	700 -1100
Linfociti TCD8	884 /ul	600 - 900
Linfociti B	734 /ul	700 - 1300
CD4/CD8	1,13	1,1 - 1,4
Ab anti Difterite	protezione più o meno sicura 0,15 UI/ mL	>1
Ab anti Tetano	protezione sicura 1,2 UI/mL	>1
Ab anti HBS	0 mUI/ml	>10
Gruppo	0 Rh positivo	
Titolo anti A	1:32	presente
Titolo anti B	1:32	presente

de Vries E. European Society for Immunodeficiencies (ESID) members: Patient-centred screening for primary immunodeficiency, a multi-stage diagnostic protocol designed for non-immunologists: 2011 update. Review Clin Exp Immunol. 2012 Jan;167(1):108-19.

Domanda: quando sottoporre un paziente ad uno screening immunologico di primo livello?

- a) Dopo la terza infezione delle alte vie respiratorie
 - b) Deve essere sempre considerato in pazienti che presentano infezioni ricorrenti in numero superiore all'atteso per età, seppure di lieve o moderata entità.
 - c) Non è necessario se le infezioni sono di lieve entità
- La risposta corretta verrà fornita insieme a un breve approfondimento nel numero successivo