



# 12<sup>o</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE ALERGIA E IMUNOLOGIA EM PEDIATRIA

27 A 30 DE ABRIL DE 2012 | FECOMÉRCIO - SÃO PAULO

## Trabalhos Científicos

**Título:** Imunodeficiência Primária E Teste Do Pezinho Ampliado: Realmente Necessário

**Autores:**

**Resumo:** RELATO DE CASO Introdução: : A síndrome de Omenn é uma grave anomalia congênita humana, caracterizada como um desarranjo na expressão de linfócitos T, células de Langherans, eosinófilos e uma síntese elevada de IgE, clinicamente caracteriza-se por eritrodermia, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e alopecia. Descrição do caso: Lactente , sexo feminino, 68 dias, nascida de parto cesariana, G1P1A0, Apgar 9 e 10, 4,2kg, consangüinidade ausente. Desde o nascimento, paciente com eritrodermia esfoliativa em todo corpo, edema, com descamação fina e lamelar sendo feita hipótese diagnóstica de estafilococcia. Após avaliação da dermatologia foi aventada hipótese diagnóstica de dermatite seborréica, sendo prescritos vaselina e dexametasona tópicos e prednisolona, com melhora parcial. Após suspensão do corticóide, foi internada novamente devido pústulas em face e couro cabeludo. Paciente com alopecia, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia generalizada. Exames laboratoriais com hipoalbuminemia, eosinofilia, anemia, plaquetopenia. Paciente com hiper Ig E e hiper IgM. Feita avaliação pela genética, lactente com provável síndrome de Omenn. Paciente evoluiu com tosse e picos subfebris, iniciando meropenem. Apresentou desconforto respiratório e foi submetida a ventilação mecânica, sendo aspirada grande quantidade de secreção sanguinolenta pelo tubo traqueal, paciente com alterações nas provas de coagulação (INR 3,37), sendo necessárias transfusões e vitamina K. Apesar do tratamento com reposição de imunoglobulinas, corticóide, antibióticos, paciente evoluiu para óbito com 74 dias de vida, sem ter tido condições de realizar transplante. Comentários: Uma análise retrospectiva permite uma reflexão sobre uma triagem neonatal ampliada para detecção precoce de imunodeficiência primária, permitindo tratamento adequado.