



# 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:** Acompanhamento Da Síndrome Linfoproliferativa Auto-imune: Relato De Caso

**Autores:** Figueiredo BCG, Nunes JBS, Cruz LPB, Cunha LAO, JA Pinto

**Resumo:** Introdução: A síndrome linfoproliferativa auto-imune (ALPS) é uma doença rara, causada por um defeito na apoptose celular. É caracterizada por esplenomegalia, linfadenopatia maciça, fenômenos auto-ímmunes, tais como trombocitopenia, neutropenia, anemia hemolítica e acúmulo de linfócitos T duplo-negativo (CD3 + CD4-CD8-) no sangue. Relato de caso: Menino de 8 anos de idade, foi admitido em nosso hospital apresentando palidez, febre, linfadenopatia múltipla e hepatoesplenomegalia. Diagnosticado pneumonia bacteriana à admissão. O quadro de linfadenopatia e esplenomegalia havia sido notado desde os 6 anos de idade. Sorologias para doenças infecciosas (HIV, EBV, CMV, HCV, HBV, HAV, toxoplasmose, doença de Chagas, rubéola e HIV) foram negativas e os marcadores de auto-ímmunidade também. PPD 0,5 mm. A biópsia de linfonodo evidenciou "hiperplasia folicular inespecífica". Avaliação da medula óssea por punção lombar sem alterações. Ele evoluiu com repetidas hospitalizações devido a neutropenia, anemia e infecção. Dois anos após o início dos sintomas, foi novamente internado com febre, taquipnéia, palidez, hepatoesplenomegalia e linfadenopatias. Seu hemograma inicial mostrava: Hb: 7,8 g / dl, contagem de células brancas do sangue:  $2,5 \times 10^9 / L$  ( $0,65 \times 10^9 N$ ;  $1,7 \times 10^9 L$ ) PQT: 110000 Coombs direto: positivo (3 +); LHD 1049. IgA 90 IgM IgG 353 1980 (P> 97%) A suspeita clínica de Síndrome Linfoproliferativa Auto-Ímmune foi confirmada por fenotipagem de linfócitos do sangue periférico por citometria de fluxo que evidenciou a presença de linfócitos T CD3 + CD4-CD8-TCR $\alpha$  /  $\beta$  (12,16%). Após o diagnóstico, foi tratado com prednisolona, pirimetamina, sulfadiazina e ácido fólico, com melhora parcial. Dois anos após o diagnóstico, ele apresentou aumento do fígado e do baço associado com linfadenopatia. Biópsia de linfonodo abdominal diagnosticou linfoma de Burkitt. Ele foi submetido à quimioterapia até novembro de 2010, com boa resposta. Conclusões: ALPS deve ser considerada no diagnóstico diferencial de crianças com aumento dos linfonodos, hepatoesplenomegalia e citopenias auto-ímmunes. O reconhecimento precoce da doença é importante para o prognóstico.