

13° CONGRESSO BRASILEIRO DE
ALERGIA E IMUNOLOGIA
EM PEDIATRIA 17 A 20 DE JUNHO . 2015
HOTEL OTHON - SALVADOR - BA



Trabalhos Científicos

Título: Doença Pulmonar Intersticial Granulomatosa Linfocítica Na Imunodeficiência Comum Variável

Autores: FATIMA TERESA LACERDA BRITO DE OLIVEIRA (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); CATHERINE SONALY FERREIRA MARTINS (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); DANIANE MOREIRA DE OLIVEIRA (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); LARISSA CAMARGOS GUEDES (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); SARAH SELLA LANGER (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); MAIRA RIBEIRO RODERO (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL); PÉRSIO ROXO-JÚNIOR (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO RIBEIRÃO PRETO, SÃO PAULO, BRASIL)

Resumo: Introdução: A imunodeficiência comum variável (ICV) é uma imunodeficiência primária de apresentação heterogênea, caracterizada pela diminuição de imunoglobulinas, reduzida ou ausente produção de anticorpos específicos, podendo ou não apresentar defeitos quantitativos ou qualitativos de linfócitos B, T e células NK. Cursa comumente com infecções bacterianas de repetição, além predisposição para doenças autoimunes, alérgicas, granulomatosas e neoplasias. Descrição do caso: Adolescente, 11 anos, sexo feminino, foi admitida em enfermaria de Gastrenterologia Pediátrica do Hospital das Clínicas para investigação de hepatomegalia e tratamento de sinusopatia não complicada. Durante internação, apresentou pneumonia e linfopenia, sendo encaminhada ao Serviço de Imunologia Pediátrica. História pregressa: Infecções recorrentes de vias aéreas (otite média aguda, sinusite e pneumonia) desde 7 anos de idade. Petéquias difusas, gengivorragia e plaquetopenia aos 5 anos de idade, sendo acompanhada por púrpura trombocitopênica imune. Investigação imunológica: IgG 202mg/dL (menor percentil 3 para idade); IgA < 6,5mg/dL (menor percentil 3); IgM 7,9 (menor percentil 3). Linfócitos totais 1400/mm³. CD4 672/mm³ (700-1100); CD8 448/mm³ (600-900). PCR para herpes vírus 6 positivo. Foi tratada com ganciclovir. Tomografia de tórax: nódulos pulmonares sugestivos de infecção fúngica. Biópsia pulmonar: doença pulmonar intersticial granulomatosa linfocítica (GLILD). Iniciado reposição de imunoglobulina venosa (357mg/kg/mês), corticoterapia (prednisona 1mg/kg/dia) e ciclosporina (1,4mg/kg/dia). Paciente evoluiu com redução do número de infecções e melhora da sintomatologia respiratória. Comentários: Um subgrupo de pacientes com ICV pode desenvolver doença granulomatosa linfocítica intersticial pulmonar, uma doença pulmonar restritiva grave associada à mortalidade precoce. A terapia ideal para GLILD é desconhecida.