

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



**Trabalhos Científicos**

**Título:** Diagnóstico Diferencial Entre Agamaglobulinemia Ligada Ao X E Artrite Idiopática Juvenil

**Autores:** DANIANE MOREIRA DE OLIVEIRA (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); CATHERINE SONALY FERREIRA MARTINS (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); FATIMA TERESA LACERDA BRITO DE OLIVEIRA (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); LARISSA CAMARGOS GUEDES (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); SARAH SELLA LANGER (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); PERSIO ROXO JUNIOR (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); MAÍRA RIBEIRO RODERO (FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO)

**Resumo:** Introdução: A agamaglobulinemia ligada ao X (ALX) é uma imunodeficiência primária decorrente de um defeito da maturação das células B, causado por mutações do gene BTK. Pacientes apresentam infecções respiratórias, gastrointestinais e, eventualmente, articulares. A reposição de imunoglobulina reduz o número de infecções. Descrição do caso: Menino, 7 anos, masculino, negro, história prévia de infecções bacterianas de repetição (otites e pneumonias) desde os três meses de idade. Aos cinco anos iniciou quadro de edema em pequenas e grandes articulações, artralgia e limitação dos movimentos, sendo aventado diagnóstico de artrite idiopática juvenil (AIJ) e iniciado tratamento com metotrexate, sem melhora dos sintomas. O paciente foi internado em Hospital de referência para investigação. Avaliação imunológica: níveis séricos de IgG, IgM e IgA abaixo do percentil (P) 3 para a idade; ausência de anticorpos vacinais para hepatite B e rubéola; ausência de isoaglutininas; Leucócitos totais: 6.600/mm<sup>3</sup>; CD3+ CD4+: 1.518/mm<sup>3</sup> (>P90), CD3+ CD8+: 4.686/mm<sup>3</sup> (>P90), CD16+: 264/mm<sup>3</sup> (P50-90), CD19+: 0,1% (6.6/mm<sup>3</sup> - <P10), CD56+: 462/mm<sup>3</sup> (P50-90). Mediante tais exames, foi suspenso o metotrexate, iniciada antibioticoprofilaxia com amoxicilina 50 mg/kg/dia em duas doses diárias e reposição endovenosa mensal de imunoglobulina. Paciente evoluiu com redução significativa dos quadros infecciosos e desaparecimento da poliartrite. Avaliação de mutações do gene BTK encontra-se em andamento. Comentários: A falta de resposta clínica ao metotrexate, acrescida da melhora das infecções e desaparecimento das queixas articulares com reposição de imunoglobulina reforçam o diagnóstico de ALX e afastam AIJ. É importante que o imunologista pediatra saiba diferenciar estas duas entidades.