



17 a 20 de maio de 2017

Culabá / MT

Trabalhos Científicos

Título: Agamaglobulinemia Ligada Ao X - Relato De Dois Casos

Autores: RENAN AUGUSTO PEREIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO); BEATRIZ TAVARES COSTA-CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO); JULIANA THEMUDO LESSA MAZZUCHELLI (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO); BÁRBARA LUIZA DE BRITTO CANÇADO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO); JULIO CESAR GONTIJO JUNIOR (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO); JÉSSICA BENIGNO RODRIGUES (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO)

Resumo: INTRODUÇÃO A Agamaglobulinemia ligada ao X (ALX) é causada por mutações no gene do cromossomo X que codifica a enzima tirosinaquinase de Bruton (Btk), que resulta na falha de amadurecimento das células B na medula óssea, gerando um quadro de imunodeficiência humoral. Abaixo descreve-se a apresentação clínica inicial de dois casos de ALX atendidos no serviço de Imunologia da Universidade Federal de São Paulo. CASO 1 Paciente masculino, 2a8m, começou a frequentar creche aos 2a, quando então apresentava infecções de vias aéreas superiores de repetição. Aos 2a5m apresentou episódio de pneumonia com derrame pleural com necessidade de 14 dias de antibioticoterapia EV em UTI e mais 14 dias de antibioticoterapia oral. Imunoglobulinas IgG=134, IgM<5 e IgA<6, todas abaixo do percentil 3 dos valores de referência para a idade, e contagem de linfócitos B CD19=0(zero). CASO 2 Paciente masculino, 1a7m, apresentava impetigo recorrente em face e corpo desde 1a de idade, por duas vezes necessitando de antibioticoterapia EV. Apresentou também uma pneumonia com derrame pleural com 1a3m, que necessitou de UTI por septicemia. Durante a investigação laboratorial, as imunoglobulinas IgG<30, IgM=12 e IgA<4, todas abaixo do percentil 3 dos valores de referência para a idade, e contagem de linfócitos B CD19=0(zero). COMENTÁRIOS A ALX é uma imunodeficiência primária humoral com prevalência de 1:190.000 nascidos vivos masculinos, e o pediatra geral deve saber reconhecer seus sintomas. Quanto mais precoce iniciar-se a reposição de anticorpos com imunoglobulina humana, menores serão as taxas de morbimortalidade.