Trabalhos Científicos

Título: Associação De Neutropenia Cíclica Com Atopia E Manifestações Autoimunes: Relato De Caso.

Autores: Os erros inatos da imunidade (EEI) tem como principais manifestações as infecções de repetições e ou graves, entretanto, alguns pacientes podem ou não ter associações de atopias, de autoimunidades, manifestações auto inflamatórias e neoplasias. Diante disso, é de suma importância fazer investigação laboratorial em pacientes com essas correlações 1,2 .Assim, nesse trabalho relatamos o caso de uma criança com neutropenia clíclica e alergia respiratória que evoluiu com manifestações autoimunes.Paciente do sexo masculino, 4 anos, com diagnostico de rinite alérgica intermitente leve, há 1 ano apresenta quadros repetidos de faringite, amigdalites e sinusites, sendo necessário uso frequente de antibióticos. Foi encaminhado para ambulatório de imunologia e alergia pediátrica para investigação de neutropenia moderada (681 mm3), com mielograma normal. No exame físico apresentava hipertrofia de amigdalas, e do corneto a direita, além de pele xerótica com lesões de estrófulos. Paciente foi triado para EII com todos os exames normais, porem havia hemograma mantendo neutropenia cíclica, feito curva de aproximadamente 4 em 4 dias com 6 dosagens, onde os neutrófilos estavam sempre abaixo de 1500/mm3 e havia também FAN 1/160, que em avaliação seriada aumentou para 1/640. Foi levantada a hipótese de síndrome de sjogren (SS) na infância, realizado cintilografia de glândulas parótidas que apresentou resultado de déficit de glândulas salivares discreta, de parótidas, moderada e de submandibulares, acentuada. Foi realizado biopsia de glândula parótida compatível com SS. Iniciado então tratamento com Hidroxicloroquina 400mg ½ comprimido uma vez ao dia. Aproximadamente 1 ano depois do diagnostico, paciente apresentou sopro sistólico cardíaco, após quadro recente de faringoamigdalite associada a febre. Realizado ecocardiograma que evidenciou insuficiência mitral leve (valva mitral com leve espessamento do folheto anterior. Regurgitação grau leve, vista em pelo menos 2 planos, com extensão do jato de 1,5mm e velocidade de 3,4 mm/s), compatíveis com cardite por febre reumática (FR), sendo iniciado profilaxia secundaria com penicilina benzatina 1200000 UI a cada 21 dias. Atualmente paciente está com 11 anos, ainda apresenta rinite intermitente leve, nunca desencadeou sintomas de sicca e já apresenta ecocardiograma normal, mantendo tratamentos.Esse paciente possui um quadro muito típico de neutropenia cíclica associada a manifestação de atopia, e evoluiu com manifestação de síndrome de sjogran com febre reumatica 3 . Não há associação entre SS e FR, porém outros casos já foram encontrados na literatura 4,5 . Dessa forma, esse relato mostra a importância do acompanhamento clínico do paciente de forma multidisciplinar para que haja diagnóstico precoce e tratamento adequado.

Resumo: TAYNAH CASCAES PUTY (FMABC), CAROLINE GARCIA COELHO (CESUPA), FERNANDO ADAMI (FMABC), IRMA CECILIA DOUGLAS PAES BARRETO (CESUPA)