



18º CONGRESSO BRASILEIRO DE INFECTOLOGIA PEDIÁTRICA

CENTRO DE CONVENÇÕES HOTEL SERRANO . GRAMADO.RS

15 a 18 de Outubro de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Tuberculose Em Lactente: Quando E Como Investigar Imunodeficiência Primária

Autores: AUDRIA TAIANE SOUZA DOS SANTOS (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ-PR); MANUELA TORRADO TRUITI (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ-PR); RAFAEL LUCENA BASTOS (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ-PR); MARIANA YANAZE (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ-PR); ANGELA DA SILVA LIMA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ-PR); CINTHYA COVESSI THOM DE SOUZA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE MARINGÁ)

Resumo: Introdução: As Imunodeficiências primárias (IDPs) representam um grupo de doenças raras, bem definidas que afetam o desenvolvimento e/ou a função do sistema imune. São classificadas em 8 grupos, de acordo com o componente do sistema imune envolvido: Deficiências predominantemente de anticorpos (55%); Imunodeficiências combinadas de células T e B (8%); Deficiência de fagócitos (8%); Deficiência de complemento (4,5%); Defeitos na Imunidade Inata (1%); Síndromes Autoimunes e de Desregulação Imune (4%); ID associadas a outros defeitos maiores (16%); Síndromes autoinflamatórias (2%). O diagnóstico precoce é essencial, a fim de evitar o curso fatal da doença, melhorar a qualidade de vida do paciente, possibilitar aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal. Descrição do caso: B.B, feminino, 3 meses e 15 dias. História de 4 internamentos, sendo o primeiro aos 40 dias de vida. Outros 3 internamentos foram por quadros similares de febre, tosse, taquipnéia e sibilância. Durante os internamentos realizou corticoterapia sistêmica, antibióticos (beta-lactâmicos e macrolídeo) e nebulizações com broncodilatador. No terceiro internamento, apresentava imagem de condensação em pulmão direito que persistia no quarto internamento. Realizada tomografia de tórax que evidenciou linfonodos aumentados e necróticos em região perihilar direta, associados a áreas de consolidação em parênquima pulmonar direito com presença de pequenos nódulos. Apresentou PPD < 5mm, baciloscopia positiva para BAAR em 2 amostras de lavado gástrico e cultura positiva para M. tuberculosis. Paciente em aleitamento materno exclusivo, com baixo ganho de peso nos últimos 2 meses, sem contato domiciliar com tuberculosos. Iniciado tratamento com esquema RHP. Realizada investigação inicial para imunodeficiências: HIV não reagente; dosagem de IgE normal, IgA, IgG e IgM com valores >p97 e dosagem de CD3 e CD4 <p10 e CD8 ~p10. Comentários: A apresentação clínica das IDPs é bastante variável. A grande maioria dos pacientes tem infecções graves ou de repetição. Alguns sinais de alerta devem chamar atenção quando presentes no lactente: infecção bacteriana, viral ou fúngica grave e/ou persistente; reação adversa à BCG; manifestações autoimunes precoces ou autoinflamatórias; sepse like sem isolamento agente infeccioso; lesões extensas de pele; diarreia persistente; cardiopatia congênita: anomalia conotruncal, Tetralogia de Fallot; atraso na queda do coto umbilical (> 30 dias); antecedente familiar de IDP ou morte precoce por infecção; linfopenia persistente (<2500 cel/mm³), citopenias, ou leucocitose sem infecção (>30.000 cel/mm³); hipocalcemia com ou sem convulsão; ausência da sombra tímica na radiografia de tórax. Diante de um lactente com tuberculose e sem história de contato domiciliar o diagnóstico de imunodeficiência deve ser obrigatoriamente aventado. Primeiramente, deve-se excluir HIV. A partir disso, baseando-se na apresentação clínica inicia-se a investigação imunológica inicial. Considerando apenas o sítio da infecção, neste caso, trato respiratório inferior, recomenda-se como triagem básica: hemograma, dosagem de Imunoglobulinas, resposta vacinal a antígenos proteicos e polissacarídes; CH50, C3 e C4; DHR, pois as possíveis IDPs seriam: deficiências de anticorpos, deficiência de complemento ou deficiências de fagócitos. Contudo, levando em consideração o agente etiológico, M. tuberculosis, é fundamental realizar imunofenotipagem para avaliar os linfócitos (CD3, CD4, CD8 e CD40L) e se possível avaliar o eixo IFN γ -IL12-IL23, responsável por susceptibilidade a infecções por micobactérias.