



## Trabalhos Científicos

**Título:** Agamoglobulinemia Associada A Ectima Gangrenoso: Relato De Caso

**Autores:** FELIPE AMARO SILVA PEREIRA (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), MARINA AZEVEDO ASSIS (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), LARISSA SOUTELHINHO DA COSTA (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), MARCIA FERNANDES DEMAMBRO DE FIGUEIREDO (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), BRUNO PACHIEGA SILVEIRA (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), BÁRBARA CARVALHO SANTOS DOS REIS (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA ), NATALIA OLIVEIRA IIBERATO (HOSPITAL MUNICIPAL DR. ERNESTO CHE GUEVARA ), DEBORAH S. BERNARDES NACACHE (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS )

**Resumo:** Introdução: As imunodeficiências primárias representam um grupo heterogêneo de doenças que frequentemente se manifestam na infância por infecções recorrentes e graves. A agamaglobulinemia, uma forma rara de imunodeficiência humorada, cursa com baixos níveis de imunoglobulinas e risco aumentado para infecções oportunistas. O ectima gangrenoso é uma manifestação cutânea grave, geralmente associada à bacteremia por *Pseudomonas aeruginosa*, sendo raro em imunocompetentes. Relatamos o caso de um lactente com agamaglobulinemia associado a ectima gangrenoso, internado em unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP).  
**Objetivos:** Lactente masculino, 1 ano e 9 meses, foi admitido na UTIP de hospital municipal em Maricá (RJ) com quadro de sepse de origem pulmonar e cutânea. Havia histórico de múltiplas internações por infecções respiratórias e lesões cutâneas associadas a sepse, com necessidade recorrente de antibioticoterapia de amplo espectro. A internação atual ocorreu 24 horas após alta hospitalar de uma internação prolongada pelo mesmo quadro em outra unidade. Na anamnese, destacou-se histórico de dois irmãos falecidos com menos de 2 anos de idade por sepse. À admissão, paciente apresentava critérios de sepse com sintomas respiratórios e lesões ulceradas, em diferentes estágios de evolução, localizadas em membros inferiores e pavilhão auditivo direito. As lesões apresentavam necrose central, borda eritematosa e edema local, compatíveis com ectima gangrenoso. Os exames laboratoriais revelaram neutropenia grave, painel viral positivo para COVID-19 e painel imunológico com imunoglobulinas globalmente reduzidas. Foi iniciada investigação para imunodeficiência primária com imunologista e a citometria de fluxo demonstrou subpopulação linfocitária B (CD19+) de apenas 0,1%, confirmado diagnóstico de agamaglobulinemia e biópsia de lesões cutâneas com *Pseudomonas aeruginosa*. O tratamento instituído incluiu antibioticoterapia de amplo espectro guiada por antibiograma e antifúngico e imunoglobulina intravenosa em duas doses durante o período de internação. As lesões cutâneas foram tratadas com curativos contendo andiroba, PHMB (poliexametileno biguanida) e terapia com laser de baixa intensidade. O paciente apresentou evolução clínica favorável ao longo de três semanas, com resolução progressiva das lesões cutâneas e da neutropenia. Recebeu alta hospitalar com profilaxia com sulfametoxazol-trimetoprima e itraconazol e seguimento ambulatorial em centro de referência de imunologia.  
**Metodologia:**   
**Resultados:**   
**Conclusão:** A agamaglobulinemia é uma condição rara, frequentemente diagnosticada após repetidas infecções graves na infância. A associação com lesões cutâneas necróticas, como o ectima gangrenoso, deve levantar a suspeita de imunodeficiência subjacente. O histórico familiar de óbitos por sepse reforça a hipótese diagnóstica. O manejo precoce com imunoglobulina e cobertura antimicrobiana adequada é fundamental para o desfecho favorável.