



18º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre - RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: GlILD: Doença Rara Em Crianças Com Imunodeficiência Associada A Pneumopatia Crônica

Autores: NYELLA MIOSSI PINTO (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), BÁRBARA PEREIRA PERONI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), JOSEANE CHIABAI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), SABRINA CAVALCANTI DE BARROS FONSECA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), LÍVIA MARIA DE OLIVEIRA LOPES COSTA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ROBERTA DE CASSIA NUNES CRUZ MELOTTI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), FERNÃO TEODORO DE OLIVEIRA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), PALOMA CASOTTI BOZZI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), PRISCILA AGNER PIMENTEL (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: A doença pulmonar intersticial linfocítica granulomatosa (GLILD- granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease) é uma das complicações da imunodeficiência comum variável (IDCV), considerada uma manifestação pulmonar de desregulação imunológica multissistêmica. Ocorre em 8 a 22% dos pacientes com IDCV, sendo uma condição rara na pediatria. "Paciente sexo masculino, 14 anos, internado em 2016 para investigar pancitopenia, hepatoesplenomegalia e linfonomegalias, com diagnóstico prévio de asma. Realizados mielograma, biópsia de medula e linfonodos, descartado causas infecciosas e linfoproliferativas. Encaminhado aos ambulatórios de hematologia, infectologia e pneumologia. Durante investigação, apresentou pneumonias e otites de repetição, e emagrecimento. Esplenectomizado em outubro de 2016. Perdeu seguimento durante cinco anos, com relato de otites de repetição nesse período. Retornou em 2021, internado com diagnóstico de sepse de foco pulmonar em unidade intensiva pediátrica. Realizado investigação para imunodeficiência e seguimento ambulatorial na imunologia e pneumologia, com clínica de tosse, dispnéia aos esforços, linfonomegalias, redução de imunoglobulinas e alteração importante do parênquima pulmonar em imagens radiológicas. Concluído diagnóstico de IDCV aos 11 anos, prescrita reposição regular de imunoglobulinas e otimizado tratamento do quadro pulmonar. Realizados tomografia de tórax, pletismografia com difusão de monóxido de carbono, punção de gânglio, painel genético para erros inatos da imunidade (resultado negativo) e outros exames. Descartadas fibrose cística, infecções e neoplasia. Evoluiu com piora clínica e radiológica, realizado biópsia pulmonar em 2022 e constatada GLILD. Iniciado corticoterapia sistêmica ocorrendo resposta inicial, não sustentada após redução da dose. Associado rituximabe e realizados dois ciclos até o momento. Apresentou redução dos gânglios e melhora da função pulmonar e radiológica." "GLILD envolve alterações clínicas, radiológicas e histopatológicas que ocorre principalmente em pacientes com diagnóstico de IDCV, geralmente se associa a um infiltrado linfocitário e granuloma nos pulmões, com grave comprometimento da função pulmonar. Possui como diagnósticos diferenciais outros tipos de pneumonia, sarcoidose, linfoma, tuberculose e vasculites. O paciente necessita de seguimento multidisciplinar para definição diagnóstica, instituição do tratamento e acompanhamento posterior devido às possibilidades de recidivas. Conclusão: Apesar de GLILD ser uma condição rara, é diagnóstico diferencial relevante em crianças com imunodeficiência associada à doença respiratória crônica.