



Trabalhos Científicos

Título: Doença Granulomatosa Crônica - Relato De Caso

Autores: TIAGO ARRUDA MAXIMO (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ANA CAROLINA DA MATTA AIN (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ADRIANA DE OLIVEIRA MUKAI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); CIRO JOÃO BERTOLI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ANTONIO CONDINO NETO (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); BEATRIZ COSTA CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL PAULISTA); CAROLINA PEREIRA SUETUGO MONTEIRO DOS SANTOS (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); FLAVIA DRUMMOND GUINA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARCELO MARINHO DE OLIVEIRA SARDINHA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARIA CLARA DE ASSIS GALHARDO (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ)

Resumo: Introdução A doença granulomatosa crônica (DGC) é uma síndrome caracterizada por alterações genéticas que determinam defeito na produção dos reativos intermediários do oxigênio, interferindo na capacidade dos leucócitos de destruir microrganismos fagocitados. Manifesta-se com infecções de repetição por microrganismos catalase-positivo, sendo importante causa de morbimortalidade. Descrição do caso: Menor, 3anos, masculino, com história de trauma em joelho direito após queda da própria altura, após 1 mês, evoluiu com edema, dor, dificuldade de deambulação, febre, desconforto respiratório e anemia. apresentou ao exame físico lesões cutâneas descamativas em couro cabeludo, região cervical e dorsal. Radiografias evidenciaram lesões osteolíticas em calota crâniana, clavícula e fêmur direito, edema em joelho direito. História pregressa: sepse neonatal precoce/meningite, sepse aos 7 meses por klebsiella pneumoniae. Durante internação evidenciou-se anemia microcítica e hipocrômica, leucocitose com neutrofilia e plaquetas dentro da normalidade. Sorologias para HIV 1 e 2, toxoplasmose, hepatite B e C, citomegalovírus, Epstein Baar negativas, Sorologia para rubéola: IgM: Negativo e IgG: positiva. Recebeu alta com Sulfametoxazol+Trimetoprima, fluconazol e ácido fólico. Durante a investigação ambulatorial apresentou 4 pneumonias, celulite periorbitária. Realizada broncoscopia com biópsia pulmonar e identificação de Aspergillus. Triagem Imunológica: Linfócito CD3:1367/mm³ CD4: 556/mm³, CD8: 671/mm³, CD19: 890/mm³, CH50: 128U/CAE, IgG:2443mg/dL, IgM: 211,7mg/dL, IgA: 694mg/dL, IgE: 43,4mg/dL Dihidrorodamina (DHR) e Quimiluminescência (Avaliação de Burst oxidativo): sem estímulo, resultado sugestivo de DGC. A mãe e o irmão (1 ano) realizaram posteriormente esses exames confirmando que o irmão é portador da doença. Dessa forma, pode-se confirmar o diagnóstico de DGC ligado ao X. Discussão e conclusão: A DGC é uma imunodeficiência primária, com incidência de aproximadamente 1:250000 nascidos vivos. Casos de herança ligada ao X apresentam manifestações mais precoces e infecções mais graves, com número maior de internações em relação aos portadores da doença autossômica recessiva. O tratamento é realizado com transplante de medula óssea e apresenta bom prognóstico.