



Trabalhos Científicos

Título: Alerta Do Pediatra Para As Imunodeficiências Primárias: Um Relato De Caso De Doença Granulomatosa Crônica

Autores: CAMILA GOMES SILVA (HFSE); LUANA EVANGELISTA SANTIAGO (HFSE); FERNANDA ROISMAN (HFSE); NAIRA LOUVERA DE CASTRO (HFSE); DANIELA DE MOURA COSTA (HFSE); NATALIA PINHEIRO DUQUE ESTRADA (HFSE); MONICA SOARES DE SOUZA (HFSE); DANIELA DE SOUZA PAIVA BORGLI (HFSE); ANIELA BONORINO XEXEO CASTELO BRANCO (HFSE); MARIA DA GLÓRIA MORAES DE OLIVEIRA MELLO (HFSE); ANTÔNIO CONDINO NETO (INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOMÉDICAS - UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); JOSÉ ANTÔNIO TAVARES DE ALBUQUERQUE (INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOMÉDICAS - UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO)

Resumo: Introdução: A doença granulomatosa crônica (DGC) é a imunodeficiência de fagócitos mais comum. É caracterizada por infecções bacterianas e fúngicas frequentes, além da formação de granulomas teciduais. Descrição: MFC, 3 anos e 8 meses, masculino, internado para investigação de taquidispnéia, baqueteamento digital, aumento do diâmetro ântero-posterior do tórax, hepatoesplenomegalia e desnutrição. História de osteomielite aos 2 meses e pneumonia grave associada a choque séptico aos 3 anos. Apresentou pequenas imagens hipoecóicas em fígado e baço à ultrassonografia abdominal e opacidades nodulares pulmonares na tomografia computadorizada de tórax, sugestivas de granulomas teciduais. A investigação para imunodeficiência revelou IgG acima do percentil 97 para idade e teste da dihidrorodamina compatível com DGC, sendo iniciada profilaxia com sulfametoxazol-trimetoprim (SMT-TMP) e itraconazol. Discussão: A ocorrência de infecções graves é sinal de alarme para suspeita de imunodeficiência primária. A susceptibilidade a infecções na DGC se dá por um defeito no sistema oxidativo NADPH, ocasionando uma incapacidade dos fagócitos em produzir íons superóxidos. O defeito no burst oxidativo compromete a destruição eficaz de microorganismos como *S. aureus*, *P. aeruginosa*, *B. Cepacea*, *S. Marcescens* e *Aspergillus*. A formação de granulomas teciduais e o comprometimento de órgãos vitais aumentam a morbimortalidade. O exame padrão ouro para o diagnóstico é o teste da dihidrorodamina, que avalia a produção de peróxido de hidrogênio pelos fagócitos. A profilaxia antimicrobiana recomendada é com SMT-TMP e itraconazol. Na atualidade há poucos avanços no diagnóstico e tratamento, e dentre as terapêuticas estudadas estão o uso de interferon gama, o transplante de medula óssea e a terapia gênica. Conclusão: O pediatra geral deve estar atento aos sinais de alarme para imunodeficiência primária, permitindo o diagnóstico e tratamento precoces. Em pacientes com história de infecções graves e presença de granulomas teciduais é mandatória a investigação de DGC.