



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Proliferativa Autoimune: Um Relato De Caso

Autores: POLIANA MOTA XAVIER (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), BÁRBARA MONITCHELLY FERNANDES CHAVES DE FARIA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), ALINE VASCONCELOS DE CARVALHO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), ILLANNE MAYARA DE OLIVEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), NATHÁLIA DIÓGENES FERNANDES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), JANÓLIA FERREIRA DA COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), MARÍLIA COSTA COELHO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), JÉSSICA CARVALHO FELIPE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), MARIA CLARA AIRES DE SOUZA MARTINS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), MARIA EUGÊNIA BARROS CHAGAS BASTOS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), CASSANDRA TEIXEIRA VALLE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), GUSTAVO ALBERTO ARAÚJO DE PAIVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), MYLENA TAÍSE AZEVEDO LIMA BEZERRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), HUGO ARAÚJO DE SOUZA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES)

Resumo: INTRODUÇÃO A síndrome linfoproliferativa autoimune (ALPS) decorre da incapacidade do sistema imune de estabelecer a homeostase dos linfócitos através da via extrínseca da apoptose. Usualmente manifesta-se através de linfadenopatia e/ou esplenomegalia crônicas e citopenias refratárias. DESCRIÇÃO DO CASO A.F.A.N., sexo masculino, 1 ano 8 meses, com episódios recorrentes de febre iniciada aos 6 meses de idade. Ao exame físico foi evidenciado palidez, hepatomegalia, esplenomegalia e linfadenopatias cervicais, móveis e indolores. Exames laboratoriais mostraram pancitopenia, sorologias para HIV, herpes, citomegalovírus, toxoplasmose, leishmaniose e rubéola não reagentes. Realizou mielograma, com medula óssea de aspecto reacional e biópsia de medula óssea interrogando doença de depósito (Gaucher?), com posterior dosagem de glicosidade normal. Também investigada doença granulomatosa crônica com teste de oxidação da di-hidrorrodamina (DHR) com resultado normal. Posteriormente realizado perfil linfocitário com cerca de 5 de linfócitos T duplo negativo, além de imunoglobulina G igual a 1111. DISCUSSÃO ALPS costuma se manifestar nos primeiros anos de vida e a linfoproliferação é a apresentação clínica/laboratorial mais consistente. Por haver poucos relatos, o diagnóstico é subestimado. O paciente passou por internações recorrentes e após falha em teste terapêutico com glucantime, quadro de linfadenopatia crônica, benigna, não infecciosa e esplenomegalia por mais de seis meses, presença de 5 de linfócitos T duplo negativo e hipergamaglobulinemia policlonal, concluiu-se diagnóstico provável de síndrome linfoproliferativa autoimune. Iniciado prednisolona com melhora clínica do paciente, sem necessidade de novas internações. Na síndrome, a recorrência dos episódios autoimunes e a sua gravidade tendem a reduzir com a idade e atualmente se recomenda o uso de rapamicina nos pacientes com necessidade de tratamento crônico para as citopenias autoimunes. CONCLUSÃO ALPS é uma entidade rara, necessitando ser considerada no diagnóstico diferencial de doenças autoimunes e linfoproliferativas benignas, principalmente naquelas de difícil manejo clínico. Por ser pouco lembrada devido sua raridade, a importância do caso relatado é destacada na prática médica.