

Trabalhos Científicos

Título: Imunodeficiência Grave Combinada - Relato De Caso

Autores: KAREN TIE KOBASHIKAWA (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), GISELI CELESTINO NUNES (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), MARIAM VANESSA RUIZ SANCHEZ (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), DANIELLE ARAUJO TANAJURA (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), MARCUS VINICIUS E GODOY NEGRI (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), ALINE CALIXTO DA SILVA (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), NICOLE CRUZ DE SÁ (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), CID EDUARDO DE CARVALHO (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), NELIO DE SOUZA (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), REGINA GRIGOLLI CESAR (HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO)

Resumo: Introdução: A Imunodeficiência Combinada Grave (SCID) é rara, afetando cerca de 1 a cada 58.000 nascidos vivos. A condição é de grande relevância pela possibilidade de morte no primeiro ano de vida em casos graves. Descrição do caso: A.P.D.B., 4 meses, feminino, iniciou lesões com 20 dias de vida em face que evoluíram para descamação e crostas em corpo todo. Internada para tratamento com oxacilina pela hipótese de dermatite com infecção secundária (hemocultura positiva para *Staphylococcus aureus*), com melhora das lesões. Retornou em ambulatório da Dermatologia após 8 dias da alta hospitalar, apresentando piora, com eritema em face e crostas exsudativas generalizadas, portanto, novamente internada. Aventado hipótese diagnóstica de farmacodermia por eosinofilia e aumento das transaminases. Iniciado corticoide com melhora importante da pele. Paciente evoluiu com instabilidade hemodinâmica e taquidispneia, aberto protocolo sepse com necessidade de droga vasoativa, adquirindo estabilidade. Porém, paciente iniciou quadro de diarreia, febre e distensão abdominal, e nova instabilidade, sendo intubada e escalonado antibioticoterapia. Pelo quadro crítico em criança de 2 meses, realizado dosagem de imunoglobulinas quantitativas séricas e populações de linfócitos, solicitado pela Imunopediatria. Aberta a hipótese diagnóstica de SCID devido a linfopenia, confirmado com os resultados [IGG 11mg/dL (Referência:135-893mg/dL)/ Linfócitos T-/B-/NK+]. Paciente permanece internada, recebendo imunoglobulina a cada 21 dias. Discussão: A SCID é um distúrbio decorrente do comprometimento da resposta imune envolvendo a função e desenvolvimento de linfócitos T e/ou linfócitos B, podendo acometer células Natural Killer. O Comitê Nacional de Doenças Hereditárias em Recém Nascidos e Crianças (EUA) selecionou a SCID como foco para rever recomendações sobre a triagem neonatal. Estima-se que cerca de 50% das crianças morrem por atraso desse diagnóstico. Conclusão: SCID é uma emergência diagnóstica com potencial gravidade, principalmente pelo risco de infecções, o que mostra benefício da inclusão da doença na triagem neonatal para instituir as medidas adequadas.