

### 001 - Alterações imunológicas em irmão sintomático de paciente com deficiência de IgA.

Segundo GRS, Almeida LC, Costa-Carvalho BT. Universidade Federal de Uberlândia, Universidade Federal de São Paulo

A deficiência de IgA (IgAD) e a Imunodeficiência Comum Variável (CVID) parecem compreender um espectro familiar de imunodeficiências que variam desde a deficiência parcial de IgA até a completa ausência de imunoglobulinas. **Métodos:** Relato de caso de dois irmãos, pais primos de Segundo grau. Caso 1: Adolescente sexo feminino, 11 anos de idade, com rinite alérgica e sinusites recorrentes. Caso 2: Adolescente, 14 anos de idade, com infecções recorrentes de pele, 1 adenite e recente Síndrome do Choque Tóxico, que necessitou de internação em UTI, ventilação mecânica e uso de drogas vasoativas. Evoluiu com redução do débito cardíaco, fenômenos vasculares e edema, requerendo uso de corticoterapia e drogas cardiovasculares para controle por 4 meses. **Resultados:** **Caso 1:** IgA (<7), IgG: 1255 and IgM: 103 mg/dl, com quantidades absolutas e relativas de células T normais (CD3:1496/mm<sup>3</sup>, CD4:945/mm<sup>3</sup>, CD8:406/mm<sup>3</sup>). **Caso 2:** IgG, IgM e IgA abaixo do percentil 3 para idade: IgA:73, IgG:675 and IgM:50mg/dl. Níveis de anticorpos protetores contra proteínas e pneumo. Testes de hipersensibilidade tardia positivos para PPD, candidina e E.coli. Células T apresentavam número normal de CD4 (991/mm<sup>3</sup>) e elevado número de CD8 (1477/mm<sup>3</sup>) com inversão da relação CD4/CD8 (0.66). Células TCD8+ de memória (CD45RA-CCR7+, CD45RA-CCR7-) e células ativadas (CD8+CD38+) forma encontradas acima do percentil 90 para idade, enquanto as células T CD8 CD45RA+CCR7- foram menores que p10. Células B, NK e TCD4+ foram encontradas dentro dos limites da normalidade. **Conclusões:** A paciente com IgAD permanece bem (caso 1). O paciente do caso 2, apesar de não apresentar diagnóstico conclusivo, está em uso contínuo de sulfametoxazol-trimetoprim sem mais infecções. Devido seus níveis de imunoglobulinas inferiores ao p3, supomos que essas alterações podem indicar uma possível evolução para CVID. O estudo da genética familiar poderia ajudar ao melhor entendimento dessa família.

### 003 - Avaliação da qualidade de vida de pacientes maiores de 14 anos com imunodeficiência primária tratados com imunoglobulina endovenosa

Ferian J, Gouveia-Pereira M, Costa-Carvalho B T, Naspitz K. Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia, Depto Pediatria, UNIFESP, São Paulo

O objetivo deste trabalho foi analisar a qualidade de vida de pacientes portadores de imunodeficiência congênita que recebem infusão mensal de gamaglobulina. Utilizou-se o questionário "Estudo de Qualidade de Vida - Doença de Imunodeficiência Primária, Kendle" que consiste em 47 questões objetivas e foi aplicado em 22 pacientes maiores de 14 anos que realizam o tratamento no ambulatório de imunopediatria do Hospital São Paulo. Com isso, pretendeu-se avaliar como vivem esses pacientes que dependem de um tratamento crônico, quais as vantagens oferecidas pela medicação e a quais limitações estão sujeitos. Foi possível perceber que a saúde destes pacientes sofreu uma brusca melhora após o início do tratamento. Pessoas antes sujeitas a inúmeras restrições e limitações devido às infecções recorrentes têm agora uma rotina mais amena e algumas conseguem ter uma vida considerada normal. Observou-se que o tipo de imunodeficiência apresentada está vinculada ao grau de dificuldade do paciente mas que a avaliação do estado de saúde independe da gravidade da doença: nenhum paciente concluiu uma análise negativa da própria saúde. Evidencia-se o fato de que a dependência de um tratamento ambulatorial mensal consiste, por si só, uma limitação. Porém, mais de 80% classificaram o tratamento como tendo alto grau de conveniência. Dessa forma, pode-se concluir que a reposição, em seu balanço final, melhora muito o estado de saúde dos pacientes e, conseqüentemente, a qualidade de vida destes. Além disso, observamos boa aceitação e grande adesão ao tratamento. Apesar de todas essas dificuldades, limitações e problemas de saúde, percebeu-se no estudo uma positividade e grande esperança nos pacientes.

### 002- Neutropenia persistente associada a glicogenose tipo 1b: relato de caso.

Maffia L, Pinto-Mariz F, Goudouris ES, Sobral E, Pereira da Silva R, Aires V, Prado E, Cunha JMT. Serviços de Alergia e Imunologia e Hematologia, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira/ Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG/UFRJ)

Neste trabalho, relatamos o caso de D.L.S., masculino, 13 anos, encaminhado para o Ambulatório de Alergia e Imunologia para investigação de estomatite recorrente e piodermites de repetição. Iniciou acompanhamento no IPPMG/UFRJ em novembro de 1994 (idade: 1ano e 11 meses) quando foi encaminhado para o Serviço de Gastroenterologia para investigação de hepatomegalia, ascite e dislipidemia sendo diagnosticada glicogenose do tipo I através de biópsia hepática. Na ocasião, exames laboratoriais realizados em agosto de 1993 já evidenciavam neutropenia. D.L.S. evoluiu com gengivostomatite de repetição e infecções cutâneas iniciadas aos sete e oito anos de idade, respectivamente. Exames laboratoriais realizados em 1998 e em maio de 2006 também evidenciavam neutropenia moderada a grave. A partir de junho de 2006, foram solicitados hemogramas seriados, evidenciando anemia microcítica e neutropenia grave (< 500 neutrófilos/mL) persistente. A partir deste achado com iniciada antibioprofilaxia com amoxicilina (40mg/kg/dia) e solicitada avaliação pela Hematologia. O mielograma mostrou medula normocelular com série granulocítica seqüencial e alterações compatíveis com hematopoiese ineficaz em setores eritróide e mielóide. A partir destes dados laboratoriais foi indicada terapia com G-CSF 5µcg/Kg/dose, 3 vezes por semana. Este caso evidencia a importância de investigar imunodeficiência primária em pacientes com glicogenose do tipo I, a fim de caracterizar a presença de neutropenia e indicar precocemente o tratamento com G-CSF, evitando complicações infecciosas e seqüelas.

### 004 - Imunidade celular e neoplasias em pacientes com imunodeficiência comum variável

Caliano AL; Barros MT; Rizzo LV; Kalil, J; Kokron CM. Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia, HC-FMUSP; Laboratório de Investigação em Imunologia Clínica e Alergia (LIM 60).

**Objetivos:** A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) caracteriza-se por níveis baixos (menores do que dois desvios-padrão da média para a idade) de pelo menos duas classes de imunoglobulinas: IgG e IgA e/ou IgM. Cerca de 50% dos pacientes apresentam comprometimento da imunidade celular (IC) caracterizado por inversão da relação CD4/CD8 e testes de hipersensibilidade cutânea (PPD, tricofitina e candidina) negativos. A incidência de neoplasias nestes pacientes é elevada (17%), sendo as neoplasias linfoproliferativas e o câncer gástrico as principais. O objetivo deste trabalho é descrever as alterações da IC em pacientes com ICV e neoplasias. **Metodologia:** Análise de dados clínicos e laboratoriais de uma coorte de 92 pacientes com diagnóstico inicial de ICV que acompanham regularmente na Disciplina de Alergia e Imunologia Clínica HC-FMUSP nos últimos 25 anos. **Resultados:** A idade dos pacientes com ICV variou entre 16 e 81 anos, sendo a maioria do sexo masculino (55%) e da raça branca (70%). A incidência de processos malignos nestes pacientes foi de 14% e, um dos pacientes apresentou duas neoplasias distintas. As neoplasias observadas foram: linfoma de Hodgkin, linfoma não Hodgkin, câncer gástrico, tumor adrenal, adenocarcinoma de vesícula biliar, tumor papilífero de tireóide, câncer de cólon in situ, câncer basocelular, epidermóide e melanoma. A avaliação da imunidade celular mostrou que 52% pacientes apresentavam inversão da relação CD4/CD8 e, dos pacientes que haviam realizado teste cutâneo de hipersensibilidade tardia (53 pacientes) o resultado foi negativo em 66% deles. Entre os pacientes portadores de ICV e neoplasias, 77% tinham relação CD4/CD8 invertida e teste de hipersensibilidade cutânea negativos. **Conclusão:** A incidência encontrada de processos neoplásicos nestes pacientes condiz com os dados da literatura e o distúrbio da IC é freqüente e pode estar associado ao desenvolvimento de neoplasias.

### 005 - Avaliação da qualidade de vida de pacientes menores de 14 anos com imunodeficiência primária tratados com IVIG.

Gouveia-Pereira M, Ferian J, Costa-Carvalho B T, Naspitz CK  
Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia, Depto  
Pediatria, UNIFESP- EPM, São Paulo)

Este trabalho tem como objetivo avaliar a qualidade de vida de portadores de imunodeficiência primária (PID) que recebem infusão regular de imunoglobulina endovenosa. Foi aplicado o questionário "Estudo de Qualidade de vida - Doença de Imunodeficiência primária Kendle" com 60 questões de múltipla escolha em 24 pacientes menores de 14 anos com diagnóstico de PID que realizam o tratamento no ambulatório de imunopediatria da UNIFESP. O questionário foi respondido pelo responsável do paciente e avalia questões como hábitos de vida, pessoas que convivem com o paciente, pesquisa da saúde atual e progressão do doente, impacto da doença nas atividades diárias, na saúde mental e física e opinião sobre o tratamento. Dessas 24 crianças, 16 (66,66%) têm suas saúdes referidas como muito melhor do que há um ano e 15 (62,5%) ainda sentem algum grau de dor ou desconforto no corpo. Observou-se que o tipo de imunodeficiência está vinculado ao grau de limitação do paciente, mas alguns pacientes que eram sujeitos a muitas restrições devido às infecções recorrentes podem agora ter uma rotina semelhante à de pessoas sem comprometimento imunológico nenhum. Porém, o tratamento ambulatorial mensal consiste em uma limitação e apesar de 10 (41,66%) dos pacientes acharem o tratamento doloroso, quase todos os responsáveis acham que o tratamento vale a pena e esperam que seus filhos tenham uma vida saudável. Dessa forma, pode-se concluir que o tratamento de reposição de IVIG tem grande aceitação e melhora muitos aspectos da qualidade de vida tanto das crianças como dos pais. Essas crianças podem ter uma vida mais próxima do normal, melhorando a saúde, a convivência social, escolar e familiar.

### 007 - Avaliação da resposta celular de pacientes com imunodeficiência comum variável a mitógenos e aos antígenos toxóide tetânico e candidina.

Souza FAC, Barros MT, Rizzo LV, Kalil J, Kokron CM.  
Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia, FMUSP e Laboratório  
de Investigação Médica, LIM-60, HC-FMUSP, São Paulo. .

**Objetivo:** Uma das características da Imunodeficiência Comum Variável (ICV) é a perda da capacidade de produção de anticorpos específicos, questionando-se se o defeito está no linfócito B ou talvez mais precocemente na resposta imune, como no linfócito T e sinais co-estimulatórios. Neste contexto, foi avaliada a capacidade de resposta dos linfócitos de pacientes com ICV aos mitógenos fitohemaglutinina (PHA) e pokweed (PWM) - que estimulam boa parte dos linfócitos de forma inespecífica - e aos antígenos toxóide tetânico e candidina - que estimulam apenas os linfócitos sensibilizados específicos - e sua correlação com dados clínicos e laboratoriais. **Material e Métodos:** Foram estudados 30 pacientes com ICV, com idades entre 16 e 74 anos, sendo 15 do sexo masculino, em acompanhamento no ambulatório do Serviço de Imunologia do HC-FMUSP. Os dados clínicos foram levantados através da revisão de prontuários. Foram colhidos 20 ml de sangue e as células mononucleares de sangue periférico foram separadas por gradiente de centrifugação. As células foram estimuladas com PHA por 3 dias e com PWM ou toxóide tetânico ou candidina por 6 dias. **Resultados:** Foi observada inversão da relação CD4/CD8 em 17 dos 30 pacientes estudados (57%) e DTH negativo em 12 dos 18 pacientes submetidos aos testes (67%). Com relação às culturas de linfócitos, todos os pacientes tiveram um bom índice de resposta à estimulação com os mitógenos PHA ou PWM. No entanto, à estimulação com antígenos, 30 a 40% dos pacientes mostraram resposta insatisfatória. **Conclusão:** Nossos dados mostram que além das alterações humorais características da ICV, 50 a 60% dos pacientes apresentam alterações da imunidade celular relacionadas à resposta antígeno específica, tanto *in vivo* como *in vitro*, mas sem alterar a resposta a mitógenos.

### 006 - Dificuldade diagnóstica da síndrome de hiper-IgE em lactentes

Neves AMS; Mariotto F; Cunha PA; Montanher AG; Mariotto P; Navajas RB; Parra M; Andrea MLM; Lima SS; Costa-Carvalho BT; Malozzi MC; Solé D.  
Disciplina de Alergia e Imunologia Pediátrica, Depto Pediatra, UNIFESP-EPM; Dermatologia Pediátrica, Oncologia e Hematologia, Hospital Infantil Estadual Darcy Vargas, SP e Hospital Geral de Itapevi, SP.

A Síndrome de Hiper-IgE (HIE) é imunodeficiência rara, sem causa definida, caracterizada por infecções de repetição do trato respiratório e da pele, associadas a níveis elevados de imunoglobulina E, eosinofilia, alterações faciais peculiares, dermatite eczematóide crônica, alterações dentárias e ósseas e início precoce.

**Objetivos:** Demonstrar através de relato de caso a dificuldade diagnóstica da HIE em lactente. **Descrição do caso:** C.J.S, 5 meses, masculino, branco, antecedente de pneumonia e pneumatocele bilateral aos 3 meses de idade além de monilíase perineal exuberante e eczema infectado abrangendo todo tegumento e prurido intenso. Exames laboratoriais, eosinofilia (17% - 16.000/mm<sup>3</sup>), níveis elevados de IgE sérica (IgE=1.830 UI/ml), CD4 e CD8 normais e punção de medula óssea normal, rast classe 5 para leite de vaca (LV). Frente a possibilidade de HIE, foi medicado com antibiótico e antifúngico. Evoluiu com lesões em face sugestivas de Dermatite Atópica (DA), poupando a região nasogeniana. Apesar do aleitamento materno exclusivo a mãe foi orientada a suspender LV da sua dieta, com melhora do quadro cutâneo. Este lactente tem sintomas clássicos da HIE: abscesso, pneumonia e níveis elevados de IgE; além de eosinofilia periférica, rash eczematóide e candidíase cutânea. As alterações craniofaciais típicas não são possível observar nesta idade, dificultando o diagnóstico. A antibioticoterapia profilática faz-se necessária frente a impossibilidade de definir diagnóstico e o risco de infecções graves de repetição. O seguimento prolongado destes pacientes, diferenciando a HIE de outras patologias como a DA, devido ao tratamento e prognóstico distintos, é de extrema importância. Busca-se com o isto, o pronto reconhecimento e correção das complicações diminuindo de forma significativa sua mortalidade e ampliando a qualidade de vida deste pacientes.

### 008 - Perfil dos pacientes acompanhados em ambulatório especializado de imunodeficiências primárias

Alonso MLO, Wolff PG, Moura JZ, Aquino LV, Almeida LC, Araripe ALCA, Pinto SMEB, Ungier CE.  
Departamento de Pediatria, Serviço de Alergia e Imunologia, Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro.

As imunodeficiências primárias resultam de defeitos congênitos do sistema imune, predispondo o indivíduo a infecções de repetição e/ou infecções graves. Patógenos diversos estão envolvidos, dependendo do setor imunológico comprometido. Há também maior associação com neoplasias, doenças auto-imunes e atopia.

**Objetivo:** Analisar o perfil dos pacientes acompanhados no Ambulatório de Imunodeficiências Primárias do Serviço de Alergia e Imunologia do IFF - FIOCRUZ. **Material e Métodos:** Estudo de corte transversal (Março de 2003 a Agosto de 2006) de 60 pacientes com imunodeficiências primárias, realizado no Serviço de Alergia e Imunologia do IFF- FIOCRUZ, RJ, analisando-se: sexo; faixa etária e diagnóstico fenotípico. **Resultados:** A faixa etária situou-se entre 1 e 20 anos de idade; não houve diferença significativa quanto ao sexo. As imunodeficiências humorais representaram 70% do total de pacientes, sendo que destas a maior prevalência foi de Deficiência Seletiva de IgA. Imunodeficiências associadas a defeitos cromossômicos foram observadas em 20% dos casos, deficiência de fagócitos em 6%, imunodeficiências combinadas em 2% e ataxia-telangiectasia em 2%. **Conclusões:** Na nossa casuística, as imunodeficiências humorais foram as mais prevalentes, com maior frequência de Deficiência Seletiva de IgA, corroborando os estudos encontrados na literatura. Houve um número significativo de imunodeficiências associadas a defeitos cromossômicos vindos do setor da genética, que é referência no hospital. As imunodeficiências combinadas são emergências pediátricas, cujo diagnóstico depende do seu reconhecimento precoce. A avaliação laboratorial específica e a terapêutica adequada dependem de um maior conhecimento das imunodeficiências primárias. Quanto mais precoce o diagnóstico, maior a sobrevida e melhor a qualidade de vida dos pacientes e seus familiares.

### 009 - Hemangioma cutâneo em recém-nascidos filhos de mães HIV positivo

Martins B; Bonati F; Olbrich Neto J; Zuliani A.  
Disciplina de Imunologia Pediátrica, Faculdade de Medicina, UNESP, Botucatu, SP

**Objetivo:** Mostrar possíveis efeitos colaterais das drogas antiretrovirais em recém-nascidos filhos de mães HIV positivo em seguimento no Ambulatório de Imunologia pediátrica especial da Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP.

**Método:** Foram estudados retrospectivamente pacientes filhos de mães HIV + do Ambulatório de Imunologia pediátrica com diagnóstico de RN exposto ao HIV, cujas mães fizeram uso durante a gestação de drogas antiretrovirais e cujos filhos apresentavam, ao nascimento, hemangioma cutâneo, plano ou cavernoso.

**Resultado:** Foram estudadas 56 crianças nascidas de mães infectadas pelo HIV, em uso de terapia antiretroviral, sendo que nenhuma destas crianças foi infectada pelo vírus. Das 56 crianças avaliadas, 7 (12,5%) tinham hemangiomas, todos planos, com distribuição predominante em face, tronco e abdômen. Destes 7 pacientes, 6 foram expostos a inibidores da transcriptase reversa nucleosídeo (zidovudina, didanosina, nevirapina e lamivudina), e apenas 1 foi exposto ao inibidor de protease (nelfinavir).

**Conclusão:** Constatou-se importante presença de hemangiomas possivelmente relacionada ao uso precoce de medicações antiretrovirais pelas mães destes RNs. Os autores propõem que sejam revistas as medicações utilizadas no período gestacional de mães portadoras do HIV.

### 011 - Agamaglobulinemia congênita: relato de caso

Moura JZ, Wolff PG, Alonso MLO, Almeida LRC, Aquino LV, Leal AG, Paz BF, Goldner J, Pinto SMEB, Ungier CE.  
Serviço de Alergia e Imunologia, Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, RJ.

**Objetivos:** Relato de um caso de Agamaglobulinemia Congênita, comparando a evolução clínica, com relação aos episódios infecciosos e aos níveis de imunoglobulinas séricas, antes e após a instituição do tratamento.

**Relato de caso:** J.J.B.S.S., nascido em 22/01/1996, sexo masculino, branco, residente/natural de São Gonçalo/RJ, vem sendo acompanhado no ambulatório de imunodeficiências primárias do Instituto Fernandes Figueira - RJ desde julho de 2003. Nesta época, com sete anos de idade, já havia apresentando pneumonia com derrame pleural, artrite séptica, proctite com isolamento de *Enterobacter cloacae* em hemocultura e sepse de foco pulmonar com isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* em hemocultura, tendo sido internado em UTI por duas ocasiões. Também apresentava quadros de infecções sino-pulmonares e cutâneas de repetição. As dosagens de imunoglobulinas séricas mostravam níveis reduzidos de IgG e indosáveis de IgA e IgM, com níveis elevados de IgE. Imunofenotipagem leucocitária evidenciou CD19 muito reduzido (0,1%). Sorologias para hepatite B, toxoplasmose e rubéola negativas; sorologia para CMV (IgG) positiva; dosagem de fatores do complemento (C3, C4 e CH50) normais. Foi instituída a reposição de Imunoglobulina Humana Endovenosa (400mg/kg/dose), de 28 em 28 dias, em setembro de 2003. O paciente evoluiu com diminuição da frequência de infecções graves e aumento nas dosagens de IgG sérica para níveis acima de 600mg/dl. Entretanto, mantém quadros repetidos de infecção de pele (particularmente impetigo e celulite) com frequência maior que na população em geral, mas com boa resposta ao tratamento habitual.

**Conclusão:** O diagnóstico de Agamaglobulinemia depende do conhecimento das imunodeficiências primárias para instituição da terapia precocemente, diminuindo dessa forma o número de infecções, internações e seqüelas, com melhora significativa da sobrevida e do bem estar dos pacientes.

### 010 - Hiper IgE: revisão dos critérios diagnósticos clínicos e laboratoriais

Filgueiras AP; Zuliani A; Olbrich Neto J; Martins B; Bonati F.  
Disciplina de Imunologia Pediátrica, Faculdade de Medicina, UNESP, Botucatu, SP

**Objetivo:** rever os critérios diagnósticos clínicos e laboratoriais, em pacientes do Ambulatório de Imunologia Pediátrica, para o estabelecimento do diagnóstico da síndrome de Hiper IgE e possível intervenção.

**Métodos:** estudo retrospectivo do período de novembro de 1997 à setembro de 2004, em pacientes portadores de manifestações alusiva à síndrome de Hiper IgE incluindo infecções recorrentes de pele e pulmão ou dermatite crônica e achados laboratoriais: eosinofilia e IgE  $\geq$  2000 UI/ml, sendo coletado dados sobre sexo, idade, achados clínicos e laboratoriais.

**Resultados:** dos 421 pacientes com suspeita diagnóstica da síndrome de hiper IgE, 275 eram do sexo masculino e 146 do sexo feminino, cerca de 98% não apresentavam critérios clínicos, sendo grande parte dos casos de pacientes portadores de doenças alérgicas (RA, DA, AB), infestações parasitárias alguns pacientes portadores de HIV+/aids, outras imunodeficiências primárias (S. de Omenn), deficiência de Fagócitos e apenas um paciente preencheu os critérios clínicos e laboratoriais, critérios diagnósticos da síndrome de Hiper IgE. A variação dos valores de IgE variam de 2.000 a 54.180UI/ml sendo este último encontrado nos pacientes portador de imunodeficiência grave combinada.

**Conclusão:** apesar dos achados clínicos e laboratoriais fazerem parte da síndrome de Hiper IgE, estes não são patogênicos desta, sendo necessária a pesquisa de outras doenças que cursam com eosinofilia e aumento de IgE., pois até o momento não temos o melhor argumento para o seu diagnóstico.

### 012 - Soropositividade para infecção HIV durante o pré-natal no Hospital Gaffrée e Guinle (HUGG) Rio de Janeiro.

Guimarães APC; Angelo C; Santos MS; Cerveli IK; Gonçalves CC; Rubini NPM; Ribeiro LCP; Sion FS; De Sá CAM.  
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle

**Objetivo:** Determinar a incidência de soropositividade das gestantes atendidas no setor de Obs tetrícia do HUGG durante o pré-natal entre os anos de 2000 e 2005.

**Metodologia:** Estudamos 1603 amostras de gestantes atendidas no Ambulatório de Obstetrícia do HUGG entre os anos de 2000 e 2005 sem fatores de risco determinados para infecção HIV. Foram realizados dois testes pelo método ELISA, um através de Quimioluminescência (BIO-RAD) e outro ELFA (BioMérieux). As amostras positivas foram confirmadas através do Western Blot (BIO-RAD), e solicitado uma segunda coleta para confirmação dos testes segundo o protocolo do Ministério da Saúde. Além disso, foi realizada a quantificação da carga viral dessas pacientes através do método NASBA (BioMérieux).

**Resultados:** Observamos que no total de 40 (0,79%) gestantes soropositivas atendidas no HUGG durante os anos de 2000 a 2005, 22(55%) não sabiam estarem infectadas. Encontramos a seguinte distribuição anual: Em 2000, 5(2,41%); em 2001, 3(1,58); em 2002, 8(2,47); em 2003, 3(0,88); em 2004, 2(0,59); e em 2005, 1(0,49). A carga viral dessas 22 gestantes positivas oscilou entre 520000cop/ml (valor máximo encontrado) e 2300 cop/ml (valor mínimo encontrado). 17 dessas gestantes não fizeram acompanhamento pré-natal adequado no hospital. Seguindo o protocolo do Ministério da Saúde, as 22 mães infectadas receberam tratamento profilático com AZT e em determinados casos, terapia tripla. Das 22 mães soropositivas, somente 8 mantiveram seus filhos em acompanhamento no HUGG, sendo que 3 dessas crianças apresentavam carga viral  $<$ 80cop/ml, e 5 apresentavam os testes de ELISA negativos para HIV.

**Conclusão:** Ao longo desses seis anos houve uma ligeira queda no número de mulheres grávidas portadoras do HIV a partir de 2203. Mães que seguiram corretamente o tratamento durante a gestação e mantiveram seus filhos em acompanhamento, conseguiram melhores resultados na prevenção da infecção HIV nas crianças.

### 013 - Padronização do atendimento a pacientes com imunodeficiência comum variável no ambulatório de imunodeficiências primárias do Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do HC-FMUSP.

Oliveira AKB; Porter MHM; Tanno LK; Barros MT; Rizzo LV; Kalil J; Kokron CM.  
Disciplina de Alergia e Imunologia Clínica - FMUSP

A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) caracteriza-se pelo defeito na produção de anticorpos. A suspeita diagnóstica é baseada na história de infecções piogênicas respiratórias de repetição. A confirmação se dá na presença de níveis séricos de IgG menores de 400 mg/dL e IgA e IgM diminuídas.

**Objetivo:** Padronizar o atendimento dos pacientes com ICV no ambulatório de Imunodeficiências Primárias do Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do HC FMUSP.

**Metodologia/Discussão:** O diagnóstico e avaliação inicial baseiam-se em anamnese, exame físico e testes laboratoriais e de imagem. O tratamento indicado é a reposição de gamaglobulina humana. O objetivo é manter o paciente assintomático ou oligosintomático e com boa qualidade de vida. A antibioticoterapia profilática é indicada para pacientes com infecções respiratórias e gastrointestinais recorrentes e de difícil controle. A fisioterapia respiratória é indicada na presença de infecções de repetição e/ou seqüelas pulmonares. Os acompanhamentos psicológico e nutricional são realizados de rotina para todos os pacientes. O seguimento padrão consta de: pré-consultas mensais antes da administração de gamaglobulina; consultas completas e controles de IgG sérica, hemograma e bioquímica sanguínea a cada três meses; sorologia e carga viral para hepatites virais e HIV semestrais; imunofenotipagem de linfócitos, pesquisa de auto-anticorpos e exames de imagem (CT tórax, USG abdome, EDA, mamografia) anuais; PPF a cada 6 meses. A investigação familiar para imunodeficiências é realizada de rotina em parentes de primeiro grau. O aconselhamento genético é indicado para pacientes que manifestam a intenção de ter filhos.

### 015 - Síndrome de ataxia-telangiectasia associada à doença de Hodgkin

Soares MS; Ouricuri AL; Werneck F; Almeida VSDC; Audi RC; Magalhães AMSC; Araújo CS<sup>1</sup>, Pedrosa N.

Setor de Alergia e Imunologia do Hospital dos Servidores do Estado RJ; Setor de Oncohematologia do Hospital dos Servidores do Estado RJ

A Síndrome de Ataxia-Telangiectasia (SAT) é uma doença autossômica recessiva caracterizada por ataxia cerebelar, telangiectasias óculo-cutâneas, imunodeficiência combinada variável, predisposição para neoplasias e hipersensibilidade à radiação.

**Relato de caso:** AFA, masculino, DN=4/5/94, diagnóstico de ataxia aos 15 meses. Confirmada SAT com níveis baixos de IgA (8-28mg/dl) e restante da avaliação imunológica normal nos 1<sup>os</sup> 3 anos. Neste período, o paciente evoluiu com ausência de telangiectasias, gastroenterite aos 12 meses e giardíase aos 24 meses. Abandonou o HSE até 2003. Retornou com progressão da ataxia, coreoatetose, disartria, hipersalivação, telangiectasias, déficit estatural e sem infecções recorrentes. Avaliação imunológica: hemograma normal; IgG=1470mg/dl; IgA <3; IgM=104; IgE<1; IgG1=1230; IgG2=60; IgG3=42; IgG4< 1,2; CD3- 2596 céls=56,8%; CD4-567=12,4%; CD8-1727=37,8%; rel.CD4/CD8=0,33; CD19-219=4,8%; NK-665=12,4%; iso- hemaglutininas anti A>1/64 e anti-B 1/1; alfafetoproteína 239,7; Cariótipo com pesquisa de instabilidade cromossômica compatível com SAT. Sem infecções até dez/04, quando após varicela evoluiu com IVAS recorrentes. Mai/05 iniciou picos subfebris intermitentes. Realizados hemogramas(N), hemoculturas e estudos microbiológicos negativos para vírus, fungos e bactérias. RX de tórax, s.da face, ultrassom abdominal e eco normais. Jul/05 RX tórax com acentuação do hilo direito, TC com gânglios mediastinais, biópsia com diagnóstico de D. de Hodgkin. Após o 4º ciclo de QT evoluiu com pneumonia, pneumotórax e sepsis. Presença de BAAR+ no LBA e PCR+ para CMV. Realizada terapia específica e gamaglobulina, óbito em fev/06.

**Conclusão:** A prevalência de Câncer nos pacientes com SAT é de 10-30%, sendo a 2ª causa de morte. Oncologistas e Imunologistas devem atentar para esta associação e seu prognóstico ruim. Está para ser determinado como mudar o curso fatal destes pacientes, individualizando as doses das drogas para reduzir a toxicidade e aumentar o efeito anti-tumoral.

### 014 - Relato de caso: síndrome de Wiskott Aldrich

Soares MS; Ouricuri AL; Cavalcanti CF; Santos JRC; Gonçalves CB; Santos AV; Neves A; Tabak D; Tavares RCB; Lerner D; Bouzas LF

Setor de Alergia e Imunologia, Pediatria, Hospital dos Servidores do Estado RJ; Centro de Transplante de Medula Óssea (CEMO), INCA RJ

A síndrome de Wiskott Aldrich (SWA) é uma doença recessiva ligada ao X caracterizada por microtrombocitopenia, eczema, infecções recorrentes (anormalidades de células T e B) e um risco maior de desenvolvimento de autoimunidade e neoplasia linforreticular. O gen WASP (proteína da SWA) foi identificado em 1994 no braço curto do cromossomo X na região Xp11.23. **Relato de caso:** CLS, masculino, branco, DN: 11/02/97, encaminhado aos 11 meses para avaliação de anemia e trombocitopenia. Tratado inicialmente como púrpura trombocitopênica idiopática. Evoluiu com episódios hemorrágicos, infecções respiratórias e gastrointestinais recorrentes. Internado aos 2 anos com pneumonia e derrame pleural, sendo feito diagnóstico da SWA devido à microtrombocitopenia (VM 4,6 fL), infecções de repetição e eczema. Avaliação imunológica revelou imunodeficiência humoral qualitativa e quantitativa de IgM (valores de <17 a 87 mg/dl, isohemaglutininas <1/2), aumento de IgA e de IgE (247mg/dl e 190UI/ml respectivamente) e deficiência moderada de linfócitos CD4+ (839 céls - 18,2%). Iniciada gamaglobulina mensalmente, com redução dos episódios infecciosos. Aos 4 anos evoluiu com anemia hemolítica auto-imune e trombocitopenia de difícil controle, com hemorragias gastrointestinais mesmo em uso de corticóide oral. Aos 5 anos iniciou quadros de neutropenia auto-imune, abscessos cutâneos, sinusite, mucosite oral recorrente por herpes simples, apesar da reposição de gamaglobulina de 21/ 21 dias, corticóide, antibióticos e aciclovir profiláticos. Em 26/08/04, aos 7 anos, realizado transplante de células do cordão umbilical não aparentado no INCA-RJ, com boa evolução clínica e imunológica até a presente data. **Conclusão:** As mutações da proteína WASP causam quadros de gravidade variável com boa correlação fenótipo-genótipo. Na impossibilidade do estudo genético, a gravidade do quadro clínico-laboratorial reflete a forma clássica da SWA e é indicação absoluta de transplante de medula óssea.

### 016 - Rinosinusite crônica em 30 pacientes com imunodeficiência humoral primária: achados clínicos e tomográficos

Marins EG; Noronha EMC; Fomin ABF; Carnide EMG; Pastorino AC; Castro APBM; Jacob CMA.  
Unidade de Alergia e Imunologia, Departamento de Pediatria, FMUSP, São Paulo

Rinosinusite Crônica (RC) é um achado comum em pacientes com Imunodeficiência Humoral Primária (IHP), apesar do regime de reposição de gamaglobulina.

**Objetivos:** Descrever os achados clínicos de RC em 30 pacientes com IHP, evidenciando as alterações tomográficas dos seios paranasais. **Metodologia:** Foram analisados 30 pacientes (19 M., 11 F.), idade entre 6 e 23 anos (média=14; e mediana=14,3), com IHP (OMS-1997) acompanhados na Unidade de Alergia e Imunologia do Instituto da Criança em reposição de gamaglobulina endovenosa. RC foi classificada segundo o Consenso Internacional de Rinosinusites de 2004 e as alterações tomográficas segundo a escala de Lund-Mackey, que classifica alterações inflamatórias de 0-10 pontos e anatômicas de 0-6 pontos (total =16). **Resultados:** A dose média de gamaglobulina foi de 550mg/kg a cada 30 dias e todos recebiam antibioticoterapia profilática (5 Amoxicilina e 25 Sulfametoxazol + Trimetoprim). Os sintomas de RC foram tosse (100%), drenagem purulenta (27%), obstrução nasal (10%), cefaléia (10%) e dor facial (3%). Todos apresentaram alterações na TC de seios paranasais, sendo: espessamento de cavidade (97%), obliteração do complexo osteo-meatal (53%), desvio de septo (50%), polipose nasal (10%), células de Haller (6%), células de Agger-Nasi (3%) e esporão ósseo (3%). O escore de Lund-Mackey variou de 1 a 11, com média de 6,4 e mediana de 6, com predomínio das alterações inflamatórias. **Conclusão:** Todos os pacientes com IHP apresentaram RC e a TC dos seios paranasais mostrou-se útil para o seu diagnóstico, devendo ser incluída na avaliação rotineira deste grupo de pacientes.

### 017 - Imunidade celular e neoplasias em pacientes com imunodeficiência comum variável

Caliano AL; Barros MT; Rizzo LV; Kalil J; Kokron CM  
Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia, HC-FMUSP; Laboratório de Investigação em Imunologia Clínica e Alergia (LIM 60).

**Objetivos:** A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) caracteriza-se por níveis baixos (menores do que dois desvios-padrão da média para a idade) de pelo menos duas classes de imunoglobulinas: IgG e IgA e/ou IgM. Cerca de 50% dos pacientes apresentam comprometimento da imunidade celular (IC) caracterizado por inversão da relação CD4/CD8 e testes de hipersensibilidade cutânea (PPD, tricofitina e candidina) negativos. A incidência de neoplasias nestes pacientes é elevada (17%), sendo as neoplasias linfoproliferativas e o câncer gástrico as principais. O objetivo deste trabalho é descrever as alterações da IC em pacientes com ICV e neoplasias. **Metodologia:** Análise de dados clínicos e laboratoriais de uma coorte de 92 pacientes com diagnóstico inicial de ICV que acompanham regularmente na Disciplina de Alergia e Imunologia Clínica HC-FMUSP nos últimos 25 anos. **Resultados:** A idade dos pacientes com ICV variou entre 16 e 81 anos, sendo a maioria do sexo masculino (55%) e da raça branca (70%). A incidência de processos malignos nestes pacientes foi de 14% e, um dos pacientes apresentou duas neoplasias distintas. As neoplasias observadas foram: linfoma de Hodgkin, linfoma não Hodgkin, câncer gástrico, tumor adrenal, adenocarcinoma de vesícula biliar, tumor papilífero de tireóide, câncer de cólon in situ, câncer basocelular, epidermóide e melanoma. A avaliação da imunidade celular mostrou que 52% pacientes apresentavam inversão da relação CD4/CD8 e, dos pacientes que haviam realizado teste cutâneo de hipersensibilidade tardia (53 pacientes) o resultado foi negativo em 66% deles. Entre os pacientes portadores de ICV e neoplasias, 77% tinham relação CD4/CD8 invertida e teste de hipersensibilidade cutânea negativos. **Conclusão:** A incidência encontrada de processos neoplásicos nestes pacientes condiz com os dados da literatura e o distúrbio da IC é freqüente e pode estar associado ao desenvolvimento de neoplasias.

### 019 - Apresentação atípica de paciente com agamaglobulinemia congênita

Altoé R; Chiabai J; Lopes RP; Gomes CMCN; Rodrigues R; Serpa FS.  
Escola de Medicina da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, ES

O diagnóstico provável de agamaglobulinemia ligada ao X refere-se a pacientes do sexo masculino, com menos de 2% de células B na periferia, início de infecções bacterianas de repetição nos primeiros cinco anos de vida, redução acentuada nos níveis séricos de imunoglobulinas e ausência de resposta a vacinas, sendo excluídas outras causas de hipogamaglobulinemia.

**Objetivo:** Relatar um caso de paciente com diagnóstico provável de agamaglobulinemia ligada ao X com início tardio dos sintomas. **Descrição:** J.C.S., masculino, 20 anos, apresentava história pregressa de pneumonias e sinusites de repetição desde 11 anos de idade, com necessidade de internações hospitalares freqüentes. Ao exame físico: déficit pondero-estatural, baqueteamento digital, estertoração e sibilância à ausculta pulmonar. Tomografia computadorizada de tórax evidenciava presença de bronquiectasias bilaterais difusas e a cultura do escarro foi positiva para *P.aeruginosa*. Avaliação do nível sérico das imunoglobulinas (IgG 153mg/dl, IgM 21,4mg/dl e IgA 7mg/dl) e imunofenotipagem dos linfócitos (linfócitos B = 0,25%) sugeriram diagnóstico de agamaglobulinemia. Iniciado reposição de gamaglobulina endovenosa e antibioticoterapia profilática.

**Conclusão:** Embora a maioria dos pacientes com agamaglobulinemia ligada ao X apresentem início das manifestações clínicas nos primeiros anos de vida, 15 a 20% podem ter um retardo no início dos sintomas. As razões para a heterogeneidade clínica ainda não estão bem definidas.

### 018 - Pneumonia intersticial linfocítica em paciente com imunodeficiência comum variável (IDCV)

Luiele JG, Jorge AS, Dortas Jr S, Blanc ES, Abe AT, Pires GV  
Disciplina/Serviço de Imunologia do HUCFF/FM, Rio de Janeiro.

**Objetivos:** apresentar um caso de pneumonia intersticial linfocítica e IDCV enfatizando a importância do diagnóstico precoce. **Relato de caso:** CMSA, 30 anos, feminino, casada, natural do Rio de Janeiro, relatou início do quadro há oito anos caracterizado por episódios recorrentes de pneumonia e sinusite de repetição. Submetida a antibioticoterapia variada incluindo esquema Rifampicina/Isioniazida/Pirazinamida, apesar de baciloscopias negativas. Exame radiológico do tórax de 2001 observou-se infiltrado intersticial nas bases, TC de tórax revelou infiltrado intersticial caracterizado por espessamento de septos interlobulares, associado a espessamento de paredes brônquicas e discreta redução volumétrica dos pulmões. Foi realizada biópsia pulmonar revelando pneumonia intersticial linfocítica. Iniciou tratamento com corticoterapia oral, relatando melhora da febre, porém persistindo infecção recorrente de vias aéreas. A eletroforese de proteínas evidenciou hipogamaglobulinemia. Realizou dosagem de imunoglobulinas: IgA <23/ IgM<18/ IgE< 4.4/ IgG< 165(IgG1-93; IgG2-5.0; IgG3-1.0; IgG4-1.0), espirometria normal. Foi diagnosticada IDCV, iniciada infusão de imunoglobulina venosa com profilaxia antibiótica. Evoluiu com redução dos quadros infecciosos respiratórios. **Comentários:** a pneumonia intersticial linfocítica é uma entidade clínico-patológica rara, caracterizada por um infiltrado reativo linfóide difuso ou multifocal, envolvendo o interstício alveolar. Associa-se a diversas doenças sistêmicas tais como AIDS, infecção por vírus *Epstein-Barr*, doenças autoimunes, imunodeficiência primárias incluindo a IDCV. Tem prognóstico sombrio, evoluindo com doença pulmonar restritiva e insuficiência pulmonar crônica progressiva. Estes pacientes apresentam risco elevado para mortalidade precoce e linfomas por células B. A caracterização diagnóstica adequada é por isso muito importante para o seu manuseio.

### 020 - Imunodeficiência: complicações de um diagnóstico tardio

Luiele JG, Dortas Jr S, Rodrigues LAL, Jorge AS, Huguenim A, Blanc ES, Pires GV. Disciplina/Serviço de Imunologia do HUCFF/FM, Rio de Janeiro

**Objetivos:** enfatizar a importância do diagnóstico precoce nos pacientes com infecções recorrentes

**Relato de casos: Caso 1:** GRS 37 anos, masculino, natural do Rio de Janeiro, relatou início do quadro na infância, caracterizado por pneumonia e sinusite de repetição, e uso freqüente de antibióticos. Relatou também episódios recorrentes de diarreia e dor epigástrica, realizando endoscopia digestiva alta que evidenciou duodenite parasitária. Há aproximadamente cinco anos foi submetido à lobectomia pulmonar inferior esquerda, por bronquiectasia secundária a infecção de repetição. Ao exame apresentava, caquexia e murmúrio vesicular abolido na base esquerda.

Exames realizados evidenciaram: IgA< 20; IgG-118 (IgG1-86.4/ IgG2< 7.8, IgG3-4.2/ IgG4< 1.6), IgM-30. **Caso 2:** LMMC, feminino, 19 anos, natural do Rio de Janeiro. Desde os seis anos de idade apresentou quadros recorrentes de pneumonia e uso freqüente de antibióticos. Referiu também diarreia recorrente na mesma época. Ao exame apresentava mal estado geral, hipodesenvolvida, taquipneica, crepitação na base esquerda e 1/3 inferior do hemitórax direito, em uso de cateter de O<sub>2</sub> contínuo.

Exames complementares: IgA <6mg/dl, IgG 79mg/dl, IgE 5mg/dl, IgM <16mg/dl, EPF Cistos de *Giardia lamblia*. Raio X Tórax: Infiltrado intersticial reticular difuso bilateral, com áreas de coalescência no lobo médio e inferior esquerdo. TC de Tórax: bronquiectasias cilíndrica difusamente distribuídas, associadas a áreas de impação de muco nas bases. Ecocardiograma: leve crescimento de câmaras direitas, regurgitação tricúspide leve e hipertensão pulmonar.

**Comentários:** A imunodeficiência comum variável (IDCV), é um distúrbio da imunidade humoral. Geralmente os pacientes apresentam infecções sinopulmonares de repetição, podendo ter início na infância. A IDCV deve ser incluída no diagnóstico diferencial de pacientes com infecções recorrentes, permitindo assim um manejo adequado, melhorando o prognóstico e evolução da doença.

### 021 - Relato de casos: irmãos gêmeos univitelinos com diagnóstico de imunodeficiência comum variável e fenótipos diferentes

Oliveira AKB, Tanno LK, Barros MT, Rizzo LV, Kalil J, Kokron CM. Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do HC FMUSP

A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) caracteriza-se pela redução dos níveis séricos de IgG e IgA e, freqüentemente, também de IgM, por defeito na produção desses anticorpos, ocasionando infecções bacterianas recorrentes por agentes encapsulados. Acomete os gêneros feminino e masculino na mesma proporção, com incidência de 1:10.000 a 1:50.000 e apresentando picos aos 5-10 anos e 20-30 anos. Pode estar associada a infecções do trato gastrointestinal, manifestações de auto-imunidade e doenças linfoproliferativas. Alguns defeitos genéticos estão sendo identificados, como deficiência de ICOS, TACI e CD19 que altera a diferenciação terminal dos linfócitos B. Evidências demonstram que fatores ambientais também podem estar envolvidos na expressão das várias manifestações clínicas.

**Objetivo:** Relatar o caso de pacientes irmãos gêmeos univitelinos com diagnóstico de ICV, com o mesmo tratamento clínico e fenótipos diferentes.

**Relato:** Pacientes de 51 anos, do gênero masculino, apresentando infecções sinopulmonares de repetição e diagnóstico de ICV há 10 anos. Sob reposição de gamaglobulina humana mensal desde então, vêm apresentando evoluções diferentes. O paciente E.C. evoluiu com remissão das infecções sinopulmonares e teve boa evolução clínica. DC, mesmo após o início do tratamento, continua a apresentar infecções respiratórias (em menor número), associadas à diarreia recorrente com síndrome de má absorção e déficit nutricional. Os níveis séricos de IgG são similares e a contagem de linfócitos T e B apresentam alterações semelhantes.

**Conclusão:** Concluímos que embora haja defeitos genéticos definidos na patogenia da ICV, a exposição ambiental pode exercer um papel na expressão de diferentes fenótipos mesmo em gêmeos univitelinos com ICV.

### 023 - Análise do perfil clínico-imunológico de pacientes com candidíase de repetição e resposta a imunoterapia

Bilate A, Loja C, França V, Machado F, Hansdaldt M. Clínica Especializada em Alergia e Imunologia-CALL-Rio de Janeiro

**Objetivo:** Análise do perfil clínico e imunológico de pacientes com candidíase recorrente acompanhados na CALL e sua relação com a resposta ao tratamento.

**Métodos:** Foram selecionados cinquenta pacientes com candidíase vaginal recorrente durante o ano de 2005 que realizaram imunoterapia por no mínimo três séries sem interrupção, analisando a resposta ao tratamento em relação à faixa etária, tempo de evolução e frequência dos episódios, associação com atopia e outras doenças ginecológicas e resposta ao teste de imunidade celular à candidina e ao PPD.

**Resultados:** Das cinquenta pacientes analisadas, 41 tinham menos de quarenta anos, 27 pacientes apresentavam sintomas de início recente (há menos de dois anos) e dentre estas 18 há menos de 1 ano. 31 pacientes apresentavam sintomas perenes ou com frequência maior ou igual a uma vez por mês. A maioria (38) apresentava alguma atopia respiratória e 18 pacientes alguma outra infecção ginecológica (herpes ou HPV). A resposta ao teste de imunidade celular à candidina foi menor que 5 mm, entre 5-10 mm, e maior que 10 mm em respectivamente 26, 5 e 19 pacientes; enquanto a resposta ao PPD foi menor que 5 mm, entre 5-10 mm e maior que 10 mm em, respectivamente 41, 5 e 3 pacientes.

**Conclusão:** A resposta satisfatória após a terceira série de imunoterapia ocorreu em 39 pacientes (78%). A boa resposta ocorreu mais freqüentemente nas pacientes atópicas, naquelas com sintomas mais freqüentes (episódios mensais) e naquelas com os extremos de resposta à candidina no teste intradérmico. (menor que 5 mm, ou maior que 10 mm.)

### 022 - Angioedema e rinite alérgica em paciente com agamaglobulinemia ligada ao X (XLA)

Santos-Valente EC, Lopes de Oliveira LC, Lawrence T, Carneiro-Sampaio MMS, Costa-Carvalho BT. Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia, Depto Pediatria, UNIFESP/EPM

A agamaglobulinemia ligada ao X caracteriza-se como uma deficiência de todas as classes de imunoglobulinas e número reduzido de linfócitos B (<2%) secundária a mutações na tirosina-quinase de Bruton (Btk). Esta enzima localiza-se no braço longo do cromossomo X sendo necessária para a expansão das células pré-B e para a ativação e sobrevivência dos linfócitos B maduros. Os pacientes apresentam infecções bacterianas de repetição com início de manifestação nos primeiros anos de vida. As reações de hipersensibilidade imediata são causadas por imunoglobulina E, que não é produzida por pacientes com XLA.

**Objetivo:** Descrever caso de paciente com diagnóstico de agamaglobulinemia ligada ao X, confirmado pela mutação na Btk, que apresenta sintomas e exames compatíveis com resposta mediada por IgE.

**Descrição de caso:** GSP, 24 anos, masculino, iniciou quadro de infecções de repetição de vias aéreas aos 2 anos de idade. Apresentava otites, pneumonias e sinusites de repetição. Havia ainda relato de sintomas nasais (obstrução, coriza e prurido) relacionados com poeira e cheiro forte. Aos 24 anos apresentou quadro de angioedema bi-palpebral e coriza após exposição a gato. Exames laboratoriais: Células CD19+: 1% (10/mm<sup>3</sup>); IgG: 484; IgA: 131; IgM: 11,3 e IgE: 84,7mg/dl; sem resposta a anticorpo anti-pólio e a antígenos pneumocócicos após vacinação. Teste cutâneo para epitélio de gato: pápula de 13,5mm (histamina: 16,5mm e salina: negativo). Apresenta mutação C → T no exon 18 da Btk.

**Conclusão:** Alergia mediada por IgE pode ser observada em paciente com Agamaglobulinemia ligada ao X. Entretanto, mais estudos são necessários para explicar o mecanismo imunológico.

### 024 - Dermatopolimiosite associada à glomerulopatia por imunocomplexo e síndrome nefrótica – relato de caso

Tanno LK, Barreto AKO, Barros RT, Kalil J, Barros, MT. Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia do HC-FMUSP, São Paulo.

O envolvimento renal em pacientes com Dermatopolimiosite (DP) é raro e, de modo geral, está associado à ocorrência de necrose tubular aguda (NTA), secundária à franca rhabdomiólise presente na fase de atividade intensa da miosite. Além da NTA, um número restrito de casos com lesões glomerulares e proteinúria têm sido relatados, sugerindo a participação de mecanismos humorais em sua etiopatogenia.

**Objetivo.** Relatar caso de paciente com DP e rara evolução com síndrome nefrótica (SN).

**Relato de caso:** Gênero feminino, 43 anos, portadora de DP desde 2001, com poliartrite, lesões cutâneas e biópsia muscular evidenciando miopatia inflamatória com grande atividade. A investigação para neoplasias foi negativa. Foi instituído tratamento com prednisona e azatioprina até remissão quadro. Em dezembro de 2006, início de edema de membros inferiores e queixa de urina espumosa. Exames laboratoriais: VHS: 83 mm, colesterol total: 387 mg/dl, creatinina sérica: 0,8 mg/dl, frações C3 e C4 do complemento: normais, urinálise: proteína > 1g/l, lipídeos refringentes, hemácias e leucócitos ausentes, proteinúria de 24 horas: 5,0 g. A avaliação para lupus sistêmico e para doenças malignas foi negativa. Biópsia renal: glomerulonefrite membranosa grau I, com imunofluorescência positiva para IgG e C3 em alças capilares. Foi iniciado tratamento com prednisona 60mg/dia, diurético e dieta hipossódica. Em fevereiro de 2006, com a persistência da SN, foi introduzida Azatioprina, que foi descontinuada após desencadeamento de hepatite medicamentosa. Após remissão da hepatopatia foram introduzidos Ciclosporina 200 mg/dia, prednisona 40 mg/dia e enalapril 10 mg/dia.

**Conclusão.** Relata-se um quadro incomum de uma paciente com DP que evoluiu com SN. Considerando-se a raridade desta ocorrência e o fato das neoplasias poderem ocorrer associadas também à SN, enfatiza-se a necessidade da pesquisa rigorosa de malignidades no caso acima descrito.

### 025 - Imunodeficiência combinada grave não classificada – relato de caso

Melo MF; Reis FL; Goudouris ES, Abreu T, Frota AC, Boulhosa-de-Azevedo A, Prado EA, Aires VT, Cunha JMT  
Serviços de Alergia e Imunologia, Infectologia, Hematologia, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira e Departamento de Pediatria, UFRJ.

**Relato de Caso:** MVBC, feminina, acompanhada por consangüinidade dos pais e óbito precoce de 4 irmãos por quadro infeccioso. Aos 21 dias de vida iniciou tosse seca. Após uma semana evoluiu com dispnéia sendo internada com diagnóstico de bronquiolite, e pneumonia. Nesta internação foi notada hepatomegalia discreta multinodular à avaliação ultrassonográfica, sendo demonstrados focos de hematopoiese extramedular por biópsia percutânea. Após a alta continuou o acompanhamento ambulatorial, mantendo antibioprofilaxia com SMX-TMP. Apresentou, aos três e cinco meses, abscessos nos sítios de aplicação da DPT, infecções de vias aéreas superiores de repetição e a partir dos 3 meses - infecções fúngicas de repetição em orofaringe e genitália, tratadas ambulatorialmente. Aos 8 meses evoluiu com esplenomegalia homogênea progressiva e necessidade de hemotransfusões freqüentes. Aos 10 meses apresentou úlceras orais, neutropenia e picos febris diários, mesmo com uso de antibioticoterapia de amplo espectro e aciclovir parenteral. A esplenomegalia tornou-se volumosa, com restrição respiratória, sendo indicada esplenectomia que mostrou hiperplasia folicular ao histopatológico. Cerca de dez dias após a alta, iniciou tosse e dispnéia, evoluindo rapidamente para choque séptico e insuficiência respiratória. Após recuperação encontra-se em acompanhamento ambulatorial em fase pré-transplante de células-tronco hematopoiéticas com diagnóstico de Imunodeficiência Combinada Grave (SCID), não classificada. Teste do Pezinho: normal; IgA:16,3 mg/dL; IgM:5,6 mg/dL; IgG : 466 mg/dL Anti-HIV, VDRL; IgM e IgG para CMV, EBV e HSV negativos (abr/06); DHR (set/05): normal; C3 e C4 normais; Mielograma com megaloblastose leve. Fenotipagem de Linfócitos CD3/CD4 - 27 - 50% (623 - 928/ $\mu$ L); CD3/CD8 - 19 - 28% (352 - 646/ $\mu$ L), CD19- 15- 42% Testes cutâneos de hipersensibilidade tardia negativos para todos os antígenos.

### 027 - T lymphocytes subsets in twenty two ataxia telangiectasia (AT) brazilian patients.

Lawrence T; Dantas E; Rullo V; Almeida LC; Condino-Neto A; Carneiro-Sampaio MMS; Nudelman V; Moraes-Pinto MI; Costa-Carvalho BT  
UNIFESP; USP; Dept of Immunology, USP

Ataxia telangiectasia(AT) is an autosomal recessive disorder affecting approx 1/40000 to 1/100000 live births. It's characterized by progressive cerebellar ataxia, conjunctival telangiectases, recurrent sinopulmonary infections, radiosensitivity, and predisposition to malignancy. AT patients are moderately lymphopenic, with a prominent reduction of T lymphocytes counts.

**Objective:** Evaluate the numbers of T (CD4+, CD8+), B and NK lymphocytes in AT patients, from childhood to adulthood and to check if these numbers alter by doing a follow up.

**Material and methods:** T lymphocyte (CD4+, CD8+) were analyzed by flow cytometry in twenty two AT patients (15 males; range from 3 to 22years-old) and, CD19+ and CD56+ in eight of them.

**Results:** Eighteen of the 22 patients (81,8%) showed reduced numbers of CD4+ and CD8+ T cells. The number of CD4+T cells ranged from 214 to 954/ $\text{mm}^3$  and CD8+T cells from 95-614/ $\text{mm}^3$ . Among the 4 patients with normal T cells numbers, three were over 12 y old. The number of NK cells ranged from normal to elevated. Only one patient presented a low number of B cells. The follow up of 8 patients for at least 5 years, showed a constant numbers of T cells but one, who showed a significant reduction of CD4+ and CD8+ T cells.

**Conclusion:** A constant reduction in numbers of CD4+ and CD8+ T cells seems to be common in AT patients independent of age and onset of (recurrent) infections.

### 026 - Reduced NK cell levels in three patients with hyper-IgE syndrome

Moraes-Pinto MI, Lawrence T, Rullo V, Almeida LC, Condino-Neto A, Carneiro-Sampaio MMS, Salomão R, Costa-Carvalho BT.  
UNIFESP; USP; Dept of Immunology, USP; Division of Infectology, UNIFESP

HIES is characterized by high serum levels of IgE, eczema, recurrent staphylococcal infections and skeletal symptoms. Studies focused on the immune system have not shown a specific defect on lymphocytes.

**Objective:** Evaluated the immunophenotype of peripheral lymphocytes in three patients with HIES by flow cytometry.

**Materials and Methods:** Three male patients aged 5(pt1), 18(pt2) and 25 (pt3) years old presented with eczema, skeletal abnormalities and recurrent infections since the first year of life were evaluated. Their highest IgE levels were 6256 (pt1), 23348 (pt2) and 43521 (pt3) IU/mL respectively with normal IgG, IgA and IgM levels and Two of them showed an absent response to pneumococco antigens after immunization.

**Results:** Using CD45RA and CCR7 to analyze naïve and memory subsets and CD38 as activation markers, we found normal values for both CD4+ and CD8+ T cells. By contrast, reduced numbers of NK were observed in all three patients.

**Conclusion:** Low number of NK cells may be involved in the immune dysfunction of Hyper-IgE syndrome.

### 028 - Detecção de auto-anticorpos (FAN) e anti-DNA nativo em pacientes com indicação clínica de lúpus eritematoso sistêmico

Sales VSF; Araújo MTF; Atanásio DM; Gois RA; Cavalcanti Jr GB; Silva FFM; Medeiros, SDV  
Laboratório de Imunologia Clínica/UFRN, Natal

O Lúpus Eritematoso Sistêmico é uma doença auto-imune inflamatória, crônica e multissistêmica, cujo mecanismo imunopatológico resulta da ação de auto-anticorpos, de células T bem como da deposição de imunocomplexos nos tecidos. A pesquisa de fatores antinucleares pela técnica de Imunofluorescência Indireta (IFI) em substrato de células HEP-2 (linhagem celular de carcinoma de laringe humano) consiste no método de escolha para a triagem de doenças auto-imunes, enquanto que a pesquisa de anticorpos Anti-DNA nativo por IFI tendo como substrato o hemiflagelado *Crithidia luciliae* ocorre principalmente no soro de pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), uma vez que é patogênico na lesão tecidual, sendo estabelecido como marcador de doença e de atividade. Este trabalho teve por objetivo detectar a presença do FAN e do Anti-DNA nativo em amostras sorológicas de pacientes com indicação clínica de Lúpus Eritematoso Sistêmico. Foram realizadas 46 pesquisas de FAN por IFI-HEP-2 a partir da diluição inicial de 1:80 em solução salina tamponada, e 26 pesquisas de Anti-DNA nativo por IFI em *Crithidia luciliae* com diluição de 1:10. Na revelação da reação antígeno-anticorpo, empregou-se em ambas as pesquisas conjugado de anti IgG humana marcado com isotiocianato de fluoresceína. Das 46 amostras em que se pesquisou o FAN, 77% eram de pacientes do sexo feminino (idade média: 34,5 anos) e 23% do sexo masculino (idade média: 31,5 anos), das quais 56,5% foram reagentes, sendo o padrão de fluorescência nuclear homogêneo o mais freqüente (54%) e a titulação de 640 a mais prevalente (50%). Das 26 amostras com indicação clínica de LES e FAN reagente, a pesquisa do Anti-DNA nativo, foi positiva em 14 (54%). Estes resultados estão de acordo com a literatura, evidenciando a importância do FAN como teste de triagem nas doenças auto-imunes e do Anti DNA nativo como marcador de alta especificidade para o LES.

### 029 - Hepatite C entre adultos participantes de uma campanha de detecção do vírus realizada no ano de 2005 em Criciúma-SC.

Fagundes GD, BonazzaV, Ceretta L, Back A, Bettiol J. Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde e Enfermagem, UNESC, Criciúma, SC.

**Objetivos:** Determinar a soropositividade para o vírus da hepatite C (HCV) na população adulta de Criciúma participante de campanha da Secretaria Municipal de Saúde (SMS) e verificar fatores relacionados à transmissão viral.

**Material e Métodos:** Em Julho de 2005 foi realizada campanha voluntária pela SMS para detecção de HCV na população adulta de Criciúma. Foi estimada amostra de 300 adultos que deveriam preencher um questionário relacionado à transmissão do HCV e deixar coletar uma amostra de sangue para investigação da sorologia para HCV. No sangue dos voluntários pesquisava-se anticorpo anti-HCV (método ELISA) e a confirmação da detecção do vírus pela pesquisa de RNA viral através de PCR. Foi realizado o teste de Poisson para comparar às prevalências de HCV de outras regiões e os testes de Qui-Quadrado e Exato de Fischer para relacionar fatores de risco com soropositividade do HCV.

**Resultados:** A prevalência de HCV positivo foi de 3,2%, valor acima do esperado para região Sul do Brasil (0,65%). A idade média dos participantes foi 46,8 anos, houve discreto predomínio do gênero masculino (51,5%) e a maioria (66%) era casada. Indivíduos com HCV positivo tinham em média 8,1±7,3 parceiros sexuais, valor significativamente superior à média de 2,5±3,9 parceiros nos com HCV negativo ( $p<0,0001$ ). Houve correlação entre o nº de parceiros sexuais e positividade do HCV ( $r=0,236$  e  $p<0,001$ ).

**Conclusão:** A prevalência de HCV em Criciúma foi 3,2%, maior que a esperada para a região Sul do Brasil. Os dados desse estudo destacam a relação entre HCV e o número elevado de parceiros sexuais.

### 031 - Dermatite atópica grave: uma abordagem médica associada à psicanálise.

Marques M C, Myssior S; Fontes MJF. SMS Belo Horizonte MG, Medicina do Adolescente e Pediatria HC UFMG

A dermatite atópica (DA) é uma doença inflamatória crônica com patogenia complexa. Associado a alteração da composição lipídica do extrato córneo, a exposição a alérgenos, infecções, agentes físicos e alterações emocionais levam a liberação de citocinas com subsequente prurido e escoriação. Os portadores de DA apresentam marcante irritação, hiperatividade, nervosismo, ansiedade, revolta e agressividade, que determinam exacerbações e manutenção da doença. **Objetivo:** Frente a freqüentes casos de insucesso no tratamento medicamentoso e de uma crescente tendência da medicina positivista em intervir no paciente de forma isolada ignorando seus afetos, sentimentos e significados, objetivou-se a busca de novos enlaces dentro da clínica. **Relato de Caso:** G, 6 anos, filho de mãe solteira, portador de asma e manifestações clínicas graves de DA desde 6 meses, com extensas áreas de lesões eritemato-exsudativas em áreas características, em acompanhamento com pneumologista, dermatologista e alergo-imunologista há 3 anos, vinha obtendo certa melhora com o tratamento, porém mantendo crises graves freqüentes associadas à agitação, ansiedade e insegurança, com comprometimento do aprendizado. Diante desta evolução claudicante associada à evidentes alterações emocionais, recorreu-se à interlocução com a psicanálise. **Resultado:** Com os atendimentos iniciados há 6 meses, houve uma reinserção do pai na vida da criança, resultando em nítida redução da ansiedade, com melhora clínica importante. **Conclusão:** Os resultados preliminares desta intervenção sugerem que para além do biológico existe um espaço não ocupado pela medicina das evidências, onde é possível operar com a subjetividade do paciente, desamordajar a dimensão inconsciente de uma mensagem e colher resultados surpreendentes.

### 030 - Marcadores sorológicos de hepatite B após dez anos de vacinação em crianças de Criciúma-SC

Fagundes GD, Bielohoubek L, Cavazzana RV, Araújo EM, Zanella BL, Darós C, Back A, Bettiol J. Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde, UNESC: Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC.

**Objetivo:** Avaliar os níveis de anticorpos anti-hepatite B em crianças que receberam 3 doses de vacina após 10 anos da vacinação, em Criciúma-SC.

**Metodologia:** Estudo epidemiológico transversal com crianças de 10 a 12 anos que receberam 3 doses de vacina anti-Hepatite B ao nascimento. A amostra calculada foi de 380 crianças que foram identificadas por levantamento nos arquivos de vacinas das Unidades de Saúde de Criciúma. Os pais das crianças eram convidados a trazerem seu filho para coleta de uma amostra de sangue para averiguar o nível de proteção contra Hepatite B, além de responderem um questionário investigando contato com o vírus. No sangue foram medidos anticorpos anti-HBs e anti-HBc (método ELISA). Foram usados os teste do Qui-quadrado e t de Student na análise estatística.

**Resultados:** Participaram 405 crianças cuja idade média foi 11,4 anos, sendo 53,6 % do sexo feminino. Apresentaram níveis de anti-Hbs acima de 10 mUI/ml 54,8% das crianças e anticorpos anti-HBc positivos 4,4 %, demonstrando contato com vírus da hepatite B. Entre as crianças com anti-HBc positivo, o nível médio de anti-Hbs foi de 218,4 mUI/ml ( $\pm 334,65$  mUI/ml), sendo significativamente superior ao do grupo anti-HBc negativo, cujo nível médio de anti-Hbs foi de 91,4 mUI/ml ( $\pm 211,4$  mUI/ml).

**Conclusão:** Embora a maioria das crianças vacinadas tenha apresentado níveis de protetores contra Hepatite B, uma grande parte apresentou anti-HBs abaixo de 10 mUI/ml, tornando-as suscetíveis ao vírus numa época da vida em que o risco de contato com hepatite B (início de atividade sexual e uso de drogas) é elevado.

### 032 - Dermatite atópica grave e uso de imunossupressor oral: relato de caso

Maffia L; Duarte L, Abad E; Saintive S; Goudouris E; Aires V; Cunha JMT, Prado EA. Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, UFRJ, Rio de Janeiro e Serviço de Alergia e Imunologia e Dermatologia

J.C.S., sexo feminino, nascida em 24/06/95 no Rio de Janeiro, iniciou acompanhamento no ambulatório de alergia do IPPMG em Setembro de 1999 com quadro de asma, rinite e dermatite atópica. A mãe relacionava piora do eczema com ingestão de leite de vaca. O teste cutâneo foi positivo para ácaros de poeira domiciliar. Sendo iniciado imunoterapia específica e dieta livre com melhora do quadro e alta em 2004. Em Fevereiro de 2006 retornou ao serviço com piora da dermatite atópica há 6 meses (coincidindo com menarca) com xerodermia, eczema generalizado e infecção secundária a dermatite (SCORAD=92,8). Solicitamos IgE específica para proteínas do leite de vaca (positivo para caseína), soja, trigo (positivo), clara de ovo (positivo) e exames para iniciar ciclosporina devido a gravidade do quadro. Foi realizado ciclosporina por 2 meses sem melhora significativa (SORAD=87,5), sendo optado por começar azatioprina e corticóide oral (com redução gradativa). Atualmente criança com boa resposta a este imunossupressor, com melhora importante das lesões de pele (SCORAD: 20).



### 033 - Dermatite infecciosa como diagnóstico diferencial de dermatite atópica

Dortas Jr S, Ferreira IM, Pires GV, Cruz F, Rodrigues LAL, Levy SAP, França AT. Disciplina/Serviço de Imunologia do HUCFF, Faculdade de Medicina, UFRJ

A dermatite infecciosa é foi descrita por Sweet em 1966, que demonstrou a presença de infecção bacteriana persistente na pele e nas mucosas de indivíduos infectados pelo HTLV1. Caracteriza-se por descamação e posterior exsudação do couro cabeludo, pavilhão auricular, narinas, pescoço, axilas, umbigo e períneo, às vezes associada à blefarconjuntivite. É rapidamente responsiva a antibioticoterapia, recidivando após a interrupção do tratamento.

**Objetivo:** Descrever um caso de dermatite infecciosa em uma paciente com esofagite eosinofílica. **Relato de Caso:** AEM, fem, 22 anos, branca, natural do RJ. Aos 17 anos de idade surgiram lesões descamativas em couro cabeludo, pavilhão auricular e pescoço, não pruriginosas. Sem história de atopia. Encontrava-se em acompanhamento pelo Serviço de Gastroenterologia por apresentar diagnóstico de Esofagite Eosinofílica. Em tratamento com Fluticasona 250mcg spray 2X/dia. Testes sorológicos para HTLV1e2 positivos. Testes cutâneos de leitura imediata pela técnica de puntura positivos para *B. tropicalis* e *B. germânica*. IgE de 110 e Eosinofilia. Realizada biópsia das lesões que revelou dermatite crônica. Aventura a hipótese de Dermatite Atópica foi iniciado tratamento com corticosteróide tópico, creme Lanette e cetozonazol oral, durante 2 meses, sem melhora. Iniciada terapia antimicrobiana, evoluiu com melhora importante das lesões, corroborando com o diagnóstico de dermatite infecciosa. **Conclusão:** Devido a uma ampla variedade de manifestações clínicas causadas pela infecção pelo HTLV1, esta condição é subdiagnosticada. No caso acima relatado, predominavam manifestações cutâneas e digestivas muito semelhantes àquelas observadas em pacientes atópicos. Vale ressaltar que a dermatite infecciosa deve ser considerada como diagnóstico diferencial em casos de Dermatite Atópica não responsivos às diversas terapias indicadas.

### 035 - Prevalência e perfil de pacientes com dermatite atópica em Serviço de Alergia e Imunologia

Miranda E, Bergman E, França V, Blanc E, Loja C. CALL-Alergia e Imunologia, RJ

A dermatite atópica é uma dermatose inflamatória crônica, de etiologia multifatorial, que atinge 10-15% das crianças, sendo que 85% dos casos ocorrem antes dos 5 anos. Fatores genéticos e ambientais estão associados à sua manifestação e ao desencaideamento do quadro clínico.

**Objetivo:** Investigar a prevalência e o perfil de pacientes com dermatite atópica atendidos em uma clínica privada de Alergia e Imunologia do Rio de Janeiro.

**Métodos:** Foi realizado estudo retrospectivo de prontuários dos pacientes em atendimento no período de 2000 a 2006. O critério de inclusão foi o diagnóstico de dermatite atópica, de acordo com os critérios de Hanifin e Rajka modificados. Foram excluídos os pacientes cujos dados epidemiológicos e clínicos estavam incompletos. Os parâmetros avaliados foram: sexo, idade de início dos sintomas, história familiar de atopia e associação com outras manifestações clínicas de atopia. Foi realizada análise estatística descritiva.

**Resultados:** Foram analisados 53 pacientes com diagnóstico de dermatite atópica selecionados dentre 481 prontuários médicos, indicando uma prevalência de 11%. Dentre os pacientes analisados 30 (56,6%) eram do sexo feminino, 43 (81,1%) haviam iniciado o quadro clínico antes dos 5 anos de idade, 45 (84,9%) possuíam história familiar de atopia, 46 (86,7%) apresentavam associação com outras manifestações clínicas de atopia, sendo que 30 (65,2%) com rinite alérgica, 13 (28,2%) com asma brônquica e rinite alérgica, 2 (4,3%) com asma brônquica e 1 (2,2%) com rinoconjuntivite alérgica.

**Conclusões:** A prevalência observada foi similar à estimada para a população geral. Observamos uma alta associação com alergia respiratória, particularmente com a rinite alérgica. A história natural dos pacientes avaliados foi compatível com os dados descritos na literatura médica

### 034 - Dermatite atópica grave associada a psoríase – relato de caso

Aguiar Coelho, P; Vieira de Sá C  
Ambulatório de Alergologia e Imunologia da Clinic Plus Centro Médico, RJ.

**Objetivos:** Descrever tratamento e evolução clínica de paciente portadora de dermatite atópica grave e alergia respiratória que também apresentava psoríase associada.

**Metodologias:** Estudo realizado a nível ambulatorial em paciente do sexo feminino, 16 anos de idade, natural do Rio de Janeiro. Sintomas desde os 2 anos de idade de rinite e dermatite atópica. Infecções cutâneas de repetição. Vários tipos de tratamento, inclusive com imunossupressores sem melhora. Piora das lesões em situações de estresse. Em dezembro de 2005 apresentou quadro de broncoespasmo grave com pneumonia de rápida evolução com piora importante das lesões. Realizada biópsia de pele em janeiro de 2006 com diagnóstico de dermatite atópica associada a psoríase.

**Resultados:** Iniciado tratamento com fototerapia e inibidor tópico de calcineurina (pimecrolimo) com boa evolução do quadro. Psicoterapia também foi indicada, além de cuidados de hidratação da pele.

**Conclusão:** Importância do diagnóstico diferencial de dermatite atópica com outras afecções cutâneas e a necessidade do controle dos quadros respiratório e emocional para melhora tanto da dermatite atópica quanto da psoríase.

### 036 - Dermatite atópica grave e ciclosporina sistêmica- relato de caso

Lopes de Oliveira LC, Rios FAF, Kuntze G, Mallozi MC, Solé D  
Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia, Depto Pediatria, UNIFESP/EPM, São Paulo

A dermatite atópica é uma doença inflamatória crônica da pele que dependendo da extensão e gravidade pode acarretar prejuízo social para o portador. Sua patogênese é complexa com importante envolvimento de linfócitos T. A ciclosporina age através de mecanismos calcineurina-dependentes diminuindo os níveis de interleucina-2 necessários à proliferação dos linfócitos, ajudando assim no controle da doença.

**Objetivo:** Descrever um caso de dermatite atópica grave com melhora importante após introdução de ciclosporina sistêmica.

**Método:** Revisão de prontuário de paciente acompanhado no ambulatório de Alergia Pediátrica da UNIFESP/EPM.

**Descrição de caso:** ISD, iniciou acompanhamento neste serviço aos 2 anos e 9 meses com história de xerose e lesões eczematosas difusas desde os 2 meses de vida. Apresentou prick-test positivo para leite e soja. Mesmo com dieta alimentar restrita, educação ambiental, hidratação intensiva e tratamento farmacológico com anti-histamínicos, corticóides e inibidores da calcineurina tópicos e cursos de antibiotico houve permanência das lesões. Aos 5 anos, necessitou 12 dias de internação por infecção cutânea secundária difusa para antibioticoterapia endovenosa quando foi isolado *Staphylococcus aureus* oxacilina-resistente. Optado por introdução de ciclosporina 4 mg/kg/dia, via oral, com importante melhora da pele e da auto-estima da criança já com uma semana de tratamento.

**Conclusão:** a ciclosporina sistêmica deve ser considerada como uma opção terapêutica eficiente em casos de dermatite atópica grave quando não há contra-indicações para a mesma e quando é possível manter um rigoroso controle de seus efeitos colaterais. Além disto, um bom controle da doença acarreta um impacto positivo na vida social e na auto-estima do paciente.

### 037 - Associação de apoio à dermatite atópica: uma realidade no Rio de Janeiro

Amaral CSF, Alonso MLO, Campos TCCR, Takaoka R.  
Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, Santa Casa da Misericórdia RJ; Divisão de Psicologia e Depto de dermatologia, Hospital das Clínicas da FMUSP

A dermatite atópica (DA) é uma doença crônica inflamatória da pele caracterizada por lesões de localização e morfologia típicas, e prurido importante. Acomete, em geral, indivíduos com história pessoal e/ou familiar de atopia. A DA, principalmente nas formas mais graves, tem grande impacto na qualidade de vida do paciente e de sua família.

**Objetivo:** Introduzir e ratificar as atividades da Associação de Apoio à Dermatite Atópica (AADA), uma entidade sem fins lucrativos, cujo trabalho diferenciado teve origem em São Paulo no ano de 1990, com subsequente formação de grupos em outros estados, inclusive no RJ – Instituto de Dermatologia Prof. Azulay - SCMRJ, em 2005.

**Métodos:** As atividades da AADA incluem a formação de grupos de apoio para pacientes com DA e seus familiares; criação e distribuição de material educativo; pesquisas e simpósios relacionados à DA. O grupo de apoio é a principal atividade da AADA. Os grupos são constituídos por pacientes e seus familiares, médicos, psicólogos e outros profissionais de saúde.

**Resultados:** Embora a formação do grupo de apoio seja uma experiência recente no Rio de Janeiro, temos observado nas reuniões, a busca de conhecimentos por parte dos pais e pacientes, um forte desejo de participação e integração, além de generosidade na troca de experiências. Os grupos proporcionam um espaço para essa troca, além de serem uma importante fonte de informações sobre a doença.

**Conclusão:** A Associação de Apoio à Dermatite Atópica (AADA) e os grupos de apoio, exercem um importante papel na evolução clínica e psico-social da doença. Os grupos de apoio promovem uma interação de pessoas de diferentes níveis sócio-culturais, e com diferentes graus de comprometimento cutâneo. A experiência dos grupos é válida para pacientes e profissionais de saúde, aprimorando essa relação. A melhor compreensão da DA e maior aderência ao tratamento, levam a uma melhora da doença e da qualidade de vida do paciente e de seus familiares.

### 039 - Urticária crônica e doença autoimune em criança: relato de caso

Miyahara CS, Thiesen M, Ragazzi KV, Carvalho LM, Ferriani VPL, Arruda LK. Departamentos de Pediatria e Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, USP.

A urticária crônica (UC) é rara em crianças. Em adultos, a associação entre UC e doenças autoimunes tem sido bem documentada. Em crianças, têm sido encontrados auto-anticorpos funcionais contra receptores de IgE ou contra IgE em pelo menos 30% dos casos.

**Relato de caso:** Paciente de 13 anos, feminina, com história de UC de difícil controle, rinite alérgica, hipersensibilidade a AAS e AINEs e aumento do volume das mamas desde os 6 anos. Teve diagnóstico de puberdade precoce em 2002, tratada com Acetato de Leuprolida. Durante o tratamento da puberdade precoce apresentou melhora consistente da urticária. Inicialmente apresentava valores elevados de IgE total, eosinofilia periférica, testes cutâneos de leitura imediata positivos para inalantes, Fator Anti Núcleo (FAN) positivo com título de 1:400 (padrão pontilhado), anticorpos anti-tireoidianos negativos e teste cutâneo autólogo negativo. Permaneceu em seguimento clínico e laboratorial, apresentando episódios fugazes de urticária, e o tratamento da puberdade precoce foi suspenso em maio de 2005. Em maio de 2006 passou a apresentar dores difusas no corpo, febre diária, FAN com título  $\geq 1:800$ , SSA (Ro) 160,8U/mL, SSB (La) 135,3U/mL e provas de atividade inflamatória elevadas. Evoluiu com aumento de volume e dor em região submandibular. O ultra-som revelou aumento de parótida, e a biópsia de glândula salivar demonstrou presença de processo inflamatório linfo-plasmocitário periductal. A paciente não preenche critérios para Sjögren, tendo sido também considerado o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistemático incompleto. Foi iniciado tratamento com prednisolona 1 mg/kg/dia por 5 dias e hidroxiquina 200mg/d, com melhora dos sintomas.

**Conclusão:** A UC continua a ser um desafio em termos de diagnóstico, investigação e manejo clínico. Nesta paciente, presença de FAN positivo e evolução para Síndrome de Sjögren ou LES incompleto sugere um mecanismo autoimune para a patogênese de sua UC.

### 038 - Dermatite atópica em adolescente portadora de neoplasia de ovário: relato de caso

Martins B; Bonati F.; Olbrich Neto J; Zuliani A.  
Disciplina de Imunologia Pediátrica – Faculdade de Medicina - UNESP - Botucatu - SP

**Objetivo:** Mostrar a possível associação entre doenças alérgicas de pele (dermatite atópica) e neoplasias em pacientes pediátricos.

**Método:** Adolescente atualmente com idade de 16 anos, em seguimento na Disciplina de Imunologia Pediátrica por rinite alérgica persistente grave, asma intermitente e dermatite atópica moderada, seguimento trimestral, inicialmente em uso de corticosteróide nasal, creme hidratante e ciclos de corticosteróide tópicos, quando em períodos de exacerbação, obtendo boa resposta ao tratamento instituído. No início deste ano (fevereiro/2006), procurou a disciplina com perda de peso, febre intermitente, piora dos quadros alérgicos dermatológico e respiratório e aumento do volume abdominal.

**Resultado:** Submetida a ultrassonografia de urgência, sendo visualizada massa tumoral em ovário esquerdo, comprimindo ureter esquerdo e dilatação pielo-calicial. Exames imunológicos: hemograma evidenciando anemia (Hb=9,4 g/dL, Ht=28,2%), trombocitose (plaquetas = 577000/mm<sup>3</sup>) e leucocitose (g. brancos = 15900, com predomínio de neutrófilos), avaliação linfocítica mostrando CD4 = 1405 e CD8 = 423. Estabeleceu-se a hipótese diagnóstica de tumor ovariano, encaminhada à Ginecologia, realizada anexectomia esquerda. Após cirurgia, durante seguimento na Imunologia, voltou a ganhar peso, dermatite atópica e rinite controladas.

**Conclusão:** Os autores chamam atenção da importância do seguimento das doenças imunológicas devido sua possível associação com neoplasias.

### 040 - Urticária aquagênica após transplante hepático

Ribeiro MR; Garcia CLC; Oliveira AKB; Kalil J; Motta AA.  
Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia-FMUSP

As urticárias físicas correspondem a aproximadamente 20% das urticárias. A urticária aquagênica é um tipo raro de urticária física que se desenvolve após exposição à água em qualquer temperatura.

Não há relatos de seu surgimento após transplante hepático descritos até o momento.

**Objetivo:** Relatar ao caso de uma paciente com urticária aquagênica que se iniciou após transplante hepático.

**Relato de caso:** Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino de 39 anos, submetida a transplante hepático em 2002, devido cirrose por esquistossomose hepato-esplênica. No oitavo dia de pós-operatório, desenvolveu quadro de placas eritemato-pruriginosas desencadeadas pelo banho, com início em tórax e após em todo corpo. Houve recidiva das lesões após novos contatos com água em outras situações, mesmo em temperaturas diferentes. As placas desapareciam após cerca de 24 horas e em menos tempo com uso de anti-histamínicos clássicos. Tinha antecedente familiar de urticária colinérgica (irmã). Negava uso de medicações suspeitas e foram afastadas outras causas de urticária, como doenças auto-imunes. O diagnóstico foi confirmado pelo teste de provocação com gase embebida em água, que gerou placa urticariforme com intenso prurido cutâneo no local após sete minutos da aplicação.

**Conclusão:** Essa paciente desenvolveu quadro urticariforme mesmo estando imunossuprimida após o transplante. Embora rara, essa forma de urticária não deve ser subestimada e os pacientes devem ser orientados, já que existe risco para anafilaxia durante exposição à água como, por exemplo, nos banhos de imersão.

#### **041 - Incidência urticária aguda e crônica no Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital do Servidor Público Estadual - Francisco Morato de Oliveira – São Paulo**

Faig RLB, Kawamura M, Silva BG, Aun Pereira V, Franco RS, Lambert AH, Aun WT, Mello, JF.

**Objetivo:** identificar os pacientes com quadro clínico de urticária e correlacionar com provável causa etiológica. **Material e Métodos:** foram avaliados retrospectivamente 106 pacientes com suspeita clínica de urticária, submetidos a exames laboratoriais (hemograma, urina I, urocultura, PPF, C3, C4, R-x seios da face, micológico direto e cultura (se Tinea pedis ou onicomicose), TSH, T4 livre, Ac antimicrosomal, Ac anti-tireoglobulina, teste de contato padrão, teste de urticária física (frio, calor, colinérgica, aquagênica e pressão). Os pacientes foram seguidos no período de maio de 2002 a janeiro de 2003 no Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital do Servidor Estadual de São Paulo, tendo sido submetidos a cinco consultas ambulatoriais. **Resultados:** o número total de pacientes foi de 106 (46 pacientes do sexo feminino e 13 do sexo masculino), sendo que 47 (44,34%) foram excluídos por abandono do seguimento e 59 (55,66%) tiveram etiologia definida. Destes, 23 casos (39%) ocorreram pelo uso de AINH; 9 (15,25%) por quadro infeccioso (6 por onicomicose (10,16%) e 3 por infecção do trato urinário (5 %)). Dos 27 pacientes restantes, 8 (13,6%) foram diagnosticados como urticária idiopática; 6 (10,2%) como urticária física; 4 (6,8%) por tireoidopatia; 3 (5,08%) por dermatofimose; 3 (5,08%) por corantes e conservantes; 2 (3,39%) por neoplasia (pulmonar e gástrica) e 1 (1,7%) por alimentos (camarão). 34 (57,63%) pacientes foram classificados como urticária crônica (acima de 6 semanas) e 25 (42,37%) como urticária aguda (abaixo de 6 semanas). **Conclusão:** Concluímos que a urticária está mais frequentemente relacionada ao uso de antiinflamatório não hormonal. O sexo feminino é mais frequentemente acometido, assim como a urticária crônica mais observada.

#### **042 - Angioedema hereditário: relato de caso**

Goldner J, Wolff PG, Alonso MLO, Paz BF, Leal AG, Aquino LV, Almeida LRC, Moura JZ, Araripe AL, Pinto SMEB, Ungier CE. Serviço de Alergia e Imunologia – Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ – RJ.

**Objetivos:** Relatar um caso de angioedema hereditário em criança do sexo feminino, ressaltando a importância da instituição da terapêutica adequada nesta faixa etária.

**Relato de caso:** G.M.A.S, 7 anos, sexo feminino, caucasiana, natural/residente do Rio de Janeiro, acompanhada no ambulatório de imunodeficiências primárias do IFF desde junho de 2006. Início do quadro aos 3 anos de idade, com aparecimento de edema de mãos com duração de 48 horas, sem fator predisponente. Há 1 ano, apresentou edema hemifacial. Neste último ano houve intensificação do quadro com edema de genitália e de alça intestinal. Nega associação com urticária e/ou prurido. História familiar materna: mãe e tia com diagnóstico confirmado de angioedema hereditário. Nega alergia alimentar ou a drogas. Exames laboratoriais evidenciaram redução acentuada do complemento hemolítico total, de C4 e do inibidor de C1 esterase quantitativo, confirmando o diagnóstico de angioedema hereditário do tipo I. Em virtude da acentuação do quadro clínico de angioedema, incluindo acometimento facial e de alça intestinal, optou-se por iniciar tratamento profilático com androgênio – danazol na menor dose capaz de manter a paciente controlada dos sintomas: 100 mg em dias alternados. O controle laboratorial está sendo obtido com dosagem periódica de CH100 e C4; radiografias de punho e de mãos; provas de função hepática e dosagens hormonais. A paciente evoluiu com redução acentuada do número e intensidade dos eventos de edema desde a instituição da terapêutica.

**Conclusões:** O angioedema hereditário é uma doença autossômica dominante decorrente da deficiência (quantitativa ou funcional) do C1-INH. Na faixa pediátrica, quando os eventos de angioedema tornam-se intensos e frequentes, deve-se instituir terapia profilática com androgênios (danazol ou oxandrolona) na menor dose capaz de controlar os sintomas ou com inibidores da ativação do cininogênio e do plasminogênio como o ácido tranexâmico e o ácido ε-aminocapróico.

#### **043 - Perfil e evolução clínica dos pacientes com urticária crônica em ambulatório de especialidade no município de Juiz de Fora.**

Ezequiel OS, Salles EJS, Borato ER. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG.

**Objetivos:** Avaliar o perfil e a evolução clínica dos pacientes com urticária crônica.

**Casística e Métodos:** Estudo observacional, seccional, retrospectivo, dos pacientes atendidos em ambulatório de especialidade, no período de 1995 a 2006. O tamanho da amostra calculado foi de 238. Assim, o número de pacientes analisados foi de 249 pacientes, constituindo uma amostra de conveniência, incluindo todos os pacientes atendidos no período do estudo, na ordem de atendimento. Pacientes com quadro de dermatografismo foram excluídos. As variáveis analisadas foram idade, sexo, etiologia, tratamento, bem como medidas de tendência central e de dispersão para idade, tempo de início dos sintomas e de duração dos mesmos, etc.

**Resultados:** A distribuição da idade foi normal, simétrica, com média de 36,8 anos e desvio-padrão de 18,4 anos; com 207 (83,1%) pacientes tendo mais de 18 anos. 186 (74,7%) pacientes são do sexo feminino e 63 (25,3%) do sexo masculino. Na evolução clínica verificou-se que 165 (66,8%) pacientes continuaram o acompanhamento, com uma mediana de duas consultas subsequentes. A melhora clínica completa foi observada em 82 (32,9%) pacientes, a interrupção do tratamento com referência de melhora parcial em 79 (31,7%) e a interrupção do tratamento com referência de não melhora clínica em quatro (1,6%), durante o período de acompanhamento. Quanto à etiologia, em 170 (68,3%) pacientes não se conseguiu estabelecer uma causa específica. Entre os 31,7% (79) pacientes onde se definiu uma causa, 30 (38%) pacientes apresentavam alteração tireoidiana.

**Conclusão:** Observamos que o perfil epidemiológico dos pacientes segue o demonstrado na literatura com predomínio em adultos e no sexo feminino, sendo elevado o número de paciente que não dão continuidade ao acompanhamento ou com interrupção com melhora parcial. Esta dificuldade de adesão é fator comum a doenças crônicas sendo indispensável sua valorização no acompanhamento destes pacientes.

#### **044 - Urticária crônica e associação com helicobacter pylori- relato de caso**

Bergman K, Miranda E, Ramos M, França V, Loja C. Clínica de Alergia e Imunologia-CALL R.J.

As manifestações clínicas de urticária crônica são semelhantes na maioria dos pacientes, ainda assim devemos considerar para investigação diagnóstica diversos fatores como o uso de medicamentos, doenças concomitantes, doenças auto-imunes, atividade profissional e principalmente o acompanhamento clínico e a adesão ao tratamento.

**Objetivo:** Apresentar caso clínico de associação de urticária crônica com infecção por helicobacter pylori e sua provável fisiopatologia.

**Relato de caso:** Paciente sexo masculino, 40 anos, biólogo, com urticária há 1 mês. Negava uso de drogas, doenças concomitantes e trabalhava com plantas e produtos químicos que poderiam implicar em fator causal. Iniciamos investigação clínico-laboratorial, sem grandes resultados. Medicado com anti-histamínicos e corticóide oral. A melhora clínica ocorria em ciclos, algumas vezes com piora do quadro, ocorrendo angioedema e alterações das lesões se tornando típicas de vasculite. Foi acompanhado por mais de 1 ano, até que ocorreu piora clínica súbita associada a sintomas gastrintestinais. Realizado teste do carbono que evidenciou a presença de h.pylori e após endoscopia digestiva, iniciamos terapêutica com total remissão dos sintomas clínicos.

**Conclusão:** Embora a maioria dos pacientes com urticária crônica seja classificada como idiopáticas, esta possui base poli-etipológica onde as infecções bacterianas podem apresentar papel determinante. As infecções bacterianas ocasionam urticária provavelmente através da ação de endotoxinas que ativam a via alternativa do sistema complemento. Recentemente vem sendo postulado a sua patogênese à produção de auto-anticorpos dirigidos a receptores de Ig E na membrana dos mastócitos.

#### **045 - Protocolo de atendimento dos pacientes com angioedema hereditário (AH) no ambulatório de pele do Serviço de Imunologia Clínica e Alergia HC-FMUSP**

Tanno LK; Pinto LHF; Giavina-Bianchi P; Kalil J; Motta AA.  
Serviço de Imunologia Clínica e Alergia HC – FMUSP

O AH incide em 1:250.000, apresenta história familiar positiva na maioria dos casos. Manifesta-se geralmente nas primeiras décadas de vida com angioedema de qualquer parte do corpo sem urticária, acometendo mais frequentemente tecido celular subcutâneo de extremidades, trato gastrointestinal e vias aéreas, o que confere grande gravidade à doença. O diagnóstico é comprovado por deficiência quantitativa ou funcional do inibidor de C1-esterase. Há maior risco de exacerbações em procedimentos e têm maior frequência de doenças auto-imunes. O controle clínico e profilático com medicamentos como os andrógenos atenuados, podem apresentar efeitos colaterais importantes.

**Objetivo:** Padronização do atendimento ambulatorial dos pacientes com Angioedema Hereditário do Serviço de Imunologia Clínica e Alergia HC – FMUSP

**Metodologia e Discussão:** O diagnóstico e a avaliação inicial são baseados em história clínica, exame físico e exames laboratoriais (complemento, triagem para doenças metabólicas e infecciosas, avaliação de auto-imunidade, RX tórax, USG abdômen, ECG, PPF, dosagem do inibidor de C1-esterase quando possível ou estocagem do soro para posterior avaliação). O tratamento profilático é indicado dependendo do quadro clínico, se mantendo mínima dose possível para controle dos sintomas. O seguimento ambulatorial consta de consultas trimestrais, controle de hemograma, funções hepática e renal, auto-anticorpos, avaliação de infecções e neoplasias, exames de imagem anuais (RX tórax, USG abdominal e ECG). Profilaxia está indicada antes e durante procedimentos invasivos diagnósticos ou terapêuticos. Todos os pacientes recebem orientações sobre a doença, relatório diagnóstico e aconselhamento genético.

#### **047 - Urticária crônica associada a angioedema hereditário**

Cruz F; Elabras Filho J; Jorge AS; Luiele JG; Levy SAP, França AT.  
Disciplina/Serviço de Imunologia do HUCFF – Faculdade de Medicina - UFRJ

Relatar caso de paciente com angioedema hereditário (AEH) que desenvolveu urticária crônica.

**Relato de caso:** J.N.M., 17 anos, ♀, solteira, estudante, natural do RJ, procurou o Serviço de Imunologia Clínica do HUCFF em 2001, com diagnóstico de AEH desde os 9 anos, apresentando 1 a 2 episódios/ano, em uso de ác. ε aminocaprício SOS. Em janeiro/2006 passou a apresentar crises de angioedema mais frequentes (1x/semana), coincidindo com início do uso de anticoncepcional oral. Em junho/2006 relatou apresentar, eventualmente, lesões urticariformes relacionadas a calor e suor e prurido nos pés ao andar. Varicela na infância, ovários policísticos e reação a mercúrio cromo. Mãe e duas primas de 2º grau com AEH, dois primos da mãe falecidos por edema de laringe associado a AEH, uma irmã com anemia falciforme. Exame físico: apenas hipertrofia de amígdalas e dermatografismo no passado. Exames complementares: hemograma, VHS, glicose, uréia, creatinina, TGO, TGP, fosf. alcalina, GGT e C3 normais; C1 esterase: 5mg/dL e C4: 4mg/dL. Técnica de Warin e teste do soro-autólogo positivos. Atualmente em uso de ác. ε aminocaprício 3g/dia, com controle dos sintomas de angioedema.

**Discussão:** O angioedema hereditário é uma enfermidade de origem genética, causada pela deficiência do inibidor de C1 e sua coexistência com urticária não tem sido relatada. Isto se deve, provavelmente, aos diferentes mecanismos patogênicos envolvidos. Enquanto no AEH as cininas desempenham papel importante, na urticária o principal mediador é a histamina. Entretanto, as cininas parecem estar envolvidas no mecanismo da urticária de pressão tardia (UPT). Além disso, a ativação do complemento libera mediadores que causam vasodilatação e ↑ da permeabilidade capilar na urticária, porém os componentes do complemento estão ↓ no AEH. Vale ressaltar que a técnica de Warin teve resultado positivo na paciente, o que explicaria a concomitância das entidades clínicas.

#### **046 - Taquifilaxia com danazol utilizado em paciente com angioedema hereditário (AEH)**

Blanc ES; França V; Bilate ACC; Silva EM; Fernandes MFM, Garcês A, Garcês MAA; Loja C  
CALL - Clínica e Laboratório de Alergia e Imunopatologia, Rio de Janeiro.

**Relato de caso:** Feminina, 29 anos, com angioedema há 11 anos, nas pálpebras, lábios, membros e laringe com desconforto respiratório. Ocorrem com traumas, mas às vezes sem nexo causal. Afastado relação com alimentos e drogas e pela alta frequência dos surtos, foi investigada para AEH pois há casos na família. O inibidor de C1 esterase encontra-se normal. Pela frequência (18 episódios em 2 meses), foi iniciado danazol 600 mg/dia com redução até 50 mg em dias alternados. Teve amenorréia no início do tratamento normalizando ao atingir 200 mg/dia. Apresentou hiperlipidemia, acne, oleosidade excessiva da pele, secura e hiperemia vaginal, aumento da libido e dispneia. Após 7 meses, houve um episódio de edema discreto no pé direito, associado a calçado de salto alto apertado, no dia alternado ao uso do danazol. Como as crises passaram a ocorrer nos dias em que não usava a droga, recomendou-se 50mg/dia. Com a melhora clínica voltou ao esquema alternado. Quatro meses após apresentou angioedema, com comprometimento importante de laringe. Voltou às doses diárias, mas após algum tempo apresentou sintomas que se tornaram frequentes, que cediam com o aumento sucessivo das doses.

**Conclusão:** Foi observada a necessidade de aumento das doses, independente de situações especiais tais como estresses (traumas e infecções), que ocorrem nos pacientes com ADH caracterizando uma refratariedade à medicação instituída.

**Comentário:** Observar pacientes antes controlados com doses convencionais que passam a apresentar sintomas sem relação com situações de estresse. Pode estar ocorrendo taquifilaxia, devendo a droga ser trocada, pois, são pacientes que correm risco de vida.

#### **048 - Urticária ao frio: relato de três casos**

Porter MH; Garcia CLC; Ribeiro MR; Barreto AK; Kalil J; Motta AA.  
Disciplina e Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do HC - FMUSP.

A urticária ao frio é um tipo de urticária física com baixa incidência, sendo na maioria dos casos idiopática. Pode estar associada a doenças auto-imunes (DAÍ), doenças infecto-contagiosas (DIC) como Hepatite C e crioglobulinas. O quadro clínico pode variar desde sintomas limitados a pele até quadros sistêmicos graves como o choque anafilático.

**Objetivo:** Relatar três casos de pacientes com urticária ao frio acompanhados no Ambulatório do Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do HC-FMUSP.

**Método/Resultados:** Caso 1 – Paciente de 38anos, feminina, com história de urticárias em locais de contato com substâncias frias como: água de chuva, banhos de mar e alimentos gelados há 3 anos. Relata também episódio de sensação de sufocamento e síncope após mergulhar na água do mar com ida ao PS com uso de adrenalina há 6 meses. Nega sintomas com banhos morno ou quente. Caso 2 – Paciente de 34 anos, feminina, com história de angioedema em pálpebras, mãos e pés associado à urticária generalizada quando exposta a baixas temperaturas há 8 anos. Relata sintomas controlados com loratadina. Caso 3 - Paciente de 21 anos, feminina, com história de angioedema em pálpebras e lábios após exposição ao frio intenso há dois anos, desde então vem cursando com edema em língua e lábios ao contato com bebidas frias ou sorvete. Todas as pacientes tiveram o diagnóstico confirmado com o teste do cubo de gelo positivo. As patologias associadas foram excluídas. Foram orientadas a evitar exposição ao frio a fazer uso de antihistamínicos se necessário.

**Conclusão:** O diagnóstico é fundamental para adequada orientação visto que estes pacientes podem desencadear quadro de anafilaxia ou as vezes estarem sendo tratados de forma inadequada pois podem ter alguma das doenças associadas relatadas acima.

#### **049 - Urticária aguda: caracterização dos casos atendidos em pronto atendimento infantil**

Souza MCA; Tegoshi LY; Wandalsen NF; Chehab MAD; Mallozi MC.

Faculdade de Medicina do ABC, Santo André, Disciplina de Pediatria e Serviço de Alergia e Imunologia da FMABC.

Urticária aguda é aquela com duração menor que 6 semanas, de início súbito, com grandes placas eritemato-pruriginosas que duram horas, acompanhadas ou não de angioedema, sendo mais comum em crianças e adultos jovens.

**Objetivo:** Caracterizar os casos de urticária aguda em crianças no serviço de Pronto Atendimento Central do Município de Santo André- São Paulo. **Método:** Análise retrospectiva dos prontuários de 66 crianças atendidas que receberam o diagnóstico de urticária aguda e/ou reação alérgica e foram encaminhadas à Unidade de Observação, no período de abril/ 2005 a abril /2006, enfocando como principais parâmetros: idade, sexo, associação com angioedema, fator(es) desencadeante(s), tratamento preconizado e tempo de internação. **Resultados:** Dos casos selecionados, 35 (53%) eram do sexo masculino. A faixa etária mais prevalente foi a de crianças acima de 5 anos, com 25 pacientes (37,8%). Como fatores desencadeantes observamos, na maioria dos casos, infecções de vias aéreas superiores e/ou uso de medicamentos tipo antiinflamatórios não hormonais ou analgésicos (13 pacientes ou 19,7%). A associação com angioedema esteve presente em 31 casos (46,96%). Quanto ao tratamento, 26 crianças (39,4%) receberam anti-histamínico mais corticosteróide, enquanto que 12 (18,2%) receberam a associação adrenalina, anti-histamínico e corticosteróide. Na maior parte dos casos, o tempo de hospitalização foi de 24 horas (30 pacientes ou 45,5%). **Conclusão:** Os resultados observados são condizentes com os relatados na literatura, no que diz respeito a idade, sexo e fatores desencadeantes, e no fato de que estes, na sua maioria das vezes não puderam ser identificados.

#### **051 - Síndrome de Stevens-Johnson com acometimento apenas de mucosa?**

Maia Neto F, Carneiro RC, Tsukumo MKK, Perches D, Yamashita MM, Vizeu MCM, Carvalho APE, Aun WCT, Mello JF. Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital do Servidor Público Estadual-FMO, São Paulo, SP.

**Objetivo:** Relatar um caso de Síndrome de Stevens-Johnson com acometimento apenas de mucosa

**Relato de caso:** Paciente RVA, 17 anos, masculino, solteiro, procedente do município de Jandira-SP, foi internado no Hospital do Servidor Público Estadual-FMO com história de odinofagia e febre há 5 dias. Foi feita hipótese diagnóstica de tonsilite e prescritos amoxicilina (500mg, 8/8hs) e dipirona (500mg, 6/6hs). No 4º dia do antibiótico e anti-térmico o paciente estava há 24 horas afebril e começou a apresentar edema labial e lesões vesiculo-hemorrágicas em mucosa oral, associado a hiperemia da conjuntiva. Na internação foi suspenso a amoxicilina e a dipirona e medicado com prednisona (60mg /dia), codeína/paracetamol (50/500mg, 6/6hs) e metilcelulose colírio (4/4 hs). No 2º dia de internação começou a apresentar disúria, hiperemia em glândula peniana, disfagia e lesões eritemato-vesiculares em mucosa nasal. No 5º dia de internação estava evoluindo com piora de todas as lesões principalmente a oral e voltou a apresentar febre, foi medicado com clindamicina (1,8g/dia). Desde então o paciente evoluiu bem, não apresentou acometimento da pele durante toda a evolução, e recebeu alta no 10º dia de internação.

Exames laboratoriais do 1º dia de internação: Leucócitos 12.600; Neutrófilos 94,2%; Eosinófilos 0,8%; Plaquetas 248.000; uréia 25; Creatinina 1,2; TGO 33; TGP 28. Na evolução houve melhora da neutrofilia e outros exames mantiveram normais.

#### **050 - Reações cutâneas a drogas em pacientes internados: relato inicial da farmacovigilância no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) /UERJ**

Ghirlinzoni CH, Rocha RGM, Rodrigues LAL, Silveira HHN, Costa E. Setor de Alergia e Imunologia, Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ, RJ.

**Objetivo:** O Setor de Alergia e Imunologia iniciou recentemente a busca ativa de casos de reações cutâneas a drogas em pacientes hospitalizados. O objetivo do estudo foi descrever as características clínicas dos casos identificados no HUPE.

**Métodos:** A busca ativa teve início em 04/ 2004 nas enfermarias de Clínica Médica e Pediatria, que somam 80 leitos. As fichas de notificação preenchidas até 12/ 2005 foram analisadas, e as características gerais e clínicas dos casos foram descritas.

**Resultados:** Dezesseis casos foram identificados no período (0,8/mês). A amostra era dividida igualmente entre os gêneros, e a média de idade foi de 28,6 anos. Nove casos (56%) eram da Clínica Médica e 7 (44%) da Pediatria. Seis casos eram de doenças infecciosas (38%), sendo 4 de infecções respiratórias e 2 relacionados a AIDS. Três casos (19%) eram de afecções neurológicas, 2 de hepatopatias (13%) e 2 de doenças hematológicas (13%). Dentre as manifestações cutâneas predominou o *rash* morbiliforme (n=7/44%), seguido de urticária/angioedema (n=4/26%), *rash* urticariforme (n=2/13%), eritema (n=2/13%) e um caso de prurido sem lesões. O principal grupo de drogas suspeitas foram os antibióticos (n=11/69%) seguido dos anti-convulsivantes (n=4 / 26%). Dentre as crianças predominou o *rash* morbiliforme. Apenas 3 pacientes (19%), todos adultos, tiveram a internação prolongada devido a reação adversa, e nenhum apresentou complicações.

**Conclusões:** A incidência de reações cutâneas na amostra estudada foi pequena, provavelmente por não incluir outros setores do hospital onde os pacientes utilizam maior número de drogas e têm doenças mais graves. Os antibióticos e anti-convulsivantes foram as principais drogas suspeitas, e o *rash*, seguido da urticária/angioedema, foram as manifestações mais frequentes. Estudos maiores e multi-cêntricos são necessários para ampliarmos o conhecimento sobre reações adversas a drogas em nosso meio.

#### **052 - Prevalência de sensibilização de aeroalérgenos em pacientes com reações cutâneas adversas a drogas antiinflamatórias não-hormonais na população do Ambulatório de Alergia e Imunologia do HSPE/FMO**

Itokazu C; Kawamura M; Pereira VAR; Andrade MEB; Aun WT; Mello JF

Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira" - HSPE/FMO

**Objetivo:** Avaliar a sensibilização a aeroalérgenos nos pacientes com história de reações cutâneas a antiinflamatórios não-hormonais (AINHs) no Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira" - HSPE/FMO no período de março de 2005 a setembro de 2005.

**Casística e Método:** Foram consultados 85 pacientes com história de reação cutânea comprovada a um ou mais AINHs no Serviço de Alergia e Imunologia do HSPE/FMO no período de março a setembro de 2005. Os pacientes foram submetidos ao teste cutâneo de leitura imediata com extratos alergênicos para inalantes.

**Resultado:** Dos 85 pacientes atendidos, 63 (85,9%) eram do sexo feminino e 12 (14,1%) do sexo masculino, com idade entre 5 e 70 anos de idade (idade média de 42,3 anos). Realizado teste cutâneo em 52 pacientes (61,1%), sendo que 28 (53,8%) tiveram teste cutâneo positivo e 24 (46,2%) tiveram resultado do teste negativo.

**Conclusão:** Concluiu-se que existe uma alta prevalência de sensibilização aos aeroalérgenos nos pacientes com reações cutâneas adversas a antiinflamatórios não-hormonais, sendo que dos inalantes testados, os ácaros da poeira doméstica foram os principais sensibilizantes.

### 053 - Reação à droga com eosinofilia e sintomas sistêmicos (DRESS) induzida por anticonvulsivante em paciente HIV positivo: relato de caso.

Silva RO; Lima CM; Pessoa FG; Budin CB; Rodrigues F; Vizeu MCM; Aun WT; Mello JF  
Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE) – FMO

As farmacodermias são frequentes em pacientes infectados pelo HIV. A DRESS é uma reação grave que ocorre de duas a seis semanas após início da droga e caracteriza-se por erupção cutânea, febre, eosinofilia e comprometimento sistêmico. Estudos sugerem o envolvimento de mecanismos imunológicos e vias de metabolização das drogas no desencadeamento dessa síndrome.

**Relato de caso:** JCB, masculino, 45 anos, procedente de São Paulo, procurou o PS com história de febre e prurido generalizado há uma semana. Referia sorologia positiva para HIV há três anos, neurotoxoplasmosse diagnosticada há um mês em uso de pirimetamina, leucovorina cálcica e fenitoína há quinze dias. Estava em regular estado geral, febril, edema bípalebral, escleras hiperemiadas, xerose cutânea e pápulas eritematosas disseminadas. Internado na infectologia com diagnóstico de farmacodermia. As medicações em uso foram suspensas, sendo prescrito solumedrol por três dias, hidroxizina, ácido fólico, clindamicina e omeprazol. No segundo dia de internação, evoluiu com descamação na face e membros superiores. Uma semana após, apresentou lesões ulceradas nos lábios, icterícia, aumento de transaminases e eosinofilia, sendo introduzido aciclovir por suspeita de herpes labial. Avaliado pelo Serviço de alergia com hipótese diagnóstica de DRESS e sugerido manter o paciente sem anticonvulsivante, suspender o ácido fólico e aciclovir, substituir hidroxizina por fexofenadina e introduzir prednisona. Paciente evoluiu com melhora do quadro clínico, recebendo alta hospitalar após uma semana do uso de corticóide oral com posterior retirada progressiva deste.

**Conclusões:** O diagnóstico precoce da DRESS e a suspensão da droga suspeita são essenciais para um bom prognóstico. As drogas mais relacionadas com esta síndrome são os anticonvulsivantes aromáticos e sulfas. Relatamos um caso grave de DRESS imputada ao hidantal que apresentou evolução favorável após introdução de corticóide sistêmico.

### 055 - Anafilaxia induzida por exercício dependente de alimento: trigo – relato de caso

Chen NV, Menezes UP, Carvalho LM, Roxo Júnior P, Ferriani VPL  
Serviço de Alergia, Imunologia e Reumatologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, USP-SP.

**Objetivo:** Relatar um caso de anafilaxia induzida por exercício (AIE) dependente de um alimento específico: trigo.

**Relato do caso:** M.V.L.F., masculino, branco, 10 anos. Iniciou há 7 anos com episódios recorrentes de urticária e angioedema, acompanhados de dispnéia, palidez e cianose perioral minutos após o consumo de alimentos contendo trigo (pães e bolachas), seguido da prática de exercícios físicos. Nesses episódios, recebia tratamento com adrenalina e anti-histamínicos com boa resposta. A prática isolada de exercícios físicos sem ingestão do alimento, ou a ingestão do alimento sem prática de exercícios não provocava tais reações. A investigação mostrou teste cutâneo (Prick-test) positivo para trigo com formação de pápula eritematosa (8x10 mm) e dosagem de IgE específica (RAST) de 1.79 Ku/L, classe 2. Diante da história clínica e resultados dos exames, o paciente foi orientado a evitar a prática de atividades físicas após o consumo de alimentos contendo trigo. O paciente apresentou evolução satisfatória com desaparecimento dos episódios de urticária e angioedema, e das manifestações de anafilaxia.

**Comentários:** A AIE dependente de alimento é uma forma distinta e rara de manifestação de alergia alimentar de mecanismo fisiopatológico ainda esclarecido. O diagnóstico é baseado no quadro clínico, exames específicos para o alimento e teste de provocação. O tratamento é preventivo com a exclusão da ingestão do alimento suspeito antes da prática de atividades físicas e orientações quanto ao uso correto de adrenalina nas situações emergenciais (anafilaxia).

### 054 - Anafilaxia induzida por exercícios: relatos de 2 casos

França V, Loja Neto C, Fernandes MFM, Garcês M, Ramos MT  
Clínica de Alergia e Imunologia – CALL – RJ

**Objetivo:** A anafilaxia é uma reação generalizada e aguda, com comprometimento simultâneo de vários órgãos, em geral, cardiovascular, respiratório, cutâneo e gastrointestinal. É uma reação de hipersensibilidade imediata, causando a liberação de substâncias pré-formadas e pós-ativadas de mastócitos e basófilos. As causas mais comuns são drogas, alimentos, inseto e látex. A Síndrome Anafilaxia Induzida por Exercício (AIE) pode ser dependente de alimentos (mediada por IgE) ou não, porém indistinguíveis clinicamente. O trabalho visa relatar dois casos de AIE, suas manifestações clínico-laboratoriais e a associação com específicos alimentos. **Métodos:** Descrição de dois casos acompanhados na Clínica de Alergia – Call. O primeiro: AAQPF, 45 anos, masculino e atópico. Há dois anos apresentou quatro episódios de urticária seguida de síncope durante a realização de jogos de tênis e o segundo: BFA, 15 anos, masculino e atópico. Há 4 anos apresentou diariamente quando submetido a atividades físicas, lesões urticariformes pruriginosas, cefaléia, dor abdominal e em membros superiores, conjuntivite, hipotensão e pródromos de uma síncope. Ex. físico: hipertrofia de cornetos e sinal negativo a dermatografismo. Exames complementares: Ig E sérico total: 452 UI/mL, prick-test de leite, chocolate, clara de ovo, trigo e castanha negativos e IgE específica para trigo, soja, gema de ovo, chocolate e leite de vaca: classe 0. **Resultados:** Não foram detectados clínico - laboratorialmente a correlação da síndrome com a ingestão de um determinado alimento assim como não houve associação temporal do desencadeamento da crise com a ingestão de uma refeição. **Conclusão:** A reação anafilactóide induzida por exercício pode ocorrer por mecanismos que não requerem a interação antígeno-específica, culminando com a degranulação direta de mastócitos e basófilos.

### 056 - Anafilaxia ao frio – relato de caso

Garcês A, Luiele JG, Dortas Jr J, Blanc ES, Huguenim A, Pires GV, Valle SO. Disciplina / Serviço de Imunologia do HUCFF – Faculdade de Medicina, UFRJ.

**Descrição do caso:** CRFC, feminino, 33 anos, natural do RJ. Refere há 1 ano quadro de pápulas eritematosas, pruriginosas e fugazes, desencadeadas por exposição ao frio (contato com água ou clima frios). Há 10 meses, após banho de cachoeira, apresentou edema generalizado, cianose e edema de laringe, com perda da consciência. Atualmente, apesar do uso de hidroxizina 25mg/dia, apresenta lesões urticariformes se submetida a período prolongado de exposição. Tem asma brônquica persistente moderada, controlada com budesonida e formoterol inalatórios, e rinite perene em uso de budesonida tópica nasal. Testes para urticária com agentes físicos positivo apenas para o frio. Teste com o soro autólogo negativo. Exames laboratoriais mostraram IgE total elevada (1390UI/mL em fevereiro de 2006 e 1550UI/mL em abril de 2006), eosinofilia de 949/mm<sup>3</sup> (14% de 6780 leucócitos), C3 74mg/dL e C4 15mg/dL. Demais exames sem alterações. Não foram dosadas crioglobulinas. **Conclusão:** Urticária ao frio corresponde a cerca de 3% das causas de urticária crônica, e atopias é uma característica comum nesses pacientes. A grande maioria tem o tipo idiopático, e reações anafiláticas sistêmicas como no caso descrito ocorrem em 1/3 dos casos. Wanderer et al propuseram uma classificação de urticária ao frio, em que o tipo 1 apresenta lesões limitadas à área de contato com o frio; o tipo 2, urticária generalizada, e no tipo 3 há comprometimento circulatório ou respiratório. O caso descrito é típico de reação sistêmica (tipo 3), que ocorre mais comumente durante a imersão em água fria, como no mar e, nessa situação, cachoeira, podendo até levar ao óbito ("morte do nadador"). Logo, é imperativo que esses pacientes sejam orientados quanto aos riscos de mergulho em águas frias e quanto ao uso de adrenalina injetável em situações de emergência. O tratamento pode ser feito com anti-histamínicos H1, incluindo ciproheptadina, e montelucaste.

### 057 - Relato de caso de alergia alimentar a pêssego em adulto

Sorice, CRB\*; Mourão, EMM\*.

\* Serviço de Alergia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná.

**Introdução:** Alergia ao pêssego é raramente vista de forma isolada, e muitos pacientes apresentam associação com alergia cruzada a outros alimentos (frutas e vegetais) ou alérgenos inalantes, principalmente com pólenes. Os alimentos mais frequentemente associados são outros membros da família das Rosáceas, como maçã e pêra (subfamília Pomoideae), e damasco, cereja e ameixa (subfamília Prunoideae).

**Objetivo:** Relatar um caso raro de alergia alimentar a pêssego. Três alérgenos protéicos desta fruta, cada um com peso molecular de aproximadamente 9 Kd, foram recentemente descritos na literatura, sendo Pru p 3 o alérgeno maior, pertencente a família LTP (*lipid-transfer proteins*).

**Relato do caso:** DHSP, sexo masculino, 36 anos, esteve em consulta com queixa de urticária generalizada, amolecimento em lábios e sensação de mal estar geral, com início há 2 dias, após ingerir pêssego fresco. Foi ao pronto atendimento, sendo medicado com antihistamínico com melhora do quadro. Seus antecedentes pessoais incluem asma leve com última crise há 9 anos e rinite alérgica. No exame físico apresentava placas urticariformes generalizadas. Exames laboratoriais: IgE Total = 258 KU/L; IgE específica para pêssego = < 0,35 KU/L; IgE específica para poeira doméstica = 43,50 KU/L; IgE específica para pólenes = < 0,35 KU/L, IgE específica para epitélios de animais = < 0,35 KU/L, IgE específica para amendoim = 1,87 KU/L; IgE específica para peixes = < 0,35 KU/L. Foi realizado teste cutâneo de leitura imediata com extratos padronizados de aeroalérgenos e alimentos (IPI-ASAC), apresentando positividade aos ácaros da poeira (*D. pteronyssinus*, *B. tropicalis*) e Baratas (*B. germanica*). Apesar da descrição de reatividade cruzada entre frutas frescas e pólenes, e mesmo Curitiba sendo uma região de polinose, não houve positividade a gramíneas (*Lolium. perenne*). Foi realizado "prick to prick" para pêssego, o qual foi positivo. Foi orientada dieta de exclusão a pêssego, não havendo mais nenhum episódio de urticária.

**Discussão:** Urticária desencadeada por alergia alimentar na idade adulta, embora incomum, não deve ser descartada. Para o diagnóstico é necessário uma anamnese pormenorizada, assim como afastar outras causas de urticária mais frequentes nesta faixa etária.

### 059 - Relato de caso de alergia alimentar ao trigo

Sorice, CRB; Brzezinski, L; Mourão EMM.

Serviço de Alergia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, Curitiba, Paraná.

A associação entre dermatite atópica (DA) e alergia alimentar é complexa, sendo relativamente freqüente em crianças com doença grave. Provavelmente menos de 10% de todas as crianças com DA têm reação a alimentos mediada por IgE associada com quadro de angioedema e/ou urticária. A maioria das reações ao trigo mediadas por IgE são dirigidas as albuminas e as frações globulinas e mais raramente as frações gliadina ou glúten.

**Objetivo:** Descrever um caso de DA e alergia alimentar ao trigo.

**Relato do caso:** ETSR, 2 anos, sexo feminino, branca, com DA e rinite alérgica, apresentando quadros diarreicos freqüentes e crises de broncoespasmo em vigência de quadro viral. Retornou em consulta com melhora da rinite, porém ainda com lesões eczematosas, apesar do tratamento. Exames: IgE Total = 75 KU/L; RAST para trigo = 25 KU/L. RAST negativo para clara de ovo, leite de vaca, *D. pteronyssinus* e soja. Pesquisa de sangue oculto nas fezes = positivo. Estudo radiológico de tórax, cavum e seios da face normais. Foi iniciada dieta isenta de trigo por 4 semanas, com melhora do quadro cutâneo, assim como do hábito intestinal. No teste cutâneo de leitura imediata, utilizando extratos padronizados de aeroalérgenos e alimentos (IPI-ASAC), apresentou positividade somente ao trigo. No teste de contato com alimentos "in natura" - Atopy Patch Test - utilizando leite de vaca, trigo, soja, carne de frango e clara de ovo, apresentou positividade ao leite de vaca e trigo. O desencadeamento oral duplo cego controlado com placebo foi negativo para leite de vaca e positivo para trigo, com reação imediata (eritema em face) e com reação tardia, apresentando quadro de diarreia, que persistiu por 48 horas. A criança se mantém em dieta isenta de trigo e quando ingere algum alimento com trigo, os pais relatam piora do quadro cutâneo assim como alteração intestinal.

**Conclusão:** Ressaltamos que a positividade dos testes alimentares em pacientes com DA deve ser levada em consideração na avaliação clínica.

### 058 - Esofagite eosinofílica associada à alergia a proteína do leite de vaca em paciente adulto – relato de caso

Pomicieński F; Watanabe AS; Castro FFM; Kalil J; Yang A.

Serviço de Alergia e Imunologia Clínica do HC-FMUSP – São Paulo – SP.

**Objetivo:** Apesar do crescente interesse pela Esofagite Eosinofílica (EE), ela continua sendo subdiagnosticada. Nosso objetivo é alertar que a importância do seu diagnóstico reside na instituição de tratamento específico e na prevenção de estenose do esôfago. **Caso Clínico:** Paciente de 70 anos, homem, há 2 anos iniciou disfagia. A impactação do alimento só melhorava após regurgitação. RX contrastado do esôfago e cintilografia eram normais. Na endoscopia digestiva alta (EDA), o endoscópio passava com dificuldade pelo esôfago. Em março/2005 iniciou endoscopias digestivas com alargamento do esôfago e omeprazol com melhora temporária. Em novembro/2005 voltou a apresentar disfagia. Biópsia do esôfago em 07/12/2005 mostrou mais de 50 eosinófilos por campo. Foi prescrito prednisona por 5 dias e montelucaste 10mg/dia com melhora. Porém em fevereiro/2006 os sintomas retornaram. Voltou a realizar EDA com alargamento do esôfago, montelucaste foi aumentado para 30 mg/dia e então, encaminhado para avaliação alergológica. O paciente não apresentava história pessoal e/ou familiar de atopia. IgE total era 114 com 2,8% de eosinófilos no hemograma. IgE específica in vitro (ImunoCap) foi positiva para leite (Classe 2) e alfa-lactoalbumina (Classe 2). IgE específica para inalantes e outros alimentos foi negativa. Orientamos dieta de exclusão da proteína do leite de vaca por 30 dias, enquanto mantinha a medicação em uso há 3 meses: fluticasona inalatória 300mcg/dia, montelucaste 30 mg/dia e omeprazol 20mg/dia. A retirada do leite foi marcante para a melhora clínica, com apenas um episódio de impactação alimentar após escape da dieta. A EDA após 30 dias da dieta mostrou monilíase esofágica, e, assim, a fluticasona foi suspensa. EDA em 12/07/06 mostrou apenas 3 eosinófilos em 20 campos. O paciente mantém a dieta e está assintomático. **Conclusão:** A EE em adultos ocorre mais em homens entre 20 e 40 anos com disfagia. Os alimentos mais implicados são leite e ovo. A síndrome do esôfago de pequeno calibre pode ocorrer como complicação.

### 060 - Uso de fórmula infantil com hidrolisado de frango em criança com reação adversa ao leite de vaca

Penterich VRA, Yang AC, Watanabe AS, Pinto e Sliva MEM, Castro FFM.

Departamento de Nutrição da Faculdade de Saúde Pública, USP; Disciplina de Alergia e Imunologia do HCFMUSP.

**Objetivo:** Acompanhar a evolução de um lactente com reação adversa ao leite de vaca, submetido à dieta com uma fórmula infantil caseira com hidrolisado de frango (FIHF), dos 2 aos 9 meses. **Relato de caso:** Após o diagnóstico de reação adversa ao leite de vaca, aos dois meses de idade, houve a necessidade de iniciar um alimento substituto. Optou-se pela introdução da FIHF, com banha de porco e óleo de soja, creme de arroz, açúcar e carbonato de cálcio, desenvolvida por PENTERICH (2006), por ser um alimento de valor nutricional semelhante ao leite materno e ter baixo custo. De acordo com o peso, a estatura e idade do lactente, calculou-se as suas necessidades nutricionais e o volume de consumo da FIHF para atendê-las, sendo de 800ml/dia. As manifestações clínicas apresentadas eram sintomas gastrointestinais e na pele. Foram feitas medidas de peso e estatura mensais, e para avaliação da evolução utilizou-se as curvas do NCHS (2000) de estatura/idade e peso/idade para meninos de 0 aos 36 meses. **Evolução:** Dos 0 aos 2 meses, foi alimentado com leite materno e complementado com fórmula infantil de leite de vaca. Aos 2 meses a amamentação foi interrompida pela própria mãe, e ocorreu a introdução da FIHF. A evolução do quadro clínico evidenciou melhora na pele e nos sintomas gastrointestinais. A partir do 4º mês introduziu-se a alimentação complementar, com frutas, depois papa salgada de legumes e carne, reajustando-se o volume consumido de FIHF para 600ml/dia. O paciente evoluiu com ganho de peso médio de 668,3g/mês e altura de 2,22cm/mês. Quanto ao peso/idade o lactente evoluiu do p<5, para a faixa do p10-25, a partir do 2º mês, recuperando o estado nutricional e manteve a curva ascendente. Já em relação à altura/idade, manteve-se no p<5, porém em ascendência, até os 9 meses, quando atinge a faixa do p10-p25. **Conclusão:** Devido à evolução do quadro clínico, a FIHF mostrou-se uma boa alternativa alimentar, que contribuiu para a manutenção do estado nutricional do lactente.

### 061 - Alergia a leite de vaca-relato de caso

Garcês A, Hale JI, Dortas Jr S, Hugenim A, Abe AT, França AT, Levy SAP.  
Serviço de Alergia e Imunopatologia do Hospital São Zacharias, Rio de Janeiro

**Relato do caso:** VVM, sexo feminino, 4 anos, nascida de parto normal, aleitamento materno exclusivo até 15 dias de vida. Quando iniciado o leite de vaca (NAN®), apresentou vômitos e hiperemia cutânea. Passou a apresentar hiperemia nas áreas de contato com o leite de vaca, náuseas e irritabilidade, também com derivados, e melhorava após vômito ou uso de dexclorfeniramina associada a betametasona. Aos três anos, procurou o Hospital São Zacharias, onde foi realizada investigação laboratorial que mostrou: eosinofilia (14% de 16300 leucócitos), IgE total 404 kU/L, IgE específica para leite >100; caseína >100; alfa-lactoglobulina 20,6; beta-lactoglobulina 11,8 kU/L. Testes de punção: histamina 6mm; controle negativo 2mm; leite de vaca 5mm (com pseudópodos); *D. pteronyssinus* 5mm; *B. tropicalis* 4mm; fungos do ar 4mm. Foi orientada a manter dieta alimentar, realizar controle ambiental, e prescrita desloratadina em caso de reação.

**Conclusão:** Alergia ao leite de vaca tem prevalência, entre crianças americanas, 2,5%. Existem dois tipos distintos de alergia alimentar. O tipo 1 ocorre com proteínas estáveis para a digestão, às quais lactentes ou crianças pequenas são expostas no período de imaturidade imunológica, como por exemplo, o leite de vaca. Por outro lado, o tipo 2 é resultado da sensibilização a proteínas lábeis, através da via respiratória (exemplo: reação cruzada com pólenes). Atopia, tanto história pessoal quanto familiar, é um dos fatores de risco mais evidentes. O caso exposto é um exemplo típico de alergia a leite de vaca mediada por IgE, e ilustra a importância de se incentivar o aleitamento materno exclusivo até os 6 meses de vida. No caso de impossibilidade, crianças com risco de desenvolvimento de doenças atópicas devem receber fórmulas hipoalergênicas.

### 063 - Avaliação pântero-estatural de pacientes com alergia a proteína do leite de vaca (APLV) IgE mediada à admissão e após um ano de seguimento em uso de soja

Yonamine GH, Corradi GA, Afonso FRP, Castro APBM, Pastorino AC, Jacob CMA  
Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (ICR-HCFMUSP) - São Paulo

**Objetivos:** Avaliar a evolução de peso e estatura de pacientes com APLV IgE mediada à admissão e após um ano de seguimento em uso de soja.

**Metodologia:** Entre os 153 pacientes com APLV acompanhados no ambulatório do ICR-HCFMUSP, incluiu-se 52 casos com APLV IgE mediada em seguimento mínimo de 12 meses (28M; mediana de idade à admissão de 16,89 meses - 1,71 a 63,76 meses). Dados coletados à admissão: idade ao diagnóstico, alternativa dietética ao leite de vaca, suplementação de cálcio, peso e estatura. Dados antropométricos foram coletados após um ano com orientação nutricional (fórmula infantil à base de soja para < 2 anos e bebida à base de soja enriquecida com cálcio para > 2 anos) e suplementação de cálcio, se necessário. Peso e estatura foram classificados de acordo com o escore-z e analisados utilizando-se o teste t de student.

**Resultados:** A mediana do tempo entre o diagnóstico e a inclusão no estudo foi de 11,49 meses (5 dias a 56 meses). Orientação anterior sobre a dieta de exclusão foi referida por 26 (50%) pais, entretanto em apenas 7 (26,9%) as orientações foram adequadas. O consumo de derivados de leite foi referido por 24 (46,2%) pacientes. O substituto para o leite de vaca estava inadequado em 59,6% dos casos, sendo que em 44,2% havia necessidade de suplementação de cálcio. À admissão, apresentavam escore-z < -1 para peso/idade (ZPI) 11 (21,1%) pacientes, peso/estatura (ZPE) 14 (26,9%) pacientes e estatura/idade (ZEI) 11 (21,1%) pacientes. Após um ano de seguimento observou-se melhora significativa no ZPI (p=0.0066) e ZPE (p=0.0157). Houve aumento na média do ZEI (-0.0183 vs 0.0937), entretanto não houve diferença significativa.

**Conclusões:** Durante o acompanhamento de um ano em uso de soja foi observado melhora significativa do peso. Para avaliação da estatura é necessário maior tempo de seguimento. Este estudo mostrou que a soja é uma alternativa possível a pacientes com APLV IgE mediada, entretanto o monitoramento nutricional deve ser estabelecido.

### 062 - Seguimento de um lactente com alergia a proteína do leite de vaca (APLV) não IgE- mediada

Souza F; Passeti S; Batistini T; Mallozi M; Sarni R.; Wandalsen N.  
Faculdade de Medicina do ABC, Santo André - Ambulatório de Alergia Alimentar.

**Objetivo:** Enfatizar a importância da prevenção primária na alergia alimentar, do acompanhamento multidisciplinar e do planejamento da terapia nutricional. **Método:** Acompanhamento clínico no ambulatório multidisciplinar de alergia alimentar e exames complementares. **Relato de caso:** IGMC, feminino, 11 meses, natural e procedente de São Caetano do Sul. Desde 1 mês de vida com ganho ponderal (GP) inadequado, irritabilidade, regurgitação intensa, obstipação e anorexia. Recebeu aleitamento materno exclusivo por 15 dias, iniciando fórmula infantil para o 1º semestre. Devido ao baixo GP, orientado o uso de espessante na fórmula, piorando os sintomas, sem alteração do GP. Aos 3 meses diagnosticado e iniciado tratamento para Doença do Refluxo Gastroesofágico, obteve-se controle dos sintomas, permanecendo a velocidade inadequada do GP. Aos 9 meses, com IgE sérica e específica para leite de vaca e soja normais, prescrito fórmula de soja, inalterando o quadro. Aos 12 meses, após EDA com biópsia, diagnosticado gastrite eosinofílica, recebeu hidrolisado de soja e colágeno, com melhora dos sintomas. **Resultado:** Após 1 ano do hidrolisado protéico, assintomática e EDA com biópsia normal, feito desencadeamento com leite de vaca, sem o reaparecimento dos sintomas.

**Conclusão:** O conhecimento de que a APLV pode ou não ser mediada por IgE é importante para o diagnóstico, que se fundamenta na presença de IgE específica ou de eosinófilos na mucosa gastrointestinal, na resposta clínica à dieta de exclusão e positividade ao desencadeamento. A terapia deve ser instituída precocemente para evitar o comprometimento nutricional, em ambulatório multidisciplinar. Deve-se ressaltar a importância da prevenção primária na alergia alimentar através do aleitamento materno.

### 064 - Desenvolvimento de tolerância tardia em alergia ao leite de vaca

Garcia, CLC; Ribeiro, MR; Penterich, VRA; Castro, FFM; Yang, AC  
Serviço de Imunologia Clínica e Alergia do Hospital das Clínicas de São Paulo

A alergia à proteína do leite de vaca acomete de 2 a 3% da população pediátrica, sendo que a maioria (85 a 90%) evolui com desenvolvimento de tolerância até os 5 anos de idade.

**Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com alergia à proteína do leite de vaca que desenvolveu tolerância clínica após a idade habitualmente observada.

**Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, de 11 anos, com história de dermatite atópica grave desde os 2 anos de idade, apresenta exacerbações do eczema e também sinais e sintomas de anafilaxia relacionados à ingestão de leite. Possui ainda outras manifestações de atopia: asma intermitente leve, rinite persistente moderada e conjuntivite alérgica. Não se conhecem antecedentes familiares, pois a criança é adotada. O diagnóstico de alergia ao leite ocorreu aos 8 anos de idade, e baseou-se na história clínica, na melhora após a restrição dietética, e na identificação de IgE específica ao leite com RAST classe 6. Durante 3 anos após o diagnóstico, houve desencadeamento de sintomas alérgicos em todos os "escapes" da dieta. Aos 11 anos de idade, teve ingestão acidental de leite sem desencadear sintomatologia e a dermatite atópica entrou em fase de remissão. Optou-se por reintroduzir o leite na dieta, sendo que o paciente está há 6 meses assintomático.

**Conclusão:** Alguns fatores clínicos têm sido sugeridos como indicativos de persistência da alergia alimentar, tais como: gravidade das reações, níveis elevados de IgE específica e idade do paciente. Neste caso ressaltamos que apesar do quadro clínico grave, IgE específica elevada e idade superior a 5 anos, o paciente desenvolveu tolerância. Portanto é importante a investigação periódica da reatividade clínica.