



**Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:**

**Resumo**

**Relato de Caso**

## **FORMA GRANULOMATOSA DA IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL E SARCOIDOSE: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EM PACIENTE COM IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA ATÍPICA.**

**AUTOR PRINCIPAL:** Georgia Martina Chichelero

**CO-AUTORES:** Ellexandra Anater Lecardelli, Amanda Tronco, Maria Sonia Dall Belo

**ORIENTADOR:** Denise de Almeida

**UNIVERSIDADE:** Universidade de Passo Fundo – Hospital São Vicente de Paulo (HSVP) - RS

### **INTRODUÇÃO**

Dentre as imunodeficiências primárias, a imunodeficiência comum variável (ICV) pode ser destacada, pois frequentemente torna os pacientes suscetíveis a infecções. A forma granulomatosa da imunodeficiência em questão é rara e, histologicamente, esses granulomas não-caseosos são indistinguíveis da sarcoidose, sendo importante, contudo difícil, a diferenciação entre ambas. A importância do caso consiste na dificuldade do diagnóstico e tratamento, sendo que o último apresenta-se limitado devido à presença de imunodeficiência atípica e diagnóstico incerto.

### **DESENVOLVIMENTO:**

Paciente masculino, 16 anos, estudante, natural de Getúlio Vargas e procedente de Passo Fundo. Histórico de tuberculose diagnosticada em 2013, através de biópsia de linfonodo ganglionar (diagnóstico secundário). Nessa mesma época, desenvolveu um quadro de meningite. Finalizou tratamento para tuberculose em março de 2014, com cultivo para *Mycobacterium tuberculosis* negativo em maio do mesmo ano. A partir desse tratamento desenvolveu uma hepatite medicamentosa. Posteriormente, paciente retorna apresentando linfadenomegalia generalizada e esplenomegalia, sendo internado para investigar doença imunológica. Solicitou-se TC (Figura 1 e 2), a qual evidenciou acentuada esplenomegalia associada à linfonodomegalias difusas da cavidade abdomino-pélvica, bem como nas cadeias inguinais bilateralmente, nas cadeias cervicais, supraclaviculares, axilares e mediastinais. Na investigação laboratorial, observou-se que os níveis de imunoglobulina M apresentavam-se diminuídos. Após, foi realizado biópsia em linfonodo do braço esquerdo do paciente, tendo como resultado linfadenite granulomatosa não infecciosa (Figura 3).

A ICV caracteriza-se por diminuição dos níveis de imunoglobulina G e M, sendo, portanto, dita como atípica no paciente em questão, uma vez que ele apresenta valores reduzidos de apenas uma delas. Essa imunodeficiência primária pode apresentar-se na forma granulomatosa crônica, embora a mesma seja rara. Nesse sentido, faz-se importante o diagnóstico diferencial dessa apresentação incomum com sarcoidose, a qual se caracteriza como doença inflamatória sistêmica, de etiologia indefinida em que granulomas não-

caseosos são encontrados nos órgãos acometidos, assim como na forma granulomatosa. Linfonodomegalia intratorácica apresenta-se como achado radiológico mais frequentemente encontrado na sarcoidose. Aumento da atividade de linfócitos T-citotóxicos e diminuição da função de T auxiliares são situações observadas tanto na sarcoidose como na ICD, sugerindo uma conexão entre ambas, a qual precisa ser elucidada. Porém, o diagnóstico diferencial, na maioria das vezes, é de difícil realização, devido à grande similaridade das características que compartilham, dificultando a conduta terapêutica no paciente.

### **CONSIDERAÇÕES FINAIS:**

Portanto, com o quadro clínico atual do paciente, o diagnóstico encontra-se sem desfecho, pois é inconclusivo a partir das semelhanças clínicas que as duas hipóteses diagnósticas apresentam, ambas podendo ser a causa do resultado da biópsia realizada – doença granulomatosa crônica. Salienta-se o acompanhamento para continuar garantindo que o paciente permaneça em bom estado geral.

### **REFERÊNCIAS**

Cunningham-Rundles C. How I treat common variable immune deficiency. *Blood* 2010;116:7-15. 2.

Park MA, Li JT, Hagan JB, Maddox DE, Abraham RS. Common variable immunodeficiency: a new look at an old disease. *Lancet* 2008; 489-502.

Delves PJ, Martin SJ, Burton DR, Roitt IM. Fundamentos da Imunologia. Guanabara Koogan. 12 ed. 2013.

Park MA, Li JT, Hagan JB, Maddox DE, Abraham RS. Common variable immunodeficiency: a new look at an old disease. *Lancet* 2008; 372(9637):489-502.

Delves PJ, Martin SJ, Burton DR, Roitt IM. Fundamentos da Imunologia. Guanabara Koogan. 12 ed. 2013.

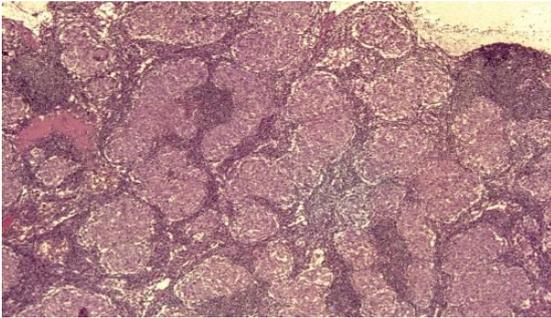
### **ANEXOS**



**Figura 1:** Tomografia computadorizada com a presença de múltiplos linfonodos retroperitoneais.



**Figura 2:** Tomografia computadorizada evidenciando esplenomegalia (17 cm).



**Figura 3:** Biópsia de linfonodo, evidenciando granulomas não- caseosos.