

Perfil dos pacientes com imunodeficiência primária submetidos a transplante de medula óssea em um hospital universitário: dez anos de experiência

Ariadna Andrade Saldanha da Silva¹, Lorryne Ketleny Ribeiro Dias¹, Pedro Celeste Valadares¹,
Cíntia Silva de Assis¹, Iago Vitor Pacheco¹, Luciana Araújo Oliveira Cunha¹, Cristian Eduardo Condack¹,
Lorena Bicalho de Morávia¹, Ana Karine Vieira¹, Fernanda Gontijo Minafra¹

Introdução: As imunodeficiências primárias (IDPs) são um grupo de transtornos genéticos heterogêneos que afetam a imunidade e podem levar a complicações letais. O diagnóstico adequado e precoce é essencial para instituir ações preventivas até a realização do tratamento definitivo que em casos selecionados constitui-se no transplante de medula óssea (TMO). **Objetivo:** Descrever a coorte de pacientes com diagnóstico de IDP submetidos ao TMO em um hospital universitário de Minas Gerais. **Métodos:** Realizada revisão do banco de dados de pacientes com idade entre seis meses e dezoito anos submetidos ao TMO de janeiro de 2013 a maio de 2023 no referido hospital. **Resultados:** O TMO foi realizado em dez pacientes de 2013 a 2023 com idade entre seis meses e dez anos. A média de tempo entre o diagnóstico e o transplante foi de 15 meses e 21 dias, sendo o mais precoce realizado com um intervalo de cinco meses e quatro dias. Três pacientes possuíam o diagnóstico de Síndrome de Wiskott-Aldrich (SWA), um de Doença Granulomatosa Crônica (DGC), dois de Síndrome de Chediak-Higashi, três de Síndrome de Imunodeficiência Combinada Grave (SCID) e um de Síndrome de Griscelli. Dos dez pacientes transplantados, dois faleceram, um deles com SWA, dois meses após o TMO por complicações infecciosas e o outro com DGC, submetido a três tentativas de TMO por falhas de enxertia, falecido também por complicações infecciosas. **Conclusão:** A implementação de centros transplantadores em serviços de referência é de extrema importância já que esse é um dos poucos tratamentos curativos para diversas IDPs. Com o advento da triagem neonatal para SCID e maior conhecimento sobre IDPs na população médica, a suspeição e diagnóstico dessas doenças tem se tornado cada vez mais frequente. A ampliação de centros transplantadores, a estruturação de uma rede de assistência e a capacitação de médicos especializados na área são essenciais para melhorar a sobrevida desses pacientes.

1. Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais - Belo Horizonte, MG, Brasil.

Doenças imunomediadas: a atenção básica como porta de entrada para triagem dessas patologias – um relato de caso

Larissa Barbosa Bomfim¹, Vanessa Barbosa Bomfim²

A esclerose múltipla (EM) é uma doença desmielinizante imunomediada do sistema nervoso central, caracterizada tipicamente por recidivas e remissões de déficits neurológicos, que se apresenta em adultos jovens. A literatura mostra que a gravidez parece ter um efeito protetor contra as recaídas da EM; esse relato tem o intuito de evidenciar o aparecimento de autoimunidade na gestação e o serviço de Atenção Primária à Saúde como porta de entrada para triagem desses pacientes. **Relato de caso:** M.C.S., 28 anos, gestante acompanhada em pré-natal de rotina em Unidade Básica de Saúde, previamente assintomática, iniciou no segundo trimestre de gestação um quadro clínico de perda súbita de força em mão esquerda de forma intermitente, sem associação com demais sintomas. No interrogatório sintomatológico, quando questionada sobre quadro semelhante, relatou que há 4 anos teve perda de força em pé esquerdo que durou dias, sendo realizado eletroneuromiografia com resultados dentro do padrão da normalidade. Paciente foi encaminhada para serviço de referência em neurologia para melhor abordagem do quadro clínico. Paciente veio apresentar recidivas dos sintomas, dessa vez progredindo com perda de força em todo hemisfério esquerdo, que a fez procurar emergência e rapidamente foi encaminhada para Serviço de Neurologia especializado em Esclerose Múltipla, que fechou o diagnóstico da paciente. A paciente ficou em regime hospitalar para pulsoterapia com corticosteroides e manutenção com corticoide oral, respondendo bem à terapia instituída, e iniciado imunobiológico natalizumabe com boa resposta terapêutica. **Discussão:** Apesar da gravidez ser considerada um fator protetor contra recidivas da EM, o presente relato aborda o caso de uma paciente que apresentou exacerbação dos sintomas durante o período gestacional. A Atenção Básica foi fundamental para não ocorrer perda do seguimento da paciente e serviu como coordenadora do cuidado da paciente portadora de uma doença rara.

1. Universidade Federal da Paraíba - João Pessoa, PB, Brasil.

2. Faculdade de Medicina Nova Esperança - FAMENE - João Pessoa, PB, Brasil.