



Profilaxia de curto prazo para parto em mulheres grávidas com angioedema hereditário com inibidor de C1 normal

Caroline Guth de Freitas Batista de Moraes¹, Liya Regina Mikami², Lilian Pereira Ferrari²,
João Bosco Pesquero³, Herberto José Chong-Neto⁴, Nelson Augusto Rosário⁴

Justificativa: Verificar a eficácia da profilaxia de curto prazo para parto vaginal ou cesáreo com concentrado de inibidor de C1 derivado do plasma em gestantes com angioedema hereditário e inibidor de C1 normal. **Relato do caso:** Relato de caso de três gestantes com diagnóstico de angioedema hereditário com inibidor de C1 normal (quantitativo e qualitativo) e C4 normal. As pacientes foram sequenciadas pelo método da Sanger, genotipadas e apresentaram a mutação c.983C>A patogênica em heterozigose (p.Thr328Lys) no exon 9 do gene F12. Foram tratadas com concentrado de inibidor de C1 derivado de plasma intravenoso 20 UI/kg para profilaxia de curto prazo na hospitalização para o parto (duas por cesárea e uma por via vaginal), em até seis horas do parto. Os partos ocorreram sem intercorrências e as pacientes não apresentaram crises de angioedema hereditário nas 72 horas seguintes. **Discussão:** O concentrado de inibidor de C1 derivado de plasma foi útil para prevenir crises de angioedema durante e após o parto em grávidas com Angioedema Hereditário com inibidor de C1 normal.

1. Programa de Pós Graduação em Medicina Interna, Universidade Federal do Paraná.
2. Departamento de Genética, Centro Universitário Autônomo do Brasil.
3. Centro de Pesquisa e Diagnóstico Molecular de Doença Genéticas - UNIFESP.
4. Serviço de Alergia e Imunologia-CHC-UFPR.

Tratamento das complicações da vacina Bacillus Calmette-Guerin (BCG) em lactentes com imunodeficiências combinadas graves

Veridiana Verzignassi Fiorotte, Bárbara Cristina Ferreira Ramos, Lara Novaes Teixeira, Luiza Salvador Schmid, Rafaela Rola Leite Guimarães, Mariana de Gouveia Pereira Pimentel, Lígia Maria de Oliveira Machado, Maria Cândida Rizzo, Carolina Sanchez Aranda, Dirceu Solé

Justificativa: As imunodeficiências combinadas graves (SCIDs) são imunodeficiências raras e severas, caracterizadas por uma baixa contagem de linfócitos T. Como a tuberculose no Brasil é uma doença endêmica, a vacinação com BCG é recomendada ao nascimento. Não existe um protocolo brasileiro formal para pacientes diagnosticados com as SCIDs e que foram vacinadas com a BCG. O objetivo deste estudo é discutir o manejo desta condição clínica neste grupo de pacientes. **Métodos:** Realizada uma análise retrospectiva de prontuários médicos de um serviço de referência em Imunologia nos últimos 18 meses, a fim de descrever uma série de casos de pacientes com SCID que receberam a vacina BCG ao nascer e iniciaram isoniazida logo após o diagnóstico da imunodeficiência. **Resultados:** Quatro lactentes do sexo feminino, com diferentes imunofenótipos (2 T-B-NK+, 1 T-B+NK+, and 1 T-B-NK-), diagnosticadas entre cinco e sete meses de vida. Todas receberam isoniazida logo após o diagnóstico. Todas apresentaram BCGíte entre um e dois meses após o diagnóstico. Com o intuito de tratar o *Mycobacterium bovis*, o esquema terapêutico foi modificado para rifampicina, isoniazida e etambutol. Entretanto, todas as pacientes apresentaram tuberculose disseminada, demandando tratamento por longo prazo. **Conclusão:** A profilaxia precoce com isoniazida em crianças com SCID pode não prevenir as complicações pela BCG. A fim de evitar a evolução para tuberculose disseminada, uma possibilidade seria o tratamento ampliado logo após o diagnóstico da imunodeficiência.