



# 12<sup>o</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE ALERGIA E IMUNOLOGIA EM PEDIATRIA

27 A 30 DE ABRIL DE 2012 | FECOMÉRCIO - SÃO PAULO

## Trabalhos Científicos

**Título:** Tratamento Quimioterápico Da Fase Acelerada Na Síndrome De Chediak-higashi

**Autores:**

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma desordem autossômica recessiva caracterizada por infecções recorrentes, albinismo oculo-cutâneo parcial, sangramentos e anormalidades neurológicas. Alguns pacientes apresentam a fase acelerada da doença (uma linfocitose hemofagocítica) cujas complicações são a principal causa de óbito. O transplante de medula óssea (TMO) apresenta-se atualmente como único tratamento curativo para a SCH. Descrição do caso: I.M.F.G., 6 anos, filho de pais consanguíneos, portador SCH diagnosticada em 2008, por mielograma com presença de grânulos gigantes nos linfócitos. Abandonou acompanhamento à época do diagnóstico e retornou ao serviço em 2011, já na fase acelerada da doença, apresentando febre diária, esplenomegalia importante e pancitopenia. Foi tratado com antibióticos e antifúngicos, sem sucesso. Colhido PCR para Epstein Barr Vírus (EBV), cuja infecção está relacionada ao desenvolvimento da fase acelerada, com resultado positivo. Iniciado tratamento para doença hemofagocítica com ciclosporina, vepeside, dexametasona e, devido ao PCR para EBV positivo, recebeu também Rituximab. Em 24 horas tornou-se afebril com melhora da esplenomegalia e das citopenias, evoluindo, em aproximadamente 15 dias, com normalização do tamanho do baço e remissão da fase acelerada. Comentários: A fase acelerada está diretamente relacionada às complicações da SCH e portanto ao aumento da mortalidade. Dessa forma, é fundamental iniciar o tratamento quimioterápico, bem como tratar seu fator desencadeante, afim de retirar o paciente desse estágio, para que se consiga realizar o TMO. No caso descrito, o paciente respondeu bem tanto à quimioterapia para doença hemofagocítica, quanto ao tratamento para o EBV e será submetido ao transplante em fevereiro.