



17 a 20 de maio de 2017

Culabá / MT

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Wiskott-Aldrich Com Plaquetas De Volume Normal

Autores: HERBERTO JOSE CHONG NETO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); GESMAR RODRIGUES SEGUNDO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA); CAMILA FORASTIERO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); DANDDARA MORENA GONÇALVES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); JULIANA KASPER (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); LAÍS KEIKO LOPES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); SARAH ANGELICA MAIA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); TATIANE GUEDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); CARLOS ANTONIO RIEDI (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); NELSON AUGUSTO ROSÁRIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ)

Resumo: INTRODUÇÃO Síndrome de Wiskott-Aldrich foi relatada a primeira vez em 1937 e em 1957 sua herança autossômica ligada ao X. A tríade clínica consiste em eczema, imunodeficiência combinada e microtrombocitopenia, no entanto plaquetas de tamanho normal ou aumentado já foram relatadas. RELATO LBC, masculino, 4 anos. Encaminhado para acompanhamento com hematologia aos 2 meses de idade devido a anemia hemolítica grave, com necessidade de transfusões de sangue, imunoglobulina e prednisolona 2mg/kg/dia para tratamento. Manteve acompanhamento devido a suspeita de Síndrome de Evans. Em hemogramas de rotina, apresentava anemia com plaquetopenia, com plaquetas de tamanho normal. Aos 2 anos de idade, iniciou com eczema pruriginoso importante, suscitado quadro de dermatite atópica. Durante acompanhamento, apresentou também quadros de edema doloroso em membros inferiores, que melhorava espontaneamente. Teve 5 internações por pneumonia, sendo 2 associadas a derrame pleural. Exames de investigação demonstraram IgA e IgE aumentadas (328mg/dl e >1000, respectivamente), linfopenia de células T importante e resposta vacinal inadequada à vacina pneumo 23. Realizado teste genético, que detectou alteração no gene WAS, confirmando hipótese diagnóstica de síndrome de Wiskott-Aldrich. Paciente aguarda realização de transplante de medula óssea. COMENTÁRIOS A Síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) é uma imunodeficiência congênita ligada ao X, caracterizada por mutações no gene WASP. Nosso paciente iniciou com eczema tardio e sua plaquetas eram de tamanho normal. Estudos tem demonstrado que a avaliação do volume das plaquetas tem que ser feitas por medico experiente e que esta avaliação de forma equivocada pode atrasar o diagnóstico e o tratamento, comprometendo o prognóstico.