36º CONGRESSO BRASILEIRO DE PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro
CURITIBA | PR Expotrade Convention Center 8 A 12 DE OUTUBRO 2013

Trabalhos Científicos

Título: Sindrome De Tar: Relato De Caso

Autores: ANA MARQUES (HCSA); MAYARA SILVA (HCSA); IONARA MACHADO (HCSA); GUSTAVO MARQUES (HRSB); STELLA MARTINS (HCSA); GLAUCIA MOREIRA (HCSA); AMBLENDA RODRIGUES (HCSA)

Resumo: Introdução: A síndrome de Tar, também chamada de trombocitopenia com ausência bilateral do rádio, é uma doença de herança autossômica recessiva. Descrição do caso: Lactente, 03 meses, sexo masculino, pré-termo (36s 1d), parto cesáreo (oligoâmnio), peso 1.930g, estatura 43 cm, PC 32 cm, apgar 5/9. Primeiro filho do casal não consanguíneo. Diagnosticado ao nascimento com Síndrome de Tar, pelo fenótipo e exames complementares. Foi encaminhado para unidade especializada em outra cidade onde permaneceu por um mês. Após retorno para casa, lactente apresentava – se choroso, com sangramento atrás das orelhas e taquidispnéico. Foi levado ao pronto socorro infantil e admitido na UTI com gemência, palidez intensa, taquidispnéia e sangramento nos locais de tentativa de punção venosa. Os exames apresentavam anemia grave e plaquetopenia no hemograma além de infiltrado intersticial na radiografia torácica. Evoluiu com crise convulsiva focal devida hemorragia intracraniana. O paciente recebeu antibioticoterapia, concentrados de hemácias e concentrado de plaquetas terapêutico e profilático (de um único doador). Após mais de 30 dias de internação e estabilizado o quadro clínico, paciente foi transferido para unidade especializada em outra cidade. Discussão: A hipótese diagnostica de síndrome de Tar é levantada logo após o nascimento pela presença dos achados típicos desta doença. O lactente apresentava também outras alterações esqueléticas e em demais sistemas. O paciente em questão cumpre as características da síndrome. A anamnese excluiu a possibilidade de agentes teratogênicos. O referido paciente recebeu transfusões profiláticas com o objetivo de diminuir a chance de novos eventos hemorrágicos. Conclusão: A síndrome de Tar é uma doença de herança genética rara, caracterizada por ausência de rádio associada à trombocitopenia, podendo também ter anomalias de outros sistemas. Esta doença ainda não possui um tratamento efetivo, porém a transfusão profilática de plaquetas de um único doador mostrou-se eficaz na prevenção tanto dos eventos hemorrágicos quanto na prevenção da aloimunização.