



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Chediak-higashi - Resumo De Dois Casos

Autores: JULIO CESAR MELQUIADES GOMES DE LIMA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MARIA GORETTI LINS MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); EDLENE MELO REIS DO NASCIMENTO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CAMILA CHAGAS CALDAS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CARLA PERCILIA OLIVEIRA DE LUCENA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); KAROLINE VIANA NOBREGA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CARLA ANDREA LIMA DE OLIVEIRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); FERNANDA KARINY APARECIDA GOMES (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CAROLINE LOPES WANDERLEI (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MYRLA CELENE OLIVEIRA DE MACEDO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO)

Resumo: INTRODUÇÃO: Síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma doença rara, autossômica recessiva, mais comum em filhos de pais consanguíneos, ocorre por disfunção primária de fagócitos, caracterizada por albinismo parcial óculo-cutâneo, suscetibilidade aumentada a infecções e presença de inclusões gigantes em leucócitos do sangue periférico e maioria das células. O diagnóstico em geral é feito até cinco anos. A maioria dos pacientes morre antes de 10 anos. DESCRIÇÃO: CDP, feminino, 6a, apresentando infecções de repetição, sem necessidade de internamentos. Dezembro/12: febre e hepatoesplenomegalia, internada por 2 meses. Afastados leucose, calazar, EBV, CMV, TOXO, Herpes. Sepses sem foco definido. Alta após antibiótico de largo espectro, assintomática, afebril, com hepatoesplenomegalia e pancitopenia. Março/13: diagnóstico de SCH pelo hematologista. Apresentava estigmas cutâneos da doença e febre há 1 semana sem foco. Radiografia e uroculturas negativos. Feito antibiótico de largo espectro sem melhora, apesar de bom estado e sem queixas. Tratada com meropenem, linezolida, Fluconazol, trocou para Anfotericina. Aumento da hepatoesplenomegalia até cicatriz umbilical. Tomografias de tórax, abdome, ecocardiograma normais, culturas negativas. Repetiu mielograma, afastando transformação blástica. Fez imunoglobulina por 2 dias, evoluiu com discrasia sanguínea e óbito. AVMB, feminino, 7a. Maio/13: diarreia, otite. Internações por esplenomegalia, febre sem diagnóstico (complicação diálise), amigdalites, ITU, celulite periorbital esquerda, sinusite, anemia crônica. Diagnóstico de SCH em março/13 por albinismo oculocutâneo, cabelos prateados e sangue periférico com grânulos basófilos no citoplasma dos neutrófilos. Maio/13: adenoamigdalectomia antes do transplante de medula. Leucopenia e esplenomegalia leve. HIV 1 e 2, Anti-HBC, HbsAg, Anti-HCV, Chagas negativos. Atualmente clinicamente estável, afebril, aguardando doador compatível. COMENTÁRIOS: O objetivo do trabalho é apresentar características clínicas da SCH: estigmas cutâneos, tendência a infecções, possibilidade de evolução para fase acelerada ou blástica, que leva ao óbito, além de alertar para esse diagnóstico em pacientes com infecção de repetição e alterações cutâneas mencionadas para propiciar rapidez na condução.