



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso Síndrome Cinca

Autores: ANA PAULA COELHO STORQUIO (HOSPITAL GERAL UNIVERSITÁRIO DE CUIABÁ); MARIELA DA GAMA FORTUNATO MOLINA (HOSPITAL GERAL UNIVERSITÁRIO DE CUIABÁ); ANA CLARA COELHO STORQUIO (UNIVERSIDADE DE CUIABÁ - UNIC); JULIANA PEREIRA CARDOSO FARBI (HOSPITAL GERAL UNIVERSITÁRIO DE CUIABÁ); BARBARA FIGUEIREDO BORGES DE CARVALHO (HOSPITAL GERAL UNIVERSITÁRIO DE CUIABÁ); JULIANA POLLA REINHEIMER (UNIVERSIDADE DE CUIABÁ - UNIC)

Resumo: Introdução: A Síndrome CINCA (crônico-infantil-neurológica-cutâneoarticular) é uma doença inflamatória multissistêmica rara, caracterizada por febre, exantema cutâneo, envolvimento articular e do sistema nervoso central, com início na infância. Descrição: Recém-nascido termo, adequado para idade gestacional, apgar: 4/7, ao exame físico: edema articular e hepatomegalia. Mãe fez pré-natal, sem intercorrências, sorologias normais. Recém-nascido permaneceu na UTI neonatal por 14 dias devido distress respiratório, infecção neonatal inespecífica, icterícia colestática e alterações hematológicas (anemia, leucocitose, plaquetopenia). Sorologias do paciente normais, ultrassonografia abdominal: hepatopatia inflamatória, biópsia de medula óssea: discreta hiperplasia mielóide. Alta com melhora do quadro, contudo persistência da icterícia, alterações hematológicas e edema articular. Com 07 meses de vida, a criança apresentava resolução da icterícia, contudo importante edema articular, artrite, irritabilidade, com 02 episódios de convulsão prévios, persistência das alterações hematológicas, aumento das provas de atividade inflamatória, história de exantema maculopapular difuso, picos febris esporádicos e hepatomegalia. Realizado inúmeros exames laboratoriais na tentativa de fazer o diagnóstico. Criança nessa época, foi diagnosticada clinicamente com Síndrome CINCA pelo geneticista e reumatologista pediátrico. Fez tratamento com anti-inflamatório por 03 meses, com Metotrexato por 16 meses, não apresentando redução das provas inflamatórias ou melhora clínica, sendo iniciado Ciclosporina e corticoterapia. Atualmente a criança está com 07 anos, ainda em uso de Ciclosporina e corticoterapia, mantendo alterações hematológicas, aumento das provas inflamatórias, não deambula, atraso desenvolvimento neuropsicomotor, sinais crônicos de artrite, baixa estatura, desnutrida, hepatoesplenomegalia e alterações do metabolismo ósseo. Discussão: Realizamos coleta de sangue para análise genética e confirmação da doença, na tentativa de iniciar medicação imunobiológica (Anticorpo Monoclonal Anti-Interleucina 1beta) com intuito de controlar a atividade inflamatória da doença. Conclusão: Trata-se de uma síndrome com etiologia e fisiopatologia incertas, portanto há dificuldade na padronização do diagnóstico e tratamento. Essa rara doença, em comparação com Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica, tem morbimortalidade expressivamente maior.