



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Chediak-Higashi: Relato De Caso

Autores: CAMILA FERREIRA VASCONCELOS (FCM-CG); THAISE CRISPIM MAYER RAMALHO (FCM-CG); BRUNA RHUANA CORREIA DA SILVA (FCM-CG); ADRIANA FARRANT BRAZ (FCM-CG); CARLA BRITO MENDES (HUAC); ÉRIKA DE LIMA CARNEIRO (HUAC); ELDER MORAIS FONTES (UFCG)

Resumo: Introdução: A síndrome Chediak-Higashi trata-se de uma doença genética, causada pela mutação no gene regulador de transporte lisossomal e por disfunção primária dos fagócitos, que tem por consequência um aumento no número de infecções desses pacientes. Caracterizada por acometer preferencialmente filhos de pais consanguíneos e ter prevalência em brancos, o indivíduo apresenta cabelos prateados, albinismo parcial e presença de inclusões gigantes em leucócitos do sangue periférico. O diagnóstico é realizado através de imunohistoquímica e geralmente antes dos cinco anos de idade. Descrição do caso: Paciente, do sexo masculino, pardo, dois anos, filho de pais consanguíneos, diagnosticado com a síndrome Chediak-Higashi através da imunohistoquímica pelo Hospital Albert Einstein em São Paulo, onde fazia tratamento com imunoglobulina desde que completou um ano de vida, abandonando o tratamento devido a precária condição financeira de seus familiares, retornando assim a cidade de Campina Grande. Deu entrada na UTI apresentando icterícia, hepatoesplenomegalia, sangramento de mucosa oral e febre. Evoluiu com pancitopenia, edema generalizado, hipoalbuminemia, perfuração de alça intestinal, choque séptico e levando ao óbito dezoito dias após a internação. Discussão: A síndrome em questão é considerada rara e tem prevalência de um caso em um milhão de habitantes, por consequência não existe uma forma de tratamento padrão a qual permita estabilizar o caso até o transplante de medula óssea, tratamento definitivo para a patologia em questão. Por se tratar de um paciente o qual o número de infecções é alto utiliza-se antibioticoterapia profilática, antifúngico e antivirais, porém não tem estudos que comprovem a eficácia e as consequências da utilização dos mesmos. Conclusão: O caso relatado demonstra a necessidade de maiores estudos a respeito do tratamento da Síndrome Chediak-Higashi, principalmente nos pequenos centros de saúde, priorizando o paciente e visando o transplante para que assim possa obter a cura e evitando o óbito do mesmo.