



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Omenn: Relato De Caso

Autores: GISLANE DE SOUSA JULIÃO (HIAS); MAYARA NATÉRCIA VERÍSSIMO DE VASCONCELOS (UECE); LEANDRO IGOR FERREIRA MAIA (UECE); JANÁIRA FERNANDES SEVERO FERREIRA (HIAS); CAMILA CAVALCANTE DE QUEIROZ (HIAS); ARON ABIB CASTRO DE AGUIAR (UECE); RENAN FERREIRA DE MELO (UECE); LUCILE BESERRA SENA (UECE)

Resumo: Introdução: Síndrome de Omenn (OS) é uma doença autossômica recessiva de imunodeficiência combinada severa (SCID) caracterizada por eritrodermia escamosa exsudativa, aumento dos gânglios linfáticos, hepatoesplenomegalia, susceptibilidade a infecções graves, ativação de linfócitos T helper tipo 2, eosinofilia e hiperimunoglobulinemia IgE. Relato de Caso: Lactente, um mês, iniciou obstrução nasal com coriza hialina e micropápulas eritematosas em região plantar e palmar, evoluindo para todo o corpo. Fez uso de sintomáticos e antihistamínicos com discreta melhora. Apresentou otorréia bilateral, fez ceftriaxona, evoluindo com eritema difuso e anasarca. Foi internado, fez prednisolona, amoxicilina e clavulanato. Obteve remissão do quadro por uma semana, quando voltou a apresentar obstrução nasal, tosse, eritema cutâneo com prurido, xerose e crostas em couro cabeludo com exsudato de odor fétido. Fez uso de cefalexina com melhora. Após oito dias do término do antibiótico, apresentou nova recidiva do quadro. Na admissão, 3 meses, apresentava-se com lesões em couro cabeludo, tosse produtiva, eritema cutâneo pruriginoso, lesões necrotizantes em locais de punção e fístula na cicatriz da BCG. História familiar: Pais consanguíneos. Ao exame físico, EGC, taquipneico, taquicárdico, pálido. Foi observado adenomegalias na região cervical e axilar. Fígado palpável a 3 cm do RCD. Pele liquenificada e xerótica, equimoses necróticas, rarefação de fâneros e crostas amareladas em couro cabeludo. Exames laboratoriais: IgA < 24,5mg/ dl, IgG 27,9mg/ dl, IgM < 15,3mg/dl, IgE 3,07 UI/ml, Hb 8,4g/dL leucócitos 45190/mm³, eosinófilos 26.210/ mm³, plaquetas 522.700, AST 253 U/L, ALT 122 U/L. Apresentou, ainda, tuberculose extrapulmonar e pneumonia. Evoluiu com choque séptico grave, indo a óbito após 29 dias de internamento. Discussão: Os profissionais de saúde devem estar familiarizados com os principais achados clínicos da OS, de modo que um diagnóstico precoce possa ser estabelecido para iniciar um tratamento em tempo hábil. As opções terapêuticas incluem o transplante de medula óssea.