



Trabalhos Científicos

Título: A Importância Do Protocolo Terapêutico Na Fase Acelerada Da Síndrome De Chediak-Higashi

Autores: IVANICE FÁTIMA TORQUATO FRANCO (HULW); FELIPE SIQUEIRA TEIXEIRA (UFPB); JHAYME FARIAS CARTAXO LOPES (UFPB); LUAN FERNANDES GONÇALVES DE OLIVEIRA (UFPB); RAÍSSA PORDEUS LEITE FERNANDES (HULW); JULIANNA MELO CABRAL DELGADO VIEIRA (HULW); ÍTALO RHANIERY MEIRELES ARAÚJO (HULW); NAÍSA BEZERRA DE CARVALHO (HULW); DIANNY MIRELLY LANDIM LINARD (HULW); MAYARA ALVES MAIA (HULW); DANDARA BANDEIRA DE OLIVEIRA MARTINS (HULW); ROSANA ASSUNÇÃO DA SILVA FURTADO (HULW); EVALDO GOMES DE SENA (HULW); NÁIADE MARIA RÊGO SILVA DE SÁ (HULW); JOSÉ GUSTAVO SAMPAIO DE SÁ (FAMENE); MARCELA NÓBREGA DE LUCENA LEITE (HULW)

Resumo: INTRODUÇÃO: A síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma imunodeficiência primária relacionada à mutação no gene *LYST* que apresenta uma fase acelerada como uma síndrome de ativação macrofágica: linfo-histiocitose hemafagocítica (HLH). DESCRIÇÃO DO CASO: Menina, 8 anos, pais consanguíneos, admitida com albinismo parcial, febre persistente há 10 dias, icterícia, hepatoesplenomegalia e sangramentos mucosos. Evoluiu com pneumonia grave e pancitopenia, e houve a observação de cabelos prateados, paralisia facial e nistagmo rotatório sugerindo o diagnóstico de SCH. Ao mielograma, grânulos azurófilos gigantes compatíveis com SCH. Aventou-se a hipótese de HLH por apresentar hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia e hiperferritinemia associada ao quadro clínico. Iniciado tratamento com dexametasona, filgrastim e ciclosporina - contraindicado etoposídeo pela hematologia. Devido resposta insuficiente, adicionou-se imunoglobulina ao esquema, com remissão inicial; e posterior associação de pulsoterapia com metilprednisolona, devido reativações subsequentes. Atualmente aguarda transplante de medula óssea (TMO). DISCUSSÃO: A HLH, complicação possivelmente fatal, ocorre em 50% a 85% dos casos de SCH. O diagnóstico de HLH deve ser pensado diante de pacientes com imunodeficiências graves que evoluem com febre persistente à despeito de antibioticoterapia adequada. Seu diagnóstico deve ser dado através dos critérios da Sociedade de Histiocitose (2004). O protocolo de tratamento da HLH recomenda indução com dexametasona, etoposídeo e ciclosporina, associando o metotrexate intratecal nas manifestações neurológicas. O filgrastim e a pulsoterapia com metilprednisolona são utilizados em casos com má resposta. Existem relatos promissores do uso de plasmaferese com infusão de altas doses de imunoglobulina. A paciente em questão teve diagnóstico de SCH tardio necessitando de uma melhor condução através de um protocolo clínico. CONCLUSÃO: Este relato mostra a importância de seguir um protocolo bem definido para HLH objetivando aumentar a sobrevida do paciente à espera do tratamento definitivo que é o TMO.