



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica Em Paciente Com Síndrome Chediak-Higashi: Um Relato De Caso

Autores: LETÍCIA SOUZA SANTANA (UFMT), EMANUELLE CRISTINE MARIM MAGALHÃES (UFMT), GEORGE SAMPAIO FREITAS JUNIOR (UFMT), RAFAELA CAVALCANTE DE ALMEIDA SAMPAIO (UFMT), THIAGO KENJI UEDA (UFMT), TIAGO ANTÔNIO BORGES PINHEIRO (UFMT), RUI CARLOS SILVA JÚNIOR (UFMT), AILLYN FERNANDA BIANCHI (UFMT), ARIANE CRISTINA DIAS DE CARVALHO (UFMT), ANA CAROLINA SILVA (UFMT), LARISSA GOMES LINS (UFMT), LUIS FILIPE CARMINATTI SEIXAS (UFMT), MARIA ISABEL DE ASSUMPTÃO (UFMT), HENRIQUE PEREZI (UFMT), MARINA COSTA PEREIRA (UFMT), INGRID LEMOS AREAL (UFMT), MARIA BEATRIZ BRAVIN (UFMT)

Resumo: INTRODUÇÃO A síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma doença autossômica recessiva, caracterizada por albinismo oculocutâneo, imunodeficiência, alterações neurológicas progressivas, tendência a sangramentos e síndrome linfoproliferativa, que pode levar à Síndrome hemofagocítica (SHF) – também rara e de alta mortalidade, ocasionada pela excessiva ativação do sistema imunológico, combinando sinais clínicos e laboratoriais de intensa inflamação. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente masculino, 3 meses e 26 dias de idade apresentando cabelos de coloração acinzentado, apresentando-se em bom estado geral, hipocorado (1+/4+), fígado palpável a 2cm do RCD e baço palpável a 2cm do RCE, sem outras alterações ao exame físico. Exames laboratoriais evidenciando anemia hipocrômica-microcítica. Levantada hipótese de SCH, confirmada pela presença de inclusões intracitoplasmáticas gigantes em células precursoras na medula óssea. Aos 8 meses e 21 dias, dez dias após tratamento de otite média aguda e neutropenia febril por 10 dias (cefepime e ceftriaxona) apresentou pancitopenia e esplenomegalia, aumento de transaminases hepáticas, LDH, triglicerídeos e ferritina. Sendo considerado fase acelerada da doença (Chediak-Higashi), caracterizada pela SHF, preenchendo 5 de 8 critérios: febre 38,5°C, esplenomegalia 7 cm abaixo do RCE, Citopenias (Hb 7,7g/dL, neutrófilos 957/mm³, PLT 30000/mm³), Hipertrigliceridemia 516mg/dL, e ferritina 1278 ng/ml. Hemocultura e urocultura negativos, concomitante à uma piora clínico-laboratorial. Neste momento, foi administrado imunoglobulina IV e iniciado protocolo HLH-94, que consiste em dexametasona e etoposídeo durante 8 semanas. O paciente apresentou melhora clínica significativa nos dias subsequentes, mantendo-se afebril e com melhora dos parâmetros laboratoriais. DISCUSSÃO: A SHF primária acomete geralmente lactentes ou crianças jovens que possuem mutações genéticas específicas ou associadas a síndrome clínicas como SCH, o tratamento é mandatório junto com a manutenção do tratamento da doença de base. CONCLUSÃO: O reconhecimento precoce da SHF com tratamento imediato é o principal definidor de prognóstico, apesar de tratar-se de uma síndrome rara é de extrema gravidade.