



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Chediak-Higashi: Relato De Caso De Forma Clássica Da Infância Em Hospital Pediátrico

Autores: LORENA LAUANA CIRILO SILVA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ANANDA FERNANDES CAVALCANTE (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), CLAUDIA CRISTINA FERREIRA ALPES DE SOUZA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), DÉBORA MARIA MARQUES BEZERRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ESTER LACERDA MAIA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), GABRIELA MARTINS DE QUEIROZ (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LETÍCIA BARBOSA LIMA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), YURI LUCENA NOVAIS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), CARLA ANDREA LIMA DE OLIVEIRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), WILSON CLETO DE MEDEIROS FILHO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LUCIANA DE AGUIAR CÔRREA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), MARIA GORETTI LINS MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ELI AGUIAR DO NASCIMENTO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LUANN GABRIEL PORPINO SALES (UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO GRANDE DO NORTE), MARIA EDUARDA JAPYASSU SODRÉ (UNIVERSIDADE POTIGUAR)

Resumo: A Síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma síndrome rara, autossômica recessiva e potencialmente fatal, caracterizada por defeitos hereditários da função plaquetária. Os distúrbios de armazenamento plaquetário como a SCH se caracterizam por alterações nos grânulos ou nos seus constituintes e podem cursar com infecções bacterianas recorrentes, incluindo infecções piogênicas, albinismo oculocutâneo presente em extensão variável, anormalidades neurológicas progressivas, defeitos leves de coagulação e alto risco de desenvolver linfo-histiocitose hemofagocítica. Neste relato, apresentamos um lactente de 9 meses, do sexo masculino, com história de febre persistente durante 04 dias associada a linfonomegalia cervical. Na admissão, o exame físico apresentava bom estado geral, palidez acentuada, cabelos acinzentados, linfonomegalia e hepatoesplenomegalia. Os exames laboratoriais evidenciaram anemia, leucocitose com linfocitose e plaquetopenia. Realizou mielograma que evidenciou presença de grânulos em células da medula óssea, sendo confirmado o diagnóstico de SCH após 10 dias de admissão no serviço. Este lactente fez uso de ceftriaxona 100 mg/kg/dia e posteriormente de amoxicilina-clavulanato para tratar infecção de foco pulmonar pois apresentou radiografia de tórax com infiltrado difuso. Após 42 dias de internamento em enfermaria, recebeu alta com orientação de seguimento ambulatorial com hematologia e tratamento regular com uso de dexametasona oral. Durante seguimento ambulatorial, após 3 consultas, lactente apresentou elevação de plaquetas, evoluindo de 18.000 para 178.000. Foi programado então novo mielograma, coleta de HLA da família e colocação de cadastro em banco de medula. No entanto, o paciente foi reinternado, após 01 mês de alta hospitalar, para receber transfusão de plaquetas e reavaliação medular, uma vez que houve piora hematológica. Durante a segunda internação no serviço, evoluiu com insuficiência respiratória aguda grave, sepse e choque séptico de foco pulmonar e urinário (candidemia). Houve rápida deterioração da função renal com necessidade de diálise peritoneal. Após 21 dias de internamento na UTI, foi a óbito, desenvolveu a fase linfoproliferativa da doença. Nesta fase, as infecções são muito graves e houve infiltrado linfóide e histiocítico extensos. Um exame clínico detalhado continua sendo ferramenta fundamental na investigação de qualquer doença. Os autores entendem que, só a partir do conhecimento das síndromes hemofagocíticas, será possível considerá-las como hipóteses diagnósticas. É importante um alto grau de suspeição, possibilitando que o tratamento e suporte sejam instituídos o mais precocemente, possibilitando melhor prognóstico. Deve ser considerado o aconselhamento genético, pois a consanguinidade dos pais demonstra ser um achado comum na literatura. A história natural na infância da SCH é de prognóstico desfavorável, com a maioria dos pacientes morrendo devido a infecções ou hemorragias na primeira década de vida.