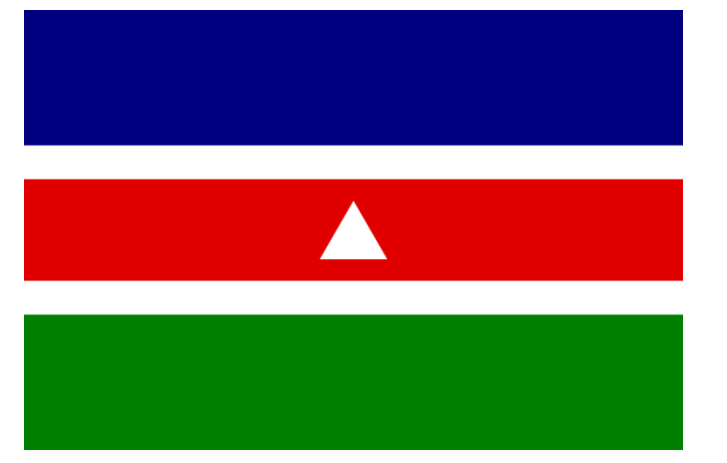




SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH

Freitas TA, Capanema KG, Faria GGP, Egarter AB, Sales TL, Ribeiro MG, Souza RA, Oliveira CP, Fernandes LCP, Aarestrup FM

Email: tamaraaarestrup@hotmail.com

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora-Suprema

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) é uma imunodeficiência rara ligada ao X, sendo a clínica variável e relacionada com o tipo de mutação no gene que codifica a proteína WASp (1). As manifestações clínicas características incluem: eczema, infecções recorrentes, incidência aumentada de manifestações autoimunes e malignidade, trombocitopenia com plaquetas pequenas, sendo esta última a principal característica do diagnóstico (2) (3). Estima-se que a incidência de WAS seja de 1 a 10 em 1 milhão de indivíduos, sem predileção étnica ou racial(3).

OBJETIVO

O objetivo deste trabalho é descrever um caso de suspeita diagnóstica de WAS.

RESULTADOS

CMS, menor, nascido em 12/07/2011, masculino, aos 4 meses de vida iniciou quadro de alergia na pele após ingestão de leite de vaca. Apresentou eczema em todo o corpo, edema de pálpebras, labial e em todo o rosto. Mãe relata internações prévias por várias intercorrências, entre essas: sepse, pneumonia, dermatite atópica com infecção secundária. Exames previamente realizados ,encontravam-se alterados: hemograma apresentando neutrofilia, leucocitose e plaquetopenia (14700) com plaquetas pequenas, IgE específica para leite de vaca >100, IgE total 730, TSH 2,47, IgA 108, IGG 780, IGM 97. Na primeira consulta, em 23/03/13, foi prescrito Predsin em desmame, Hixizine 2,5 BID, Allegra pediátrico 2,5 à noite, creme de uréia3% + óleo de semente de uva 10% e Cefalexina por 14 dias, devido dermatite atópica grave com infecção secundária e solicitados novos exames. Dia 27/04/13, retornou sem melhora clínica do quadro dermatológico. Exames realizados evidenciaram leucocitose 21.500, bastões 3%, segmentados 49%, Uréia 13, creatinina 3, TGO 16, TGP 16, GGT 14, IGE específicas > 100 para ovo, feijão branco 16,5, feijão vermelho 25,2, glúten 41,9, leite 89,5, soja 30,7. Sorologias para Dengue negativa, Epstein-Barr IGG positivo/ IGM negativo, Toxoplasmose IGM/IGM não reativos, Citomegalovírus IGG 183/ IGM 4,95. Células NK 37, 4; Relação CD4/CD8 11, CD8 11,4/882.



Foto 1: lesões eczematosas



Foto 2: Lesão eczematosa com sinais de sangramento. Foto 3: edema e lesões labiais e eczema no corpo.

Foram solicitados HbsAg, Anti HCV, FAN E LÁTEX e mantido Prednisolona e anti-H1. Iniciado Montelukast 4 mg dia, Amoxicilina por 14 dias e Mupirocina nas lesões infectadas.

Os exames laboratoriais **revelaram trombocitopenia com plaquetas pequenas**, FAN positivo 1:320, Imunoglobulinas dentro dos parâmetros de normalidade e quadro clínico sem melhora com tratamento convencional para dermatite atópica. O resultado do Prick-test foi o seguinte: Blomiatropicalis+; D pteronyssinus +; D farinae +; cacau +, amendoim ++, carne de porco ++, leite ++, fungos do ar+; A criança foi encaminhada ao Instituto da Criança/SP para investigação. A suspeita de WAS continua em investigação diagnóstica.

DISCUSSÃO

Manifestações clínicas sugerindo WAS podem estar presentes ao nascimento como petéquias, hematoma e diarreia sanguinolenta. A manifestação mais frequente entre lactentes e escolares é o eczema. As plaquetas na WAS apresentam alterações morfológicas e funcionais, levando ao achado mais consistente da doença (2) (3). As infecções geralmente iniciam-se nos primeiros seis meses de vida, sendo frequentes tanto as bacterianas como as virais. O diagnóstico precoce é muito importante para uma profilaxia e tratamento adequados (1). A única terapia curativa é o transplante de células tronco hematopoiéticas, cujo sucesso envolve a idade do paciente e seu estado de saúde (3).

CONCLUSÃO

A WAS é uma imunodeficiência rara, com importantes alterações clínicas e sistêmicas, cujo diagnóstico precoce é fundamental para o tratamento adequado.