

A Síndrome de Wiskott-Aldrich e o Transplante de Medula Óssea

**JESUS, P. F. C. R.¹; MESLIN, L. M.¹; SALVATO, S. S.¹; TORRES, I. D.¹;
CÂNDIDO, F. D. C.¹; OLIVEIRA, H. S. N.¹; SOUZA, M. C.¹; FONSECA, W. L. M. S.¹**

1 – UniFOA, Centro Universitário de Volta Redonda, Volta Redonda, RJ.
paulafcrobert@hotmail.com

RESUMO

Em 1937, o Dr. Alfred Wiskott, um pediatra alemão, descreveu casos clínicos de três irmãos que cursaram com trombocitopenia, diarreia sanguinolenta, eczema e otites de repetição. Todos morreram nos primeiros anos de vida, devido à hemorragia intestinal e septicemia. Ademais, esse pesquisador notou que nesta mesma família dos três irmãos afetados havia mais quatro irmãos que não contraíram a doença. Portanto, foi elaborada a hipótese que esta síndrome era uma trombocitopenia hereditária, que afetava mais meninos de baixa idade (SOUZA, M. S.; AMARAL, S. M. M. 2011). Tendo como base esta pesquisa, hoje é sabido que a Síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) é uma imunodeficiência primária que envolve imunodeficiências humoral e celular combinadas e é uma herança é recessiva ligada ao cromossomo X. Esta Síndrome é causada por mutações no gene que codifica a WASP, uma proteína citoplasmática necessária à sinalização normal dos linfócitos B e T. (FERNADEZ, J. 2016). Sendo os linfócitos uma das principais defesas do organismo, o indivíduo sujeito a essa condição pode desenvolver com mais facilidade infecções por bactérias piogênicas e microrganismos oportunistas. As manifestações clínicas características incluem trombocitopenia com plaquetas pequenas (sendo essa a principal característica para diagnóstico da WAS), eczema, infecções recorrentes e incidência aumentada de manifestações autoimunes e malignidades (GONZALEZ, I. G.; CARVALHO, B. T. C. 2011). Dentre os sinais e sintomas supracitados, geralmente os primeiros que se manifestam são as alterações hemorrágicas (normalmente diarreia sanguinolenta), seguida de infecções respiratórias recorrentes, o eczema e a plaquetopenia. O diagnóstico da WAS é feito pela observação dos parâmetros que são alterados, ou seja, principalmente pela contagem baixa de plaquetas, a baixa contagem e hipofunção dos linfócitos, níveis elevados de IgE e IgA, entre outros. É válido considerar que o exame físico para o diagnóstico de eczema e das infecções respiratórias de repetições, assim como uma boa anamnese com foco na possível história familiar são de extrema importância para um diagnóstico precoce da doença. O tratamento visa o uso de antibióticos para tratamento das infecções recorrentes, o uso de corticoides para conter o eczema e a transfusão de plaquetas é restrito aos casos de sangramento ativo. Entretanto, o único método curativo é o transplante de células tronco hematopoiéticas através do transplante de medula. O tratamento com o transplante é imprescindível para a longevidade desses pacientes, pois sem ele a sobrevivência passa a ser menor do que duas décadas de vida. O objetivo desse trabalho permeia a relevância do conhecimento das imunodeficiências, mesmo que raras (no caso da WAS, é estimado que a incidência seja de 1 a 10, em 1 milhão de indivíduos), pois o tratamento da síndrome em questão é acessível e pode ser cada vez mais facilitado quando se tem consciência dela, sobretudo pelos acadêmicos.

Palavras-chave: Síndrome. Wiskott-Aldrich. Transplante. Medula.