

SÍNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI – RELATO DE CASO

BEGUEZ-CHEDIAK-HIGASHI SYNDROME – A CASE REPORT

Claudia Marcela H. CANCINO*

Isabel SADADA **

Ingeburg HELLWIG ***

Caroline SIVIERO DILLENBURG ****

Renata CORDOVA PETERSEN *****

* Doutora em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial e Professora do Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais ABO-RS.

** Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente e Coordenadora do Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais ABO-RS.

*** Doutora em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial e Professora do Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais ABO-RS.

**** Mestre em Patologia Oral e Professora do Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais ABO-RS.

***** Especialista em Ortodontia e Aluna do Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais ABO-RS.

RESUMO

A Síndrome de Chediak-Higashi é uma patologia rara de caráter autossômico recessivo, caracterizada por albinismo óculo-cutâneo, alterações imunes e neurológicas progressivas, distúrbios leves de coagulação, além de infecções recorrentes. Devido a esta condição os pacientes podem apresentar periodontite crônica sem causa aparente de difícil tratamento. Este artigo descreve o caso de uma criança de 10 anos de idade com o fenótipo da Síndrome atendido no ambulatório do *Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da Associação Brasileira de Odontologia do Rio Grande do Sul*, abordando as manifestações bucais e, as recomendações para o tratamento e acompanhamento odontológico.

ABSTRACT

The Chediak-Higashi syndrome is a rare autosomal recessive character, characterized by ocular-cutaneous albinism, immune diseases and neurological disorders, light coagulation disorders and recurrent infections. Due to this condition patients with chronic periodontitis without any apparent cause and difficult to treat. This article describes the case of a 10 year old child with the phenotype of Chediak-Higashi syndrome treated at the clinic of the *Specialization Course in Dentistry for Patients with Special Needs of the Brazilian Association of Rio Grande do Sul Dentistry*, addressing the manifestations mouth and recommendations for the treatment and the dental care.

Unitermos: Síndrome Chediak-Higashi; Periodontite; Alterações de desenvolvimento.

Uniterms: Chediak-Higashi syndrome; Periodontitis; Developmental disabilities.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Chediak-Higashi (SCH) foi descrita pela primeira vez em Cuba (1943) por Beguez-Cesar quando relataram três casos. Em 1948 Stenbrinck descreveu um caso e, em 1952 Chediak publicou o fenótipo da Síndrome. Em 1954 Higashi descreveu o caso de um menino com as mesmas características e, finalmente em 1955 foi reconhecida como Síndrome (**BLUME; SHELDON, 1972**).

A SCH é uma alteração genética de caráter autossômico recessivo, frequente em filhos de pais consanguíneos, caracterizada por albinismo óculo-cutâneo, fotofobia, alterações neurológicas progressivas, imunodeficiência severa, infecções e, também, sangramentos recorrentes tanto na pele como nas mucosas. Estes pacientes podem apresentar neuropatia, disfunção celular com inclusões gigantes em leucócitos e, densos grânulos plaquetários provocando alterações na coagulação (**DELCOU-DEBRUYNE; BOUTIGNY; HILDEGRAND, 2000; VIERA; PERET FILHO, 2010 e FANTINATO; CESTARI; JUNQUEIRA et al., 2011**).

O diagnóstico da SCH pode ser realizado nos primeiros cinco anos de vida, mas a maioria dos pacientes morre na primeira década da vida devido às infecções crônicas. Para definir a síndrome são realizados junto à avaliação física,

exames laboratoriais e de imagem, como hemograma completo, plaquetas, tempo parcial de tromboplastina ativada, tempo de protrombina, hemocultura, exames de imagem, além de, testes de condução nervosa (**DELCOU-DEBRUYNE; BOUTIGNY; HILDEGRAND, 2000; SHIBUTANI; GEN; SHIBATA et al., 2000; BAILLEUL-FORESTIER; MONOD-BROCA; BENKERROU et al., 2008 e FANTINATO; CESTARI; JUNQUEIRA et al., 2011**).

Na cavidade bucal as radiografias revelam extensa perda óssea e, clinicamente há mobilidade dentária, exfoliação precoce, gengivite e periodontite avançadas (**DELCOU-DEBRUYNE; BOUTIGNY; HILDEGRAND, 2000 e SHIBUTANI; GEN; SHIBATA et al., 2000**).

São frequentes infecções bacterianas na orofaringe e no trato respiratório, como as celulites periorbitárias, sinusites, otites, além de pneumonias. *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus beta-hemolítico* são os microorganismos predominantes, contudo, anaeróbios gram negativos, *Cândida* e *Aspergillus*, também, têm sido relatados (**KAPLAN; DE DOMENICO; WARD, 2008**).

Não existe um tratamento específico para esta síndrome, entretanto, o transplante de medula óssea tem sido utilizado para corrigir o defeito imune e hematológico e, mesmo assim, as alterações óculo-cutâneas e neurológicas persistem (**KHOCHT; VIERA-NEGRON; AMERI et al., 2010**).

O tratamento odontológico inclui acompanhamento profissional constante com revisões pelo menos cada três meses com orientações de higiene bucal e controle de placa bacteriana, tártaros e, bolsas periodontais. Extrações dentárias são recomendadas para eliminar focos de doença periodontal severa e, desta forma reduzir o risco de infecções bacterianas, pois os pacientes não respondem bem a terapia antibiótica (**BAILLEUL-FORESTIER; MONOD-BROCA; BENKERROU et al., 2008 e KHOCHT; VIERA-NEGRON; AMERI et al., 2010**).

O propósito deste trabalho é descrever o caso de uma criança de 10 anos de idade com o fenótipo da Síndrome que foi atendido no ambulatório do *Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da Associação Brasileira de Odontologia do Rio Grande do Sul*, abordando manifestações bucais e, recomendações para tratamento e acompanhamento odontológico.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino com 10 anos de idade, filho de pais consanguíneos foi encaminhado ao ambulatório do *Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da ABO-RS*, para revisão.

Durante a anamnese a mãe relatou episódios de febre alta devido à infecções repetitivas, aos dois anos de idade sendo internado em duas oportunidades por apresentar pneumonia e sinusites. Também, manifestou que seu filho tinha a acuidade visual diminuída e dificuldades para entender e seguir instruções. Ao exame clínico foi observado que o paciente tinha pele e cabelos bastante claros com descamações nas mãos, nos pés e mucosa labial, nistagmo e uso de óculos (**Fig. 1**).

Na cavidade bucal foi observada mordida aberta anterior, placa supra gengival e gengivite generalizada (**Fig. 2**). Os exames laboratoriais apresentaram os seguintes resultados, Hemoglobina 12, Hematócrito 36, plaquetas 263.000, Cariótipo 46XY, IgE, RNM de crâneo, EEG e medulograma foram normais.



Fig. 1 – Caraterísticas faciais da Síndrome de Chediak-Higashi.

Fonte: Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da ABO-RS.



Fig.2- Caraterísticas na cavidade bucal.

Fonte: Curso de Especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais da ABO-RS.

DISCUSSÃO

A SCH é uma alteração autossômica recessiva muito rara, com apenas 200 casos relatados no mundo (**SHIBUTANI; GEN; SHIBATA et al., 2000**). As principais características físicas incluem hipopigmentação, infecções recorrentes, problemas neurológicos variados, leves anormalidades hematológicas e, doença periodontal (**VIERA; PERET FILHO, 2010**). Encontrar estes sinais deve alertar o profissional para considerar o diagnóstico de SCH. Neste caso, o paciente apresentava o fenótipo, mas sem defeitos na coagulação semelhante caso de menino de nove anos (**BAILLEUL-FORESTIER; MONOD-BROCA; BENKERROU et al., 2008**) com albinismo cutâneo, perda da acuidade visual, distúrbios neurológicos que comprometiam o desempenho e, principalmente gengivite generalizada.

O manejo odontológico destes pacientes inclui controle da infecção e da quantidade de placa bacteriana com visitas ao dentista para suporte periodontal (**SHIBUTANI; GEN; SHIBATA et al., 2000**). Em casos mais severos tem sido prescrita Clorexidine ao 0,12% para higiene bucal e, em algumas ocasiões terapia antibiótica para os quadros clínicos mais resistentes (**KAPLAN; DE DOMENICO; WARD, 2008 e KHOCHT; VIERA-NEGRON; AMERI et al., 2010**).

A doença periodontal quando instalada é de difícil manejo devido ao comprometimento imunológico destes pacientes e, se não for tratada pode evoluir a quadros graves de infecção bacteriana. Nos pacientes com maior comprometimento periodontal, extrações dentárias têm sido recomendadas para eliminar a doença periodontal, além do risco de bacteremia (**KHOCHT; VIERA-NEGRON; AMERI et al., 2010**). No caso aqui relatado foi instituído um tratamento de controle mecânico da placa bacteriana com visitas mensais ao Cirurgião-Dentista, tratando a gengivite, mantendo a saúde periodontal do paciente, introduzindo a família no tratamento e, desta forma, melhorando a sua qualidade de vida.

CONCLUSÕES

A gengivite e a doença periodontal de difícil resolução são características importantes da SCH e, assim sendo, é fundamental que o Cirurgião-Dentista esteja atento a estes sinais que em combinação com algumas características físicas podem ser as manifestações de desordens sistêmicas que venham a requerer uma investigação biológica mais acurada por parte deste profissional.

REFERÊNCIAS *

- BAILLEUL-FORESTIER, I.; MONOD-BROCA, J.; BENKERROU, M, *et al.*, Generalized periodontitis associated with Chediak-Higashi Syndrome. *J. Periodontol.* Paris, v. 79, n. 7, p. 1263-70, 2008.
- BLUME, R.; SHELDON, W. The Chediak-Higashi Syndrome: Studies in four patients and a review of literature. *Medicine*, Bethesda, v. 51, n. 4, p. 247-80, 1972.
- DELCOURT-DEBRUYNE, E. M.; BOUTIGNY, H. R.; HILDEGRAND, H. F, *et al.*, Features of severe periodontal disease in a teenager whit Chediak-Higashi Syndrome. *J. Periodontol.* v. 71, n. 5, p. 816-24, 2000.

- FANTINATO, G. T.; CESTARI, S. C. P.; JUNQUEIRA, J. P. *et al.*, Você conhece esta síndrome? *Anais Brasileiros de Dermatologia*. v. 86, n. 5, p. 1029, 2011.
- KAPLAN, J.; DE DOMENICO, I.; WARD, D. M. Chediak-Higashi Syndrome. *Curr. Opin. Hematol.*, v. 15, n. 1, p. 22-9, 2008.
- KHOCHT, A.; VIERA-NEGRON, Y. E.; AMERI, A. *et al.*, Periodontitis associated with Chediak-Higashi Syndrome in a Young African American male. *J. Int. Periodontol.*, Philadelphia, v. 12, n. 2, p. 49-55, 2010.
- SHIBUTANI, T.; GEN, K.; SHIBATA, M. *et al.*, Long term follow-up of periodontitis in a patient with Chediak-Higashi Syndrome. A case report. *J. Periodontol.*, Motouso, v. 71, n. 6, p. 1024-8, 2000.
- VIERA, T. R.; PERET FILHO, L. A. Alterações periodontais associadas as doenças sistêmicas em crianças e adolescentes. *Rev. paul. Pediatria*. v 28, n. 2, p. 237-43, 2010.

* De acordo com as normas da ABNT e da Revista da ATO.

o0o