

SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH E O RISCO DE DESENVOLVIMENTO DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Axel Rocha De Alencar Da Costa¹; Deyvid Freire Zangirolami²; Sabriny Noletto Kasburg³; Daniel Henrique Da Silva Luz⁴; Cláudia Roldão Leite⁵; Thaynná Cordeiro Queiroz⁶; Lucas França Arataque⁷; Vívian Marina Regis Pedreira⁸; Silas Silva De Melo Roldao⁹; Gustavo Henrique Rodrigues Mesquita¹⁰; Alessandra Jaco Yamamoto¹¹; Wladimir Pereira Courte Junior¹².

DOI: 10.47094/ICOLUBRASMU.2024/RS.37

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Wiskott-Aldrich (SWA) é uma doença genética rara e complexa que afeta principalmente meninos, manifestando-se por uma tríade clássica de imunodeficiência, eczema e trombocitopenia. Essa síndrome resulta de mutações no gene WAS, que codifica a proteína WASP, essencial para a função normal das células imunológicas. Além das complicações primárias, pacientes com SWA apresentam um risco aumentado para o desenvolvimento de diversas doenças autoimunes, devido à disfunção do sistema imunológico. **Objetivo:** O estudo objetiva avaliar o risco de desenvolvimento de doenças autoimunes em pacientes com SWA. **Materiais e métodos:** Foram analisados dados clínicos de pacientes diagnosticados com SWA, observando a incidência de doenças autoimunes, como artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistêmico e doença inflamatória intestinal. A metodologia envolveu a revisão de prontuários médicos e entrevistas com pacientes e seus familiares. **Resultados e discussão:** Os resultados indicam uma alta prevalência de doenças autoimunes entre os pacientes com SWA, sugerindo uma ligação entre a disfunção imunológica causada pela síndrome e a propensão ao desenvolvimento de autoimunidade. A discussão aponta para a importância de um monitoramento contínuo e de estratégias preventivas para essas complicações em pacientes com SWA. **Conclusão:** Conclui-se que pacientes com SWA possuem um risco significativamente aumentado de desenvolver doenças autoimunes, refletindo a complexidade da disfunção imunológica associada à síndrome. A vigilância rigorosa e intervenções precoces são essenciais para melhorar a qualidade de vida desses indivíduos, uma vez que o diagnóstico e tratamento oportuno de complicações autoimunes podem prevenir deteriorações adicionais na saúde. Ademais, destacam a necessidade urgente de mais pesquisas para elucidar os mecanismos subjacentes à associação entre SWA e autoimunidade, visando ao desenvolvimento de estratégias terapêuticas mais eficazes e direcionadas. Essas investigações futuras são fundamentais para proporcionar um cuidado integral e personalizado aos pacientes com SWA.

PALAVRAS-CHAVE: Imunodeficiência. Trombocitopenia. Eczema.