

inflamatório. Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico prevalece em relação ao hemorrágico e os locais frequentemente acometidos incluem grandes territórios de vasos, como artérias cerebrais anterior, média e posterior. **Relato de caso:** Sexo masculino, em seguimento com doença falciforme (SS), diagnosticado em triagem neonatal. Aos 9 meses, internado por quadro de febre diária não aferida, coriza e tosse produtiva há 1 semana, acompanhado de desconforto respiratório, inapetência e vômito pós tosse. Colhido sp e urina para culturas e iniciado antibioticoterapia empírica. Durante internação, evoluiu com palidez cutânea (Hb 3,5 apresentou queda > 2g/dL e reticulocitose 12%), esplenomegalia (3 cm RCE) e instabilidade hemodinâmica, instalando quadro de sequestro esplênico agudo. Recebeu hidratação e concentrado de hemácias. Na evolução, apresentou um único episódio de crise convulsiva focal disperseptiva com generalização. Ao exame neurológico apresentava hipertonia e clonias em mmss, com desvio do polo céfalico para esquerda e sialorreia, com duração de 3 minutos, interrompida com diazepam. TC de crânio: área hipodensa em hemisfério cerebelar esquerdo, associado a discreto efeito expansivo regional, decorrente de evento vascular isquêmico recente no território da artéria cerebelar superior. EEG: área irritativa focal em hemisfério cerebral esquerdo. Não foi possível coletar líquido, ajustado ceftriaxone para cobertura de infecção em SNC. Paciente evoluiu sem novas crises convulsivas, discreto comprometimento motor transitório em MSD, sem outros sinais aparentes de liberação piramidal. Atualmente está em uso de hidroxiuréia, esquema de transfusão de troca contínua (para manter Hb > 9.0 e HbS < 30%), sem sequelas motoras. EFHb: A1 65,5% A2 2,5% F 8,5% S 23,5%. AngioRM: tênues focos de hipersinal no hemisfério cerebelar esquerda, podendo representar áreas de gliose sequelares. Irregularidade dos contornos da artéria vertebral direita e junto à emergência da artéria cerebelar pósterio-inferior deste lado, porém mantendo calibres e sinal de fluxo normais. **Discussão:** A sintomatologia de AVCI em lactentes se apresentam geralmente com fraqueza focal, convulsões e alteração do estado mental. Na vigência de febre e achados neurológicos agudos, deve tratar presumivelmente para infecção bacteriana até que esta possibilidade seja descartada. Na suspeita clínica de um AVC agudo, antes mesmo da realização de exames por imagem, transfusão simples de CH deve ser administrada de imediato. **Comentários:** AVCI é complicação incomum em crianças durante o primeiro ano de vida. É relatado que decréscimos agudos em valores sanguíneos de hemoglobina é fator de risco para AVCI em pacientes com doença falciforme SS. O quadro de sequestro esplênico agudo que precedeu o quadro em SNC pode ter favorecido o evento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.463>

ADHERENCE TO THE USE OF PROPHYLACTIC PENICILLIN AND ASSOCIATED COSTS IN SICKLE CELL DISEASE

DOW Rodrigues^a, FVR Motta^b, OFD Santos^b, LOW Rodrigues^c, LC Ribeiro^b, MTB Teixeira^b, EMS Campos^b, A Chaoubah^a



^a Fundação Hemominas, Juiz de Fora, MG, Brazil

^b Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brazil

^c Carleton University, Ottawa, Canada

Background: Sickle cell disease (SCD) is the most prevalent hemoglobinopathy in the world with a lethality of 3.4%. The main cause of death in this population is related to infectious conditions. Infection control in children with SCD depends on early diagnosis, an extended vaccination card and regular prophylactic use of penicillin, however, the low rate of adherence to antibiotic prophylaxis is a common problem in clinics. **Aim:** to assess the adherence to antibiotic prophylaxis and to describe the cost of prophylactic antibiotics in children with SCD. **Methods:** Cross-sectional study of 126 children born between 1998 and 2007 with SCD. Adherence was assessed through structured interviews with caregivers, review of medical records and the data were correlated with the socioeconomic profile of the main caregiver. To measure costs the dosage and periodicity of the drugs followed the Clinical Protocol and Therapeutic Guidelines for SCD. The price of phenoxymethylpenicillin was extracted from the Price Bank of the Regulation Chamber of the Medicines Market. **Results:** Of the 115 patients included, 50.4% were male. The analysis of the questionnaire revealed that the mother was the main responsible for the answers (83.5%) and the main caregiver who administered the medication (86.1%). Maximum adherence, defined as no absence of administration and regular hours, was 45.2%. The family income of 37.4% of respondents was less than the minimum wage. There was no statistically significant association between the adherence rate and the variables: gender, family income and education of caregivers. The total real cost of the sample with phenoxymethylpenicillin was US \$ 102,824.50. Considering only those who had maximum membership (45.2%) this amount was US \$ 47,922.65. **Conclusions:** Adherence to prophylactic antibiotic therapy was low and actions are needed to increase the use of penicillin, which is not a high-cost medication. **Financial support:** Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Minas Gerais (FAPEMIG) APQ-01513-10, Fundação Hemominas and National Institute of Health. Number ID Grant HHSN26822011000071 (REDSIII).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.464>

APLASIA DE MEDULA ÓSSEA CONSTITUCIONAL ASSOCIADA À TELOMEROPATIA E PRESENÇA DE LESÕES MUCO-CUTÂNEAS

AC Coletti, ICO Hegg, M Pizza, ML Borsato, P Bruniera, SM Luporini

Disciplina de Onco-Hematologia Pediátrica, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Disceratose congênita (DC) é uma síndrome de falência da medula óssea caracterizada clinicamente pela tríade de distrofia ungueal, pigmentação reticular da pele, e leucoplaquia oral e está associada a alto risco de desenvolver

