

a importância do contexto socioeconômico dos pacientes no seu desempenho cognitivo e essa correlação justifica o desenvolvimento de políticas públicas e planos terapêuticos focados nessa realidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.087>

ANEMIA APLÁSICA SECUNDÁRIA À DOENÇA DE BEHÇET: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

RX Campos^a, CRC Pires^a, LP Araújo^a,
NCD Amaral^b, TS Soares^{a,b}, FCL Vieira^a,
JMTPD Nascimento^a, EDC Viana^a,
APS Ferreira^a, PHFDCL Casas^{a,b}

^a Santa Casa de Belo Horizonte (SCBH), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de associação entre Doença de Behçet (DB) e anemia aplásica (AA), revisar a literatura e discutir desafios diagnósticos e terapêuticos. **Material e métodos:** Realizou-se pesquisa ampla no PubMed de artigos com descritores DB e AA. A associação é pouco conhecida, disponível em 3 artigos (dois relatos de casos e um estudo retrospectivo). **Resultados:** Paciente do sexo masculino, 20 anos, diagnosticado com AA, que intercorre com quadro de amaurose súbita secundária à hemorragia retiniana e vítrea, foi hospitalizado na Santa Casa de Belo Horizonte. Em meio à pancitopenia, evoluiu com neutropenia febril grave. Após propedêutica para identificação de foco infeccioso, tratado com Voriconazol para possível aspergilose pulmonar devido à alteração típica em tomografia de tórax. Mesmo em vigência de tratamento antifúngico e antibiótico de amplo espectro, persistiu com febre e hemoculturas seriadas negativas, sem critérios infecciosos. Ademais, apresentou úlceras oral e peniana ativas, com biópsia inconclusiva, sorologias negativas, sem resposta ao tratamento medicamentoso com aciclovir. Relatou história prévia de úlceras orais recorrentes e acne facial, com teste da patergia positivo. Logo, preenche critérios clínicos para DB. Iniciado tratamento com prednisona, seguido de imunoglobulina. Apresentou boa resposta, com resolução de neutropenia, úlceras orais e febre, mas manteve quadro de anemia grave e plaquetopenia, com alta demanda transfusional. Optado por iniciar tratamento voltado para AA. Devido à ausência de doador HLA compatível para tratamento de primeira linha com transplante de medula óssea (TMO), optou-se por ciclosporina e eltrombopag, com desospitalização, ainda não podendo ser avaliada a eficácia do tratamento visto o curto período de tempo. **Discussão:** A relação entre AA e doenças autoimunes, já evidenciada por Stalder et al 2009, estudo retrospectivo, encontrou incidência de doenças autoimunes clinicamente manifestas em $10 \pm 3.7\%$ dos pacientes com AA, não sendo claro se haveria impacto no desfecho. Sobre a associação DB e AA, a principal publicação – Ahn et al., estudo retrospectivo, que analisou os dados de 13 casos coreanos de associação DB e falência medular (5 com AA e 8 com síndrome mielodisplásica), comparados com o grupo controle – destacou, nos

resultados, que pacientes com a associação apresentaram global de leucócitos, hemoglobina e contagem de plaquetas significativamente menores, além de maior frequência de lesões intestinais da DB (61,5% vs 13,6%, $p = 0,001$). Quanto à abordagem terapêutica, não há consenso na literatura. Kreck et al atingiram remissão total com associação de corticoterapia e micofenolato. Ahn et al relataram 4 casos refratários em que se realizou TMO com remissão completa. Conclusão: Este caso relatado é o primeiro descrito na literatura das Américas de possível associação de DB e AA. Como resultado da escassez de informações sobre o assunto e a ausência de exames patognomônicos para diagnóstico da DB, este é feito com base nos achados clínicos, com baixa especificidade. Caracteriza-se, então, como doença rara e de difícil diagnóstico, além de etiologia e fisiopatologia desconhecidas. Assim, a construção de abordagem terapêutica é complexa, sendo ainda necessários estudos para verificar a ligação patológica entre DB e doenças hematológicas, bem como sua fisiopatologia e melhores linhas de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.088>

EFEITO DA SUPLEMENTAÇÃO DA L-GLUTAMINA NA CONDIÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM DOENÇA FALCIFORME

HCM Teixeira^a, FM Furtado^b,
HCV Branquinho^b, KDC Souza^b, R Camargo^b,
IMQ Magalhães^a, PC Galati^b, KHR Costa^c

^a Centro Universitário Euro-Americano (UNIEURO), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB), Brasília, DF, Brasil

^c Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS), Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Avaliar o efeito da suplementação de L-glutamina em pacientes pediátricos com Doença Falciforme (DF). **Material e métodos:** Estudo retrospectivo e prospectivo, com pacientes entre 5 e 17 anos, com diagnóstico de DF, em uso da dose máxima tolerada de hidroxíureia (HU), sem histórico de uso de L-glutamina. Na primeira avaliação, pacientes e responsáveis responderam questionário contendo dados sobre crises algícas e uso de medicações no último mês, além de idas a serviços de emergência ou internações nos últimos 12 meses. Forneceu-se L-glutamina em pó, 0,3 g/kg 12/12h (máximo de 30 g/dia). Após 4 semanas e, em seguida, a cada 12 semanas até a 52ª de suplementação, aplicou-se o mesmo questionário, com acréscimo de pergunta sobre efeitos colaterais. Realizou-se semanalmente consultas remotas de enfermagem na busca das seguintes informações: uso regular de L-glutamina, hospitalizações e consultas de emergência por crise algíca, dias de uso de analgésicos comuns e/ou opioides ou outras intercorrências. Utilizou-se a plataforma REDCap para coleta e armazenamento dos dados. **Resultados:** Até o momento, foram incluídos 9 pacientes, 5 meninos e 4 meninas, idade média de 14 anos (7 a 17). Um paciente já concluiu 52ª de suplementação; uma paciente desistiu de

participar após a semana 16. Um mês antes do início da suplementação, três pacientes apresentaram mais de 13 dias de crise algica; os outros pacientes apresentaram em média 3 dias. Observou-se a média de 9 dias de uso de analgésicos e 8 dias de uso de opioides; 3 pacientes necessitaram do serviço de emergência, com uma média de internação de 2 dias. Nos 3 meses anteriores ao uso da L-glutamina, a média de idas à emergência por crise algica foi de 2 vezes e a média de dias de internação 7. Nos 12 meses anteriores à suplementação, foram em média 5 idas à emergência e 31 dias de internação. Após a quarta semana de suplementação, notou-se, em média, 7 episódios de crises algicas, 3 dias de uso de analgésicos e 1 dia de opioides. Nenhum paciente necessitou ir à emergência ou precisou de internação. Dois pacientes ainda não completaram esse período de tratamento. Depois de 16 semanas de suplementação, a média de episódios de crise algica foi de 7 dias/mês, os dias de uso de analgésicos foram em média 7 dias/mês e opioides 5 dias/mês. Nesse período dois pacientes necessitaram de atendimento de emergência e a média de dias de internação foi de 11. Quatro pacientes ainda não completaram esse período de suplementação. Dois pacientes completaram 28 semanas uso da L-glutamina, a média de dias de crise algica foi de 6 dias/mês, uso de analgésicos 6 dias/mês e opioides 2 dias/mês, nenhum deles necessitou de atendimento de emergência ou internação. Os efeitos colaterais mais relatados foram constipação e náusea. **Discussão:** Identificou-se diminuição na quantidade e intensidade de crises algicas após o uso de L-glutamina, bem como redução na necessidade de hospitalização, assim como observado em estudo anterior (Niihara e colaboradores (2018)). Os efeitos colaterais gastrointestinais foram observados do mesmo modo nos estudos de Ugochi e colaboradores (2020). **Conclusão:** Nota-se uma tendência de que a suplementação com L-glutamina reduza o número de crises algicas, uso de analgésicos e necessidade de assistência médica em pacientes pediátricos em uso de dose máxima de HU. Tal tendência necessita ser confirmada com o seguimento mais longo dos pacientes atuais e com a inclusão de novos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.089>

CASOS COMPLEXOS DE PRIAPISMO E ÚLCERAS DE MEMBROS EM ANEMIA FALCIFORME: RELATOS DE SUCESSO COM O USO DE CRIZANLIZUMABE

BD Benites, VH Guidini, PM Campos,
SS Medina, A Lamônica, FF Costa, STO Saad

Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Apesar de avanços no manejo das Doenças Falciformes (DF), algumas complicações ainda limitam a qualidade de vida dos pacientes e muitas vezes são refratárias à Hidroxiureia (HU). Este estudo descreve o impacto do uso de Crizanlizumab (anticorpo monoclonal anti-P-selectina) na ocorrência de priapismo e na evolução de úlceras maleolares em pacientes com DF. **Métodos:** Análise retrospectiva de prontuários de 2 pacientes tratados com Crizanlizumab no Hemocentro

UNICAMP. **Resultados:** Caso 1: Homem, HbSS, iniciou uso de HU aos 31 anos devido a anemia crônica associada a insuficiência cardíaca sintomática, com grande melhora; mantido com aprox. 18 mg/kg/dia. Um ano após, tem primeiro episódio de priapismo. Mesmo mantendo níveis de HbF ao redor de 16%, nos meses seguintes apresentou crises com frequência crescente, até quase diariamente; optou-se por associar agonista alfa-adrenérgico (etilefrina), sem melhora. Em 2015, incluído em ensaio clínico avaliando eficácia de Crizanlizumabe versus placebo: desde então, não teve novas crises de priapismo, permanecendo assim até o final de sua participação no estudo, quando as crises retornam por até 10 dias consecutivos. Diante da relação direta com a resolução das crises, e após comprovada alocação do paciente no braço de crizanlizumabe, o acesso à medicação foi continuado. Desde então, está livre de crises, em uso de Crizanlizumabe em aplicações mensais de 5 mg/kg. Caso 2: Mulher, 33 anos, HbSS, em uso de HU por crises vasooclusivas recorrentes (média de 5 internações/ano e 2 crises/mês tratadas em domicílio) e com 5 úlceras em membros de difícil controle: maléolos laterais esquerdo e direito, abertas ininterruptamente há 15 e 9 anos respectivamente (ambas medindo aprox. 12 × 5cm) e 3 lesões recorrentes no dorso do pé esquerdo e maléolos internos bilateralmente (todas aprox. 4 × 2cm), complicadas com osteomielite crônica. Foram tentados tratamentos com câmara hiperbárica, bota de Unna e arginina, sem sucesso. Em 2018, HU foi suspensa, mas retomada após 6 meses devido a 5 internações por crises algicas complicadas e resultando em agravamento das úlceras. A droga foi então mantida em 26 mg/kg/dia, mas com elevações apenas modestas nos níveis de HbF (até 3,7%). Em 2020, paciente em uso crescente de opioides e gabapentina com pouca melhora da dor. Em novembro/2020 inicia tratamento com Crizanlizumabe: desde então com diminuição significativa do número de crises (aprox. 1 a cada 3 meses), nenhuma das quais necessitou de internação. Após 8 meses de uso, houve diminuição progressiva do diâmetro e profundidade das lesões nos maléolos laterais, diminuição significativa da dor, superficialização das lesões nos maléolos mediais e cicatrização completa da lesão em dorso do pé, que permanece fechada há mais de 1 ano. **Discussão:** Além do papel já comprovado na redução de crises vasooclusivas, crizanlizumabe provavelmente tem impacto positivo em outras manifestações complexas da doença que podem ser refratárias à HU, como priapismo e úlceras de membros. No caso das úlceras, pode-se especular que isso deva-se tanto aos efeitos na vasculatura local quanto à redução das descompensações agudas que podem ocorrer no curso das crises vasooclusivas. **Conclusão:** Estes relatos mostram o benefício do uso de Crizanlizumabe na mitigação de recorrências de priapismo e no controle e cicatrização de úlceras maleolares.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.090>

DROXIUREIA E ÚLCERAS DE MEMBROS: VALE A PENA SUSPENDER? ESTUDO DE COORTE RETROSPECTIVO DE PACIENTES ADULTOS BRASILEIROS COM DOENÇA FALCIFORME

BD Benites, VH Guidini, JCA Lino, FF Costa,
STO Saad, SCO Gilli