

plaquetopenia grave ($7.000/\text{mm}^3$), sem realização de hemograma nas primeiras semanas do quadro Escore PLASMIC de 6 (alto risco), com DHL de 1281 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Apresentou incremento plaquetário com pulsoterapia e plasmaférese, com melhora de sintomas neurológicos, com recorrência de plaquetopenia grave na segunda semana do tratamento, com necessidade de imunossupressão adicional (vincristina, ciclosporina, rituximabe) e esplenectomia, com alta hospitalar após 96 sessões de plasmaférese. Caso 2: Mulher, 25 anos, sem comorbidades, internação hospitalar em abril/21 por equimoses difusas, cefaleia retro-orbitária, astenia, diarreia e vômito, com plaquetopenia grave ($15.000/\text{mm}^3$) e PLASMIC de 6, DHL de 1902 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Aguardou transferência por 6 dias e após a primeira plasmaférese, houve incremento plaquetário ($51.000/\text{mm}^3$), porém apresentou crises convulsivas sucessivas e evolução para coma, com instabilidade hemodinâmica por taquicardia ventricular, com choque refratário após cardioversão, e óbito no terceiro dia de metilprednisolona e sem realizar a segunda plasmaférese. Caso 3: Homem, 45 anos, sem comorbidades, internação em janeiro/22 com parestesias em hemiface esquerda, fadiga e sangramento gengival, com observação de 9.000 plaquetas/ mm^3 , DHL de 1.684 UI/L , > 5 esquizócitos/campo e PLASMIC de 7. Iniciada pulsoterapia e plasmaférese, com incremento plaquetário na primeira semana, sem alteração neurológica adicional, com redução da contagem plaquetária na segunda semana, aumento de corticoterapia e aplicação de rituximabe, e alta hospitalar após 14 sessões de plasmaférese. Nenhum dos pacientes teve acesso à dosagem de ADAMTS13 ao diagnóstico ou no seguimento. Não se observou recidiva até o momento. **Discussão:** O atraso para diagnóstico e tratamento de PTT parece ter influenciado negativamente nos casos 1 e 2, com óbito precoce no caso 2 e necessidade de sucessivas linhas de imunossupressão no caso 1. Dosagem de ADAMTS13 e acesso precoce a rituximabe poderiam ter beneficiado os pacientes. Casos 1 e 3 fizeram rituximabe semanal em dose baixa (100 mg), em uso excepcional a partir de sobras de pacientes com linfoma, o que reflete a dificuldade de manejo com as opções disponíveis no SUS. **Conclusão:** Maior conscientização sobre PTT e demais microangiopatias trombóticas, com melhor acesso a métodos de diagnóstico e tratamento são urgentes para atendimento dessa população no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1703>

SÍNDROME TAFRO: UM RELATO DE CASO

AS Emiliano, CBA Dantas, GP Pretti, GG Pereira, JES Filho, JP Oliveira, JSC Papi, KDB Vasconcelos, MLR Barboza, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de diagnóstico de síndrome TAFRO. **Materiais e métodos:** Paciente feminina, 27 anos, internada em janeiro/2021 devido à quadro de epigastralgia associada a plenitude pós-prandial e distensão abdominal, sendo diagnosticada com colelitíase por meio de USG

abdominal e posteriormente submetida à colecistectomia em agosto/2021. Paciente evoluiu com febre e sudorese noturna, associada a episódios de hiporexia, vômitos e diarreia, além de apresentar ascite, edema de membros inferiores e menorragia. Paciente retornou ao PS com anemia significativa, plaquetopenia e disfunção renal. Foram realizadas transfusões de múltiplos hemocomponentes e 10 sessões de hemodiálise. Exames de imagem evidenciaram hepatoesplenomegalia, anasarca e linfonodomegalia. Com base no quadro clínico, levantou-se a hipótese de Síndrome TAFRO. **Resultados:** Realizada biópsia de linfonodo axilar, cujo anatomopatológico resultou em hiperplasia sinusal e substituição gordurosa do parênquima. A biópsia da medula óssea evidenciou uma medula hiperclular, às custas de hiperplasia das séries eritrócítica e megacariocítica. A imunohistoquímica do linfonodo axilar resultou em doença de Castleman, variante hialino vascular, HHV8 negativo. Houve melhora na anemia, na plaquetopenia e na disfunção renal após tratamento com pulsoterapia de Metilprednisolona e posterior manutenção com Prednisolona 1mg/kg até desmame progressivo. **Discussão:** A doença de Castleman é uma doença linfoproliferativa benigna rara comumente associada a infecção pelo HIV e/ou HHV-8 e pode se apresentar na forma unicêntrica e multicêntrica. Quando se apresenta com HIV e HHV-8 negativos determina a variante idiopática, que pode se manifestar na forma de síndrome TAFRO (trombocitopenia (T), anasarca (A), febre (F), mielofibrose (R), organomegalia (O)). Sua patogênese é influenciada por múltiplos mecanismos moleculares de inflamação, principalmente, pela interleucina-6 (IL-6) que, quando aumentada, promove alteração do estado geral (astenia, anorexia e perda ponderal), febre, adenomegalias, disfunção renal, anemia hemolítica, trombocitose e hipergamaglobulinemia policlonal. No entanto, na Síndrome TAFRO verifica-se a ausência de alguns sintomas associados à IL-6, como a trombocitose e a hipergamaglobulinemia policlonal. O diagnóstico é feito inicialmente pela exclusão de doenças que possam causar os mesmos sintomas e confirmado a partir da combinação da clínica e dos achados histopatológicos. **Conclusão:** Este relato evidencia um caso raro de síndrome TAFRO em uma paciente jovem sintomática, confirmado com a imunohistoquímica do linfonodo axilar. A combinação de investigação clínica, laboratorial, imagens e biópsias foram necessárias para o diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1704>

SOBREVIDA E RESPOSTA AO TRATAMENTO DE MIELOMA MÚLTIPLO REFRAATÓRIO OU RECIDIVADO APÓS TRATAMENTO DE PRIMEIRA LINHA - ANÁLISE RETROSPECTIVA EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DO SUS

LO Alves^a, G Meurer^a, P Fortkamp^a, VH Kaesemodel^a, AG Correia^a, DB Schulz^b, RG Koeber^b, RPS Silva^b, MP Lacerda^b, GR Gasta^b

^a Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC, Brasil

^b Hospital Municipal São José (HMSJ), Joinville, SC, Brasil

Introdução: Mieloma múltiplo (MM) é uma neoplasia hematológica caracterizada pelo acúmulo de plasmócitos clonais. Apesar de avanços em terapias-alvo e cuidados de suporte, segue como doença incurável e com significativo prejuízo na qualidade de vida do paciente com MM, especialmente no contexto de recidiva ou refratariedade (MM-RR). No SUS, as opções de tratamento em segunda linha possuem significativo atraso em relação à saúde complementar, o que pode comprometer a sobrevida dos pacientes, em que pese dados que reftam esta população são escassos na literatura local.

Objetivo: Determinar a sobrevida global (SG), sobrevida livre de progressão (SLP), duração de resposta e tempo até o próximo tratamento de pacientes com MM-RR no Hospital Municipal São José (HMSJ) de Joinville, SC. **Métodos:** Análise retrospectiva de pacientes com diagnóstico de MM entre 2019 e 2022 no HMSJ, referência no SUS para o nordeste de Santa Catarina. Utilizou-se o teste exato de Fisher para associação de variáveis categóricas e o teste t Student para variáveis quantitativas. A probabilidade de sobrevida foi calculada pelo método de Kaplan-Meier. O trabalho foi aprovado pelo comitê institucional de ética em pesquisa. **Resultados:** Foram incluídos 24 pacientes com MM-RR em segunda linha, com 14 homens (58%) e mediana idade de 68 anos (intervalo: 40-80) e 63% com idade 60 anos ou mais. Para o tratamento de segunda linha, 10 pacientes (42%) tiveram o protocolo baseado em platina (DCEP) ou antraciclina (VAD), 8 (33%) com base em bortezomibe e 6 usaram MPT/CTD (25%). Dos pacientes que receberam tratamento baseado em bortezomibe, quatro (50%) o fizeram no contexto de estudo clínico. Conforme critérios de resposta do ao tratamento IMWG, para pacientes tratados com CTD/MPT observou-se resposta parcial (PR, 67%), resposta parcial muito boa (VGPR, 17%) e resposta completa (CR, 17%); para regimes baseados em bortezomibe, PR (13%), VGPR (38%), CR (25%), doença estável (SD, 25%); para DCEP/VAD, PR (30%), VGPR (10%), SD (30%), PR (30%) e progressão da doença (PD, 30%). Com mediana de seguimento de 39 meses, observaram-se 13 óbitos (8 por progressão de doença, 2 por sepse, 3 por toxicidade orgânica), e mediana de SG de 28 meses. A mediana de SLP foi de 5 meses para pacientes tratados com DCEP/VAD, 16 meses para MPT/CTD, e não atingida para regimes baseados em bortezomibe ($p=0,0015$ versus DCEP/VAD e $p=0,21$ versus CTD/MPT). A probabilidade de SLP em 24 meses para pacientes com acesso a estudo clínico foi de 80% versus 51% ($p=0,045$). **Discussão:** Tratamento de MM-RR em segunda linha com regimes baseados em platina ou antraciclina se associou a menor SLP, sem impacto em SG possivelmente devido a acesso a outros regimes em terceira linha e limitado pelo tamanho amostral. Acesso a terapia-alvo, em contexto habitual ou em pesquisa clínica, demonstrou benefício nesta população e reforça a necessidade de aprimoramento do tratamento de MM-RR no SUS. **Conclusão:** A obtenção de remissão longa em MM-RR é central para melhor qualidade de vida requer acesso a tratamentos com maior eficácia e menor toxicidade neste contexto.

ASSOCIAÇÃO ENTRE MORTALIDADE E FAIXA ETÁRIA NAS INTERNAÇÕES POR ANEMIAS NÃO CAUSADAS POR DEFICIÊNCIA DE FERRO NO PIAUÍ

AKO Moura, LF Lessa, HMME Silva, RNC Silva, MA Fortes-Filho, ETS Rodrigues, LM Said, LCL Batista, MJO Moura, EB Sabino

Centro Universitário Facid Wyden, Teresina, PI, Brasil

Objetivos: Anemia é um quadro clínico que ocorre pela diminuição do hematócrito, da concentração de Anemia é um quadro clínico que ocorre no organismo pela diminuição do hematócrito, da concentração de hemoglobina ou da concentração de hemácias no sangue. Diversos fatores são causadores de anemia: doenças hereditárias, deficiências nutricionais, hemorragia, infecções, doenças crônicas e neoplasias. Busca-se relacionar mortalidade e faixa etária das internações por anemias não ferroprivas no Piauí, através de dados referentes à lista de morbidade, no período de 2014 a 2023. **Métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo, de análise quantitativa, cujos dados foram extraídos do Sistema de Morbidade Hospitalar (SIH-SUS) do Ministério da Saúde e tabulados em gráficos e tabelas no software Microsoft Excel 2019. **Resultados:** No período de 2014 a 2023, ocorreram um total de 16.789 casos de internação no Piauí por anemias não ferroprivas. Na variável faixa etária, a mais acometidas foi entre 40 a 49 anos, com 12,88% (2.164), enquanto a faixa menor de 1 ano foi a menos acometida, com 2,08% (350) dos casos. Houve um predomínio do sexo feminino em relação ao sexo masculino, com 58,47% (9.817). Notou-se predominância da raça Parda, com 54,17% (9.095). As taxas de mortalidade padronizadas por faixa etária demonstraram um destaque de 7,88 na série de 80 anos a mais, e a faixa etária de 5 a 9 anos obteve a menor taxa, com 0,94. **Discussão:** A associação entre a mortalidade e faixa etária nas internações por anemias não ferroprivas demonstra que a prevalência dessa manifestação clínica no Piauí é similar à nacional, com predomínio de mais mulheres que homens. Na amostra de anêmicos, o grupo das mulheres obteve um valor de prevalência acima do aceitável pela Organização Mundial da Saúde, com 58,47% versus 5% do recomendado pela OMS. As mulheres, além de possuírem fisiologicamente menos hemácias, também são mais suscetíveis à anemia devido à perda de sangue mensalmente, pós parto e gestação e devido a doenças autoimunes. De conformidade com as variáveis categóricas, em relação à faixa etária, as séries mais comumente encontradas foram de 40 a 49 anos e de 70 a 79 anos, respectivamente, em coerência ao que é descrito pela literatura. Vale ressaltar que a anemia não consiste em uma condição consequente ao envelhecimento, mas fatores como a maior frequência de doenças crônicas e neoplásicas nessa faixa etária contribuem para o surgimento da anemia. Em nosso estudo, os pacientes da cor/raça parda apresentaram maior prevalência, com 54,17%. Esse fator demonstra a forte correlação do estado do Piauí com o processo de miscigenação que relaciona-se com a distribuição geográfica da região. As taxas de mortalidade por anemia em relação à faixa etária no Piauí seguem o padrão das demais regiões do Brasil, com predomínio de mortalidade maior em idosos de 80 anos a mais. Segundo a OMS, ficou demonstrado que idosos com níveis