

contraindicada para pacientes com infecções conhecidas, gestantes e pessoas com problemas renais. **Conclusão:** Diversos avanços têm sido publicados quanto ao diagnóstico e manejo da HCL. Necessita-se de maior investigação quanto a estratificação de risco, porém, apesar da relativa pequena incidência da doença em sua forma, já existem diversos tratamentos a serem empregados a depender da situação clínica do paciente, ressaltando a importância de uma padronização para que haja maior indicação científica para guiar o julgamento clínico quanto a qual opção terapêutica utilizar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1748>

SÍNDROME DE SCHNITZLER: RELATO DE CASO

LGPT Menezes^a, G Merli^a, MPB Mendonça^a,
FM Nogueira^b, GA Martinez^b, V Rocha^{a,b}

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A síndrome de Schnitzler é uma doença autoinflamatória rara, associada a gamopatia monoclonal do tipo IgM e exantema urticariforme. Sua prevalência global é estimada entre 53 a 71 casos por milhão de indivíduos. Neste relato de caso, estudou-se um paciente atendido na Liga de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), com diagnóstico de Síndrome de Schnitzler. **Relato de caso:** Paciente masculino, 57 anos, foi encaminhado ao ambulatório da Liga de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do HC-FMUSP por pico monoclonal de IgM e eritema urticariforme intermitente em tronco e membros superiores há 7 anos, sem prurido, apresentando melhora com uso de corticoides. O paciente apresentava também febre intermitente, mas negava dor óssea, ou artralgia. Ao exame físico não apresentava visceromegalias ou linfonodomegalias. Os exames laboratoriais mostravam leucocitose sustentada ($15.390/\text{mm}^3$), eletroforese de proteínas séricas com componente monoclonal na região de gamaglobulina de 0,6 g/dL, e imunofixação com paraproteínas IgM/Kappa. A biópsia de pele mostrou infiltrado neutrofílico e figuras de leucocitoclasia na derme. Na avaliação medular, mielograma com 2% de plasmócitos, imunofenotipagem sem população anômala e biópsia de medula óssea apresentou população plasmocitária de 5-10%, bem diferenciada, com perfil de imunoe expressão policlonal de cadeias leves. Atualmente, o paciente foi encaminhado para seguimento com o grupo de discrasias de plasmócitos do Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP). **Discussão:** O paciente apresenta, de acordo com os critérios de Strasbourg, dois critérios obrigatórios (exantema urticariforme crônico e pico IgM monoclonal) e três critérios menores (febre, leucocitose e infiltrado neutrofílico na derme). Dessa forma, pode-se determinar um diagnóstico definitivo de síndrome de Schnitzler. Estudos indicam que a Síndrome de Schnitzler é uma entidade clínica subdiagnosticada, tendo em vista sua raridade. Dessa forma, por passarem

mais tempo sem um diagnóstico definitivo, os pacientes permanecem sintomáticos e sem tratamento adequado, impactando negativamente sua qualidade de vida. Os antagonistas do receptor de IL-1, medicamentos de primeira linha para o tratamento dessa síndrome, apresentam ótimos resultados em relação à sintomatologia dos pacientes, melhorando sua qualidade de vida. **Conclusões:** Por mais que seja uma doença rara, a síndrome de Schnitzler deve ser considerada uma hipótese diagnóstica em pacientes com exantema urticariforme. O diagnóstico acurado é essencial para o melhor tratamento do paciente, o que reflete em melhora substancial de sua qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1749>

COMPLICAÇÕES CLÍNICAS EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME ACIMA DE 50 ANOS: ANÁLISE DESCRITIVA

MS Kajiwara^a, LGPT Menezes^a, MGT Soares^a,
LMS Otsuka^b, ACA Cardoso^b, KT Maio^b,
GHH Fonseca^b, FM Nogueira^b, V Rocha^{a,b},
SFM Gualandro^{a,b}

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é uma doença hereditária que causa hemólise e fenômenos vaso-oclusivos. Dentre suas complicações, estão síndrome torácica aguda (STA), acidente vascular encefálico (AVE), osteonecrose de ossos longos (OOL) e colelitopatia calculosa crônica (CCC). A melhora dos métodos diagnósticos e tratamento levaram a um aumento na expectativa de vida dos pacientes; no entanto, tal sucesso acompanha um aumento na taxa de complicações associadas ao envelhecimento. **Objetivo:** O objetivo deste estudo é descrever a população de pacientes com DF do Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP). **Métodos:** O presente estudo é unicêntrico e observacional. Os dados foram coletados de prontuários de pacientes diagnosticados com DF em acompanhamento no HC-FMUSP. As informações coletadas foram: idade, genótipo, porcentagem de hemoglobina fetal (HbF), complicações da doença, uso de hidroxiureia (HU) e status transfusional. Os pacientes elegíveis para admissão no estudo deveriam ter, obrigatoriamente, diagnóstico de DF e idade igual ou superior a 50 anos. Em relação à estatística, foram feitas análises descritivas dos dados (cálculo de média, mediana, medidas de dispersão e prevalência das complicações). **Resultados:** Foram identificados 361 pacientes com DF junto à gestão institucional; destes, 58 cumpriam os critérios de elegibilidade exigidos. A idade média dos pacientes foi 60 anos (desvio-padrão = 7,5) e a mediana foi 59 anos; a faixa etária foi de 50 a 92 anos. Em relação ao genótipo, 27 pacientes apresentavam genótipo HbSC, 21 HbSS, 9 HbS-beta-0 e 1 HbS associada a hemoglobina instável. Foi coletada HbF de 55

pacientes; a porcentagem média foi 6,4% (desvio padrão = 7) e a porcentagem mediana foi 3,2%, com faixa de intervalo de 0% a 29,2%. Em relação ao tratamento, 33 pacientes nunca usaram HU, 19 usam atualmente e 6 usaram previamente; 16 pacientes estão em esquema transfusional e 3 fazem sangrias regularmente. Dentre as complicações da doença falciforme, foram contados 35 pacientes com CCC, 29 com OOL, 20 com retinopatia, 15 com úlceras em membros inferiores, 14 com STA, 5 com tromboembolismo venoso, 4 com sobrecarga de ferro transfusional, 3 com priapismo, 3 com hipertensão pulmonar, 3 com AVE e 1 com osteoporose. **Discussão:** Dados da literatura mostram que o genótipo HbSC é o mais comum entre pacientes com DF com mais de 50 anos. Esses pacientes também têm maior risco de desenvolver úlceras de membros inferiores, retinopatia, OOL e hipertensão pulmonar. Tendo em vista a prevalência das complicações relatadas no presente estudo, pode-se concluir que estamos de acordo com os principais achados de literatura mundial sobre o tema. Pacientes com DF apresentam diminuição de reserva funcional mais acelerada que o restante da população; dessa maneira, acreditamos que condições geriátricas devem ser triadas em idades mais jovens que o usual para o restante da população, de modo a prevenir síndrome de fragilidade, quedas, aumento de susceptibilidade a infecções, perdas auditivas, alterações cognitivas e declínio funcional, entre outras condições. **Conclusões:** Dentre os genótipos de DF, HbSC foi a mais prevalente – corroborando dados de literatura. As complicações mais prevalentes foram CCC, OOL e retinopatia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1750>

INCIDÊNCIA DE DIAGNÓSTICOS E DE MORTALIDADE DE LEUCEMIAS NO BRASIL: UMA ANÁLISE DE SÉRIE TEMPORAL

MFGM Fernandes, IM Almeida, EOA Araujo, LM Pinheiro, MF Pereira, LM Prestes, MS Klaus, PHG Portal, LCDS Costa, VT Nóbrega

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: As leucemias são doenças hematológicas malignas com caráter crônico ou agudo, podendo ter origem a partir de células imaturas ou da perda de controle de sua maturação. Por seu agressivo quadro, a compreensão da incidência de diagnóstico e de óbitos ofereceria embasamento para políticas de controle efetivas. **Objetivos:** Analisar a frequência de casos diagnosticados de leucemia no Brasil ao longo de seis anos, por meio dos dados do painel de monitoramento de tratamento oncológico, e comparar com o número de óbitos resultantes da doença durante o mesmo período. **Métodos:** Estudo ecológico observacional em que se utilizou uma análise de série temporal. A revisão foi realizada em uma base de dados de domínio público, o DATASUS, utilizando o programa TabWin. Para analisar as notificações por leucemia (CID 10: C91-95) foram consideradas as médias anuais do período de 2016 a 2021, buscando dados de diagnósticos e de mortalidade por leucemias. Todos os grupos etários estão incluídos nesta análise. **Resultados:** Conforme

os dados do banco do departamento de informática do SUS de 2016 até 2021, foram feitos 41.008 diagnósticos de novos casos de leucemias e 41.991 óbitos pela doença. No ano de 2016, houve um total de 5.865 diagnósticos e de 7.061 óbitos por leucemias no Brasil, o que representava um decréscimo dessa doença. A partir disso, observou-se no ano de 2017 uma manutenção no número de diagnósticos, além de uma queda de 4,9% na mortalidade da doença, o que manteve seu decréscimo. Em 2018, houve crescimento em ambas taxas, sendo de 19,6% nos diagnósticos e de 6,3% nas mortes, diminuindo em 85% a diferença entre os pacientes diagnosticados e os óbitos. No ano seguinte, de 2019, os óbitos mantiveram-se constantes, enquanto os diagnósticos cresceram 9,8%, chegando no pico do período analisado com 7.786 novos casos, tornando, ainda, os pacientes com leucemias uma população em crescimento. Já em 2020, houve redução tanto no diagnóstico quanto nos óbitos desses pacientes, sendo as taxas, respectivamente, de 9,1% e de 14%, diminuindo também a taxa de crescimento das leucemias no Brasil. No ano seguinte, de 2021, ocorreu aumento de 10,2% nos diagnósticos de leucemias em relação ao ano anterior, mantendo-se os óbitos inalterados. Ademais, obteve-se a maior diferença entre diagnósticos e óbitos, chegando a um crescimento de 703 pacientes. Esses dados, portanto, mostram uma tendência de crescimento de diagnósticos foi interrompida pelo COVID-19, que resultou na queda desses parâmetros, até mesmo pela dificuldade de acesso à saúde no período. **Conclusão:** Apesar da alternância na tendência dos diagnósticos no período analisado, houve uma progressiva redução da mortalidade das leucemias no Brasil, contudo essa análise pode ter sido prejudicada devido aos achados decorrentes da influência do COVID-19. Assim, tornam-se novos estudos para o entendimento da tendência da doença, visando melhor preparo do sistema de saúde caso o panorama se altere.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1751>

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA APÓS USO DE IMUNOSSUPRESSÃO POR ESCLERODERMIA: UM RELATO DE CASO.

MFGM Fernandes, LM Prestes, MF Pereira, IM Almeida, LM Pinheiro, EOA Araujo, MTPD Santos, EC Gomes, MEC Bitencourt, JWO Romanov

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide aguda (LMA) é uma forma grave e agressiva de leucemia que afeta as células precursoras da medula óssea. Essa doença hematológica é caracterizada pelo crescimento descontrolado e acúmulo de células mieloides imaturas, em detrimento da produção de células sanguíneas saudáveis. **Relato de caso:** Paciente masculino, 50 anos, tabagista, internado (11/2021) por histórico de 3 meses de perda ponderal, inapetência e fadiga. Histórico médico com segmentectomia esquerda com ressecção de lesão cística escavada, indicando histiocitose de células de Langerhans. Relatava uso de metotrexato para tratamento de