

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.540>

539

PREDITORES SOCIODEMOGRÁFICOS DO ÓBITO PRECOCE EM DOENÇA FALCIFORME DE 1996 A 2015 EM SÃO PAULO

N.D.S. Avelino, K.C.N. Areco, J.M. Franco, T. Konstantyner, J.A.P. Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Testar a associação entre sexo e IDH do município de residência com o óbito precoce por Doença Falciforme (DF) no Estado de São Paulo de 1996 a 2015. **Métodos:** Estudo transversal, baseado em dados secundários do Sistema de Informações de Mortalidade disponibilizados pelo Ministério da Saúde do Brasil. Foram incluídos todos os eventos de óbitos de pacientes residentes no Estado de São Paulo de 01/01/1996 a 31/12/2015 com ao menos um Código Internacional de Doenças para DF (D57.0, D57.1, D57.2, D57.3 e D57.8) em qualquer campo do atestado de óbito. A expectativa de vida na DF foi definida como 53,3 anos em mulheres e 56,5 anos em homens. Foi definido como óbito precoce todos os óbitos ocorridos antes destas idades para cada sexo e usado a regressão de Cox para a análise de sobrevida com DF. **Resultados:** Foram analisados 1675 registros de óbito no período. Destes, 876 eram do sexo feminino e 799 do sexo masculino. Pacientes do sexo masculino apresentaram maior risco de morrer mais precocemente quando comparados às do feminino ao longo de todo período estudado (HR = 1,3; IC95% 1,2-1,4; $p < 0,001$). Observou-se que em residentes de município com IDHm mais altos a velocidade de óbito é mais baixa; embora sem significância estatística (HR = 0,9; IC95% 0,7-1,0; $p = 0,09$). **Discussão:** Semelhante a outro estudo de mortalidade em DF, o sexo masculino apresentou risco de morrer mais precocemente, a razão para este achado ainda é desconhecida. Além disso quanto às condições do município, as cidades com maior IDHm podem ter maior concentração dos centros de atendimentos especializados que podem proporcionar maior facilidade de acesso à rede de saúde e à assistência especializada. Consequentemente, maior possibilidade de controle e prevenção da morbimortalidade associada a DF. **Conclusão:** A tendência da associação entre o menor IDHm de residência e a evidência da menor sobrevida de pacientes do sexo masculino sugere a necessidade de reforçar as ações de cuidados para portadores de DF do sexo masculino. Estudos devem ser realizadas para elucidar o motivo desta associação de risco para contribuir com o manejo da doença falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.541>

540

RECAÍDA EXTRA-MEDULAR PÓS TCTH: HIPÓPIO LEUCÊMICO

A.M.R.G. Machado, M. Parisidutra, K.N.G. Melo, J.S. Barreto, D.A.N. Krohling, M. Fonseca, D.S. Bastos, M.T.A. Almeida, V. Odone-Filho, L. Cristofani

Instituto de Tratamento do Câncer Infantil (ITACI), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A recaída da LLA pós TCTH sempre traz consigo um prognóstico reservado, mesmo quando com acometimento extramedular exclusivo. Dentre as manifestações extramedulares destacamos a infiltração ocular, evento notavelmente raro na ausência de envolvimento do SNC. A uveopatia leucêmica é mais comum em pacientes com LLA e acometimento de SNC (anterior ou concomitante) ou recaída, quando a lesão ocorre principalmente no segmento anterior dos olhos (hipópio, nódulos da íris, glaucoma). **Objetivo:** Discutir acometimento ocular como sítio de recaída extramedular. **Método:** Relato de caso e discussão de literatura. **Relato do caso:** BRML, 8 anos, LLA B Ph positivo, diagnóstico em dez/2015, tratada inicialmente pelo Protocolo GBTLI 2009-Ph1+. Apresentou 1ª recaída combinada precoce (SNC + MO) em jan/2017 durante a fase de manutenção. Reindução pelo Protocolo BFM REZ 2002 e consolidação do tratamento com TCTH alogênico, haploidêntico em julho de 2017 (Condição: Fludarabina/Ciclofosfamida e TBI). 2ª recaída combinada em nov/2018, iniciada indução conforme protocolo R17 associado a Dasatinib. Durante tratamento diagnóstica com DECH grau I de pele e pangastrite, sem necessidade de corticoterapia. 3ª recaída combinada em julho/2019, sendo optado, neste momento por QT paliativa com Dasatinibe, VP orale MADIT semanal; realizada RDT de crânio e eixo. Paciente muito sintomática neurologicamente o que justificou tratamento mais agressivo para SNC. Paciente evoluiu com RCC não sustentada. Apresentou como complicação AVCi extenso, optado por suspensão de tratamento. Optado, posteriormente, por manter QT paliativa com ciclofosfamida VO. 4ª recaída em maio/2020, isolada em SNC, reiniciado MADIT semanal para alívio dos sintomas, com negatização do LCR. Manutenção com ciclofosfamida VO e MADIT. Em julho/2020, paciente iniciou quadro agudo de turvação visual, associado a lesão esbranquiçada ocular, bilateral, que surgia ao decorrer do dia. Feito diagnóstico clínico de Hipópio Leucêmico. Coletado LCR com realização de MADIT, cujo resultado veio negativo para citologia oncológica. Considerado como progressão extramedular isolada. Iniciado corticoide tópico e encaminhada paciente para realização de RDT paliativa em câmara anterior de olhos bilateralmente. **Discussão:** O segmento anterior dos olhos é um local incomum de recidiva extramedular. Dentre as apresentações possíveis, citam-se irite com hipópio, heterocromia, vasos de íris proeminentes, espessamento difuso da íris, massa branca sólida na câmara anterior com múltiplos depósitos na íris, anisocoria, edema da córnea, glaucoma, panuveíte, uveíte anterior recorrente e tumor conjuntival. O



mecanismo de recidiva do segmento anterior não é claro. A migração de células leucêmicas ao longo dos vasos ciliares posteriores no espaço subaracnoideo ao redor do nervo óptico é um mecanismo proposto. O tratamento engloba RDT local, com doses geralmente superiores a 20Gy. Pode ser necessário associação de corticoterapia tópica e quimioterapia sistêmica. **Conclusão:** É importante suspeitar de recidiva para toda criança previamente tratada para LLA e que apresenta sintomas oculares. O diagnóstico inclui testes oculares (aspiração de hipópio/íris/biópsia da massa ocular) e avaliação hematológica de rotina. O diagnóstico precoce do acometimento ocular pode ser dificultado devido à raridade do quadro, comprometendo no prognóstico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.542>

541

RECIDIVA DA ANEMIA DE BLACKFAN DIAMOND EM ADOLESCENTE



T.A.G. Nogueira, G.V. Augusto, N.D.S. Avelino

Hospital Municipal da Criança e do Adolescente
(HMCA), Guarulhos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso do ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital Municipal da Criança e do Adolescente de Guarulhos com recidiva da Anemia de Blackfan Diamond (ABD). **Métodos:** Revisão de prontuário e bibliografia. **Relato de caso:** B.S.B.S, 15 anos, branca, procedente de Guarulhos, com história de ABD aos 2 anos, tratada com transfusão e corticoterapia com completa remissão. Após 13 anos, apresentou anemia: Eri: 1,94; Hb: 6,7; Ht: 19,9; VCM: 102,7; RDW: 16,9; Leuco: 3.330 (N: 1.500; S: 3,2%; E: 1,5%; LT: 43,8%, Mono:3%); Pla: 295.000; Reticulócitos:3%; Ferritina, Vitamina B12 e Ácido Fólico normais. Exame físico: palidez (1+/+4), sem viscero ou linfonodomegalias. Mielograma: hipoplasia eritroblástica (17%). Cariótipo 46 XX. Realizado hipótese de Reativação da ABD, optado por transfusão de hemácias e iniciado Prednisona (60 mg/dia). Apresentou boa resposta mantendo-se estável com Hb 14 g/dL, necessitando apenas de duas transfusões iniciais. Após 6-8 semanas, iniciado desmame, sem intercorrências. No momento encontra-se com 20 mg de prednisona, sem descompensação desde o início do tratamento. **Discussão:** ABD é definida por aplasia pura e congênita da série eritróide, rara, com anemia grave, sem acometimento de outras linhagens e redução dos precursores eritróides na medula óssea (MO). A incidência estimada foi de 1/1000.000 nascidos vivos, sem prevalência pelos sexos. É caracterizada por uma desordem genética heterogênea, com insuficiência da MO e aplasia pura de glóbulos vermelhos, associada a malformações congênitas (craniofaciais, cardíacas, urinárias e membros superiores), em até 50% dos casos presentes ao nascimento, ou alguns casos, retardo de crescimento nos primeiros meses de vida. O fenótipo da paciente descrita era normal. A mutação patogênica ocorre por biogênese ribossômica defeituosa e/ou na incapacidade dos ribossomos de traduzir adequadamente os RNAm em proteínas, levando a aumento da apoptose dos precursores eritróides, culminando em anemia normocrômica, micro ou macrocítica, reticulocitopenia e aumento da Hb fetal. Em 25% dos casos

ocorre mutação da proteína ribossômica RPS 19, entre outras: RPS17,24,35A, 5, 11. Raramente evolui com aplasia grave. O diagnóstico é difícil devido à variabilidade de expressão clínica, com diagnósticos diferenciais: eritroblastopenia transitória da infância, anemia de Fanconi e infecção por PVB-19. Raros relatos descrevem pacientes com recaídas. Um artigo de revisão americano, mostrando 25 anos de estudo da doença, relata um paciente há 16 anos em terapia de transfusão crônica, e após tratamento clínico, permaneceu 2 anos em remissão, porém com recaída necessitando de transfusões; outro paciente foi esplenectomizado, com imediata remissão, e recidiva após 1 ano necessitando de 3 transfusões, com nova remissão. A corticoterapia é eficaz em 80% dos casos, como foi visto no caso relatado. Há remissão espontânea em 20% nos primeiros 5 anos de vida e 22% tornam-se refratários, considerando o transplante de MO. Neste relato, a paciente, permaneceu longo período assintomática e sem alterações em exames, com reativação da ABD após 13 anos, fato raro, já que aqueles responsivos ao corticoide podem permanecer dependentes em baixas doses, tornar-se resistentes ou atingirem remissão. **Conclusão:** O prognóstico a longo prazo é algo difícil e incerto; os que respondem à corticoterapia e mantêm a eritropoiese com pequenas doses apresentam prognóstico melhor, mesmo possuindo maior risco de neoplasias hematológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.543>

542

RELATO DE CASO: LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS T (LCCT)/MICOSE FUNGÓIDE COM ASPERGILOSE CUTÂNEA ASSOCIADA



J.M. Holanda, A.P.F.F. Winneschhofer, I. Costa,
A. Ibagy, J.S. Dacoregio, M.C. Lima, D.B. Silva,
T.E.J.B. Costa, J.M.L. Francisco

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis,
SC, Brasil

Paciente masculino, branco, 12 anos e 9 meses, procedente de área rural da cidade de Jaborá/SC, é atendido no serviço de Oncologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) em Dez/2019, encaminhado da Dermatologia do HIJG para investigação de lesões em axila, em membro inferior direito, tórax e região nádegas. Em Nov/2018 surgiram lesões pustulosas dolorosas em região inguinal direita, de caráter recorrente. Logo após, surgiram lesões similares em face lateral direita do quadril e em axila direita. Procurou atendimento médico e fez uso de corticosteroides tópicos e antibioticoterapia sistêmica, com melhora parcial e temporária do quadro. Devido à persistência das lesões e refratariedade frente às terapias até então empregadas, foi encaminhado à nossa instituição para investigação. No exame físico inicial se encontrava em bom estado geral, ativo e reativo, hidratado, corado e com sinais de xerose em extremidades. Havia, em flanco esquerdo, uma placa eritematosa com aspecto infiltrado e presença de lesões eritemato-papulosas, pústulas e rolhas córneas com material queratótico. Observou-se também placa eritemato desca-mativa associada a algumas lesões papulopustulosas em