

telomerase, constituída por TERT, TERC, DKC1, NOP10, NHP2 e GAR1, alongam os telômeros continuamente, mantendo a capacidade replicativa da célula. Mutações em genes codificadores do complexo telomérico resultam em telômeros muito curtos para a idade. DC é uma telomeropatia caracterizada por uma tríade clínica muco-cutânea, risco de falência medular, neoplasias malignas, cirrose hepática e fibrose pulmonar. Incidência aproximada de 1 por milhão, mais comum no sexo masculino (3,2:1). Descritos 14 genes cujas mutações se associam à DC, todos eles relacionados ao complexo telomérico e apresentando diferentes tipos de hereditariedade. A síndrome de Hoyeraal Hreidarsson é uma das formas mais severas de DC, se apresenta precocemente, em lactentes. Relatos incluem hipoplasia cerebelar, atraso crescimento somático e DNPM, retardo do crescimento intra-uterino, falência medular e achados muco-cutâneos. **Comentários:** As síndromes de encurtamento telomérico ainda permanecem um desafio na prática clínica do hematologista pediátrico, tanto do ponto de vista diagnóstico como na programação terapêutica. O acompanhamento desses pacientes, assim como os portadores de outras síndromes que causam aplasia da MO é imprescindível, uma vez que essas condições cursam com risco aumentado para neoplasias hematológicas, SMD e tumores sólidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.476>

MULTIDISCIPLINAR

ODONTOLOGIA

DOENÇA DO ENXERTO CONTRA O HOSPEDEIRO CRÔNICA ORAL EM PACIENTE SUBMETIDO A TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS HAPLOIDÊNTICO: RELATO DE CASO

AAL Junior, KSM Macari, MF Corrêa, EM Lima, FL Coracin, VT Neto, RS Ferreira, NC Villela, LF Lopes, LJ Neves

Hospital de Câncer Infantojuvenil de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: A doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) é uma reação das células imunocompetentes do doador contra as células imunocomprometidas do receptor, após um transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) alogênico. A DECH crônica em cavidade bucal (DECH-c oral) tem incidência em cerca de 70% a 83% e tem como critérios suficientes para o diagnóstico alterações na mucosa bucal tipo líquen plano. Outros sinais encontrados, porém insuficientes sozinhos para confirmar um diagnóstico, são xerostomia, mucocelos, atrofia de mucosas, úlceras e pseudomembranas. O objetivo do trabalho é relatar um caso de DECH crônica com manifestação em cavidade bucal após TCTH do tipo haploidentico. Caso clínico: Paciente P.G.S., sexo masculino, 21 anos, com diagnóstico de Linfoma de Hodgkin refratário recidivado após TCTH autólogo, foi submetido a 2ºTCTH em abril de 2016, desta vez alogênico haploidentico. Desenvolveu DECH-c oral no D+408, tendo como sinais manchas hipercrômicas em lábios, lesões liquenóides em mucosa bucal,

hipossalivação e, como sintoma, xerostomia. Além da DECH-c oral, houve sobreposição de candidíase oral. Como tratamento para a DECH-c oral, inicialmente, foi instituído bochecho com Dexametasona Elixir, 4 vezes ao dia, com acompanhamento mensal; em seguida, visto que não houve melhora da condição bucal, optou-se pelo Dipropionato de Beclometasona Spray, 2 puffs, 2 vezes ao dia, também com retornos mensais para observação e, para a infecção fúngica, foi prescrito bochechos com Nistatina 100.000 UI, 4 vezes ao dia. Com a resolução completa das lesões em mucosa bucal foi suspenso o tratamento tópico, mantendo apenas o uso de Tacrolimo pomada em lábios em virtude de manchas hipercrômicas labiais persistentes. Atualmente, encontra-se em tratamento com metotrexato (MTX) devido piora da DECH crônica após tentativa de redução da imunossupressão, com melhora significativa das lesões labiais. **Discussão:** A manifestação clínica da DECH-c oral pode envolver qualquer região da boca: lábios, mucosas labiais e jugais, língua, palatos duro e mole, assoalho de boca, gengiva, bem como a função salivar e a restrição do movimento bucal. O tratamento da DECH-c oral visa reparo tecidual, recuperação da funcionalidade e melhora da qualidade de vida dos pacientes. Dentre as medidas farmacológicas terapêuticas, os medicamentos esteroidais apresentam bons resultados clínicos e evidência científica, comprovando eficácia nos pacientes comprometidos pela patologia. **Conclusão:** É imprescindível a presença do cirurgião-dentista capacitado inserido na equipe multidisciplinar oncológica, visando o diagnóstico e o tratamento de complicações tardias do TCTH como a DECH-c oral, promovendo qualidade de vida aos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.477>

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

DOENÇA FALCIFORME: INFARTO ÓSSEO OU OSTEOMIELOTE?

ARAD Santos, MAG Ferrarini, JAP Braga

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

Objetivo: Identificar características clínicas e laboratoriais de osteomielite (OM) em 3 pacientes com doença falciforme (DF). **Método:** Avaliação retrospectiva do prontuário. Caso 1 Menino, 12 anos, HbSS, em transfusão crônica desde os 8 anos, por AVC. Procurou o pronto socorro (PS) com queixa de dor em membros superiores (ms) e inferiores (mi), de forte intensidade há 1 dia, negava trauma, febre ou demais queixas, melhorando com o uso de tramadol. Hb 10,6g/dL; GB 2600/mm³ (6475 N; 3667 L); PCR 97,32 mg/L. No 2º dia de internação (DI) iniciou quadro de parestesia em mandíbula esquerda (E), com sinais flogísticos e dor no último molar E. Ulectomia: saída de secreção purulenta. No 3º DI introduzido ceftriaxone (CTX) e clindamicina e drenagem do molar. Ressonância magnética (RM) sinais de OM. Afebril por 9 dias. Nenhum agente foi isolado. Alta Hb 11,5; GB 12300 (7417 N; 2645 L) PCR 6,85, com ciprofloxacino (CPX) e clindamicina, VO, por 49 dias. Caso 2 Menina, 9 anos, HbSC. Procurou o PS com queixa de dor de forte intensidade em região lombar

