

Conclusão: Nesse contexto, observa-se que há grande benefício na realização de eventos externos a Liga Acadêmica, no sentido de permitir engajamento, integração, e como forma de estabelecer novos contatos e expandir a visão de entidade acadêmica. Percebe-se que o evento desenvolvido cumpriu com seu objetivo ao compor uma ação extensionista.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.848>

RELATO DE CASO: DOENÇA DE GAUCHER

BMS Machado ^a, A Coy-Canguçu ^a, BG Fray ^a,
CH Yoshida ^a, CCF Pereira ^a, CT Menezes ^a,
DL Freitas ^a, GCCF Marti ^a, JTR Fuzato ^b,
A Lamônica ^a

^a Pontifícia Universidade Católica de Campinas
(PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

^b Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Doença de Gaucher (DG) resulta de uma mutação rara, de padrão autossômico recessivo, do gene que codifica a enzima beta-glicosidase ácida (GBA), levando a uma alteração funcional ou conformacional da mesma. A deficiência de GBA impede a correta degradação do glicolípido glicocerebrosídeo, que, em excesso, passa a se acumular no interior de macrófagos do sistema reticuloendotelial. Os macrófagos ricos em glicocerebrosídeo são denominados “células de Gaucher”. Sua deposição no fígado e no baço provoca hepatoesplenomegalia e dor abdominal. Quando concentrados na medula óssea, causam anemia ou pancitopenia, fraqueza, osteopenia e lesões ósseas, podendo levar a fraturas patológicas. O quadro clínico desempenha um importante papel na suspeição da DG, cuja confirmação se baseia na constatação de uma atividade diminuída de GBA (< 1.14 mcmol/L/h) e, em alguns casos, de um aumento de quitotriosidase (> 44 nmol/mL/h) em amostra de sangue periférico. **Materiais e métodos:** Trabalho realizado através da análise de prontuário do Hemocentro Unicamp. **Relato de caso:** YAR, 19 anos, masculino, é encaminhado ao Ambulatório de Hematologia - UNICAMP por queixa de fraqueza, dor óssea generalizada e anemia detectada em consulta externa. Refere que, há 4 anos, apresentou aumento do volume abdominal, seguido de emagrecimento de 4 quilos em um período de 2 meses. Em fevereiro de 2021, foi internado em outro serviço por queixa de dor abdominal e submetido à ultrassonografia de abdome, que evidenciou um aumento difuso do volume hepático (lobo direito: 190mm) e esplênico (228 × 99 × 140mm). Diante da história clínica do paciente e dos achados ao exame de imagem, a hipótese diagnóstica de DG foi aventada. No momento da consulta, o paciente encontrava-se em bom estado geral, lúcido, orientado em tempo e espaço e hipocorado (++/+++). Ao exame físico, constatou-se baço palpável a 9cm do rebordo costal. O hemograma trazido à consulta apresentava: hemoglobina 10.7 g/dL; hematócrito 34.2%; volume corpuscular médio 73fL; hemoglobina corpuscular média 24.7 pg; leucócitos 2,160/μL; linfócitos 840μL; neutrófilos 1,080 μL; e plaquetas 85,000/μL. Para a confirmação de DG, solicitou-se a dosagem da atividade de GBA e quitotriosidase em amostra

de sangue periférico, que revelou os seguintes valores: GBA 0.13 mcmol/L/h e quitotriosidase 807 nmol/mL/h. Assim, foi estabelecido o diagnóstico de DG. **Discussão e conclusões:** O caso descrito retrata um quadro clínico típico e uma conduta médica adequada frente à investigação de DG. Além disso, evidencia como o processo de suspeição da doença é longo, visto que sua confirmação ocorreu 4 anos após o início do primeiro sintoma. O diagnóstico precoce é fundamental para evitar complicações relacionadas à doença não tratada, como atraso no crescimento e na puberdade, osteonecrose, fraturas ósseas e aumento do risco de desenvolvimento de neoplasias hematológicas. No entanto, a DG é uma patologia subdiagnosticada devido à sua baixa incidência (1:40,000), sua sintomatologia pouco específica e ao desconhecimento, por parte tanto da população geral como de profissionais da saúde, em relação à doença em questão. Por isso, é fundamental que os sintomas clássicos e os métodos diagnósticos da DG sejam amplamente divulgados, a fim de possibilitar o diagnóstico precoce de casos suspeitos e reduzir as complicações associadas à doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.849>

SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS FOLICULARES: RELATO DE CASO

JF Fernandes ^a, CA Martins ^a, MVSP Cirilo ^a,
LC Marques ^b, JPR Cavalcante ^b, LCO Bariani ^b,
AMTC Silva ^a, C Bariani ^b, EMMB Bariani ^b

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Hospital Araújo Jorge (HAJ), Goiânia, GO, Brasil

M.S., masculino, 47 anos, apresentava queixa de tumoração cervical, o mesmo ao exame apresentava volumoso conglomerado linfonodal de aproximadamente 10 cm de extensão, que acometia os inúmeros níveis linfonodais: submandibular, jugulo-carotídeos superiores, jugulo-carotídeos médios e jugulo-omo-hioido. Foi realizado esvaziamento cervical radical à direita o resultado do estudo imuno-histoquímico foi de sarcoma de células dendríticas foliculares. O diagnóstico corresponde a um linfonodo com neoplasia constituída por células atípicas, com núcleo vesiculoso e citoplasma eosinofílico, com positividade para CD21, CD23 e, em raras células, para CD15. O sarcoma de células dendríticas foliculares (SCDF) é uma neoplasia linfoide maligna rara que apresenta diferenciação para células foliculares dendríticas, essas células, se saudáveis, desempenham um papel essencial na apresentação de antígenos às células B e na regulação das reações nos centros germinativos. Acomete especialmente linfonodos, mas também pode ocorrer em sítios extranodais. O SCDF é uma lesão que ocorre principalmente em adultos e se apresenta como linfadenopatia cervical indolor de crescimento lento e sem sintomas sistêmicos associados. Tal neoplasia maligna tem como preferências os seguintes sítios extranodais: palato mole, tonsilas, baço, trato gastrointestinal e partes moles. O diagnóstico de SCDF é estabelecido com base nos achados morfológicos e imuno-histoquímicos. Além disso, a apresentação clínica dos pacientes é altamente