

diagnosis for S-beta-Thalassemia. **Results:** The 1st male twin, FPS, 34 years old, black, works as a freelancer, has a mild to moderate clinical condition and does not need transfusions and/or hospitalizations. He does not use hydroxyurea. Her last hemoglobin profile showed a concentration of 13.7% HbFetal and 5.1% for HbA2. The 2nd male twin, VPS, 34-years old, black ethnicity, farmer, has had painful crises since childhood, with a history of several hospitalizations, mainly due to splenomegaly and splenectomy performed at 5-years of age. He has cholelithiasis and underwent cholecystectomy at the age of 22. He started using Hydroxyurea only at the age of 23, with significant improvement in symptoms and in the intensity and frequency of vaso-occlusive events. Her last hemoglobin profile showed a concentration of 22.6% to HbFetal and 4.9% for HbA2. The sister, CPS, 41-years old, black, works as a housemaid, was only diagnosed when she was 17-years old. She reported three miscarriages and one high-risk pregnancy at age 24 (with the HbAS trait). She currently has several painful crises/year, mainly pain in the lower limbs, aseptic necrosis of the femoral head, malleolar ulcer for over 15-years, with two blood transfusions/year. She has been using Hydroxyurea for 10-years. Her last hemoglobin profile showed a concentration of 16.9% for HbFetal and 5.3% for HbA2. **Discussion/conclusion:** The clinical variability of SCD, even in twins, has very different clinical manifestations, with several direct and indirect factors that modulate the manifestations, whether hematological, biochemical, inflammatory or genetic biomarkers, in addition to socioeconomic and demographic characteristics.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1099>

TWO SICKLE CELL ANEMIA SIBLINGS: CASE REPORT

CCMX Albuquerque^a, NA Fraiji^a, NH Freitas^a, RS Leal^b, MS Gonçalves^c, JPM Neto^{a,d,e}

^a Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia (PPGH), Universidade do Estado do Amazonas e Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (UEA/HEMOAM), Manaus, AM, Brazil

^b Pós-Graduação em Farmácia (PPGFAR), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brazil

^c Instituto Oswaldo Cruz Salvador, Centro de Pesquisas Gonçalo Moniz (CPqGM), Salvador, BA, Brazil

^d Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas (PPGCF), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

^e Programa de Pós-graduação em Imunologia Básica e Aplicada (PPGIBA), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

Introduction/objective: Sickle Cell Anemia (SCA) causes different multisystemic manifestations with high morbidity and mortality, mainly characterized by vaso-occlusion,

hemolytic anemia and vasculopathy. **Materials and methods:** We aimed to report a case of two Sickle Cell Anemia Siblings, with different clinical behavior, from the city of Atalaia do Norte, Amazonas, Brazil, assisted and monitored by the HEMOAM Foundation. **Results:** ASI*, the oldest brother, currently 19-years old, was diagnosed with Sickle Cell Anemia at the five years old, with few symptoms, no physical abnormalities, stature, and height normal, no hospitalization and without need for blood transfusion. He started using hydroxyurea only at 12-years old and remains stable and with mild comorbidities, needing only sporadic analgesia administration. Her last hemoglobin genotype showed a concentration of 16.7% for Fetal Hemoglobin (HbF). The younger brother, ASI**, aged 17, was diagnosed at the age of 4, with evolution to exuberant symptoms, with an average of eight painful crises/year, mainly in the lower limbs and with several hospitalizations and infectious intercurrents. He had splenomegaly and splenic sequestration, which resulted in splenectomy 1-year after his diagnosis (5-years old). He started using hydroxyurea at the 10-years old, and today he still presents with intense symptoms, cholelithiasis and cholecystectomy at the age of 15 and severe aseptic necrosis of the femoral head, resulting in monthly follow-up with an orthopedist. Her last hemoglobin profile showed a concentration of 7.10% for HbF. **Discussion/conclusion:** The symptomatological difference between siblings demonstrates that SCA has genetic and non-genetic factors involved in the severity of the disease and its clinical manifestations, which contribute to the clinical heterogeneity of the disease. Currently, at HEMOAM, we are researching candidate genes for sequencing in an attempt to identify possible genetic variants existing in the family and to be able to associate phenotypic complications of the disease with the differences and concomitantly investigate possible hematological, biochemical, immunological and environmental predictors that may influence this clinical diversity.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1100>

LINFOMA DE HODGKIN E SÍNDROME DE MEDIASTINAL EM PACIENTE PEDIÁTRICO: ABORDAGEM CORRETA E PRECOCE DO PACIENTE VISANDO UM MELHOR PROGNÓSTICO

GM Queiroz^a, VN Veras^a, PCLR Lima^a, TL Marques^a, ACM Dantas^a, LB Lima^a, GFN Bezerra^a, WCM Filho^a, LA Corrêa^a, RDA Soares^b

^a Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: A Síndrome da Veia Cava Superior (SVCS) decorre de uma condição que leve à obstrução do fluxo sanguíneo na Veia Cava Superior (VCS). Ocorre por obstrução endovascular ou compressão externa da VCS por um processo patológico adjacente envolvendo pulmão

direito, linfonodos e outras estruturas mediastinais. Tais condições levam à estagnação do fluxo e trombose. Na Síndrome de Mediastino Anterior (SMA), além de sintomas de SCVS, cursa com compressão traqueal. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 15 anos, admitido com dispneia, em repouso, aos esforços e ortopneia, tosse e febre. Relatou perda ponderal significativa (10 Kg) nos últimos 3 meses e episódios de hemoptise e dores em membros. Em admissão apresentava ainda turgência jugular discreta, mas sem sinais de circulação colateral ou edema de membros superiores. Tomografia (TC) de tórax com volumosa lesão expansiva de contornos lobulados acometendo mediastino anterior e médio, estendendo para hemitórax esquerdo com compressão de traqueia e sinais de envolvimento do pulmão esquerdo com atelectasia/consolidação do lobo superior deste pulmão. A lesão estava em contato com grandes vasos mediastinais, envolvendo a artéria carótida comum esquerda e deslocando os demais vasos para direita. Laboratório com discreta anemia (Hb 11,6) e leucocitose (25820) às custas de neutrófilos (84%), INR 1,4. Já em vigência de antibioticoterapia, foi iniciado alopurinol e albendazol. Em programação da biópsia, foi tentado correção de distúrbio de coagulação com plasma por 3 dias, 2 cursos de vitamina K e complexo protrombínico. Após melhora do coagulograma, conseguiu-se a realização da biópsia do tumor mediastinal guiada por TC, sem sedação. Paciente evoluiu com dessaturação durante procedimento e, após, com edema de membros inferiores. Eco-doppler evidenciou trombose venosa profunda não recanalizada no segmento ilíaco-femoro-poplíteo em membro inferior direito. Iniciada anticoagulação. Biópsia demonstrou Linfoma Hodgkin clássico (CD30 e CD15). Estadio IV, alto risco. A biópsia de medula óssea foi negativa. Iniciado protocolo de tratamento GBTLH 2016, ainda em curso. **Discussão:** Neoplasias estão entre as principais patologias responsáveis para SVCS, dentre as principais estão as pulmonares, seguidas dos linfomas não Hodgkin, juntos responsáveis por 95% dos casos. Os linfomas Hodgkin raramente provocam SVCS, apesar da comum manifestação ser linfadenopatia mediastinal. Para abordagem histopatológica foi optado pela realização de biópsia guiada por TC, sem sedação, técnica menos invasiva e sujeita a menores complicações. Neste caso, o paciente apresentava o agravante da SMS, tornando a biópsia mais complicada, com riscos maiores de agravamento por colapso de massa sobre traqueia. O estabelecimento da SVCS torna-se uma emergência oncológica que requer intervenção imediata, como estabelecimento de via aérea pérvia e tratamento endovascular, visando restaurar o fluxo da VCS. **Conclusão:** Pacientes com risco iminente de SVCS demandam urgência em diagnóstico e conduta adequados. Sua abordagem definitiva breve previne que haja oclusão total do fluxo de VCS e consequências graves imediatas, como insuficiência respiratória aguda, edema cerebral e óbito. É essencial que seja antecipada a biópsia e instituído tratamento oncológico adequado assim que possível.

ATENÇÃO À SAÚDE DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME NA BAHIA: ASPECTOS DE VULNERABILIDADES INDIVIDUAIS E SOCIAIS

LNCF Caldas^a, FR Santana^a, C Freire^a,
RQB Vilela^b

^a Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

^b Universidade Federal de Alagoas (UFAL), Maceió, AL, Brasil

Objetivo: O presente trabalho visa compreender a atenção à saúde para crianças com DF através da reconstrução de itinerários terapêuticos, com vistas à reflexão sobre as vulnerabilidades individuais e sociais a que esses indivíduos e seus cuidadores estão expostos. **Metodologia:** Esta pesquisa teve os Itinerários Terapêuticos (IT) como tecnologia avaliativa das vulnerabilidades individuais e sociais das crianças (indivíduos de 2 a 15 anos) com DF, a partir das narrativas dos usuários e cuidadores, visando compreender como se organiza e funciona a atenção às pessoas com DF no Estado da Bahia. O estudo teve como eixo norteador da análise a integralidade do cuidado e o trabalho em rede na saúde, caracterizando-se como uma pesquisa do tipo exploratória, descritiva, com abordagem qualitativa. A realização do estudo ocorreu entre novembro de 2022 a julho de 2021. Foram entrevistadas 6 crianças e seus cuidadores. Para coleta qualitativa das informações sobre IT foram realizadas entrevistas abertas. Os dados foram transcritos na íntegra, posteriormente foi realizada a análise de conteúdo, na modalidade temática. **Resultados:** A vulnerabilidade individual das crianças com doença falciforme está relacionada com diversos aspectos que influenciam de forma determinante na compreensão da doença falciforme pelo indivíduo e no processo de adoecimento, bem como de como as informações são transmitidas para essa população que ainda está em processo de desenvolvimento do seu ser, do seu papel na sociedade e das suas diferenças com outros indivíduos da mesma faixa etária. Compreende-se que a principal questão do viver com doença falciforme em relação à vulnerabilidade individual é a pouca compreensão em relação à doença. As crianças, a depender da sua faixa etária, muitas vezes não fazem ideia do porquê tantos internamentos, o porquê de estarem sempre dentro do hospital e vivendo com tantas restrições, são obrigadas a amadurecerem rápido para participarem desse cuidado. Considerando a vulnerabilidade social dos entrevistados, foi identificada como maior dificuldade a manutenção dessas crianças no ambiente escolar devido aos inúmeros internamentos a que são submetidos. **Discussão:** A infância já é um período conturbado e definidor de como será esse adulto na sociedade. É uma época de extrema mudança tanto física como intelectual. Possuir uma doença crônica torna esse processo ainda mais complexo e confundidor para a formação dessas crianças. Isso faz com que esses indivíduos estejam mais susceptíveis na dificuldade no seu desenvolvimento intelectual e cidadão. **Conclusão:** Os achados permitem refletir que apesar de possuírem histórias de vida diferentes e experiências