

evidências, além de utilizarem metodologias distintas, apresentam populações reduzidas, dificultando as possíveis conclusões. **Conclusão:** O conceito de uso de anti-histamínicos como profilaxia é relativamente novo. Os estudos disponíveis não descartam ou comprovam a eficácia do uso da loratadina para controle da dor óssea induzida por G-CSF, sendo necessária a realização de novas pesquisas para efetivar o uso promissor da medicação com esse fim.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1701>

TOXICIDADE DA HIDROXIUREIA NO TRATAMENTO DA ANEMIA FALCIFORME

JVA Duarte ^a, CASA Dalva ^a, NMP Lima ^a, LVM Fernandes ^a, ALA Cunha ^a, ALS Oliveira ^a, VBG Praxedes ^a, PRB Menezes ^a, IR Cavalcante ^a, FB Duarte ^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma afecção hereditária caracterizada pela elevada taxa de morbimortalidade, sendo a mais severa entre as patologias falciformes. As alternativas terapêuticas mais eficazes atualmente disponíveis para o tratamento dessa hemoglobinopatia consistem no transplante de medula óssea (TMO) e na hidroxiureia (HU). A utilização de HU no tratamento de anemia falciforme tem induzido à redução de complicações clínicas e ao aumento na expectativa de vida. Assim, a HU é reconhecida como a opção terapêutica mais vantajosa atualmente disponível. Contudo, em virtude de ser apontada como uma substância potencialmente carcinogênica, surgem questionamentos a respeito dos benefícios e toxicidades quando administrada em longo prazo. Este estudo teve como propósito a avaliação, por meio de uma revisão bibliográfica, dos riscos, benefícios e efeitos adversos da hidroxiureia. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão sistemática feita com base na literatura médica disponível, identificados pela busca em plataformas como Pubmed, Google Scholar e Scielo. Foram incluídos artigos, revisões sistemáticas e estudos controlados e randomizados, todos em suas versões originais em inglês e português. **Resultados:** Os estudos incluídos na pesquisa abordaram sobre o tratamento da anemia falciforme com a hidroxiureia. De acordo com Lorenzi, depois de 17 anos de uso da hidroxiureia, os pacientes experimentaram significativa redução nos quadros de complicações crônicas e agudas dessa doença, melhorando assim a qualidade e expectativa de vida dos pacientes. Quanto aos efeitos adversos, a HU pode acarretar náuseas, dor de cabeça, dor no abdômen, sonolência, tonturas e convulsões. Além disso, em casos mais graves, pode ocasionar diminuição na produção de células da medula óssea e infertilidade. **Discussão:** A hidroxiureia (HU) é um quimioterápico administrado na forma oral, que induz a redução no número de neutrófilos, a diminuição da expressão de moléculas de adesão aos eritrócitos e a biodisponibilidade do óxido nítrico, o que estimula a produção de hemoglobina fetal (HbF), reduzindo sintomas e mortalidade. Após ser metabolizada no

fígado, a hidroxiureia é transformada em NO. Isso resulta nos efeitos positivos do medicamento, os quais constituem a redução das crises de dor e das transfusões. Esse incremento à concentração de HbF resulta na redução da hemólise e na adesão de células sanguíneas ao endotélio vascular, o que contribui para a mitigação de complicações inflamatórias. No entanto, a HU pode acarretar reações adversas, tais como mielossupressão, pancitopenia, distúrbios gastrointestinais, aumento de úlceras nos membros inferiores, enxaqueca e erupções cutâneas, além de apresentar potencial teratogênico. A mielotoxicidade se configura como o efeito adverso mais importante, podendo acarretar uma grave diminuição dos níveis de hemoglobina (Hb < 6,0g/dL), neutrófilos (NE < 2.000/ μ L) e plaquetas (Pl < 80.000/ μ L). Quando esses limiares são atingidos, a terapia com HU é interrompida e reiniciada com uma dosagem menor. **Conclusão:** Os resultados dos estudos demonstraram a eficácia da hidroxiureia no tratamento dos pacientes com anemia falciforme. Quanto à toxicidade, existem variações de leve a grave estando relacionada com aumento da dose deste medicamento, sendo importante estabelecer um protocolo individual para realizar o acompanhamento clínico e laboratorial antes e durante o uso do medicamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1702>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA REGIONAL: APRESENTAÇÃO CLÍNICA, RESPOSTA AO TRATAMENTO E NECESSIDADES NÃO ATENDIDAS

AG Correia ^a, LO Alves ^a, G Meurer ^a, MAA Prado ^a, JFG Blitzkow ^a, JPR Baptista ^a, CF Silva ^a, VA Benítez ^b, IS Boettcher ^b, MP Lacerda ^{a,b}

^a Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC, Brasil

^b Hospital Municipal São José (HMSJ), Joinville, SC, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é uma microangiopatia rara e de alta letalidade sem pronto reconhecimento e tratamento. É caracterizada pela deficiência funcional da enzima ADAMTS13, com anemia hemolítica microangiopática, alterações neurológicas, eventos trombóticos e sangramento associado a plaquetopenia grave. No SUS, o acesso à dosagem de ADAMTS13 é limitado e a realização de plasmáfereze restrita a centros de referência, o que demanda suspeição precoce da doença e rápido encaminhamento para tratamento. **Objetivo:** Avaliar apresentação clínica e desfecho ao tratamento de pacientes com PTT entre 2020 e 2022 no Hospital Municipal São José (HMSJ) de Joinville, SC. **Resultados:** Caso 1: Mulher, 55 anos, com alteração de comportamento há pelo menos um mês, com anedonia, insônia, crises de ausência, com avaliação psiquiátrica sem melhora com antidepressivos, desvio de rima e hemiparesia transitória há 1 semana, com internação hospitalar em setembro/20 por equimoses e afasia global, em contexto de

plaquetopenia grave ($7.000/\text{mm}^3$), sem realização de hemograma nas primeiras semanas do quadro Escore PLASMIC de 6 (alto risco), com DHL de 1281 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Apresentou incremento plaquetário com pulsoterapia e plasmaférese, com melhora de sintomas neurológicos, com recorrência de plaquetopenia grave na segunda semana do tratamento, com necessidade de imunossupressão adicional (vincristina, ciclosporina, rituximabe) e esplenectomia, com alta hospitalar após 96 sessões de plasmaférese. Caso 2: Mulher, 25 anos, sem comorbidades, internação hospitalar em abril/21 por equimoses difusas, cefaleia retro-orbitária, astenia, diarreia e vômito, com plaquetopenia grave ($15.000/\text{mm}^3$) e PLASMIC de 6, DHL de 1902 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Aguardou transferência por 6 dias e após a primeira plasmaférese, houve incremento plaquetário ($51.000/\text{mm}^3$), porém apresentou crises convulsivas sucessivas e evolução para coma, com instabilidade hemodinâmica por taquicardia ventricular, com choque refratário após cardioversão, e óbito no terceiro dia de metilprednisolona e sem realizar a segunda plasmaférese. Caso 3: Homem, 45 anos, sem comorbidades, internação em janeiro/22 com parestesias em hemiface esquerda, fadiga e sangramento gengival, com observação de 9.000 plaquetas/ mm^3 , DHL de 1.684 UI/L , > 5 esquizócitos/campo e PLASMIC de 7. Iniciada pulsoterapia e plasmaférese, com incremento plaquetário na primeira semana, sem alteração neurológica adicional, com redução da contagem plaquetária na segunda semana, aumento de corticoterapia e aplicação de rituximabe, e alta hospitalar após 14 sessões de plasmaférese. Nenhum dos pacientes teve acesso à dosagem de ADAMTS13 ao diagnóstico ou no seguimento. Não se observou recidiva até o momento. **Discussão:** O atraso para diagnóstico e tratamento de PTT parece ter influenciado negativamente nos casos 1 e 2, com óbito precoce no caso 2 e necessidade de sucessivas linhas de imunossupressão no caso 1. Dosagem de ADAMTS13 e acesso precoce a rituximabe poderiam ter beneficiado os pacientes. Casos 1 e 3 fizeram rituximabe semanal em dose baixa (100 mg), em uso excepcional a partir de sobras de pacientes com linfoma, o que reflete a dificuldade de manejo com as opções disponíveis no SUS. **Conclusão:** Maior conscientização sobre PTT e demais microangiopatias trombóticas, com melhor acesso a métodos de diagnóstico e tratamento são urgentes para atendimento dessa população no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1703>

SÍNDROME TAFRO: UM RELATO DE CASO

AS Emiliano, CBA Dantas, GP Pretti, GG Pereira, JES Filho, JP Oliveira, JSC Papi, KDB Vasconcelos, MLR Barboza, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de diagnóstico de síndrome TAFRO. **Materiais e métodos:** Paciente feminina, 27 anos, internada em janeiro/2021 devido à quadro de epigastralgia associada a plenitude pós-prandial e distensão abdominal, sendo diagnosticada com colelitíase por meio de USG

abdominal e posteriormente submetida à colecistectomia em agosto/2021. Paciente evoluiu com febre e sudorese noturna, associada a episódios de hiporexia, vômitos e diarreia, além de apresentar ascite, edema de membros inferiores e menorragia. Paciente retornou ao PS com anemia significativa, plaquetopenia e disfunção renal. Foram realizadas transfusões de múltiplos hemocomponentes e 10 sessões de hemodiálise. Exames de imagem evidenciaram hepatoesplenomegalia, anasarca e linfonodomegalia. Com base no quadro clínico, levantou-se a hipótese de Síndrome TAFRO. **Resultados:** Realizada biópsia de linfonodo axilar, cujo anatomopatológico resultou em hiperplasia sinusal e substituição gordurosa do parênquima. A biópsia da medula óssea evidenciou uma medula hiperclular, às custas de hiperplasia das séries eritrócítica e megacariocítica. A imunohistoquímica do linfonodo axilar resultou em doença de Castleman, variante hialino vascular, HHV8 negativo. Houve melhora na anemia, na plaquetopenia e na disfunção renal após tratamento com pulsoterapia de Metilprednisolona e posterior manutenção com Prednisolona 1mg/kg até desmame progressivo. **Discussão:** A doença de Castleman é uma doença linfoproliferativa benigna rara comumente associada a infecção pelo HIV e/ou HHV-8 e pode se apresentar na forma unicêntrica e multicêntrica. Quando se apresenta com HIV e HHV-8 negativos determina a variante idiopática, que pode se manifestar na forma de síndrome TAFRO (trombocitopenia (T), anasarca (A), febre (F), mielofibrose (R), organomegalia (O)). Sua patogênese é influenciada por múltiplos mecanismos moleculares de inflamação, principalmente, pela interleucina-6 (IL-6) que, quando aumentada, promove alteração do estado geral (astenia, anorexia e perda ponderal), febre, adenomegalias, disfunção renal, anemia hemolítica, trombocitose e hipergamaglobulinemia policlonal. No entanto, na Síndrome TAFRO verifica-se a ausência de alguns sintomas associados à IL-6, como a trombocitose e a hipergamaglobulinemia policlonal. O diagnóstico é feito inicialmente pela exclusão de doenças que possam causar os mesmos sintomas e confirmado a partir da combinação da clínica e dos achados histopatológicos. **Conclusão:** Este relato evidencia um caso raro de síndrome TAFRO em uma paciente jovem sintomática, confirmado com a imunohistoquímica do linfonodo axilar. A combinação de investigação clínica, laboratorial, imagens e biópsias foram necessárias para o diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1704>

SOBREVIDA E RESPOSTA AO TRATAMENTO DE MIELOMA MÚLTIPLO REFRATÁRIO OU RECIDIVADO APÓS TRATAMENTO DE PRIMEIRA LINHA - ANÁLISE RETROSPECTIVA EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DO SUS

LO Alves^a, G Meurer^a, P Fortkamp^a, VH Kaesemodel^a, AG Correia^a, DB Schulz^b, RG Koeber^b, RPS Silva^b, MP Lacerda^b, GR Gasta^b

^a Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC, Brasil