

contraindicada para pacientes com infecções conhecidas, gestantes e pessoas com problemas renais. **Conclusão:** Diversos avanços têm sido publicados quanto ao diagnóstico e manejo da HCL. Necessita-se de maior investigação quanto a estratificação de risco, porém, apesar da relativa pequena incidência da doença em sua forma, já existem diversos tratamentos a serem empregados a depender da situação clínica do paciente, ressaltando a importância de uma padronização para que haja maior indicação científica para guiar o julgamento clínico quanto a qual opção terapêutica utilizar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1748>

SÍNDROME DE SCHNITZLER: RELATO DE CASO

LGPT Menezes^a, G Merli^a, MPB Mendonça^a,
FM Nogueira^b, GA Martinez^b, V Rocha^{a,b}

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A síndrome de Schnitzler é uma doença autoinflamatória rara, associada a gamopatia monoclonal do tipo IgM e exantema urticariforme. Sua prevalência global é estimada entre 53 a 71 casos por milhão de indivíduos. Neste relato de caso, estudou-se um paciente atendido na Liga de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), com diagnóstico de Síndrome de Schnitzler. **Relato de caso:** Paciente masculino, 57 anos, foi encaminhado ao ambulatório da Liga de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do HC-FMUSP por pico monoclonal de IgM e eritema urticariforme intermitente em tronco e membros superiores há 7 anos, sem prurido, apresentando melhora com uso de corticoides. O paciente apresentava também febre intermitente, mas negava dor óssea, ou artralgia. Ao exame físico não apresentava visceromegalias ou linfonodomegalias. Os exames laboratoriais mostravam leucocitose sustentada ($15.390/\text{mm}^3$), eletroforese de proteínas séricas com componente monoclonal na região de gamaglobulina de 0,6 g/dL, e imunofixação com paraproteínas IgM/Kappa. A biópsia de pele mostrou infiltrado neutrofílico e figuras de leucocitoclasia na derme. Na avaliação medular, mielograma com 2% de plasmócitos, imunofenotipagem sem população anômala e biópsia de medula óssea apresentou população plasmocitária de 5-10%, bem diferenciada, com perfil de imunoe expressão policlonal de cadeias leves. Atualmente, o paciente foi encaminhado para seguimento com o grupo de discrasias de plasmócitos do Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP). **Discussão:** O paciente apresenta, de acordo com os critérios de Strasbourg, dois critérios obrigatórios (exantema urticariforme crônico e pico IgM monoclonal) e três critérios menores (febre, leucocitose e infiltrado neutrofílico na derme). Dessa forma, pode-se determinar um diagnóstico definitivo de síndrome de Schnitzler. Estudos indicam que a Síndrome de Schnitzler é uma entidade clínica subdiagnosticada, tendo em vista sua raridade. Dessa forma, por passarem

mais tempo sem um diagnóstico definitivo, os pacientes permanecem sintomáticos e sem tratamento adequado, impactando negativamente sua qualidade de vida. Os antagonistas do receptor de IL-1, medicamentos de primeira linha para o tratamento dessa síndrome, apresentam ótimos resultados em relação à sintomatologia dos pacientes, melhorando sua qualidade de vida. **Conclusões:** Por mais que seja uma doença rara, a síndrome de Schnitzler deve ser considerada uma hipótese diagnóstica em pacientes com exantema urticariforme. O diagnóstico acurado é essencial para o melhor tratamento do paciente, o que reflete em melhora substancial de sua qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1749>

COMPLICAÇÕES CLÍNICAS EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME ACIMA DE 50 ANOS: ANÁLISE DESCRITIVA

MS Kajiwara^a, LGPT Menezes^a, MGT Soares^a,
LMS Otsuka^b, ACA Cardoso^b, KT Maio^b,
GHH Fonseca^b, FM Nogueira^b, V Rocha^{a,b},
SFM Gualandro^{a,b}

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é uma doença hereditária que causa hemólise e fenômenos vaso-oclusivos. Dentre suas complicações, estão síndrome torácica aguda (STA), acidente vascular encefálico (AVE), osteonecrose de ossos longos (OOL) e coleciostomia calculosa crônica (CCC). A melhora dos métodos diagnósticos e tratamento levaram a um aumento na expectativa de vida dos pacientes; no entanto, tal sucesso acompanha um aumento na taxa de complicações associadas ao envelhecimento. **Objetivo:** O objetivo deste estudo é descrever a população de pacientes com DF do Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP). **Métodos:** O presente estudo é unicêntrico e observacional. Os dados foram coletados de prontuários de pacientes diagnosticados com DF em acompanhamento no HC-FMUSP. As informações coletadas foram: idade, genótipo, porcentagem de hemoglobina fetal (HbF), complicações da doença, uso de hidroxiureia (HU) e status transfusional. Os pacientes elegíveis para admissão no estudo deveriam ter, obrigatoriamente, diagnóstico de DF e idade igual ou superior a 50 anos. Em relação à estatística, foram feitas análises descritivas dos dados (cálculo de média, mediana, medidas de dispersão e prevalência das complicações). **Resultados:** Foram identificados 361 pacientes com DF junto à gestão institucional; destes, 58 cumpriam os critérios de elegibilidade exigidos. A idade média dos pacientes foi 60 anos (desvio-padrão = 7,5) e a mediana foi 59 anos; a faixa etária foi de 50 a 92 anos. Em relação ao genótipo, 27 pacientes apresentavam genótipo HbSC, 21 HbSS, 9 HbS-beta-0 e 1 HbS associada a hemoglobina instável. Foi coletada HbF de 55