

513

DOR DA DOENÇA FALCIFORME RELATADA POR CRIANÇAS E ADOLESCENTES SEGUIDOS SEMANALMENTE POR 13 MESES



E.C. Correia^a, A.B.S.P. Castro^a, A.L.P. Pelucio^a, T.M.L.L. Lima^a, R.C. Alvim^b

^a Faculdade da Saúde e Ecologia Humana (FASEH), Vespasiano, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Evidenciar a importância e a necessidade de se incluir, na avaliação da dor da Doença Falciforme (DF), os episódios vivenciados em domicílio, frequentemente sem procura hospitalar. **Materiais e métodos:** Foram acompanhados 73 crianças e adolescentes com histórico de episódios dolorosos repetidos e graves, segundo seus prontuários na Fundação Hemominas. Durante 13 meses foram entregues aos pacientes e familiares um total de 4.300 questionários que foram preenchidos aos sábados, referentes à ocorrência e intensidade de episódios dolorosos e seu impacto adverso. Consultas mensais de acompanhamento avaliaram a situação clínica de cada um e o feedback com relação aos quatro questionários preenchidos naquele mês. Foi calculado um Índice Mensal de Dor, a partir de intensidade e duração de cada episódio. O acompanhamento clínico-laboratorial na Fundação Hemominas continuou sendo realizado de forma regular. O presente estudo desenvolveu-se como parte de um ensaio clínico duplo cego cruzado controlado por placebo, para avaliação da possível eficácia do piracetam na prevenção de crises dolorosas da doença, o que não foi comprovado. **Resultados:** O Índice Mensal de Gravidade da Dor variou durante o estudo de 0 a 19,2 (mediana de 2,0 e média de 3,1), os dias de hospitalização de 0 a 42 (mediana de 1,0 e média de 5,5) e as faltas escolares de 0 a 154 (mediana de 10,0 e média de 18,6). As crises dolorosas foram causa de faltas escolares em 92% dos casos e 94% das hospitalizações, com impacto adverso importante na qualidade do sono, atividades diárias e contexto psicossocial. A medicação sob estudo não demonstrou eficácia, mas a quase totalidade dos pacientes e familiares declararam melhor evolução da doença durante o estudo. **Discussão:** A literatura alerta para o fato de que frequência, gravidade e fidedignidade dos episódios dolorosos de doenças crônicas sejam provavelmente subestimadas, caso registradas somente através da procura hospitalar, que frequentemente se dá numa fase avançada do ciclo doloroso. Estudos ressaltam que chegar ao hospital para tratamento de um episódio doloroso da DF é um comportamento influenciado por muitas variáveis. Diversos autores se referem à dor sofrida e manejada em domicílio em grande parte dos eventos. **Conclusões:** 1) Verificação e medição criteriosas da dor da DF- inclusive em crianças – são passos fundamentais para programação de ações para alívio ou abolição da mesma e para avaliação da eficácia terapêutica. 2) Para que se conheça as reais frequência, intensidade e gravidade da dor e seu impacto adverso sobre a qualidade de vida dos pacientes, os episódios dolorosos vivenciados em domicílio-frequentemente sem procura hospitalar- devem ser recon-

hecidos e incluídos nos estudos. 3) As crises dolorosas são causa de ausências escolares, distúrbios na qualidade do sono e nas atividades diárias, hospitalizações e reflexos adversos na esfera psicossocial. 4) Acompanhamento e monitoração mais frequente da dor provavelmente propiciam ações preventivas, maior conhecimento da doença, medidas adequadas de abordagem domiciliar e reconhecimento do momento da necessária procura hospitalar. 5) É necessário que familiares, educadores e profissionais da rede de saúde acreditem nos pacientes quando dizem estar sentindo dor - e eles reconhecem sua dor- e tomem de imediato as iniciativas eficazes necessárias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.515>

514

EXISTEM FATORES PREDITIVOS DE PIOR EVOLUÇÃO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM COVID-19?



T.S. Vilela^a, J.A.P. Braga^b, A. Angel^b, S.R. Loggetto^a

^a Departamento de Hematologia Pediátrica, Hospital Infantil Sabará, São Paulo, SP, Brasil

^b Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Descrever os achados de hemograma em pacientes até 10 anos de idade com COVID-19. **Métodos:** Estudo de dados do hemograma de pacientes internados ou em observação no pronto socorro com COVID-19. **Resultados:** No período entre 18/03 e 12/08/2020 foram identificados 197 pacientes com idade ≤ 10 anos e infecção por SARS-CoV-2 (RT-PCR ou IgM ou IGA). Nesta análise interina, 124 pacientes foram liberados do pronto atendimento apenas com a pesquisa viral e 73 (37%) foram internados, coletado hemograma e obtidos seus dados clínicos e demográficos. A idade média foi de 33,6 meses (mediana 17 meses; 0-126 meses); 61,6% eram meninos. Comorbidades estavam presentes em 23/73 (31,5%) casos, sendo as mais comuns a anemia falciforme e a neuropatia (5 casos cada). A febre foi a principal queixa (74%). Dos pacientes considerados graves que necessitaram UTI (n = 14, 19%) e/ou com sepse (n = 8; 11%) e/ou com síndrome inflamatória multissistêmica pediátrica (SIM-P) (n = 4, 5,5%), 6 tinham comorbidades (3 neuropatas). Anemia ocorreu em 12 (16,4%) pacientes (Hb média 11,6 g/dL, mediana 11,8 g/dL; 5,9-15,8 g/dL) e, destes, 6 tinham anemia hemolítica hereditária. A média dos leucócitos foi 11.055/mm³ (mediana 8.910/mm³; 2.220-33.920/mm³), 14 pacientes com leucocitose > 15.000/mm³ e 5 com leucopenia < 4.100/mm³. Neutrofilia ocorreu em 14 (19,2%) pacientes e neutropenia em 7 (9,6%), apenas uma grave em paciente assintomático com neutropenia autoimune. Eosinofilia foi observada em 6 (8,2%) pacientes. A linfopenia ocorreu em 23 (31,5%) pacientes, atipia linfocitária em 43 (58,9%) e monocitose > 1.000/mm³ em 35 (48%). A média de plaquetas foi 304.727/mm³ (mediana 307.000/mm³; 8.000-955.900/mm³). Plaquetopenia < 150.000/mm³ ocorreu em 10 (14%) pacientes e < 50.000/mm³ em 2 (2,7%). A média

de internação dos pacientes não graves (n = 57) foi de 3 dias (mediana 2; 0-24 dias) e dos pacientes graves (n = 16) foi de 10 dias (mediana 8 dias; 3-25 dias). As alterações mais comuns nos pacientes com evolução mais grave (16 UTI e/ou sepse e/ou SIM-P) foram monocitose (63%), leucocitose (37,5%) e neutrofilia (32%). Dos 23 pacientes com linfopenia, 3 (13%) tiveram sepse e necessitaram UTI e um (4,3%) precisou apenas de UTI. Ocorreu um óbito em paciente neuropata que teve leucocitose, neutrofilia e linfopenia e evoluiu para SIM-P. O desfecho foi favorável em 98,6% dos pacientes. **Discussão:** Diferente dos adultos, tanto a linfopenia quanto a plaquetopenia não estiveram associadas a pior prognóstico. A porcentagem de pacientes com linfopenia foi semelhante nos pacientes graves e não graves. Acreditamos que a elevada frequência de atipia linfocitária deve-se ao fato de ser uma infecção viral. Nos 4 pacientes com SIM-P, os achados do hemograma não permitiram associação prognóstica, enquanto na literatura a linfopenia e a trombocitopenia foram relatadas nos pacientes com SIM-P. Chama a atenção a alta frequência de pacientes com monocitose associada a evolução mais grave. **Conclusão:** Nos pacientes menores de 10 anos as principais alterações hematológicas foram monocitose e linfopenia, encontrando-se nos casos mais graves a monocitose.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.516>

515

FALHA DE INDUÇÃO EM CASO PEDIÁTRICO DE LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO

L.P. Gabriel, A.M.B. Azevedo, A.M. Sousa, A.P.S. Bueno, R.F. Silva, H.A.P. Cidade, N.N. Campos, T.D. Ramos, D.R.N. Garcia

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de leucemia aguda de fenótipo misto (LAFM) com falha de indução com protocolo quimioterápico para leucemia linfoblástica aguda (LLA). **Material e métodos:** Estudo descritivo baseado em revisão de prontuário e de literatura. **Introdução:** A LAFM é um diagnóstico raro dentre as leucemias agudas (LA), onde encontra-se presente mais de uma linhagem de blastos, não existindo até o momento um consenso em relação a terapêutica ideal. **Relato de caso:** G.G.V., 5 anos, com história de 3 semanas de febre, perda de peso e astenia. Ao exame físico apresentava esplenomegalia, microadenopatia e palidez. No hemograma evidenciava pancitopenia, com leucometria total de 4.800/mm. Medula óssea (MO) com infiltração maciça por dupla população morfológicamente distintas de células blásticas: linfoblastos e mieloblastos, alguns com granulação. Imunofenotipagem com perfil misto, com presença de 4 populações blásticas: 71% linfóides T, 4% linfóides B, 3% células dendríticas, 2% blastos mieloides/T. De acordo com classificação da OMS, compatível com LA early pre-T. Biologia Molecular: BCR-ABL1, RUNX1-RUNX1T1 [t(8,21)] e CBFbMyH1 [Inv 16] negativos. NPM1 não mutado. IKZF1, CDKN2A/B, ETV6 e RB1 sem deleções. FLT3-ITD e KTM2A/AFF1 t(4;11) negativos. Citogenética: 49, XY, t(6;13)(p2? 2;q2? 1),+21,+22,+mar. Sem infiltração de sistema nervoso central. Iniciado trata-

mento de indução de acordo com protocolo BFM 2017 para LLA. Foi mal respondedor ao corticóide, MO no D15 hiperclular com 97% de blastos, MO ao final da indução hiperclular com 94% de blastos (ambos com perfil fenotípico semelhantes ao diagnóstico). Evoluiu com leucopenia grave sustentada, e a partir do D15 da indução manteve contagens menores que 100 células/mm³. Foi optado por modificar o tratamento para protocolo de leucemia mieloide aguda (LMA), sendo realizado ciclo HAM (alta dose de citarabina e mitoxantrona), e após 4 semanas evoluiu com recuperação hematológica, mielograma em remissão e DRM negativa. Segue há 6 meses em remissão, em tratamento de acordo com o protocolo BFM 2012 para LMA e foi encaminhado para transplante de medula óssea alogeneico não aparentado, aguardando realização do mesmo. **Discussão:** A LAFM é um subtipo raro, representando 2 a 5% dos casos de leucemia aguda. O tratamento quimioterápico ideal e o papel do transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) permanecem incertos devido a raridade e falta de estudos suficientes. Nestes pacientes, as células blásticas expressam marcadores imunofenotípicos de mais de uma linhagens blásticas, como foi o caso do paciente que apresentava quatro subpopulações. De acordo com publicações prévias, melhores resultados são alcançados com tratamento para LLA. Alternativamente pode-se optar por adotar tratamento da fração predominante de blastos, seja linfóide ou mielóide. No caso descrito, apesar do predomínio de população linfóide T, o paciente não obteve resposta ao tratamento para LLA e apresentou excelente resposta ao tratamento para LMA. O prognóstico parece ser pior quando comparado com leucemias de linhagem única, porém mais estudos são necessários. **Conclusão:** A LAFM é uma patologia pouco frequente, cujo tratamento ideal encontra-se ainda indefinido, aparentemente com resultados melhores para terapias direcionadas para LLA. Casos refratários a esta terapia como o descrito podem se beneficiar de tratamentos direcionados para LMA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.517>

516

FATORES PREDITIVOS DA SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA) NA DOENÇA FALCIFORME (DF)

C.C. Martins, P.P.M.G. Vieira, R. Regacini, J.A.P. Braga

Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Identificar fatores preditivos relacionados ao desencadeamento de STA nos pacientes com DF. **Métodos:** O presente estudo inclui todos os pacientes com menos de 18 anos de idade e DF atendidos no setor de urgência, no hospital de referência de janeiro a julho de 2020, que apresentavam um ou mais dos seguintes critérios clínicos para STA - febre, tosse, dor torácica, falta de ar, calafrio, sibilos, hipoxemia - nas 24 horas anteriores à entrada no serviço. Na admissão foram identificados idade, sexo, genótipo, uso de hidroxiureia (HU), transfusão crônica (TC), hemoglobina basal,