

ferol, Natulab) a mais barata (R\$ 0,49/5 mg Fe elementar por 10 kg de peso) e a marca mais cara foi Neutrofer (EMS) na sua apresentação gotas (R\$ 1,64/5 mg Fe elementar por 10 kg de peso). Uma vez que é longo o tratamento para anemia ferropriva, o acúmulo do custo tende a ser mais evidente a longo prazo, o que pode impactar na manutenção do tratamento. É muito importante ressaltar que o medicamento mais utilizado na prática clínica, sulfato ferroso, encontra-se subrepresentado nesta amostra e é fornecido livre de custos pelo Sistema Único de Saúde. **Conclusão:** A prescrição médica não deve ser definida pela custo da medicação, mas é de suma importância o conhecimento de possíveis impactos no preço do tratamento em doenças muito prevalentes, principalmente em populações mais vulneráveis, o que pode prejudicar a manutenção do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.519>

518

HEMOGLOBINOPATIAS EM CRIANÇAS NASCIDAS NO MUNICÍPIO DE JOINVILLE, SANTA CATARINA

D.G.B. Araújo, M.B. Araújo, L.G. May, J.A.G.S. Luchetti

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

Objetivos: Avaliar o número de casos de hemoglobinas variantes em crianças nascidas em Joinville e relacionar com dados epidemiológicos oficiais. **Método:** Estudo retrospectivo, quantitativo e qualitativo referentes aos nascimentos no município de Joinville no período de 1 de Janeiro de 2010 a 31 de Dezembro de 2015. Analisadas as bases de dados dos hospitais referência (Maternidade Darcy Vargas, Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria, Centro Hospitalar Unimed de Joinville, Hospital Dona Helena) e os registros oficiais do Teste do Pezinho confirmados no Hospital Infantil Joana de Gusmão. Os dados foram analisados através do software Excel. **Resultados:** Foram avaliados 56772 nascimentos (21180 na rede privada e 35592 da rede pública). Encontrou-se um total de 100 casos de hemoglobinas variantes no período, sendo: 80% FAS, 8% FAC, 5% FAD, 2% ALFA-TALASSEMIA, 1% SS, 1% FAE e não houve descrição da hemoglobina variante em 3 casos (3%). Quanto à etnia, Brancos foram mais acometidos (63%), seguidos de Sem Caracterização (33%), Pardos (2%) e Negros (2%). No serviço privado, encontramos 91 casos de hemoglobinas variantes, sendo elas FAS (77), FAD (5), FAC (8) e FAE (1). Na rede pública, foram 9 casos de hemoglobinas variantes, sendo 3 FAS, 2 alfa-talassemias e 1 SS e 3 sem descrição. **Discussão:** A Portaria N° 1.391, de 16 de Agosto de 2005, institui diretrizes para assistência às pessoas com hemoglobinopatias e garante o seu seguimento, integrando-as à rede de assistência do SUS a partir, prioritariamente, da hemorede pública. Também é função do Estado a criação, alimentação e manutenção de um banco de dados com cadastros dos pacientes, a fim de facilitar aconselhamento genético, melhorar qualidade dos serviços e do tratamento, diminuindo o fardo econômico no Sistema de Saúde e a mortalidade. A principal hemoglobina variante no município foi a FAS e está de acordo com as estatísticas mundi-



ais. A incidência encontrada no período avaliado de HbFAS (1:662 nascidos vivos) e HbSS (1:51019 nascidos vivos) diverge dos dados oficiais divulgados pelo Ministério da Saúde (1:65 para HbFAS e 1:13500 para HbSS). Tratando-se da maior cidade de Santa Catarina com cobertura do Teste do Pezinho em torno de 90%, a última parece menos provável e nos faz considerar que, se há subnotificação dos dados, esta não se dá pela falta de testes, mas sim com a análise e utilização dos dados. **Conclusão:** No período do estudo, em Joinville, nasceram 100 crianças com presença de hemoglobina variante detectadas no teste do pezinho. Sendo as mais frequentes: FAS (80%), FAC (8%), FAD (5%). A maior parte dos nascimentos ocorreu na rede pública, acometendo mais a raça branca. Os indicadores oficiais de Traço Falciforme e Anemia Falciforme foram maiores do que os dados encontrados, evidenciando uma subnotificação dos dados do PNTN em Joinville. Por consequência, também não houve cumprimento da Portaria no 822 de 2001, do Ministério da Saúde, nem da Portaria no 1391, de 16 de Agosto de 2005, pois os dados não são compilados adequadamente em bancos de dados oficiais do estado, nem do município.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.520>

519

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA - RELATO DE CASO EM PEDIATRIA

F.L. Silva, E.J. Reis, M.E.S. Moreira, P.K. Ries, M. Moraes, G. Goedert

Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil



Objetivos: Relatar e revisar a Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) em pediatria haja vista sua raridade. **Material e métodos:** Relato de caso a partir de informações obtidas por meio de revisão de prontuário e revisão de literatura. **Resultados:** Foram observados clones da HPN após realização da imunofenotipagem por citometria de fluxo de alta sensibilidade. **Discussão:** A HPN é uma doença hemolítica crônica, caracterizada por uma doença clonal de mutação somática, causando elevada incidência de eventos trombóticos potencialmente graves. A idade comum de diagnóstico é entre 40 e 50 anos, possuindo uma incidência de 1,3 casos por milhão de habitantes e prevalência de 15,9 por milhão de habitantes, sendo destes apenas 10% pacientes pediátricos, caracterizando sua raridade. Frequentemente a HPN apresenta-se acompanhada de outros distúrbios hematológicos, especialmente síndromes de falência medular. Por apresentar sintomatologia inespecífica e variada, é uma doença que dificulta seu diagnóstico. Assim, podemos resumir a HPN em uma doença rara grave progressiva que apresenta altos índices de mortalidade, caracterizada por eventos trombóticos frequentes, os quais normalmente não são responsivos a anti-coagulante, sendo o único tratamento aprovado um anticorpo monoclonal de elevado custo e pouco acessível. Transplantes também são uma opção de tratamento, porém também nem sempre são viáveis. Nossa paciente apresentava no quadro diagnóstico sintomas de astenia, pancitopenia, úlceras orais e equimoses em membros inferiores, após internação e investigação de diagnósticos diferenciais, chegou-se ao

diagnóstico após realizada a citometria de fluxo de alta sensibilidade. **Conclusão:** Devido ao status pró trombrótico grave e a raridade da HPN em crianças, faz-se necessário realizar o tratamento precoce, a fim de evitar ou adiar complicações da doença e sua morbimortalidade. Assim, devemos relatar e divulgar casos conhecidos, com intuito de procurar os métodos mais efetivos de tratamento e incentivar estudo na área.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.521>

520

HEPATOTOXICIDADE SECUNDÁRIA A PEG-ASPARAGINASE EM PEDIATRIA: RELATO DE CASO



J.A.S. Feitosa, A.C.R. Corrêa, J.S. Barreto,
G.A.C. Ramos, A.P. Dutra, D.A.N. Krohling,
L.M. Cristofani, V.O. Filho, M.T.A. Almeida,
R.A.P. Teixeira

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brasil

MPM, 14 anos, previamente hígido, diagnóstico de LLA B CALLA positivo em Maio de 2020, com ausência de blastos na periferia e presença de massa abdominal com infiltração renal bilateral. Com avaliação de cariótipo e biologia molecular sem alterações e SNC 2 (LCR acidentado), foi alocado para o risco intermediário segundo o Protocolo BFM-2009 com início do tratamento em 21/05/20. Em 20/06, 19 dias após 1ª dose de PEG-asparaginase e 4 dias após a 2ª dose, evoluiu com quadro de astenia, náuseas, vômitos, icterícia, além de aumento de transaminases e enzimas canaliculares. Na admissão, apresentou hipoglicemia e hiponatremia associadas a possível crise adrenal, considerando o momento de desmame de corticoide, sendo assim, iniciada reposição com Hidrocortisona, conforme orientação da equipe de Endocrinologia. Descartadas hipóteses infecciosas através de investigações laboratoriais. Aventada possibilidade de progressão tumoral, sendo realizada Tomografia Computadorizada, que evidenciou importante redução das massas abdominais, mas redução difusa da atenuação no fígado, inferindo deposição gordurosa local. Foi conduzido então, como intoxicação hepática por PEG-asparaginase, considerando achados clínico-radiológicos e o momento do tratamento oncológico. Evoluiu com melhora gradativa clínica e dos exames hepáticos. O incremento nas taxas de sobrevivência de LLA ao longo das últimas décadas se deve, em parte, ao acréscimo da Asparaginase no esquema terapêutico padrão para a doença. Sabe-se que a exclusão deste fármaco, que age catalisando a reação que converte asparaginase em ácido aspárgico e amônia levando a redução da síntese proteica nos blastos, acarreta na queda importante nas taxas de sobrevivência. Apesar de sua importância, diversas toxicidades são relatadas com o uso do medicamento, entre as quais temos as mais comuns como hipersensibilidade, hiperglicemia, pancreatite, mas também podemos observar casos de hepatotoxicidade importante, como no paciente descrito acima. Esta última é incomum na faixa etária pediátrica e, em geral, se apresenta com padrão de colestase e elevação significativa de transaminases, podendo cursar com disfunção hepática, através de

um mecanismo ainda pouco conhecido. Supõe-se que o comprometimento da síntese proteica gerada pela droga explique a lesão direta ocasionada. Em geral, não há necessidade de suspensão do medicamento, visto que raramente há desfecho fatal. Os guidelines relacionados à população pediátrica variam quanto à conduta correspondente. Relatos de casos em adultos e estudos com animais demonstram resolução mais precoce do quadro com uso de L-carnitina com ou sem tiamina e piridoxina, mas faltam estudos mais consistentes demonstrando efetividade. Outra opção, também pouco estudada, seria a N-acetilcisteína. Neste caso, optamos por observação e suporte clínico exclusivos, dada a ausência de relato de uso destas drogas na Pediatria. Atualmente, o paciente apresentado encontra-se em seguimento do tratamento oncológico, com retorno gradativo das medicações que compõem o protocolo após aproximadamente 20 dias do ocorrido, sem novas intercorrências até o momento.

Referências:

1. Hijiya N, van der Sluis IM. Asparaginase-associated toxicity in children with acute lymphoblastic leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2016;57:748-57.
2. Aldoss I, Douer D. How I treat the toxicities of pegasparaginase in adults with acute lymphoblastic leukemia. *Blood*. 2020;135:987-95.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.522>

521

HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL): RELATO DE 4 CASOS NO PERÍODO DE 2018 A 2020 EM HOSPITAL DA REDE PARTICULAR DE NITERÓI



I. Rodrigues^a, T. Marcos^a, G. Chinelli^a, M.
Migliora^a, F. Catta-Preta^b, C. Tamar^a, T.
Sarmet^c, A. Pires^d, R.S.P. Silva^e

^a Complexo Hospitalar de Niterói (CHN), Niterói,
RJ, Brazil

^b Instituto Estadual de Hematologia Arthur de
Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ,
Brasil

^c Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP),
Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói,
RJ, Brasil

^d Fonte Medicina Diagnóstica, Niterói, RJ, Brasil

^e Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão
Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de
Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: HCL é doença rara do sistema imunológico, afeta qualquer idade e tem apresentação clínica e comportamento biológico bem variáveis. Tem patogênese mal compreendida. Há proliferação e acúmulo de células fenotípica e funcionalmente semelhantes às células de Langerhans normais ativadas. Acomete diferentes órgãos, como esqueleto, pele, nódulos linfáticos, fígado, pulmões, baço, sistema hematopoiético e sistema nervoso central (SNC). Há 2 categorias de extensão da doença amplamente reconhecidas: HCL de sistema único (envolvimento de 1 órgão ou sistema) e HCL de vários sistemas (2 ou mais órgãos). Pacientes com