

eventos vasculares e infecciosos, sendo o exame de escolha a ressonância. A restrição à difusão, assim como hiperintensidade em T2 e FLAIR são frequentemente encontradas na ressonância e podem permanecer mesmo após resolução dos sintomas. **Conclusão:** Importante considerar a fase de tratamento em que o paciente se encontra para identificar os possíveis fármacos responsáveis pela neurotoxicidade. Quando indicado, isso permite iniciar terapia específica, o que melhora desfecho e minimiza sequelas. Mesmo em quadros clinicamente exuberantes, a evolução é benigna. Não há consenso quanto ao benefício de modificar terapêutica, devendo cada caso ser avaliado individualmente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.536>

535

NEUTROPENIA NEONATAL ALOIMUNE EM GEMELAR

C.V. Alves, I.A.A. Cavalcante, N.D.S. Avelino

Hospital Municipal da Criança e do Adolescente (HMCA), Guarulhos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de neutropenia aloimune neonatal no ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital Municipal da Criança e do Adolescente de Guarulhos. **Descrição:** P.F.D.S. masculino, 1º gemelar, 34 semanas, parto cesárea, peso adequado. Gestação sem intercorrências. Com 12 horas de vida, hemograma com neutrófilos 426, feito hipótese diagnóstica de sepse precoce, introduzido antibioticoterapia e optado pela prescrição de estimulador da colônia de granulócitos (G-CSF) por 3 dias, porém com neutropenia mantida. Investigação infecciosa foi negativa. Avaliado pela hematologia, realizado mielograma, cujo laudo havia representação de toda linhagem granulocítica, sem evidência de neutropenia congênita grave. Devido neutrófilos de até 303, mantido Filgrastim semanal, com boa evolução, sem intercorrências clínicas infecciosas. Realizado desmame gradual, com manutenção dos neutrófilos por volta de 1000, até total suspensão aos 7 meses, confirmando o diagnóstico.

Discussão: Neutropenia Aloimune Neonatal (NAN) ocorre por aloimunização materna aos antígenos neutrofilicos humanos (HNA) expressos no feto. A incidência exata é desconhecida, estudos relatam ocorrência de 0,1% a 0,2% dos recém-nascidos. O curso normalmente é transitório, mas pode ter maior duração e gravidade. Está associado a maior risco infeccioso, podendo evoluir para sepse, e 5% a óbito. Os HNAs mais frequentemente envolvidos são HNA1a, 1b e 1c dentre 11 HNAs agrupados em 5 classes. O diagnóstico pode ser feito dosando o HNA, mas o exame não é disponível no hospital do caso descrito. A antibioticoterapia pode ser empregada, por risco de sepse neonatal, o que foi feito na maternidade. O G-CSF estimula a produção e liberação de neutrófilos na medula, e redução de sua apoptose, porém o uso nos casos aloimunes requer maior compreensão. Em relato publicado nos Estados Unidos, em 2002, descrita resistência ao G-CSF relacionada a anticorpos anti-HNA-2, mas no caso relatado foi utilizado devido idade, gravidade e diagnóstico incerto no início do quadro, com boa resposta e evolução favorável. Outro estudo francês

em 2011, mostrou boa resposta com imunoglobulina, porém não é indicado como primeira escolha terapêutica por evidências insuficientes. O anticorpo pode permanecer até por volta do sexto mês de vida, como ocorreu neste caso que se resolveu por volta do sétimo mês. **Conclusão:** A NAN é um distúrbio raro, com consequências graves e risco de óbito, portanto, é essencial investigação precoce e seguimento, para evitar complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.537>

536

PACIENTE PEDIÁTRICO COM SÍNDROME DE EVANS E SARS-COV-2

I.C.N. Alencar, T.B. Sampaio, A. Angel, J.A.P. Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil



Objetivo: Descrever o caso de uma paciente com diagnóstico de síndrome de Evans cursando com infecção por SARS-CoV-2. **Métodos:** Relato de caso baseado em coleta de dados de prontuário clínico e revisão bibliográfica. **Descrição do caso:** Menina, 2 anos e 3 meses de idade, em acompanhamento em serviço de referência com diagnóstico de síndrome de Evans desde março de 2019. Desde o diagnóstico apresenta frequentes recidivas, com necessidade de tratamento com imunoglobulina e uso de corticoterapia. Foi admitida no pronto atendimento devido a quadro de equimoses difusas no corpo há 3 dias, sem traumas ou outras queixas associadas. Negava febre, tosse, obstrução nasal ou outros sintomas. Paciente vinha em regressão de corticoide (1 mg/kg/dia). Exame físico: bom estado geral, corada, sem alterações hemodinâmicas, presença de equimoses difusas pelo corpo, sem sangramentos externos espontâneos. Exames laboratoriais: hemoglobina 14 g/dL; hematócrito 41%; leucócitos 8.210/mm³ (6568 neutrófilos, 1338 linfócitos); plaquetas 9.000/mm³; reticulócitos 1,08%/61.000/mm³; DHL 380 U/L. Solicitado RT-PCR para SARS-CoV-2, com resultado positivo. Optou-se pela infusão de imunoglobulina durante 2 dias, sem intercorrências. Paciente seguiu estável, com melhora das equimoses e sem outros sintomas, e recebeu alta hospitalar no quarto dia de internação com novo hemograma revelando 67.000 plaquetas/mm³ e hemoglobina 14 g/dL. **Discussão:** A síndrome de Evans é caracterizada pelo desenvolvimento sequencial ou simultâneo de trombocitopenia imune e anemia hemolítica autoimune, com ou sem associação à neutropenia. É uma doença crônica, de etiologia desconhecida, incomum na infância e caracterizada por recidivas frequentes, apesar da terapêutica. Agudizações podem ocorrer na vigência de infecções virais e bacterianas. Pacientes acometidos são habitualmente dependentes de terapia imunossupressora prolongada. A infecção pelo SARS-CoV-2 tem sido associada a uma grande variabilidade de sintomas, desde um quadro leve ou assintomático até uma síndrome respiratória aguda grave (SARS). Alterações hematológicas em pacientes com SARS-CoV-2 são comuns e incluem sobretudo linfopenia e trombocitopenia. A maior parte das crianças infectadas tem um curso assintomático ou manifestações clínicas leves, com

bom prognóstico, porém até o momento estudos em crianças com doenças hematológicas benignas acometidas pela novo coronavírus são escassos. No caso descrito, a infecção pelo SARS-CoV-2 pode ter sido a causa direta da plaquetopenia ou um gatilho para a exacerbação da plaquetopenia da síndrome de Evans. **Conclusão:** Informações sobre a infecção pelo SARS-CoV-2 em pacientes com doenças hematológicas benignas ainda são pouco descritas na literatura. Neste relato, a paciente com diagnóstico de síndrome de Evans e em uso de corticoide apresentou evolução sem complicações respiratórias, evoluindo favoravelmente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.538>

537

PANEL OF NOVEL KIDNEY INJURY BIOMARKERS IN A LARGE COHORT OF CHILDREN WITH SICKLE CELL ANEMIA



A.R. Belisário^{a,b}, R.S. Filha^b, J.A. Almeida^b, F.G. Mendes^b, P.V. Rezende^a, E.L.M. Vieira^b, A.C.S.E. Silva^b

^a Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

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

Introduction: Patients with sickle cell anemia (SCA) suffer from structural and functional kidney abnormalities. Sub-clinical kidney dysfunction is common in patients with SCA, and routine laboratory tests for chronic kidney disease (CKD) screening are not able to detect early changes in kidney function. Thus, there is a need for additional biomarkers to early recognize which children are at highest risk for CKD and end-stage renal disease (ESRD). **Aim:** The aim of this study was to compare novel kidney injury biomarkers in urine samples of health controls and SCA children with and without albuminuria. **Methods:** A cross-sectional study of children selected from the Minas Gerais state cohort were assigned to three groups: 1) children with SCA who had albuminuria (n = 104); 2) children with SCA and normal albuminuria (n = 262); 3) healthy control children (n = 13). Fifteen kidney injury biomarkers in urine were measured using multiplex xMAP[®] assays. Albuminuria was defined as urine albumin/creatinine ratio >30 mg/g. The estimated glomerular filtration rate (eGFR) was calculated using the updated pediatric Schwartz formula. **Results:** Participants with SCA were recruited from a wide age range (1.9-18.9 years; median, 10.7 years), and 189 (51.6%) were female. Nearly two thirds of the participants were under hydroxyurea (HU) therapy (57.1%), and 12% were on both chronic transfusion and HU therapy. No children were receiving angiotensin converting enzyme inhibitors or angiotensin receptor blockers at the time of urine sampling. All biomarkers levels were significantly higher in urine samples of children with SCA when compared with health controls. After adjustment for age, we found eleven urine kidney injury biomarkers associated with albuminuria [Epidermal Growth Factor (EGF), Neutrophil gelatinase-associated lipocalin (LIPOCALIN-2/NGAL), Clusterin, Cystatin

C, Alpha-1-microglobulin, Calbindin, Osteoactivin, TIMP Metalloproteinase inhibitor 1 (TIMP-1), Kidney Injury Molecule-1 (KIM-1), Fatty Acid-Binding Protein 1 (FABP-1), and Collagen IV] and ten biomarkers associated with glomerular hyperfiltration (EGF, LIPOCALIN-2/NGAL, Clusterin, Cystatin C, Alpha-1-microglobulin, Osteoactivin, TIMP-1, KIM-1, Renin, and Collagen IV). **Discussion:** In our study, we found eleven urine kidney injury biomarkers associated with albuminuria and ten biomarkers associated with glomerular hyperfiltration. These biomarkers are indicators of functional or structural impairment that are linked to an ongoing pathophysiology and thus may also provide information and insights into the underlying mechanisms of sickle cell nephropathy. **Conclusion:** In summary, levels of novel kidney injury biomarkers were associated with albuminuria and glomerular hyperfiltration in Brazilian children with SCA, suggesting concomitant structural and functional abnormalities. Our results highlight the importance of early detection of sickle cell nephropathy and provide insight into the use of novel kidney injury biomarkers.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.539>

538

PERFIL DE INTERNAÇÕES DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM DOENÇA FALCIFORME DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO EM UM PERÍODO DE 5 ANOS



G.D. Souza, M.V.F. Park

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

A doença falciforme é um grupo hereditário de distúrbios de grande relevância global, marcada por complicações e uma alta morbimortalidade. Este estudo objetiva identificar o perfil de hospitalizações de crianças com doença falciforme, focando os aspectos epidemiológicos e clínicos, em um hospital terciário da cidade de São Paulo, em um período de 5 anos. Estudo transversal de dados de pacientes com doença falciforme internados no complexo pediátrico do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP) de 2014 a 2019. As variáveis analisadas foram sexo, idade, genótipo, causa, duração e mês de internação, necessidade transfusional, desfecho (alta/óbito) e reinternação em 30 dias. Foram registradas 445 internações para 96 pacientes, sendo a maioria do sexo masculino (58,3%). A média de idade foi de 10 anos e 75% dos pacientes tinham genótipo SS. A mediana das internações foi de 4 dias e o motivo de admissão mais frequente foi crise vaso-oclusiva (47,9%). A necessidade de transfusão foi observada em 34,4%, tendo maior frequência nos casos de síndrome torácica aguda. Readmissões precoces foram observadas em 16,8%. As maiores taxas de hospitalização foram observadas nos meses de abril, maio e agosto. Não foram registrados óbitos. Verificou-se uma alta demanda por cuidados hospitalares dos pacientes com doença falciforme. O conhecimento das características dessas hospitalizações contribui para a redução da morbimortalidade da doença através de um melhor planejamento da rede de cuidados a esses pacientes.