

544

RELATO DE CASO: SÍNDROME
HIPERINFLAMATÓRIA MULTISSISTÊMICA
COVID 19 EM PACIENTE PORTADORA DE
SÍNDROME MIELODISPLÁSICA- CITOPENIA
REFRATÁRIA E ESPECTRO AUTISTA

C.M. Campanaro, S.M.T. Oliveira, S.D. Passos

Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí,
SP, Brasil

Introdução: Em final de 2019 o mundo se deparou com uma doença grave, com altos índices de transmissibilidade, causada pelo COVID19. Esta doença se transformou em epidemia em janeiro de 2020 e em março, foi classificada como pandemia. Após 6m, muito tem se discutido e estudado sobre as manifestações e comportamento de pacientes portadores de doenças crônicas, incluindo as hematológicas, como comorbidades responsáveis por elevar o risco de morbimortalidade nestes pacientes. Em crianças e adolescentes, as manifestações clínicas diferem dos adultos, sendo descrita a síndrome hiperinflamatória multissistêmica, após a infecção pelo COVID-19. Pouco se sabe sobre esta nova patologia, em portadores de falências medulares e mielodisplasia. **Objetivos:** descrever os achados clínicos e laboratoriais de uma paciente de 15^a, portadora de espectro autista e SMD, classificada como citopenia refratária e síndrome hiperinflamatória multissistêmica. **Método:** descrição de caso clínico, baseada em revisão de prontuário e revisão bibliográfica. **Resultados:** C.V.S 15^a procedente: Jundiaí-SP parda femPaciente portadora de SMD citopenia refratária há 8anos, em observação clínica, sem necessidade transfusional. Diagnóstico de espectro autista há 10a. Em abril/2020 internou com edema em MID e diagnóstico de trombose. Recebeu HBPM por 7 dias e alta em uso de warfarina, com controle laboratorial e melhora clínica. Amenorreia há 2m. Em 08/20, foi encaminhada ao pronto socorro, após 8 dias de febre (38.5), dor e distensão abdominais, sem queixas cardiorespiratórias; sem lesões cutâneas. EF: REG, boa perfusão, ausculta pulmonar sem alterações. US abdome: distensão de alças. Evoluiu em 24h com piora da dor abdominal e febre.; CT abdome: fezes em grande quantidade, baço acessório, distensão de alças e adenomegalia para aórtica; condensação em base de pulmão D. Rx Tórax: velamento bases pulmonares bilateralmente. Ao exame físico no 2º dia de internação: diminuição de RA em ambas as bases pulmonares e desconforto respiratório, rush cutâneo e febre; Descompressão brusca e Giordano negativos. Teste rápido para COVID19 positivo (IgA e IgG). - BhCG neg VHS 60 Hmg Hb 11,4 GB 2560 68% seg e 25% linfó plq 51.000/mm³ INR 1,48. PCR 105 DHL elevado CPK mb 27 (nL ate25) hematúria microscópica. Evoluiu com desconforto respiratório- sat 86%; iniciado cateter O2 e posteriormente Venturi 50% (sat 98%). Sem descompensação hemodinâmica. HMG: HB 10,5 g/dL ht 32%vcv 84 fl plaq 28000 gb 2980 (3-36- 1-1-48-11) INR 1,62. Rx Tórax: infiltrado intersticial, áreas de condensação em bases e derrame pleural bilateral. D Dímero, ferritina, VHS elevados; hipoalbuminemia (2,4 g/dL). Ecocardio- derrame pericárdico pequeno sem tamponamento e com FE 65%. HD: Sd Inflamatória multissistêmica/ Covid 19. Iniciado ceftriaxona,



dexametasona, IgIV 2 g/kg/dose; Azitromicina, Ivermectina, Zinco, vitamina D. **Discussão e resultados:** A apresentação clínica de Covid 19 é muito variável, a suspeita deve ser considerada em quadros atípicos, e investigada sempre que possível. O HMG apresenta variações, e as provas inflamatórias encontram-se elevadas; a hipoalbuminemia é significativa. Pacientes com doenças crônicas hematológicas, principalmente com falências medulares, merecem especial atenção pelos riscos de morbimortalidade. São necessários estudos complementares a médio e longo prazos para melhor compreensão da interação Covid19 e SMD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.546>

545

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA
À INFECÇÃO POR EPSTEIN-BARR VÍRUS EM
PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME

L.B. Lima, A. Angel, M. Hokazono, J.A.P. Braga

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



Objetivo: Descrever o caso de uma paciente com anemia falciforme que desenvolveu Síndrome Hemofagocítica (SH) secundária à infecção por Epstein- Barr Vírus (EBV) com evolução desfavorável. **Descrição do caso:** menina, 17 anos com anemia falciforme. História de febre há 6 dias, odinofagia, dor no membro inferior esquerdo e coluna lombar. Apresentava-se em regular estado geral, icterícia, com hiperemia de amígdalas e linfonodos submandibulares. Inicialmente diagnosticada como mononucleose, síndrome colestática e crise vaso-oclusiva. Tratada com antibióticos, morfina e transfusão de hemácias. Durante a internação evoluiu com colúria e piora da icterícia. Subitamente apresentou dispneia e dessaturação, sendo diagnosticada Síndrome Torácica Aguda (STA) e realizado o manejo clínico adequado. Posteriormente os exames laboratoriais evidenciaram citopenia, hipofibrinogenemia (102 mg/dL), hiperferritinemia (> 8.000 ng/dL) e presença de hemofagocitose na medula óssea. Tais alterações laboratoriais associada à febre alta, definiram o diagnóstico de SH e iniciado pulsoterapia para controle da doença. As sorologias virais demonstraram infecção ativa por EBV. Após poucos dias de internação paciente evoluiu para insuficiência respiratória, choque hipovolêmico e óbito. **Discussão:** A SH é uma doença rara e potencialmente fatal, caracterizada por ativação imune excessiva. É frequente o início súbito de febre alta, citopenias, disfunção hepática, sintomas neurológicos e disfunção orgânica generalizada. Pode ocorrer como um distúrbio primário relacionado a defeitos genéticos da citotoxicidade de linfócitos ou como secundário a um fator desencadeante, sendo o mais comum a infecção por EBV- como relatado neste caso. Sinais e sintomas da SH podem ser confundidos com infecções, febre de origem indeterminada, hepatite, encefalite e até complicações agudas da doença falciforme. Inicialmente a paciente foi diagnosticada com mononucleose e síndrome colestática a esclarecer. Devido à anemia falciforme inicialmente foi diagnosticada a STA pois apresentou dispneia, dessaturação e ausculta pulmonar com estertores, mas na realidade tratava-se de disfunção

orgânica da SH. A paciente apresentou os seguintes critérios diagnósticos definidos pela Sociedade Internacional de Histiocitose: febre ≥ 38.5 , bicitopenia (anemia e plaquetopenia), hipofibrinogenemia (fibrinogênio < 150 mg/dL), ferritina > 500 mcg/L e hemofagocitose na medula óssea. O diagnóstico de SH em pacientes com anemia falciforme é desafiador. Isoladamente o aumento de ferritina sérica pode estar relacionado a transfusões crônicas, e figuras de hemofagocitose podem ser encontradas em pacientes com crise vaso-oclusiva e infecções. É possível que a célula falciforme tenha um papel importante no desenvolvimento da SH, porém a literatura é escassa e estudos são necessários para demonstrar tal associação. **Conclusão:** As características clínicas e laboratoriais de manifestações agudas da anemia falciforme e SH estão imbricadas, o que pode dificultar o diagnóstico de SH. Saber identificar e instituir rapidamente o tratamento da SH é necessário a fim de diminuir a mortalidade dos pacientes, principalmente os que possuem doença de base como a anemia falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.547>

546

TABAGISMO NA GESTAÇÃO: DESENVOLVIMENTO DE LEUCEMIAS NO CONCEITO

A.A. Jesus

Faculdade Nobre de Feira de Santana (FAN), Feira de Santana, BA, Brasil

Introdução: Estima-se que na década de 2030 existam mais de dois bilhões de tabagistas em todo o mundo e os danos causados pelo uso poderão ser irreversíveis. As mulheres gestantes que fumam, demonstram uma idade média de 25,6 anos, 68% delas relatam a ausência de um questionamento no pré-natal sobre a prática do tabagismo. A elucidação da leucemia se dá, a partir de alteração genética nas células originadas da medula óssea, tornando-as cancerosas. Variados são os fatores que estão vinculados ao desenvolvimento de diversas patologias no período gestacional, cabendo salientar as contribuições ambientais para o aumento no risco de desenvolvimento da patologia em questão. **Objetivo:** Destacar se o tabagismo gestacional pode ser fator de desenvolvimento de leucemias para o conceito. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico com abordagem descritiva e quantitativa, onde foram levantados materiais com abordagem destinada ao título e objetivo proposto. Houve a utilização de dados disponíveis na plataforma do sistema único de saúde do Brasil (DATASUS), útil para obtenção de informes para as análises estatísticas. Os dados colhidos visaram fazer analogias da causa de leucemia por uso de tabagismo na gestação. Ainda assim, no que se refere ao conteúdo literário, este, foi adquirido mediante busca nas bases de dados SciELO, PubMed e Capes Periódicos, a partir da utilização dos termos: Tabagismo; Período gestacional; Leucemia. **Resultados e discussão:** No Brasil, em um levantamento dos últimos cinco anos, dentre as leucemias incluindo linfóide, mielóide e monocitária há uma representação diagnóstica de leucemias ao público na faixa etária entre 0 a 19 tendo esta, a maior taxa de casos,

onde ao se comparar o sexo mais acometido, há um destaque para o masculino, em comparação ao feminino. Esses números podem ter ligação com a exposição ou de agentes químicos que agem como fatores ambientais para o desenvolvimento de leucemias. O tabaco é descrito como um dos gatilhos primordiais no desenvolvimento de quase todos os cânceres e durante a gestação sua atuação intensifica os riscos, em potencial para a gestante em suas debilidades, bem como o feto em seu desenvolvimento. **Conclusão:** Em suma, o uso do tabaco durante a gestação é tido como fator de inferência para o desenvolvimento do feto. Assim como falhas genéticas podem ser causadas por agentes ambientais dando ligação direta no desdobramento de tumores como a leucemia, existem evidências que o uso do tabaco pode favorecer o desenvolvimento. Os mesmos estudos mostram que há um aumento do risco de leucemia infantil assemelhada as exposições da mãe durante a gravidez. No que se refere a leucemia, os efeitos causados podem ser diagnosticados após o nascimento do conceito, o que induz a maiores estudos, para o desenvolvimento de técnicas diagnósticas do feto ainda no meio intrauterino a fim de possivelmente iniciar um tratamento ainda durante a gestação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.548>

547

TRANSPLANTES DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS PARA O TRATAMENTO DE ANEMIA FALCIFORME EM PEDIATRIA

R.V. Gouveia^{a,b}, V.C. Ginani^{a,b}, G. Zamperlini^{a,b}, C.M.C. Zanchetta^{a,b}, D. Lutti^b, E.J.C.F. Souto^b, N.A. Pereira^b, M. Dantas^b, J.F. Marques^a, A. Seber^{a,b}

^a Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital São Camilo, São Paulo, SP, Brasil

A anemia falciforme (AF) está associada a importante morbimortalidade já na infância apesar das melhores medidas de suporte disponíveis. Transplante de células-tronco hematopoieticas é a única opção curativa disponível. Muitos pacientes não possuem doador aparentado HLA totalmente compatível e o TCTH haploidentico não mieloablativo pode ser uma opção para pacientes com anemia falciforme com complicações clinicas graves. É fundamental o preparo adequado dos pacientes e familiares para o transplante, que deve ser realizado nas melhores condições possíveis, para não impor às crianças risco maior do que o benefício. **Métodos:** Condicionamento do TCTH aparentado, seguindo recomendação da USP-RP, com Fludarabina 120 mg/m², Busulfano 3,2 mg/kg/dia por 4 dias com AUC 4.000 por dia e ATG 5 mg/kg. Para profilaxia de DECH, ciclosporina e metotrexate. O condicionamento do Haplo foi realizado com Fludarabina 150 mg/m², Ciclofosfamida 29 mg/kg, ATG 4,5 mg/kg e TBI 400cGy em uma e na outra paciente, TBI 200cGy e Tiotepa 10 mg/kg. Profilaxia de DECH com ciclofosfamida pós (100 mg/kg), sirolimus e micofenolato mofetil. Enxerto medula óssea com alvo 5×10^6 CD34/kg. **Resultados:** Quatro meninas com anemia falciforme foram transplantadas, sendo duas com doador