

PROJETO DE EXTENSÃO: HEMOVIGILÂNCIA ATIVA

AMR Pinheiro^a, JF Farias^b, MA Oliveira^c,
MM Linhares^c, ANB Costa^c, DB Alencar^b,
MLS Sousa^b, CR Hidalgo^b, LPE Pinheiro^b

^a Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^b Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, CE, Brasil

^c Santa Casa de Misericórdia de Sobral (SCMS), Sobral, CE, Brasil

Objetivos: Demonstrar ações de um projeto de extensão envolvendo duas instituições de ensino superior de curso de medicina, uma pública e uma privada atuando na busca ativa de possíveis reações transfusionais em um hospital de ensino. **Material e métodos:** Relato de organização de ações de um projeto de extensão envolvendo discentes do curso de graduação de medicina que foram treinados sobre incidentes transfusionais e busca ativa e dessa maneira melhorar as notificações das reações transfusionais junto a autoridades sanitárias. **Resultados:** Objetivando melhorar o conhecimento dos discentes do curso de medicina sobre hemoterapia e incidentes transfusionais, foi pensado no envolvimento dos alunos que já cursam o ciclo clínico em conhecer melhor a identificação dos sinais e sintomas que podem estar relacionados às reações transfusionais. Inicialmente os discentes foram treinados sobre o assunto, usando o novo manual do Ministério da Saúde, com aula expositiva, seguido de treinamento em campo, com visita a agência transfusional, conhecendo as rotinas envolvidas e por último, foram treinados atuando, fazendo entrevistas com os pacientes transfundidos e/ou seus acompanhantes, bem como coletando informações dos relatos no acompanhamento transfusional e observações médicas e de enfermagem, nos prontuários dos pacientes transfundidos. Finalizando as buscas, caso o aluno identifique alguma reação não visualizada pela assistência, é então notificada e entra como novo indicador da hemovigilância do hospital Santa Casa de Misericórdia de Sobral. **Discussão:** A legislação brasileira atribui aos serviços de hemoterapia e os serviços de saúde que realizam transfusões registrar, investigar e tomar decisões preventivas e corretivas para as não conformidades detectadas. Dentre outras ações também de notificação dos eventos adversos à autoridade sanitária e a outros serviços envolvidos como consta na portaria consolidação de 2017 em seu anexo IV. Ao envolver os alunos aumentando o aprendizado sobre o assunto, através do projeto de extensão, é exercido o objetivo da extensão universitária que é a promoção do desenvolvimento sustentável e a transformação social, engajando com as instituições e buscando colaborar com soluções inovadoras e eficazes. **Conclusão:** A extensão universitária hoje é obrigatória por lei e faz parte do plano nacional de educação que determina no mínimo de 10% da carga horária universitária. Desenvolver o projeto de extensão na hemovigilância no hospital de ensino, além de melhorar o aprendizado do discente, melhora a fidedignidade das notificações junto ao NOTIVISA.

JOVEM HEMO: TRABALHOS DAS LIGAS ACADÊMICAS

LIGA ACADÊMICA

DOENÇA DE NIEMANN-PICK TIPO B NO ADULTO - RELATO DE CASO

LO Falcão^a, RDA Soares^a, FAAES Junior^b,
NC Conrado^a

^a Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^b Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Natal, RN, Brasil

Introdução: A doença de Niemann-Pick é uma doença genética autossômica recessiva caracterizada pela mutação no gene da esfingomielina fosfodiesterase-1 (SMPD1). Neste relato, o objetivo é apresentar o caso de uma paciente diagnosticada com a doença de Niemann-Pick tipo B. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 26 anos, natural e procedente da cidade de Equador/RN, no Nordeste Brasileiro, com queixa de dor abdominal localizada no hipocôndrio esquerdo. Na investigação o hemograma mostrou pancitopenia e a USG de abdome esplênomegalia de 11,2cm, sem demais alterações. Desde a infância houve o aparecimento de equimoses em diversas partes do corpo, ocasionalmente desencadeada por traumas. Negou queixas neurológicas como disfagia, disartria, ataxia, alteração na força e sensibilidade. A mãe nega atraso no desenvolvimento neuropsicomotor da paciente. Em relação aos antecedentes familiares, a mãe nega histórico síndromes familiares ou de consanguinidade. Nessa investigação, a TC de abdome superior e pelve evidenciou esplênomegalia de 14,7cm, com normalidade na anatomia do fígado e das vias biliares. O mielograma apresentou séries normocelulares e sem displasia. Na análise morfológica da lâmina, com corante pancromático de Leishman, havia grande quantidade de macrófagos, de tamanhos aumentados e múltiplos vacúolos de tamanhos variados, a maioria apresentando inclusões azurófilas, característicos para a doença de Niemann-Pick. A hipótese diagnóstica da Doença de Gaucher foi elencada inicialmente. No entanto, o sequenciamento do gene SMPD1 mostrou duas variantes em heterozigose: NM_000543.5(SMPD1):c.[1829_1831del(;)631T>C]; p.[Arg610del(;)Trp211Arg], classificadas como patogênica e provavelmente patogênica, respectivamente. Assim, iniciou-se a reposição enzimática com Xenpozime (alfa olipudase). Cinco meses depois do início do tratamento, a paciente retornou ao ambulatório da hematologia com queixa de intensificação da metrorragia, sangramentos e dor lombar. Na avaliação gastrointestinal a TC de abdome mostrou hepatoesplênomegalia, com ectasia das veias porta e esplênica. Nos exames laboratoriais houve aumento das transaminases, com provável etiologia secundária à doença. Ademais, foi feita uma TC de tórax para avaliação de complicações pulmonares da doença, com espessamento de septos interlobulares bilateralmente, predominantemente na periferia e em bases, associado a duas opacidades nodulariformes em vidro fosco no pulmão esquerdo, provavelmente relacionadas a doença de base. Após avaliação e controle da doença a paciente recebeu alta e orientação para acompanhamento ambulatorial.

Atualmente, ainda com queixa de dor abdominal, fazendo reposição com 0,3 mg/kg de alfa olipudase, gradualmente titulada para o objetivo de 3 mg/kg. **Discussão:** O curso clínico e o exame genético confirmaram a Doença de Niemann-Pick tipo B (NPD-B), uma forma menos grave com início tardio e bom prognóstico na idade adulta. Caracteriza-se por hepatoesplenomegalia infantil e trombocitopenia secundária ao hiperesplenismo, além de doença pulmonar intersticial, atraso no desenvolvimento e hiperlipidemia. As manifestações neurológicas são raras. O diagnóstico é feito por testes genéticos identificando alelos no gene SMPD1. Não há tratamento curativo, mas terapias como a reposição enzimática com alfa olipudase, terapia física, ocupacional e medicamentosa podem aliviar os sintomas e melhorar a qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1860>

ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL COMO REAÇÃO TRANSFUSIONAL EM UM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME

ILD Santos ^a, NNS Magalhães ^a, IA Franco ^b, DOW Rodrigues ^c

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Departamento de Neurologia do Hospital e Maternidade São José de Conselheiro Lafaiete, Conselheiro Lafaiete, MG, Brasil

^c Fundação Hemominas (FH), Juiz de Fora, MG, Brasil

O objetivo desse relato de caso é apresentar a ocorrência de Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) pós transfusão de concentrado de hemácias (TCH) em uma criança com Anemia Falciforme (AF). **Métodos:** Trata-se de um relato de caso de uma criança que durante procedimento hemoterápico evoluiu com hipertensão arterial, confusão mental e dois episódios de crise epilépticas focais com generalização secundária sem sinais de isquemia, a ressonância realizada evidenciou áreas bilaterais de alto sinal no FLAIR nos lobos parietal, occipital e frontal, com envolvimento do córtex e da substância branca, sem restrição de difusão ou realce de contraste. Houve resolução dos sintomas após estabilização clínica e a reavaliação da neuroimagem em 60 dias evidenciou resolução das lesões identificadas na RMC de admissão no serviço de neurologia. O diagnóstico de PRES foi confirmado. Foi realizada uma busca sistematizada nas principais bases de dados usando a estratégia PICO para relacionar os três eventos (AF, TCH, PRES) com seus descritores médicos adequados. **Discussão:** A Anemia Falciforme (AF) é a hemoglobinopatia mais comum no mundo, com incidência de 1:1350 recém-nascidos no Brasil. Manifesta-se com crises vaso-oclusivas e intensos fenômenos hemolíticos, gerando uma extensa fisiopatologia com redução do óxido nítrico, liberação de interleucinas e fatores pró-coagulantes que predis põem a eventos neurológicos graves, tais como Acidente Vascular Encefálico (AVE). A PRES é, por sua vez, uma manifestação incomum, decorrente de um edema vasogênico com

uma patogênese não completamente conhecida. Indivíduos com hemoglobinopatias tem uma maior chance de desenvolverem PRES, entretanto, há poucos relatos na literatura sobre a ocorrência de PRES relacionada a AF. **Conclusão:** O presente estudo evidenciou a presença da maioria dos achados descritos na literatura científica, reforçando a necessidade de ampliar o conhecimento da PRES como diagnóstico diferencial de eventos neurológicos nas hemoglobinopatias a fim de melhorar a qualidade do atendimento à saúde e reduzir a morbimortalidade destes indivíduos e chamar a atenção para um possível efeito adverso transfusional nessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1861>

CITOPENIAS AUTO-IMUNES (SÍNDROME DE EVANS) SECUNDÁRIA À TRANSFORMAÇÃO DE LINFOMA INDOLENTE EM AGRESSIVO: UM RELATO DE CASO

AB Amaral, AL Lopes, BO Cunha, D Ramos, DS Martins, DAM Gonçalves, JVB Rocha, LM Brandião, RM Araújo

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de um paciente com Síndrome de Evans (SE) secundária a uma transformação de um linfoma indolente em um linfoma agressivo de células B que se apresenta com anemia hemolítica e plaquetopenia imune. **Materiais e métodos:** Trata-se de um relato de caso, no qual as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Resultados (relato do caso):** S.R.D.S, sexo masculino, 79 anos, com histórico de Linfoma folicular tratado com 06 ciclos do esquema R-CHOP há 18 anos, admitido em pronto socorro com queixa de hematomas em locais de pequenos traumas e petéquias em membros inferiores de início súbito há uma semana. Nos exames laboratoriais iniciais, foi evidenciada hemoglobina (Hb) de 12.1, hematócrito (Ht) de 33.8, plaquetas de 25 mil células/mm³, com a presença de manchas de Gumprecht em esfregaço de sangue periférico, reticulócitos de 6,0% (142.000), desidrogenase láctica 8021 U/L e Coombs direto e indireto negativos. Suspeitou-se inicialmente de uma trombocitopenia imune (TI), porém com a queda importante da hemoglobina nos 04 dias subsequentes da internação e novo Coombs direto veio positivo, adicionou-se o diagnóstico de anemia hemolítica autoimune (AHAI). Em vigência da Síndrome de Evans, suspeitou-se como causa primária a recidiva do linfoma anterior. Exame físico e tomografias não evidenciaram adenomegalias periféricas. Procedeu-se, então, à análise da medula óssea, com imunofenotipagem revelando 30% de linfócitos B com fenótipo anormal e imunohistoquímica de biópsia de medula óssea com infiltração importante por células linfoides atípicas com fenótipo B de alto grau, evidenciando uma transformação histológica de um linfoma folicular de baixo grau em linfoma agressivo de células B. Procedeu-se com tratamento utilizando imunoglobulina intravenosa por 3 dias e prednisona 60 mg e esquema quimioterápico de salvamento com ciclofosfamida-adriamicina, obtendo-se progressivamente aumento no número de