



FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO

Departamento de Clínica Médica

REUNIÃO CLÍNICA

ANO 2017

Número 34

Dia: 08.12.2017

Local: Anfiteatro do CEAPS

Horário: 7:30 h

Modalidade: Discussão de Caso Clínico

Relatores: Raíssa Pavoni Gomes

Gil C. De Santis

ID: ACA, sexo masculino, estudante, 16 anos.

QD: frequentes crises de dor, principalmente nos ossos, desde a infância.

HMA: paciente portador de doença falciforme (talassemia $S\beta^0$) de evolução grave, apresentando crises frequentes de dor óssea e abdominal (mais de 3 episódios por ano) duradouras e de forte intensidade, refratárias ao uso da hidroxiureia nas doses recomendadas. Além disso, apresentava antecedente de sequestro esplênico e alteração da velocidade de fluxo em artérias cerebrais, detectada por ecografia transcraniana. Também foi detectada microalbuminúria. Como o paciente tinha irmão com compatibilidade HLA plena, os médicos da instituição onde ele era seguido encaminharam ao HCRP para avaliação da possibilidade de realizar transplante alogênico de medula óssea.

Medicações em uso: hidroxiureia 1.500mg/dia (30mg/kg/dia), ácido fólico e penicilina benzatina.

#**IDA:** ndn

#**AP:** ndn

#**AF:** ndn

Exame físico

Bom estado geral, discretas icterícia e palidez de mucosas.

Ausulta cardiopulmonar sem alterações.

Abdome: normotenso, sem visceromegalia (baço não palpável).

Membros inferiores sem edema ou lesões.

Laboratoriais

Hemograma: Hb: 9,2g/dL / Ht: 30% /GB: 4.800/ μ L /Plaquetas: 180.000 / μ L

Estudo de Hemoglobina: hemoglobina A2: 5,9%; hemoglobina S: 72%, hemoglobina F: 22,1%.

Titulação de anticorpos anti-A pré-TMO: título IgM: 256; IgG: 64.

#Transplante (doador: irmão de 15 anos)

Incompatibilidade ABO maior (Paciente O+/Doador A+)

Coletada medula óssea em 03/12/2015 e realizada redução do volume de hemácias da bolsa:

Características do produto

- Volume total pré: 1.022ml, pós: 211ml (20,65% do inicial);
- Volume de hemácias pré: 361 ml; pós: 50ml (14% do inicial; 0,94/kg);
- Células nucleadas totais ($\times 10^8$) pré: 185; pós: 145 (78,38%);
- Células CD34 ($\times 10^6$): pré: 155; pós: 162 (104,51%).

Paciente submetido a plasmaférese terapêutica em 03/12, pré-infusão de CPH, para a redução dos títulos dos anticorpos anti-A.

Durante a internação recebeu:

Hemácias: O, irradiadas, leucorreduzidas e lavadas.

Plaquetas: inicialmente O, irradiadas, leucorreduzidas, com redução do volume de plasma, posteriormente tipo A.

Complicações durante a aplasia medular:

Apresentou neutropenia febril por infecção de cateter (isolado *Acinetobacter hemolyticus*). Tratado com Cefepime sendo necessário escalar para Meropenem e retirar o cateter posteriormente.

Alta hospitalar: recuperação da hematopoese (neutrófilos > 500/uL) no D+26. Recebeu alta hospitalar em 07 de janeiro de 2016 com recuperação neutrofílica, porém manteve dependência transfusional.

Hemograma na alta: Hb 9,2 g/dL / Ht 30% / GB 2.500/ μ L / N 1.400 / μ L / Pla 50.000 / μ L

Durante e após o transplante recebeu no total 26 concentrados de hemácias e 36 unidades de plaquetas por aférese.

#Evolução:

Março/2016 : Em avaliação ambulatorial constatado enxerto mal-funcionante:

Hb 6,8g/dL / Ht 20% / GB 2500/ μ L / N 1400 / μ L / Pla 25.000 / μ L

Titulação de anticorpos: IgM: 2; IgG: 0

Conduta: Realizada troca de imunossupressão (Ciclosporina por Sirolimus) e iniciado eritropoetina, G-CSF e Imunoglobulina. Porém devido a melhora insatisfatória após medidas iniciais, realizadas 2 sessões de plasmaférese.

Hemograma pós: Hb 9,3 g/dL / Ht 30% / GB 2.400/ μ L / N 1.800 / μ L / Pla 41.000

Última transfusão de hemácias realizada em 01 de julho de 2016 e de plaquetas em 27 de março de 2016.

7 meses após o TMO (julho de 2016): Devido estabilização de hemograma, iniciado desmame de Sirolimus, com suspensão em julho de 2017.

Atualmente paciente bem, sem imunossupressão.

Exames de outubro de 2017:

Hemograma: Hb 16,2g/dL / Ht 46% / GB 7600/ μ L / N4700 / μ L / Pla 100.000 / μ L

Estudo de Hemoglobina: Hemoglobina A2: 2,8%; Hemoglobina A: 96,2%; Hemoglobina S: 0%, Hemoglobina F: 1%