

média, anemia esferocítica hereditária, hemofílias, doença de von Willebrand tipo III, púrpuras trombocitopênicas crônicas, com proposta de acompanhamento contínuo, em grupos ou individuais, dependendo da entrevista inicial. Resultados: Foram entrevistadas 39 mães e pacientes, das quais 19 (48,7%) apresentaram medo da doença base de seu filho transformar-se em câncer (leucemia), apesar das orientações e esclarecimentos da equipe médica. Conclusão: O tratamento de crianças e adolescentes com doenças hematológicas crônicas, junto aos serviços de onco-hematologia pediátrica, podem causar fantasias relacionadas a doenças "mais graves" nos pacientes e familiares, sendo fundamental o acompanhamento psicológico junto à equipe médica e multidisciplinar.

463

Doença Falciforme – avaliação da profilaxia com penicilina e ocorrência de infecção

PBB Fonseca¹, CK Farhat¹, JAP Braga¹¹Universidade Federal de São Paulo/ Escola Paulista de Medicina

O uso de penicilina, para diminuir o risco de sepse pelo pneumococo, é consagrado na anemia falciforme. Objetivos: Avaliar em falcêmicos a forma de profilaxia mais usada, a aderência à medicação e a frequência de processos infecciosos e internações hospitalares. Metodologia: Participaram do estudo 98 crianças com doença falciforme em acompanhamento no Hospital São Paulo – Universidade Federal de São Paulo. Durante o período de 11 meses aplicou-se um questionário, sendo coletados dados sobre: genótipo, tipo de profilaxia, aderência à medicação, processos infecciosos e internações no intervalo entre as consultas. Resultados: A idade dos pacientes variou de 4 meses a 17 anos (média 6,8 anos), faziam uso de penicilina profilática por tempo variável de um mês a 14 anos (média de 4,4 anos). Genótipo: SS 70,4%, SC 18,4% e Sbeta 11,2%. Quanto ao tipo de profilaxia, 83,7% usavam penicilina benzatina e 16,3% penicilina-v-oral. A aderência à profilaxia foi regular em 72,4% e irregular em 27,6% dos pacientes. O tipo da profilaxia não determinou diferença na aderência à medicação. A aderência à profilaxia diminuiu com o aumento do tempo de seu uso. 36,7% dos pacientes relataram alguma infecção de provável etiologia bacteriana (pneumonia, otite média aguda, sinusite). Não houve relação entre genótipo e estas infecções. Entre os maiores de 2 anos houve maior incidência destes eventos infecciosos ($p=0,003$). As principais causas de internação foram: pneumonia 40% e febre 15%. Conclusões: A penicilina benzatina é a forma mais usada de profilaxia com boa aderência, porém esta diminui com o passar dos anos, podendo aumentar a chance de infecções. A pneumonia foi a causa mais comum de internação.

464

Implantação da técnica de quebras cromossômicas com diepoxibutano (DEB) em laboratório de citogenética – Estudo de 148 casos

LZ Caputo¹, E Velloso¹, CA Kumeda¹, T Vieira¹, M Conchon¹, I Bendit¹, D Chamone¹¹Laboratório de Citogenética da FPS-HSP

Introdução: O teste citogenético de indução de anormalidades cromossômicas pelo diepoxibutano (DEB) é o teste padrão para diagnóstico da anemia de Fanconi (AF), tendo sido padronizado por Auerbach em 1989, sem termos dados de sua reprodutibilidade. Foi implantada esta técnica em laboratório de citogenética com estudo de 148 amostras. Material e Métodos: Fo-

ram analisadas 103 amostras de sangue periférico de 103 pacientes encaminhados para realização do teste de DEB, 17 amostras de controle positivos do teste, e 28 amostras de controle negativo. Foram realizadas duas culturas para cada amostra com e sem indutor (DEB 0,1mcg/ml), analisadas de 30 a 100 metáfases para análise das anormalidades cromossômicas e 10 metáfases com bandamento G. Foram analisadas: a frequência das anormalidades cromossômicas em cultura induzida e não induzida por DEB, a associação dessas anormalidades com resultado do teste DEB positivo e negativo, a porcentagem do teste de DEB positivo em populações clinicamente definidas, e a concordância do teste com o escore clínico simplificado de Auerbach. Resultados: O valor de DEB (quebras/células) considerado positivo foi $>0,74$ e o negativo $<0,08$. Amostragem foi dividida em três grupos: DEB positivo (25); DEB negativo (102) e DEB duvidosos (21). À exceção do cromossomo em anel e endorreduplicação, todas as alterações cromossômicas foram encontradas em alta frequência no grupo DEB positivo. O teste de DEB foi positivo em oito pacientes, sendo quatro deles com diagnóstico inicial de anemia aplástica constitucional. Houve concordância de 100% com o escore clínico com teste de DEB positivo. Conclusão: O teste de DEB em nosso laboratório tem valor de referência inferior ao relatado na literatura.

465

Leucemias agudas infantis com marcadores NK e diversidade geográfica

MM Campos¹, YB Salvador¹, DM Alencar², N Mendonça², E Pereira³, MA Fernandes¹, MS Pombo de Oliveira¹¹Instituto Nacional de Câncer²Sociedade de Oncologia da Bahia³Centro de Oncologia do Hospital Oswaldo Cruz

Malignidades relacionadas com células NK foram descritas principalmente nas desordens relativas à expansão de LGL. As células NK vêm gerando uma certa confusão com referência a seus precursores, porque elas foram inicialmente identificadas, como um subtipo funcional de linfócitos T. Recentemente, uma nova entidade clínico-patológica foi descrita em adultos com a presença de marcadores NK em células precursoras mielóides (LMA/NK). As amostras de sangue e medula óssea das crianças aqui descritas foram encaminhadas por pediatras com propósito diagnóstico. As células mononucleares foram utilizadas na concentração de 1×10^6 células/ml e incubadas com painel de anticorpos monoclonais incluindo CD16/CD56 e analisados por citometria de fluxo. Foram realizados testes sorológicos para: HTLV, EBV e leishmaniose. Nós analisamos 264 casos de crianças com leucemia aguda provenientes do Sudeste e Nordeste do Brasil. A associação de CD56 foi mais frequente em LMA do que LLA ($p.0001$). Nesta coorte identificamos nove crianças com LMA-M0/NK caracterizados como CD34+/-, CD13/33+, CD11b+, aMPO+ e CD56+ e TcR alfa/beta gama/delta negativos. Um detalhe importante e que chama atenção foi a maior prevalência (78%) destes casos na região Nordeste. Devido às implicações clínicas e demográficas desta rara entidade, sugerimos que uma possível associação com agentes infecciosos (viral ou parasitário) poderá contribuir no processo etiopatogênico destes casos.

466

Relato de caso – Leucemia Congênita

AS Nunes¹, MS Fernandes¹, M Rodrigues¹, M Schaan¹, MEZ Capra¹, K Fassina¹¹HSL-PUCRS