Trabalhos Científicos

Título: Manifestações Cutâneas Nos Pacientes Pediátricos Transplantados Por Anemia De Fanconi No Hc-Ufpr

Autores: LEANE DHARA DALLE LASTE (HC - UFPR), PAMELA SCHMIDT (HC - UFPR), KERSTIN TANIGUCHI ABAGGE (HC - UFPR), JANINE HORSTH SILVA (HC - UFPR), JOANNA TRENNEPOHL (HC - UFPR), LISANDRO LIMA RIBEIRO (HC - UFPR)

Resumo: Introdução: a anemia de Fanconi (AF) é uma doença hereditária rara de padrão autossômico recessivo, cuja tríade clássica é: fragilidade cromossômica (com aumento da suscetibilidade a alguns cânceres), malformações e falência de medula óssea. O componente terapêutico mais importante continua sendo o transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) que é a única opção atual capaz de prolongar a vida dos pacientes. Objetivo: avaliar os prontuários de crianças e adolescentes portadores de AF acompanhados em um serviço de TCTH de um hospital terciário de referência no Brasil, atendidos no período de 2008 a 2019 e descrever as manifestações cutâneas presentes antes do transplante e aquelas que surgiram após o transplante, decorrentes da doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) de pele. Método: trata-se de um estudo do tipo observacional, longitudinal, descritivo, ambispectivo. A população fonte do estudo corresponde aos pacientes pediátricos (abaixo de 18 anos) com anemia de Fanconi submetidos a TCTH. O trabalho foi aceito pelo comitê de ética em pesquisa da instituição. Foram avaliados os dados de 136 pacientes que preencheram os critérios de inclusão e preenchido um formulário específico para a descrição das alterações cutâneas encontradas. Resultados: as lesões de pele ocorreram em 37,5 dos pacientes pré TCTH, sendo a mais comum as manchas café com leite (31,6). Após o transplante, 35 dos pacientes evoluíram com DECH de pele. Serão descritas as manifestações mais comuns de DECH cutâneo nesses pacientes. Conclusão: as manifestações cutâneas nos pacientes com AF são comuns e muitas vezes servem como um alerta para o diagnóstico. O DECH é a complicação mais frequente e mais temida no pós-transplante. As manifestações cutâneas do DECH são geralmente as mais precoces e seu rápido reconhecimento é importante para a instituição imediata do tratamento.