

**P-013 - HISTIOCITOSE SISTÊMICA, SEM LESÃO CUTÂNEA E COM CIRROSE**

Laura Bainy Rodrigues de Freitas<sup>1</sup>, Luiza Salgado Nader<sup>2</sup>, Caroline Sales de Souza<sup>2</sup>, Cristina Targa Ferreira<sup>2</sup>, Cristina Viccioli<sup>2</sup>, Melina Utz Melere<sup>2</sup>, Marília Rosso Ceza<sup>2</sup>, Larissa Reginato Junges<sup>1</sup>, Islam Maruf Ahmad Maruf Mahmud<sup>1</sup>, Paola Fonseca Minuzzi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ULBRA, <sup>2</sup>HSA

**Introdução:** A histiocitose, doença incomum, sem etiologia definida, caracteriza-se pela proliferação celular anormal. Atinge menos de 1 criança em 200.000, menores de 15 anos. 80 dos pacientes têm lesões ósseas e 50, lesões cutâneas. A doença acomete diferentes órgãos, sendo considerados órgãos de risco os pulmões, o baço, o fígado e a medula óssea. Apresenta-se um menino sem lesões cutâneas e com doença hepática. O objetivo é discutir a evolução e o momento da realização do transplante hepático. **Descrição do caso:** Masculino, 22 meses, apresenta-se com febre, vômito e diarreia com acolia. Três meses após volta para investigação devido à icterícia. Exames laboratoriais: TGO 793, TGP 693, BT 3,95, BD 1,99, GGT 6810, FA 3,645, sorologias para hepatites virais negativas. Hepatomegalia, esplenomegalia e múltiplas linfonodomegalias junto ao hilo hepático, peripancreáticas e no mesentério na TC. Biópsia hepática: cirrose. Transferido para o HCSA, apresentava linfonodos cervicais e inguinais. RaioX de Tórax com infiltrado intersticial medular bilateral. RaioX do esqueleto sem alterações ósseas. Biópsia de linfonodo cervical positiva para histiocitose. Tratamento com vimblastina e prednisona. Apresentou regressão das lesões extra-hepáticas. Paciente permanece em tratamento, porém com piora do quadro hepático e aguarda transplante de fígado, que só pode ser realizado se a doença for considerada sob controle. **Comentários:** A histiocitose apresenta quadro clínico multifórmico, sendo as lesões cutâneas as mais frequentes lesões de apresentação. A hepatopatia da histiocitose é compatível com colangite esclerosante e é progressiva, evoluindo para cirrose, independente do tratamento. O prognóstico é determinado pelo acometimento de órgãos classificados de alto ou baixo risco e o momento do transplante é delicado de decidir. O tratamento proposto é quimioterapia com prednisona + vimblastina. Nosso paciente apresentou desaparecimento das lesões sistêmicas e progressão da doença hepática. Está em lista de transplante hepático, dependendo da evolução das outras lesões.

**P-014 - MIOSITE VIRAL EM PRÉ-ESCOLAR: RELATO DE CASO**

Mônica Borges da Silva<sup>1</sup>, Simara Barbiele de Souza Silva<sup>1</sup>, Ana Cláudia Bortolotto Milanesi<sup>2</sup>, Monique Consenso Saviato<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UNESC, <sup>2</sup>HSC

**Introdução:** A miosite viral é uma entidade pediátrica comum e auto-limitada. Os vírus mais prevalentes são Influenza A e B e enterovírus. Esta condição é caracterizada por sensibilidade dos músculos bilaterais da panturrilha e dor na dorsiflexão passiva ou ativa dos pés na fase convalescente do processo viral. A forma grave pode causar fraqueza severa e rhabdomiólise, entretanto, é rara. **Descrição do caso:** Paciente com 3 anos, branco, masculino, calendário vacinal compatível com preconizado para faixa etária, previamente hígido. Iniciou dia 05/03 com quadro de estomatite, sem a presença de tosse, coriza, febre e demais sinais de IVAS. Manteve-se estável. No dia 08/03 acordou choroso e prostrado, durante a tarde, desenvolveu exantema em face e fraqueza em membros inferiores. Dirigiu-se a emergência hospitalar, o qual foi avaliado com marcha claudicante e exantema. Houve a suspeita de miosite viral e foram solicitados alguns exames, os quais denotaram série branca e vermelha normal, função renal normal, aumento maior que 10x dos níveis séricos de creatinofosfoquinase (3.249 U/IL). Foi prescrito hiperhidratação venosa e paciente se manteve em observação no hospital. No dia 09/03, repetiu o CPK (3.000 U/IL), paciente já apresentava diminuição do exantema facial. No dia 10/03, já com remissão total do exantema, sinais vitais estáveis, afebril e sem nenhuma dificuldade para deambular. No dia 11/03 foi repetido exames laboratoriais cujo resultado manteve normal para função renal e demais sistemas. O nível de CPK foi de 758 U/IL. No dia 12/03 paciente teve alta hospitalar com melhora clínica. Orientado repouso e aumento da ingestão hídrica. **Comentários:** O diagnóstico clínico de miosite viral aguda pode ser feito em um paciente com história de infecção viral prévia. Os testes laboratoriais devem investigar a presença de rhabdomiólise e excluir demais hipóteses diagnósticas como, por exemplo, Síndrome de Guillain Barre.

**P-015 - SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI: RELATO DE CASO**

Luana Goulart Marin<sup>1</sup>, Paula Suedekum Krupp<sup>1</sup>, Emanuelle Toledo Ortiz<sup>1</sup>, Lilian Bertoletti<sup>1</sup>, Ana Luiza Straatmann Retzke<sup>1</sup>, Débora Koltermann da Silva<sup>1</sup>, Vanessa Ferrari Wallau<sup>1</sup>, Maura Helena Braun Dalla Zen<sup>1</sup>, Amanda Milman Magdaleno<sup>1</sup>, Lucas Goulart Marin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ULBRA, <sup>2</sup>UFFPe

**Introdução:** A Síndrome de Rubinstein-Taybi é uma anomalia genética rara, com incidência de 1:300.000 nascidos vivos, que apresenta etiologia incerta e geralmente é indetectável no pré-natal. Dentre as manifestações clínicas preditoras podemos encontrar retardo mental, polegares grandes e largos e anomalias faciais. As alterações craniofaciais predis põem as dificuldades alimentares, infecções respiratórias de repetição e a constipação crônica. Anomalias congênitas associadas são frequentes, sendo 24 de cardiopatias e 78 de criptorquidia. Devido aos sintomas fonoaudiológicos e otorrinolaringológicos, é de fundamental importância um melhor conhecimento dessa síndrome para o manejo, bem como para início precoce da estimulação infantil, reduzindo atrasos no desenvolvimento. **Descrição do caso:** W.S., masculino, 11 anos. Mãe com pré-natal sem intercorrências, parto pélvico, Apgar 9 e 9, peso 3.180 gramas, IGP de 39 semanas. No exame físico inicial foi detectado sopro cardíaco inocente e testículo direito criptorquídico. Observado refluxo gastroesofágico desde o segundo mês de vida. Avaliação cardiológica do RN dentro do padrão da normalidade. Quadro de lacrimejamento aos 4 meses, sendo avaliado por oftalmologista, sem necessidade de tratamento específico. Apresentou otites de repetição e atraso no desenvolvimento motor: flacidez, olhar distante e falta de comunicação. No exame físico, unhas pequenas e polegares alargados, orelhas com planificação de hélix, fendas palpebrais oblíquas e nariz hipoplásico com ponte nasal alta. Encaminhado ao neurologista e ao geneticista com 1 ano e 9 meses, quando recebeu diagnóstico de Síndrome de Rubinstein-Taybi. Atualmente mantém atraso motor (mesmo com estimulação), apresenta retardo mental, infecções urinária e respiratória de repetição, incontinência urinária, constipação crônica e aspecto cushingóide. **Conclusão:** Foram observadas diversas características preditoras da síndrome neste paciente, como infecções respiratórias, dificuldades alimentares, constipação e criptorquidia (achado frequente nestes pacientes). É necessidade realizar diagnóstico precoce e iniciar estimulação rapidamente para melhorar a qualidade de vida destes pacientes, reduzindo as sequelas neurológicas decorrentes da síndrome.

**P-016 - MATRICIAMENTO DA REDE: EXPERIÊNCIA DE UMA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL**

Isadora Netto, Paula Moreira, Kassiely Klein, Juliana Brun, Maurício César, Bruna Bergmann, Thais Peruch, Dolores Sanches

HCPA

**Introdução:** Casos complexos que envolvem quadro clínico de difícil resolutividade e vulnerabilidades sociais são frequentes em internações pediátricas de hospitais terciários. A desospitalização destes pacientes requer articulação com a rede socioassistencial e de saúde para assegurar a continuidade do cuidado e o acesso aos direitos do paciente, garantindo, assim, integralidade no cuidado. A transição entre a equipe assistente atual e de referência exige matriciamento da rede intra e intersetorial para garantir retaguarda assistencial, suporte técnico-pedagógico e ampliar as possibilidades de construção de vínculo com sua nova equipe de referência. **Descrição do caso:** A equipe multidisciplinar de residentes acompanhou o caso de paciente pediátrico do sexo feminino, cinco meses de idade, exposta ao HIV, com microcefalia e estenose de abertura piriforme, em situação de acolhimento institucional. Após decisão judicial de acolhimento e designação da instituição, foi realizado um processo de aproximação com a mesma para a discussão do caso. No primeiro momento, a equipe profissional da instituição compareceu ao hospital para conhecer a paciente, a equipe assistente, condição clínica e a contexto social. Após, foram acordadas outras visitas para o matriciamento da equipe de referência do local de acolhimento, para atender às demandas do cuidado do quadro clínico da paciente. Nas reuniões, o caso foi discutido amplamente, contemplando seus diversos aspectos, complexidades e necessidades específicas do cuidado em saúde. Ao final das reuniões foi definido um plano de cuidado singular para a paciente. É possível constatar que, após dez meses do início do processo de desospitalização, a paciente encontra-se vinculada a rede socioassistencial e de saúde para o atendimento das suas necessidades em saúde. **Comentários:** No presente caso destaca-se a importância do matriciamento como instrumento para garantia da integralidade e continuidade do cuidado em saúde e a forma como a equipe multidisciplinar pode atuar articulando-se intersetorialmente.