

tratados dentro do protocolo ALL IC BFM 2002 em comparação com o total dos óbitos analisados, é provavelmente devida ao maior número de pacientes utilizando esse protocolo no momento do estudo. Discordando com as evidências disponíveis que apontam a progressão da doença como principal causa de óbito, observamos o choque séptico como causa de morte imediata em 60% dos pacientes estudados. **Conclusão:** Após a análise dos dados e resultados, confirmamos a importância do presente estudo em auxiliar na identificação das características epidemiológicas dos pacientes com recidiva de LLA no Hospital Infantil Joana de Gusmão. A elevada taxa de mortalidade da doença após a recidiva faz evidente a relevância do diagnóstico precoce da doença e de seu manejo adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.569>

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA EM PACIENTES INTERNADOS EM UMA UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA: UMA SÉRIE DE CASOS

FA Ribeiro, A Nigro, M Grimaldi, I Costa, JSF Donadel

Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivos: Descrever e analisar o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com diagnóstico de síndrome hemofagocítica internados na unidade de terapia intensiva do Hospital de Infantil Joana de Gusmão (HIJG), SC. **Material e métodos:** Estudo de descrição de série de casos retrospectivo, envolvendo crianças e adolescentes com diagnóstico de Síndrome Hemofagocítica (SHF) internados na unidade de terapia intensiva do HIJG dentre o período de janeiro/2018 a junho/2021. As informações foram obtidas a partir da revisão de prontuários médicos. **Resultados:** Foram selecionados 12 casos que preenchiam efetivamente os critérios para SHF segundo o Protocolo da Sociedade de Histiocitose de 2004 ou conforme as linhas de tratamento para SHF. Todos os casos foram de SHF secundária, e os pacientes oncológicos representaram 60% da amostra. Febre alta e persistente, associado a aumento do PCR esteve presente em 100% dos casos. Metade dos pacientes apresentaram sintomas gastrointestinais, como vômitos e diarreia. Quando dosados ferritina e D-dímero, todos os resultados mostraram-se elevados. Toda a amostra recebeu Imunoglobulina, drogas vasoativas e ventilação mecânica. Metade dos pacientes evoluíram para óbito. **Discussão:** A SHF caracteriza-se por um estado hiperinflamatório secundário à excessiva ativação do sistema imunológico. É uma desordem aguda e rapidamente progressiva, de alta mortalidade. Os achados clínicos mais frequentes foram a febre alta e sintomas do trato gastrointestinal. Diferentemente de outros estudos, onde a taxa de esplenomegalia foi superior a 70%, na presente amostra essa taxa foi de apenas 25%. A média de idade foi de 6.14 anos, provavelmente em decorrência de se tratar de casos de SHF secundária. Os achados laboratoriais mais prevalentes foram a anemia, plaquetopenia, disfunção hepática, aumento da PCR e da

ferritina (média 22.901,6 ng/mL). Neste estudo, o principal tratamento específico foi a Imunoglobulina humana intravenosa associada à corticoterapia. Nesta amostra, o tempo médio para diagnóstico, considerado o período entre a admissão à UTI e o início do tratamento, foi de 5,2 dias. A taxa de mortalidade foi de 50% (25% destes, foram pacientes oncológicos). A ventilação mecânica foi necessária em todos os pacientes deste estudo, o que pode ter levado ao aumento da taxa de mortalidade e refletido a gravidade dos nossos pacientes. A indisponibilidade de exames que fazem parte dos critérios diagnósticos (atividade de Células NK e valor de CD25 solúvel), pode retardar ou mascarar o diagnóstico da SHF. **Conclusão:** Os casos avaliados ilustram a importância do conhecimento da SHF pelo pediatra e hematologista pediátrico. Esta patologia apresenta-se com sintomas inespecíficos e, apenas em caso de alta suspeição e aplicação de critérios diagnósticos, é possível a realização do diagnóstico. A inclusão de exames laboratoriais que fazem parte dos critérios para SHF, com destaque à ferritina, na triagem de pacientes gravemente enfermos, bem como aplicação de outras ferramentas diagnósticas, pode possibilitar diagnóstico e tratamento precoces, diminuindo a mortalidade desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.570>

DESCRIÇÃO DE SÉRIE DE CASOS DE LINFOMA T CUTÂNEO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EM UM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE REFERÊNCIA ESTADUAL

A Nigro, LMD Santos, JSF Donadel, APFF Winneschofer

Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivos: Analisar o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com diagnóstico de Linfoma T cutâneo do Hospital Infantil Joana de Gusmão. **Material e métodos:** Estudo descritivo de série de casos, envolvendo crianças e adolescentes com diagnóstico de linfoma T cutâneo que acompanham no serviço de oncologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão de Florianópolis dentre o período de janeiro/2019 a dezembro/2021. As informações foram obtidas a partir da revisão de prontuários médicos. **Resultados:** No período estudado foram diagnosticados 5 casos de Micose Fungóide em crianças. A idade ao diagnóstico variou entre 6 e 12 anos, com uma média de 9,14 anos. Foi observado um discreto predomínio no sexo feminino. Quanto à apresentação clínica inicial, 2 apresentaram manchas hipocrômicas, nos restantes a manifestação variou entre pústulas, exantema eritematopapular e manchas hiperocrômicas. Esses achados levaram à hipótese diagnóstica inicial de dermatite atópica na maioria dos casos, sendo considerado impetigo como a segunda hipótese. O tempo entre as primeiras manifestações e o diagnóstico variou entre 3 e 36 meses. Durante os quais as crianças foram submetidas a diferentes terapias com as hipóteses iniciais de lesões de atopia e infecção secundária das lesões, sendo instituído tratamentos com diversos anti-histamínicos, corticóides e