

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

FATORES PROGNÓSTICOS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM LINFOMA E TRANSMISSÃO VERTICAL DE HIV NO RIO DE JANEIRO: UM ESTUDO MULTICÊNTRICO DE ANÁLISE DE SOBREVIDA

NL Duarte^a, APS Bueno^a, BS Sanches^a,
GA Ramos^b, JMBD Santos^a, HFHE Silva^a,
JO Pondé^a, CB Milito^a, TF Abreu^a, MGP Land^a

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os linfomas relacionados ao HIV são geralmente agressivos e de mau prognóstico, apesar do uso de Terapia Antirretroviral Combinada (TARVc) e do tratamento quimioterápico. Em crianças, com o sistema imune ainda em desenvolvimento, trazem sérias consequências. **Objetivos:** O objetivo desse estudo foi determinar a sobrevida e os fatores prognósticos em crianças e adolescentes no Rio de Janeiro (RJ), Brasil, vivendo com HIV/AIDS (CVHA) que desenvolveram linfomas. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo e observacional de pacientes infectados verticalmente, com idades entre 0 e 20 anos incompletos, durante os anos de 1995–2018, em cinco centros de referência para tratamento de HIV/AIDS e de câncer pediátrico. Os dados foram coletados por revisão de fichas de acompanhamento, registros do serviço social e prontuários. As amostras tumorais foram enviadas ao Serviço de Patologia do HUCFF/UFRJ para a reclassificação segundo a última classificação da OMS (2022). Foram calculadas as probabilidades de Sobrevida Global (SG), de Sobrevida Livre de Eventos (SLE) e de Sobrevida Livre de Doença (SLD) dessa população. Foi realizada a análise uni- e multivariada por meio da regressão de Cox para determinação dos fatores prognósticos. Os riscos competitivos para os diferentes desfechos do estudo, em 20 anos, também foram calculados. O software IBM SPSS Statistics 21.0 e o programa R Project foram utilizados na análise e processamento de dados. **Resultados:** Uma coorte de 1.306 pacientes foi inserida, e 25 deles desenvolveram linfomas. Dos 25 linfomas observados, 19 eram neoplasias definidoras de AIDS (ADM) e 6 eram neoplasias não definidoras de aids (NADM). As probabilidades de SG e de SLE em 5 anos foram 32,00% (95% IC 13,72%–50,23%), e a probabilidade de SLD em 5 anos foi 53,30% (95% IC 28,02%–78,58%). Na análise multivariada, o ECOG Performance Status (PS) 4 foi o único fator de mau prognóstico para a SG (HR=4,85, 95% IC 1,81–12,97, p=0,002) e para a SLE (HR=4,95, 95% IC 1,84–13,34, p=0,002). Na análise da SLD, o aumento da contagem de linfócitos T CD4+ foi o único fator encontrado e relacionado a um melhor prognóstico (HR=0,86, 95% IC 0,76–0,97, p=0,017). Para morte devido à progressão da doença/resposta não completa, o risco competitivo foi de 40,00% (95% IC 20,20%–59,80%); para morte relacionada ao

tratamento foi de 20,00% (95% IC 3,65%–36,35%), e para recaída foi de 12,57% (95% IC 0,00%–26,70%). **Discussão:** OS 4 como fator de mau prognóstico para SG indica que pacientes com elevados graus de PS poderiam se beneficiar de quimioterapia de baixa intensidade até melhora do quadro clínico. Além disso, as baixas contagens de linfócitos T CD4+ como fator de mau prognóstico para a SLD confirmam a importância da adesão à TARVc. **Conclusão:** Este é o primeiro estudo pediátrico brasileiro que demonstra a sobrevida e os fatores prognósticos de CVHA que desenvolveram linfomas (OS 4 como fator de mau prognóstico para a SG e baixas contagens de linfócitos T CD4+ para a SLD). Os resultados do estudo também mostram que infecções e estados de imunodeficiência concorrentes devem estar no radar dos pediatras para essa população, pela análise dos riscos competitivos. Por fim, a adesão à TARVc, bem como o emprego das medidas de prevenção combinada, se fazem fundamentais para um melhor prognóstico da população de CVHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1018>

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA CLÁSSICA EM UM PACIENTE PEDIÁTRICO: INCERTEZAS SOBRE ANTICOAGULAÇÃO PROFILÁTICA EM UMA SITUAÇÃO SINGULAR - RELATO DE CASO

AA Ferreira, STF Grunewald, FGF Morais,
LB Ribeiro

Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) clássica em um pré-adolescente e discutir a anticoagulação profilática primária. **Relato de caso:** Menino de 11 anos, estudante, atleta amador e aprendiz de mecânico, iniciou quadro de equimoses e epistaxe recorrente, o que levou a família a buscar atendimento. Exames evidenciaram apenas anemia normocítica (Hb 8,9 g/dL), plaquetopenia leve e deficiência de ferro, que foi repostado por 6 meses, sem melhora laboratorial. Ao ser admitido em nosso serviço, relatava períodos de fadiga, disfagia, urina escurecida e icterícia discreta. Não havia comorbidades nem histórico de transfusões. Trazia uma biópsia de medula óssea normocelular, com hiperplasia eritroide, e os exames: Hb 7,4 g/dL, reticulócitos 168.000 mm³, leucometria 3770 mm³, plaquetas 126.000 m³, LDH 3001 (120–240 U/L), ferritina 10 ng/mL, bilirrubina indireta 0,9 mg/dL, haptoglobina 1 (25–190 mg/mL) e creatinina 0,5 mg/dL. O teste de Coombs direto era negativo e a eletroforese de hemoglobina, normal. Foi detectada hemoglobinúria +/4+. A imunofenotipagem demonstrou a presença de células HPN do tipo III em 68% dos eritrócitos, 97% dos neutrófilos e 95,4% dos monócitos. O paciente foi medicado com ácido fólico e sulfato ferroso. Optou-se pela não anticoagulação profilática. Eculizumab foi solicitado a despeito do protocolo clínico brasileiro que contempla