

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

apenas pacientes ≥ 14 anos. Em dezembro/22, houve uma hospitalização por crise hemolítica (Hb 7 g/dL, reticulócitos 340.000 mm³, LDH 4833 U/L, bilirrubina indireta 3,8 mg/dL, hemoglobínúria 4+/4+). A decisão judicial sobre o fornecimento do inibidor de complemento ainda estava pendente. Em janeiro/23, o medicamento foi iniciado. Exames após 3 meses de uso: Hb 12,2 g/dL, reticulócitos 78.000 mm³, LDH 297 U/L. **Discussão:** HPN clássica é uma condição raríssima na faixa etária pediátrica, e seu tratamento neste grupo de pacientes traz desafios adicionais. Em adultos, as trombozes são a principal causa de mortalidade e o risco é maior com clone de granulócitos > 50%, ainda que indivíduos com clones menores também tenham risco maior que a população geral. O eculizumab reduz significativamente o risco trombótico e, para pacientes com uso regular da medicação, a anticoagulação profilática primária não tem sido recomendada. Para os que não estejam em uso de eculizumab, o papel da profilaxia primária é controverso, uma vez que a anticoagulação isolada não é inteiramente efetiva. Nestes, o risco cumulativo de eventos trombóticos é de 20%–30% em 10 anos, mas em crianças, esses dados não são conhecidos. Além disso, aspectos pediátricos como o desenvolvimento do sistema de coagulação, a farmacocinética idade-dependente dos medicamentos e a possibilidade de traumatismos associados a altos níveis de atividade física devem ser considerados. Há indícios que a rivaroxabana seja efetiva e segura em adultos com HPN e alguns estudos sobre sua utilização para profilaxia de trombose venosa em crianças estão em andamento. Contudo, respostas sobre indicações e benefícios da profilaxia antitrombótica primária e qual anticoagulante utilizar em crianças com HPN permanecem incertas. **Conclusão:** Devido à raridade da condição no contexto pediátrico, as evidências sobre o manejo de crianças com HPN são escassas e restritas a relatos de casos. A decisão sobre profilaxia antitrombótica primária deve considerar os riscos de sangramento e a disponibilidade de inibidor do complemento para tratamento específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1019>

ELABORAÇÃO E VALIDAÇÃO DE VÍDEO EDUCATIVO PARA O AUTOCUIDADO DE CRIANÇAS ESCOLARES COM ANEMIA FALCIFORME

RC Santana^{a,b}, LF Silva^a

^a Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

^b Hemocentro de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivo: Construir vídeo ou vídeos educativos sobre autocuidado de crianças escolares com anemia falciforme; Identificar temas para a elaboração de vídeo educativo voltado ao autocuidado de crianças escolares com anemia falciforme; Buscar evidências científicas para fundamentar a elaboração de vídeo educativo voltado ao autocuidado de crianças escolares com anemia falciforme; Elaborar vídeo educativo voltado ao autocuidado de crianças escolares com anemia falciforme;

Validar vídeo educativo voltado ao autocuidado de crianças escolares com anemia falciforme com juízes. **Método:** A pesquisa será metodológica e deverá ser realizada em 7 etapas: 1ª Etapa: Busca dos temas através de entrevista com crianças escolares com anemia falciforme; 2ª Etapa: Estudo teórico para fundamentação do vídeo; 3ª Etapa: Desenvolvimento do vídeo educativo; 4ª Etapa: Validação do vídeo educativo com juízes-especialistas; 5ª Etapa: Adequação do material educativo; 6ª Etapa: Validação do vídeo educativo junto às crianças escolares com anemia falciforme 7º: adequação final do vídeo educativo. A pesquisa deverá ser, primeiramente, aprovada pelos Comitês de Ética para estudos com seres humanos das instituições envolvidas com o estudo. **Resultados esperados:** Através da pesquisa deverá ser criada uma tecnologia que auxilie a criança a entender sua doença e melhorar seu autocuidado diário. **Discussão:** Esta pesquisa está ligada ao projeto para o Mestrado Profissional da Universidade Federal Fluminense. Por este estudo, pretendo enfatizar, que o mais importante para que a criança consiga realizar os cuidados diários que devem ter com a anemia falciforme é a compreensão da doença. A ideia do vídeo educativo foi o meio mais lúdico e eficaz para auxiliar as crianças a compreender a doença e com isso se cuidar mais e de forma correta. Criar um vídeo educativo não será apenas uma forma de auxiliar a criança, mas também seu cuidador e poderá ser utilizado em congressos, escolas e creches, além de poder ser difundido para outros Hemocentros do país. Além disso, a utilização dos vídeos educativos pode ser utilizados não somente nas consultas, mas também ficar disponível em celulares, plataformas online e redes sociais para ajudar a conectar pacientes e disseminar informações. **Conclusão:** A pesquisa que será desenvolvida terá o intuito de demonstrar como a criança consegue assimilar o autocuidado desde cedo, para que ela mesma consiga evitar as crises de dor ou complicações relacionadas com a anemia falciforme. A criança é a pessoa que sente os sintomas da doença e mesmo ela tendo um cuidador que as auxilie, deve partir dela seus cuidados. Assim sendo, é preciso que o serviço de saúde, onde a criança faz acompanhamento, crie mecanismos educacionais que ajudem a criança a compreender a doença e com isso absorvam o cuidado diário. Para isso será criado um vídeo educativo, pois as tecnologias educativas podem ajudar as crianças a se tornarem adolescentes mais conscientes e adultos que sabem lidar com a doença e propagar conhecimento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1020>

PERFIL CLÍNICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS COM LINFOMA DE HODGKIN NO BRASIL: SÉRIE TEMPORAL DE 2019 A 2023

HA Castralli, PK Reis, PP Poletto, EJ Reis, RT Ferreira, MES Moreira

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

Introdução: Na população infantil, o Linfoma de Hodgkin (LH) corresponde a cerca de 5% de todos os casos de câncer.