

Introdução: A leucemia mieloide aguda (LMA) na infância é uma doença rara e heterogênea que corresponde a cerca de 15 a 20% das leucemias agudas, e é responsável por 30% dos óbitos nesses casos. Nos países desenvolvidos, a quimioterapia intensa, em conjunto com cuidados de suporte, levou a um aumento da probabilidade de sobrevida global (pSG) para perto de 75%. No Brasil existem poucos estudos publicados, mas que mostraram resultados diferentes, com uma pSG em torno de 30 a 40% quando excluídas as promielocíticas (LMA M3). **Objetivos:** Avaliar e descrever a pSG, e a probabilidade de sobrevida livre de eventos (pSLE) de pacientes pediátricos com LMA tratados no Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira – IPPMG-UFRJ, e seus principais fatores prognósticos. Descrever a incidência acumulativa de recaídas, óbitos, transplantes e as causas dos óbitos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo observacional de uma coorte de pacientes pediátricos com diagnóstico de LMA realizado entre janeiro de 2010 e dezembro de 2023 e tratados no IPPMG com protocolos do grupo BFM. A análise estatística foi feita no programa R. Para cálculo de pSG e pSLE foi utilizado o método de Kaplan-Meier, e para significância estatística o de log-Rank. **Resultados:** Foi encontrado um total de 33 pacientes com LMA (2 com síndrome de Down - SD), sendo 7 LMA M3. A mediana de idade foi de 6 anos variando de 1 mês a 13 anos. O tempo médio de acompanhamento foi de 60 meses. Vinte e seis pacientes foram tratados com protocolo AML-BFM 2012, 5 com AML-BFM 2004 e 2 com SD fizeram o protocolo ML-DS 2006. A relação feminino:masculino foi de 0,7. A pSG em 5 anos foi de 100% para a LMA M3 e 76% para os demais subtipos, enquanto a pSLE em 5 anos foi de 85% e 56% respectivamente. Vinte e quatro pacientes (72%) atingiram remissão completa após a primeira indução e 31 (93%) após a segunda. Onze pacientes (33,3%) recaíram da doença, sendo 1 recaída molecular de LMA M3. Nove pacientes (27%) realizaram transplante de células tronco hematopoéticas (TCTH), 3 em primeira remissão e 6 devido recaída. Três pacientes recaíram após o TCTH e estão vivos (1 realizou o segundo transplante). Apenas 1 criança que realizou TCTH morreu. Não houve diferença estatística na pSG quando os pacientes com LMA não-M3 foram estratificados por grupo de risco ($p = 0,9$). Dos 6 óbitos, 2 ocorreram por progressão de doença, 2 por infecção, 1 por complicação pós TCTH e 1 por leucoestase. Apenas dois óbitos ocorreram precocemente (< 42 dias). **Discussão e conclusão:** Essa coorte possui um número pequeno de pacientes, 33 no total, o que pode justificar não ter havido diferença estatística quando os pacientes foram estratificados por grupo de risco. Também precisamos considerar que a nossa coorte não possui pacientes com mais de 13 anos de idade, o que pode favorecer os bons resultados encontrados, já que adolescentes costumam ter um pior prognóstico(10). Entretanto o resultado do nosso serviço se aproxima aos resultados publicados pelos principais grupos de tratamento de leucemia infantil do mundo. Não foi verificada uma alta incidência de óbitos precoces ou em remissão completa, o que sugere um bom suporte clínico. Esses resultados justificam a manutenção do tratamento realizado com protocolos baseados na família BFM e sem redução de intensidade de quimioterapia na indução.

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA LEUCEMIA LINFOIDE EM CRIANÇAS NA CIDADE DE SÃO PAULO

GB Hillal, JCP Faria, VC Pereira

Universidade Municipal de São Caetano do Sul
(USCS), São Caetano do Sul, SP, Brasil

Objetivo: Analisar o perfil epidemiológico da leucemia linfóide em crianças na cidade de São Paulo no período pré-pandemia pelo Sars-Cov-2 de 2015 a 2020. **Materiais e métodos:** Estudo observacional retrospectivo e descritivo, sobre o perfil epidemiológico da leucemia linfóide na cidade de São Paulo, no período de 2015 a 2020. Os dados foram obtidos por meio de consulta às bases de dados disponibilizadas pelo Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). A escolha deste período foi feita para garantir a disponibilidade de dados atualizados e minimizar possíveis vieses por atraso de notificação. Após a coleta dos dados, as variáveis de interesse como: sexo, idade (crianças de zero a 14 anos), tratamento realizado e ano de diagnóstico (2015-2020), os mesmos foram digitados e analisados pelo programa Microsoft Office Excel 4.0. **Resultados:** Foram identificados 421 casos de leucemia linfóide em crianças durante o período de 2015 a 2020. A doença foi mais prevalente no sexo masculino 244 casos (58%) e em menores de cinco anos com 192 casos (45,6%). A média de idade foi de $7 \pm 4,47$ anos. Receberam tratamento adequado 401 crianças (95,2%). **Discussão:** O presente estudo sobre a leucemia linfóide em crianças na cidade de São Paulo, fornece uma visão geral do perfil dessa condição na população pediátrica no período imediatamente anterior à pandemia pelo Sars-Cov-2. A maioria das crianças acometidas foi do sexo masculino, corroborando com um levantamento epidemiológico prévio realizado com a população brasileira no período de 2005 a 2015 (Silva-Junior AL, 2019). A faixa etária dos zero aos cinco foi a mais acometida, dado compatível com estudo anterior realizado na mesma cidade, que obteve um pico entre as crianças de 0 a 4 anos, sugerindo que a leucemia linfóide é mais frequentemente diagnosticada em crianças pequenas devido à maior proliferação celular e aos fatores genéticos predisponentes presentes nessa idade. (SILVA, 2020). A grande maioria das crianças diagnosticadas com leucemia linfóide foi referenciada para serviço especializado. A cidade de São Paulo possui centros de referência especializados em oncologia e hematologia pediátrica, o que contribuiu para um melhor acompanhamento destas crianças, fator essencial para a melhora da sobrevida (WEBER, 2023). A realidade da cidade de São Paulo é diferente de outras regiões do país em que ainda há carência de profissionais e serviços especializados em oncohematologia pediátrica. **Conclusão:** Na cidade de São Paulo mais de 95% das crianças conseguem realizar a terapia adequada para leucemia linfóide, uma realidade diferente de outras regiões do país. Apesar disso, 1 a cada 20 crianças não realizou o tratamento adequado. Este estudo não permite afirmar o motivo disso, se foi por óbito antes do início do tratamento, por atraso no diagnóstico, dificuldade no referenciamento de casos ou se a doença foi um achado de necropsia. Contudo, é válido reforçar os red flags para as leucoses na infância, para que os casos de atraso no diagnóstico e não tratamento possam ser

reduzidos ainda mais. Um estudo com dados mais recentes poderá mostrar se houve mudança deste perfil durante o período da pandemia pelo Sars-Cov-2, no qual muitas famílias passaram a ter dificuldade de acessar serviços básicos de saúde.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1057>

ICTERÍCIA NEONATAL: QUANDO DEVEMOS PENSAR EM ESFEROCITOSE?

LG Oliveira, DC Barros

Hospital Escola Alcides Carneiro, Petrópolis, RJ, Brasil

Introdução: A estrutura da membrana eritrocitária é dividida em interações verticais, que são responsáveis pela estabilidade da bicamada de lipídeos, e interações horizontais que conferem a integridade das estruturas da membrana. Na esferocitose há lesão na estrutura vertical, causando assim uma separação das camadas de lipídeos e proteínas integradoras, havendo por tanto perda da continuidade da estrutura dos eritrócitos. Como esta doença é hereditária, faz-se necessário reconhecer a sua forma de transmissão. Cerca de 75% dos casos são autossômicos dominantes, e os outros 25% são autossômicos recessivos ou novas mutações. As manifestações clínicas variam de anemia, reticulocitose leve a moderado, hiperbilirrubinemia indireta, colelitíase, esplenomegalia ou até hidropsia fetal em casos mais grave. No período neonatal normalmente apresentam icterícia, necessitando de tratamento com fototerapia e/ou exsanguineotransfusão. O diagnóstico laboratorial se baseia em hiperbilirrubinemia indireta, reticulocitose, aumento de CHCM e RDW, presença de células características em esfregaço de sangue periférico e curva de fragilidade osmótica apresentando alto grau de hemólise. **Relato de caso:** Recém-nascido, sexo masculino, a termo, com peso adequado para a idade gestacional, mãe sem intercorrências na gestação, nasceu de parto vaginal com 30 minutos de bolsa rota, Apgar 9/9, clampeamento do cordão umbilical tardio, tipo sanguíneo do RN e materno 0+. Pai com diagnóstico prévio de Esferocitose Hereditária, necessitando de esplenectomia aos 8 anos de idade. Paciente evoluiu com icterícia (36 horas de vida), perda de 8% do peso do nascimento, em seio materno exclusivo, sem outra alteração no exame físico, exame laboratorial com hematócrito: 60,6%; hemoglobina: 19,7g/dl; bilirrubina total: 24,1; bilirrubina indireta (BI):23,1; albumina de 4,1g/dl. Após resultado dos exames o recém-nascido foi transferido para a UTI neonatal e iniciado a fototerapia. Paciente necessitou 8 dias de fototerapia, sendo suspensa no nono dia de vida com bilirrubina total: 15,8. O recém-nascido manteve o hematócrito entre 60,6% - 47,8%, hemoglobina entre 19,7g/dl – 16,4 g/dl e com reticulócito de 0,5%, não apresentou esplenomegalia e nem necessidade de transfusão de concentrado de hemácia durante a internação. O esfregaço do sangue periférico apresentava esferócitos e o paciente foi encaminhado para o hematologista. **Discussão:** A esferocitose hereditária é uma anemia hemolítica causada por alteração na proteína da membrana plasmática do eritrócito, causando a deformidade das hemácias e

consequentemente destruição delas, aumentando assim o sequestro esplênico. O diagnóstico de esferocitose hereditária do caso relatado, foi feito através do exame físico, laboratorial e história familiar, sendo encontrado icterícia, aumento de bilirrubina e esfregaço de sangue periférico compatível com a doença. Na fase neonatal, 50% dos pacientes com esferocitose apresentam icterícia, e 91% tem hiperbilirrubinemia indireta acima de 10mg/dL. Neste período da vida é comum apresentarem hemólise e somando-se a ocasião da doença da membrana eritrocitária, esses pacientes normalmente evoluem com icterícia. **Conclusão:** Conclui-se que uma anamnese realizada de forma adequada, evidenciando uma história familiar positiva para esferocitose hereditária e um exame físico detalhado, nos permite um diagnóstico e tratamento precoce. Assim é possível oferecer melhor qualidade de vida para esses pacientes, evitando a evolução para estados mais graves da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1058>

LEUCEMIA MISTA EM PEDIATRIA: RELATO DE CASO COM MUDANÇA DE LINHAGEM

VM Rosa^a, ALR Pacheco^a, CIO Rego^a, BG Marques^a, EBC Miatelo^a, RG Rodovalho^b, CL Ribeiro^b, BA Lopes^c, CB Blinck^c, M Emerenciano^c

^a Associação de Combate ao Câncer de Goiás (ACCG), Hospital Araújo Jorge, Goiânia, GO, Brasil

^b Laboratório Biovida DNA, Brasil

^c Laboratório de Genética das Leucemias Agudas (GenLAB), Instituto Nacional de Câncer (INCA), Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Aguda de Fenótipo Misto (LAFM) Linfóide B / Mielóide na faixa etária pediátrica que inicialmente se apresentou como Leucemia Linfóide Aguda B (LLA B). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 10 anos de idade ao diagnóstico, previamente hígida, com histórico de febre diária de até 38 C nos últimos trinta dias associada a dor em membros inferiores e hiporexia. Exames iniciais evidenciavam hemoglobina (Hb) de 10,1 g/dl Leucócitos com 69800/mm³ com presença de blastos (91%) e plaquetas de 50.000/mm³. Mielograma do diagnóstico evidenciava 97% de blstos linfóides e na imunofenotipagem foi encontrada alta percentual de células blásticas (83,2%) com expressão dos marcadores da linhagem linfóide B CD19/CD22/cyCD79a, dos precursores CD34/TdT, discreta intensidade do CD10 (CALLA) e anômala dos antígenos CD123 e CD56. Os achados imunofenotípicos são condizentes com Linfoma/Leucemia Linfoblástica de células B. EGIL: LLA-B II (comum). O cariótipo analisado analisou 10 metafases, sendo oito morfológicamente normais e duas metáfases com translocação envolvendo os braços longos dos cromossomos 14 e 17. A biologia molecular na amostra evidenciou deleção do IKZF1 com as seguintes alterações citogenéticas negativas (ETV6::RUNX1 / TCF3::PBX1/ BCR::ABL1 e KMT2A::AFF1). Paciente iniciou tratamento de indução para LLA B e na avaliação de reposta após dezenove dias do início, foi