

VIII, na hemofilia A, ou Fator IX na hemofilia B. O tratamento consiste na administração do fator de coagulação deficiente, podendo ocorrer sob demanda ou profilático para prevenir os episódios de sangramentos. As doenças crônicas interferem na capacidade de execução de atividades diárias, podendo provocar invalidez temporária ou permanente, bem como prejuízos irreversíveis no funcionamento de diversos órgãos, causando impedimento para o trabalho e estudos, levando à diminuição da qualidade de vida, que é definida pela OMS “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. O termo qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) descreve a qualidade de vida de uma população específica e examina o impacto das doenças, tendo surgido com o aumento da sobrevida e da prevalência das doenças crônicas. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com hemofilia que fazem tratamento profilático, no hospital do Hemope. **Métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo realizado com dez crianças e adolescentes com hemofilia (CACh) e suas genitoras, que realizaram tratamento de profilaxia, no período de novembro de 2023 a fevereiro de 2024. A QVRS foi analisada pelo questionário KINDL que contém seis dimensões: bem-estar físico, bem-estar emocional, autoestima, família, amigos e rotina diária (escola). Na análise dos dados foi usado o teste t de Student. O projeto foi aprovado pelo CEP-Hemope, parecer 6.034.056. **Resultados:** 1. Variáveis sociodemográficas: A maioria tinha cor branca auto-declarada(40%), média de idade $12 \pm 2,16$, faixa etária predominante 13-16 anos, era estudante, cursava entre o 5º e o 9º ano (80%); recebia benefício(70%) e renda familiar de 1 SM(60%). 2. Variáveis clínicas e tratamento: A maioria apresentava hemofilia A do tipo grave (90%), tinha mais de cinco anos de tratamento com profilaxia (70%), articulação alvo (50%). 3. QVRS: Verificou-se média global de 72,70 (min.61,25/máx.90,62), sendo considerado um escore moderado. O domínio de maior escore foi ‘autoestima’80,31 (min.37,50/máx.100) e de menor foi ‘escola’65,00 (min.25,00/máx.81,25). A análise dos grupos revelou escore geral de 70,31 CACh vs.75,10 Genitoras, que avaliaram melhor a qualidade de vida. Nas CACh, a maior média foi no domínio ‘bem-estar emocional’(79,37) e nas Genitoras ‘autoestima’(90,62)vs.CACh(70,00; $p = 0,0076$). Os domínios de menor pontuação e influência negativa para CACh foram ‘escola’(61,25) e ‘amigos’(64,37), de forma semelhante as Genitoras descreveram ‘escola’(68,75).As perguntas de maior impacto negativo no domínio ‘bem-estar físico’foram “eu me senti doente”e “eu tive dor”; no domínio ‘autoestima’foi “eu me senti o melhor”; no domínio ‘família’foi para adolescentes “eu me senti intimidado pelos meus pais”(pergunta de maior impacto negativo) e para crianças “nós brigamos em casa”; no domínio ‘amigos’foi “me senti diferente das outras crianças/pessoa s”e no domínio escola foram “tive medo de tirar notas ruins”e “eu me preocupei com meu futuro”. **Conclusão:** A escola, como instituição social crucial para a educação de crianças e adolescentes na preparação para a vida, necessita aderir aos programas de qualidade de vida e sistematizar essa relação, uma vez que, o relacionamento com os pais interfere no desenvolvimento emocional, social, cognitivo e físico. Assim, a escola passa a ser vista como um espaço para a troca de

experiências, nos eixos temáticos relacionados à saúde humana, inclusive da qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1087>

INIBIDOR DE BCL-2 COMO ALTERNATIVA TERAPÊUTICA EM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA RECIDIVADA PÓS CAR-T E TMO ALOGÊNICO

GM Altizani, AL Moraes, GG Spohr, AKF Costa, JE Bernardes, CA Scrideli, ET Valera

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Descrever a experiência com uso de inibidor de BCL-2 em paciente pediátrico para tratamento de LLA-B recaída após uso de inibidor de proteassoma, CAR-T e TMO alogênico. **Material e métodos:** Masculino, 6 anos, diagnóstico de LLA-B comum de alto risco, tratado pelo protocolo GBTLI 2009, SNC-1. DRM D15 positiva, DRM D35 negativa. Seguiu tratamento com o mesmo protocolo, evoluindo para recaída combinada (medular e SNC) durante a fase de manutenção em agosto/22. Solicitado blinatumumabe via SUS, negado. Indicado BFM 2002 - progressão de doença (PD). Iniciado protocolo TACL com bortezomibe - PD. Submetido à linfocitoaferese para tratamento com células CAR-T e realizado terapia ponte com POMP até a infusão - resposta completa após CAR-T (RC). Perda de aplasia de células B e DRM positiva 64 dias após CAR-T. TMO alogênico aparentado compatível (condicionamento VP/TBI), com recaída 6 meses pós TMO em SNC, orbitária e linfonodal, com biópsia compatível com linfoma B de alto grau com duplo rearranjo dos genes (MYC e BCL-2). Paciente com lansky 90, recebeu 3 FLAGs com adaptações de dose. Paciente manteve infiltração líquórica. Como alternativa terapêutica, utilizou-se citarabina (15 mg/m^2) + inibidor de BCL-2 (venetoclax: 100 mg/m^2) + voriconazol - RC (medular, SNC e linfonodal). Não apresentou eventos adversos pelo uso do venetoclax. Indicado segundo TMO, no entanto evoluiu com PD (órbita+SNC) após 1 mês. Atualmente segue em radioterapia paliativa. **Discussão:** A LLA-B é o tipo de câncer mais frequente em pediatria, com taxa de cura de 80 a 90%. No entanto, a sobrevida nos casos recidivados e refratários é de poucos meses a despeito de alternativas terapêuticas como imunoterapia, TMO e células CAR-T. O tratamento de novas recaídas após tais terapias são extremamente desafiadoras. Neste caso, devido ao resultado de biópsia indicando rearranjo de BCL-2 e refratariedade à diversas terapias prévias, foi indicado o uso do inibidor de BCL-2 associado a citarabina, apresentando resposta completa, embora por período curto, com qualidade de vida satisfatória do paciente. Os inibidores de BCL-2 vêm sendo utilizados em diversos estudos em associação à quimioterapia em doenças hematológicas refratárias como leucemia e linfomas. Neste caso, acreditamos que a resposta satisfatória associou-se ao fato de tal medicação ter penetração em sistema nervoso central. **Conclusão:** O uso da terapia com inibidor de BCL-2 em doenças hematológicas refratárias como leucemia e linfomas se tornou factível nos últimos anos, com resultados em

pediatria ainda em andamento. Este caso desafiador ilustra a possibilidade do uso em vida real de casos selecionados de leucemias e linfomas pediátricos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1088>

A MORBIDADE HOSPITALAR DA DOENÇA HEMOLÍTICA DO FETO E DO RECÉM NASCIDO, PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA REGIÃO CENTRO-OESTE, PERÍODO DE 2019-2023

NR Teixeira ^a, TSL Câmara ^b, JS Cardoso ^c,
GC Ribas ^d, NSC Carvalho ^e, MS Veloso ^f,
LHMSG Gracioli ^g, DFS Moraes ^h, TRN Silva ⁱ,
JVD Filho ^a

^a Centro Universitário São Lucas (Afya), Ji-Paraná, RO, Brasil

^b Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE, Brasil

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

^d Universidade Feevale, Novo Hamburgo, RS, Brasil

^e Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil.

^f Faculdade de Ensino Superior da Amazônia Reunida (FESAR), Redenção, PA, Brasil

^g Faculdade de Medicina Jundiaí, Jundiaí, SP, Brasil

^h Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA), Volta Redonda, RJ, Brasil

ⁱ Universidade de Rio Verde (UNIRV), Goianésia, GO, Brasil

Objetivo: Analisar o indicador de morbidade hospitalar da doença hemolítica do feto e do recém nascido, com informações contidas na base de dados DATASUS a respeito da região Centro-Oeste, nos anos de 2019 a 2023. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo descritivo e quantitativo acerca da doença hemolítica do feto e do recém-nascido, abordando o perfil epidemiológico da região Centro-Oeste no período de 2019-2023. Os dados foram obtidos através do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). As variáveis analisadas foram: região/ unidade de federação, faixa etária, cor/raça, sexo, ano de processamento e custo. **Resultados:** Com base nos dados obtidos desses últimos 5 anos, foi possível observar a existência de 2773 internações, constituindo um custo de R\$948.730,99 em serviços hospitalares e uma média de permanência de 8,12 dias. A maioria dos pacientes internados são do sexo masculino, representando 53,73% do total de internações, enquanto que o sexo feminino respondia a 46,3%. Além disso, dentre os anos estudados, o ano de 2020 foi o que apresentou a maior quantidade de casos, com um total de 682 internações. Foram registrados apenas 2 óbitos no período analisado, um em 2020 e outro em 2022. **Discussão:** A doença hemolítica do feto e do recém-nascido (RN), também conhecida como eritroblastose fetal, se caracteriza pela destruição dos glóbulos vermelhos do feto ou recém-nascido. Essa destruição ocorre através da produção de anticorpos de imunoglobulina G (IgG) pela mãe contra os antígenos fetais, processo conhecido como

isoimunização, ocasionando hemólise, anemia e liberação de bilirrubina. Sua identificação pode ser realizada através do teste de Coombs indireto, sendo assim, essa doença ocorre devido acompanhamento ineficiente das gestantes na atenção básica ou administração tardia da imunoglobulina anti-Rh(D). Se a doença for identificada, é indispensável no pós-natal o tratamento da hiperbilirrubinemia e anemia, visto que estes podem acarretar em neurotoxicidade e, em casos mais graves, a morte. **Conclusão:** Os resultados indicam grande demanda de internações por doença hemolítica do feto e do recém-nascido na rede pública de saúde da região Centro-Oeste e maior impacto entre crianças com idade inferior a 1 ano (99,78%), sexo masculino (53,73%) e cor parda 36,99%. De acordo com os dados analisados, demonstra-se necessidade de melhorar o acompanhamento durante o período do pré-natal, por meio da realização de exames de sangue durante a gestação, visando a detecção precoce de incompatibilidade sanguínea fator Rh entre mãe e feto, com priorização da utilização de imunoglobulina e transfusão sanguínea para os casos mais preocupantes. Há uma lacuna governamental que necessita ser abordada para o cuidado e manejo, visando a redução de hospitalizações e melhoria na qualidade de vida e saúde de mães portadoras de incompatibilidades sanguíneas durante a gestação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1089>

SECONDARY INVOLVEMENT OF THE ADRENAL, PANCREAS AND THYROID IN AN ADOLESCENT WITH DISSEMINATED BURKITT LYMPHOMA

GCF Souza, BP Martins, YA Moura, AP Dutra,
LGPME Souza, BF Baglioli, R Balceiro, JL Neves,
AF Oliveira, MJA Paula

Hospital de Câncer Infantojuvenil de Barretos,
Barretos, SP, Brazil

Introduction: Lymphomas are cancers that arise from the white blood cells and have been traditionally divided into two large subtypes: Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma. B-cell lymphoma is the most common subtype of non-Hodgkin lymphoma; almost 75% of patients with lymphoma have this variant. Lymphomas can potentially arise from any lymphoid tissue located in the body; however, secondary involvement in the adrenal, pancreas and thyroid is very uncommon. We report the history, examination findings, staging images results of a 17-year-old adolescent man diagnosed with a Burkitt lymphoma. **Case report:** Adolescent, male, 17 years old, with the appearance of a subclavicular nodule on the right since November 2023, extending to the axillary region; without presenting fever, weight loss, night sweats, abdominal pain. Admitted to the service in June 2024 with a previous lymph node biopsy result with a reactional appearance. Evolving from April 2024 with a significant increase in the mass, associated with paresthesia of the hand and pain when moving the right upper limb. Chest tomography showed a solid mass in the right axillary region (16.4 × 12.7 × 15.5 cm); with involvement of the axillary and subclavian vessels on