

profunda (0,0032%) após TMO. 1(6,5%) caso evoluiu a óbito de causa não relacionada a doença. **Conclusão:** : Com base neste estudo, conclui-se que o tempo de espera entre o início dos sintomas até o diagnóstico foi um fator preponderante no prognóstico destes pacientes, ressaltando a importância do diagnóstico precoce, início imediato do tratamento, a aceitação do paciente, seguimento laboratorial correto, assim como opções terapêuticas em caso de falha. Portanto, estudos sobre essa neoplasia maligna são de extrema importância.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1140>

O IMPACTO DA REALIZAÇÃO DE ESPLENECTOMIA EM CRIANÇAS PORTADORAS DE ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA

TN Ferreira, J Boni, AL Cheibub, BC Malagutti,
CJA Marcondes, VS Gagliardi, GT Leitão,
GC Freitas, LN Lamounier

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-
CAMPINAS), Campinas, SP, Brasil

Objetivo: : Compreender o impacto da realização de esplenectomia em crianças portadores de Esferocitose hereditária (EH) com indicação cirúrgica. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura na base de dados pubmed, com uma identificação inicial de 109 artigos, dos últimos 10 anos, sendo filtrados 8. A pesquisa foi realizada com os termos “hereditary spherocytosis”, “children”, “treatment” e “splenectomy”. **Resultados:** Atualmente, para tratamento da anemia grave decorrente da esferocitose hereditária, é indicada a esplenectomia. Porém, o comprometimento imunológico secundário à remoção do baço aumenta a suscetibilidade a infecções bacterianas. Conforme os oito artigos analisados, existem duas principais abordagens para a esplenectomia: total (ET), que envolve a remoção completa do baço, e parcial (EP), que preserva parte do tecido esplênico, geralmente o lobo inferior. Estudos comparativos mostram que, embora a ET inicialmente proporcione melhores resultados laboratoriais, como níveis de hemoglobina mais altos, a longo prazo, os benefícios entre ET e EP são semelhantes em termos de independência da transfusão e melhoria dos parâmetros hematológicos. No entanto, é necessário analisar os riscos associados à susceptibilidade a infecções graves. Em relação à septicemia pós esplenectomia, alguns autores falam a favor da EP em substituição à ET como forma de reduzir a propensão a infecções. Relacionado a prevenção das complicações, alguns consideram que mesmo com as imunizações adequadas existem preocupações, principalmente em crianças com menos de 5 anos, com risco de sepse pós-esplenectomia aumentado em 60 vezes. **Discussão:** : Com seguimento ambulatorial adequado, diretrizes de vacinação e antibióticos profiláticos, a sepse pós esplenectomia não é comum. Ensaios clínicos tiveram bons resultados em sua avaliação de 13 crianças esplenectomizadas, das quais todas receberam profilaxia antibiótica e vacinação e nenhuma apresentou infecção grave ou necessidade de transfusão sanguínea nos 33 meses em que foram acompanhadas após a operação. **Conclusão:** Estudos sustentam a ideia de que, com

o seguimento adequado das diretrizes de vacinação e antibióticos profiláticos, a sepse pós esplenectomia não é comum. Para pacientes com EH grave, a esplenectomia é seguramente indicada e para EH moderada com apresentação clínica significativa, a esplenectomia é habitualmente indicada para melhorar a qualidade de vida. Ainda assim, a decisão cirúrgica deve ser avaliada, levando sempre em consideração a gravidade do caso, a condição socioeconômica e entendimento da família, assim como a idade dos pacientes pediátricos, sendo de maior risco crianças abaixo de 5 anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1141>

UMA CRIANÇA COM METAHEMOGLOBINEMIA E G6PD: RELATO DE CASO

APOFC Gola

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de
Siqueira Cavalcanti (HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ,
Brasil

Introdução: A metahemoglobinemia é uma condição clínica na qual a diminuição da capacidade de transporte de oxigênio da hemoglobina circulante. ocorre devido à conversão de ferro do estado ferroso [Fe²⁺] reduzido para o estado férrico oxidado [Fe³⁺]. O ferro férrico é incapaz de ligar e transportar oxigênio. O aumento dos níveis de metemoglobina resulta em anemia funcional e pode resultar de processos congênicos ou adquiridos. As formas congênicas resulta dos defeitos autossômicos recessivos na enzima citocromo b5 redutase (CYB5R) ou devido a mutações autossômicas dominantes nos genes que codificam proteínas globinas coletivamente conhecidas como hemoglobinas M. Várias variantes da hemoglobina M foram descritas (Boston, Fort Ripley, Hyde Park, Iwate, Kankakee). A forma adquirida deve-se a exposição a oxidantes diversos e eventualmente surge em situações patológicas. A metemoglobinemia congênita tipo I é a condição em que o defeito CYB5R é expresso apenas nos eritrócitos e a tipo II ocorre quando todas as células expressam o defeito. **Objetivo:** Apresentar o caso de uma criança de 7 anos com um diagnóstico de metahemoglobinemia **Metodologia:** Realizar o relato de caso do paciente que se encontra inscrito na unidade hospitalar, com o referido diagnóstico. **Relato de caso:** Criança do sexo masculino, 7 anos de idade, com antecedentes de alteração do cromossomo 1 por herança materna (Mãe) e metahemoglobinemia paterna (Pai), história de internamentos anteriores por cianose. Internado para investigação de metahemoglobinemia; Avó referiu história de cianose desde o nascimento, queda de saturação permanente e não responsiva a aplicação de oxigênio inalatório acompanhado de cianose crônica e retardo do desenvolvimento neuropsicomotor. À observação, realce para cianose marcada das extremidades e lábios, com SPO₂ de 40%. Foram solicitados exames para confirmação diagnóstica, realce para: Electroforese de hb: com presença de Hb instáveis (A+ MetaHb com perfil electroforetico e cromatográfico de Hb Iwate em heterozigose), dosagem de G6PD 3,2 (intermediária); foi medicado com ácido fólico 3 vezes por semana, sem critério para uso de azul de metileno e vitamina C por diagnóstico de

G6PD. Orientado a seguimento multidisciplinar **Discussão:** A metemoglobinemia deve ser considerada no cenário de dispneia ou cianose e hipoxemia que seja refratária ao oxigênio suplementar, especialmente no cenário de exposição a um agente oxidativo conhecido, a apresentação clínica pode variar em gravidade, de minimamente sintomática a grave. Clinicamente apresenta-se com cianose, palidez, fadiga, fraqueza, dor de cabeça, depressão do sistema nervoso central, acidose metabólica, convulsões, disritmias, coma e morte. O grau de gravidade dos sintomas é multifatorial e depende da porcentagem de metemoglobina do paciente, taxa acumulada de metemoglobina, da capacidade do indivíduo de excretá-la intrinsecamente e do estado de saúde subjacente do paciente. Embora a administração de azul de metileno seja controversa no cenário da deficiência de G6PD devido aos níveis reduzidos de NADPH, não é contra-indicada e deve ser administrada com cautela. **Conclusão:** A metemoglobinemia é um diagnóstico clínico baseado na história e apresentação dos sintomas associando hipoxemia refratária ao oxigênio suplementar. O diagnóstico é confirmado por gasometria sanguínea arterial ou venosa com co-oximetria. O acompanhamento clínico especializado é necessário para evitar complicações letais da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1142>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA E SÍNDROME DE DIFERENCIAÇÃO: RELATO DE CASO

APOFC Gola

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) é um sub-tipo de leucemia mielóide aguda (LMA) responsável por 10% de todas as LMAs. Geralmente, o tratamento da LPA consiste de quimioterapia e uso de ácido transretinóico (ATRA) e ou Trióxido de Arsênico (ATO). O maior efeito colateral do ATRA/ATO é a “Síndrome ATRA/ATO” ou Síndrome de diferenciação, que ocorre com uma frequência de quase 30%. A síndrome de diferenciação (SD) é uma complicação potencialmente fatal do tratamento da leucemia promielocítica aguda (LPA). Ocorre em aproximadamente um quarto dos pacientes com leucemia promielocítica aguda (LPA) tratados com Ácido all-trans-retinóico (ATRA) e/ou trióxido de arsênico (ATO), até um quinto dos pacientes tratados com inibidores do IDH (ou seja, ivosidenib, olutasidenib, enasidenib) para leucemia mielóide aguda (LMA) e uma pequena fração daqueles tratados com gilteritinib para LMA. Fatores que preveem o desenvolvimento do SD não estão bem definidos. O uso destas drogas mimetizam uma série de efeitos colaterais, tais como pele seca, aumento de transaminases e triglicerídeos, eritema nodoso, cefaléia, pseudotumor cerebral, hipercoagulabilidade, basofilia, Síndrome de Sweet, vasculite necrotizante e até gangrena de Fournier. Porém, o principal efeito colateral tem sido a Síndrome de diferenciação, uma entidade descrita em meados de 1990 que consiste de lesão

pulmonar associada a outros sintomas sistêmicos. **Objetivo:** Apresentar o caso de uma criança de 3 anos com diagnóstico de Leucemia Promielocítica que desenvolveu a síndrome de diferenciação no início do tratamento. **Relato de caso:** Pré escolar previamente hígido, em investigação de transtorno do espectro autista, diagnosticado LPA em 10/05/2024, iniciado tratamento com ATRA e ATO, tendo no decurso do tratamento iniciado, febre persistente, dor abdominal, queda de saturação com dispneia, aumento brusco de peso e sinais de neuropatia periférica expressa por dor palmar intensa precedida de palidez palmar marcada. Aos exames apresentou lesão em Rx de tórax e marcada elevação dos marcadores infecciosos/inflamatórios. **Discussão:** A etiologia da SD é incompletamente compreendida, mas a SD tem sido associada a uma grande carga de amadurecimento de células mielóides e sua produção de citocinas inflamatórias. Na leucemia promielocítica aguda (LPA), o ácido retinoico all-trans (ATRA) e o trióxido de arsênico (ATO) podem induzir a maturação de promielócitos e promover a infiltração tecidual. Outros fatores que podem contribuir para a SD incluem uma resposta inflamatória sistêmica associada ao aumento da expressão de citocinas, dano endotelial com síndrome de vazamento capilar e oclusão da microcirculação; O início das manifestações clínicas da SD pode variar de dias a semanas após o início do tratamento, mas os achados geralmente surgem mais cedo em pacientes com doença grave. O tipo de leucemia e terapia de indução influenciam o momento do início da SD. Os achados clínicos típicos da SD incluem dispneia, febre, edema periférico, hipotensão, ganho de peso, derrame pleuro-pericárdico, insuficiência renal aguda, dor musculoesquelética e hiperbilirrubinemia. Menos comumente, a SD pode estar associada a hemorragia pulmonar ou síndrome de Sweet (dermatose neutrofílica febril aguda). **Conclusão:** Uma resposta clínica imediata à dexametasona é uma forte evidência de SD não complicada e pode evitar a necessidade de investigações mais invasivas ou caras. O diagnóstico presuntivo (baseado em ≥ 1 características clínicas) permite o início do tratamento com glicocorticóides enquanto buscase a avaliação de outras causas potenciais. A presença de três ou mais características são suficientes para um diagnóstico clínico confiante de SD na ausência de outra causa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1143>

SUSPEITA DE NEOPLASIA EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM DERRAME PLEURAL: IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO HEMATOLÓGICA

RAT Takaes^{a,b}, MF Barros^{a,b}, MAF Chaves^{a,b}, MT Suldotski^{a,b}, VS Araújo^{a,b}, RA Martini^{a,b}, LT Miranda^{a,b}, MC Capelin^{a,b}, IP Roman^{a,b}, DB Menin^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná (Unioeste), Cascavel, PR, Brasil