

## LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA NA PEDIATRIA: A IMPORTÂNCIA DE SUSPEITAR

CFG Costa, VV Alves, MFS Ferreira, TS Barros, CMCC Cendon, D Mendonça, T Mello, P Cheab, E Nascimento, PCL Silva

Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

**Introdução:** A Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) é a malignidade infantil mais comum; corresponde a 1/3 das neoplasias nessa faixa etária, com maior prevalência dos 2 aos 5 anos e no sexo masculino. Suas manifestações clínicas podem ser inespecíficas e variadas, com sintomas partilhados com outros diagnósticos comuns na pediatria, configurando um impasse para suspeição, diagnóstico e instituição terapêutica precoce. **Objetivo:** Explicar, através de três casos clínicos, a importância de suspeitar, diagnosticar e encaminhar ao serviço de oncologia pediátrica para início do tratamento com brevidade. **Descrição dos casos:** : Tratam-se de três pacientes do sexo masculino, com idades distintas (22 meses, 4 e 9 anos) com febre prolongada como sintoma constitucional comum. Dois casos manifestaram sintomas de resfriado e queixa de dor músculo-esquelética, com marcha claudicante e limitação para deambular, sendo suspeitado Artrite Infecciosa e iniciada antibioticoterapia. Dois cursaram com hematomas, petéquias e equimoses e dois apresentaram linfonodos cervicais pequenos, sem características patológicas. Nenhum paciente com visceromegalias. Para todos, as alterações laboratoriais iniciais foram: anemia hipocrômica e microcítica (suspeita de anemia ferropriva prévia) leucocitose com neutrofilia (suspeita de infecção) e plaquetopenia moderada. Complementada investigação com reticulócitos, lactato desidrogenase (LDH), ácido úrico e fólico, cinética do ferro, teste de coombs direto, hemocultura e sorologias virais; todos negativos, exceto LDH bastante elevado. Com a necessidade de afastar doença mieloproliferativa, foi realizado mielograma com imunofenotipagem e, nos 3 casos, foi diagnosticado LLA. As crianças foram transferidas para unidades de referência oncológica para iniciar tratamento. **Discussão:** A LLA é uma neoplasia de apresentação heterogênea rapidamente progressiva, que necessita de tratamento precoce para melhor sobrevida. Os casos expostos retratam sinais e sintomas inespecíficos e comuns, levando a diagnósticos iniciais equivocados. Sintomas de confundimento são também de alerta como dor músculo-esquelética facilmente atribuída a doenças reumatológicas, febre persistente, prolongada e refratária aos tratamentos instituídos, linfadenomegalia muitas vezes associada à infecção viral. Alterações evidenciadas nos exames laboratoriais, sufusões hemorrágicas e visceromegalias auxiliam na suspeição, porém nem sempre estão presentes. É necessário pensar na possibilidade e indicar avaliação complementar com mielograma e imunofenotipagem, responsáveis pela confirmação diagnóstica. **Conclusão:** : Suspeitar de doença mieloproliferativa é papel do pediatra geral, com o alerta de não aguardar o surgimento dos sintomas e sinais clássicos. É importante associar história clínica, sintomas, alterações laboratoriais e evolução discrepante das patologias mais comuns para seguir na investigação mais assertiva. Nos casos apresentados, a presença do

hematopediatra na instituição facilitou a realização do mielograma e diagnóstico precoce. Porém, na ausência do especialista, encaminhar para um serviço habilitado poderá antecipar o tratamento e melhorar o prognóstico destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1185>

## RELATO DE CASO DE LESÃO PULMONAR AGUDA RELACIONADA A TRANSFUSÃO

LLC Silva<sup>a</sup>, GM Queiroz<sup>a</sup>, TL Marques<sup>a</sup>, DMM Bezerra<sup>a</sup>, AF Cavalcante<sup>a</sup>, ILA Fernandes<sup>b</sup>, LS Azevedo<sup>b</sup>, LA Côrrea<sup>a</sup>, WCM Filho<sup>a</sup>, AVBC Emerenciano<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

**Introdução:** A lesão pulmonar aguda relacionada à transfusão sanguínea (TRALI) é uma das principais complicações graves relacionadas à transfusão. É desencadeada por uma resposta imunológica na ativação dos neutrófilos do doador contra antígenos do receptor, resultando em ativação de neutrófilos e danos ao endotélio vascular pulmonar. Pode ocorrer reação súbita ou em até 6 horas após a infusão do hemocomponente, com taquidispneia e hipoxemia. O prognóstico está relacionado à gravidade da insuficiência respiratória, à resposta ao tratamento e ao desenvolvimento de complicações. **Relato de caso:** Paciente feminina, sete anos, admitida por história de dor abdominal há 04 meses associada à hiporexia e perda ponderal. Ultrassonografia de abdome total com imagem nodular mista de difícil definição, ocupando terço superior do rim esquerdo. Biópsia confirmou Neuroblastoma. Após início do protocolo Neuro XII 2020, evoluiu com dor com dependência de opióide, apresentando sufusões hemorrágicas em abdome. Exames laboratoriais mostram hemoglobina 6,4; hematócrito 20,9; plaquetas: 13.000, sendo solicitada hemotransfusão. Após transfusão, paciente evoluiu com piora do padrão respiratório e dessaturação, gemente; hipocorada, taquicárdica; sudoreica; pele pegajosa; ausculta pulmonar com creptos em base e terço médio de AHT; ausculta cardíaca com ritmo irregular, sem sopros; abdome distendido, doloroso à palpação superficial. Admitida em UTI. Radiografia de tórax evidenciou congestão pulmonar importante. ECG e ecocardiograma dentro dos padrões da normalidade. Gasometria: pH 7,358; PO<sub>2</sub> 62,5; PCO<sub>2</sub> 30,4; SO<sub>2</sub> 90,5; HCO<sub>3</sub> 16,7; BE -8,1; MeTHG 0,3%; Cloro 113,2. Prescrita furosemina, seguida de pré-oxigenação e sequência rápida de intubação orotraqueal (IOT). Durante IOT, saída de grande quantidade de sangue pela cavidade oral e nasal. Após episódio, paciente apresentou PCR, revertida após 2 ciclos de RCP e 2 doses de adrenalina. Em novo exame físico: EGG, reativa, hipocorada (2/4+), hipotérmica (34,3°C), edemaciada, TEC = 3 s, pulso médio-fino, pupilas em midríase bradifotorreagente, acoplada na VM. Ausculta pulmonar e cardíaca sem alterações. **Discussão:** A TRALI é uma complicação grave e potencialmente fatal da transfusão de hemoderivados, podendo ocorrer com qualquer componente sanguíneo e em qualquer paciente. O quadro envolve lesão

pulmonar de início rápido e edema pulmonar não cardiogênico devido à ativação de células do sistema imunológico nos pulmões. O manejo do paciente com TRALI é de suporte, sendo a suplementação de oxigênio para a correção da hipoxemia a base do tratamento. Em todos os casos de TRALI, o serviço de medicina transfusional e o centro de coleta de sangue devem investigar o doador implicado no caso quanto à presença de antígeno leucocitário anti-humano (HLA) e possivelmente antígeno neutrófilo anti-humano (HNA). Este deve ser distanciado de futuras doações, com o intuito de salvar guardas possíveis receptores de apresentarem quadro semelhante. **Conclusão:** TRALI é um diagnóstico de exclusão, essencialmente clínico e dependente de alto grau de suspeição. Diante do exposto, vale ressaltar a importância de considerar a patologia como diagnóstico diferencial no casos de desconforto respiratório agudo durante ou após o ato transfusional, tendo em vista os riscos envolvidos e visando um diagnóstico precoce e melhor desfecho. Apesar de ser um evento raro, pode culminar com o óbito e o seu tratamento inclui medidas de suporte intensivo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1186>

#### SÍNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI: SÉRIE DE CASOS

GM Queiroz<sup>a</sup>, LLC Silva<sup>a</sup>, TL Marques<sup>a</sup>,  
DMM Bezerra<sup>a</sup>, ILA Fernandes<sup>b</sup>,  
AVBC Emerenciano<sup>a</sup>, CAL Oliveira<sup>a</sup>,  
WCM Filho<sup>a</sup>, LA Côrrea<sup>a</sup>, RDA Soares<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A síndrome de Chediak-Higashi (SCH) é uma desordem autossômica recessiva decorrente de mutação no gene regulador do transporte lisossomal (LYST ou CHS1). Caracteriza-se por alterações nos grânulos e pode cursar com infecções bacterianas recorrentes, albinismo oculocutâneo, alterações neurológicas, defeitos de coagulação e linfocitose hemofagocítica (LHH). **Material e métodos:** Trata-se de uma série de dois casos de lactentes com SCH em hospital pediátrico. **Resultados:** Paciente A, 4 meses, masculino, admitido em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Pediátrica por febre recorrente, melena, hepatoesplenomegalia, bicitopenia, crise convulsiva e choque séptico. Observados cabelos prateados. Sorologias negativas para infecções congênitas. Realizado mielograma: Medula Óssea (MO) hipocelular, predomínio do setor eritrocitário e granulocítico, hipoplasia linfóide e megacariocítica, com figuras de hemofagocitose e grânulos gigantes em neutrófilos e precursores mielóides. Cursou com elevação de ferritina e de triglicerídeos, consumo de fibrinogênio, coagulopatia, disfunção hepática, persistência de febre e hepatoesplenomegalia, preenchendo critérios para LHH. Iniciou-se protocolo HLH 2004, evoluindo com remissão inicial. Aos 2 anos de idade, apresentou bradicardia progressiva e PCR, constatado óbito por choque séptico de

foco pulmonar. Paciente B, 9 meses, masculino, com febre persistente e linfonodomegalia cervical há 4 dias. Apresentava tosse seca, vômitos e teve episódio convulsivo. Antecedente familiar de consanguinidade e irmão com artrogripose. Ao exame físico, palidez acentuada, cabelos acinzentados, linfonodomegalia e hepatoesplenomegalia. Exames laboratoriais com anemia, leucocitose, linfocitose, plaquetopenia, DHL elevado, aumento de enzimas hepáticas, aumento de triglicerídeos e de ferritina, coagulopatia e hipoalbuminemia. Mielograma com grânulos aberrantes em MO, confirmada SCH. Após 42 dias, recebeu alta com Dexametasona oral. Em consultas de seguimento, observada plaquetose. Programado novo mielograma, coleta de HLA da família e cadastro em banco de medula. Reinternado após 1 mês para reavaliação medular por piora hematológica. Evoluiu com choque séptico de focos pulmonar e urinário. Houve rápida deterioração da função renal com necessidade de diálise peritoneal. Apresentou déficit de contratilidade cardíaca e hipertensão pulmonar. Evoluiu com óbito após 21 dias de internamento em UTI. **Discussão:** A SCH tem evolução grave se não diagnosticada precocemente. Até 80% dos pacientes estão na primeira infância. Alguns casos podem evoluir para LHH. Para seu diagnóstico, é preciso 5 dos 8 critérios: febre, esplenomegalia, bicitopenia ou pancitopenia, hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, CD25 elevado, diminuição de células NK, fagocitose em MO, baço e linfonodos. Quando há linfocitose, inicia-se protocolo com Etoposídeo, Dexametasona e Ciclosporina. **Conclusão:** A SCH relaciona-se a altas taxas de mortalidade, especialmente se há LHH. O diagnóstico correto e o tratamento oportuno das condições associam-se a melhor desfecho. O TMO é o tratamento definitivo, mas costuma ser retardado pela dificuldade diagnóstica, pelo desafio no encontro de um doador e pela necessidade de estabilidade clínica. O aconselhamento genético é útil na prevenção dessa desordem, com o rastreamento do perfil dos pais nas mutações do gene LYST/CHS1.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1187>

#### PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA ANEMIA POR DEFICIÊNCIA DE FERRO NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE 2013 A 2023

LHMSG Graciolli<sup>a</sup>, JS Cardoso<sup>b</sup>, NCMV Belo<sup>c</sup>,  
AADE Santo<sup>d</sup>, KMBS Pinto<sup>e</sup>, LR Rocumback<sup>f</sup>,  
MFT Braga<sup>g</sup>, NER Rodrigues<sup>h</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS), São Caetano do Sul, SP, Brasil

<sup>c</sup> Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE, Brasil

<sup>d</sup> Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>e</sup> Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

<sup>f</sup> Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil