

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^a, LLC Silva^a, TL Marques^a,
DMM Bezerra^a, ILA Fernandes^b,
AVBC Emerenciano^a, CAL Oliveira^a,
WCM Filho^a, LA Córrea^a, RDA Soares^c

^a Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

^b Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

^c 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^a, JS Cardoso^b, NCMV Belo^c,
AADE Santo^d, KMBS Pinto^e, LR Rocumback^f,
MFT Braga^g, NER Rodrigues^h

^a Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP, Brasil

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

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

^d Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^f Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

^g Universidade Federal de Alfenas (UNIFAL),

Alfenas, MG, Brasil

^h Universidade federal do Acre (UFAC), Rio Branco,

AC, Brasil

Objetivos: O estudo examina o perfil epidemiológico da anemia por deficiência de ferro em crianças de 2013 a 2023. Visa identificar tendências temporais, fatores de risco, prevalência e aspectos geográficos da doença para melhorar políticas de saúde pública e estratégias de intervenção, com foco em diagnóstico, tratamento e prevenção, promovendo a saúde infantil. **Métodos:** Este estudo epidemiológico, descritivo, retrospectivo e quantitativo usa dados do Sistema de Informações Hospitalares (SIH) e do Departamento de Informática do SUS (DATASUS) de janeiro de 2013 a dezembro de 2023. Foram analisadas informações sobre a incidência de anemia por deficiência de ferro em crianças de até 14 anos no Brasil durante esse período. **Resultados:** A análise das internações por anemia ferropriva no Brasil (2013-2023) mostra disparidades regionais e variações temporais. O total de internações variou, com 727 em 2020 e 1150 em 2023, possivelmente devido à pandemia de COVID-19 e subsequente aumento na busca por atendimento médico. O Nordeste liderou, com 40,9% das internações em 2013 e 30,6% em 2023, destacando a Bahia. São Paulo apresentou domínio da Região Sudeste, com 21,4% em 2022. O Sul teve flutuações, com Santa Catarina em 5,2% em 2023. O Norte aumentou para 17,5% em 2019 e o Centro-Oeste cresceu de 7,6% em 2013 para 11,9% em 2023. Esses dados destacam a necessidade de estratégias específicas para prevenção e tratamento, especialmente no Nordeste e Sudeste. **Discussão:** A análise de óbitos por anemia ferropriva em crianças (2013-2023) revela que a Região Nordeste foi a mais impactada, com picos de 7 óbitos em 2017 e 4 em 2015 e 2018, indicando problemas persistentes, dentre eles, os fatores socioeconômicos como a pobreza e o baixo nível de escolaridade (1,2); e as deficiências nutricionais e a suplementação de ferro. Em contraste, a Região Sudeste apresentou menor incidência, refletindo melhores condições de saúde. O número de óbitos variou de 7 em 2017 e 2018 para 2 em 2020, aumentando para 9 em 2023. A alta taxa de óbitos nas Regiões Nordeste e Norte demanda estratégias aprimoradas de suplementação de ferro e educação nutricional, enquanto Sul e Centro-Oeste evidenciam maior eficácia nas políticas de saúde. **Conclusão:** O estudo revelou disparidades regionais e variações temporais nas internações por anemia ferropriva no Brasil (2013-2023), destacando a necessidade de estratégias específicas para Nordeste e Sudeste. O pico em 2023 e o impacto da pandemia evidenciam a urgência de revisar e fortalecer políticas de prevenção e tratamento. Embora os achados sejam cruciais para melhorar a saúde infantil, estudos ecológicos podem sofrer com subnotificações e variabilidade nos registros. São necessários estudos mais robustos para confirmar os resultados e apoiar intervenções eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1188>

AVALIAÇÃO DE UM PACIENTE COM HISTÓRIA FAMILIAR DE LINFÓCITOS HEMOFAGOCÍTICA

IPR Leite ^a, AQA Viana ^a, GO Pinheiro ^a,
CR Leite ^b

^a Associação Obras Sociais Irmã Dulce, Salvador, BA, Brasil

^b Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma síndrome rara e potencialmente fatal caracterizada por uma ativação exagerada do sistema imunológico que resulta em hemofagocitose. Pode ocorrer de forma primária, frequentemente associada a mutações genéticas, ou secundária a uma variedade de gatilhos, incluindo infecções virais, doenças malignas e condições autoimunes. O diagnóstico precoce é crucial, pois a progressão da doença pode levar a complicações graves. **Objetivo:** Demonstrar a importância da avaliação genética em pacientes com histórico familiar importante de LHH. **Caso clínico:** D.S.A, 7 meses e 10 dias, sexo masculino, natural de Monte Santo, Bahia. Encaminhado para ambulatório de hematologia do Hospital da Criança das Obras Sociais Irmã Dulce (HC-OSID) com histórico familiar de LHH. Pais não consanguíneos, hígidos. Paciente quarto filho do casal (G4P4A0) e 2 irmãos falecidos (2º e 3º), uma irmã de 12 anos, hígida. Certidão de óbito do segundo irmão consta causa da morte gastroenterocolite aguda aos 2 meses. O terceiro irmão faleceu aos 10 meses de vida, por choque séptico secundário a LHH, infecção por citomegalovírus e síndrome de Stevens Johnson. Solicitado painel genético para síndrome hemofagocítica e doenças autoimunes. Foi encontrada variante patogênica em heterozigose em condição recessiva que pode estar associada ao quadro clínico apresentado. Variante c.1621G>A no gene STXBP2; **Discussão:** A LHH é uma síndrome agressiva e com risco de vida devido a ativação imunológica excessiva. Afeta mais frequentemente crianças desde o nascimento até aos 18 meses de idade, como no caso dos irmãos do paciente relatado, mas também é observada em crianças e adultos de todas as idades. A LHH pode ocorrer como um distúrbio familiar ou esporádico e a infecção é um gatilho comum em ambos os casos. O tratamento imediato é fundamental, mas a maior barreira para um resultado bem-sucedido é o atraso no diagnóstico devido à raridade desta síndrome, à apresentação clínica variável e à falta de especificidade dos achados clínicos e laboratoriais. A informação genética pode ser útil para determinar a probabilidade de recorrência, a necessidade de transplante de células hematopoiéticas e o risco de LHH em familiares. A herança da patologia é autossômica recessiva e muitos casos estão relacionados à consanguinidade; no entanto, a heterozigosidade para uma mutação pode ser encontrada num adulto com LHH. A mutação encontrada no paciente no gene STXBP2 leva a liberação de grânulos citotóxicos. **Conclusão:** A identificação da mutação em heterozigose tem implicações significativas para o manejo clínico do paciente e para a orientação