

hamento regular no serviço de referência por diagnóstico de esferocitose hereditária e antecedente de transfusão de concentrado de hemácias em duas ocasiões. Procurou o pronto atendimento por palidez cutânea evolutiva há dois dias, hiporexia, icterícia, cefaléia frontal sem necessidade de analgesia, obstrução nasal e coriza hialina. Negava febre aferida e vômitos. Exame físico: bom estado geral, descorado ++/4, com esplenomegalia, sem alterações hemodinâmicas. Hemoglobina 5,9 g/dL; hematócrito 17%; leucócitos/mm³ 7.680 (230 bastões, 4.224 neutrófilos, 2.688 linfócitos); bilirrubina total 6,81 mg/dL; bilirrubina direta 0,68 mg/dL; DHL 40 u/L; VHS 80 mm; Reticulócitos 11,12% (254.800/mm³). Realizada transfusão de concentrado de hemácias (10 mL/kg), com aumento da hemoglobina para 7,3 g/dL, seguida de segunda transfusão. Paciente apresentou pico febril isolado de 37,9°C, e devido a sintomas respiratórios foi coletado PCR- RT para SARS-CoV-2, com resultado positivo. Paciente seguiu estável e recebeu alta hospitalar sem outras intercorrências. **Discussão:** A esferocitose hereditária é uma anemia hemolítica causada por deficiência de proteínas da membrana eritrocitária, podendo ser quantitativa ou qualitativa. Essa deficiência leva a instabilidade do citoesqueleto, podendo causar hemólise desencadeada por quadros febris, hipóxia ou infecções virais. O quadro clínico e alterações fenotípicas são variáveis, desde assintomático a hemólise crônica. Em 2020, a pandemia causada pelo SARS-CoV-2, responsável pela COVID-19 (Coronavirus Disease 2019), desencadeou a necessidade de diferentes estudos permitindo evolutivamente o conhecimento mundial sobre o vírus e suas consequências. Estudos clínicos têm mostrado que, em crianças, o quadro clínico costuma ser leve, com proporcionalmente poucos casos necessitando de internação quando comparados aos adultos. Neste relato, paciente com quadro respiratório discreto, história prévia de quadro clínico leve da doença de base, evoluiu com hemólise significativa e necessidade de internação para transfusão de concentrados de hemácias. A esferocitose hereditária apresenta risco de quadros de hemólise em momentos de estresse celular e infecções virais, já conhecidos e descritos, a infecção pelo coronavírus provavelmente precipitou o quadro de hemólise no paciente. **Conclusão:** Por se tratar de doença nova emergente, pouco conhecimento se tem sobre o quadro clínico de COVID-19 em crianças com anemia esferocítica, o que reforça a importância da atenção com possível evolução para hemólise aguda nesses pacientes em vigência da infecção por SARS-CoV-2.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.510>

509

DIAGNÓSTICO DE DEFICIÊNCIA DE GLICOSE-6-FOSFATO-DESIDROGENASE (G6PD) EM RECÉM-NASCIDO: RELATO DE CASO

D.A. Tavares^a, A.M.I. Torres^a, D.L.M. Coutinho^b, P.P.M.A. Moura^c

^a Núcleo de Ciências da Vida, Centro Acadêmico do Agreste (CAA), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Nova, PE, Brasil

^b Hospital Jesus Nazareno (HJN), Caruaru, PE, Brasil

^c Hospital Mestre Vitalino, Caruaru, PE, Brasil

Introdução: A deficiência de Glicose-6-Fosfato-Desidrogenase (G6PD) é o defeito enzimático humano mais comum associado há aproximadamente 140 mutações descritas e afeta mais de 400 milhões de pessoas no mundo. No Brasil a frequência de deficiência de G6PD é de 2 a 3% da população e a maioria dos casos são assintomáticos, 98% destes é devido a variante africana que provoca uma deficiência moderada. **Caso clínico:** Recém-nascido (RN), feminino, nascido em uma maternidade de médio risco no interior de Pernambuco, apresentou icterícia ao decorrer das primeiras 36 hs de vida. Havia história de irmão com icterícia neonatal sem necessidade de internação e a RN não apresentou fatores de risco próprios: mesma tipagem sanguínea materna (A+), pré-natal completo, sorologias da mãe negativas para sífilis, toxoplasmose, hepatite B e HIV; parto cesáreo eletivo (41 semanas de gestação), nascida em peso adequado, com boa vitalidade, clampeamento precoce de cordão umbilical e aleitamento materno desde a primeira hora de vida. Em alojamento conjunto a mesma evoluiu com icterícia notada ao decorrer do 2º dia de vida, alcançando zona V de Kramer e valores de bilirrubina total (BT) de 15,5 mg/dL à custa de bilirrubina indireta, foi indicada fototerapia em Bilitron. Foram descartadas em primeiro momento incompatibilidades ABO-RH materno-fetais e infecções congênita, sendo solicitado o exame para deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase (G6PD) através do método manual colorímetro que apresentou resultado positivo. A RN manifestou aumento de níveis de bilirrubina, alcançando ao 6º dia de vida valor de 33,7 mg/dL, posto que houve consumo de dipirona pela mãe lactante. A hiperbilirrubinemia cedeu na segunda semana de vida, contudo instalou-se anemia alcançando valores de hemoglobina de 7,2 g/dL ao 14º dia de vida, tratada com transfusão de 42 mL de concentrado de hemácias, alcançando valores pós-transfusionais de 10,7 g/dL. Ao 20º dia de internação em avaliação pela hematologia, aventou-se a possibilidade de distúrbios de citoesqueleto da hemácia associados, posta a magnitude da hemólise, mãe referiu vagamente episódio de icterícia de companheiro, houve solicitação de eletroforese de hemoglobina de parentes de 1º grau e RN, bem como posterior teste de curva de fragilidade osmótica de RN e ultrassonografia de abdome da RN, todos os resultados foram normais. RN recebeu alta aos 28 dias de vida com BT de 10,6 mg/dL e hemoglobina de 14,7 g/dL, com devidas orientações dietéticas e de exposição à substâncias e encaminhamento para seguimento com hematologista. **Discussão:** Pode-se observar que no caso os familiares de primeiro grau da RN respeitaram a epidemiologia por apresentarem a forma assintomática. Porém a RN apresentou piora clínica e necessidade de hemotransfusão logo após o consumo de dipirona por a mãe e que ao amamentar à filha provocou a exacerbação da hemólise, o que condiz com a literatura, pois nos casos sintomáticos a anemia hemolítica pode ser induzida por drogas e apesar da RN precisar fazer hemotransfusão devido a anemia grave, a hemólise é um processo autolimitado e surge entre 24 ou 72 horas após administração de uma droga com piora da anemia em até oito dias, após suprimento



da droga as concentrações de hemoglobina começam a se recuperar após oito a dez dias, como foi observado no caso, pois a partir de orientações dietéticas para mãe a RN não apresentou mais episódios de hemólise importantes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.511>

510

DIAGNÓSTICO E EVOLUÇÃO DE ANEMIA APLÁSTICA ADQUIRIDA EM PRÉ ESCOLAR: RELATO DE CASO



N.N. Campos, T.D. Ramos, L.P. Gabriel, H.A.P. Cidade, D.B. Aranha, R.S.P. Silva, D.T. Vianna, C.S.F. Facio, M.G.P. Land

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

Introdução: A anemia aplástica é uma doença que cursa com falência medular e pode ser ameaçadora à vida, principalmente em crianças. Seu diagnóstico é complexo, requer a exclusão de causas herdadas e adquiridas afim de instituir o tratamento mais adequado. **Objetivo:** descrever caso clínico de anemia aplástica adquirida, seu diagnóstico e evolução. **Material e métodos:** estudo retrospectivo descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Caso clínico:** Paciente masculino, 2 anos e 7 meses, previamente hígido, procurou emergência em 20/05/20 por quadro de febre (1 pico 38 graus), associada a dor abdominal, inapetência e prostração há 48 h. Ao exame se encontrava em bom estado geral, sem distúrbios, hipocorado 3+/4+, sem linfonodomegalias, visceromegalias ou outras alterações dignas de nota. Em nosso serviço realizou investigação clínica. Colhido hemograma que evidenciou pancitopenia [hemoglobina 2,6 g/dL, hematócrito 9,6%, VCM 121 fL, leucócitos 3400 (neutrófilos 1110) e plaquetas 17.000 mm³] e então solicitada vaga em serviço de Hematologia Pediátrica. Evoluiu com neutropenia muito grave, anemia e plaquetopenia com alta necessidade transfusional, além de reticulocitopenia. A análise de lâmina de sangue periférico não evidenciou alterações displásicas. No mielograma a medula óssea se apresentava hipocelular nos três setores, com leve aumento de gordura e sem presença de blastos. Imunofenotipagem com baixo percentual de precursores hematopoiéticos e ausência de blastos leucêmicos. Biópsia de medula óssea demonstrou hipoplasia acentuada das três séries, com 10% de celularidade, diagnosticando o quadro como anemia aplástica muito grave. Apresentou dosagem de vitamina B12 e folato normais, sorologias para Parvovírus, Citomegalovírus, HIV, vírus Epstein-Barr e hepatites negativas, hemoglobina fetal levemente aumentada, cariótipo 46 XY, DEB teste negativo e pesquisa de hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) negativa. Realizada tipagem HLA (antígeno leucocitário humano). Paciente mantém pancitopenia grave, no momento aguardando transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas. Mantém suporte clínico e laboratorial semanal para intercorrências infecciosas e transfusional sob demanda. Aguarda ainda análise de sangue de cordão umbilical de irmã consanguínea recém nascida. **Discussão:** A hipótese diagnóstica de anemia aplástica usualmente surge em um contexto de pancitopenia e medula óssea hipocelular.

O diagnóstico deve ser minucioso e busca tentar distinguir entre causas congênitas e secundárias/adquiridas. As principais causas constitucionais a serem avaliadas são a Anemia de Fanconi e as telomeropatias. Já as adquiridas podem estar relacionadas a exposição ao benzeno, infecções virais, síndromes mielodisplásicas, processos autoimunes e HPN. Para os quadros idiopáticos em pacientes jovens, o tratamento de primeira linha é o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas com doador aparentado HLA-idêntico. Para aqueles sem irmão HLA-compatível, o tratamento com imunossupressão é preferível. **Conclusão:** A anemia aplástica adquirida em crianças é um quadro grave, cujo diagnóstico deve ser extensamente explorado. Quando indicada, a terapia com transplante de células tronco hematopoiéticas tem por objetivo a cura do paciente. Já na imunossupressão melhorar a qualidade de vida à longo prazo, com o mínimo de eventos adversos possíveis, parece ser um objetivo mais alcançável que a cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.512>

511

DISSEMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION AND CONCOMITANT CENTRAL NERVOUS SYSTEM BLEEDING IN ACUTE MONOBLASTIC LEUKEMIA: CASE REPORT



B.B.L. Alvarenga^a, E. Manzo^a, G.L. Arca^a, M. Higashi^b, E.R. Mattos^b, I.M.V. Melo^a, C.F. Mascarenhas^a, L.P. Queiroz^a, L.B.P. Moreira^a, M.R.V. Ikoma-Colturato^c

^a Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

^b Unidade de Terapia Intensiva, Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

^c Laboratório de Citometria de Fluxo, Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

Introduction: severe coagulation disorder is a life-threatening complication, usually occurring in acute promyelocytic leukemia (APL), however it is rare in all other subtypes of acute myelogenous leukemia (AML). A typical feature of disseminated intravascular coagulation (DIC) is hyperfibrinolysis and reduction of protein C and antithrombin III. The leukemia cells release tissue factor (TF), that induces endothelial cells disruption leading to enhanced TF activation in vessel walls or the increase of inflammatory cytokines that upregulate TF activity in the endothelium or monocytes. Increased TF release activates the extrinsic coagulation pathway, that added to insufficient anticoagulation rescue by activated protein C, results in DIC in leukemia patients, both at the time of diagnosis and during cytotoxic chemotherapy, due the tumor lysis. This clinical condition must be identified and treated immediately, due to its severity. This report illustrates a case of severe DIC with central nervous system (CNS) bleeding in a pediatric patient with acute monoblastic leukemia. **Case report:** a 16 year-old female was admitted in our service with fatigue and back pain and pancytopenia (Hb = 5 g/dL. WBC = 1.950/mL with 5%