

530

LLA-B COM COM MASSA ABDOMINAL AO DIAGNÓSTICO: SÉRIE DE CASOS

A.C.R. Correa, J.A.S. Feitosa, G.A.C.R. Guedes, D.A.N. Krohling, J.S. Barreto, A.P. Dutra, R.A.P. Teixeira, M.T.A. Almeida, V.O. Filho, L.M. Cristofani, L.M. Cristofani

Instituto de Tratamento do Câncer Infantil (ITACI), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é a neoplasia mais comum na infância. Esta doença tem o potencial de infiltrar órgãos, como fígado, baço, rins, linfonodos, sistema nervoso central (SNC). A LLA B se apresenta como leucemia pura em 80% dos casos, doença isolada extramedular em 10% e padrão misto em 10% deles. Apesar da fisiopatologia pouco elucidada, foi demonstrado in vitro que existe uma interação do receptor CXCR4, expresso nas células leucêmicas, e o fator-1 derivado de células estromais (SDF-1), produzido por células estromais na medula óssea e órgãos extramedulares. **Caso 1:** SAKS, 4 anos, apresentou quadro de distensão abdominal associado a crescimento linfonodal em região inguinal bilateral com duração de 1 mês, e inapetência, astenia e sufusões hemorrágicas há 1 semana. No período teve 1 pico febril. Hemograma de entrada com hiperleucocitose (121000 leucócitos/ mm^3 , 83% de blastos), plaquetopenia e anemia, com hiperuricemia. Ao exame físico: hepatoesplenomegalia. Tomografia de abdome mostrou massa abdominal que envolvia aorta, artérias renais e ilíacas, provocando obstrução e infiltração renal de aspecto nodular, mais evidente em rim esquerdo. Diagnosticada com LLA B CALLA+, SNC 3 e presença de mutação TEL-AML1. Iniciada indução conforme o protocolo BFM-09 (RI). Reavaliações do 8º e 15º dia com menos de 1000 blastos em sangue periférico e mielograma M1, respectivamente. Atualmente está no final da indução, medula M1 (DRM negativa) e com excelente resposta clínica - desaparecimento da hepatoesplenomegalia, linfonodomegalias inguinais e das massas abdominais à avaliação clínica e imagenológica. **Caso 2:** MTM, 14 anos, com história de dor abdominal epigástrica há 2 meses e piora progressiva, associado a perda ponderal de 10 kg. Procurou pronto socorro várias vezes, sendo na última vez realizada tomografia de abdome que revelou conglomerado linfonodal em região mesogástrica com compressão de estruturas adjacentes e infiltração renal bilateral. Hemograma da admissão normal. Realizada biópsia da massa abdominal e mielograma bilateral, com diagnóstico de LLA B CALLA+, SNC 2 (punção traumática). Ao final da indução com protocolo BFM2009-RI, apresentou mielograma M1 (DRM negativa), e redução das lesões infiltrativas à tomografia, com pequenas áreas remanescentes. **Discussão:** Apresentações extramedulares de LLA B são raras, sendo mais comuns por ocasião de recidiva da doença e mais frequentes em adultos. A presença de massa abdominal como manifestação inicial de um quadro leucêmico constitui um evento ainda mais raro. Isto torna seu diagnóstico mais difícil, principalmente se não há alterações hematológicas concomitantes, o que pode levar à realização

de procedimentos invasivos como biópsias, desnecessárias se uma primeira análise de mielograma fosse feita e revelasse o diagnóstico de LLA. **Conclusão:** A suspeição clínica de LLA em pacientes com massas abdominais, principalmente nos casos em que o hemograma é normal, permite a instituição precoce de medidas de suporte e antineoplásicas e evitar procedimentos invasivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.532>

531

METEMOGLOBINEMIA CONGÊNITA ASSOCIADA A CIANOSE CENTRAL INSUSPEITA

A.C. Coletti^a, I.C.O. Hegg^a, M. Pizza^a, M.L. Borsato^a, P. Bruniera^a, F.C. Navarro^b, S.M. Luporini^a

^a Onco-Hematologia Pediátrica, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Cardiologia Pediátrica, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A metemoglobina (MTH) é uma forma da hemoglobina caracterizada pela presença do ferro no estado férrico (Fe^{+3}), incapaz de se ligar ao oxigênio (o heme só se liga ao oxigênio com o ferro na forma reduzida Fe^{+2}). Quando as concentrações de MTH ultrapassam valores normais podem surgir sintomas de anemia funcional e hipóxia tecidual. Metemoglobinemia Congênita é rara. A presença de cianose com disparidade entre a saturação arterial de oxigênio medida por oximetria de pulso e por gasometria arterial são pistas importantes para o diagnóstico. **Relato de caso:** masculino, 3 a., RNT, AIG. Segundo filho de pais jovens consanguíneos de segundo grau. Encaminhado ao nosso serviço pós alta de internação (Hospital de Ilhabela) por 7 dias com Bronquiolite e Cianose Central importante, onde recebeu azul de metileno EV por suspeita de metemoglobinemia (realizados ecocardiograma, oximetria de pulso, gasometria arterial, não foi possível a dosagem de MTH). Em consulta ambulatorial paciente estava bem, corado, leve cianose em extremidades, eupnéico, anictérico. Restante do exame físico sem alterações. Realizada dosagem MTH no Centro de Intoxicação do Hospital Municipal "Arthur Ribeiro de Soboya" do Jabaquara com resultado (paciente: 14.61% MTH da hemoglobina normal). Ecocardiograma: normal. EFHb - normal. Gasometria arterial normal - SatO_2 de 95%, Oximetria de pulso - SatO_2 de 36.4%. Dosagens - mãe: 0.8% MTH, pai: 0.6% MTH, irmã: 23.5% MTH. **Discussão:** Metemoglobinemia congênita pode ser herdada de forma autossômica recessiva: 1. deficiência enzimática de citocromo b_5 redutase (cB5R) que converte a MTH para hemoglobina através da redução do Fe^{+3} em Fe^{+2} do heme - causa mais comum, 2. deficiência de citocromo b_5 - rara; ou autossômica dominante - presença de Hemoglobina M, que estabiliza o ferro do radical heme no estado oxidado Fe^{+3} . Manifestações clínicas estão relacionadas a diminuição da capacidade carreadora de oxigênio acarretando hipóxia tecidual. O quadro de cianose central, em geral, é o principal sinal e pode ser observado precocemente. Jovens e sem anemia geralmente