

histopatológico confirmou sarcoidose, a dosagem da Enzima Conversora de Angiotensina (ECA) mostrou elevação – 98 U/L. Foi iniciado tratamento com corticóide, após 01 de mês a dosagem da ECA ainda elevada (126 U/L), mas houve normalização do estado geral e da pancitopenia. **Discussão:** : Esse caso demonstra o desafio para o diagnóstico e epidemiologia da sarcoidose sistêmica na infância. Devido aos poucos relatos não sabemos da evolução, prognóstico e terapia mais adequada para doença. Os dados de atipicidade e a similaridade a outras doenças como as SMD, dificultam o diagnóstico precoce, como nosso paciente. Vale ressaltar que os exames de imagens não mostravam comprometimento hepático, só sendo revelado após o histopatológico. **Conclusão:** A sarcoidose é uma doença sistêmica complexa, que pode mimetizar outras doenças, como oncohematológicas, sendo muitas vezes um dos pontos significativos para um diagnóstico equivocado da patologia. A sarcoidose pode ser afetada por fatores como idade, sexo, raça, envolvimento de órgãos, precocidade do diagnóstico e condução terapêutica, sendo a mortalidade estimada em média de 4%. Nesse contexto, este relato tem importância fundamental como alerta para o diagnóstico diferencial da sarcoidose pediátrica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1044>

IDENTIFICAÇÃO DE TRÊS CASOS DE SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA MIELOPROLIFERATIVA ASSOCIADA A MUTAÇÃO GENÉTICA FIP1L1-PDGR α

NT Carmo ^a, MEFD Santos ^a, KRDE Almeida ^a,
CCVF Silva ^a, GSS Silva ^a, KS Queiroz ^b,
RQS Póvoas ^a, RS Guerra ^c, TCC Fonseca ^a

^a Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC),
Ilhéus, BA, Brasil

^b Faculdade Santo Agostinho (FASA), Itabuna, BA,
Brasil

^c Grupo de Apoio à Criança com Câncer (GAAC),
Itabuna, BA, Brasil

Objetivos: A Síndrome Hipereosinofílica (SHE) é definida como eosinofilia por mais de 6 meses sem outra causa clinicamente identificável. Sua variante mieloproliferativa está associada a uma pequena deleção no locus CHIC2, que causa fusão dos genes FIP1L1-PDGRF α . Objetiva-se descrever uma série de três casos de pacientes portadores desse rearranjo gênico com SHE mieloproliferativa, em serviço de referência em Oncohematologia Pediátrica em Itabuna, BA. **Material e métodos:** Estudo dos prontuários médicos. **Resultados:** Caso 1: C.M.C, menina, 13 anos, com febre e cefaleia, necessitou de hemotransfusão por anemia grave e foi encaminhada para serviço especializado. Ao exame físico, máculas acastanhadas típicas de Neurofibromatose tipo 1 (NF1) em dorso, sopro diastólico grau II em foco aórtico e esplenomegalia, confirmada por TC. Ao hemograma, anemia (7,6 g/dL), leucocitose (48.100 mm³), eosinofilia (10.580 mm³) e trombocitopenia (117.000 mm³). À ecocardiografia, hipertrofia excêntrica do ventrículo esquerdo e Insuficiência Aórtica (IAo). Ao mielograma, hiperplasia, espículas hiperplásicas e dispoiese

leve do setor granulocítico, eosinofilia (16%). O diagnóstico molecular revelou fusão dos genes FIP1L1-PDGRF α , confirmando Leucemia Eosinofílica Crônica (LEC). Caso 2: V.G.A., menino, 16 anos, com dor abdominal e perda ponderal (-12 kg) e esplenomegalia, confirmada por USG. Ao hemograma, anemia (10,5 g/dL), leucocitose (19.720 mm³), neutrofilia (4.772 mm³), eosinofilia (11.142 mm³) e trombocitopenia (135.000 mm³). Ao coagulograma, TP (16,2s), TTPA (42,6s), RNI (1,29). Ao mielograma, setor leucocitário hiperplásico com metamielócitos gigantes, eosinofilia (30%), setor eritrocitário hipocelular. No diagnóstico molecular, translocação dos genes FIP1L1-PDGRF α , corroborando para LEC. À ecocardiografia, IAo. Caso 3: K.S.S., menino, 17 anos, com febre, cefaleia, faringoamigdalite, conjuntivite purulenta bilateral e abscessos cutâneos em região genital e MMII. Ao hemograma, anemia (10,9 g/dL), leucocitose (40.400 mm³), neutrofilia (16.100 mm³) e eosinofilia (16.564 mm³). Ao mielograma, setor granulocítico hiperplásico, eosinofilia (36,9%), setor eritrocitário hipocelular. No diagnóstico molecular, fusão FIP1L1-PDGRF α , confirmando LEC. **Discussão:** Os três casos relatados, apesar de diferentes cursos clínicos, apresentaram um mesmo diagnóstico etiológico. Variáveis em múltiplos aspectos, os casos apresentam pontos em comum: a anemia e a leucocitose com eosinofilia e trombocitopenia, embora somente a eosinofilia persistente sem causa identificável seja indispensável para o diagnóstico da SHE. A lesão cardíaca encontrada nos Casos 1 e 2 são típicas na LEC, por necrose aguda do endocárdio e posterior fibrose endomiocárdica. No Caso 1, os achados típicos de NF1 se correlacionam com uma maior predisposição de portadores de NF1 em desenvolverem neoplasias mieloproliferativas (NMP). Esplenomegalia, presente nos Casos 1 e 2, é achado comum nas NMP, tal como coagulopatia, presente no Caso 2. **Conclusão:** A detecção de distúrbios clonais específicos revolucionou o diagnóstico da SHE mieloproliferativa. A rara incidência e as múltiplas formas de apresentação clínica dificultam o diagnóstico e o manejo. Mais estudos são necessários para determinar os padrões de incidência da mutação FIP1L1-PGRF α e suas possíveis repercussões patológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1045>

INCIDÊNCIA DE TROMBOEMBOLISMO VENOSO (TEV) NO REGISTRO ADVENTH-PEDIÁTRICO EM UMA CIDADE DO SUDESTE DO BRASIL

MP Veríssimo ^a, SC Huber ^b, SZ Rigatto ^c,
RO Vilela ^c, SA Montalvão ^b, JH Pires ^a,
G Nunes ^b, VR Pinheiro ^c,
J Annichino-Bizzacchi ^b

^a Hospital Boldrini, Campinas, SP, Brasil

^b Hemocentro, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^c Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A incidência do TEV na população pediátrica tem aumentado como resultado de um diagnóstico mais preciso e da sobrevivência de crianças com doenças graves e crônicas.