

LEUCEMIA BIFENOTÍPICA EM PACIENTE PEDIÁTRICO: IMPORTÂNCIA DA IMUNOFENOTIPAGEM POR CITOMETRIA DE FLUXO

GM Queiroz^a, TL Marques^a, ACM Dantas^a, VN Veras^a, LB Lima^a, GFN Bezerra^a, PCLR Lima^a, WCM Filho^a, LA Corrêa^a, RDA Soares^b

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

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: As leucemias agudas são neoplasias hematológicas que alteram as células progenitoras da linhagem linfóide ou mieloide. A Leucemia Aguda Bifenotípica (LAB) expressa antígenos de superfície tanto da linhagem linfóide como mieloide. A imunofenotipagem tem papel crucial no seu diagnóstico e acompanhamento. **Relato de caso:** Paciente feminina, 9 meses, admitida por quadros gripais recorrentes, vômitos, perda ponderal e febre. Exames admissionais com leucometria de 5.260 mm³ (segmentados 17%, linfócitos 81% e blastos 0%), Hemoglobina (Hb) 5,4 g/dL e plaquetas 249.000 mm³. Ao exame físico, sopro sistólico em foco aórtico (+1/+4), fígado palpável a 2 cm do rebordo costal direito, linfonodo palpável em região inguinal esquerda. Recebeu concentrado de hemácias. Após uma semana, Hb 2,74 g/dL, leucócitos 4.640 mm³ e plaquetas 116.000 mm³. Feito mielograma, com 31% de precursores linfóides do tipo B e 6% de precursores mielóides. Na imunofenotipagem, a linhagem neutrofilica 34%, granularidade baixa, eosinófilos 0,1%, basófilos 1,9%, linhagem monocítica 0,9%, linfócitos T 24,6%, células NK 0,9%, plasmócitos 0,2%, precursor linfóide B com fenótipo anômalo 31%. Células positivas para CD10+++, CD19++, CD20+/+, CD38++, CD45+, CD58+, CD81++, cyCD79a+, HLADR+/+++, CD13++, CD33++, CD34+, CD45+, CD117++, HLA-DR, cyMPO+. Realizado cariótipo, 46, XX. Iniciado protocolo INTERFANT06, mantendo Doença Residual Mínima (DRM) positiva no 15º dia de tratamento e negativa ao final da indução. Apresentou plaquetopenia e sangramento cutâneo. Evoluiu com distúrbio eletrolítico e convulsão. DRM pré-MARMA negativa, mas pós-MARMA com 2,3% de blastos da linhagem mieloide. Iniciado OCTADA. Ao 15º dia da medicação, paciente com leucopenia importante, mas optado por manter quimioterapia devido DRM positiva. Após término, evoluiu com hipoatividade, desidratação, bradicardia, plaquetopenia e hipocalcemia. Feitas medidas iniciais para ressuscitação hemodinâmica, mas paciente evoluiu a óbito. Estudos de imunofenotipagem e citogenética foram realizados precocemente, iniciando terapia específica. Apesar disso, devido subtipo agressivo e dificuldade de acesso a exames como biologia molecular, paciente evoluiu a óbito. **Discussão:** As leucemias agudas são as neoplasias mais comuns da infância, estando entre as maiores responsáveis por óbitos nessa faixa etária. A LAB é um subtipo desafiador no diagnóstico e acompanhamento. Sua terapêutica consiste em quimioterapia e transplante de MO. A imunofenotipagem tem papel importante. O diagnóstico é feito pela expressão imunofenotípica, que indica a linhagem celular predominante. Ainda, analisa a expressão antigênica das células através de

citometria de fluxo. É testado painel de marcadores específicos que definem cada linhagem, podendo-se definir o melhor protocolo. É considerado o método mais eficaz para o diagnóstico de LAB. **Conclusão:** O trabalho mostra a importância da imunofenotipagem no diagnóstico e tratamento da LAB. Devido à agressividade do subtipo e à toxicidade do tratamento, a paciente em questão evoluiu para óbito. Estudos de Biologia Molecular mais aprofundados poderiam mudar o desfecho. No entanto, ainda são de difícil acesso, especialmente pelo Sistema Único de Saúde.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1093>

COLESTASE SECUNDÁRIA A HISTIOCITOSE DE LANGERHANS EM PACIENTE PEDIÁTRICO: RELATO DE CASO

ACM Dantas^a, PCLR Lima^a, GFN Bezerra^a, LB Lima^a, GM Queiroz^a, VN Veras^a, TL Marques^a, WCM Filho^a, LA Corrêa^a, RDA Soares^b

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

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: A Histiocitose X ou Histiocitose das Células de Langerhans (H.C.L), caracteriza-se por um grupo de doenças com alterações clínicas variadas, manifestadas pela infiltração por histiócitos em diversos tecidos, tais como: pele, ossos, pulmões, gânglios linfáticos e fígado. O acometimento hepático é raro e o mecanismo da lesão ainda é desconhecido. O objetivo deste relato é discorrer sobre a dificuldade no diagnóstico das síndromes histiocíticas, bem como, destacar esse importante diagnóstico diferencial nas doenças hepáticas. **RELATO DE CASO:** Paciente de três anos, masculino, admitido em hospital pediátrico por dor abdominal há 2 meses, assumindo posição antálgica e com piora após ingesta alimentar. Durante o internamento, evoluiu com otorreia de secreção purulenta bilateral e febre alta. Exame físico: icterícia em conjuntiva, hepatomegalia, úlceras em cavidade oral e lesões papulares em abdome e região inguinal. Exames laboratoriais com aumento de enzimas hepáticas e canaliculares, as custas de bilirrubina direta. Investigado hepatopatia, com sorologias para hepatites virais negativas. TC de abdome: pequenos nódulos esparços e hipodensidade periportal difusa. TC de crânio: erosão de grande parte dos septos intercelulares e do osso temporal adjacente, estendendo-se ao compartimento intracraniano. Biópsia de pele abaixo da orelha: histiocitose de células de Langerhans. Imunoistoquímica (os 100+ — angerina + — ki67+). Iniciado tratamento com protocolo LCH3 com uso de vimblastina + prednisona semanais, até o momento sem remissão da doença. **Discussão:** Histiocitose de Células de Langerhans é um raro distúrbio no sistema imunológico, em que ocorre proliferação e agregação das células de Langerhans no sistema retículo-endotelial. Sua apresentação clínica pode acontecer nas formas localizada, multifocal ou disseminada. Nas formas localizada e multifocal, os órgãos mais comumente acometidos são pele, crânio, ossos longos,