

diagnóstico após realizada a citometria de fluxo de alta sensibilidade. **Conclusão:** Devido ao status pró trombrótico grave e a raridade da HPN em crianças, faz-se necessário realizar o tratamento precoce, a fim de evitar ou adiar complicações da doença e sua morbimortalidade. Assim, devemos relatar e divulgar casos conhecidos, com intuito de procurar os métodos mais efetivos de tratamento e incentivar estudo na área.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.521>

520

HEPATOTOXICIDADE SECUNDÁRIA A PEG-ASPARAGINASE EM PEDIATRIA: RELATO DE CASO



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

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

MPM, 14 anos, previamente hígido, diagnóstico de LLA B CALLA positivo em Maio de 2020, com ausência de blastos na periferia e presença de massa abdominal com infiltração renal bilateral. Com avaliação de cariótipo e biologia molecular sem alterações e SNC 2 (LCR acidificado), foi alocado para o risco intermediário segundo o Protocolo BFM-2009 com início do tratamento em 21/05/20. Em 20/06, 19 dias após 1ª dose de PEG-asparaginase e 4 dias após a 2ª dose, evoluiu com quadro de astenia, náuseas, vômitos, icterícia, além de aumento de transaminases e enzimas canaliculares. Na admissão, apresentou hipoglicemia e hiponatremia associadas a possível crise adrenal, considerando o momento de desmame de corticoide, sendo assim, iniciada reposição com Hidrocortisona, conforme orientação da equipe de Endocrinologia. Descartadas hipóteses infecciosas através de investigações laboratoriais. Aventada possibilidade de progressão tumoral, sendo realizada Tomografia Computadorizada, que evidenciou importante redução das massas abdominais, mas redução difusa da atenuação no fígado, inferindo deposição gordurosa local. Foi conduzido então, como intoxicação hepática por PEG-asparaginase, considerando achados clínico-radiológicos e o momento do tratamento oncológico. Evoluiu com melhora gradativa clínica e dos exames hepáticos. O incremento nas taxas de sobrevivência de LLA ao longo das últimas décadas se deve, em parte, ao acréscimo da Asparaginase no esquema terapêutico padrão para a doença. Sabe-se que a exclusão deste fármaco, que age catalisando a reação que converte asparaginase em ácido aspárgico e amônia levando a redução da síntese proteica nos blastos, acarreta na queda importante nas taxas de sobrevivência. Apesar de sua importância, diversas toxicidades são relatadas com o uso do medicamento, entre as quais temos as mais comuns como hipersensibilidade, hiperglicemia, pancreatite, mas também podemos observar casos de hepatotoxicidade importante, como no paciente descrito acima. Esta última é incomum na faixa etária pediátrica e, em geral, se apresenta com padrão de colestase e elevação significativa de transaminases, podendo cursar com disfunção hepática, através de

um mecanismo ainda pouco conhecido. Supõe-se que o comprometimento da síntese proteica gerada pela droga explique a lesão direta ocasionada. Em geral, não há necessidade de suspensão do medicamento, visto que raramente há desfecho fatal. Os guidelines relacionados à população pediátrica variam quanto à conduta correspondente. Relatos de casos em adultos e estudos com animais demonstram resolução mais precoce do quadro com uso de L-carnitina com ou sem tiamina e piridoxina, mas faltam estudos mais consistentes demonstrando efetividade. Outra opção, também pouco estudada, seria a N-acetilcisteína. Neste caso, optamos por observação e suporte clínico exclusivos, dada a ausência de relato de uso destas drogas na Pediatria. Atualmente, o paciente apresentado encontra-se em seguimento do tratamento oncológico, com retorno gradativo das medicações que compõem o protocolo após aproximadamente 20 dias do ocorrido, sem novas intercorrências até o momento.

Referências:

1. Hijjiya N, van der Sluis IM. Asparaginase-associated toxicity in children with acute lymphoblastic leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2016;57:748-57.
2. Aldoss I, Douer D. How I treat the toxicities of pegasparaginase in adults with acute lymphoblastic leukemia. *Blood*. 2020;135:987-95.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.522>

521

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL): RELATO DE 4 CASOS NO PERÍODO DE 2018 A 2020 EM HOSPITAL DA REDE PARTICULAR DE NITERÓI



I. Rodrigues^a, T. Marcos^a, G. Chinelli^a, M. Migliora^a, F. Catta-Preta^b, C. Tamar^a, T. Sarmet^c, A. Pires^d, R.S.P. Silva^e

^a Complexo Hospitalar de Niterói (CHN), Niterói, RJ, Brazil

^b Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP), Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

^d Fonte Medicina Diagnóstica, Niterói, RJ, Brasil

^e Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: HCL é doença rara do sistema imunológico, afeta qualquer idade e tem apresentação clínica e comportamento biológico bem variáveis. Tem patogênese mal compreendida. Há proliferação e acúmulo de células fenotípica e funcionalmente semelhantes às células de Langerhans normais ativadas. Acomete diferentes órgãos, como esqueleto, pele, nódulos linfáticos, fígado, pulmões, baço, sistema hematopoiético e sistema nervoso central (SNC). Há 2 categorias de extensão da doença amplamente reconhecidas: HCL de sistema único (envolvimento de 1 órgão ou sistema) e HCL de vários sistemas (2 ou mais órgãos). Pacientes com

doença óssea, pele ou nódulos linfáticos têm prognóstico excelente e precisam de tratamento mínimo ou, até, nenhum. HCL multissistêmica é imprevisível ao diagnóstico, variando de resolução espontânea a progressão fulminante e resultado fatal. O diagnóstico é baseado no exame histológico e imuno-histoquímico do tecido acometido, identificando as células características com coloração positiva para CD1a e/ou Langerina (CD207). Há descrição de presença da mutação BRAF-V600E em histiócitos CD1a+ e associação a fenótipo de doença grave e risco alto de recidiva. **Materiais e Métodos:** Descrição de 4 casos de HCL, diagnosticados nos últimos 2 anos no CHN, considerando quadro clínico, exames laboratoriais, tratamento e evolução através de revisão de prontuários do período de 2018 a 2020. **Resultados:** Dentre os 4 casos descritos, 100% tiveram apresentação clínica caracterizada por doença óssea (sistema único). Propostas terapêuticas variaram de acordo com o Protocolo LCH-IV da International Histiocyte Society. Dos casos, 25% (1) recebeu quimioterapia como primeira linha de tratamento por apresentar doença óssea extensa (lesões ósseas multifocais em calota craniana e lesão isolada com risco ao SNC, por acometimento de osso temporal e mastóide); 25% (1) teve a lesão totalmente ressecada cirurgicamente, mas associou-se quimioterapia pela localização (tecido periorbitário direito, periósteo e músculo temporal). Aplicação de corticóide intralesional foi feito em 25% (1) dos pacientes (lesão óssea unifocal em região proximal de tibia direita). Ressecção cirúrgica completa do tecido lesionado (formação expansiva sólida, heterogênea, no músculo masseter direito, determinando interrupção óssea do ramo da mandíbula correspondente) aconteceu em 25% (1). Houve recidiva de doença em 25% (1) dos casos, com aparecimento de otite externa em conduto auditivo direito de difícil tratamento, sendo realizada mastoidectomia parcial e reiniciado esquema quimioterápico conforme Protocolo LCH-IV orienta. **Discussão:** Todos os foram confirmados por exame histopatológico e imuno-histoquímico. Manifestações clínicas variaram, sustentando a diversidade de acometimento da doença, tornando o tratamento individualizado obrigatório. **Conclusão:** HCL é doença rara. Curso clínico imprevisível ao diagnóstico. Varia de regressão espontânea a vários episódios de recidiva da doença ao longo de anos, à rápida deterioração com resultado letal em semanas. Sabe-se, empiricamente, que a HCL inicialmente confinada ao esqueleto, geralmente, não evolui para a forma multissistêmica com risco de vida. Pacientes com HCL de osso único têm curso benigno e excelente sobrevida, independentemente da terapia. A mutação BRAF-V600E tem implicação no tratamento e deve ser pesquisada, pelo menos, em pacientes com HCL multissistêmica que falham ao curso inicial padrão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.523>

522

LEUCEMIA ERITROIDE PURA EM UM PRÉ-ESCOLAR: RELATO DE CASO



H.A.P. Cidade, L.P. Gabriel, N.N. Campos, T.D. Ramos, M.M. Peixoto, C.S.F. Facio, A.M. Sousa, A.P.S. Bueno, E.S. Costa, M.G.P. Land

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

Introdução: A leucemia eritroide pura (LEP) pela classificação WHO 2016 é uma forma rara de Leucemia (<1% dos casos de LMA), principalmente na prática pediátrica, caracterizada pela presença na medula óssea (MO) de mais de 80% de precursores eritroides imaturos (sendo mais de 30% destes proeritroblastos). **Objetivos:** Descrever caso de pré-escolar diagnosticado com LEP e múltiplos sarcomas mieloides. **Material e métodos:** Estudo descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Relato:** Pré-escolar, 2 anos e 9 meses, encaminhada de Hospital Municipal de Areal- RJ, com relato de há 6 meses ter iniciado distensão abdominal e dor em membros inferiores, após 3 meses evoluiu com febre baixa intermitente noturna. Há 1 mês surgiram tumorações pétreas em região parietal direita, abdominal, região cervical e retroauricular, evoluindo com dor abdominal persistente. Transferida para o IPPMG dia 07/08/2020, apresentando prostração, distensão abdominal, hepatoesplenomegalia, diversos nódulos em calota craniana, região cervical e parede abdominal de consistência pétrea e pouco móveis. Hemograma 07/08/2020: Hb 9 g/dL, Ht 27.5%, neutrófilos 25%, células imaturas de 2.2% e plaquetas 293.000. Ultrassonografia abdominal 11/08/2020: formações expansivas sólidas hipoeoicas, lobuladas, homogêneas e com aumento de fluxo identificadas em cavidade retroperitoneal envolvendo terço médio e inferior da veia cava inferior e da aorta, com porção paravertebral direita exercendo deslocamento e compressão dos vasos ilíacos direitos e com conteúdo ecogênico no interior de veia ilíaca direita, lesão sólida heterogênea no hilo hepático de contornos indefinidos se estendendo ao cárdia e a hiato diafragmático, além de pâncreas de volume muito aumentado com textura heterogênea, apresentando diversas pequenas formações nodulares difusamente, questionável envolvimento do músculo psoas direito, discreta dilatação do sistema coletor direito e da pelve renal esquerda e discreta ascite. ASMO 14/08/2020: Hiper celular, maciçamente infiltrada por células blásticas pouco diferenciadas, muitas apresentando projeções citoplasmáticas. Imunofenotipagem MO 14/08/2020: Blastos 71,8%, fenótipo CD45 -, cyMPO-, CD117++, HLADR-, CD 36++, CD42a.61 +-16%, CD56 -/+°, CD42-, CD61 -, CD235+, CD71++, epcam+. Negativa para marcadores linfoides/mieloides. Compatível com leucemia eritroide pura/sarcoma eritroide. Além disso, há alterações displásicas no setor granulocítico. Exame compatível com síndrome mielodisplásica associada leucemia mielóide aguda de origem eritroide. Biopsia MO 14/08/2020: mais de 80% de infiltração de células blástica de origem eritroide. Tomografia de crânio 10/08/2020: sem massas intracranianas. Punção lombar em 17/08/2020: 2 células. Paciente sendo tratado pelo protocolo BFM 2012, aguardando avaliação a resposta ao