

ado dentro do útero. As características maternas e perinatais são descritas como possíveis fatores de risco. Alguns estudos apresentaram intensificação no risco de leucemia na infância associado a exposições ocupacionais maternas durante a gestação, principalmente em mulheres que trabalham diretamente com atividades agrícolas ou expostas a pesticidas ou solventes (Reis et al., 2017). Embora a quimioterapia de indução promova remissão completa da leucemia mieloide aguda (LMA) na maioria dos pacientes, muitos podem apresentar recidiva da doença. O transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) é a única abordagem curativa para pacientes com LMA após recidiva. Pode-se chegar à conclusão que o câncer é uma das causas mais pertinentes de morte em crianças, em que as leucemias podem estar relacionadas a algumas peculiaridades perinatais e maternas, a qualidade de vida é imprescindível para a sobrevivência desses pacientes e a quimioterapia pode levar a remissão do tumor, mas se houver recidiva, somente com o transplante de medula óssea, pode-se chegar à cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.528>

527

LEUCEMIAS PEDIÁTRICAS NO BRASIL: UMA ABORDAGEM EPIDEMIOLÓGICA

T.C.A. Gomes, B.M. Souza, J.F. Carneiro, M.S. Castro, B.C.R. Silva, G.P. Bertholucci, L.F.M. Moraes, M.O. Andrade, P.P. Katopodis, A.M.C. Silva

Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC Goiás), Goiânia, GO, Brasil

Objetivo: Determinar o perfil epidemiológico de mortalidade por leucemia linfóide (LL) e leucemia mieloide (LM), no Brasil, segundo faixa etária, região, cor da pele e sexo, nos anos de 2014 a 2018. **Materiais e métodos:** Trata-se de estudo epidemiológico descritivo quantitativo. Foram coletados os números de óbitos por leucemia em crianças de até 14 anos de idade, entre os anos de 2014 a 2018, em todo o território nacional, do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). **Resultados:** No período avaliado, foram registrados 1.848 óbitos por LL; o ano de 2018 apresentou o menor número ($n = 341$) de mortes, e o ano de 2016, o maior ($n = 411$). Nesse mesmo período, foram registrados 937 óbitos por LM; sendo 2017, o ano com o menor números ($n = 165$) de óbitos, e os anos de 2015 ($n = 200$) e 2018 ($n = 199$), com os maiores números. Na LL, a faixa etária de 5 a 9 anos foi a que apresentou maior percentual (36,4%) de óbitos; adicionalmente, as regiões Nordeste e Sudeste apresentaram as maiores taxas de óbitos, com 31,7% e 31,2%, respectivamente. Em relação à cor da pele, ocorreu maior taxa de mortalidade em indivíduos: brancos ($n = 836$) e pardos ($n = 792$), com o menor número nos indivíduos amarelos ($n = 5$); além disso, a maior porcentagem de óbitos esteve presente no sexo masculino (58,1%). Já na LM, o grupo etário com a maior taxa de mortalidade foi entre 10 e 14 anos (38,4%); as regiões Sudeste e Nordeste apresentaram o maior percentual de óbitos, com 38,6% e 29,8%, respectivamente. Quanto à cor da pele, houve maior número

de mortes entre os indivíduos brancos ($n = 439$) e pardos ($n = 399$); além, disso o maior percentual de óbitos ocorreu no sexo masculino (52,5%). **Discussão:** As leucemias fazem parte do grupo de neoplasias malignas de células hematopoiéticas, cujo acometimento ocorre de maneira primária na medula óssea, sendo subdivididas em linfóide ou mieloide e diferenciadas nos subtipos agudo ou crônico, sendo que as formas agudas da doença correspondem a cerca de 97% dos casos de leucemia infantil. Especificamente, no conjunto de neoplasias da infância, a leucemia se apresenta como o distúrbio de maior incidência e letalidade, principalmente, pela LL aguda, como evidenciam os dados de mortalidade trazidos por este estudo. Nesse aspecto, de acordo com os resultados obtidos, verificou-se, também, maior acometimento da doença em meninos, de cor branca e de 5 a 9 anos de idade. Nesse sentido, é possível observar a formação de um padrão, especialmente desfavorável, na mortalidade por essa neoplasia, com evidências de disparidade de cor da pele e idade. Portanto, sugere-se a necessidade de maior esforço para garantir o diagnóstico precoce, para que o início do tratamento seja rápido, pois há registro de taxas de cura superiores a 80% para a LL aguda quando tratada precocemente. **Conclusão:** As altas taxas de mortalidade, por leucemia na infância, no cenário nacional, evidenciam a importância do diagnóstico precoce e de tratamentos efetivos, sendo imprescindíveis cuidados desde uma anamnese minuciosa, capaz de diferenciar seus sinais e sintomas comuns às outras doenças, até o acompanhamento individualizado de acordo com o risco do paciente, na busca pela remissão e, consequente, queda da mortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.529>

528

LINFHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR EM PACIENTE PEDIÁTRICO: RELATO DE CASO

T.D. Ramos^a, L.P. Gabriel^a, H.A.P. Cidade^a, N.N. Campos^a, D.B. Aranha^a, A.P.S. Bueno^a, R.S.P. Silva^a, A.M.B. Azevedo^a, D.T. Vianna^a, T.F.S. Mazzine^b

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

^b Centro Universitário Serra dos Órgãos (UNIFESO), Teresópolis, RJ, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de linfo-histiocitose hemofagocítica primária em um paciente pediátrico e atentar-se a importância do diagnóstico precoce. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Resultado:** S.R.R.J, 1 ano e 8 meses, sexo feminino, deu entrada com quadro de pancitopenia, febre persistente e pneumonia, evoluindo com sepse, choque séptico e insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica invasiva. Durante internação evoluiu com falência de múltiplos órgãos, com disfunção hemodinâmica, renal, hepática, hematológica e respiratória. Progrediu com parada cardiorrespiratória revertida após 25 minutos com evolução para Encefalopatia Hipóxico-Isquêmica. Paciente apresenta hepatoesplenomegalia, pancitopenia, hiperferritinemia,

hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. A mesma apresenta sorologias para TORCHS, painel viral e PCR-COVID negativos. Realizado mielograma que evidenciou linfocitose hemofagocítica em recuperação. Iniciado tratamento direcionado para patologia através do protocolo HLH 2004.

Discussão: A linfocitose hemofagocítica (HLH) primária é uma patologia onde há intensa resposta imunológica sistêmica e grande liberação de citocinas inflamatórias, além de seu acúmulo nos tecidos com macrófagos ativados, que tem como causa defeitos no controle inibitório dessas células, feito por linfócitos T citotóxicos e células Natural Killer, além de mutação do gene PRF1 (10q21-22) da Perforina, proteína mediadora da indução da apoptose. Também chamada de HLH familiar, é uma doença autossômica recessiva que embora seja rara é potencialmente fatal com mortalidade que ultrapassa 50%. A estimativa é de que no Brasil tenhamos, por ano, 1,2 casos de HLH familiar a cada milhão de pessoas, sem predileção por sexo, sendo mais comum em crianças com menos de 18 meses de idade. O estado hiperinflamatório e fagocitose de células hematopoiéticas é responsável pela apresentação clínica semelhante a seps, que inclui febre, citopenias, aumento de ferritina, aumento de volume do baço e fígado, coagulação intravascular disseminada, além de sintomas inespecíficos. Sintomas neurológicos podem estar presentes pelo aumento do nível de proteínas e leucócitos no líquido. Pela dificuldade do diagnóstico molecular, foram elaborados critérios diagnósticos pela Histiocyte Society. O diagnóstico é feito diante da comprovação da mutação genética ou com o enquadramento do paciente em pelo menos 5 dos 8 critérios diagnósticos. A paciente apresenta febre, esplenomegalia, pancitopenia, hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia, hemofagocitose na medula óssea e hiperferritinemia. Além das alterações laboratoriais incluídas nos critérios diagnósticos, podemos encontrar ainda alterações da função hepática por conta da infiltração dos tecidos reticulo-epiteliais pelos linfócitos e macrófagos ativados. Também pode haver aumento de lactato desidrogenase. Iniciou o tratamento pelo protocolo HLH da International Histiocyte Society, publicado em 2004. **Conclusão:** A Linfocitose Hemofagocítica Familiar é rara e potencialmente fatal, por isso é importante o rápido diagnóstico para abordagem precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.530>

529

LINFOMA DE HODKING: RELATO DE CASO

J.C.S. Lóss^a, C.B.G. Faria^a, E.P. Lessa^a, G.S. Dauaire^a, J.L.O. Ricco^a, L.A. Cruz^a, L.C. Meira^a, L.S.S. Carvalho^a, L.F.G. Castro^{a,b}, I.C. Machado^{a,b}

^a Universidade Iguaçu (UNIG), Itaperuna, RJ, Brasil

^b Hospital São José do Avaí (HSJA), Itaperuna, RJ, Brasil

O presente estudo teve por objetivo analisar o caso de um paciente proveniente da onco hemato pediatria. A criança, com 7 anos e 4 meses de idade, apresentava linfonodome-

galia inguinal esquerda desde 2018, confirmado por exame de imagem (ultrassonografia). Posteriormente reencaminhado a novos exames ultrassonográficos em 2019, percebeu-se o aumento da linfonodomegalia inguinal esquerda, quando então, o paciente foi submetido à cirurgia e direcionado o material à biópsia, sendo confirmado o diagnóstico de Linfoma de Hodgkin nodular linfocítico. As informações foram obtidas a partir da análise cuidadosa do prontuário do paciente, assim como revisão de literatura sobre o tema. Através deste estudo de caso clínico foi possível perceber que o diagnóstico diferencial é de grande relevância, bem como a importância do diagnóstico precoce, pois, quanto mais breve iniciar o tratamento quimioterápico, melhor o prognóstico do paciente. Linfoma de Hodgkin (LH) se trata de uma patologia que se origina no sistema linfático que, por sua vez, é o conjunto composto por órgãos (linfonodos ou gânglios), tecidos que produzem as células responsáveis pela imunidade, e vasos que conduzem essas células através do corpo, sendo o LH um câncer que tem a característica de se disseminar de forma ordenada, por meio dos vasos linfáticos. Desta forma, o linfoma de Hodgkin é uma doença linfoproliferativa maligna, cujo tecido afetado apresenta um infiltrado reativo representado por diferentes tipos celulares, incluindo linfócitos B e T, granulócitos, histiócitos, fibroblastos e estroma, que rodeiam a célula maligna característica da doença “a célula de Reed-Sternberg”. A célula de Reed-Sternberg é responsável de 1 a 2% da massa tumoral total. Registra-se que, como consequência da escassez dessa célula neoplásica, o estudo da etiopatogenia e da sua origem tem sido desafiador. Ademais, por muito tempo, a origem celular de Reed-Sternberg foi controversa, todavia, recentemente, foi demonstrado que é derivada, na maioria das vezes, de linfócitos B (Monteiro et al., 2016). A epidemiologia demonstra que linfoma de Hodgkin pode ocorrer em qualquer faixa etária, porém, é mais comum entre adolescentes e adultos jovens (15 a 29 anos), adultos (30 a 39 anos) e idosos (75 anos ou mais), sendo que os homens têm maior propensão a desenvolver o linfoma de Hodgkin do que as mulheres. (INCA, 2020). Segundo o INCA (2020), a incidência de casos novos permaneceu estável nas últimas cinco décadas, enquanto que a mortalidade foi reduzida em mais de 60% desde o início dos anos 1970, devido aos avanços no tratamento. A maioria dos pacientes com linfoma de Hodgkin pode ser curado com o tratamento disponível atualmente. Diante do supracitado, o presente relato de caso clínico traz à baila o caso de uma criança do sexo masculino, 7 anos e 4 meses de idade, que apresentou linfonodomegalia dolorosa em região inguinal esquerda. Ressalta-se que o diagnóstico precoce colabora para a redução do estágio de apresentação do câncer. Por estas peculiaridades, destaca-se a importância de ter uma população devidamente informada aliada à aptidão dos profissionais de saúde para o reconhecimento dos sinais e sintomas suspeitos de câncer, bem como o acesso rápido e facilitado aos serviços de saúde. Ademais, é mister atentar para importância da anamnese e da escuta do paciente para que o diagnóstico seja assertivo, prezando pelo serviço médico humanístico e de qualidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.531>