

RELAÇÃO DE HEMÓLISE COM RESULTADO DE DOPPLER TRANSCRANIANO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOENÇA FALCIFORME

SR Calegare, FMM Ramalho, AVMM Apolaro, JS Malachias, EF Araujo-Junior, JAB Romanini, FP Pacchioni

Hospital Santa Marcelina (HSM), São Paulo, SP, Brasil.

Objetivos: Avaliar a relação entre grau de hemólise, resultado do doppler transcraniano (DTC) e risco para acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) em pacientes de 2 a 16 anos portadores de doença falciforme (DF) atendidos no ambulatório de Hematologia Pediátrica. **Material e métodos:** Coleta de dados em prontuários eletrônicos após assinatura de TCLE e TALE. O N foi de 116 e os dados eram referentes ao período de fev/2021 a fev/2022. Definiu-se risco de AVCi como o resultado de fluxo de artéria cerebral média ao DTC igual ou superior a 170 cm/s. Definiu-se grau de hemólise em 4 subvariáveis: Hemoglobina (Hb), Bilirrubina Indireta (BI), Reticulócitos (%) e Desidrogenase Láctica (DHL), obtidas a partir da média dos resultados de todos os exames ambulatoriais do período. Outras variáveis foram valor de plaquetas e de leucócitos (também a partir das médias), idade, raça e diagnóstico genético. Análise realizada em duas etapas: 1. Analisar como cada uma das variáveis se relacionava com a variável Risco de AVCi através de Testes Exatos de Fisher ou de Wilcoxon, onde valores de $p < 0,05$ indicam relação estatisticamente significativa entre variáveis. 2. Modelos de Regressão Logística para estudo da relação entre o risco de AVCi e as variáveis estatisticamente significativas na seção anterior, através de Razão de Chances com intervalo de confiança de 95%. **Resultados:** Foi demonstrada relação estatisticamente significativa entre Risco de AVCi e Hemoglobina ($p = 0.01$), DHL ($p = 0.01$), Reticulócitos ($p = 0.013$), Leucograma ($p = 0.025$) e Plaquetograma ($p = 0.045$). Ademais, obteve-se que quando a Hb aumenta em uma unidade, o risco de AVCi diminui em 42%; quando o DHL aumenta em 100 unidades, o risco aumenta em 37% e quando reticulócitos aumentam em uma unidade, o risco aumenta em 18%. **Discussão:** DF é uma hemoglobinopatia que através de hemólise, inflamação e vasclusão, propicia a ocorrência de eventos isquêmicos cerebrovasculares especialmente na infância. HbSS é o tipo mais prevalente relacionado ao AVCi. Fatores de risco para AVCi são principalmente baixo valor de Hb e alto valor de leucócitos. Valores baixos de Hb estão relacionados a maior grau de hemólise, que propicia vasculopatia, estreitamento arterial e maior grau de lesão endotelial por aumento de fluxo arterial cerebral. Leucocitose se relaciona ao maior risco de AVCi por gerar inflamação, adesão ao endotélio e vasclusão. Depois dela, maior ativação e adesão plaquetárias propiciadas pelo estado de hemólise também geram vasclusão. Outros indicadores de hemólise envolvidos seriam DHL acima de 240 e reticulocitose, dado que reticulócitos falciformes estimulam ativação e agregação de leucócitos e plaquetas, provocam maior dano endotelial e possuem maior adesividade, contribuindo para ocorrência de AVCi. Medidas de controle e seguimento são realização de DTC periódico, transfusões crônicas para redução de HbS

< 30%, uso de hidroxiuréia para aumento de Hb fetal, controle de processos envolvidos na vasclusão e redução de leucócitos e plaquetas. **Conclusão:** Baixo valor de Hb, alto valor de DHL, reticulocitose, leucocitose e plaquetose possuem relação estatisticamente significativa com o risco de AVCi em pacientes pediátricos portadores de DF. A vigilância destes parâmetros se faz necessária no seguimento destes pacientes e seu controle é fator relevante na prevenção de AVCi.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1061>

NEUTROPENIA NA INFÂNCIA NA ERA MOLECULAR: OVERVIEW E INSIGHTS SOBRE DIAGNÓSTICO E MANEJO

MJL Araújo, BLR Santos

Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

Objetivo: Neutropenia (NP) é definida como uma contagem absoluta de neutrófilos (CAN) menor que 1.500/mL, podendo ser leve (até 1.000/mL), moderada (até 500/mL) ou grave (menor que 500/mL). Na pediatria, a NP é relativamente comum, especialmente em árabes, africanos e neonatos prematuros ou pequenos para a idade gestacional. Assim, esta revisão destina-se a reunir sintetizadamente as últimas evidências sobre os aspectos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos da NP pediátrica. **Material e métodos:** Trata-se de uma revisão integrativa de abordagem qualitativa mediante pesquisa bibliográfica nas bases eletrônicas *PubMed* e *UpToDate*, durante os meses de maio e junho de 2024 e a partir dos descritores “Neutropenia” AND “Child”. Foram incluídas as publicações dos últimos 10 anos (2015-2024), no idioma inglês e que referiam-se ao objetivo deste estudo, totalizando 07 artigos. **Resultados:** Apenas 3% dos neutrófilos circulam no sangue periférico, estando a maioria reservada na medula óssea (MO). Se a reserva de neutrófilos na MO estiver adequada, não há relação entre o nível de NP e a propensão a infecções. A NP é comumente diagnosticada na vigência de febre, sintoma mais associado. O manejo é fundamentado em observações que categorizam os riscos, como causa e idade, que podem indicar os principais prognósticos. O risco baixo às infecções é visto na NP isolada transitória e na autoimune crônica, as quais, por vezes, são de etiologia viral. Em risco moderado, vê-se quadros de gengivite, úlceras orais, celulite, entre outros. Com o risco grave, o estado geral é comprometido, como na NP congênita grave. Casos de oscilações na contagem de granulócitos com infecções orais recorrentes retratam a neutropenia cíclica (NPC), síndrome rara definida por períodos de NP a cada 21 dias em média. Em indivíduos africanos, do Oriente Médio e Caribe com NP leve deve-se suspeitar da NP benigna étnica, prevalente e com baixo risco de infecção. Nesses casos, avaliações e testes são desnecessários. Há, ainda, a NP relacionada aos efeitos colaterais de medicações, como quimioterapia. Em contrapartida, é particularmente importante identificar distúrbios congênitos associados, como mutações no gene *ELANE*, principal causa de NPC grave, entre outras, como nos genes *CSF3R* e *HAX1*,

guiando estratégias individualizadas. **Discussão:** Na abordagem da NP, é importante identificar o risco de infecção e algum distúrbio imunológico e sindrômico adjacente grave. Em suma, o manejo depende da causa e inclui prevenção à infecção, antibioticoterapia ampla e uso de fatores de crescimento mielóides em casos de redução da reserva medular com estimuladores de colônias de granulócitos humanos recombinantes (G-CSF). O estudo genético nos distúrbios congênitos é essencial para prever a resposta ao G-CSF e o risco de insuficiência medular ou evolução clonal para malignidade, como a leucemia mieloide aguda com o seu uso. **Conclusão:** Diante da NP na infância, é elementar buscar o diagnóstico etiológico para estadiamento do risco de infecções, sendo fundamentais a história familiar e o padrão de febre. A terapêutica, a depender da causa da NP, abrange antibioticoterapia precoce, uso de G-CSF em casos selecionados, acrescidos de cuidados com nutrição, higiene e acompanhamento multiprofissional. Os testes genéticos vêm ganhando valor a fim de se definir resposta terapêutica e risco de malignização.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1062>

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES: ESTUDO RETROSPECTIVO DO CENTRO INFANTIL BOLDRINI

BLR Santos^a, AC Azevedo^b

^a Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

^b Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Objetivos: A Histiocitose de Langerhans (HL) é uma neoplasia mieloide inflamatória rara, tornando-a um câncer diferente do que, classicamente, conhecemos. Diagnostica-se através da coleta tecidual através da biópsia com marcação na imuno-histoquímica para CD1A, proteína S100 ou CD207 e, ainda, grânulos de Birbeck, na microscopia eletrônica. Sua clínica é diversa, variando desde uni a multissistêmica, com lesões cutâneas, cerebrais, hepáticas, esplênicas, medulares, entre outras. É classificada em Alto (acometimento de baço, fígado, medula óssea, pulmões) e Baixo Risco, Sítio Especial (ossos do crânio e encéfalo) e Doença Óssea Multissistêmica. É tratada com ciclos quimioterápicos com vimblastina e prednisona para os casos mais graves e sistêmicos. O presente estudo objetivou aferir as curvas de Sobrevida Global (SG), Sobrevida Livre de Eventos (SLE) geral e para cada subgrupo de paciente portadores de HL no Centro Infantil Boldrini, bem como definir seu perfil epidemiológico. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo unicêntrico, retrospectivo observacional no período de 2000 a 2021, com pacientes de 0 a 18 anos, tratados no Centro Infantil Boldrini com o protocolo internacional LCH-III. Chamando-se de eventos os óbitos e as recaídas. Os dados foram tabulados e tratados com o programa SPSS Statistics 24. **Resultados:** Encontrou-se 125 pacientes, com a exclusão de 22 pacientes nos quais não houve seguimento, não foram tratados com o LCH-III ou o diagnóstico não se confirmou seja por algum marcador imuno-

histoquímico ou por microscopia eletrônica, ficando uma amostra de 103 pacientes. Desses, 43% foram Baixo Risco, 38% Doença Óssea Multifocal/ Sítio Especial e 19% Alto Risco; 56,3% eram do sexo masculino e 43,7% feminino; 12,6% tinham mais de dez anos, 58,2% tinham entre dois e dez anos e 29,2% tinham menos de dois anos de vida e, desses, 43,3% foram Alto Risco, correspondendo a quase 70% dos pacientes do Alto Risco. O sítio mais acometido foi o osso, 57,2%, sendo unifocal em 52,5% dos casos, multifocal em 35,6% e sítio especial em 11,8%. Constatou-se 9 óbitos e 11 recaídas. Obteve-se uma SG de 91,3% e SLE de 80,6%. No tocante à SLE para cada subgrupo os resultados foram de 92,3%, 86,7% e 42,1% para Doença Óssea Multifocal/ Sítio Especial, Baixo Risco e Alto Risco, respectivamente. **Discussão:** A amostragem foi significativa considerando-se um estudo unicêntrico e as SG e SLE foram semelhantes à literatura internacional. Os óbitos concentraram-se no grupo de Alto Risco, ratificando a necessidade de novas estratégias terapêuticas e maior atenção com os mesmos. Encontrou-se um perfil protetivo para o acometimento ósseo nos casos multissistêmicos, com menores taxas de óbito. **Conclusão:** A HL continua sendo uma neoplasia atípica e misteriosa. Esse estudo revelou coincidências no perfil epidemiológico e de resposta ao tratamento quando tratado em centros terciários internacionais. Porém a experiência unicêntrica não permite extrapolar algumas conclusões para população brasileira no geral, havendo a necessidade de mais estudos brasileiros pediátricos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1063>

PANCITOPENIA E NEUROPATIA ASSOCIADAS A DEFICIÊNCIA DE VITAMINA B12 EM LACTENTES: UMA SÉRIE DE CASOS

IJF Rodrigues^a, IM Oliveira^{a,b}, ACS Assis^a

^a Hospital Dom Malan (HDM), Petrolina, PE, Brasil

^b Faculdade Estácio IDOMED de Juazeiro, Juazeiro, BA, Brasil

Objetivos: Descrever uma série com seis casos de lactentes que foram internados por deficiência de vitamina B12 em hospital de referência no interior de Pernambuco. **Justificativa:** Apesar de ser considerada infrequente, identificamos seis lactentes internados com Anemia Megaloblástica por deficiência de vitamina B12, por se tratar de um hospital de referência para 53 municípios. **Metodologia:** Trata-se de um estudo observacional retrospectivo com coleta de dados em prontuário dos pacientes menores de 2 anos (lactentes) internados no Hospital Dom Malan em Petrolina/PE entre novembro de 2018 e março de 2024 com diagnóstico de Anemia Megaloblástica por deficiência de vitamina B12. Foram coletados dados: demográficos (idade, sexo, cidade de origem) e sobre o internamento (tempo, sinais e sintomas iniciais, exames realizados, tratamento instituído e desfecho). Os responsáveis por esses lactentes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para participação nesse estudo. **Resultados:** Essa série é composta por 06 lactentes cuja idade variou de 5 a 15 meses na admissão hospitalar. Os sinais e sintomas iniciais incluíam: astenia, palidez, hipotonia, hiporexia,