

aumento contínuo de casos de internação por anemias durante o período analisado, com exceção de 2020, os casos de internações foram mais prevalentes na região Sudeste em todas as anemias estudadas, e é importante a aquisição de dados socioeconômicos dos acompanhantes ou responsáveis destes pacientes, bem como forma de consultá-los, para estabelecimento de perfil epidemiológico mais amplo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1103>

ASPARAGINASES NO TRATAMENTO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA NO BRASIL: SOBREVIDA E FALHA TERAPÊUTICA

AB Lopes, TH Tormen

Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CHC-UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) é uma doença de significativa prevalência mundial e nacional, sendo a principal neoplasia em crianças menores de 15 anos. A asparaginase é uma enzima importante na remissão da doença e, no Brasil, nos últimos anos, foi fornecida pelo governo com 2 formulações e 3 marcas diferentes: Aginasa®, Leuginase® e Oncaspar®. **Objetivo:** Esse estudo tem como objetivo principal avaliar o impacto dessas três marcas na sobrevida global em 5 anos (SG), sobrevida livre de eventos em 5 anos (SLE) e sobrevida livre de falha terapêutica em 5 anos (SLFT) em pacientes pediátricos com LLA submetidos a tratamento no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR). **Material e métodos:** Foram coletados dados de prontuários de 45 pacientes tratados no Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR), num período entre novembro de 2013 a novembro de 2022, entre idade de 1 a 14 anos. Os dados foram comparados pelo teste de Fisher, teste t e pela curva de Kaplan-Meier. **Resultados:** A idade média de diagnóstico de LLA no HC-UFPR é de 5 anos, semelhante às métricas encontradas em outros estudos realizados no Brasil, mas é inferior à média encontrada em países desenvolvidos indicando um adoecimento precoce da população brasileira. A anemia foi o sinal encontrado em 100% dos pacientes analisados, enquanto apenas 35% apresentaram blastos em sangue periférico. Não houve diferença estatística significativa entre os grupos na SG e SLE. A SG média foi de 90,8%, semelhante à taxa de sobrevida de países desenvolvidos e maior que as taxas na América Latina. A SLFT média foi de 95,4%, com diferença estatística significativa entre os grupos ($p=0,0442$), indicando que Leuginase® (SFLT=66,7%) tenha maior chance de falha terapêutica que Aginasa® (SFLT=95,2%) e, mais ainda, que Oncaspar® (SFLT=100%). **Conclusão:** Apesar da amostra limitada, os resultados no HC-UFPR evidenciam uma eficiência questionável da Leuginase®. O estudo enfatiza a relevância de considerar pacientes e tipos de asparaginase para melhorar abordagens clínicas na LLA, demandando mais pesquisas para orientar práticas terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1104>

MANEJO E PREVENÇÃO DAS COMPLICAÇÕES DA DOENÇA FALCIFORME DESDE O NASCIMENTO ATÉ A INFÂNCIA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

ALTRS Oliveira, MGMR Damasceno, SM Brandão, CBR Ferreira

Universidade de Uberaba (UNIUBE), Uberaba, MG, Brasil

Introdução: A doença falciforme é uma condição hereditária autossômica recessiva caracterizada pela polimerização anormal das hemácias, o que resulta em eventos vaso-oclusivos recorrentes e anemia hemolítica crônica. A manifestação clínica da doença geralmente ocorre a partir dos 6 meses de idade, quando há a substituição da hemoglobina fetal pela hemoglobina adulta. **Objetivo:** O objetivo deste estudo é analisar as intervenções e cuidados que podem ser implementados desde o nascimento para crianças com doença falciforme, visando a redução da morbidade e mortalidade associadas à condição. **Metodologia:** Foi realizada uma revisão sistemática com evidências científicas coletadas em 2 de agosto de 2024, utilizando os bancos de dados CENTRAL, PubMed e LILACS. Os descritores utilizados foram “sickle cell disease”, “newborn” e “management care”, combinados pelo operador booleano AND. Os critérios de inclusão foram: artigos disponíveis online, publicados em português e inglês nos últimos 5 anos. Foram excluídos artigos não relacionados ao tema e literatura cinzenta. Foram encontrados 15 artigos originais, dos quais 6 foram pré-selecionados e, após leitura detalhada, 3 atenderam aos critérios estabelecidos. **Resultado:** Os estudos convergiram para a conclusão de que o diagnóstico precoce, realizado por meio do Teste do Pezinho, é fundamental para o manejo eficaz dos recém-nascidos com doença falciforme. Além disso, as crianças com essa condição apresentam maior risco de infecções pulmonares por pneumococo, sendo recomendada a administração das vacinas contra pneumococo (PCV13 e PPSV23), Haemophilus influenzae tipo B, e meningite meningocócica (ACWY), além das vacinas incluídas nos programas nacionais de imunização. Devido à deficiência do sistema imunológico entre os 2 meses e os 5 anos de idade, a profilaxia com penicilina é recomendada. A hidroxiureia, que pode ser iniciada a partir dos 9 meses, é indicada para reduzir as complicações da doença, devendo ser discutida com as famílias quanto aos seus riscos e benefícios. O acompanhamento médico regular é essencial, sendo sugerido um monitoramento anual para a detecção precoce de lesões em órgãos. **DISCUSSÃO:** O diagnóstico precoce da doença falciforme é crucial para a redução da mortalidade e para a implementação de estratégias eficazes de cuidado, aconselhamento genético e educação dos responsáveis. O manejo das crianças com doença falciforme requer uma equipe multidisciplinar para garantir a melhor qualidade de vida e a adequada orientação para as famílias. Apesar das medidas recomendadas, a eliminação das repercussões sistêmicas da doença não é garantida devido à sua natureza multifatorial. **Conclusão:** A doença falciforme requer um planejamento de cuidados a longo prazo que deve ser iniciado desde o nascimento. Entre as limitações desta

revisão, destaca-se a quantidade limitada de estudos disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1105>

O QUE FAZER DIANTE DE UM PACIENTE PEDIÁTRICO COM NEUTROPENIA?

MBS Nascimento, LM Tôres, LF Alves, ACA Oliveira, TC Rezende, LLR Matos, VTR Matos, GLS Cordeiro, CDS Porto, LKA Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/objetivo: A neutropenia é descrita como a contagem absoluta de neutrófilos em sangue periférico, inferior a $1.000/\mu\text{L}$, em crianças com até um ano de vida, e inferior a $1.500/\mu\text{L}$, após o primeiro ano de vida. Na avaliação do paciente neutropênico é importante considerar o estado clínico do paciente, e não apenas o número absoluto de neutrófilos. Dessa forma, o presente trabalho tem por objetivo, explicitar a abordagem diagnóstica e o manejo diante de uma paciente pediátrica com neutropenia no ambulatório, indo além do típico caso de neutropenia febril. **Metodologia:** Foi realizada uma revisão de literatura sobre o tema utilizando a base de dados PUBMED a partir de 2014. Foram utilizados os descritores: *Neutropenia in children AND Pediatric neutropenia AND Management of pediatric neutropenia*. A pesquisa resultou em 566 artigos. Foram excluídos relatos de caso e séries de casos. Foram selecionados 10 artigos com foco em manejo de neutropenia em crianças sem câncer, dentre os quais estão artigos originais, revisões sistemáticas e estudos prospectivos. **Discussão/resultados:** A neutropenia é classificada como aguda (até 4 semanas) ou crônica, isolada ou associada, congênita ou adquirida, leve ($1.000 - 1.500/\mu\text{L}$), moderada ($500 - 1.000/\mu\text{L}$) ou grave ($< 500/\mu\text{L}$). No ambiente ambulatorial, em caso de paciente com doença de base, que apresente quadro neutropênico atual, deve-se investigar possível agravamento da doença, ou possível efeito adverso em vigência de algum tratamento. Além disso, a investigação da neutropenia infantil necessita ser iniciada nos casos graves, devido ao risco de infecções; naquelas persistentes, pela possibilidade de existência de doença oculta; nas febris, pelo risco infeccioso subjacente; e, por fim, naqueles casos acompanhados de outras citopenias, pela possibilidade de comprometimento da função medular. O manejo do paciente pediátrico neutropênico é baseado nas principais possíveis causas da redução de neutrófilos, logo, é importante classificar a neutropenia em três grandes grupos: (a) primária com reserva de medula óssea reduzida (exemplos: síndrome de Shwachman-Diamond, síndrome de Chédiak-Higashi, entre outros), (b) secundária com reserva de medula óssea reduzida (exemplo, induzida por drogas, deficiência nutricional, infecções virais, entre outras) e (c) neutropenia com reserva adequada de medula óssea (exemplo, autoimune, hiperesplenismo, neutropenia familiar benigna, entre outras). Em caso de sinal de infecção, neutropenia grave ou sinal de alarme (queda do

sensorio, hipotensão, diaforese, dispneia, entre outros), deve-se solicitar exames investigacionais, proceder para internação hospitalar e antibioticoterapia. Dessa forma, o manejo deve seguir a causa principal; a avaliação da medula óssea pode ser considerada quando a neutropenia se torna crônica, sem etiologia definida ou diante da presença de sinais de gravidade. **Conclusão:** O diagnóstico e o tratamento da neutropenia infantil compõem um esforço complexo, porém, primariamente, saber como e quando investigar é importante para o prognóstico dos pacientes. Assim, uma abordagem sistematizada necessita incluir o histórico médico completo, um exame físico detalhado e exames complementares pertinentes e direcionados, com foco nos possíveis fatores causais e na gravidade da situação de momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1106>

AValiação de DRM DURANTE A INDUÇÃO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM DIAGNÓSTICO DE LLA B E CORRELAÇÃO COM AS TAXAS DE SOBREVIDA GLOBAL

Sarah-Rodrigues, Estefânia-Rodrigues, Ísis-Maria, José-Carlos, Felipe-Magalhães, Ricardo-Camargo, Robéria-Mendonça, Anna-Carolina

Hospital da Criança de Brasília (HCB), Brasília, DF, Brasil;

Objetivos: Desde a sua incorporação como ferramenta para avaliação de resposta ao tratamento, a DRM se consolidou como o principal fator prognóstico na Leucemia Linfóide Aguda (LLA). O trabalho foi desenvolvido para avaliar a correlação entre valores de DRM em diferentes momentos e as taxas de sobrevida global (SG) dos pacientes tratados em uma instituição pública de referência no Brasil. **Material e métodos:** Foram avaliados 122 pacientes com idade entre 1 e 18 anos com diagnóstico de LLA B admitidos no HCB de julho de 2018 a setembro de 2022, tratados pelo protocolo BFM ALLIC 2009 adaptado. A DRM, realizada por citometria de fluxo (8 cores) foi aferida nos dias D15, D33 e D78. Foram avaliadas curvas de SG considerando os pacientes com DRM negativa ($< 0,01$) e DRM positiva ($> 0,01$) nos três diferentes momentos: D15, D33 e D78. **Resultados:** Identificou-se forte associação entre melhores taxas de SG e valores negativos de DRM. As taxas de SG dos pacientes com DRM negativa no D15 e no D33 foram marcadamente superiores às taxas de SG dos pacientes com DRM positiva: 97% X 71% para o D15 ($p = 0,01$) e 93% X 42% para o D33 ($p < 0001$). Quando considerado o D78, não houve diferença significativa entre as taxas de SG ($p = 0,07$). **Conclusão:** Os achados apontam para o valor da avaliação da DRM no D33 (não preconizado pelo BFM); confirmam a relevância da DRM como ferramenta para avaliação de resposta ao tratamento e sua importância como fator preditivo de prognóstico em crianças com LLA B.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1107>