

profunda (0,0032%) após TMO. 1(6,5%) caso evoluiu a óbito de causa não relacionada a doença. **Conclusão:** : Com base neste estudo, conclui-se que o tempo de espera entre o início dos sintomas até o diagnóstico foi um fator preponderante no prognóstico destes pacientes, ressaltando a importância do diagnóstico precoce, início imediato do tratamento, a aceitação do paciente, seguimento laboratorial correto, assim como opções terapêuticas em caso de falha. Portanto, estudos sobre essa neoplasia maligna são de extrema importância.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1140>

O IMPACTO DA REALIZAÇÃO DE ESPLENECTOMIA EM CRIANÇAS PORTADORAS DE ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA

TN Ferreira, J Boni, AL Cheibub, BC Malagutti,
CJA Marcondes, VS Gagliardi, GT Leitão,
GC Freitas, LN Lamounier

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-
CAMPINAS), Campinas, SP, Brasil

Objetivo: : Compreender o impacto da realização de esplenectomia em crianças portadores de Esferocitose hereditária (EH) com indicação cirúrgica. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura na base de dados pubmed, com uma identificação inicial de 109 artigos, dos últimos 10 anos, sendo filtrados 8. A pesquisa foi realizada com os termos “hereditary spherocytosis”, “children”, “treatment” e “splenectomy”. **Resultados:** Atualmente, para tratamento da anemia grave decorrente da esferocitose hereditária, é indicada a esplenectomia. Porém, o comprometimento imunológico secundário à remoção do baço aumenta a suscetibilidade a infecções bacterianas. Conforme os oito artigos analisados, existem duas principais abordagens para a esplenectomia: total (ET), que envolve a remoção completa do baço, e parcial (EP), que preserva parte do tecido esplênico, geralmente o lobo inferior. Estudos comparativos mostram que, embora a ET inicialmente proporcione melhores resultados laboratoriais, como níveis de hemoglobina mais altos, a longo prazo, os benefícios entre ET e EP são semelhantes em termos de independência da transfusão e melhoria dos parâmetros hematológicos. No entanto, é necessário analisar os riscos associados à susceptibilidade a infecções graves. Em relação à septicemia pós esplenectomia, alguns autores falam a favor da EP em substituição à ET como forma de reduzir a propensão a infecções. Relacionado a prevenção das complicações, alguns consideram que mesmo com as imunizações adequadas existem preocupações, principalmente em crianças com menos de 5 anos, com risco de sepse pós-esplenectomia aumentado em 60 vezes. **Discussão:** : Com seguimento ambulatorial adequado, diretrizes de vacinação e antibióticos profiláticos, a sepse pós esplenectomia não é comum. Ensaios clínicos tiveram bons resultados em sua avaliação de 13 crianças esplenectomizadas, das quais todas receberam profilaxia antibiótica e vacinação e nenhuma apresentou infecção grave ou necessidade de transfusão sanguínea nos 33 meses em que foram acompanhadas após a operação. **Conclusão:** Estudos sustentam a ideia de que, com

o seguimento adequado das diretrizes de vacinação e antibióticos profiláticos, a sepse pós esplenectomia não é comum. Para pacientes com EH grave, a esplenectomia é seguramente indicada e para EH moderada com apresentação clínica significativa, a esplenectomia é habitualmente indicada para melhorar a qualidade de vida. Ainda assim, a decisão cirúrgica deve ser avaliada, levando sempre em consideração a gravidade do caso, a condição socioeconômica e entendimento da família, assim como a idade dos pacientes pediátricos, sendo de maior risco crianças abaixo de 5 anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1141>

UMA CRIANÇA COM METAHEMOGLOBINEMIA E G6PD: RELATO DE CASO

APOFC Gola

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de
Siqueira Cavalcanti (HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ,
Brasil

Introdução: A metahemoglobinemia é uma condição clínica na qual a diminuição da capacidade de transporte de oxigênio da hemoglobina circulante. ocorre devido à conversão de ferro do estado ferroso [Fe²⁺] reduzido para o estado férrico oxidado [Fe³⁺]. O ferro férrico é incapaz de ligar e transportar oxigênio. O aumento dos níveis de metemoglobina resulta em anemia funcional e pode resultar de processos congênitos ou adquiridos. As formas congênitas resulta dos defeitos autossômicos recessivos na enzima citocromo b5 redutase (CYB5R) ou devido a mutações autossômicas dominantes nos genes que codificam proteínas globinas coletivamente conhecidas como hemoglobinas M. Várias variantes da hemoglobina M foram descritas (Boston, Fort Ripley, Hyde Park, Iwate, Kankakee). A forma adquirida deve-se a exposição a oxidantes diversos e eventualmente surge em situações patológicas. A metemoglobinemia congênita tipo I é a condição em que o defeito CYB5R é expresso apenas nos eritrócitos e a tipo II ocorre quando todas as células expressam o defeito. **Objetivo:** Apresentar o caso de uma criança de 7 anos com um diagnóstico de metahemoglobinemia **Metodologia:** Realizar o relato de caso do paciente que se encontra inscrito na unidade hospitalar, com o referido diagnóstico. **Relato de caso:** Criança do sexo masculino, 7 anos de idade, com antecedentes de alteração do cromossomo 1 por herança materna (Mãe) e metahemoglobinemia paterna (Pai), história de internamentos anteriores por cianose. Internado para investigação de metahemoglobinemia; Avó referiu história de cianose desde o nascimento, queda de saturação permanente e não responsiva a aplicação de oxigênio inalatório acompanhado de cianose crônica e retardo do desenvolvimento neuropsicomotor. Á observação, realce para cianose marcada das extremidades e lábios, com SPO₂ de 40%. Foram solicitados exames para confirmação diagnóstica, realce para: Electroforese de hb: com presença de Hb instáveis (A+ MetaHb com perfil electroforetico e cromatográfico de Hb Iwate em heterozigose), dosagem de G6PD 3,2 (intermediária); foi medicado com ácido fólico 3 vezes por semana, sem critério para uso de azul de metileno e vitamina C por diagnóstico de