

G6PD. Orientado a seguimento multidisciplinar **Discussão:** A metemoglobinemia deve ser considerada no cenário de dispneia ou cianose e hipoxemia que seja refratária ao oxigênio suplementar, especialmente no cenário de exposição a um agente oxidativo conhecido, a apresentação clínica pode variar em gravidade, de minimamente sintomática a grave. Clinicamente apresenta-se com cianose, palidez, fadiga, fraqueza, dor de cabeça, depressão do sistema nervoso central, acidose metabólica, convulsões, disritmias, coma e morte. O grau de gravidade dos sintomas é multifatorial e depende da porcentagem de metemoglobina do paciente, taxa acumulada de metemoglobina, da capacidade do indivíduo de excretá-la intrinsecamente e do estado de saúde subjacente do paciente. Embora a administração de azul de metileno seja controversa no cenário da deficiência de G6PD devido aos níveis reduzidos de NADPH, não é contra-indicada e deve ser administrada com cautela. **Conclusão:** A metemoglobinemia é um diagnóstico clínico baseado na história e apresentação dos sintomas associando hipoxemia refratária ao oxigênio suplementar. O diagnóstico é confirmado por gasometria sanguínea arterial ou venosa com co-oximetria. O acompanhamento clínico especializado é necessário para evitar complicações letais da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1142>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA E SÍNDROME DE DIFERENCIAÇÃO: RELATO DE CASO

APOFC Gola

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

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) é um sub-tipo de leucemia mielóide aguda (LMA) responsável por 10% de todas as LMAs. Geralmente, o tratamento da LPA consiste de quimioterapia e uso de ácido transretinóico (ATRA) e ou Trióxido de Arsênico (ATO). O maior efeito colateral do ATRA/ATO é a “Síndrome ATRA/ATO” ou Síndrome de diferenciação, que ocorre com uma frequência de quase 30%. A síndrome de diferenciação (SD) é uma complicação potencialmente fatal do tratamento da leucemia promielocítica aguda (LPA). Ocorre em aproximadamente um quarto dos pacientes com leucemia promielocítica aguda (LPA) tratados com Ácido all-trans-retinóico (ATRA) e/ou trióxido de arsênico (ATO), até um quinto dos pacientes tratados com inibidores do IDH (ou seja, ivosidenib, olutasidenib, enasidenib) para leucemia mielóide aguda (LMA) e uma pequena fração daqueles tratados com gilteritinib para LMA. Fatores que preveem o desenvolvimento do SD não estão bem definidos. O uso destas drogas mimetizam uma série de efeitos colaterais, tais como pele seca, aumento de transaminases e triglicerídeos, eritema nodoso, cefaléia, pseudotumor cerebral, hipercoagulabilidade, basofilia, Síndrome de Sweet, vasculite necrotizante e até gangrena de Fournier. Porém, o principal efeito colateral tem sido a Síndrome de diferenciação, uma entidade descrita em meados de 1990 que consiste de lesão

pulmonar associada a outros sintomas sistêmicos. **Objetivo:** Apresentar o caso de uma criança de 3 anos com diagnóstico de Leucemia Promielocítica que desenvolveu a síndrome de diferenciação no início do tratamento. **Relato de caso:** Pré escolar previamente hígido, em investigação de transtorno do espectro autista, diagnosticado LPA em 10/05/2024, iniciado tratamento com ATRA e ATO, tendo no decurso do tratamento iniciado, febre persistente, dor abdominal, queda de saturação com dispneia, aumento brusco de peso e sinais de neuropatia periférica expressa por dor palmar intensa precedida de palidez palmar marcada. Aos exames apresentou lesão em Rx de tórax e marcada elevação dos marcadores infecciosos/inflamatórios. **Discussão:** A etiologia da SD é incompletamente compreendida, mas a SD tem sido associada a uma grande carga de amadurecimento de células mieloides e sua produção de citocinas inflamatórias. Na leucemia promielocítica aguda (LPA), o ácido retinoico all-trans (ATRA) e o trióxido de arsênico (ATO) podem induzir a maturação de promielócitos e promover a infiltração tecidual. Outros fatores que podem contribuir para a SD incluem uma resposta inflamatória sistêmica associada ao aumento da expressão de citocinas, dano endotelial com síndrome de vazamento capilar e oclusão da microcirculação; O início das manifestações clínicas da SD pode variar de dias a semanas após o início do tratamento, mas os achados geralmente surgem mais cedo em pacientes com doença grave. O tipo de leucemia e terapia de indução influenciam o momento do início da SD. Os achados clínicos típicos da SD incluem dispneia, febre, edema periférico, hipotensão, ganho de peso, derrame pleuro-pericárdico, insuficiência renal aguda, dor musculoesquelética e hiperbilirrubinemia. Menos comumente, a SD pode estar associada a hemorragia pulmonar ou síndrome de Sweet (dermatose neutrofílica febril aguda). **Conclusão:** Uma resposta clínica imediata à dexametasona é uma forte evidência de SD não complicada e pode evitar a necessidade de investigações mais invasivas ou caras. O diagnóstico presuntivo (baseado em ≥ 1 características clínicas) permite o início do tratamento com glicocorticóides enquanto busca-se a avaliação de outras causas potenciais. A presença de três ou mais características são suficientes para um diagnóstico clínico confiante de SD na ausência de outra causa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1143>

SUSPEITA DE NEOPLASIA EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM DERRAME PLEURAL: IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO HEMATOLÓGICA

RAT Takaes^{a,b}, MF Barros^{a,b}, MAF Chaves^{a,b}, MT Suldotski^{a,b}, VS Araújo^{a,b}, RA Martini^{a,b}, LT Miranda^{a,b}, MC Capelin^{a,b}, IP Roman^{a,b}, DB Menin^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná (Unioeste), Cascavel, PR, Brasil