

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

Introdução/objetivo: As neoplasias malignas frequentemente apresentam um quadro clínico complexo, com manifestações sistêmicas que podem preceder os sinais e sintomas locais. Neste contexto, o hemograma emerge como uma ferramenta diagnóstica fundamental, capaz de revelar alterações hematológicas sutis, porém altamente sugestivas de processos neoplásicos subjacentes. O relato de caso a seguir demonstra a importância do hemograma na detecção precoce de uma possível manifestação paraneoplásica pulmonar, enfatizando a necessidade de uma abordagem diagnóstica abrangente e multidisciplinar. **Relato de caso:** Paciente AITA, feminino, 2 anos de idade, foi inicialmente levada ao pronto atendimento por sua responsável com queixa de tosse e coriza nasal. Foram prescritos medicamentos sintomáticos e nebulização. No entanto, a paciente apresentou piora progressiva durante a semana seguinte, evoluindo com dificuldade respiratória. Devido à gravidade dos sintomas, retornou ao pronto-socorro de uma Unidade de Pronto Atendimento (UPA), onde foi iniciada oxigenoterapia. A paciente foi então encaminhada ao pronto-socorro do HUOP para investigação mais detalhada. Na consulta inicial a paciente apresentou-se calma, ativa e reativa, normocorada, anictérica, acianótica e eupneica. Os exames laboratoriais de entrada revelaram, no eritrograma, 4,73 milhões/mm³ de eritrócitos, com hemoglobina de 11,9 g/dL e índices hematimétricos normais. O leucograma mostrou leucocitose de 29.600/mm³, com linfocitose de 11.544/mm³, incluindo 2.072/mm³ de linfócitos reativos. Adicionalmente, foram observadas cerca de 5% de células atípicas com características da linhagem linfóide, apresentando 1 a 3 nucléolos, relação núcleo/citoplasma aumentada, cromatina delicada, discreta basofilia e algumas com núcleo clivado. O plaquetograma não apresentou alterações. A ultrassonografia revelou a presença de derrame pleural à direita, que foi drenado através de toracocentese e enviado ao laboratório para citologia e cultura. A citologia evidenciou uma população celular heterogênea, contendo células linfóides semelhantes às descritas no hemograma, além de figuras de mitose e frequentes células em processo de apoptose. A cultura não detectou a presença de microrganismos na amostra de líquido pleural analisada, sendo também negativa a hemocultura e a cultura de secreção traqueal. Ao realizar exames complementares para investigar a tomografia torácica indicou a presença de uma massa mediastinal no hemitórax direito, sugerindo a possível presença de uma patologia parapneumônica secundária a uma neoplasia. Diante destes achados, o serviço de hematologia do hospital solicitou a transferência da paciente para um hospital especializado para uma investigação mais detalhada da possível neoplasia. As análises citológica e hematológica desempenharam um papel crucial na condução deste caso. **Conclusão:** As alterações detectadas no hemograma foram fundamentais para levantar a suspeita de uma condição neoplásica subjacente, direcionando a investigação para a identificação de uma possível neoplasia, a presença da população celular atípica no líquido pleural reforçou a suspeita de uma possível neoplasia, podendo revelar alterações significativas que orientam diagnósticos e intervenções precoces. Este caso destaca a importância de uma abordagem multiprofissional integrada, combinando especialidades e exames complementares, para

o manejo eficaz de condições complexas como neoplasias malignas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1144>

REGISTRO PEDIÁTRICO DO CENTRO DE DOENÇAS TROMBOEMBÓLICAS DO HEMOCENTRO DA UNICAMP (CDT): EPIDEMIOLOGIA DO TROMBOEMBOLISMO VENOSO NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA - RESULTADOS PRELIMINARES

SC Huber^a, SAL Montalvão^a, SZP Rigatto^b, ROB Vilela^b, MPA Verissimo^c, ML Sobreira^d, A Frisanco^e, MC Burihan^f, EE Jovilliano^g, JG Martin^d, M Borton^d, PH Manso^g, AAM Tonel^f, C Barsanti^f, ANL Junior^a, FH Menezes^b, SM Silva^a, MCGL Fernandes^a, CC Filho^{h,i}, JM Annichino-Bizzacchi^{a,i}

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia da Unicamp (Hemocentro UNICAMP), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^c Hospital Boldrini, Campinas, SP, Brasil

^d Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu (HCFMB), Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

^e Hospital de Câncer de Barretos, Hospital de Amor, Barretos, SP, Brasil

^f Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^g Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^h Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP, Brasil

ⁱ Sociedade Brasileira De Trombose e Hemostasia (SBTH), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O tromboembolismo venoso (TEV) é de ocorrência rara na faixa etária pediátrica, sendo na maioria dos casos associado a fatores de risco como a presença de cateter venoso central (CVC). No Brasil os dados sobre TEV pediátrico são escassos. **Objetivo:** Realizar um registro prospectivo observacional multicêntrico de pacientes pediátricos hospitalizados com TEV ou com CVC em 6 hospitais do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Os critérios de inclusão foram: diagnóstico de TEV sintomático de qualquer sítio venoso, trombose venosa profunda (TVP) sintomática ou assintomática associada ao CVC e TEV incidental, em crianças hospitalizadas no Boldrini, Hospital de Barretos, Hospital de Clínicas da Unicamp, Hospital das Clínicas da USP de Ribeirão Preto, Hospital das Clínicas da UNESP Botucatu, e Hospital Santa Marcelina. Foram avaliados dados demográficos, quadro clínico e evolução, fatores de risco adquiridos para TEV. Os pacientes com CVC foram investigados quanto a presença de trombose por ultrassom (US). Os pacientes serão acompanhados aos 1, 3 e 6 meses após a alta hospitalar. **Resultados:** No período de 15/04 a 31/07 de 2024, das 2321 internações pediátricas foram elegíveis 234 participantes, e 197 foram