

(EH) com 8 dias de vida: HB: 18,8; HT: 52,9; Plaquetas: 145.000; Fibrinogênio: 170 mg/dl; TP: 16,5 s; TTPA: 42,2. Ultrassonografia(US) com 10 dias de vida: Lesão expansiva no subcutâneo da hemiface direita, de aspecto inespecífico ao método. Considerar Hemangioendotelioma kaposiforme. Biopsia: Proliferação fusocelular sugestiva de Hemangioendotelioma kaposiforme. Imunofenotipagem: O perfil imuno-histoquímico, associado aos achados morfológicos, corrobora o diagnóstico de Hemangioendotelioma Kaposiforme. Aos 28 dias de vida constatado FKM pelos exames hematológicos: HB:15,2 HT:41,5; PLAQUETAS:56.000; Fibrinogênio:79 mg/dl, TP: 16,8s; TTPa:57,6s. Iniciado sirolimo(SL) 0,2mg/sc de 12/12h em ambiente hospitalar, com aumento progressivo da dose a cada 48 horas até alcançar 0,8ms/sc de 12/12h, monitoramento de função renal e hepática. Exames no 8º dia de SL HB:13,2 HT:36,6; Plaquetas:136.000; TP:14s; TTPa:43,1s; Fibrinogênio:177mg/dl, descartado toxicidade e na vigência de melhora laboratorial, recebeu alta para tratamento domiciliar. Aos 45 dias de vida (16º dia de SL) voltou para reavaliação, com exames mostrando reversão do FKM EH: HB:12,6 HT:35,2; Plaquetas:265.000; TP:12,8s; TTPa:38,5s; Fibrinogênio:302 mg/dl. **Conclusão:** : Uma equipe multidisciplinar experiente é fundamental no diagnóstico precoce. A identificação da presença do FKM permitem início rápido da terapêutica específica, impedindo o crescimento da anomalia vascular e revertendo a coagulopatia de consumo. O uso do sirolimo nestes casos, tem mostrado eficácia e segurança, mesmo quando utilizado nos primeiros dias de vida, evitando desfechos catastróficos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1166>

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E ANÁLISE DE SOBREVIDA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM LEUCEMIA AGUDA EM HOSPITAL PEDIÁTRICO DO RIO GRANDE DO NORTE

GM Queiroz^a, AVB Costa^a, GFN Bezerra^a, LA Corrêa^a, WCM Filho^a, RDA Soares^b

^a Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Objetivos: Analisar a sobrevida e perfil dos pacientes diagnosticados com leucemias agudas (LA) em hospital pediátrico de referência no Rio Grande do Norte (HPRN). **Materiais e métodos:** Analisaram-se dados de 41 pacientes com idade de 0 a 16 anos (mediana (MED) de 6) diagnosticadas de 2021 a 2024. Outros 6 pacientes diagnosticados optaram por não participar. Foram excluídos 2 pacientes, por se tratarem de recaídas com diagnóstico prévio ao ano de 2021. Dessa amostra, 34% morava na Grande Natal e 63,4 % eram do sexo masculino. Foram diagnosticados 70,7% com Leucemia linfoblástica aguda (LLA) do tipo B, 14, 6% com Leucemia mieloide aguda (LMA) não M3; 2,4 % com LMA M3; 7,3 % com LLA T e 2,5% com leucemia de fenótipo misto. Foram relacionadas diversas variáveis com a sobrevida dos pacientes utilizando-se a análise de sobrevivência de Kaplan-Meier. **Resultados:** Observou-se leucometria inicial (LI) com MED 10.400, variando de 1.030 a 406.000, hemoglobina com MED 7,6, variando de 2,1 a 16,6 e

plaquetas com MED 44.000, variando de 10.000 a 471.000. Nessa amostra, 41,5% dos pacientes apresentaram LI maior que 20 mil e 29,2% apresentavam blastos no hemograma. A MED entre início de sintomas e diagnóstico foi 19 dias e entre diagnóstico e início do tratamento 1 dia. A sobrevida atuarial dos pacientes com LLA B em 3 anos foi de cerca de 60%. Na LMA foi 33%, com MED de 795 dias. Houve maior mortalidade em menores de 1 e maiores de 10 anos ($p=0,05$), sendo 100% no primeiro grupo. A doença residual mínima do D33 ou final da indução apresentou-se positiva em 30% dos casos, porém sem relação com mortalidade. Dos pacientes analisados, 15% apresentava citogenética alterada, 37,5% não apresentou crescimento celular e cerca de 35% não realizou o exame. Ademais, não se constatou relação entre sexo, idade, nível de LDH, cidade de moradia, tempo entre sintomas e diagnóstico, tempo para início do tratamento e mortalidade. Dentre os óbitos, 21% apresentava-se em recaída e 71% faleceram por quadro de sepse, sendo 42,5 % com hemocultura positiva para gram negativos e 14,3% gram positivos. **Discussão:** A sobrevida nas LA na faixa pediátrica é cerca de 80% quando tratada precocemente. Neste estudo, verificou-se maior incidência no sexo masculino e nas cidades no interior do estado. Não houve relação entre a leucometria inicial e o tempo entre sintomas e diagnóstico. Observou-se relação entre idade e mortalidade, com aumento principal nos lactentes, o que pode ser explicado por uma doença mais agressiva devido a intensa atividade hematopoiética da faixa etária. Poucos pacientes apresentavam blastos no hemograma de diagnóstico. Verificamos que isso se deve a limitações na hematoscopia, impossibilitando a identificação deles, mesmo quando estavam presentes. Os pacientes com LLA B apresentaram uma sobrevida maior, porém ainda aquém das expectativas nacionais. Contatou-se como principal causa de morte infecções por gram negativos. Uma limitação para a realização desse estudo foi a amostragem pequena de pacientes, especialmente de leucemias T e de fenótipo misto. **Conclusão:** Apesar do crescente avanço no tratamento das LA, as taxas de mortalidade ainda se mantêm elevadas. Observa-se causa possivelmente reversível como principal para o desfecho desfavorável. Dessa forma, demonstra-se a importância do reconhecimento de sinais precoces de infecção e tratamento mais eficaz da neutropenia febril.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1167>

ANÁLISE DO PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇA HEMOLÍTICA DO FETO E RECÊM NASCIDO NO BRASIL NA ÚLTIMA DÉCADA

JA Silva^a, IMH Torres^a, AS Freitas^b, MV Meireles^c, A Voltarelli^d, BZ Navarrette^e, LRD Santos^f, CFD Prato^f, JPF Teixeira^g, RSA Calvert^h

^a Centro Universitário de Excelência (UNEX), Feira de Santana, BA, Brasil

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

^c Universidade Santo Amaro (UNISA), Santo Amaro, SP, Brasil