

(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

^d Universidade Cesumar (UniCesumar), Maringá, PR, Brasil

^e Faculdade de Medicina Santa Marcelina (FASM), São Paulo, SP, Brasil

^f Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Tubarão, SC, Brasil

^g Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFSCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^h Universidade Nove de Julho (UNINOVE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever o perfil epidemiológico das internações pela Doença Hemolítica do Feto e Recém-nascido (DHRN) no SUS nos últimos dez anos. **Métodos:** Trata-se de um estudo populacional, descritivo, retrospectivo, de caráter transversal com coleta de dados no Sistema de Morbidade Hospitalar no banco de dados do DATASUS. A população foi composta pelos pacientes internados no Brasil entre maio de 2014 e maio de 2024 em decorrência da DHRN. Os dados foram estratificados de acordo com o número total e por ano de internações, valor total gasto, valor médio por internação do paciente, sexo, raça, número de óbitos e taxa de mortalidade. Por ser uma fonte de dados de acesso público, a aprovação pelo comitê de ética em pesquisa e humanos foi desnecessária. **Resultados:** No período analisado, foram registradas 30.335 internações por DHRN, com uma média de 3033 casos/ano. O ano 2018 teve maior número de hospitalizações com 3.490 seguido por 2017, com 3.411 e 2020 com 3.255. Até maio de 2024, foram registrados 979 casos. Por região, houve maior domínio no Sudeste com 45,83% (n = 13.912), seguido por Nordeste 27,61% (n = 8.383), Centro-Oeste 15,45% (n = 4.690), Norte 5,96% (n = 1.812) e Sul com 5,06% (n = 1.538). Houve um predomínio do sexo masculino 50,83% (n = 15.430) sobre o feminino 49,10% (n = 14.905). A raça parda registrou o maior número de pacientes com 43,17% (n = 13.096) seguida pela branca com 21,87% (n = 6.635) e sem informação 32,66% (n = 9.914). O tempo médio de hospitalização foi de 5,2 dias conferindo R\$ 20.811.446,60 gastos e uma média de 686,05 reais por internação. De todas as internações, 109 foram a óbito, cuja região SE obteve maior número, 72, em seguida o Nordeste, 16, e Norte com 10, expondo uma taxa de mortalidade total de 0,36%. **Discussão:** As internações por DHRN oscilaram, com época de aumento anual no intervalo de 2014 a 2018, com 1.718 e 3.490 registros, respectivamente. Houve um período de tendência a declínio de 2020 a 2023, com registros de 3.255 e 2.637 casos. Ademais, observou-se um maior número de internações e óbitos no sexo masculino. A região Sudeste, que concentra cerca de 42% da população do país, segundo dados do IBGE de 2022, foi responsável por 47,7% das internações e 53,1% dos óbitos pela DHRN. Em seguida, as regiões Nordeste, Centro-Oeste, Norte e, por último, Sul. Além disso, nota-se a importância do custo para as internações com cerca de R\$ 603,31 para cada. No quesito sexo, houve um breve domínio masculino. Ademais, observou-se prevalência da raça parda e da branca. A categoria “sem informação” para raça/cor foi a segunda maior em número de registros, o que dificulta melhor análise dos dados. Embora a taxa de internação seja significativa, a taxa de mortalidade desses pacientes é menor que 1%. **Conclusão:** A DHRN persiste como um problema importante de saúde pública no país, indicando falha nos

protocolos anti-RhD no diagnóstico pré-natal. Ainda que nos últimos quatro anos tenha ocorrido uma tendência de diminuição do número de casos, os dados descritos revelam a importância de estratégias de prevenção, diagnóstico e tratamento considerando a região de distribuição, sexo e raça do paciente acometido pela doença. Destarte, este estudo indica a importância do pré-natal priorizando a profilaxia dadas as desigualdades regionais e socioeconômicas do país. Proporcionando, desse modo, a redução no números de internações pela doença, maior disponibilidade de leitos no SUS e redução de gastos ao sistema.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1168>

SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR NO LINFOMA DE HODGKIN EM PACIENTE PEDIÁTRICO: A IMPORTÂNCIA DA ABORDAGEM PRECOZE ILUSTRADA POR RELATO DE CASO

GM Queiroz ^a, ITC Carvalho ^a, TL Marques ^a, LS Azevedo ^b, LLC Silva ^a, RNMA Fernandes ^a, WCM Filho ^a, LA Côrrea ^a, AVBC Emerenciano ^a, RDA Soares ^c

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

^b Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

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

Introdução: A Síndrome da Veia Cava Superior (SVCV) é uma manifestação clínica decorrente da obstrução do fluxo sanguíneo ao nível da Veia Cava Superior (VCS) rara na faixa etária pediátrica. É uma complicação grave associada a processos patológicos, especialmente neoplasias. Devido sua evolução potencialmente fatal, o reconhecimento e manejo precoces são de fundamental importância para um bom desfecho. **Relato de caso:** Paciente masculino, 13 anos, admitido com tosse há 8 meses que evoluiu com dispneia e febre diária há 30 dias. Perda ponderal de 3 kg. Na admissão, encontrava-se emagrecido, com linfonodomegalias em cadeias cervical e supraclavicular, com creptos e sibilos à ausculta pulmonar e dessaturação com necessidade de oxigênio suplementar. Tomografia Computadorizada (TC) de tórax evidenciou lesão expansiva nodular volumosa, derrame pleural e nódulos pulmonares. No 5º dia de internamento, evoluiu com edema em face e piora do desconforto respiratório. Aventado diagnóstico clínico de SVCS. Realizada biópsia de linfonodo supraclavicular. Durante o procedimento, cursou com insuficiência respiratória grave, com necessidade de Ventilação Pulmonar Mecânica (VPM). Optado por quimioterapia (VAC) na tentativa de redução rápida da massa mediastinal. Anatomopatológico sugeriu LH primário de mediastino (marcadores positivos: CD30, CD15, PAX-5, BCL2 e Ki67 60%) IVb. Biópsia de Medula Óssea (MO) negativa para células neoplásicas. Paciente evoluiu com sepse e permaneceu internado em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Pediátrica por 1 mês e 18 dias. Posteriormente realizou 1º e 2º ABVD, escalonado para protocolo brasileiro de alto risco, esquema terapêutico 3. Após o 2º ciclo OEPA, apresentou redução de 75% do tumor. Realizada