

cervicais e leucocitose (30/5/24) Hg 10,5 Htc 30,8 LT 53 000 (S61% L33%La2%) FBN363 Cr0,6 BT 10,4 BD 8,3. Admitido no Hospital Vila da Serra Oncoclínicas (BH) em 01/06, após resultado de imunofenotipagem de sangue periférico com 19% blastos LLA T. A dose da prednisona foi aumentada para 60mg/m<sup>2</sup>/dia em 02/06. Exames de medula óssea (03/06/24): 46 XY [17]. Imunofenotipagem: Linfoblastos T: CD2++—+++, cyCD3—+ (40,0%), CD4+ (fraco), CD7++, CD13++ (71,3%), CD33—+ (21,0%), CD38—+ (37,8%), CD45+—++eHLA-DR+—+ (77,2%). Marcadores negativos: CD1a, CD3, CD5, CD8, CD10, CD16, CD19, CD20, CD22, CD34, CD45RA, CD56, cyCD79a, CD99, CD117. IMPRESSÃO: 15,6% de Linfoblastos T com CD4 fraco, CD13, CD33 e HLA-DR e ausência de CD5 e CD8. Em insuficiência hepática, renal e aumento progressivo dos leucócitos, paciente foi a óbito em 06/06 antes de receber a primeira dose de quimioterapia sistêmica. **Discussão:** A ETP-LLA é um subtipo distinto da LLA T com um imunofenótipo e perfil genético únicos: CD1a e CD8 negativos, expressão ausente ou fraca de CD5 e presença de um ou mais marcadores mieloide. As mutações somáticas são semelhantes às envolvidas na leucemia mieloide aguda como mutações em DNMT3A e FLT3. O curso clínico é agressivo e o tratamento de pacientes com ETP-ALL é desafiador. Dados pré-clínicos demonstraram que a ETP-LLA é intrinsecamente mais resistente a glicocorticoides do que a LLA-T o que corrobora a ausência de resposta inicial à prednisona no paciente deste relato. Acredita-se que a dexametasona durante a terapia de indução possa ser relevante para a ETP-LLA. Com base na compreensão da patogênese molecular, venetoclax e ruxolitinibe foram revelados como tratamentos eficazes para ETP-LLA em modelos pré-clínicos. As terapia que incorporam daratumumabe, venetoclax, bortezomibe ou de alvo molecular devem ser consideradas. **Conclusão:** Pacientes com ETP-LLA necessitam precisão no diagnóstico e tratamentos inovadores com imunoterapias e medicamentos de alvo molecular para alcançar resultados satisfatórios.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1176>

#### PARA ALÉM DA DOENÇA: ABORDAGEM BIOPSISSOCIAL NA HEMOFILIA INFANTIL

ANH Azevedo, MVPC Fontenele, SC Madeira, CSO Junior, TGA Tranca

Centro Universitario Inta (UNINTA), Sobral, CE, Brasil

**Introdução:** A hemofilia A (HA) e a hemofilia B (HB) congênitas são doenças hemorrágicas ligadas ao cromossomo X devido a deficiências no fator de coagulação VIII (FVIII) ou no fator IX (FIX), respectivamente. É sabido que há características singulares de hemorragia a depender do subtipo da hemofilia, a título de exemplo o processo hemorrágico que ocorre na A, o qual possui uma preponderância de hemorragia articular e muscular. Sob essa ótica, as repercussões, principalmente, no paciente pediátrico não se detém apenas a processos hemorrágicos, articulares ou musculares, mas também o viés psicológico e social da criança, haja vista os sucessivos tratamentos e hospitalizações do doente. Contudo, apesar

dos avanços no reconhecimento e cuidado da hemofilia infantil, persiste seu caráter de maleficência, face a suas reflexões sociais e emocionais. **Objetivos:** O presente estudo objetiva analisar o impacto na qualidade de vida em pacientes pediátricos hemofílicos, bem como entender suas repercussões para auxiliar no cuidado, em conjunto com a socialização familiar e escolar desses pacientes. **Metodologia:** Foi realizada uma revisão integrativa da literatura, utilizando as seguintes bases de dados: Biblioteca Virtual em Saúde, Pub Med e Google Academy. O período de busca abrangeu os anos de 2020 a 2024. A Partir da busca inicial, foram incluídas as publicações nos idiomas português e inglês que abordavam a influência da hemofilia na infância. E foram excluídos os artigos publicados antes de 2020 e aqueles que não eram dos idiomas selecionados. Para a pesquisa aplicaram-se os seguintes descritores: “Abordagem biopsicossocial na hemofilia”, “Hemofilia”, “Distúrbios de Coagulação na Infância” e “Distúrbios Coagulativos na infância e Qualidade de Vida”. **Resultados:** Foram encontrados 119 artigos, entretanto, só foram incluídos 34 artigos que atenderam aos critérios de inclusão. **Discussão:** Fica notório que condições crônicas afetam de forma multifacetada os pacientes, para tanto, na pediatria, essas implicações são denotadas no momento do diagnóstico, uma vez que muda o ciclo de vida não só do doente, mas da família, hasteando a necessidade de uma assistência em saúde, mediante uma equipe multidisciplinar e que envolva outros entes a exemplo da escola, assim reconhecendo o exposto que a grande maioria dos pacientes sofre com estresse pela falta de autonomia, transtornos depressivos e ainda de ansiedade, trazendo a tona a premência das habilidades psicológicas e sociais como estratégia de tratamento, suscitando a medicina integrativa que se preocupa não apenas com o trato da doença, mas se preocupa também com o contexto do processo saúde-doença. **Conclusão:** Conclui-se que o manejo da hemofilia é bastante desafiador, considerando suas repercussões no cotidiano da criança. Diante disso, é indispensável a orientação do cuidado familiar, assegurando uma rede de apoio, bem como uma atenção multidisciplinar, buscando valorizar o protagonismo da criança, além de amenizar os possíveis transtornos que acarretam tal condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1177>

#### ANEMIA HEMOLÍTICA EM LACTENTE SECUNDÁRIA A INFECÇÃO POR VÍRUS EPSTEIN-BARR

LP Oliveira <sup>a</sup>, MEO Castro <sup>b</sup>, GD Machado <sup>a</sup>, CG Fernandes <sup>a</sup>, BA Cardoso <sup>a</sup>, ALB Pena <sup>a</sup>, JFVRC Salim <sup>a</sup>, C Souza <sup>a</sup>, CS Andrade <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Câncer Center Oncoclínicas - Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

<sup>c</sup> Hospital Capitão Médico Meton de Alencar, Fortaleza, CE, Brasil

**Objetivos:** Relatar um caso de anemia hemolítica em lactente. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Descrição do caso:** M.E.D.S, 4 meses, sexo feminino, com quadro de síndrome gripal. Evoluiu com anemia importante (Hb 4,0, sem outras alterações nos exames coletados), sendo internada em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) para investigação. Acompanhada pela hematologia pediátrica, realizou prova cruzada para transfusão de hemácias, sendo constatada intensa hemólise em amostra coletada. Paciente permaneceu estável hemodinamicamente durante toda internação, não necessitando de hemotransfusão, sendo optado por tratamento com corticóide, após coleta de outros exames laboratoriais e de imagens para diagnóstico diferencial. Paciente apresentou melhora da anemia, recebendo alta com Hb 8, em condições de continuidade de acompanhamento ambulatorial com hematologista pediátrico. Foi iniciada investigação ambulatorial para possíveis causas do quadro, sendo constatada deficiência de vitamina B12 nos exames e teste positivo para Epstein-Barr Virus (EBV). **Discussão:** A anemia é definida pela redução dos níveis séricos de hemoglobina (Hb) abaixo da quantidade mínima necessária para atender as necessidades fisiológicas para a idade, sexo e altitude. Dentre suas causas, destaca-se a anemia hemolítica autoimune (AHAI), que reduz a sobrevivência dos glóbulos vermelhos à medida que aumenta sua destruição. A AHAÍ é definida como a presença de autoanticorpos contra antígenos das células precursoras dos glóbulos vermelhos, provocando aumento de hemólise. Seu diagnóstico é feito através da dosagem de produtos metabólicos da hemólise no sangue e, clinicamente, cursa com sintomas como icterícia, esplenomegalia e palidez cutânea. O tratamento depende da gravidade de apresentação do quadro, podendo variar de suporte clínico até transfusão sanguínea. No caso em questão, foi possível observar a presença de autoanticorpos na amostra de sangue coletada e, considerando a ausência de repercussão hemodinâmica na paciente em questão, foi optado pelo uso de corticóide, com objetivo de reduzir a resposta orgânica contra as hemácias e evitar sua destruição. **Conclusão:** Anemia é queixa frequente no consultório. Apesar de não ser a causa mais frequente, a AHAÍ deve ser considerada como hipótese diagnóstica devido ao seu potencial de gravidade nessa faixa etária. Dentre as causas da AHAÍ, destaca-se as infecções virais, como aquelas causadas pelo EBV, que podem iniciar apenas com sinais de anemia, sendo os sintomas infecciosos de início tardio, demandando acompanhamento adequado de cada caso para terapêutica específica. Nos casos com queda significativa de Hb (abaixo de 7,0 mg/dL), é importante a monitorização hemodinâmica do paciente, com extensão propedêutica e avaliação contínua de necessidade de hemotransfusão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1178>

## HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE NODULAÇÃO SUBGALEAL: RELATO DE CASO

GM Queiroz<sup>a</sup>, DMM Bezerra<sup>a</sup>, LLC Silva<sup>a</sup>, TL Marques<sup>a</sup>, HMN Rêgo<sup>a</sup>, ILA Fernandes<sup>b</sup>, WCM Filho<sup>a</sup>, LA Côrrea<sup>a</sup>, AVBC Emerenciano<sup>a</sup>, RDA Soares<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma doença rara do sistema imunológico, com proliferação e acúmulo de células fenotípica e funcionalmente semelhantes às células de Langerhans em diferentes órgãos. Possui incidência estimada em 2 a 5 casos por milhão de crianças. É considerada uma patologia grave e de manifestação clínica diversa. Este trabalho relata caso desta rara patologia como diagnóstico diferencial de nodulação subgaleal. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 3 anos, previamente hígido, iniciou abaulamento em região occipitotemporal direita com duração de cerca 2 meses, observado por genitores, a priori acreditando-se ser decorrente de trauma local. Por ausência de melhora evolutiva, realizada Tomografia Computadorizada (TC) de crânio com achado de formação nodular subgaleal parietal à direita, com erosão da calota óssea adjacente, medindo cerca de 3,5 cm, e nódulos subcutâneos em regiões occipitais bilaterais. TC de face com pequeno hematoma subgaleal em região frontal direita e espessamento mucoso maxilo-fenoidal bilateral. À Ressonância Magnética (RNM) de crânio, imagem nodular com discreta impregnação periférica ao meio de contraste, com pequenas áreas de degeneração cística localizadas em região subgaleal parietal direita, com aparente lise cortical, sem extensão intracraniana evidente. Procedeu-se à realização de biópsia, com resultado de lesão óssea craniana por Histiocitose de Células de Langerhans. À imunohistoquímica, positividade para proteína S100, CD68, CD1a, Langerina, CD163\*, Ki-67. Iniciada quimioterapia com protocolo HLH 2004, em Junho de 2023, sem grandes intercorrências até o momento. **Discussão:** Na HCL, as células dendríticas anormalmente proliferativas infiltram-se em alguns órgãos. Pode conter grânulos citoplasmáticos de Birbeck à microscopia eletrônica e/ou positividade do marcador CD1a. A presença de S100, CD 207, CD68 e o fator XIIIa podem auxiliar na diferenciação dos outros tipos de histiocitoses. É descrita como HCL de sistema único, quando envolve apenas 1 órgão ou sistema, ou HCL de vários sistemas, quando afeta 2 ou mais órgãos. A maioria dos pacientes apresenta envolvimento de sistema único. Nessa categoria, os órgãos mais acometidos são osso e pele. O Granuloma Eosinofílico (GE) é o tipo mais comum de HCL, quando há apresentação somente com lesões ósseas, em geral císticas, isoladas, oligo ou