

**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 AHAI 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 AHAI deve ser considerada como hipótese diagnóstica devido ao seu potencial de gravidade nessa faixa etária. Dentre as causas da AHAI, 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 (GL) é o tipo mais comum de HCL, quando há apresentação somente com lesões ósseas, em geral císticas, isoladas, oligo ou

assintomáticas, localizadas mais frequentemente em ossos do crânio. O osso parietal é o mais acometido. Pode manifestar-se como dor óssea localizada e edema de partes moles adjacentes. O diagnóstico é baseado no exame histológico e imuno-histoquímico do tecido acometido. Em geral, possui evolução insidiosa, com prognóstico variável a depender da extensão da doença. No caso descrito, paciente apresentava apenas lesões ósseas, sendo aventada inicialmente a hipótese de cistos epidermóides. O caso foi elucidado apenas após a biópsia através da positividade dos marcadores acima descritos, sendo classificado com GL. Paciente atualmente está em tratamento com boa evolução. **Conclusão:** A HCL é uma afecção rara e potencialmente grave, com espectro clínico variável, o que pode dificultar o diagnóstico precoce. Seu prognóstico pode variar desde remissão espontânea a deterioração do estado geral e óbito. Diante do exposto, vale ressaltar a importância de considerar a patologia como diagnóstico diferencial de nodulações cutâneas e ósseas, para um diagnóstico precoce e melhor desfecho.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1179>

#### SÍFILIS CONGÊNICA E REAÇÃO LEUCEMOIDE

CFG Costa, VV Alves, CMCC Cendon,  
RC Rodrigues, AC Tasca, ACM Martins,  
DCD Nascimento, CRS Lorenzo, C Cavalcanti,  
TS Barros

Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador,  
BA, Brasil

**Introdução:** Reação leucemóide (RL) é uma alteração no leucograma caracterizado por aumento significativo da leucometria, presença de células jovens em sangue periférico de forma escalonada, muito relacionada a resposta medular exacerbada a infecções. Nas infecções bacterianas e virais pode ocorrer RL porém, casos de sífilis congênita, não costumam apresentar com hiperleucocitose e escalonamento de segmentados podendo confundir o diagnóstico. **Descrição do caso:** : Lactente, masculino, 1 mês de vida, iniciou febre aos 7 dias, lesões cutâneas circunscritas e hipocrômicas com centro hiperemiado em face e membros evoluindo com descamação cutânea em mãos e pés. Realizou 1 consulta pré-natal e registro de sorologias negativas além de teste rápido para sífilis negativo no dia do parto. Internado para investigação onde iniciou antibióticoterapia e exames laboratoriais revelaram: Hemoglobina 5,8 g/dL, plaquetas 39 mil e leucócitos 53 mil (Promielócitos 4%; Mielócitos 3; Metamielócitos 2; Bastões 4; Segmentados 39; Linfócitos 29; Linfócitos atípicos 6; Monócitos 6) e PCR 190 mg/L. Realizada transfusão de concentrado de hemácias e prosseguida investigação. Imunofenotipagem de sangue periférico afastou doença mieloproliferativa. Sorologias negativas exceto VDRL reagentes da genitora e lactente (1/126 e 1/256 respectivamente). Diante do diagnóstico de Sífilis Congênita, prescrito Penicilina cristalina evoluindo afebril e com melhora laboratorial progressiva. Estudo do liquor, radiografia de ossos longos, fundoscopia e ultrassonografia transfontanela e de abdômen sem anormalidades. Foi concluído que o paciente apresentou RL secundária à sífilis.

**Discussão:** A sífilis congênita precoce é assintomática na maioria dos recém-nascidos e a presença de sintomas ao nascimento está relacionada a infecção intrauterina. Em lactentes sintomáticos, é mais comum a presença de hepatomegalia, icterícia, secreção nasal, alterações cutâneas, linfadenopatia generalizada e anormalidades esqueléticas, com alterações laboratoriais inespecíficas. Este caso revelou uma forma incomum de apresentação da sífilis congênita e ressalta a importância de diferenciar reação leucemóide deflagrada por quadros infecciosos dos casos de doenças mieloproliferativas- neste caso, leucemia congênita. **Conclusão:** Destaca-se a importância de, ao atender recém-nascidos que apresentem anemia grave, plaquetopenia e/ou leucocitose sugestivas de doenças mieloproliferativas, associar história clínica, sorologia do binômio mãe-filho para realizar investigação mais assertiva e tratamento adequado, estando sempre atento para a possibilidade de sífilis congênita, cuja incidência vem aumentando em nosso meio nos últimos anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1180>

#### ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO ARTERIAL EM RECÉM NASCIDO COM DEFICIÊNCIA DE PROTEÍNAS

CG Fernandes, LP Oliveira, JFVRC Salim,  
C Souza, BA Cardoso, MEO Castro, JO Dias,  
LG Tavares, LC Gil, LR Carvalho

Câncer Center Oncoclínicas - Grupo Oncoclínicas,  
Belo Horizonte, MG, Brasil

**Objetivo:** Descrever caso de acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) arterial neonatal associado a deficiência de proteína S. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Recém nascido, sexo masculino, nascido termo por parto cesáreo eletivo, pré natal sem intercorrências, apresentou em sala de parto desconforto respiratório e evoluiu com crise convulsiva com um dia de vida. Tomografia de crânio já com sinais de lesão isquêmica. Dosada proteínas S livre e proteína C com 15 dias de vida, indicando baixa dosagem de ambas. Angiorressonância magnética (angio-RM) de crânio realizada com 22 dias de vida evidenciou hemiatrofia cerebral esquerda secundária a extensa lesão isquêmica antiga em território de irrigação de artéria cerebral média associada a presença de trombo na mesma artéria. Iniciado heparina de baixo peso molecular (HBPM) na dose de 2 mg/kg/dia. Paciente recebeu alta hospitalar com 1 mês de vida. Aos 3 meses optado por suspensão de HBPM e iniciado Ácido Acetilsalicílico (AAS) 3 mg/kg/dia. Com um ano de idade foi realizada pesquisa de trombofilias que indicou normalização do nível de proteína C e confirmou baixa concentração de proteína S livre no paciente e na mãe. Paciente não apresentou recorrência de eventos trombóticos, angio-RM de crânio sem sinais de trombose aguda. **Discussão:** A patogênese do AVCi arterial perinatal é complexa e multifatorial e os eventos ocorridos devido a condições primárias pró-trombóticas são responsáveis por cerca de apenas 4% dos casos. Em pacientes selecionados, com histórico familiar de doença trombótica e naqueles que