

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