

pulmonar de início rápido e edema pulmonar não cardiogênico devido à ativação de células do sistema imunológico nos pulmões. O manejo do paciente com TRALI é de suporte, sendo a suplementação de oxigênio para a correção da hipoxemia a base do tratamento. Em todos os casos de TRALI, o serviço de medicina transfusional e o centro de coleta de sangue devem investigar o doador implicado no caso quanto à presença de antígeno leucocitário anti-humano (HLA) e possivelmente antígeno neutrófilo anti-humano (HNA). Este deve ser distanciado de futuras doações, com o intuito de salvar guardas possíveis receptores de apresentarem quadro semelhante. **Conclusão:** TRALI é um diagnóstico de exclusão, essencialmente clínico e dependente de alto grau de suspeição. Diante do exposto, vale ressaltar a importância de considerar a patologia como diagnóstico diferencial no casos de desconforto respiratório agudo durante ou após o ato transfusional, tendo em vista os riscos envolvidos e visando um diagnóstico precoce e melhor desfecho. Apesar de ser um evento raro, pode culminar com o óbito e o seu tratamento inclui medidas de suporte intensivo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1186>

SÍNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI: SÉRIE DE CASOS

GM Queiroz^a, LLC Silva^a, TL Marques^a,
DMM Bezerra^a, ILA Fernandes^b,
AVBC Emerenciano^a, CAL Oliveira^a,
WCM Filho^a, LA Córrea^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 de Chediak-Higashi (SCH) é uma desordem autossômica recessiva decorrente de mutação no gene regulador do transporte lisossomal (LYST ou CHS1). Caracteriza-se por alterações nos grânulos e pode cursar com infecções bacterianas recorrentes, albinismo oculocutâneo, alterações neurológicas, defeitos de coagulação e linfocitose hemofagocítica (LHH). **Material e métodos:** Trata-se de uma série de dois casos de lactentes com SCH em hospital pediátrico. **Resultados:** Paciente A, 4 meses, masculino, admitido em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Pediátrica por febre recorrente, melena, hepatoesplenomegalia, bicitopenia, crise convulsiva e choque séptico. Observados cabelos prateados. Sorologias negativas para infecções congênitas. Realizado mielograma: Medula Óssea (MO) hipocelular, predomínio do setor eritrocitário e granulocítico, hipoplasia linfóide e megacariocítica, com figuras de hemofagocitose e grânulos gigantes em neutrófilos e precursores mielóides. Cursou com elevação de ferritina e de triglicerídeos, consumo de fibrinogênio, coagulopatia, disfunção hepática, persistência de febre e hepatoesplenomegalia, preenchendo critérios para LHH. Iniciou-se protocolo HLH 2004, evoluindo com remissão inicial. Aos 2 anos de idade, apresentou bradicardia progressiva e PCR, constatado óbito por choque séptico de

foco pulmonar. Paciente B, 9 meses, masculino, com febre persistente e linfonodomegalia cervical há 4 dias. Apresentava tosse seca, vômitos e teve episódio convulsivo. Antecedente familiar de consanguinidade e irmão com artrogripose. Ao exame físico, palidez acentuada, cabelos acinzentados, linfonodomegalia e hepatoesplenomegalia. Exames laboratoriais com anemia, leucocitose, linfocitose, plaquetopenia, DHL elevado, aumento de enzimas hepáticas, aumento de triglicerídeos e de ferritina, coagulopatia e hipoalbuminemia. Mielograma com grânulos aberrantes em MO, confirmada SCH. Após 42 dias, recebeu alta com Dexametasona oral. Em consultas de seguimento, observada plaquetose. Programado novo mielograma, coleta de HLA da família e cadastro em banco de medula. Reinternado após 1 mês para reavaliação medular por piora hematológica. Evoluiu com choque séptico de focos pulmonar e urinário. Houve rápida deterioração da função renal com necessidade de diálise peritoneal. Apresentou déficit de contratilidade cardíaca e hipertensão pulmonar. Evoluiu com óbito após 21 dias de internamento em UTI. **Discussão:** A SCH tem evolução grave se não diagnosticada precocemente. Até 80% dos pacientes estão na primeira infância. Alguns casos podem evoluir para LHH. Para seu diagnóstico, é preciso 5 dos 8 critérios: febre, esplenomegalia, bicitopenia ou pancitopenia, hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, CD25 elevado, diminuição de células NK, fagocitose em MO, baço e linfonodos. Quando há linfocitose, inicia-se protocolo com Etoposídeo, Dexametasona e Ciclosporina. **Conclusão:** A SCH relaciona-se a altas taxas de mortalidade, especialmente se há LHH. O diagnóstico correto e o tratamento oportuno das condições associam-se a melhor desfecho. O TMO é o tratamento definitivo, mas costuma ser retardado pela dificuldade diagnóstica, pelo desafio no encontro de um doador e pela necessidade de estabilidade clínica. O aconselhamento genético é útil na prevenção dessa desordem, com o rastreamento do perfil dos pais nas mutações do gene LYST/CHS1.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1187>

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA ANEMIA POR DEFICIÊNCIA DE FERRO NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE 2013 A 2023

LHMSG Graciolli^a, JS Cardoso^b, NCMV Belo^c,
AADE Santo^d, KMBS Pinto^e, LR Rocumback^f,
MFT Braga^g, NER Rodrigues^h

^a Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP, Brasil

^b Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS), São Caetano do Sul, SP, Brasil

^c Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE, Brasil

^d Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^f Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil