

WHIM e não podem prevenir malignidades. No entanto, foi mostrado que esse tratamento não pode ser considerado totalmente seguro, e ainda existem riscos de complicações relacionadas ao transplante e morte. **Discussão:** Esta revisão sistemática aponta que o transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) alogênico é uma abordagem terapêutica potencialmente curativa para a síndrome WHIM, superando as terapias conservadoras como reposição de imunoglobulina, G-CSF e plerixafor. No entanto, o TCTH não é isento de riscos significativos, como complicações relacionadas ao transplante e morte. A evidência disponível é limitada e baseada em estudos com amostras pequenas e sem seguimento a longo prazo suficiente, dificultando a generalização dos resultados. Além disso, há variabilidade nos protocolos de transplante e cuidados pós-transplante entre os estudos, complicando a comparação dos resultados. **Conclusão:** Embora o TCTH tenha se mostrado promissor no tratamento da doença e na prevenção de várias de suas consequências, foram publicados poucos estudos relatando esse assunto. Com base nesta revisão, embora resultados promissores tenham sido mostrados em relação a este tratamento, o TCTH não é um tratamento totalmente seguro e ainda não pode ser considerado eficaz para todos os pacientes com síndrome WHIM, pois, além do número limitado de estudos sobre o assunto, poucos pacientes foram submetidos a esse tratamento, e nenhum dos estudos incluiu acompanhamento a longo prazo dos pacientes. Portanto, mais estudos precisam ser realizados para avaliar a segurança e eficácia do TCTH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1985>

DEFICIÊNCIA DE G6PD: IMPORTÂNCIA DO CONHECIMENTO E ABORDAGEM PELO PEDIATRA GERAL

MEO Castro^a, LP Oliveira^b, CG Fernandes^b,
MC França^a, MEA Braga^a, MB Carvalho^a,
JFVRC Salim^b, ALB Pena^b, BA Cardoso^b,
C Souza^b

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

^b Cancer Center Oncoclínicas - Oncoclínicas BH, Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Realizar uma revisão da literatura a respeito do tema de forma a abordar os principais tópicos de relevância para o Pediatra. **Materiais e métodos:** Revisão integrativa da literatura nas bases de dados PubMed e Scielo, com os seguintes descritores: "Deficiência de G6PD"; "G6PD"; "Deficiência de Glucose Fosfato Desidrogenase". Para a análise do tema foram selecionados 17 artigos, com corte temporal de 2010 a 2024, para leitura completa. **Resultados:** A Glucose Fosfato Desidrogenase, G6PD, é uma enzima citoplasmática responsável por proteger as hemácias de danos oxidativos, reduzindo sua suscetibilidade à hemólise. Sua deficiência é a desordem enzimática mais prevalente, afetando cerca de 400 a 500 milhões de pessoas mundialmente. O diagnóstico dessa condição se tornou mais comum a partir da incorporação da dosagem de G6PD no teste do pezinho ampliado, fato que não

foi acompanhado pela maior abordagem do tema, fazendo com que a condição ainda seja desconhecida por muitos pediatras e geradora de muita angústia para as famílias. **Discussão:** O diagnóstico da deficiência de G6PD pode ocorrer a partir da determinação semi-quantitativa de fluorescência, atividade enzimática da G6PD ou detecção de mutações. Sabe-se que os pacientes deficientes para a enzima são, em sua maioria, assintomáticos, podendo desenvolver crises quando expostos a fatores causadores de estresse oxidativo, principalmente, medicações específicas. Os principais sintomas clínicos das crises de hemólise são icterícia neonatal, esplenomegalia e palidez cutânea. O melhor tratamento para a deficiência de G6PD é a prevenção, porém as orientações de cunho preventivo dadas às famílias ainda são falhas e demandam uma abordagem multiprofissional para redução das repercussões clínicas da enzimopatia. **Conclusão:** Por ser uma condição muito prevalente, pediatras têm a responsabilidade de orientação adequada às famílias para que possam evitar componentes geradores de estresse oxidativo nos pacientes, além de poderem as tranquilizar em respeito do quadro e das suas repercussões clínicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1986>

CAR T-CELLS NO TRATAMENTO DE LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA: REVISÃO DE LITERATURA

CAB Neto, IGD Jorge, IS Estevam,
JM Dubanhevit, LP Amorim, PE Oliveira,
ES Alvarenga, KLS Ribeiro, GM Almeida,
FC Marques

Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução/objetivos: A leucemia linfóide aguda (LLA) é um câncer hematológico caracterizado pela proliferação de células linfóides imaturas. Tipicamente, o tratamento ocorre por quimioterapia ou transplante de células-tronco. Recentemente, tem-se apresentado o uso da terapia celular CAR T-Cell, que consiste no uso de células-T autólogas modificadas para expressarem receptores de antígenos quiméricos, visando reconhecer e destruir células leucêmicas. Esta revisão de literatura objetiva analisar o uso das CAR T-Cells no tratamento da Leucemia Linfóide Aguda. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão de literatura que analisou artigos publicados nos últimos 5 anos, escritos em língua inglesa, obtidos na base de dados PubMed, utilizando os descritores "CAR T-Cells", "Acute Lymphoid Leukemia", "Acute Lymphocytic Leukemia" e "Acute Lymphoblastic Leukemia". **Resultados:** Foram selecionados 6 artigos, os quais reuniram um total de 412 pacientes tratados com CAR T-cells. Foi constatada resposta molecular completa após o uso das CAR T-Cells em 327 pacientes, além de segurança no uso dessa modalidade terapêutica. Dentre os efeitos deletérios, os mais relevantes foram acometimentos metabólicos e hepáticos, neutropenia febril, trombocitopenia e anemia. De forma geral, os estudos avaliados indicaram que a terapia propicia resposta molecular completa, com alta remissão e baixos índices de recidivas. **Discussão:** O uso das CAR T-Cells para o tratamento da Leucemia Linfóide Aguda é