

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 leucocitose, 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

apresentam uma grande área isquêmica ou múltiplas áreas de trombose, os testes de coagulação devem ser realizados. As concentrações de proteína S, proteína C e antitrombina no recém-nascido são aproximadamente 30% das concentrações encontradas em adultos, por isso os testes só devem ser realizados no momento agudo em casos de risco de recorrência do evento trombótico (área extensa de lesão ou múltiplos focos de trombose) e devem ser feitos novamente após os 4 meses de vida para confirmação diagnóstica. Nesses pacientes selecionados, ambos os pais devem ser testados para deficiências de proteína S e proteína C já que uma história familiar de trombose ou consanguinidade torna estes diagnósticos mais prováveis. A maioria dos AVC tromboembólicos em bebês não recorre nem progride, no entanto, para neonatos que têm ou podem estar em risco de AVCi arterial recorrente devido a fatores de risco sistêmicos ou com grande área de isquemia é indicado tratamento com terapia antitrombótica usando AAS, HBPM ou heparina não fracionada. **Conclusão:** As deficiências de proteína C e seu cofator S são possíveis fatores de risco para AVCi arterial neonatal, em casos selecionados, a pesquisa dessas causas pode levar ao diagnóstico e consequente prevenção de novos possíveis eventos trombóticos. Ressalte-se que a dosagem de proteínas C e S no momento agudo do evento trombótico neonatal apresenta pouco valor, visto que seus valores são fisiologicamente menores em recém nascidos, devendo portanto, serem confirmados em momento oportuno.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1181>

#### RELATO DE CASOS DE TROMBOSE VENOSA EXTENSA EM PACIENTES COM DENGUE: DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLÍPE

CFG Costa, VV Alves, AC Tasca, P Cheab, ACM Martins, C Burak, TS Barros, IX Oliveira, D Mendonça, T Mello

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

**Introdução:** A Síndrome do anticorpo anti fosfolípide (SAF) é uma patologia adquirida podendo ser primária ou secundária a doenças auto-imunes, infecções e fármacos que se manifesta com tromboses recorrentes no sistema arterial e/ou venoso. O flavivírus é capaz de alterar a hemostasia, causando comumente manifestações hemorrágicas, porém pode estar associado a eventos trombóticos. Em casos de trombose extensa no curso da Dengue ou após resolução do quadro agudo, é imperativo investigar trombofilias, dentre elas, SAF. **Descrição dos casos:** : Dois pacientes, 14 anos, sexo masculino, admitidos no hospital em meses diferentes, com diagnóstico sorológico de Dengue apresentando choque hipovolêmico secundário a hemorragia digestiva. Na fase de recuperação, apresentaram dor e edema em membros inferiores direito (caso 1) superior (caso 2) com confirmação de trombose venosa profunda (TVP) em ambos. Caso 1: trombose em veias femorais e ilíaca externa direita e Caso 2: trombose subaguda de veias axilar, braquial, basilíca e cefálica. Iniciada

dose de tratamento com anticoagulante oral direto (DOAC) no caso 1 e heparina de baixo peso molecular (HBPM) profilática inicial devido ao risco de sangramento, seguido de rivaroxabana (DOAC) para alta hospitalar. Nos casos descritos, trombose extensa em pacientes previamente hígidos, em fase de melhora do quadro agudo, motivou a investigação. Exames investigatórios coletados antes da anticoagulação revelaram: Caso 1 (resultado resgatado no ambulatório): anticoagulante lúpico screen 1,79 (VR 0,8-1,25) e confirmatório 1,37 (0,8-1,25); anticorpo anticardiolipina IgM 10,6 (positivo  $\geq 7$ ) e IgG 10,9 (positivo  $\geq 10$ ); anti-beta-2-glicoproteína I IgM 20,9 e IgG 47,8 (positivos  $\geq 8$ ). Caso 2: anticoagulante lúpico 3,61 e confirmatório 1,85, fibrinogênio 852,7 (150-400 mg/dL). **Discussão:** O flavivírus induz resposta imune inata e adaptativa com liberação de mediadores inflamatórios, relacionados à gravidade dos casos, principalmente no choque hemorrágico, e, pode estimular a liberação de autoanticorpos. Eventos trombóticos em pacientes com Dengue hemorrágica são associados à coagulação intravascular disseminada, porém, na população pediátrica, é rara essa evolução, por isso, é necessário investigar. Na presença dos anticorpos positivos para SAF, há ativação celular e do sistema complemento, resultando em múltiplos efeitos pró-coagulantes, inflamatórios e complicações vasculares de repetição. O acompanhamento da evolução e recanalização dos vasos trombados, repetição dos exames determinam a manutenção da anticoagulação. Casos de TVP são raros em pediatria e estão mais associados à presença de cateter venoso, e, nestes casos, não há indicação de investigação. TVP extensa, recorrente ou sem causa aparente, fundamenta a coleta de exames. **Conclusão:** : A descrição destes casos de Dengue hemorrágica complicando com TVP grave, alerta para atenção aos sintomas, investigação e tratamento adequado. Além disso, pensar em SAF induzida por infecção viral ou se manifestando como o primeiro evento trombótico de doença autoimune, pode mudar o prognóstico destes pacientes. Nestes casos, foi optado pela prescrição da rivaroxabana por acessibilidade da droga, maior comodidade posológica e segurança, porém, o acompanhamento dos pacientes irá determinar a manutenção ou troca do anticoagulante proposto, porque na SAF com persistência de tripla positiva dos auto-anticorpos, a terapia mais indicada ainda é com HBPM.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1182>

#### HEMOGLOBINOPATIA C EM ASSOCIAÇÃO À BETA-TALASSEMIA: RELATO DE CASO

MEO Castro<sup>a</sup>, LP Oliveira<sup>b</sup>, CG Fernandes<sup>b</sup>, BA Cardoso<sup>b</sup>, LG Tavares<sup>a</sup>, C Souza<sup>b</sup>, ALB Pena<sup>b</sup>, JO Dias<sup>b</sup>, JFVRC Salim<sup>b</sup>

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

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

**Objetivos:** Relatar um caso de hemoglobinopatia C em associação à beta talassemia. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Descrição do caso:** F.B.M.R, 11 anos e 7 meses, sexo