

Introdução: Deficiência de Ferro (DF) é a carência nutricional mais comum e está associada a alterações definitivas na neurogênese em crianças. A inflamação crônica pode ser causada pela DF. O excesso de peso é causa de metainflamação e sua incidência tem aumentado em crianças nas últimas décadas.

Objetivos: Avaliar a associação entre excesso de peso, inflamação e distúrbios no metabolismo do ferro em crianças e adolescentes. **Material e métodos:** Estudo transversal com 153 crianças e adolescentes de uma escola em Santo André-SP. O estudo foi aprovado pelo CEP, parecer nº 3.058.583. Critérios de inclusão: crianças com mais de quatro anos. Critérios de exclusão: não consentimento, ingestão de corticoide ou ferro nos últimos 30-dias e presença de doenças crônicas ou infecções agudas. Aplicado questionário e verificados peso, estatura e calculados escores z do IMC (ZIMC). Coletados: hemograma, ferro, ferritina, saturação de transferrina, hepcidina e Proteína C Reativa ultrasensível (PCRus). A classificação da anemia e ferritina foi realizada segundo sugestões da OMS. Para os demais exames, foram considerados os seguintes valores: ferro sérico > 33 µg/dL, Saturação de transferrina >20 e PCRus <5 mg/L. As análises para Hepcidina foram realizadas como variável contínua. Os dados foram analisados no SPSS 25.0. Nível de significância de 5%. **Resultados:** Foram incluídos 153 crianças e adolescentes de 4 e 17 anos, dos quais 51% eram do sexo masculino, 71,2% pré-púberes, 41,8% apresentavam excesso de peso (sobrepeso: 25,5%, obesidade: 16,3%) e 19,6% apresentavam DF. Nenhuma criança apresentava anemia. Na comparação entre os grupos eutrófico e com excesso de peso, observou-se que nesse segundo grupo havia níveis significativamente mais elevados de hepcidina (mediana: 365,6 vs. 176,1 ng/mL; $p < 0,001$) e PCRus (mediana: 0,6 vs. 0,4 mg/L; $p = 0,02$). Esses mesmos indivíduos também apresentaram menor saturação de transferrina (mediana: 26,5% vs. 30,8%; $p = 0,03$), apesar de concentrações elevadas de ferritina. Houve correlação positiva entre o escore Z de IMC e os níveis séricos de hepcidina ($r = 0,476$; $p < 0,001$). Na análise de regressão logística, tanto hepcidina (OR = 1,004; 95% IC: 1,001–1,006; $p = 0,005$) quanto PCRus (OR = 1,53; 95% IC: 1,22–1,91; $p < 0,001$) associaram-se de forma independente à presença de DF. **Discussão e conclusão:** Crianças com excesso de peso apresentaram mais inflamação e DF quando comparadas às eutróficas. Os valores aumentados de ferritina no grupo excesso de peso justificam-se pelo maior grau de inflamação. A metainflamação do excesso de peso pode alterar a absorção e/ou a liberação do ferro intracelular através do aumento da hepcidina e degradação das ferroportinas, levando ao represamento do ferro e reduzindo a disponibilidade do mesmo na circulação sanguínea. A Hepcidina elevada no grupo excesso de peso corrobora com essa hipótese. Os dados demonstram que o controle do peso é fundamental no tratamento da DF de crianças com obesidade. Portanto, crianças com excesso de peso apresentaram mais inflamação e DF. E o excesso de peso infantil pode levar à metainflamação, modificando o metabolismo do ferro.

ID – 3232

INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA DE MIELOFIBROSE NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

D Santana^a, AKF Costa^a, Td Souza^a, ALL Moraes^a, DP Leal^a, CD Donadel^a, DV Clé^b, ET Valera^b, RdTCdS Rodrigues^b, LG Darrigo Junior^a

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HUFMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A mielofibrose pediátrica é uma entidade rara, caracterizada por fibrose medular evidenciada em Biópsia de Medula Óssea (BMO). Divide-se em formas primária, imune (secundária) e idiopática. O diagnóstico é desafiador, exigindo exclusão de imunodeficiências, falências medulares hereditárias, doenças autoimunes e neoplasias mieloproliferativas. Em contextos com recursos limitados, a investigação pode ser dificultada. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 10-anos, acompanhada desde os 2-anos no Ambulatório de Falências Medulares do Hemocentro. Encaminhada por infecções graves recorrentes, anemia e plaquetopenia (Hb 7,3 g/dL; leucócitos 8.900 mm³; neutrófilos 2.600 mm³; plaquetas 53.000 mm³), com suspeita inicial de falência medular hereditária. Histórico de nascimento prematuro (29-semanas), internação prolongada, múltiplas infecções cutâneas, otológicas e pneumonias de repetição, com cerca de quatro internações por pneumonia, sem necessidade de UTI. Acompanhamento clínico evidenciou necessidade esporádica de transfusões de concentrado de hemácias e uso contínuo de broncodilatadores para asma. Investigação inicial descartou Erros Inatos da Imunidade (EII) e doenças autoimunes. BMO em 2018: celularidade de 35%, hipoplasia das três séries hematopoiéticas, dismegacariopoesse e fibrose reticulínica grau I. Comprimento telomérico normal, cariótipo 46,XX, CD34 0,55%, DEB negativo. Testes moleculares para JAK2, MPL e BCR-ABL1 foram negativos; resultado de CALR pendente. Em novembro de 2024, a nova BMO revelou hipocelularidade (60%), fibrose colagênica e reticulínica grau 3, infiltrado linfocitário B e T benigno, compatível com mielofibrose imune pediátrica. No momento paciente segue em conduta expectante e em avaliações bimestrais. **Discussão:** A mielofibrose imune pediátrica, subtipo mais prevalente nessa faixa etária, apresenta curso clínico mais brando, infiltração linfocitária T na medula óssea e resposta favorável a terapias imunossupressoras ou resolução espontânea. O diagnóstico requer exclusão de mielofibrose primária, neoplasias mielóides (como leucemia mieloide crônica BCR-ABL1, policitemia vera e trombocitemia essencial), síndromes mielodisplásicas e falências medulares hereditárias, além de ausência de mutações em JAK2, CALR e MPL. Pode estar associada a doenças autoimunes e erros inatos da imunidade, com etiologia

molecular heterogênea. **Conclusão:** A mielofibrose pediátrica difere significativamente das formas adultas em aspectos clínicos, histopatológicos e genéticos, o que impacta diretamente na conduta terapêutica. A avaliação diagnóstica ampla é essencial para orientar desde conduta expectante até transplante de células-tronco hematopoéticas, conforme a etiologia e evolução clínica.

Referências:

1. Kim TO, et al. Pediatric autoimmune myelofibrosis: Experience from a large pediatric tertiary care center. *Pediatric Blood Cancer*. 2023;70(4).
2. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*. 2016;127(20):2391-2405. *Blood*, v. 128, n. 3, p. 462– 463, 21 jul. 2016.
3. Guerra F, et al. Pediatric immune myelofibrosis (PedIMF) as a novel and distinct clinical pathological entity. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10(7).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105070>

ID – 922

LINFADENOPATIA CERVICAL PERSISTENTE EM CRIANÇA: UM CASO RARO DE DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN-DESTOMBES

RB Aguiar^a, RdAL Aguiar^b,
HSC de Albuquerque^b, RN Martins^c

^a Secretaria de Estado de Saúde do Amazonas,
Manaus, AM, Brasil

^b Fundação HEMOAM, Manaus, AM, Brasil

^c Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV),
Manaus, AM, Brasil

Introdução: Doença de Rosai-Dorfman-Destombes (DRD) foi descrita pela primeira vez em 1965 por Pierre Destombes após identificar 4-casos de adenomegalias cervicais não dolorosas em pacientes na África do Sul. Em 1969, Juan Rosai e Ronald Dorfman analisaram 34-casos da mesma apresentação sob o nome de histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça. É considerada uma histiocitose de células não-Langerhans, de aparecimento raro e caracterizada pela presença de adenopatia cervical acentuada, podendo incluir locais como mediastino, retroperitônio, axila e região inguinal, bem como sítios extranodais. A doença tem distribuição global, acometendo principalmente adultos jovens e o sexo masculino parece ser mais acometido que o feminino (1,4:1,06). A etiologia ainda permanece incerta, com hipóteses que incluem alterações de caráter imunológico e/ou infecciosas. Este relato descreve o caso da doença em criança pré-escolar, em seguimento por nossa equipe, apresentando-se como linfadenopatia cervical persistente. **Descrição do caso:** Menina de 4-anos, raça negra, evolução de 30-dias do surgimento de linfonodomegalias cervicais à direita, com aumento progressivo, móveis, coalescentes, de consistência endurecida e a maior delas com diâmetro de aproximadamente 4 cm. Negava febre ou outras

queixas, exame físico sem outras alterações. Pais levaram para avaliação médica, sendo tratada com antibioticoterapia por 10-dias, sem regressão, ao passo que foi então programada biópsia com objetivo de descartar doença linfoproliferativa. Realizado diagnóstico através do estudo imuno-histoquímico, destacando-se a presença de emperipolesse, marcador CD1a positivo e proteína S100 e negatividade para BCL-2, caracterizando-se DRD. Demais exames laboratoriais e de imagem para estadiamento, sem qualquer alteração. Devido ao quadro de doença localizada, sem invasão em outros sítios, optado pelo tratamento inicial com corticoterapia, utilizando-se de prednisona na dose de 40 mg/m². Após evolução de 4 semanas, observou-se que não houve qualquer mudança em relação às características das linfonodomegalias, o que levou a discussão e proposta de seguir com uso de metotrexate 20 mg/m² associado a mercaptopurina 50 mg/m². Fez uso do esquema sem resposta clínica, quando então caso foi discutido novamente com equipe de histiocitose do Hospital Pequeno Príncipe e optado por iniciar o protocolo LCH-IV, usando vimblastina associada a prednisona. Paciente evoluiu com boa resposta clínica, mostrando involução significativa dos gânglios e no momento encontra-se bem e em fase de manutenção do protocolo. **Conclusão:** A DRD é uma doença rara e heterogênea que apresenta muitos desafios. Alguns pacientes podem se beneficiar da conduta expectante, enquanto outros necessitam de intervenção. Mais de 1.000 relatos foram publicados na literatura inglesa; no entanto, há falta de consenso quanto à abordagem para o manejo clínico mais adequado. O tratamento pode ser considerado controverso com várias modalidades propostas, sem uma única que determine a cura. Acompanhar e relatar casos da doença torna-se uma forma importante de discussão para impulsionar diagnósticos precisos, incluindo estudos moleculares e propostas de consensos terapêuticos que auxiliem no manejo de cada paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105071>

ID – 1457

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR ISOLADA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO COM MUTAÇÃO EM PRF1

MPB Malcon, FdS Schirmer, ANR Taniguchi,
LE Daudt, FM Carlotto, RH Sassi, RA Frizzo,
TdB Soares, MdA Furlanetto, CC Astigarraga

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto
Alegre, RS, Brasil

Introdução: A Linfocitose Hemofagocítica (LHH) é uma síndrome de ativação imunológica desregulada, potencialmente fatal. Na forma familiar, associada a mutações em genes relacionados à citotoxicidade de linfócitos T e células NK, a apresentação costuma ser sistêmica, precoce e grave. Entretanto, casos raros com acometimento exclusivo do Sistema Nervoso Central (SNC) foram descritos, com manifestações neurológicas isoladas e ausência dos critérios clássicos