

P-003

Leucemia mieloide crônica em lactente de 10 meses: relato de caso

Lunie Hashimoto Okada,¹ Luiza Milaré,² Paula Cristiane Romero,¹ Renata Ramos Stopa¹

¹Pontifícia Universidade Católica de São Paulo

²Grupo de Pesquisa e Assistência ao Câncer Infantil

Introdução • A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma doença mieloproliferativa clonal da célula precursora hematopoética, associada a translocação cromossômica, que resulta na formação do cromossomo Philadelphia (Ph). O cromossomo Ph é o resultado de uma translocação balanceada entre os braços longos dos cromossomos 9 e 22 [t (9,22) (q34, q11)], levando à fusão dos genes BCR e ABL. Este novo rearranjo leva à formação de uma nova proteína, com atividade da tirosina quinase desregulada, responsável pela etiopatogenia da LMC, uma condição rara na infância, representando apenas 0,7 casos/milhão/ano, na faixa etária entre 1 a 14 anos de idade, sendo ainda mais rara em menores de 12 meses.

Descrição do caso • P.B.M., 10 meses, sexo feminino, branca, natural e procedente de Sorocaba. Criança deu entrada no Grupo de Pesquisa e Assistência ao Câncer Infantil (Hospital GPACI) com quadro de febre há 15 dias, acompanhada de prostração, inapetência, emagrecimento, palidez e vômito. Foram realizados exames de entrada que demonstraram anemia (Hb:7,5), leucocitose (86.470) e plaquetopenia (125.000). Paciente foi internada no serviço, introduzidos antibióticos e realizados exames da medula óssea: cariótipo, imuno-histoquímica e imunofenotipagem.

O exame do cariótipo mostrou translocação entre os cromossomos 9 e 22, resultando no cromossomo Ph, em todas as 20 metáfases analisadas. A análise imunofenotípica resultou em fusão gênica BCR/ABL positiva para LMC, fechando o diagnóstico de LMC na criança. Sendo tratada com imatinibe, seguindo o protocolo do Ministério da Saúde.

Discussão • A LMC é uma doença rara em crianças, representa menos que 10% de todos os casos de LMC e menos de 3% de todas as leucemias na infância. O caso em questão mostrou uma criança de 11 meses com quadro clínico e laboratorial sugestivos de leucemia. Porém, ao se fechar o diagnóstico de LMC, o desafio estava no tratamento. O uso do Imatinibe está associado a uma melhor sobrevida destes pacientes. **Conclusão** • A LMC na infância, apesar de rara, é uma condição a se pensar frente a quadros de anemia, leucocitose e plaquetopenia. E o uso do Imatinibe tem sido de grande importância na sobrevida destes pacientes, quando comparado aos pacientes submetidos a transplante de medula óssea.

P-035

Histiocitose das células de Langerhans – Relato de caso

Laís de Paiva Gabriel,¹ Camila Ferrer Carvalho dos Santos,¹ Tathiana Silva de Santana¹

¹Universidade Federal do Rio de Janeiro

Introdução • A histiocitose de células de Langerhans foi descrita pela primeira vez em 1953, por Lichtenstein. Sua fisiopatologia consiste em uma proliferação das células dendríticas, levando a infiltração local ou difusa, podendo envolver tegumento, ossos e vísceras. Predomina no sexo masculino (2:1). A etiologia ainda é desconhecida.

Descrição do caso • Paciente de 5 anos, sexo masculino, com febre diária há 1 mês, associada a emagrecimento, linfonodomegalia generalizada e hepatoesplenomegalia. Laboratorialmente apresentava aumento de transaminases, PCR, VSH, LDH, reticulócitos e ferritina, além de anemia e neutropenia moderada. Durante a internação, realizou sorologias virais, sendo todas negativas. A radiografia de tórax e crânio, o exame de fundo de olho e o ecocardiograma foram normais. O mielograma evidenciou apenas hemólise. Seguindo com a investigação, optou-se por biópsia excisional de linfonodo inguinal para realização de anatomopatológico e imuno-histoquímica. O resultado do mesmo foi definitivo para o diagnóstico de histiocitose de células de Langerhans, com S100 e CD1a positivos na imuno-histoquímica. O paciente foi encaminhado para quimioterapia com vimblastina (6 mg/m²), com boa resposta até o momento.

Discussão • O quadro clínico da doença é variável, podendo acometer ossos (lesões isoladas ou múltiplas), pele (descamação, dermatite seborreica, nódulos, exantema petequial), fígado, baço, medula óssea, pulmões, sistema nervoso central e linfadenopatia. Existem três formas principais: doença de Letterer-Siwe, granuloma eosinofílico e doença de Hand-Schüller-Christian. Existem apresentações clínicas que não se enquadram nestes grupos ou que possuem características de mais de uma das formas de apresentação. Portanto, atualmente engloba-se todas as formas como histiocitose de células de Langerhans. O padrão-ouro para diagnóstico é através de imuno-histoquímica, evidenciando infiltrado inflamatório, com proliferação de histiócitos tipo Langerhans, com presença de CD1a e S-100 na superfície celular. O prognóstico depende da idade, do acometimento único ou sistêmico e da resposta ao tratamento. O tratamento na doença multissistêmica baseia-se em quimioterapia. Nos não respondedores à quimioterapia, pode-se optar por transplante da medula óssea ou terapia imunossupressora. **Conclusão** • A histiocitose de células de Langerhans é uma patologia rara, com variedade de apresentações clínicas, sendo fundamental o conhecimento da mesma para realização de diagnóstico e tratamento precoces.

P-080

Síndrome nefrótica como manifestação inicial do linfoma de Hodgkin

Marianna Beck Lo Presti,¹ Marcela Dias Lopes Martins,¹ Ana Paula Rodrigues Lazzari Amancio,¹ Tatiana Berg Mourão Teixeira Bergamin,¹ Carlos Eduardo Moura Goulart,¹ Fernanda Zeque Moutinho,¹ Aline Palma de Alvarez Pereira,¹ Talita de Azevedo Nascimento,¹ Amanda Suhett,² Júlia Crossetti²

¹Hospital Estadual Adão Pereira Nunes

²Hospital Federal da Lagoa

Introdução • Os linfomas estão entre os três grupos de neoplasias mais comuns na infância e se apresentam normalmente a partir de uma adenomegalia não benigna associada a sintomas sistêmicos inespecíficos como febre, fadiga, anorexia e perda de peso. Entretanto, deve-se atentar às formas atípicas de apresentação. **Descrição do caso** • Escolar, 5 anos, masculino admitido na emergência em anasarca, hematúria macroscópica e hipertensão arterial sistêmica. Os exames laboratoriais evidenciaram proteinúria nefrótica, hipercolesterolemia, hipoalbuminemia, complemento sérico normal, levando ao diagnóstico de síndrome nefrótica. Iniciado tratamento com corticoide oral, porém, como apresentava evolução parcial e arrastada dos sintomas, optou-se por realizar radiografia de tórax que evidenciou imagem hipotransparente em topografia mediastinal. A tomografia de tórax evidenciou massa expansiva em mediastino anterior, levantando-se a hipótese de doença linfoproliferativa. O mesmo foi então transferido para serviço de hemato-oncopediatria, onde, à biópsia, foi diagnosticado com linfoma de Hodgkin. Recebeu quatro ciclos de quimioterapia e segue em acompanhamento ambulatorial. **Discussão** • O linfoma de Hodgkin geralmente origina-se de um único sítio linfático e progride através de linfonodos adjacentes até disseminar para outros órgãos. A maioria apresenta envolvimento do mediastino. Entre as manifestações mais raras podemos citar alguns tipos de lesão de pele e anormalidades endocrinológicas, como hipercalcemia. O acometimento renal é pouco frequente, mas pode ocorrer com nódulos infiltrativos ou envolvimento difuso. Pode-se ter ainda associação à glomerulonefrite ou síndrome nefrótica por efeito direto ou indireto. Quanto à relação de síndrome nefrótica e linfomas, pode-se perceber que os dois tipos que parecem estar mais associados são: doença por lesão mínima e glomeruloesclerose segmentar e focal. Em geral, após o início do tratamento para o linfoma há regressão das manifestações renais. **Conclusão** • O linfoma de Hodgkin é uma doença que tem seu prognóstico diretamente relacionado à rapidez de seu diagnóstico e pode cursar com algumas formas raras de apresentação. No caso exposto confirma-se a importância de suspeição diagnóstica, mesmo frente a um quadro clínico que não se inicia a partir de uma adenomegalia.

P-140

Neoplasias na infância: análise da mortalidade no estado do Rio de Janeiro, no período de 2010-2015

Barbara Soares de Oliveira Souza,¹ Bruna Affonso Rodrigues,¹ Mariana dos Santos Martins,¹ Sabrina Ayd Pereira José¹

¹Universidade Federal do Rio de Janeiro

Introdução • O câncer da infância consiste em um conjunto de neoplasias raras, de etiologia pouco conhecida e corresponde a 3% de todos os casos de neoplasias no mundo. Devido à redução da mortalidade por doenças transmissíveis, o peso do câncer no conjunto de causas de morte na infância aumentou tornando-o uma das principais causas de óbito nesse grupo etário. **Objetivo** • Identificar os óbitos por neoplasias na infância ocorridos no estado do Rio de Janeiro (RJ), no período de 2010 a 2015. **Metodologia** • Estudo descritivo, transversal, quantitativo realizado a partir das informações contidas no *site* Datasus, no período de 2010 a 2015, no RJ. Durante esse estudo foram levantadas as variáveis: localização primária do tumor, faixa etária e sexo. Tanto o armazenamento quanto as aplicações dos resultados foram realizadas por meio do *software* Microsoft Excel versão 2010 e, analisados por meio da estatística descritiva. **Resultados** • Durante o período analisado, foram registrados 1.269 óbitos por neoplasias na infância. Dentro dessa perspectiva, 741 registros corresponderam ao sexo masculino e 528 a mortes em meninas. Na série histórica, a faixa etária de 15 a 19 anos respondeu pela maior parte dos registros de óbitos por câncer (35,5%), seguida pelas crianças entre 10 a 14 anos (22,1%). Quando analisados em conjuntos, o maior número de óbitos em relação à localização primária dos tumores correspondeu aos de origem no encéfalo (20,65%), seguido pela leucemia linfóide (16,55%), leucemia mieloide (11,74%), ossos e articulações (6,70%) e pelas neoplasias que acometem a glândula suprarrenal (6,38%). **Conclusão** • O número expressivo de óbitos decorrentes de neoplasia na infância consiste num importante alerta para uma maior atenção aos nossos jovens. É imperativa a necessidade de se reforçar as campanhas relacionadas aos hábitos de vida, atuar na prevenção dos fatores de riscos pré-existentes e os ambientais. Além de criar formas de aproximação com esses jovens para lhes oferecer informação e dar-lhes autonomia quanto aos seus cuidados, mostrando o quão importante é o papel deles na construção de sua saúde.

P-152

Dor osteoarticular no paciente com leucemia linfóide aguda

Mariana Sathler Pereira,¹ Larissa Nascimento Cruz,¹ Camila Ferrer Carvalho dos Santos,¹ Patrícia Stambovsky Guimarães Borges,¹ Gustavo Abuassi,¹ Clara Vasconcelos Orlandi¹

¹Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira

Introdução • A leucemia linfóide aguda (LLA) é o câncer mais comum na infância, correspondendo a 25% das neoplasias de 0 a 14 anos, totalizando a maioria das leucemias ocorridas nessa faixa etária. **Descrição do caso** • M. V. G. M., 8 anos e 7 meses, sexo feminino, admitida pelo serviço de reumatologia, com quadro algico em pé esquerdo iniciado há um mês. Na época, foi tratada para celulite com antibioticoterapia empírica, sem melhora. Evoluiu com poliartrite migratória e posteriormente aditiva, de pequenas e grandes articulações. Apresentou um pico febril, 15 dias antes do início das dores, associado a quadro gripal. Ao exame, apresentava-se em bom estado geral, normocorada e eupneica. Ausência de linfonodomegalias palpáveis e lesões de pele. Aparelho pulmonar, cardíaco e abdominal sem alterações. Artrite em quinta articulação metacarpofalangiana à direita, primeiro metatarso à esquerda e entesite em tornozelo direito. Apresentava hemograma inicial com alteração única na leucometria global (25.410). Evoluiu com queda discreta da série vermelha e plaquetas, além de aumento de VHS (82) e LDH (2.939), com reticulócitos normais. Sorologias para TORCHS e hemoculturas negativas, autoanticorpos não reativos e radiografia de mãos e pés sem alterações. Diante do quadro clinicolaboratorial, foi realizado esfregaço de sangue periférico, com evidência de blastos, seguido de mielograma, com diagnóstico de LLA, e instituído tratamento adequado. **Discussão** • Manifestações algicas musculoesqueléticas na faixa etária pediátrica têm uma gama de diagnósticos diferenciais, como artrite idiopática juvenil e osteomielite. Dentre as neoplasias que podem se apresentar desta forma, as mais comuns são o osteossarcoma e o sarcoma de Erwing. Na LLA, cerca de 40 dos pacientes apresentam dor óssea, artralgia ou artrite de padrão variável. A suspeição do diagnóstico se dá com a exclusão das patologias mais comuns e atípicas no curso da doença. Durante a avaliação de dor osteoarticular suspeita, são importantes estudos radiográficos, hemograma, VHS, PCR, fosfatase alcalina e LDH para direcionamento do diagnóstico, como no caso descrito. **Conclusão** • A dor osteoarticular é manifestação comum na faixa etária pediátrica, sendo importante estar atento aos possíveis diagnósticos diferenciais, evitando o retardo na introdução do tratamento adequado.

P-173

A atuação do pediatra frente ao diagnóstico precoce dos tumores infantojuvenis na emergência pediátrica

Marianna Beck Lo Presti,¹ Marcela Dias Lopes Martins,¹ Jaluza Cherobini,¹ Leticia Gaudard Azevedo,¹ Thais Renó Grilo,¹ Janine Bomfim Mendonça,¹ Carlos Eduardo Moura Goulart,¹ Tatiana Berg Mourão Teixeira Bergamin,¹ Ana Paula Rodrigues Lazzari Amancio,¹ Aline Palma de Alvarez Pereira¹

¹Hospital Estadual Adão Pereira Nunes

Objetivo • Descrever o atendimento e diagnóstico de tumores onco-hematológicos na emergência de um hospital geral. **Métodos** • Estudo transversal de revisão de prontuários, no período de abril de 2017 a abril de 2018. Os critérios de inclusão foram pacientes com diagnóstico confirmado através de exame histopatológico e os critérios de exclusão foram as suspeitas clínicas que não se confirmaram e prontuários não adequadamente preenchidos. Realizada análise descritiva das variáveis: sexo, idade, manifestações clínicas, extensão da doença no momento do diagnóstico, quantidade de atendimentos prévios e exames realizados até o momento. **Resultados** • Foram obtidos 18 diagnósticos de neoplasias neste período a partir da suspeita clínica realizada na emergência pediátrica. Nos 14 prontuários analisados, 100 dos pacientes procuraram atendimento por queixa não específica, 85 havia procurado atendimento médico previamente sem ser levantada alguma hipótese diagnóstica relevante e 57 recebeu tratamento para outra patologia. Os sinais e sintomas apresentados com maior prevalência foram: perda de peso (35), massa abdominal palpável (35), febre persistente (21), cefaleia (21) e outros sintomas, como hematomas, recusa alimentar ou dificuldade de deambulação (7). **Conclusão** • Com esses resultados, é possível concluir que uma anamnese detalhada, juntamente a um exame físico bem-executado, é de suma importância para o diagnóstico precoce e encaminhamento a um tratamento adequado. Na grande maioria das vezes, quem terá este primeiro contato é o pediatra emergencista, sendo responsável pela investigação primária, evitando assim o atraso no início do tratamento.

P-192

Dor abdominal aguda e tumor sólido: a importância da puericultura

Patricia Almeida Watson Varandas,¹ Isabela Paula da Silva Del Rio de Almeida,¹ Carla Cristiane Dall'Olio,¹ Deborah Barbosa da Silva Tonelli de Almeida,¹ Luana Pires Helal¹

¹Hospital Barra D'Or

Introdução • A dor abdominal é uma queixa frequente nas emergências e abre grande leque de diagnósticos diferenciais, como as gastroenterites, apendicite, invaginação intestinal, infecção urinária, até causas menos comuns como os tumores sólidos que devem ser descartados, especialmente em lactentes e pré-escolares sem a rotina de puericultura. **Descrição do caso** • L. S. R. M., 3 anos e 2 meses, deu entrada na emergência pediátrica com relato dos pais de choro há 24 horas, aumento da intensidade na última hora e percepção de tumoração endurecida em abdome. Sem relatos de febre, anorexia, alteração intestinal ou urinária, náuseas ou vômitos no período. Ao exame notou-se menor chorosa, vígil, em bom estado geral, eupneica, eucárdica, afebril. Sem alterações aos exames cardiovascular e respiratório. Abdome peristáltico, timpânico, massa endurecida dolorosa em região suprapúbica. Solicitada tomografia computadorizada de abdome total que evidenciou lesão expansiva sólida lobulada heterogênea medindo 6,7 x 7,6 x 6,5 cm, ocupando boa parte do oco pélvico à esquerda, comprimindo o rim esquerdo e provocando hidronefrose neste. **Discussão** • Câncer infantil atinge 1 em cada 600 crianças, sendo os tumores sólidos responsáveis por dez dos casos, na faixa etária entre 2 a 3 anos de idade, sem predileção por sexo e pode apresentar-se como dor abdominal aguda em crianças previamente híginas. Outros sintomas associados aos tumores sólidos são: aumento do volume abdominal, perda de peso, fadiga, dispneia. Podem ser achados ao exame físico de rotina ou em parte de investigação de alguma enfermidade, antes de gerar repercussões sistêmicas. Tumor de Wilms e neuroblastoma são os tumores sólidos mais comuns, além de linfoma, massas hepáticas e ovarianas. **Conclusão** • O bom acompanhamento de puericultura é fundamental para o diagnóstico precoce das massas tumorais. Observamos que após os primeiros 3 anos de vida há uma redução gradativa à adesão das famílias às consultas de rotina, com um crescente uso de atendimentos somente pontuais e emergenciais. Com este relato queremos valorizar a importância da puericultura até a adolescência, que pode detectar patologias graves precocemente e intervenção, resultando em melhores planejamentos terapêuticos, profilaxias e educação contínua da família, podendo minimizar os riscos de retardo num diagnóstico grave e urgente como os tumores intra-abdominais.

P-194

Anemia ferropriva secundária à doença celíaca: um relato de caso

Isabella Oliveira Nogueira,¹ Wagner Olimpio da Rocha,¹ Renato Guilherme Silveira Córrea Silva¹

¹Universidade Federal da Grande Dourados

Introdução • A doença celíaca (DC) é uma intolerância imunomediada e permanente ao glúten. Neste estudo relatamos o caso de uma paciente com anemia refratária ao tratamento com ferro e picacismo, mas responsiva à dieta isenta de glúten. **Descrição do caso** • A. A. Z. C., 4 anos, feminino, natural e procedente de Dourados – MS, apresentava história de anemia progressiva há um ano, não responsiva ao tratamento com ferro quelato (4 mg Fe/kg/dia). Pais relatavam que a paciente passou a ingerir terra, carvão, folhas de plantas e até chinelo de borracha. Não apresentava sinais de desnutrição, seu peso, estatura e exame físico estavam normais, exceto por palidez cutaneomucosa. O hábito intestinal era diário, com fezes pastosas, sem flatulência. Os resultados de exames evidenciavam: hemoglobina de 5.3 g/dl, RDW de 23,3, ferritina de 2 ng/ml, ferro sérico de 19 mcg/dl, IgA de 719 e tTG IgA de 128 U/ml. A paciente foi internada para realização de endoscopia digestiva alta em que foi realizado biópsia e transfusão de concentrado de hemácias devido à anemia. O laudo anatomopatológico teve como resultado: conjunto de achados morfológicos consistente com DC, classificação segundo Marsh-Oberhuber tipo 3c. Foi indicada dieta isenta de glúten e os pais foram orientados quanto à doença. No mês seguinte retornou relatando melhora completa do picacismo e que a criança estava alimentando-se de dieta variada isenta de glúten. A paciente permaneceu corada e com índices hematológicos normais enquanto manteve a dieta isenta de glúten. **Discussão** • A DC tem apresentado prevalência crescente em nossa população nos últimos anos. Houve grande avanço no conhecimento desta patologia graças ao aprimoramento de marcadores sorológicos e ao melhor entendimento das bases genéticas. Neste relato de caso, a paciente evoluiu com complicação do quadro de anemia apresentando perversão alimentar, chamando a atenção para as formas atípicas. **Conclusão** • Vimos neste trabalho que a DC tem apresentação variável. Este fato dificulta o diagnóstico, que dependerá de um alto nível de suspeição principalmente na ausência do quadro clínico clássico, reforçando a importância de melhor informar profissionais de saúde e familiares sobre as formas atípicas da DC e suas consequências.