

P-177 - HEMANGIOMA GIGANTE E SÍNDROME DE KASABACH MERRIT

Tamires Goulart Brondani, Luciane Dani, Cláudia Ricachinevsky, Natália Larentis, Ana Beatriz Wasniewski, Melissa Pacheco do Nascimento, Ana Elisa Kiszewski Bau, Marco Aurelio Castellano de Almeida, Aline de Medeiros Botta, Viviane Helena Rampon Angeli

HCSA

Hemangioma é o tumor benigno mais comum na infância, comentando até 10 das crianças no primeiro ano de vida. Sua prevalência é maior no sexo feminino, entre caucasianos e prematuros. Alguns tipos de hemangiomas, especialmente os gigantes, podem evoluir com complicações graves, como a Síndrome de Kasabach Merrit, descrita em 1940, de ocorrência rara (poucos relatos de casos na literatura), caracterizada por hemangiomas do tipo capilar, trombocitopenia, anemia hemolítica, coagulopatia de consumo, podendo progredir para quadro de Coagulação Intravascular Disseminada (CIVD). É mais frequente em lactentes, com hemangiomas gigantes, com rápido crescimento e localização preferencial em tronco e membros. O tratamento é baseado em corticoterapia, B bloqueadores (usualmente propranolol), imunossuppressores e quimioterapia. **Relato de caso:** M.D., feminina, 1 mês e 19 dias, interna na UTI pediátrica do HCSA por hemangioma gigante na região glútea, associado à coagulopatia de consumo. Quinze dias antes da internação, a paciente apresentara sangramento no local do hemangioma, o qual evoluiu com sinais flogísticos (abscesso), sendo tratado com antibioticoterapia. Nesse período, a paciente necessitou várias transfusões com hemoderivados (plasma, plaquetas e hemácias). Realizada ressonância nuclear magnética de pelve, que não demonstrou doença infiltrativa em órgãos abdominais, e biópsia, que evidenciou Hemangioendotelioma Kaposiforme. Indicado pela equipe de dermatologia e hematologia o uso de Vincristina, mas sem involução do hemangioma, nem reversão da coagulopatia, sendo suspensa Vincristina (após 3 doses semanais), e iniciado uso de sirolimus (0,2 mg/kg de 12/12h), com o qual ocorreu involução do hemangioma, normalização da contagem de hemácias, plaquetas e provas de coagulação. A paciente recebeu alta hospitalar com sirolimus 0,1 mg/kg de 12/12h. **Comentários:** Este caso salienta a importância de monitorar de perto hemangiomas em lactentes e investigar a qualquer sinal de crescimento e sangramento local. Estes pacientes devem ser acompanhados em serviços de referência.

P-178 - COQUELUCHE MALIGNA- SÉRIE DE 3 CASOS

Tamires Goulart Brondani, Cláudia Ricachinevsky, Aline Medeiros Botta, Viviane Helena Rampon Angeli, Ana Paula Dalchiavon Zeni, Raissa Queiroz Rezende, Felipe Moreira Pereira, Helena Gonçalves Innocente, Renata Michels Perico

HCSA

A coqueluche é doença infecto-contagiosa, causada pela *Bordetella pertussis*, com amplo espectro clínico, desde sintomatologia de infecção de via aérea superior, até quadro grave, chamada Coqueluche Maligna, com leucocitose acentuada (com linfocitose), hiperviscosidade sanguínea, insuficiência respiratória, necessidade de suporte ventilatório, hipertensão pulmonar e choque circulatório. **Descrição dos casos:** Caso 1: S.M.R.A., masculino, 4 meses, interna da UTI pediátrica por suspeita de leucose, com hiperleucocitose (80000 leucócitos) e insuficiência ventilatória. Paciente necessitou altos parâmetros em ventilação mecânica, e elevação dos leucócitos a 128000, sendo indicada exsanguíneo-transfusão. A pesquisa de vírus por reação de polimerase em cadeia (PCR) foi positiva para Vírus Sincicial respiratório e *Bordetella pertussis*. O paciente foi tratado com azitromicina por cinco dias, apresentando melhora gradual, normalização da contagem de leucócitos, extubação e alta hospitalar. Caso 2: A.B.C., feminina, 1 mês, interna com quadro respiratório agudo, pesquisa de vírus por imunofluorescência negativo, pesquisa de *Bordetella pertussis* positivo por PCR, com hiperleucocitose (81400), necessidade de ventilação mecânica, crises convulsivas e isquemia miocárdica no eletrocardiograma. Realizou ecocardiograma que demonstrou hipertensão pulmonar moderada (pressão sistólica da artéria pulmonar 2/3 da pressão sistólica sistêmica), necessitando drogas vasoativas e vasodilatador pulmonar. Paciente necessitou realização de duas exsanguíneo-transfusões por manutenção de hiperleucocitose, evoluindo para choque cardiogênico refratário e óbito. Caso 3: S.R.L.B., masculino, 2 meses, internou com quadro respiratório sugestivo de coqueluche, PCR para *Bordetella pertussis* negativo, PCR viral positivo para Influenza B, recebendo tratamento com oseltamivir e azitromicina. Paciente apresentou contagem de 125000 leucócitos, sendo submetido a exsanguíneo-transfusão precocemente, não necessitou ventilação mecânica, recebendo alta hospitalar. Esses casos ocorreram em intervalo de um ano na UTI pediátrica, reforçando a alta prevalência e importância da vacinação de adolescentes e adultos jovens, diminuindo a transmissão da *Bordetella*, principalmente entre lactentes pequenos. Além disto, não deve ser retardada a instituição da exsanguíneo-transfusão nestes pacientes.

P-179 - EXCLUSÃO DE GLÚTEN E/OU CASEÍNA DA DIETA NA MELHORA DO SISTEMA GASTROINTESTINAL EM CRIANÇAS PORTADORAS DO ESPECTRO AUTISTA: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Gabriele Forte¹, Vanessa Rosa Pereira², Aline Vian Antunes², Camila Caroline dos Santos², Janaína Martins Gonçalves Cascaes Silva²

¹PUCRS, ²IPGS

Objetivos: Revisar a literatura científica sobre a exclusão de glúten e/ou caseína da dieta na melhora do sistema gastrointestinal em crianças portadoras do espectro autista. **Metodologia:** Revisão da literatura, com busca realizada nas bases de dados SciELO, Bireme, PubMed e Google Scholar. O período de estudo foi entre os anos de 2004 e 2018, sem restrição de idiomas. Foram usadas as palavras-chave: autismo, dieta, alergia, glúten e absorção intestinal. **Resultados:** Alguns autores sugerem que o glúten e a caseína possam ter um papel importante no desenvolvimento do autismo. Estudos mostram que a dieta sem glúten e/ou caseína pode melhorar sintomas centrais e periféricos, mudanças na comunicação, atenção e hiperatividade dos indivíduos autistas. Além disso, estudos mostram que a exclusão de alimentos com alta quantidade de gorduras, pequena quantidade de carboidratos e ingestão adequada de proteínas, melhoram o metabolismo da membrana celular, a peroxidação lipídica e reduzem o estresse oxidativo em crianças autistas. **Conclusões:** O desenvolvimento do espectro autista parece estar relacionado com a ingestão de glúten e caseína. A exclusão desses alimentos da dieta dos indivíduos com transtorno do espectro autista parece estar relacionada com a melhora de sintomas gastrintestinais. No entanto, os estudos ainda são escassos e inconclusivos a respeito da associação entre esses componentes da dieta e melhora.

P-180 - FEBRE COMO SINTOMA INICIAL EM PACIENTE COM DOENÇA DE CROHN

Luiza Salgado Nader, Caroline Sales de Souza, Vanessa Adriana Scheeffler, Carolina Soares da Silva, Cristina Helena Targa Ferreira, Matias Epifanio, Caroline Montagner Dias, Bruna da Rosa e Silva, Soraya Viana Rezende, Maria Helena Miranda Barreto

HCSA

Introdução: Na Doença de Crohn (DC) a apresentação clínica clássica é dor abdominal, diarreia e perda de peso. Há também manifestações raras acometendo menos de 5 dos casos: alguns pacientes apresentam febre ou dor abdominal vaga. Histologicamente, a presença de granuloma não caseoso em qualquer área do trato gastrointestinal fecha o diagnóstico desta doença, estando presente em 50 das biópsias. A maioria dos pacientes respondem satisfatoriamente a imunossupressão. **Descrição do caso:** 3 anos, sexo feminino, com febre diária aferida há 30 dias e dor abdominal associada. Extensa investigação infecciosa, o qual foi negativa. Apresentou calprotectina de 4119 mcg/g (normal menor de 50 mcg/g). Biópsia de EDA com mucosa duodenal e gástrica com granulomas sem necrose. Biópsia de colonoscopia com granulomas sem necrose em íleo e colon direito. Pesquisa de BAAR negativas em todas as biópsias endoscópicas. Doença granulomatosa negativa. Apresentou ecografia abdominal total com hiperfluxo em colon descendente e sigmoide. Tomografias de tórax e abdome normais. Realizado tratamento medicamentoso para doença de Crohn com corticoide, com resolução da febre em 48 horas. Após, associado azatioprina e iniciado redução de corticoide. **Comentários:** A Doença inflamatória intestinal em pediatria pode apresentar-se de maneira incomum. O conhecimento da amplitude das manifestações faz-se necessário para que haja suspeição clínica e, assim, adequado diagnóstico dos casos.