

## PE-141 - DESAFIOS NO MANEJO DE INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS EM PACIENTE COM OSTEOPETROSE: UM RELATO DE CASO

Tamara Marielle de Castro<sup>1</sup>, Melina Nicola Bortolotti<sup>1</sup>, Anna Carolina Santos da Silveira<sup>2</sup>, Eloize Feline Guarnieri<sup>2</sup>, Eduarda Pasini Dein<sup>2</sup>, Larissa Oliveira Silveira<sup>2</sup>, Thiago Barth Bertotto<sup>1</sup>, Cristiano do Amaral de Leon<sup>2</sup>

1. Hospital Universitário de Canoas, 2. Universidade Luterana do Brasil (ULBRA).

**Introdução:** A osteopetrose é uma doença genética rara caracterizada pela densidade óssea aumentada devido a defeitos na reabsorção óssea, apresenta desafios únicos no manejo de infecções respiratórias, como a pneumonia. **Relato de caso:** L.E.S., feminina, 7 meses, com histórico de osteopetrose maligna infantil, procura atendimento por dispneia, tosse seca e rinorreia. Solicitados exames laboratoriais e de imagem, que forneceram o diagnóstico de broncopneumonia grave sobreposta à bronquiólite. Os exames laboratoriais revelaram anemia significativa e leucocitose, sugerindo uma resposta inflamatória aguda. Os exames de imagem mostraram opacidades bilaterais consistentes com pneumonia, além de evidências de alterações ósseas características da osteopetrose, como aumento da densidade óssea e esclerose dos ossos. Os achados radiológicos e laboratoriais apoiaram o diagnóstico de pneumonia bacteriana, justificando o início de antibioticoterapia de amplo espectro. Na internação, a paciente evoluiu com piora do padrão respiratório e febre persistente, sendo transferida para unidade de terapia intensiva devido a necessidade de ventilação mecânica invasiva. A presença de osteopetrose complicou a ventilação mecânica devido à redução da complacência pulmonar e à dificuldade na mobilização de secreções pulmonares, além da instabilidade hemodinâmica associada à doença. **Discussão:** A osteopetrose compromete a função osteoclástica, resultando em uma densidade óssea aumentada e fragilidade óssea. Essa condição impacta diretamente na mecânica respiratória, predispondo a retenção de secreções e infecções pulmonares. O comprometimento imunológico associado à osteopetrose aumenta o risco de infecções bacterianas e virais, agravando o quadro clínico do paciente. O diagnóstico é estabelecido por meio de achados clínicos e radiológicos, como aumento da densidade óssea e esclerose dos ossos, e a confirmação é obtida por testes genéticos para identificar mutações em genes associados à doença. Neste caso, o manejo da pneumonia aguda foi dificultada devido ao diagnóstico de osteopetrose, contribuindo para uma evolução grave, exigindo uma abordagem terapêutica complexa. **Conclusão:** É importante ressaltar os desafios no manejo de infecções respiratórias em pacientes com osteopetrose, onde a fragilidade óssea e a susceptibilidade aumentada a infecções complicam o quadro clínico. A abordagem terapêutica deve ser individualizada, considerando as complicações respiratórias potenciais e a necessidade de suporte ventilatório.

## PE-142 - SARCOMA EMBRIONÁRIO INDIFERENCIADO DO FÍGADO: UM RELATO DE CASO

Luciana Dutra Martinelli<sup>1</sup>, Jiseh Fagundes Loss<sup>1</sup>, Rebeca Ferreira Marques<sup>1</sup>, Fernanda Chaves Barcelos<sup>1</sup>, João Ronaldo Krauzer<sup>1</sup>, Silvana Marcantonio<sup>1</sup>, Rita Beatriz da Silveira<sup>1</sup>

1. Hospital Moinhos de Vento (HMV).

**Introdução:** O Sarcoma Embrionário Indiferenciado do Fígado (SEIF) é uma neoplasia rara que representa aproximadamente 5-15% dos tumores hepáticos em crianças. Ocorre entre 8 e 18 anos de idade e sua apresentação clínica inclui uma massa abdominal associada a náuseas, vômitos, icterícia, febre e perda de peso. O diagnóstico se dá por meio de exames de imagem, seguido de biópsia. O tratamento do SEIF é multidisciplinar com quimioterapia, cirurgia e radioterapia. A resposta ao tratamento é variável, a cura é possível com ressecção completa do tumor. Tumores irressecáveis ou com metástases têm prognóstico desfavorável. **Objetivos:** Paciente de 10 anos com quadro de febre há 2 semanas, associado a dor abdominal. No exame físico foi identificada uma massa abdominal. Exames de função hepática e hemograma sem alterações. A alfafetoproteína estava dentro da faixa de referência. Ecografia abdominal revelou volumosa lesão expansiva heterogênea no lobo direito do fígado, com áreas centrais de vascularização, medindo aproximadamente 15 x 14 x 13 cm. A investigação foi complementada com tomografia e ressonância magnética, que confirmaram uma lesão hepática neoplásica. Realizou biópsia por agulha fina com resultado patológico de Sarcoma Indiferenciado do Fígado. O paciente foi submetido a ressecção cirúrgica completa com hepatectomia direita. Seguindo as diretrizes do Protocolo de Tratamento COG - ARST 0332 para sarcomas, o paciente foi classificado como risco intermediário (tumor não metastático, ressecção completa e tumor maior que 5 cm de diâmetro) sendo indicada quimioterapia adjuvante e avaliação com radioterapia. O paciente recebeu quimioterapia com Ifosfamida e Doxorubicina. **Discussão:** Tumores hepáticos primários são a terceira neoplasia pediátrica abdominal mais frequente. O SEIF é uma entidade rara, cujo diagnóstico e manejo apresentam vários desafios. No caso apresentado, a idade do paciente, a clínica, os achados de imagem e os níveis normais de alfafetoproteína foram consistentes com SEIF. O tratamento cirúrgico primário resultou em ressecção completa do tumor, embora com risco aumentado devido ao tamanho e à localização da lesão. A decisão de não realizar radioterapia foi baseada na controvérsia sobre seu benefício em sarcomas hepáticos e na ressecção completa. Atualmente, paciente com 1 ano de follow, segue em remissão completa. Este caso exemplifica os desafios no diagnóstico e manejo do SEIF, ressaltando a importância de uma abordagem multidisciplinar para otimizar os resultados.