



## Trabalhos Científicos

**Título:** Distúrbio Mieloproliferativo Transitório Neonatal: Relato De Caso

**Autores:** MARIANA TERRA CABRAL (UNIFESO); YANA CORREIA POUSADA (UNIRIO); NATÁLIA SANTOS BARBOZA (UNIRIO); DERMINIO DONADEL (UNIRIO); JESSYCA THAYS MELO DE ANDRADE RAMOS (UNIRIO); ALISON MARIE FERREIRA NEGRON (UNIRIO); MARIANA VILELA DE CARVALHO (UNIRIO); ANAMARIA SZRAJBMAN VAZ DA SILVA (UNIRIO); LILIAN KUHNERT CAMPOS (UNIRIO E UNIFESO)

**Resumo:** Introdução: O Distúrbio Mieloproliferativo Transitório Neonatal (DMT) ou Leucemia Transitória decorre de uma mieloproliferação anormal com circulação de megacarioblastos no sangue periférico. Ocorre em aproximadamente 10% dos recém-nascidos com Síndrome de Down (SD). A doença pode ser assintomática, reconhecida apenas pela evidência de blastos circulantes e leucocitose ou cursar com hepatoesplenomegalia, efusões serosas, icterícia obstrutiva, ascite e fibrose hepática. É uma doença geralmente benigna regredindo espontaneamente em 2-3 meses, na maioria dos casos sem tratamento. Descrição do caso: LSR, sexo masculino, nascido de parto cesáreo por exposição vertical ao HIV, a termo, AIG, APGAR 3/6/8. Apresentou desconforto respiratório precoce e hipoxemia, necessitando de assistência ventilatória em CTI neonatal com diagnóstico de hipertensão pulmonar persistente. Ao exame, apresentava também sopro sistólico, (posteriormente diagnosticado com CIA, CIV e PCA), fácies típica de SD, braquidactilia e hepatomegalia. Exames laboratoriais dos primeiros dias de vida revelaram trombocitose e leucocitose, máximo de 922.00 plaquetas e 136.720 leucócitos, com 29% de blastos, além de aumento das transaminases séricas. O cariótipo confirmou a trissomia do cromossoma 21. A imunofenotipagem foi sugestiva de DMT. O RN foi tratado para suas comorbidades evoluindo com melhora clínica e normalização do hemograma após 59 dias de vida. Discussão: O RN em questão apresentou alterações laboratoriais e clínicas compatíveis com o DMT, destacando-se a hiperleucocitose, trombocitose, aumento das transaminases hepáticas, além de hepatoesplenomegalia. A mutação no gene GATA1 é evento inicial para desenvolvimento da doença, não tendo sido, entretanto, pesquisada neste paciente. Entre 20% a 30% dos pacientes com DMT desenvolvem leucemia megacariocítica aguda, fazendo-se importantes a investigação e o acompanhamento. Conclusão: O DMT é uma doença rara de curso frequentemente benigno. A associação com SD é comum, portanto seu diagnóstico deve ser lembrado em neonatos com alterações hematológicas portadores dessa síndrome.