

apesar da relativa falta de experiência com a droga, principalmente em crianças, os estudos têm mostrado resultados promissores e seu uso seria mais seguro que esplenectomia, especialmente, nos menores de dois anos. E no caso apresentado a paciente já era esplenectomizada por sequestros esplênicos de repetição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.574>

TROMBOCITOPENIA AMEGACARIOCÍTICA: UM CASO ATÍPICO

LMSL Schiavini, EAW Maciel, MO Rezende

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Descrever caso clínico atendido no serviço e compará-lo à apresentação clássica. **Material e métodos:** Descrição de caso atendido no serviço, análise de prontuário e revisão da literatura. **Resultados:** Trata-se de menina de 1 ano e 4 meses, previamente hígida, filha de pais consanguíneos, admitida no serviço em 2021, para propedêutica de plaquetopenia. Lactente foi internada na região de origem, por plaquetometria de 7000 μL e epistaxe volumosa, sendo iniciada corticoterapia, sem resposta. Também identificada anemia. Mielograma evidenciou redução isolada de megacariócitos. Transferida para propedêutica. No nosso serviço, primeiro hemograma: anemia, leucopenia e plaquetopenia. Ao acompanhamento: anemia ferropriva e normalização de leucócitos – hipótese principal: Plaquetopenia Autoimune (PTI). Ambulatorialmente, realizado mielograma de acompanhamento e biópsia de medula (MO): normocelular, diminuição isolada da série megacariocítica. Pela ausência de malformações congênicas e história clínica, diagnosticada trombocitopenia amegacariocítica congênita (CAMT). Em nosso serviço, não é feita pesquisa de mutações no gene do receptor MPL, sendo instituído diagnóstico presuntivo. Criança segue em acompanhamento, em avaliação de transplante. Exames recentes com nova leucopenia – evolução da doença? **Discussão:** CAMT é doença rara, de predomínio feminino, caracterizada por redução/ausência de megacariócitos na MO. Em geral, a plaquetopenia é notada no período neonatal. Porém, há descrições em que a redução de plaquetas não foi diagnosticada antes dos 2 anos – na paciente em questão, a primeira manifestação conhecida deu-se aos 14 meses, quando foi realizado seu primeiro hemograma. Os sintomas iniciais costumam ser petéquias, e os sangramentos graves são menos comuns após as primeiras semanas de vida. Pela origem autossômica recessiva, é mais comum em famílias consanguíneas – no caso referido, os pais são primos. A fisiopatologia envolve mutações no gene MPL, do receptor de Trombopoietina (TPO). A alteração nem sempre é detectada, mesmo em pacientes que preenchem critérios clínicos e laboratoriais para a doença. Existem dois tipos: I, em que há perda completa do receptor e evolução precoce para falência medular (média 23 meses), e 2, na qual há certa função residual do MPL, com falência medular por volta de 5 anos. De acordo com a progressão clínica da nossa paciente, acreditamos tratar-se de tipo II. Única opção

curativa é o transplante medular, idealmente antes do desenvolvimento de pancitopenia. Os melhores resultados são com doadores aparentados, embora estudos tenham demonstrado que TMO haploidênticos e não aparentados sejam viáveis. Sendo o sangramento o principal problema, tratamentos de suporte podem ser instituídos: terapia transfusional, evitar uso de anti-inflamatórios e salicilatos, uso de fibrinolíticos. Pesquisas têm sido feitas sobre terapia gênica, uma realidade ainda distante para nosso serviço. **Conclusão:** O diagnóstico de CAMT deve ser lembrado em casos de PTI resistentes a tratamento convencional. O acompanhamento do caso apresentado evidenciou que apresentações atípicas, como ausência de sintomas no período neonatal e presença de outras citopenias iniciais, podem ocorrer.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.575>

AValiação DO PERFIL DE ANAFILOTOXINAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DE CÉLULAS B SUBMETIDOS À QUIMIOTERAPIA DE REMISSÃO

JDS Moraes^a, F Magalhães-Gama^{a,b}, FS Silva^{a,c}, Barros mas^c, ND Araújo^{a,c}, FSA Hanna^{a,c}, MDPSS Carvalho^a, AM Tarragô^a, A Malheiro^{a,c,d}, AG Costa^{a,b,c,d,e}

^a Diretoria de Ensino e Pesquisa, Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Instituto René Rachou – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ Minas), Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^d Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia, Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^e Escola de Enfermagem de Manaus, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

Introdução: Anafilotoxinas são pequenos polipeptídeos liberados na clivagem de seus respectivos precursores do sistema complemento. Estudos recentes sugerem que as anafilotoxinas podem manter a inflamação crônica, promovendo um microambiente imunossupressor, induzindo a angiogênese, e aumentando o potencial metastático. Contudo, seu papel em neoplasias hematológicas ainda permanece pouco explorado. **Objetivo:** Dessa forma, o presente estudo buscou analisar as concentrações das anafilotoxinas C3a, C4a e C5a no compartimento da Medula Óssea (MO) e Sangue Periférico (SP) de pacientes pediátricos recém-diagnosticados com Leucemia Linfoblástica Aguda de células B (LLA-B) submetidos à quimioterapia de remissão. **Material e métodos:** Trata-se de estudo observacional, longitudinal e prospectivo, realizado na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), centro de referência para diagnóstico e tratamento de doenças onco-hematológicas na região Norte. A