

semanas. Nos casos de aporte insuficiente na dieta, o tratamento consiste na suplementação diária. A partir do restabelecimento do funcionamento normal da hematopoiese, espera-se melhora do quadro do paciente em 48 horas e a regressão dos sintomas neurológicos ocorre após alguns meses de tratamento. O prognóstico está diretamente relacionado com a severidade e a duração da deficiência, mas geralmente casos leves têm evolução favorável, com regressão dos sintomas neurológicos e das discrasias sanguíneas à medida que os níveis de vitamina B12 são restabelecidos. **Conclusão:** Apesar de ser uma condição rara nessa faixa etária, a deficiência de vitamina B12 pode causar danos graves e permanentes nos pacientes acometidos. Por conseguinte, a prevenção com dieta adequada e o diagnóstico precoce devem ser incentivados, visando a redução da incidência de tal condição e de possíveis sequelas neurológicas aos indivíduos acometidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1037>

APLASIA DE MEDULA ÓSSEA PEDIÁTRICA: UM NOVO CAMINHO TERAPÊUTICO A SER TRILHADO?

BLR Santos^a, FGDS Andrade^b, GLD Santos^c

^a Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

^b Centro Universitário Maurício de Nassau (UNINASSAU), João Pessoa, PB, Brasil

^c Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCM-PB), João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: Aplasia de Medula Óssea (AMO) é uma doença hematológica rara, incidindo 1,6 novos casos por milhão. É caracterizada por pancitopenia e classificada como moderada (quando há menos de 50% da celularidade medular para idade associado a um desses critérios: neutrófilos menor que 1.500 microL, plaquetas menor que 150.000 microL ou reticulócitos menor que 60.000 microL), severa (celularidade medular menor que 25% para idade associado, ao menos, a dois critérios: neutrófilos menor que 500 microL, plaquetas inferior a 20.000 microL ou reticulócitos menor que 60.000 microL) e muito severa (os critérios da severa acrescido de neutrófilos menor que 200 microL). Buscou-se fazer uma atualização terapêutica em AMO infantil. **Metodologia:** Realizou-se uma revisão bibliográfica integrativa com os descritores *treatment in aplastic anemia* e *child* no Pubmed, atualizações do UpToDate e do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) 2023. Selecionados 13 artigos do ano de 2012 a 2023. **Resultados:** O tratamento da AMO é variável e dependente da sintomatologia, com suporte hemoterápico para os casos moderados, e a uma primeira-linha curativa, para os severos e muito severos, com o transplante alogênico aparentado de medula óssea (TCTH) e, na ausência de doadores aparentados compatíveis, Imunossupressão (IST) com Antitumoglobulina (ATG), somada a ciclosporina. O Fator estimulante de Colônia de Granulócitos (G-CSF) não se mostrou eficaz no esquema imunossupressor inicial, porém é um aliado terapêutico nas infecções, não sendo constatado

aumento na incidência de malignização. **Discussão:** Em crianças, a IST tem sobrevida equivalente TCTH, sendo esse último preferível devido menores recidivas e malignização com toxicidade aceitável. Terapêuticas experimentais recém-aprovadas em adultos como eltrombopague, estimulador do receptor da trombopoetina, ainda necessitam de validação em crianças. O eltrombopague é um estimulador do receptor da trombopoetina, conhecida segunda-linha de tratamento da Trombocitopenia Imune Primária, e vêm sendo utilizado associado a IST clássica na AMO em adultos com resultados promissores. Pequenos estudos retrospectivos, alguns ainda discordantes, têm levantado a possibilidade também dos mesmos resultados em crianças, com melhora na sobrevida global, e um leve aumento das transaminases. Há um risco teórico de malignização, não observado na prática até agora. O TCTH haploidentico vêm apresentando excelentes taxas de sobrevida (até 86%) e uma incidência maior de Doença do Enxerto quando comparado ao alogênico não aparentado, podendo tornar-se uma opção terapêutica para faixa pediátrica. **Conclusão:** A AMO é uma doença rara e pode levar à morte nos casos muito severos, caso a terapêutica apropriada não seja instituída. O futuro parece caminhar para adição de novas drogas como eltrombopague nos protocolos de imunossupressão e transplante haploidentico na população pediátrica, porém ainda não se sabe qual dessas duas opções seria a melhor, ou em quais circunstâncias cada uma seria mais promissora.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1038>

HEMOFILIA NA PEDIATRIA: O DESABROCHAR DE UMA NOVA ERA TERAPÊUTICA

BLR Santos^a, FGDS Andrade^b, GLD Santos^c

^a Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

^b Centro Universitário Maurício de Nassau (UNINASSAU), João Pessoa, PB, Brasil

^c Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCM-PB), João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma coagulopatia hereditária rara ligada ao X, acometendo, praticamente, indivíduos masculinos. É subdividida em A e B, sendo caracterizada pela deficiência do fator VIII e IX da coagulação, respectivamente. Incide 1:4.000–5.000 nascimentos em homens para o tipo A e 1:15.000–30.000 para o B. Quanto ao fenótipo, é classificada em leve, moderado e grave, intrinsecamente ligado aos níveis residuais de fator: 5%–40%, 1%–5% e menor que 1%, respectivamente. Sua apresentação clínica são sangramentos músculo-articulares e, às vezes, cutâneos-mucosos, iniciados ao nascimento, em vacinações ou, comumente, ao engatinhar ou andar. É investigada com hemograma e exames de riagem da coagulação (TP, TTPA) e, na vigência de prolongamento do TTPA, solicita-se dosagem dos fatores VIII e IX. Buscou-se fazer uma atualização terapêutica em hemofilia infantil. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão bibliográfica integrativa com os descritores *Hemophilia*, *treatment* e *child* no Pubmed, no Manual de Hemofilia do Ministério da Saúde de