

2015 e atualizações do UpToDate. Foram selecionados 9 artigos entre o ano de 2012 a 2023. **Resultados:** Durante muito tempo, o único manejo fora apenas a reposição do fator de coagulação deficiente vindo do plasma apenas para sangramentos agudos. Com os anos, evoluiu-se para os fatores recombinantes produzidos por engenharia genética, quando surgiu o conceito de profilaxia primária iniciada até os 3 anos, sem esperar haver hemartroses, por exemplo, como na secundária e terciária. A profilaxia primária trouxe uma importante mudança na qualidade de vida global e, sobretudo, articular, porém, há o desconforto da aplicação endovenosa 2–3 vezes por semana, limitando adesão, e favorecendo o aparecimento de inibidores, autoanticorpos contra o fator VIII ou IX. **Discussão:** Hoje a indústria desenvolveu fatores de meia-vida estendida, de até 1,7 vezes para o fator VIII e 5 vezes para o IX, por peguilação, fusão a albumina, a anticorpos ou mesmo ao fator de von Willebrand e anticorpos. Há também anticorpos monoclonais miméticos ao fator VIII, como emicizumabe e Mim 8, com aplicação subcutânea quinzenal ou mesmo mensal e baixo risco para formação de inibidores. Embora ainda sejam experimentais, as terapias de rebalço poderão tornar-se uma opção, uma vez que visam diminuir a fibrinólise para equilibrar a coagulação defasada, com inibidores da via do fator tecidual (concizumabe, marstacimabe), RNA de interferência de antitrombina (fitusiran) e inibidor de Proteína C (serpin PC). Hoje fala-se até na cura da hemofilia grave através da terapia gênica, onde se transfeta hepatócitos com o gene do fator deficiente através de Adenovírus Associado (AAV), começando a produzir o fator deficiente em níveis de até 40%. **Conclusão:** Diante disso, essas novas terapias apontam para um futuro bem promissor para crianças hemofílicas, proporcionando-lhes uma vida praticamente normal, com qualidade de vida considerável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1039>

POLICITEMIA VERA NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

MC Della-Piazza, M Verissimo, PM Campos, AC Azevedo, JC Yajima, CC Omae, L Prandi, TN Ferreira, MBRD Amaral, SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brazil

Objetivo: Relatar caso de uma criança de 12 anos diagnosticada com policitemia vera, doença mieloproliferativa rara e pouco descrita na faixa etária pediátrica. **Materiais e métodos:** Dados coletados através do prontuário médico e revisão da literatura. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 12 anos, natural do interior do estado de São Paulo, sem história recente de infecções ou procedimentos invasivos. Exames mostraram aumento dos glóbulos vermelhos, sendo encaminhada ao hematologista para investigação. Na admissão, em maio de 2023, não apresentava queixas como cefaleia, náuseas, dor abdominal, tontura, prurido entre outros comemorativos relacionados. Pais não consanguíneos, hígidos. Exame físico sem alterações, baço não palpável ou percutível. Exames laboratoriais evidenciaram Hemoglobina (Hb) 20 g/dL, Hematócrito (Ht) 62%, glóbulos vermelhos 7610000 mm³,

glóbulos brancos 8270103 uL e contagem plaquetária de 733000103 uL. Morfologia das series sem alterações. Estudo da coagulação, bioquímica, ecocardiograma e espirometria dentro da normalidade. Dosagem da eritropoietina abaixo do limite inferior e a pesquisa da mutação V617F no gen JAK2 foi positiva. Estudo da medula óssea e biópsia descartou malignidade e fibrose medular. Cariótipo sem anormalidades (46,XX). Diagnosticada como Policitemia Vera (PV) pelos critérios da Organização Mundial de Saúde (WHO 2016), iniciou terapia de baixo risco com ácido acetilsalicílico e sangria a cada duas semanas com o objetivo de redução do hematócrito para 45%. Até o momento sem complicações relacionadas a doença de base. **Discussão:** Comumente diagnosticada acima dos 60 anos de idade, a PV é um distúrbio mieloproliferativo caracterizado pela proliferação desregulada das linhagens granulocítica, megacariocítica e eritrocítica na medula óssea. Relatos de casos em crianças têm sido documentados, embora representem uma pequena porcentagem da doença e se diferem quanto aos sintomas, o diagnóstico e o tratamento da PV dos observados em adultos. Em breve análise da literatura dos últimos 10 anos temos uma revisão sistemática publicada em 2019, realizada por Ianotto et al, compreendendo 3 estudos de coorte e 11 relatos de casos totalizando 75 pacientes portadores de PV com mediana de idade de 12 anos. Acredita-se que a incidência global de doenças mieloproliferativas na infância seja de 0.82 para 100000 pacientes por ano, e na policitemia vera 0,18:100000, podendo apresentar sintomas variáveis como cefaleia, dor abdominal, tontura e fadiga dentro os mais comuns e mais de 50% dos casos na infância tendem a ser assintomáticos. Dentre as complicações mais temidas destacam-se as trombooses, sangramentos e a transformação para leucemia mielóide aguda ou mielofibrose. **Conclusão:** Acreditamos na importância de relatar o caso acima dada a raridade e falta de literatura robusta na faixa etária pediátrica, fazendo com que seja muito desafiador o cuidado e acompanhamento desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1040>

GRANULOMATOSE LINFOMATÓIDE: UM RELATO DE CASO

ACFC Salum, SMA Fonseca, MK Campos

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

Objetivos: Apresentação de um caso raro de Granulomatose Linfomatóide (GL) em criança. **Métodos:** Descrição de um caso e revisão de literatura. **Resultados:** Trata-se de paciente de 2 anos, com história de prematuridade, dismorfismos faciais, desnutrição, pancitopenia, imunodeficiência e displasia pulmonar. Apresentou desde o nascimento diversas internações devido a infecções respiratórias com necessidade de internação em CTI com suporte ventilatório invasivo, além de antibioticoterapia de largo espectro. Sendo então encaminhada ao serviço de hematologia pediátrica para investigação em março de 2023. Foi admitida estável clinicamente e em mielograma não apresentava atipias ou células estranhas à medula. Evoluiu com lesões ulcerosas em face e piora

progressiva de padrão respiratório. À tomografia computadorizada de tórax apresentava opacidades pulmonares irregulares. Realizada biópsia pulmonar em maio de 2023, com alterações compatíveis com linfoma B de grandes células (alto grau), angiotrópico, com subpopulação reativa de linfócitos T levantando a possibilidade de Granulomatose Linfomatóide. Realizados PCR no sangue e hibridização in situ para Vírus Epstein-Barr (EBV) com resultados positivos. Iniciado o tratamento para GL com esquema R-CHOP: metilprednisolona 60 mg/m²/dia, vincristina 1,4 mg/m², doxorubicina 50 mg/m², ciclofosfamida 750 mg/m², rituximabe 375 mg/m². Evoluiu com complicações infecciosas após a quimioterapia, piora importante das lesões cutâneas e deterioramento respiratório, evoluindo para óbito 21 dias após o início do tratamento. **Discussão:** A granulomatose linfomatóide é uma doença linfoproliferativa de células B, rara, que ocorre com mais frequência na quarta e quintas décadas de vida e apresenta prognóstico reservado. Está associada à infecção pelo EBV, sendo a maioria dos casos associados à disfunção imunológica. A principal manifestação ocorre nos pulmões, mas também podem ocorrer alterações na pele, Sistema Nervoso Central (SNC), fígado e rins. Linfonodos e medula óssea são raramente acometidos. Os sintomas pulmonares podem incluir tosse, dispneia, dor torácica e podem ser acompanhados por sintomas constitucionais, como febre, emagrecimento e fadiga. A imagem pulmonar geralmente revela massas nodulares bilaterais multifocais. Os sintomas neurológicos dependem do local do envolvimento, podendo ocorrer perda auditiva, disartria, hemiparesia, ataxia. As lesões de pele podem ser pápulas eritematosas ou nódulos subcutâneos, com ou sem ulceração. Do ponto de vista histopatológico, é classificada em três graus, sendo estes definidos pelo número e densidade de células B atípicas, infiltrado de células T reativas angioinvasivas e o grau de necrose. As formas de baixo grau pode ser tratadas com interferon $\alpha 2b$ e as de alto grau com imunoterapia. O uso de corticosteroides e rituximabe isoladamente não é recomendado, podendo ser indicado como uma medida temporária. Para os casos refratários ou recaídas, o transplante de medula óssea pode ser uma alternativa. **Conclusão:** Trata-se de uma doença rara, com mortalidade elevada. Com frequência o diagnóstico é feito somente na autópsia. Conhecer sua apresentação torna-se essencial para um diagnóstico precoce, aumentando assim as chances de um desfecho favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1041>

RELATO DE CASO: LESÃO PULMONAR AGUDA RELACIONADA À TRANSFUSÃO EM UM LACTENTE COM CHOQUE SÉPTICO FOCO CUTÂNEO

AMR Pinheiro ^a, RS Florêncio ^a,
CCAAM Miranda ^b, MGP Araújo ^b, AKA Arcanjo ^b

^a Universidade Estadual do Ceará (UECE),
Fortaleza, CE, Brasil

^b Centro Universitário Inta (UNINTA), Sobral, CE,
Brasil

Objetivos: Revisar a bibliografia acerca da Lesão Pulmonar Aguda Relacionada à Transfusão (TRALI). **Material e métodos:** Revisão de prontuário de um paciente com TRALI confirmado. **Resultados:** Lactente de dois meses deu entrada em um hospital terciário do interior do Ceará com choque séptico foco cutâneo devido à infecção fúngica em área de fraldas que culminou em disfunção cardiorrespiratória e hematológica. Na admissão, já apresentava pancitopenia e sangramento em vias aéreas, sendo necessário múltiplas hemotransfusões com hemácias, plaquetas e plasma fresco congelado. Após essas transfusões, paciente encontrava com infecção controlada, sem sobrecarga hídrica, confirmada por ecocardiograma e RX de tórax, bem como controle hídrico rigoroso e evoluiu com Síndrome do Desconforto Respiratório Agudo Grave com hipoxemia refratária ao tratamento ofertado (posição prona e altos parâmetros de ventilação mecânica não invasiva). Apresentando imagem radiológica sugestiva de TRALI evoluindo com disfunção de múltiplos órgãos e sistemas, evoluindo para o óbito. **Discussão:** TRALI é uma síndrome que se caracteriza por desconforto respiratório agudo que ocorre durante a transfusão ou até seis horas após a sua conclusão, sem evidência anterior de lesão pulmonar associado a hipoxemia, a infiltrados bilaterais na radiografia de tórax frontal e nenhuma evidência de sobrecarga circulatória. Qualquer hemocomponente que contenha plasma pode desencadear TRALI. Essa síndrome é considerada uma complicação rara da transfusão sanguínea, cuja incidência ainda não está bem estabelecida, em parte devido à dificuldade em se realizar o diagnóstico e ao fato de que os mecanismos de notificação ainda não estão bem difundidos. A fisiopatologia da TRALI ainda não está completamente esclarecida e, até o momento, vários mecanismos possíveis foram propostos, entre eles: inflamação, ativação de plaquetas e diapedese de neutrófilos, culminando em edema alveolar. Entre os vários mecanismos fisiopatológicos propostos, dois modelos se destacam. O primeiro de origem imunológica, que se pauta por uma ativação de neutrófilos pela infusão de anticorpos anti-HLA (antígenos leucoplquetários) ou anti-HNA (antígenos neutrofilicos) advindos do plasma do doador; e o de origem não imunológica, que defende que, durante a estocagem dos hemoderivados, há degradação celular que libera moléculas inflamatórias que, por sua vez, desencadeiam a TRALI. O tratamento consiste em medidas de suporte ventilatório que vão desde a oxigenoterapia suplementar até a ventilação mecânica e cuidados de terapia intensiva. Nesse último grupo de pacientes a morbidade é alta, podendo alcançar uma taxa de mortalidade alta, de 5% a 10%. Devido ao fato de a disfunção pulmonar aguda ser um achado inespecífico, TRALI é um diagnóstico de exclusão, essencialmente clínico e dependente de alto grau de suspeição. **Conclusão:** Apesar de ser um evento raro, a TRALI pode culminar com o óbito. Dessa forma, toda hemotransfusão deve ser avaliada os riscos-benefícios, pelas possíveis reações transfusionais. Dessa forma, a educação continuada com a aplicação sistemática dos protocolos pode diminuir transfusões desnecessárias e bem como as complicações a elas associadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1042>