

geral, não apresentam maior taxa de anemias e outras carências nutricionais. Ademais, os vegetarianos demonstraram alto cuidado com a dieta e associação com um estilo de vida mais saudável. Importante observar que muitos iniciam a prática ainda na adolescência, quando requerem maiores cuidados. **Conclusões:** Os estudantes de medicina que optaram pelo vegetarianismo demonstraram que essa prática, quando acompanhada de cuidados, não deve ser mais associada a deficiências nutricionais, visto que, com acompanhamento médico, conseguem aderir a essa dieta com saúde. A maioria é adepta a hábitos saudáveis que incluem além da alimentação, a prática de exercícios físicos e contato com a natureza. A prevalência de estudantes vegetarianos foi de 5,8%.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1047>

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

SÍNDROME MIELODISPLÁSICA (SMD) INFANTIL COM CARIÓTIPO COMPLEXO E MANIFESTAÇÃO CUTÂNEA: RELATO DE CASO

LP Oliveira ^a, CG Fernandes ^a, JO Dias ^a,
ALB Pena ^a, BA Cardoso ^a, C Souza ^a,
MF Giovanardi ^a, EAW Maciel ^a, RL Guedes ^b,
LG Tavares ^c

^a Hospital Oncobio – Grupo Oncoclínicas BH, Nova
Lima, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Ouro Preto, Ouro Preto,
MG, Brasil

^c Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais,
Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Ressaltar a raridade da condição e a ocorrência de mielodisplasia cútis em crianças. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Paciente masculino, 13 anos, em acompanhamento com hematologia devido à plaquetopenia crônica. Realizado mielograma e imunofenotipagem indicando distúrbio de maturação das séries granulocítica, monocítica e eritrocítica em > 10% das células e presença de 0,6% de blastos. Cariótipo alterado em cromossomos 3, 11 e 21. Realizado diagnóstico de SMD com cariótipo complexo sem infiltração medular. Indicado tratamento com Transplante de Medula Óssea (TMO). Em consulta pré-TMO, indicada internação devido hemorragia conjuntival e febre associadas a lesões de pele pápulo-nodulares de coloração vermelho-violáceo em membros superiores, inferiores e dorso de início há um mês, sem melhora com anti-histamínico e corticoide tópico. Em biópsia de pele, foram indicadas alterações compatíveis com Síndrome Sweet/ mielodisplasia cútis (MPO+/CD68+/CD34-/CD117-); leucemização descartada após nova avaliação de medula óssea. Durante internação, iniciado ciclo de Azacitidina, com boa resposta ao tratamento resultando na melhora das lesões. Hoje paciente em programação para realização de TMO. **Discussão:** A SMD é uma desordem das

células hematopoiéticas, caracterizada por citopenias, hemoipoese ineficaz e risco de transformação leucêmica. Em crianças, é uma condição rara com incidência aproximada de 1 para um milhão por ano e representa cerca de 4% das doenças malignas hematológicas. Para diagnóstico são necessários pelo menos dois dos três critérios: citopenia inexplicada refratária (neutropenia, trombocitopenia ou anemia); mielodisplasia em duas ou mais linhagens celulares ou superior a 10% em linhagem única; anormalidade clonal hematopoiética/genética; elevação do número de blastos acima de 5% na medula óssea ou 2% no sangue periférico. A classificação pediátrica divide-se em três categorias principais: Citopenia Refratária das Crianças – RCC (< 2% de blastos no sangue periférico e < 5% na medula óssea); anemia refratária com excesso de blastos-AREB (2%–19% de blastos no sangue periférico ou 5%–19% de blastos na medula óssea); e AREB em transformação – AREB-t (≥ 20%–29% de blastos no sangue periférico ou medula óssea). O achado citogenético mais comum na população pediátrica é a monossomia 7. Cariótipo complexo (≥ 3 alterações cromossômicas, incluindo pelo menos uma aberração estrutural) é raro e é o fator prognóstico independente mais importante para pior evolução. Considerando-se que as crianças portadoras de SMD têm alta mortalidade devido aos efeitos da citopenia ou da evolução clonal para Leucemia Mieloide Aguda (LMA), o TMO alogênico é indicado como tratamento curativo. Na sua impossibilidade, o agente hipometilante Azacitidina tem mostrado algum benefício. A manifestação cutânea é incomum e consiste na infiltração da pele por células granulocíticas. Clinicamente, observam-se massas tumorais ou múltiplas lesões disseminadas, pápulo-nodulares, de crescimento rápido, firmes e vermelho-violáceas. Lesões desenvolvem-se geralmente em ossos, periósteo, tecidos moles, linfonodos e pele. A histologia com imunohistoquímica e a imunoperoxidase são fundamentais para o diagnóstico de infiltração secundária. **Conclusão:** Devido a raridade da SMD infantil, principalmente com apresentação cutânea, a documentação desse caso se torna importante para contribuição diagnóstica e de elucidação fisiopatológica e terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1048>

CHOQUES HIPOVOLÊMICOS SUCESSIVOS E RECORRENTES DE DIFÍCIL MANEJO EM CRIANÇA COM TROMBASTENIA DE GLANZMANN

MS Moura, RA Assis, DF Santos, ACMD Anjos,
AM Caetano, MS Costa, JC Peres, FMRA Callado,
RIN Rocha, LAS Lira

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de
Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de paciente pediátrica portadora de Trombastenia de Glanzmann (TG), cujo fenótipo sangrante provoca choque hipovolêmico de repetição, refratária ao

tratamento profilático. **Métodos:** As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a genitora, pesquisa de métodos diagnósticos e revisão da literatura. **Resultados:** Sexo feminino, 9 anos, PNT, AIG. Pais não consanguíneos. Desde o 1º ano de vida apresentou episódios de gengivorragia, hematomas, sangramento nos locais de punções venosas e vacinação. Evoluindo com sangramento grave aos 2 anos de idade, dando entrada no SPA diversas vezes por choque hipovolêmico, hematêmese e epistaxe. Iniciou investigação para síndromes hemorrágicas familiares. Hemograma: Hb 3,9 g/dL, Ht 11,3%, Pla 157.000 mm³, TTPA 18,3, AE 87%, INR:1,1. Imunofenotipagem por Citometria de Fluxo: CD41A (8,82%), CD42B (99,91%), CD61 (18,5%), FVW: 142,1%; Atividade de FVW: 111,5% e FTVIIIc: 126%. Videonasofibroscopia demonstrou em óstios tubários, crosta de grande volume em zona de kisselbach à direita. Agregação Plaquetária: Ausência de Agregação com Adrenalina, ADP e colágeno. Normoagregante com Ristocetina. Sorologias não reagentes. Devido à gravidade clínica e frequência das intercorrências da menor (com vários episódios de choque hipovolêmico, importante demanda transfusional (CH, plasma, CP) com necessidade de tamponamento de narinas com otorinolaringologista, vários internamentos médicos), iniciou-se profilaxia com fator VII recombinante ativado (rFVIIa), dose de 90 µg/kg (variação de 80–120 µg), 3 vezes na semana, e posteriormente deixado o uso em dias alternados por 10 meses, e mesmo assim não houve redução de sangramentos e dos episódios de choque hipovolêmico. **Discussão:** A TG é uma doença rara e de caráter hereditário, autossômica recessiva, causada por defeitos quantitativos ou qualitativos nas integrinas plaquetárias αIIbβ3 [glicoproteína IIb (GPIIb)/IIIa, CD41/CD61]. Tem como consequência distúrbio hemorrágico de gravidade variável. As manifestações hemorrágicas são tipicamente púrpuras, epistaxe (60%–80%), sangramento gengival (20%–60%), menorragia (60%–90%), sangramento gastrointestinal (10%–20%), e 1%–2% desenvolvem hemorragia intracraniana. A clínica é variável e depende da classificação: Tipo 1: Expressão plaquetária não detectável dos níveis da GP αIIbβ3, cursando com falência grave da agregação plaquetária e frequentes sangramentos com início na infância. Tipo 2: Expressão plaquetária moderada dos níveis da GPαIIbβ3. Tipo 3: Forma variante, caracterizada por níveis normais ou próximo ao normal da GPαIIbβ3, porém disfuncional. A transfusão de plaquetas é atualmente o tratamento padrão quando há falha de resposta às medidas locais e/ou medicamentosos antifibrinolíticos, tendo como complicação a possibilidade de aloimunização plaquetária. O uso rFVIIa pode evitar a transfusão recorrente de plaquetas e são capazes de controle hemorrágico eficaz. **Conclusão:** A profilaxia com rFVIIa em hemorragias graves sem resposta com transfusão de plaquetas e antifibrinolíticos deve ser incentivado. Entretanto, casos como este são necessários para conhecer o tempo necessário de avaliação da resposta, considerando o resultado de restrições financeiras no sistema de saúde, a extensa variação gênica e a gravidade quanto a intensidade do sangramento entre os indivíduos afetados.

DIFICULDADES E COMPLEXIDADE DO MANEJO DA MICROANGIOPATIA NA PEDIATRIA

MS Moura, RA Assis, JC Perez, AN Machado, ACMD Anjos, AM Caetano, DF Santos, MC Silva, FMRA Callado, RIN Rocha

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Objetivo: Explorar a evolução do caso da paciente pediátrica com Microangiopatia Trombótica (MAT), relacionada a Purpura Trombocitopenica Trombótica (PTT), cujos diagnósticos diferenciais foram a Síndrome Hemolítica-Urêmica (SHUa) e o Lúpus eritematoso sistêmico (LES). **Métodos:** As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a paciente e familiares, pesquisa de métodos diagnósticos e revisão da literatura. **Resultados:** Feminino, 15 anos, pais não consanguíneos. Internada na UTI com quadro grave de MAT, convulsões e disfunção Renal Aguda (IRA). Exames admissionais: Hb (6,8 g/dL), Ht (20,7%), Leucócitos (5.930 mm³, sem blastos), Plaquetas (33.000 mm³), DHL (4812 UI/L), Ureia/Creatinina (86/2,2 mg/dL), Bilirrubina D/I: (0,4/1,2) mg/dL. Presença de Esquizócitos em esfregaço de sangue periférico. Antiestreptolisina O: NR, Reação de Waaler Rose: NR, Teste do Látex: NR. FAN e anti-DNA negativos. Teste para COVID-19 (07/12/22): Negativo. Mielograma: Sem leucose. Teve lesão renal aguda prévia com necessidade de TRS (Dez/2022), Biopsia renal sugestiva de GN membranosa (02/2023). Sorologias não reagentes, Cardiolipina: (IGG: 9,4). C3 (0,50) C4 (0,02). Relação Albumina/Creatinina – microalbuminúria em amostra isolada: superior a 3800. Creatinina Urinária (0,9). TC crânio: leve atenuação de fissuras e sulcos corticais, de aspecto não usualmente visto nessa faixa etária. Pequeno número de diminutos focos hipotenuantes na substância branca supratentorial, o mais evidente no centro semioval esquerdo, podendo estar relacionados a pequenas lesões de origem vascular, possivelmente sequelares. A paciente foi submetida a pulsoterapia com metilprednisolona e na sequência seguiu em uso de Prednisona 60 mg (0,1 mg/kg/dia) e em paralelo foi submetida a 20 sessões de plasmaferese, com resposta parcial do quadro. Houve melhora clínica significativa após a infusão de Rituximab semanal (4 doses), entretanto apresentou recidiva da doença 4 meses após término do anti-CD20, tendo novamente recebido mais 2 doses de rituximab com intervalo de 15 dias por mais 2 meses. Evoluindo atualmente com estabilidade clínica. **Discussão:** A MAT é um grupo de doenças caracterizadas pela formação de trombos na microvasculatura e anemia hemolítica microangiopática. As formas mais comuns, PTT e SHUa, são doenças agudas e fulminantes, cujo comprometimento da microcirculação sanguínea, pode afetar rins, coração e cérebro, concomitantemente. A diminuição da ADAMS13 exclui SHUa, confirmando PTT, que em geral melhora com a infusão de PFC, reduzindo a intensidade da hemólise em sangue periférico. Já na SHUa, o uso de PFC pode levar a uma evolução desfavorável. Comumente a PTT cursa com anormalidades neurológicas, já na SHUa há predomínio de lesão renal aguda. **Conclusão:** O diagnóstico de MAT é laborioso, com etiologias, fisiopatologia, sintomatologia e manejo complexo e cheio de armadilhas, demandando recursos laboratoriais nem sempre tão