

Caso clínico: Paciente masculino, 9 anos, admitido em janeiro/2024 com hiperleucocitose e bicitopenia, linfonodomegalia cervicais e inguinais menores que 1 cm e hepatoesplenomegalia. **Exames:** Hemoglobina 10,1 g/dl, hematócrito 33 % Leucócitos 386.000/microL Plaquetas 64.300/mm³ Função renal e coagulograma normal LDH 4395 UI/L. Internado, iniciado hiperhidratação a 3000 ml/m²/dia de SG 5% e SF0,9% IV e medidas profiláticas de lise tumoral com Alopurinol 300mg/dia VO. A medula óssea apresentava-se hiper celular, monomórfica, característica de leucemia aguda. Imunofenotipagem: 77% de blastos linfóides de linhagem T e Biologia molecular sem alterações. Iniciou citorredução com hidroxiuréia 50 mg/mg/dia VO, até resultado da imunofenotipagem e, posteriormente, corticoide, conforme protocolo AEIOP/BFM 2009, porém com metilprednisolona 50 mg/kg/dia IV a cada 12h por 3 dias. Evoluiu com aumento da leucometria, apesar do aumento da dose de corticoide, sendo prescrito ciclofosfamida 300 mg/m²/dia IV. No sétimo dia de internação, atingiu leucometria de 800.000 e evoluiu com cefaleia, vômitos, Glasgow de 13 e anisocoria. Realizada TC de crânio que evidenciou diversos focos hemorrágicos. Submetido à intubação oro traqueal e realizada exsanguinotransfusão total. Evoluiu bem, sendo retirado da ventilação. Apresentava hemiparesia à esquerda, paralisia facial, ptose palpebral à direita. Aspirado de medula óssea do D15 avaliado para doença residual mínima (DRM) mostrando 10,4% de blastos. Evoluiu com trombose venosa profunda em membro inferior direito após colocação do cateter venoso central, sendo iniciada Enoxaparina 1,5 mg/kg/dose SC a cada 12h. No oitavo dia de retorno à enfermaria, apresentou quadro de coréia iniciado haloperidol 0,1 mg/kg VO a cada 12 horas e repetida tomografia de crânio que mostrou 2 focos, sem ser possível distinguir entre cloromas ou novos focos hemorrágicos. Posteriormente, realizou angioRMN de crânio que revelou inúmeras hemorragias intra parenquimatosas em ambos os hemisférios cerebrais. Líquor sem presença de células neoplásicas. Suspensa a anticoagulação e colocado filtro de veia cava e meia compreensiva. Seguiu tratamento quimioterápico, com boa evolução até o momento. **Discussão:** Hiperleucocitose é definida como leucometria superior a 50.000/microL ou 100.000/microL e leucostase refere-se à hiperleucocitose sintomática. Presente em 6 a 18% dos quadros de LLA com incidência maior no fenótipo T com envolvimento do SNC, associada a mutação do gene KMT2A, hipodiploidia e cromossomo Philadelphia. Na leucostase pode ocorrer febre (80%); quadro neurológico (40%): alterações visuais, cefaleia, tontura, zumbido, instabilidade de marcha, confusão mental, sonolência e até mesmo coma. Além de manifestações pulmonares, isquemia miocárdica ou sobrecarga ventricular direita, insuficiência renal aguda, priapismo, isquemia de membros ou isquemia mesentérica. Laboratorialmente apresenta-se com trombocitopenia, diminuição de fibrinogênio, aumento do D-dímero, TP alargado, e exames de lise tumoral. O Tratamento cinge-se em quimioterapia citorrédutora, profilaxia para lise tumoral, e manejo da CIVD. **Conclusão:** : A leucostase é uma complicação rara de Leucemia Linfóide Aguda, com mortalidade de 5% em pacientes pediátricos. O maior desafio nestes casos é manejar a CIVD, prevenir a síndrome de lise tumoral e acompanhar a possibilidade de recidiva, que é de 50% em 4 anos.

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE NA PEDIATRIA: O PAPEL DA CONDUTA EXPECTANTE

TN Ferreira, J Boni, ACBB Almeida, ALZ Cheibub, CFA Zürcher, GAL Silva, GC Freitas, TR Diniz, VS Gagliardi

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-CAMPINAS), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Avaliar e descrever, com base na literatura, o diagnóstico de púrpura trombocitopênica imune na população pediátrica, com ênfase no manejo terapêutico, além de riscos e benefícios de cada linha de tratamento, incluindo conduta expectante. **Material e métodos:** Foram utilizados artigos publicados na plataforma PubMed, relevantes para a composição do trabalho, que abordavam a pesquisa das palavras-chave: “immune thrombocytopenia”, “pediatric” e “treatment” e contemplavam os critérios de inclusão: artigos nos idiomas português e inglês, texto completo gratuito, revisão sistemática e metanálise, publicados entre o período de 2008 a 2023. Finalizada a fase de seleção, foram analisadas as referências dos artigos finalmente selecionados em busca de outros estudos que atendessem aos critérios de elegibilidade. **Resultados:** Em crianças com PTI, a maioria dos casos são resolvidos em um período de 6 a 12 meses, independentemente da implementação de terapia clínica. A remissão espontânea ocorre em 74% dos indivíduos menores de 1 ano. Crianças cursam com um risco diminuído de sangramento devido ao menor índice de comorbidades e perfis medicamentosos complexos. As abordagens terapêuticas podem variar de acordo com a duração da doença, acesso aos cuidados, impactos na qualidade de vida e escolha da terapia entre os profissionais. **Discussão:** Após o diagnóstico definitivo e inicial, o manejo expectante se mostra uma forma segura e viável para o bom prognóstico do paciente quando este apresenta um quadro estável e sem sangramentos importantes. A terapia farmacológica, a exemplo do uso de corticosteroides, é prescrita para crianças com sangramento mucoso significativo, impactos na qualidade de vida e/ou trauma ou cirurgia planejada. Existem muitos obstáculos associados à escolha medicamentosa, como efeitos adversos, qualidade de vida relacionada à saúde, custo do tratamento e probabilidade de remissão definitiva. Quando necessário, o tratamento de primeira linha com corticoides é feito em detrimento da imunoglobulina intravenosa (IGIV) ou globulina anti-D, geralmente utilizadas quando há necessidade de resposta clínica súbita, como maior repercussão clínica ou contraindicações ao uso de corticosteroides. **Conclusão:** Devido à alta possibilidade de remissão espontânea e risco reduzido de sangramentos na população pediátrica, a conduta observacional é a abordagem indicada pelas diretrizes da Sociedade Americana de Hematologia (ASH) em casos de sintomas hemorrágicos isolados na pele ou ausentes. Destaca-se por fim, a necessidade de individualizar os objetivos do tratamento, visando a prevenção de sangramentos e otimização da qualidade de vida do paciente, ajustando o tratamento conforme necessário.