

WAS por sequenciamento do Exoma - presença de mutação patológica no gene WAS. Atualmente em uso de azatioprina mantendo plaquetopenia moderada sem sangramentos. Inscrito no REREME/Inca para busca de doador compatível para TMO no ITACI. **Discussão:** Na deficiência de WASp ocorrem defeitos no citoesqueleto das células do sistema imune que comprometem vários aspectos da atividade celular normal e alterações numéricas e morfológicas em plaquetas. Plaquetopenia de início precoce ocorre em 90% dos casos por trombopoese ineficaz, redução da sobrevida e/ou eventos autoimunes e 50% desenvolvem dermatite atópica. Doenças autoimunes ocorrem em 40% dos casos. Alguns autores sugerem que um defeito das células T regulatórias de ocorrência natural (nTreg) em suprimir os linfócitos T efetores esteja envolvido com manifestações autoimunes em WAS. Neoplasias podem ocorrer na adolescência e em adultos jovens (linfoma de células B EBV+ e leucemia). Metade dos pacientes apresentam o fenótipo WAS clássico, e os demais seguem com trombocitopenia ligada ao X (XLT) e muito raramente neutropenia ligada ao X (XLN). **Conclusão:** Suspeita de WAS deve ser considerada em pacientes masculinos que apresentam sufusões hemorrágicas mucocutânea e trombocitopenia de início precoce. A expectativa de vida em pacientes com WAS clássica é reduzida por maior incidência de eventos infecciosos, hemorrágicos, doenças autoimunes e neoplásicas. O único tratamento curativo disponível atualmente para a WAS é o transplante de células-tronco hematopoéticas e, possivelmente no futuro, a terapia gênica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.552>

551

TROMBOCITOPENIA IMUNE PRECEDENDO A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDE PRIMÁRIA

A.C. Coletti^a, I.C.O. Hegg^a, M. Pizze^a, M.L. Borsato^a, P. Bruniera^a, S.B. Sacchetti^b, M.C. Santos^b, S.M. Luporini^a

^a Onco-Hematologia Pediátrica, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Reumatologia Pediátrica, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A síndrome antifosfolípide (SAF) é um distúrbio multissistêmico autoimune caracterizado por eventos tromboembólicos. Anticorpos antifosfolípidos (AAF) são direcionados contra proteínas de ligação a fosfolípidos. Ocorre de forma primária ou secundária a uma doença autoimune sistêmica, particularmente Lúpus eritematoso sistêmico (LES) sendo esta associação mais frequente na adolescência. A incidência de trombocitopenia observada na SAF varia de 22-42% (mais comum na SAF secundária) e ocorre por vários mecanismos, incluindo ligação direta de AAF a fosfolípidos associados a plaquetas e trombocitopenia imunológica. **Relato de caso:** sexo feminino, 14 a. Iniciou seguimento por trombocitopenia moderada (60.000/ μ L) persistente evoluindo para cronificação. Mielograma (megacariócitos - aumento numérico e hipoplaquetogênicos) - Trombocitope-

nia Imunológica moderada crônica. Permaneceu estável com avaliações semestrais por 3 anos. FAN e anti-DNA nativo negativos. Há seis meses houve piora abrupta da contagem plaquetária necessitando pulsos com metilprednisolona com boa resposta, mas não sustentada. Iniciou azatioprina que manteve por alguns meses. Recebeu corticoterapia em episódios sequenciais de reagudização da plaquetopenia (< 10.000/ μ L e sangramentos) e, após o último episódio vem mantendo prednisona oral em baixas doses. Repetido Mielograma - mesmo padrão inicial. Há três meses veio ao PS com queixa de inchaço e dor em MIE. USG Doppler de vasos venosos de MIE: TVP extensa do membro com ausência de fluxo sanguíneo. Iniciou e manteve anticoagulação em dose plena de enoxiparina por 6 semanas e posteriormente transicionada para varfarina. Com suspeita de SAF, recebeu avaliação da Reumatologia: positividade para Anticoagulante Lúpico e outros autoanticorpos negativos. Com o quadro de TVP extensa e presença de Anticoagulante Lúpico associados a anemia e trombocitopenia - Diagnóstico de SAF primária. Atualmente alcançou a recanalização venosa total de MIE e mantém anticoagulação oral indefinidamente. Evolui com plaquetopenia moderada com uso de prednisona em baixas doses. **Discussão:** Define-se SAF pela presença de um ou mais AAF - anticorpos anticardiolipina (IgG/IgM), anti-beta2-glicoproteína-I (IgG/IgM), anticoagulante lúpico - no cenário de trombose vascular. As manifestações clínicas mais comuns são: trombose venosa profunda, livedo reticular, trombocitopenia e trombose arterial com AVCI. Além da associação de AAF com doenças autoimunes ou reumatológicas, SAF é descrita com malignidades, doenças hematológicas, infecções, doenças neurológicas e drogas. As principais considerações em indivíduos com SAF e trombocitopenia são o tratamento adequado para trombocitopenia e a segurança da anticoagulação. A destruição imune de plaquetas devido a PTI, apresenta quadro leve e em geral não requer tratamento. Recomenda-se anticoagulação profilática com prazo indeterminado naqueles com história prévia de trombose venosa ou arterial ou eventos tromboembólicos. **Conclusão:** Nas trombocitopenias imunológicas que seguem curso crônico devemos verificar, além do FAN e anti-DNA nativo também anticoagulante lúpico e anticardiolipina IgM e IgG.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.553>

552

TROMBOSE DE SEIO SAGITAL SECUNDÁRIA À SÍNDROME NEFRÓTICA: RELATO DE CASO

Y.M. Silva, M.L. Martins, P.H.C.S. Aguiar, H.T. Morais, R.G. Casella, T. Grunewald, S.T.F. Grunewald

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A Síndrome Nefrótica (SN) é classicamente definida como: proteinúria (> 40 mg/m²/hr), hipoalbuminemia (< 2.5 g/dL), edema generalizado e hiperlipidemia na maioria dos casos. A perda de proteínas do plasma pela urina pode causar alteração nas concentrações proteicas no organismo,



ocasionando complicações, dentre elas o tromboembolismo arterial ou venoso. Apesar da menor incidência comparado aos adultos, as complicações tendem a ser mais graves em crianças. **Relato de caso:** N.C.S.S., 9 anos, masculino, diagnosticado com síndrome nefrótica corticossensível em tratamento irregular com corticoesteróides. O paciente iniciou em janeiro de 2020 quadro de cefaleia frontal discreta. Algumas semanas depois, associado à cefaleia, o paciente iniciou quadro de edema, ganho de peso, vômitos, prostração, calafrios, oligúria e urina amarelo escura e espumosa, sendo internado no Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora. A tomografia computadorizada (TC) evidenciou áreas hiperdensas no interior do seio sagital. O fundo de olho revelou papiledema em ambos os olhos, indicando hipertensão intracraniana (HIC). A angiorressonância demonstrou falhas no enchimento do seio sagital superior, na confluência dos seios e em veias superficiais de alta complexidade compatíveis com trombose venosa recente. Foi iniciado tratamento com enoxaparina, transicionada para varfarina 7 dias, que foi mantida por 3 meses objetivando um RNI entre 2 e 3. Ademais, foi realizada otimização do tratamento da SN, além de tratamento para HIC com acetazolamida e topiramato, com melhora clínica e alta. Foi realizada nova angiorressonância comparativa, demonstrando redução das falhas de enchimento no interior do seio sagital superior e confluência dos seios, além de não se observarem mais focos de restrição verdadeira à difusão no interior de veias superficiais nas regiões parietais e frontal esquerda, demonstrando melhora no quadro. Optou-se por suspensão da varfarina após três meses de anticoagulação, com consideração para tromboprofilaxia secundária em caso de descompensação da SN. **Discussão:** A incidência de trombose dos seios venosos cerebrais (TSVC) é rara em crianças, sendo de 0,67 casos por 100.000 crianças por ano além disso, é uma complicação incomum da SN. O estado de hipercoagulabilidade ocorre por influência de diversos fatores, como aumento da atividade pró coagulatória, perda urinária de antitrombina III, alteração do sistema fibrinolítico, trombocitose, aumento da ativação e agregação plaquetárias, hemoconcentração e hiperlipidemia. Pela raridade desta, o diagnóstico é dificultado, por isso é importante atentar-se a sintomas neurológicos em pacientes com SN. O paciente retratado apresentou sinais de hipertensão craniana, sendo solicitado a TC craniana, que juntamente à angiorressonância proporcionam um ótimo procedimento de triagem. O tratamento constitui medidas de suporte e sintomático. Utiliza-se heparina por 5 a 7 dias, seguida de anticoagulação oral com heparina de baixo peso molecular por 3 a 6 meses ou enquanto o doente apresentar proteinúria nefrótica, um nível de albumina < 2 g/dL ou ambos. **Conclusão:** Todo paciente com SN que apresentar sintomas neurológicos, deve se considerar o diagnóstico de TSVC. Exames de imagem devem ser solicitados imediatamente e, caso confirmado a suspeita, instalar precocemente o tratamento anticoagulante para reduzir a morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.554>

553

TROMBOSE VENOSA PROFUNDA NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA: REVISÃO DE LITERATURA

J.F. Fernandes^a, R.Q. Alcântara^a, B.C. Alves^a, I.C.B. Menezes^a, R.J. Falcão^a, F.G.A. Saad^a, L.S.L. Assis^a, V.B. Sarques^a, C.R.C. Medeiros^b, R.A. Neves^a

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Universidade de Rio Verde (UniRV), Rio Verde, GO, Brasil

Objetivos: Avaliar profilaxia, abordagem terapêutica e complicações da trombose venosa profunda na população pediátrica. **Material e métodos:** Trata-se de revisão sistemática de literatura, dos últimos 5 anos, na base de dados PubMed com os descritores: “deep vein thrombosis AND children” e os filtros: “free full text, clinical trial, 5 years”. Foram excluídos 6 estudos dos 18 encontrados por não se enquadrarem nos objetivos. **Resultados:** O uso de etexilato de dabigatran (DE) para tromboembolismo venoso (TEV) pediátrico demonstrou efeitos adversos em pequena escala, sem gravidade em 17%, sem relatos hemorrágicos, TEV recorrente ou síndrome pós-trombótica (SPT) em Halton e colaboradores em 2020. Brandão e colaboradores em 2020 mostrou que apenas 2 pacientes (1,0%) tiveram recorrência de TEV, eventos hemorrágicos ocorreram em pequena escala e SPT foi relatada em 2 crianças (1,2%). Uso da bivalirudina em pacientes de seis meses a quatro anos causou resolução completa ou parcial do trombo em 16 pacientes (89%), sem outras complicações ou TVP recorrente. Afshari e colaboradores em 2015 apresentou semelhança de eficácia da heparina de baixo peso molecular (HBPM) e heparina não-fractionada (HNF) no tratamento de trombose do seio venoso cerebral (TSVC). Visando prevenir complicações decorrentes de cateteres venosos centrais (CVC), como a TEV, enfatizou-se monitoramento da resistência destes, por prever oclusões, e/ou a implantação de CVC inseridos periféricamente para melhores resultados. **Discussão:** Houve resultados positivos com uso de DE e bivalirudina no tratamento de TEV pediátrico. Entretanto, Halton e colaboradores em 2020 teve limitações como a confiança nas concentrações de DE e o tamanho da população, o que torna necessária avaliação adicional. Brandão e colaboradores em 2020 teve uma pequena amostra e devido ao perfil de risco diferente de crianças de 3 meses a 2 anos, os dados não são confiáveis para estes pacientes. Sobre a bivalirudina, estudos comparativos com a HNF devem ser feitos e sua concentração plasmática se correlaciona mal com tempo de tromboplastina parcial ativada, o que limita sua utilidade. Sobre HBPM e HNF, Afshari e colaboradores em 2015 concluiu que a eficácia de ambos na redução do déficit neurológico e incapacidade funcional em pacientes com TSVC são semelhantes. No entanto, Coutinho e colaboradores em 2015 teve melhor resultado no grupo HBPM, assim como Misra e colaboradores em 2015, mas o número de pacientes com recuperação completa não teve diferença significativa, como em Afshari e colaboradores em 2015. Todos os estudos que abordaram CVCs

