

CARACTERÍSTICAS DO ATENDIMENTO DE CRIANÇAS COM HEMOFILIA NO SERVIÇO DE EMERGÊNCIA DO HEMOPE



TMR Guimaraes ^{a,b}, RS Botelho ^{a,b}, NCM Costa ^b,
TA Beltrão ^{a,b}, HL Oliveira ^{a,b}, LBL Moraes ^{a,b},
MEP Silva ^{a,b}, KMLP Silva ^{a,b}, REA Silva ^{a,b},
IM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

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

Introdução: A hemofilia é uma doença hereditária, transmitida geneticamente pelo cromossomo X, caracterizada pela deficiência dos fatores de coagulação VIII (Hemofilia A) ou o fator IX (Hemofilia B) circulantes no plasma, que se manifestam quase exclusivamente em indivíduos do sexo masculino. Em 2018, o Brasil (n = 12.653) tinha a quarta maior população mundial de pessoas com hemofilia, sendo a distribuição por faixa etária de 0–5 anos (5%) e de 5–12 anos (15%); ficando atrás da Índia (n = 20.778), Estados Unidos (n = 17.757) e China (n = 18.712), sendo a doença de maior prevalência entre as coagulopatias hereditárias. Crianças com hemofilia frequentam serviços de emergência por diversos motivos, incluindo causas pediátricas gerais e problemas específicos decorrentes de sua doença, por isso este serviço constitui um componente indispensável em seu manejo. **Objetivo:** Descrever as características do atendimento de crianças com hemofilia no serviço de emergência do hospital Hemope. **Métodos:** Estudo do tipo série de casos, descritivo e retrospectivo. O estudo foi realizado através da coleta de dados secundários de prontuários eletrônicos da instituição. A população do estudo foram 185 crianças com hemofilia, faixa etária de 0 a 12 anos, atendidas no Serviço de Pronto Atendimento, no ano de 2019. A coleta de dados foi realizada no período de outubro a dezembro de 2020. **Resultados:** 1. Variáveis socio demográficas: Verificamos uma criança do sexo feminino, média de idade $4,1 \pm 3,52$, faixa etária predominante 0-5 anos (62,5%); cor parda (90%); eram estudantes, com idade escolar condizente com a faixa etária. 2. Variáveis clínicas e tipo de tratamento: A maioria apresentava hemofilia A (90%), tipo grave (83,8%), fazia tratamento profilático (53%) e alta prevalência de anticorpos inibidores (18,8%). 3. Características dos atendimentos: Verificou-se 80 atendimentos no ano, número de atendimentos 1–2 vezes (41%), das 7 às 19h (90%), motivo do atendimento foi sangramentos (86%), provocados por esforço ou trauma (68%). Os principais locais dos sangramentos foram a cavidade oral (30,4%), joelhos (20,3%) e cotovelos (11,6%). Observou-se que quatro crianças foram responsáveis por 26 (32%) dos atendimentos, dos quais uma foi atendida 10 vezes, sendo alertado ao grupo de enfermeiras do ambulatório. 4. Articulação alvo e complicações osteoarticulares: Verificou-se que a maioria não tinha articulação alvo (86%) e complicações osteoarticulares (92,5%). Dentre as crianças que apresentaram complicações osteoarticulares, todas tinham comprometimento no joelho e apenas 1–2 articulações. 5. Tipo de medicação administrada: Verificou-se que a maioria fez uso de fatores de coagulação (66%), anti-hemorrágicos (8,4%) e antibióticos (6,3%). Foram realizados 36%

encaminhamentos, os principais foram dentista (36%), fisioterapeuta (12%) e assistente social (9%). Um total 18,2% das crianças necessitaram de internação hospitalar. **Discussão:** A hemofilia é uma doença que pode diminuir a qualidade de vida dos pacientes desde a infância. As crianças sem tratamento profilático, que apresentam sangramentos musculoesqueléticos de repetição, adquirem limitações físicas e sociais pelas ausências escolares, restrições em brincadeiras e atividades comuns, por consequências da dor e das lesões articulares. **Conclusão:** Verificamos que o principal motivo dos atendimentos foram os sangramentos na cavidade oral, provocado por esforço ou trauma, sendo administrado o fator de coagulação deficiente. Ressaltamos a importância do acompanhamento ambulatorial multidisciplinar realizado no serviço, que promove redução das complicações osteoarticulares, e consequentemente a melhoria da qualidade de vida das crianças.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.470>

CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA E MANEJO CLÍNICO DE CRIANÇAS COM PTI ATENDIDAS NA FUNDAÇÃO HEMOAM



RB Aguiar ^a, EP Almeida ^b, RAL Aguiar ^c

^a Secretaria de Saúde do Estado do Amazonas, Manaus, AM, Brasil

^b Universidade do Estado do Amazonas, Manaus, AM, Brasil

^c Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Amazonas (Hemoam), Manaus, AM, Brasil

Introdução: A trombocitopenia imune primária (PTI) é uma doença hematológica caracterizada pela diminuição na contagem das plaquetas ($< 100.000/\text{mm}^3$). A destruição das plaquetas ocorre por meio de anticorpos antiplaquetários que também podem afetar os megacariócitos a nível da medula. Os pacientes podem apresentar sangramento cutâneo e/ou mucoso e, em casos críticos, hemorragias com risco de vida. É a principal causa de trombocitopenia na infância e a despeito de ser uma patologia relativamente comum, há poucos dados disponíveis acerca da sua epidemiologia e de seu manejo clínico no Amazonas. Essa pesquisa mostra o perfil epidemiológico e as condutas indicadas no principal centro de referência em diagnóstico e tratamento de doenças hematológicas no estado (Fundação HEMOAM). **Objetivo geral:** Caracterizar os pacientes pediátricos diagnosticados com PTI atendidos na Fundação HEMOAM. **Objetivos específicos:** Descrever os dados demográficos dos pacientes diagnosticados com PTI atendidos entre janeiro de 2014 a janeiro de 2018; Descrever a apresentação clínica (manifestações hemorrágicas e história prévia de vacinas e infecções) e laboratorial dos pacientes (valor da plaqueta) ao diagnóstico; Descrever o número de pacientes que foram submetidos ao tratamento medicamentoso (uso de corticoide ou imunoglobulina) ou à conduta expectante como terapêutica inicial. **Material e métodos:** O estudo foi retrospectivo e realizado através de levantamento de prontuário médico. Houve

submissão e aprovação pelo comitê de ética. A população de estudo foi composta pelos pacientes do estado do Amazonas na faixa etária pediátrica atendidos com diagnóstico de PTI. As variáveis de interesse foram o sexo, idade, naturalidade, procedência, história prévia de infecção e/ou vacinação, presença de manifestação hemorrágica, valor da plaqueta ao diagnóstico e conduta terapêutica escolhida. Os dados foram analisados através de estatística descritiva. **Resultados:** Entre os casos de PTI, 59,4% eram meninas e 40,6% meninos. As idades variaram de 2 meses a 14 anos e a faixa etária mais acometida foi de 0 a 4 anos (43,8%). Em sua maioria os pacientes eram naturais e procedentes da capital-Manaus (75,9% e 77,4% respectivamente). A história de infecção prévia foi relatada por 53,1% dos pacientes sendo a maioria infecções de vias aéreas superiores (70,6%). Manifestações hemorrágicas foram descritas em 93,8% dos casos sendo que a apresentação mais frequente foi a de sangramento cutâneo. 34,4% das crianças apresentaram contagem de plaquetas < 10.000. Em relação à conduta inicial, 50% foi expectante e 50% medicamentosa, sendo que em 87,5% dos casos tratados foi utilizado corticoesteróide e 12,5% imunoglobulina intravenosa. **Discussão:** Esta pesquisa confirmou os dados da literatura referentes aos conceitos diagnósticos da doença e às características dos pacientes. Em relação à conduta terapêutica há bastante divergência na literatura, o que se mostrou presente na pesquisa, haja vista a divisão em 50% para cada opção (expectante ou medicamentosa). Observou-se que o medicamento de escolha foi o corticoesteróide oral, provavelmente pelo seu baixo custo e facilidade posológica, ainda que possuindo diversos efeitos colaterais. **Conclusão:** A despeito de poucos dados publicados sobre o tema na região e por ser uma doença hematológica frequente, espera-se que essa pesquisa venha contribuir com informações acerca do perfil clínico-epidemiológico e da abordagem terapêutica da PTI no Amazonas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.471>

CASO RARO DE ANEMIA APLÁSTICA GRAVE ASSOCIADA A HEPATITE – RELATO E REVISÃO DA LITERATURA

PADSBA Matos, MS Alvarenga, NMG Zanni, LBO Perim, AF Sousa, WSL Goulart, CLC Fonseca, TKD Santos, LP Perim

Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória, Vitória, ES, Brasil

Introdução: A anemia aplástica associada a hepatite (AAAH) é uma rara doença caracterizada por pancitopenia e medula óssea hipocelular. AAAH representa 2 a 5 % dos casos de anemia aplástica, afeta principalmente crianças do sexo masculino e é fatal quando não tratada. O quadro de hepatite aguda (aumento expressivo e agudo das enzimas hepáticas) geralmente precede a falência da medula óssea em até 6 meses. A etiologia permanece pouco conhecida. São descritos casos na literatura associados a etiologia viral, como parvovírus B19 e Herpes vírus 6, sendo a maioria dos casos soronegativa para os vírus conhecidos (A, B e C). Sabe-se que pacientes com AAAH apresentam níveis mais elevados de Interleucina- 2 e

interferon-gama quando comparados aos pacientes com anemia aplástica não associada a hepatite, o que sugere uma destruição imunomediada das células-tronco hematopoiéticas da medula óssea por linfócitos T citotóxicos. No geral, observa-se uma inversão da relação CD4/CD8+, com CD4 mais baixo e CD8 mais alto, o que não se observa na anemia aplástica não associada a hepatite. O quadro de hepatite que precede a anemia aplástica inclui aumento substancial de transaminases, hiperbilirrubinemia direta, aumento de FAN, necroinflamação com predomínio de células T CD8 e lesão endotelial. O tratamento fundamenta-se em terapia imunossupressora e transplante alogênico de medula óssea com doador HLA compatível. A principal complicação da AAAH é infecciosa, sendo o pulmão o principal órgão acometido. A segunda causa, inclusive de mortalidade, é hemorrágica. A taxa de mortalidade geralmente é maior (até 85%) nos pacientes com anemia aplástica associada a hepatite quando comparada aos pacientes que não possuem hepatite associada. **Relato do caso:** R.J.F.S, masculino, 3 anos, sem comorbidades prévias admitido em hospital pediátrico de referência em Vitória-ES com quadro súbito de sangramento mucocutâneo. À admissão: Hb 8,5, Hto 25,8, leucócitos 1740 com 1044 neutrófilos, plaquetas <1000; reticulócitos 1,69%, TGO 1943, TGP 3231, FA 837, BT 3,4 BD 2,55, BI 0,85. Sorologias negativas incluindo para hepatites virais. Excluída hipótese de hepatite autoimune também. Biópsia de medula óssea evidenciou hipocelularidade e imunofenotipagem da medula óssea revelou inversão da relação CD4/CD8. Realizado painel de dosagem de imunoglobulinas com IgM e IgG abaixo do percentil 3 para idade. Durante internação manteve-se em suporte transfusional (Hb <5,0 Neutrófilos <100 e plaquetas <10.000). Sem doador irmão HLA compatível para transplante de medula óssea, e diante da queda progressiva das enzimas hepáticas e potencial gravidade do caso optou-se por instituir protocolo de imunossupressão com timoglobulina de coelho e ciclosporina. Exames de controle seguiram com transaminases em queda durante o tratamento imunossupressor. Paciente evoluiu com aspergilose pulmonar, iniciado voriconazol com melhora evolutiva e alta hospitalar. Atualmente, após dois meses do diagnóstico, encontra-se em acompanhamento ambulatorial, com resposta parcial e independência transfusional – hemograma com Hb: 8,0 Neutrófilos:1.370 Plaq: 66.000 Ret: 2,50 %. **Considerações finais:** AAAH é uma doença rara, potencialmente fatal e necessita de tratamento imediato em serviço especializado. O relato do caso nos mostra que a terapia imunossupressora instituída precocemente, apesar das transaminases elevadas, contribuiu para o desfecho favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.472>

CYTOGENETIC AND CLINICAL DATA OF VARIANT THREE-WAY TRANSLOCATIONS T(8;V;21) IN CHILDHOOD ACUTE MYELOID LEUKEMIA

RRC Matos^{a,b}, KC Monteso^{a,b}, MT Bizarro^a, MM Rocha^a, T Liehr^c, M Rouxinol^d, E Abdelhay^{a,b}, R Binato^{a,b}, RC Ribeiro^e

