

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA (PTTA) RECIDIVADA EM PEDIATRIA: RELATO DE DOIS CASOS TRATADOS COM RITUXIMABE

AO Silva, AAC Castro, APKP Bom, EK Carbone, GCFL Canali, CC Vicentini, HH Hassmann, SDA Lopes, MVD Santos, FM Watanabe

Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, PR, Brasil

Objetivos: Relatar a experiência do diagnóstico e manejo de PTa recidivada em pacientes pediátricos. **Material e métodos:** Relato de casos. **Caso 1:** LECP, masculino, 13 anos, previamente hígido, em dezembro/18 apresentou icterícia e confusão mental. Ao exame apresentava-se icterico, com petéquias difusas e edema em membros inferiores. Laboratoriais de entrada compatíveis com anemia hemolítica microangiopática e lesão renal aguda, triagem para causas secundárias de microangiopatia trombótica negativa, dosagem de ADAMTS-13 < 5% com inibidor positivo. Realizou pulsoterapia e plasmáfese por 5 dias, recebeu alta com seguimento ambulatorial. Apresentou recidiva tardia em junho/22, com resolução após 5 sessões de plasmáfese. Evoluiu com recidiva precoce em setembro/22, dosagem de ADAMTS-13 0,0071 UI/mL, realizou 5 dias de plasmáfese e 4 doses de Rituximabe 375 mg/m² semanais. Paciente evoluiu com remissão sustentada, foi transferido para serviço de Hematologia de adulto. **Caso 2:** IFM, feminina, 14 anos, previamente hígida, em fevereiro/22 teve episódio confusional agudo e vômitos. Apresentava petéquias em membros inferiores, anictérica, ECG 15. Exames de entrada: Hb 8,1 g/dL leucócitos 6.320×10³/uL, plaquetas 10.000, função renal e bilirrubinas normais, TC de crânio sem sangramentos, sorologias virais normais. Aspirado de medula óssea e investigação de doenças reumatológicas normais. Optado por pulsoterapia por 5 dias. Paciente evoluiu com piora da plaquetopenia, icterícia, ascensão de LDH e reticulócitos, com evidência de abundantes esquizócitos em sangue periférico. Indicada plasmáfese por suspeita clínica e PLASMIC Score modificado 6/8, ADAMTS-13 pré-plasmáfese sem resultado por problema pré-analítico. Evoluiu com resolução após 5 sessões (Plaquetas > 150 mil por 3 dias), porém apresentou recidiva muito precoce, uma semana após alta hospitalar (Plaquetas 10 mil). Realizadas mais 5 sessões de plasmáfese associado a Rituximabe 375 mg/m² em 4 doses semanais. Paciente mantém-se em remissão, com dosagem de ADAMTS-13 após plasmáfese e primeira dose de Rituximabe com valor de 31,3% (Referência 60,6%–130,6%). **Discussão:** A PTa é uma doença rara em pediatria, com incidência estimada em < 1 caso por milhão de crianças por ano, representando menos de 10% de todos os casos de PTT, sendo a maioria adquirida. Aproximadamente 25% podem recidivar. A abordagem terapêutica é variável devido ausência de evidências de alta qualidade que suportem recomendações fortes, bem como *guidelines* ou *trials*. O PLASMIC score é validado para população adulta, com utilização em crianças descrita apenas em relatos de casos. Desde 2002 Rituximabe tem sido usado em PTT refratária ou recidivada, demonstrando eficácia para remissão e prevenção de recidivas. Os *trials* HERCULES e TITAN demonstraram que utilização de

Caplacizumabe durante a plasmáfese e 30 dias após está associada a redução da mortalidade e refratariedade em adultos com PTa, além de menor tempo até normalização plaquetária. Em crianças, há relatos de casos que mostraram segurança e eficácia com diferentes esquemas de utilização do Caplacizumabe. ADAMTS13 recombinante e N-acetilcisteína estão em estudo. **Conclusão:** São necessários novos estudos para definir o melhor manejo da PTa pediátrica, idealmente estudos clínicos randomizados, cuja principal dificuldade para realização é a raridade da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1043>

SARCOIDOSE PEDIÁTRICA DISSEMINADA MIMETIZANDO UMA SÍNDROME MIELODISPLÁSICA/MIELOPROLIFERATIVA – RELATO DE CASO

JFML Turmina^a, NGL Turmina^a, TJM Salles^b

^a Faculdade de Medicina de Olinda, Pernambuco, Brasil

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

Introdução/objetivos: A sarcoidose pediátrica é uma doença granulomatosa inflamatória multissistêmica, rara. Há dois tipos de sarcoidose pediátrica, a de início precoce com triade: uveíte, artrite e erupção cutânea e a tipo adulto de início na infância, que envolve predominantemente pulmão e mediastino. Neste trabalho são descritos os dados clínicos e laboratoriais de uma criança com sarcoidose pediátrica disseminada. **Material e métodos:** Estudo de caso do tipo observacional descritivo, a partir do prontuário médico e revisão bibliográfica em bancos de dados (BVS, PubMed). **Relato de Caso:** Paciente masculino, 12 anos, admitido em 6/2021 na oncologia pediátrica com história de febre, astenia e dores em membros inferiores. Na admissão, tinha estado geral regular, palidez e febre (38,5°C). Abdome com esplenomegalia, sem hepatomegalia. Hemograma com pancitopenia – Hb 8,0 g/dL, HTC 24,0%, VCM 72fl e plaquetas 103.000 mm³. Leucócitos 1900 mm³. A bioquímica – sem anormalidades, função hepática, pancreáticas e renais normais. As sorologias para calazar e vírus todas negativas, havia memória imunológica Parvovírus, EBV e CMV. A ultrassonografia abdominal revelou baço de 16,7 cm, homogêneo. O mielograma – hiperplasticidade com desvio à esquerda e achados displásicos nas três linhagens. Teve suspeita de Síndrome Mielodisplásica (SMD) e foi encaminhado para investigação em hospital especializado em diagnóstico de SMD, mas permaneceu sem definição diagnóstica. Ao retornar, o paciente permanecia anorético, emagrecido e progressão da esplenomegalia, foi então realizado o PET-CT afastando doença linfoproliferativa, havia discreto hipermetabolismo em linfonodos mediastinais. A TAC revelou fígado sem alterações. Havia linfonodomegalias em abdome superior e retroperitônio, medindo 1,5 cm e o ultrassonografia com doppler de abdome afastou doenças vasculares e trombóticas. Foi realizada biópsia hepática que revelou hepatite granulomatosa, negativa para tuberculose e fungos. Indicada esplenectomia, cujo

histopatológico confirmou sarcoidose, a dosagem da Enzima Conversora de Angiotensina (ECA) mostrou elevação – 98 U/L. Foi iniciado tratamento com corticóide, após 01 de mês a dosagem da ECA ainda elevada (126 U/L), mas houve normalização do estado geral e da pancitopenia. **Discussão:** : Esse caso demonstra o desafio para o diagnóstico e epidemiologia da sarcoidose sistêmica na infância. Devido aos poucos relatos não sabemos da evolução, prognóstico e terapia mais adequada para doença. Os dados de atipicidade e a similaridade a outras doenças como as SMD, dificultam o diagnóstico precoce, como nosso paciente. Vale ressaltar que os exames de imagens não mostravam comprometimento hepático, só sendo revelado após o histopatológico. **Conclusão:** A sarcoidose é uma doença sistêmica complexa, que pode mimetizar outras doenças, como oncohematológicas, sendo muitas vezes um dos pontos significativos para um diagnóstico equivocado da patologia. A sarcoidose pode ser afetada por fatores como idade, sexo, raça, envolvimento de órgãos, precocidade do diagnóstico e condução terapêutica, sendo a mortalidade estimada em média de 4%. Nesse contexto, este relato tem importância fundamental como alerta para o diagnóstico diferencial da sarcoidose pediátrica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1044>

IDENTIFICAÇÃO DE TRÊS CASOS DE SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA MIELOPROLIFERATIVA ASSOCIADA A MUTAÇÃO GENÉTICA FIP1L1-PDGR α

NT Carmo ^a, MEFD Santos ^a, KRDE Almeida ^a,
CCVF Silva ^a, GSS Silva ^a, KS Queiroz ^b,
RQS Póvoas ^a, RS Guerra ^c, TCC Fonseca ^a

^a Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC),
Ilhéus, BA, Brasil

^b Faculdade Santo Agostinho (FASA), Itabuna, BA,
Brasil

^c Grupo de Apoio à Criança com Câncer (GAAC),
Itabuna, BA, Brasil

Objetivos: A Síndrome Hipereosinofílica (SHE) é definida como eosinofilia por mais de 6 meses sem outra causa clinicamente identificável. Sua variante mieloproliferativa está associada a uma pequena deleção no locus CHIC2, que causa fusão dos genes FIP1L1-PDGRF α . Objetiva-se descrever uma série de três casos de pacientes portadores desse rearranjo gênico com SHE mieloproliferativa, em serviço de referência em Oncohematologia Pediátrica em Itabuna, BA. **Material e métodos:** Estudo dos prontuários médicos. **Resultados:** Caso 1: C.M.C, menina, 13 anos, com febre e cefaleia, necessitou de hemotransfusão por anemia grave e foi encaminhada para serviço especializado. Ao exame físico, máculas acastanhadas típicas de Neurofibromatose tipo 1 (NF1) em dorso, sopro diastólico grau II em foco aórtico e esplenomegalia, confirmada por TC. Ao hemograma, anemia (7,6 g/dL), leucocitose (48.100 mm³), eosinofilia (10.580 mm³) e trombocitopenia (117.000 mm³). À ecocardiografia, hipertrofia excêntrica do ventrículo esquerdo e Insuficiência Aórtica (IAo). Ao mielograma, hiperplasia, espículas hiperplásicas e dispoiese

leve do setor granulocítico, eosinofilia (16%). O diagnóstico molecular revelou fusão dos genes FIP1L1-PDGRF α , confirmando Leucemia Eosinofílica Crônica (LEC). Caso 2: V.G.A., menino, 16 anos, com dor abdominal e perda ponderal (-12 kg) e esplenomegalia, confirmada por USG. Ao hemograma, anemia (10,5 g/dL), leucocitose (19.720 mm³), neutrofilia (4.772 mm³), eosinofilia (11.142 mm³) e trombocitopenia (135.000 mm³). Ao coagulograma, TP (16,2s), TTPA (42,6s), RNI (1,29). Ao mielograma, setor leucocitário hiperplásico com metamielócitos gigantes, eosinofilia (30%), setor eritrocitário hipocelular. No diagnóstico molecular, translocação dos genes FIP1L1-PDGRF α , corroborando para LEC. À ecocardiografia, IAo. Caso 3: K.S.S., menino, 17 anos, com febre, cefaleia, faringoamigdalite, conjuntivite purulenta bilateral e abscessos cutâneos em região genital e MMII. Ao hemograma, anemia (10,9 g/dL), leucocitose (40.400 mm³), neutrofilia (16.100 mm³) e eosinofilia (16.564 mm³). Ao mielograma, setor granulocítico hiperplásico, eosinofilia (36,9%), setor eritrocitário hipocelular. No diagnóstico molecular, fusão FIP1L1-PDGRF α , confirmando LEC. **Discussão:** Os três casos relatados, apesar de diferentes cursos clínicos, apresentaram um mesmo diagnóstico etiológico. Variáveis em múltiplos aspectos, os casos apresentam pontos em comum: a anemia e a leucocitose com eosinofilia e trombocitopenia, embora somente a eosinofilia persistente sem causa identificável seja indispensável para o diagnóstico da SHE. A lesão cardíaca encontrada nos Casos 1 e 2 são típicas na LEC, por necrose aguda do endocárdio e posterior fibrose endomiocárdica. No Caso 1, os achados típicos de NF1 se correlacionam com uma maior predisposição de portadores de NF1 em desenvolverem neoplasias mieloproliferativas (NMP). Esplenomegalia, presente nos Casos 1 e 2, é achado comum nas NMP, tal como coagulopatia, presente no Caso 2. **Conclusão:** A detecção de distúrbios clonais específicos revolucionou o diagnóstico da SHE mieloproliferativa. A rara incidência e as múltiplas formas de apresentação clínica dificultam o diagnóstico e o manejo. Mais estudos são necessários para determinar os padrões de incidência da mutação FIP1L1-PGRF α e suas possíveis repercussões patológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1045>

INCIDÊNCIA DE TROMBOEMBOLISMO VENOSO (TEV) NO REGISTRO ADVENTH-PEDIÁTRICO EM UMA CIDADE DO SUDESTE DO BRASIL

MP Veríssimo ^a, SC Huber ^b, SZ Rigatto ^c,
RO Vilela ^c, SA Montalvão ^b, JH Pires ^a,
G Nunes ^b, VR Pinheiro ^c,
J Annichino-Bizzacchi ^b

^a Hospital Boldrini, Campinas, SP, Brasil

^b Hemocentro, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^c Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A incidência do TEV na população pediátrica tem aumentado como resultado de um diagnóstico mais preciso e da sobrevivência de crianças com doenças graves e crônicas.