

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 PTTa 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 plasmáfereze por 5 dias, recebeu alta com seguimento ambulatorial. Apresentou recidiva tardia em junho/22, com resolução após 5 sessões de plasmáfereze. Evoluiu com recidiva precoce em setembro/22, dosagem de ADAMTS-13 0,0071 UI/mL, realizou 5 dias de plasmáfereze 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 plasmáfereze por suspeita clínica e PLASMIC Score modificado 6/8, ADAMTS-13 pré-plasmáfereze 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 plasmáfereze associado a Rituximabe 375 mg/m² em 4 doses semanais. Paciente mantém-se em remissão, com dosagem de ADAMTS-13 após plasmáfereze e primeira dose de Rituximabe com valor de 31,3% (Referência 60,6%–130,6%). **Discussão:** A PTTa 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 plasmáfereze e 30 dias após está associada a redução da mortalidade e refratariedade em adultos com PTTa, 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 PTTa 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