

Direto negativo, desidrogenase láctica elevada, citologia de sangue periférico com presença de esquizócitos, plaquetas intensamente diminuídas e raríssimas macroplaquetas. Devido ao quadro clínico e achados laboratoriais, aventada hipótese de PTT e iniciado corticoterapia e plasmáfereze diária até alvo de plaquetas de 150 mil. Paciente apresentou boa evolução clínica e laboratorial, com melhora progressiva dos sintomas neurológicos, recebendo alta hospitalar com 20 dias de internação para acompanhamento ambulatorial. Posteriormente, o resultado da atividade de ADAMTS 13 < 0,2% confirmou o diagnóstico. **Discussão:** A PTT é uma microangiopatia trombótica provocada pela redução na atividade da enzima ADAMTS 13, responsável pela clivagem do Fator de Von Willebrand. A presença de anemia hemolítica e plaquetopenia sem outra causa definida devem levar à suspeita desta condição. Febre, lesão renal aguda e alterações neurológicas também podem estar presentes, constituindo a pênade clínica clássica da doença. Na pediatria, por não se tratar de uma doença prevalente nesta faixa etária, a presença de febre associada a sintomas neurológicos podem ser fatores de confusão para o diagnóstico correto, como no caso relatado, em que a primeira hipótese diagnóstica foi a de meningoencefalite. Em pacientes com quadro clínico compatível, a atividade de ADAMTS 13 < 10% confirma o diagnóstico. A plasmaferese constitui a primeira linha terapêutica e foi responsável pela drástica redução da mortalidade. Devido à apresentação clínica inicial inespecífica e à baixa incidência principalmente em pacientes jovens, este diagnóstico por vezes não é considerando, retardando o início do tratamento. **Conclusão:** Apesar de pouco prevalente, a suspeita de PTT deve ser feita diante dos achados sugestivos, mesmo na pediatria. Trata-se de uma emergência médica com evolução rápida e fatal, cujo início de tratamento adequado e precoce é essencial para o desfecho clínico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1076>

CARACTERIZAÇÃO DOS PACIENTES NEONATAIS QUE RECEBERAM CONCENTRADO DE HEMÁCIAS EM UM HOSPITAL INFANTIL DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE SANTA CATARINA

T Vetter^a, APM Chaves^a, JSF Donadel^b

^a Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução/objetivo: A alteração hematológica mais comum no recém-nascido é a anemia. A transfusão de hemácias é uma intervenção comum em unidades de terapia intensiva neonatal, mas as consequências a longo prazo ainda são uma incerteza. Critérios restritivos para indicação de transfusão estão cada vez mais sendo discutidos devido às preocupações quanto aos riscos relacionados à hemotransfusão. O objetivo do estudo foi analisar o perfil clínico e os fatores associados à necessidade de transfusões de concentrado de hemácias em recém-nascidos. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo,

observacional e transversal em recém-nascidos que receberam transfusão de hemácias em uma Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Unidade de Cuidados Intermediários Neonatais, de janeiro/2021 a dezembro/2021. A coleta de dados foi realizada a partir da análise de prontuário. Os dados foram tabulados e armazenados no programa Office Excel e analisados no software IBM SPSS versão 20.0 (SPSS, Inc, Chicago, Illinois). Todas as variáveis foram analisadas descritivamente por meio de frequência simples e relativa ou média e desvio padrão. Foram criados modelos levando em consideração tanto a amostra de pacientes (n = 82) quanto a amostra de transfusões (n = 226). **Resultados:** Participaram da pesquisa 82 pacientes, sendo a maioria do sexo masculino (61,0%), com idade gestacional de nascimento média de 34,5 semanas e peso médio de nascimento 2171,5 gramas. A média do tempo de internação foi de 33,9 dias e a maior parte dos pacientes teve como desfecho a transferência para enfermaria (42,7%). Entre as comorbidades, a mais prevalente foi a prematuridade (53,7%). Quando analisado o número de transfusões como um todo (n = 226), identificou-se que a média de transfusões por paciente foi de 2,8 transfusões, a média de dias de vida que o paciente recebeu a transfusão foi de 33,4 dias, a média da Hemoglobina antes da transfusão de 8,8 g/dL e do Hematócrito 26,3%. A média do volume transfundido de 18,2 mL/kg. A maioria dos pacientes esteve internado na UTI (80,1%), 30,1% receberam transfusão de hemácias por hipóxia e 49,5% necessitaram de VMI. Entre aqueles com efeitos adversos, dois apresentaram sobrecarga de volume, dois reação febril não hemolítica em reação urticariforme. Dois pacientes apresentaram enterocolite após terem recebido transfusão de concentrado de hemácias. **Discussão:** A prematuridade foi a comorbidade mais prevalente entre os recém-nascidos que receberam concentrado de hemácias. Os efeitos adversos das transfusões foram raros, o que corrobora com estudos já descritos na literatura. A enterocolite ocorreu em dois pacientes após terem recebido transfusão de concentrado de hemácias, porém não foi categorizado como efeito adverso, sendo que necessita de estudos mais robustos para avaliar se realmente existe essa associação. **Conclusão:** A decisão de transfundir hemácias em RNs na maioria das vezes baseia-se em sinais de anemia e hemoglobina, não sendo um bom indicador de oxigenação tecidual. As evidências científicas são escassas, o que dificulta a formulação de recomendações de alto grau quanto ao uso de sangue e hemocomponentes no período neonatal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1077>

SARCOMA ERITROIDE

MFC Hoffmann, MP Beltrame, F Fava, JVB Siqueira, CO Pereira, GC Sanches, MM Kozonoe, SO Ioshii, RC Coelho, MAD Pianovski

Hospital Erastinho, Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Sarcoma eritroide é uma variante extremamente rara do Sarcoma Mieloide (SM), anteriormente conhecido como sarcoma granulocítico ou cloroma, é uma neoplasia