

prontuários médicos. **Resultados:** Entre novembro de 2020 e dezembro de 2021 foram recrutados 180 pacientes com NMP Ph-, com mediana de idade de 69 anos (31-99); 64% mulheres; 137 em uso de hidroxiureia, 4 em uso de ruxolitinibe. 64% dos pacientes estavam em uso de AAS. 22% tinham histórico de evento trombótico e 54%, antecedente de doença cardiovascular prévios à entrada no estudo. 42/180 pacientes (23%) tiveram COVID-19 e 6/42 tiveram reinfecção, dentro os quais, um caso apresentou acidente vascular cerebral (AVC). Outro paciente apresentou 2 eventos de tromboembolismo pulmonar (TEP), 1 mês e 25 meses após a COVID-19. Na coorte sem COVID-19, houve 2 casos de TVP, 5 de AVC e um TEP. A incidência de eventos tromboembólicos na coorte com e sem COVID-19 foi de 4,7% e 5,7%, respectivamente ($p=0,79$). Dos 48 episódios de COVID-19, 38 foram leves (23 pós-vacina), 4 moderados (todos pré-vacina) e 6 graves (5 pré-vacina), um com evolução para óbito. Casos graves/moderados predominaram pré-vacinação ($p=0,0045$). A coorte COVID-19 tem menos hipertensos do que aqueles sem COVID-19 (42% vs. 70%; $p=0,0012$). A frequência da mutação JAK-2 foi semelhante nas duas coortes ($p=0,39$). Houve 6 óbitos na coorte COVID-19 (3 por progressão da NMP, um por COVID-19 e 2 por outras causas) e 10 na coorte sem COVID-19 (3 por progressão e 7 por outras causas). **Discussão:** Até o momento não houve diferenças significativas na incidência de eventos cardiovasculares tardios entre as coortes de pacientes com NMP expostos ou não ao SARS-CoV-2. Pacientes com NMP têm maior taxa de eventos cardiovasculares e trombóticos do que a população normal por vários mecanismos: como mutações que aumentam o risco de desenvolver aterosclerose, o aumento da agregação plaquetária, da geração de trombina e de inflamação. A mutação do JAK-2 V617F, relacionada à maior incidência de eventos trombóticos e cardiovasculares, foi a mais prevalente em ambas as coortes. 96% dos casos de COVID-19 pós-vacinação foram leves, o que sugere a eficácia do esquema vacinal na prevenção de casos moderados e graves e pode ter contribuído para a incidência semelhante de eventos cardiovasculares e trombóticos observada, pois manifestações tardias desses eventos estão mais associadas às formas mais graves da COVID-19. **Conclusões:** A incidência de eventos tromboembólicos e cardiovasculares tardios em pacientes com NMP pós-COVID-19 foi semelhante à da coorte sem COVID-19. A maioria dos casos de COVID-19 foram leves e após a vacinação houve predomínio dos casos leves. A vacinação contra o SARS-CoV-2 pode ter contribuído para a prevenção dos casos moderados e graves. **Apoio:** FAPESP (2022/15725-0).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1786>

TROMBASTENIA DE GLANZMANN: RELATO DE UM DISTÚRBIO PLAQUETÁRIO RARO NA PEDIATRIA

AL Verniz, TE Sampedro, DM Tan

Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA),
Marília, SP, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de um paciente com trombastenia de glanzmann (TG) em acompanhamento no Hemocentro HC-

FAMEMA de Marília (SP). **Métodos:** A pesquisa bibliográfica utilizou o descritor “Trombastenia de Glanzmann” e foi realizada através da análise de artigos digitais anexados em plataformas de bases de dados. Informações do paciente em estudo foram obtidas através de revisão de prontuário. **Relato:** J.M.S.T., masculino, 2 anos e 10 meses, trazido pela primeira vez ao Ambulatório de Onco-hematologia Infantil do Hemocentro HC-FAMEMA ao 1 ano e 1 mês de idade. O paciente apresentava episódios hemorrágicos recorrentes e idas frequentes ao pronto-socorro desde o primeiro mês de vida. As principais manifestações hemorrágicas consistiam em petéquias, equimoses e epistaxe. A mãe apresenta histórico de trombofilia e o pai de anemia. Inicialmente, levantou-se a hipótese diagnóstica de doença de Von Willebrand. As investigações realizadas incluíram: hemoglobina (9,2 g/dL), hematócrito (28,9%), plaquetas (321.000/mm³), Tempo de protrombina (11,3 segundos), atividade protrombínica (102,9%), INR (0,98), tempo de tromboplastina parcial ativado (21,8 segundos), ratio (0,8), fibrinogênio (204 mg/dL), ferritina (8,64 ng/mL) e antígeno do fator de von Willebrand (165,8%). O teste de agregação plaquetária revelou ausência de agregação com epinefrina, ADP e colágeno e aglutinação normal com ristocetina, patognomônico da TG. Dentre os tratamentos já realizados até o momento, incluem-se medidas locais, como compressão, gelo e uso de tampão nasal, ácido tranexâmico, ácido aminocaproico, transfusão de hemoderivados, fator VII recombinante (rFVIIa) em períodos de sangramento ativo, e cauterização cirúrgica por via endoscópica. **Discussão:** A TG é um distúrbio hemorrágico, hereditário e raro de incidência estimada em 1:1.000.000 na população geral. Caracteriza-se por defeitos quantitativos ou qualitativos nas integrinas α IIb e β 3, que agem como principal receptor na superfície das plaquetas para o fibrinogênio. Portanto, essa alteração na agregação plaquetária promove sangramentos prolongados e recorrentes, podendo ocasionar anemia crônica. As principais manifestações clínicas consistem em petéquias, equimoses, sangramento gengival e menorragia, mas a epistaxe é a forma mais frequente e grave de sangramento na população pediátrica. O caso apresentado evidencia as investigações necessárias para chegar ao diagnóstico de TG. O teste de agregação plaquetária, que demonstrou ausência de agregação plaquetária com agonistas fisiológicos (epinefrina, ADP e colágeno) e aglutinação normal com ristocetina, foi crucial para o diagnóstico definitivo. O tratamento é desafiador e envolve o controle do sangramento agudo e crônico. Em casos leves, utiliza-se medidas locais como compressão manual. Em casos de sangramentos moderados a graves, utiliza-se a terapia antifibrinolítica com ácido tranexâmico e/ou ácido aminocaproico podendo associar-se à transfusão de plaquetas. Ainda pode-se indicar o rFVIIa para pacientes que apresentem refratariedade às transfusões plaquetárias devido à aloimunização. **Conclusão:** O caso relatado apresenta a importância do diagnóstico precoce e manejo adequado para garantir a qualidade de vida dos pacientes afetados por essa rara doença hematológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1787>