

tratado com aciclovir com queda de carga viral para 145 UI/ml (log 4,53) e o paciente recebeu alta hospitalar após melhora do quadro clínico. Posteriormente, o anatomopatológico da lesão de pele evidenciou vasculopatia trombótica. Após 5 meses, internou com os mesmos sintomas da internação anterior, evoluindo com SAM. A carga viral de EBV era de 7 mil. Foi iniciado corticoide para manejo da SAM e ganciclovir para tratamento do EBV. Em 2023, já com 16 anos, o paciente procurou novamente o hospital por febre, dor abdominal e importante aumento da extensão das lesões de pele, pruriginosas e difusas por todo o corpo. O hemograma evidenciava 900 neutrófilos e 32 mil plaquetas. Apresentava linfonodomegalia axilar e CV EBV 7.579 UI/ml. A biópsia da lesão cutânea evidenciou linfoma T CD30 positivo focal e ALK negativo. Biópsia do linfonodo axilar apresentava marcadores positivos para células B, T e NK, além de hibridização in-situ para EBV positivo, sendo compatível com doença crônica sistêmica pelo EBV. A imunofenotipagem do linfonodo exibiu células NK anômalas. A imunofenotipagem do líquor mostrou células NK anômalas, com mesmo fenótipo do sangue periférico e do linfonodo. Devido ao novo quadro de SAM, foi iniciado o protocolo HLH-2004. Quando estava no D18 do protocolo, internou pela piora das lesões cutâneas. A biópsia de pele evidenciou linfoma T/NK, sendo necessário iniciar tratamento para o linfoma com CHOEP. Posteriormente, PET-CT evidenciou aumento da atividade metabólica em múltiplos linfonodos. Internou por neutropenia febril após o primeiro ciclo de CHOEP, havendo reinício da SAM e CV EBV 21 mil. Após as medidas necessárias, o paciente evolui para óbito por IRpA por quadro infeccioso pulmonar. **Discussão e conclusão:** É possível que o paciente apresentasse algum tipo de imunodeficiência que justificasse a cronicidade do EBV, o qual pode levar a quadros de SAM e a linfoproliferação T e NK. Devido ao tempo prolongado de infecção por EBV, um vírus sabidamente oncogênico, desenvolveu linfoma T sistêmico EBV+. O Linfoma sistêmico de células T EBV+ da infância é uma doença altamente letal e raros sobreviventes foram relatados na literatura após terem recebido regimes intensivos de quimioterapia com alo-transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1069>

HEMORRAGIA POR DEFICIÊNCIA DO FATOR XIII: AINDA UM DESAFIO PARA A PRÁTICA CLÍNICA

MCP Trajano^{a,b}, DG Silva^b, GVN Porto^b,
SLS Leal^{a,b}, KG Wanderley^a, MDFC Tenório^c,
JV Jales^b, ACN Barbosa^{b,c,d}

^a Escola de Saúde Pública da Paraíba (ESP-PB), João Pessoa, PB, Brasil

^b Hospital Metropolitano Dom José Maria Pires (HMDJMP), Santa Rita, PB, Brasil

^c Hemocentro da Paraíba (HEMOIBA), João Pessoa, PB, Brasil

^d Universidade Federal de Campina Grande (UFCG), Campina Grande, PB, Brasil

Lactente do sexo feminino, ainda no período neonatal, apresentou sangramento exacerbado do coto umbilical. Na época, recebeu hipótese diagnóstica de doença hemorrágica do recém-nascido tardia e foi tratada com reposição de vitamina K. Dois meses após, foi internada por episódios convulsivos afebris com rebaixamento de nível de consciência, necessitando de suporte ventilatório invasivo. A investigação inicial por tomografia de crânio mostrou extensa hemorragia intraventricular, sendo necessária a descompressão cirúrgica e posterior derivação ventricular externa. Angio-ressonância cerebral descartou causas anatômicas que justificassem o sangramento cerebral. Laboratório à admissão: plaquetas 207.000 mm³, tempo de protrombina (TP) de 15,2", INR 1.18, tempo de tromboplastina parcial ativada TTPa: 30,5", R: 1,1, função renal e hepáticas normais. A partir do quadro clínico e exames de triagem de distúrbios da coagulação normais, a equipe da hematologia suscitou a hipótese de deficiência do fator XIII e procedeu com a dosagem específica de fatores da coagulação. Diante da hipótese, foi feita reposição de crioprecipitado para o controle do sangramento em Sistema Nervoso Central (SNC). Os resultados dos novos exames evidenciaram deficiência quantitativa do fator XIII (1,62%), o que foi confirmado em segunda coleta. Dosagem dos demais fatores, incluindo fibrinogênio e fator de von Willebrand foram normais. Método coagulométrico (aparelho STA Evolution - Stago e reagente K-assay fact XIII) foi usado para a dosagem dos fatores. Os pais da criança apresentaram dosagem normal do fator XIII e negaram histórico pessoal ou familiar de sangramento, além disso a mãe também negou perdas gestacionais. Desde os primeiros ciclos de infusão do crioprecipitado, a paciente apresentou bom controle do sangramento em SNC, mantendo-o durante toda a internação (3 meses e meio). Após cadastro no sistema Webcoagulopatias, a paciente recebeu a primeira dose do fator XIII liofilizado, sem intercorrências, e passou a fazer esquema de tratamento profilático a cada 3 semanas. Após a alta hospitalar, a criança se manteve no regime de profilaxia, exibindo sinais de bom desenvolvimento neuropsicomotor na avaliação ambulatorial. Embora exista a possibilidade de deficiência adquirida do fator XIII, acreditamos na hipótese da condição ser congênita, pois a paciente não apresentava quadro predisponente ao defeito adquirido e por ter apresentado hemorragia pelo coto umbilical ainda nos seus primeiros dias de vida. Uma vez que não é disponível a investigação molecular para confirmação genética no Estado da Paraíba, aguardamos a investigação por meio de protocolo de pesquisa. Ainda que rara, a deficiência congênita do fator XIII deve ser suspeitada na presença de sangramentos espontâneos logo no período neonatal (ex: recorrência do sangramento em coto umbilical, sangramento espontâneo em SNC) em pacientes com exames de triagem da coagulação normais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1070>