

apresentam uma grande área isquêmica ou múltiplas áreas de trombose, os testes de coagulação devem ser realizados. As concentrações de proteína S, proteína C e antitrombina no recém-nascido são aproximadamente 30% das concentrações encontradas em adultos, por isso os testes só devem ser realizados no momento agudo em casos de risco de recorrência do evento trombótico (área extensa de lesão ou múltiplos focos de trombose) e devem ser feitos novamente após os 4 meses de vida para confirmação diagnóstica. Nesses pacientes selecionados, ambos os pais devem ser testados para deficiências de proteína S e proteína C já que uma história familiar de trombose ou consanguinidade torna estes diagnósticos mais prováveis. A maioria dos AVC tromboembólicos em bebês não recorre nem progride, no entanto, para neonatos que têm ou podem estar em risco de AVCi arterial recorrente devido a fatores de risco sistêmicos ou com grande área de isquemia é indicado tratamento com terapia antitrombótica usando AAS, HBPM ou heparina não fracionada. **Conclusão:** As deficiências de proteína C e seu cofator S são possíveis fatores de risco para AVCi arterial neonatal, em casos selecionados, a pesquisa dessas causas pode levar ao diagnóstico e consequente prevenção de novos possíveis eventos trombóticos. Ressalta-se que a dosagem de proteínas C e S no momento agudo do evento trombótico neonatal apresenta pouco valor, visto que seus valores são fisiologicamente menores em recém nascidos, devendo portanto, serem confirmados em momento oportuno.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1181>

RELATO DE CASOS DE TROMBOSE VENOSA EXTENSA EM PACIENTES COM DENGUE: DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLÍPE

CFG Costa, VV Alves, AC Tasca, P Cheab, ACM Martins, C Burak, TS Barros, IX Oliveira, D Mendonça, T Mello

Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A Síndrome do anticorpo anti fosfolípide (SAF) é uma patologia adquirida podendo ser primária ou secundária a doenças auto-imunes, infecções e fármacos que se manifesta com trombozes recorrentes no sistema arterial e/ou venoso. O flavivírus é capaz de alterar a hemostasia, causando comumente manifestações hemorrágicas, porém pode estar associado a eventos trombóticos. Em casos de trombose extensa no curso da Dengue ou após resolução do quadro agudo, é imperativo investigar trombofilias, dentre elas, SAF. **Descrição dos casos:** : Dois pacientes, 14 anos, sexo masculino, admitidos no hospital em meses diferentes, com diagnóstico sorológico de Dengue apresentando choque hipovolêmico secundário a hemorragia digestiva. Na fase de recuperação, apresentaram dor e edema em membros inferiores direito (caso 1) superior (caso 2) com confirmação de trombose venosa profunda (TVP) em ambos. Caso 1: trombose em veias femorais e ilíaca externa direita e Caso 2: trombose subaguda de veias axilar, braquial, basilíca e cefálica. Iniciada

dose de tratamento com anticoagulante oral direto (DOAC) no caso 1 e heparina de baixo peso molecular (HBPM) profilática inicial devido ao risco de sangramento, seguido de rivaroxabana (DOAC) para alta hospitalar. Nos casos descritos, trombose extensa em pacientes previamente hígidos, em fase de melhora do quadro agudo, motivou a investigação. Exames investigatórios coletados antes da anticoagulação revelaram: Caso 1 (resultado resgatado no ambulatório): anticoagulante lúpico screen 1,79 (VR 0,8-1,25) e confirmatório 1,37 (0,8-1,25); anticorpo anticardiolipina IgM 10,6 (positivo ≥ 7) e IgG 10,9 (positivo ≥ 10); anti-beta-2-glicoproteína I IgM 20,9 e IgG 47,8 (positivos ≥ 8). Caso 2: anticoagulante lúpico 3,61 e confirmatório 1,85, fibrinogênio 852,7 (150-400 mg/dL). **Discussão:** O flavivírus induz resposta imune inata e adaptativa com liberação de mediadores inflamatórios, relacionados à gravidade dos casos, principalmente no choque hemorrágico, e, pode estimular a liberação de autoanticorpos. Eventos trombóticos em pacientes com Dengue hemorrágica são associados à coagulação intravascular disseminada, porém, na população pediátrica, é rara essa evolução, por isso, é necessário investigar. Na presença dos anticorpos positivos para SAF, há ativação celular e do sistema complemento, resultando em múltiplos efeitos pró-coagulantes, inflamatórios e complicações vasculares de repetição. O acompanhamento da evolução e recanalização dos vasos trombosados, repetição dos exames determinam a manutenção da anticoagulação. Casos de TVP são raros em pediatria e estão mais associados à presença de cateter venoso, e, nestes casos, não há indicação de investigação. TVP extensa, recorrente ou sem causa aparente, fundamenta a coleta de exames. **Conclusão:** : A descrição destes casos de Dengue hemorrágica complicando com TVP grave, alerta para atenção aos sintomas, investigação e tratamento adequado. Além disso, pensar em SAF induzida por infecção viral ou se manifestando como o primeiro evento trombótico de doença autoimune, pode mudar o prognóstico destes pacientes. Nestes casos, foi optado pela prescrição da rivaroxabana por acessibilidade da droga, maior comodidade posológica e segurança, porém, o acompanhamento dos pacientes irá determinar a manutenção ou troca do anticoagulante proposto, porque na SAF com persistência de tripla positiva dos auto-anticorpos, a terapia mais indicada ainda é com HBPM.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1182>

HEMOGLOBINOPATIA C EM ASSOCIAÇÃO À BETA-TALASSEMIA: RELATO DE CASO

MEO Castro^a, LP Oliveira^b, CG Fernandes^b, BA Cardoso^b, LG Tavares^a, C Souza^b, ALB Pena^b, JO Dias^b, JFVRC Salim^b

^a Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Câncer Center Oncoclínicas - Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de hemoglobinopatia C em associação à beta talassemia. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Descrição do caso:** F.B.M.R, 11 anos e 7 meses, sexo

feminino. Compareceu à consulta com Hematologista Pediátrica para avaliação de anemia microcítica e hipocrômica detectada em hemograma de rotina. Paciente sabidamente portadora de Hemoglobinopatia C, diagnosticada no teste do pezinho, ainda recém-nascida. Foi realizada Cinética do Ferro, inicialmente, que apresentou resultados dentro dos valores de referência. Para seguimento da propedêutica foi solicitada eletroforese de hemoglobina, que constatou 88,7% de Hb C, 6,1% de Hb A2 e 5,2% de Hb fetal, o que caracteriza Beta talassemia, em associação à Hemoglobinopatia C. O traço de hemoglobinopatia C é de origem paterna e o traço de β talassemia é de origem materna, identificados através de eletroforese de hemoglobina pelo método Cromatografia Líquida de Alta Performane (HPLC). **Discussão:** A beta-talassemia é uma doença genética caracterizada pela deficiência quantitativa de cadeias polipeptídicas beta e consequente prevalência da hemoglobina A2. Tal deficiência pode ser absoluta (β^0) ou parcial (β^+). Com isso, ao hemograma, o paciente costuma apresentar VCM e HCM diminuídos, mas a Hb pode estar normal ou levemente diminuída. Já a Hemoglobinopatia C é uma alteração qualitativa da hemoglobina, resultante de uma alteração genética. A afinidade da hemoglobina C pelo oxigênio está levemente reduzida e os índices de hemólise estão levemente aumentados devido à redução do VCM. Consequentemente, as principais manifestações clínicas são anemia hemolítica leve a moderada, esplenomegalia. Em caso de herança de um traço de talassemia simultaneamente ao de hemoglobinopatia C dos pais, tem-se a hemoglobinopatia C em interação com a talassemia beta (C/ β^0), uma alteração de epidemiologia pouco conhecida, porém, mais prevalente entre afrodescendentes. Clinicamente, os pacientes apresentam poucas repercussões, de forma similar a Hemoglobinopatia C isolada, como esplenomegalia, episódios de crises dolorosas, icterícia. Laboratorialmente, é comum encontrar microcitose, hipocromia, poiquilocitose e anemia discreta. O diagnóstico é realizado através da eletroforese de hemoglobina, que pode revelar níveis variados de HbC, HbA, HbA2 e HbF. O tratamento depende da gravidade dos sintomas e da anemia. Casos leves podem ser acompanhados com apenas suplementação de ácido fólico, enquanto casos graves podem necessitar de transfusão de concentrado de hemácias. **Conclusão:** A associação de hemoglobinopatia C e beta-talassemia resulta em uma condição genética que pode variar em gravidade. O diagnóstico precoce e o manejo adequado são essenciais para reduzir as complicações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1183>

LINFOMA DE HODGKIN EM PACIENTE COM SÍNDROME DE GRISCELLI TIPO 2: UMA ASSOCIAÇÃO NO CONTEXTO DE INFECÇÃO VIRAL E LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA

GM Queiroz^a, HMN Rêgo^a, RNMA Fernandes^a, TL Marques^a, LLC Silva^a, CAL Oliveira^a, AVBC Emerenciano^a, LA Côrrea^a, WCM Filho^a, RDA Soares^b

^a Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: A Síndrome de Griscelli (SG) é uma desordem em que há alteração no transporte de melanossomos para a periferia dos melanócitos, levando à coloração cinza prateada de pelos e cabelos. Está associada a graus variáveis de imunodeficiência e a alta mortalidade, especialmente quando cursa com apresentação clínica de linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH). Infecções virais são prevalentes nesse contexto, sendo o Vírus Epstein-Barr (VEB) um possível agente. Esse, por sua vez, tem conhecido potencial oncogênico. A descrição de SG com Linfoma de Hodgkin (LH) não é achado comum na literatura. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 3 anos, com achado de cabelos prateados desde o nascimento, sem investigação prévia. Apresentou quadro de tosse produtiva, rinorreia e odinofagia de evolução subaguda, associadas a otorreia bilateral, linfadenomegalia cervical, hepatoesplenomegalia, inapetência e febre diária, refratários a antimicrobianos e a corticoterapia. Ao exame dermatológico, presença de cabelos, cílios e sobrancelhas prateadas. Os exames admissionais evidenciaram faringoamigdalite estreptocócica, otomastoidite bilateral por *Staphylococcus aureus* multiresistente e Mononucleose Infecciosa. Exames laboratoriais com bicitopenia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. Preenchidos critérios para LHH. Realizado mielograma, observando-se plasmocitose e ausência de hemofagocitose ou células típicas da síndrome de Chediak-Higashi (SCH). Para elucidação diagnóstica da síndrome dos cabelos prateados, feita biomicroscopia capilar, sendo visualizados grânulos de melanina grandes e irregulares, distribuídos próximos à medula das hastes pilosas, e, considerando-se a exclusão da SCH, foi confirmado o diagnóstico de Síndrome de Griscelli tipo 2 (SG-2). Realizada biópsia de linfonodo cervical, com resultado anatomopatológico compatível com LH clássico rico em linfócitos. Iniciado protocolo de quimioterapia com o Protocolo de Tratamento do Linfoma Hodgkin em Crianças e Adolescentes (LHBRA2015). Durante a internação, evoluiu com complicações infecciosas e hemorragia digestiva alta, resolvidas com antibioticoterapia guiada e escleroterapia, respectivamente. Atualmente, está em curso de tratamento com boa evolução. **Discussão:** A SG é uma doença rara de caráter autossômico recessivo. O tipo 2 manifesta-se com hipomelanose e deterioração imunológica grave. Há maior susceptibilidade a LHH, caracterizada por períodos de ativação linfocitária e macrofágica descontroladas. Um gatilho comum da LHH é um processo infeccioso, como pelo vírus Epstein-Barr (VEB), causador da Mononucleose Infecciosa, como no caso em questão. O VEB é considerado vírus oncogênico, potente indutor de transformação e crescimento celular desordenado, capaz de imortalizar linfócitos B. **Conclusão:** Apesar de a associação entre SG e LH não ser achado comum na literatura, a SG-2, por cursar com vulnerabilidade imunológica, eleva o risco de aquisição de infecções virais. Entre essas, há a infecção pelo EBV, que, no contexto da síndrome de base, pode cursar com LHH. Ademais, por esse ser considerado vírus oncogênico, pode contribuir com disfunções imunológicas e com mecanismos de tumorigênese associados ao LH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1184>