

maior que a relatada na literatura (8,0%–32,4%), possivelmente devido à seleção de casos mais graves. Já a CIL, foi descrita em menor porcentagem que a literatura (40,0%–60,0%). O manejo é complexo e carece de consensos, mas alguns fatores como trombose prévia, fibrinogênio < 100 mg/dL, plaquetas < 150.000 mm³ e D-dímero > 500 ng/mL podem indicar necessidade de anticoagulação profilática. A melhora clínica com heparina, relatada também na literatura, foi observada em grande parte da amostra, sugerindo benefício terapêutico nesses pacientes. Concluindo, a anticoagulação pode contribuir para a melhora da qualidade de vida em pacientes com MVFL. A maior parte das recomendações disponíveis baseia-se em opinião de especialistas, pequenas séries de casos e revisões retrospectivas. Ensaios clínicos são imprescindíveis para o estabelecimento de diretrizes baseadas em evidências para prevenção e tratamento de TVP e da coagulopatia destas crianças, com consequente melhora da sua qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105073>

ID – 578

MANEJO DA TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA NA PEDIATRIA NA ERA DOS AGONISTAS DOS RECEPTORES DA TROMBOPOIETINA

FGdS Andrade^a, GL dos Santos^b, BLR Santos^c

^a Faculdade UNINASSAU, João Pessoa, PB, Brasil

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

^c Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: Trombocitopenia Imune Primária (TIP) é caracterizada pela diminuição de plaquetas, menor que 100.000 mm³, após um episódio vacinal ou gripal, sem outras manifestações hematológicas. Incide até 6:100.000 crianças. As manifestações clínicas são pequenos sangramentos mucocutâneos, com incidência de intracraniano de 0,5%. É classificada em recentemente diagnosticada (até 3-meses de evolução), persistente (até 1-ano) e crônica (após 1-ano). Até 80% remite até 6-meses, a despeito da terapêutica utilizada. 20% cronifica e, desses, X% torna-se refratário. **Objetivos:** Realizada uma revisão bibliográfica narrativa com os descritores imune thrombocytopenia, child e thrombopoietin receptor agonists no Pubmed, atualizações do UpToDate, o Consenso Norte-Americano de TIP da Sociedade Americana de Hematologia (ASH) de 2019 e sua revisão em 2022, bem como da Sociedade Italiana de Hematologia de 2023 (AIEOP). Seleccionados 9-artigos do ano de 2020 a 2025. **Material e métodos:** Recomenda-se uma conduta expectante, respeitando-se a carga da doença e o desejo de tratamento das famílias. TPI recentemente diagnosticada, sangramentos graves, crônicos agudizados podem ser manejados com corticoides, imunoglobulina G humana (Ig) ou fator anti-D. A escolha do agente depende do protocolo e da velocidade de cessação do sangramento, com Ig sendo o de ação mais rápida. Os casos refratários à primeira-linha e os que cronicavam tinham opções pouco efetivas como

imunossupressores (ciclosporina, azatioprina entre outros), rituximab (anti-CD20) oneroso e com muitos efeitos colaterais e esplenectomia, com sucesso de até 80%, porém com altos riscos infecciosos, tornando-a uma opção cada vez menos utilizada. Nos últimos anos, surgiram Agonistas do Receptor da Trombopoietina (AR-TPO), romiplostim e eltrombopague, aprovados para as crianças. O avatrombopague, lusutrombopague são usados em adultos com algum grau de lesão hepática e, hetrombopague aprovado na China. **Discussão e conclusão:** Os AR-TPO agem estimulando os receptores de megacariócitos a produzirem plaquetas e tem se mostrado mais eficazes em elevar o número plaquetário do que as outras segundas-linhas, com poucos efeitos colaterais. Os mesmos têm efeito imunomodulador de linfócitos, culminando em anti-inflamação, ajudando na elevação plaquetária. Apresentam diversas aplicações clínicas para além da TIP, como anemia aplástica, mielodisplasia, pós-transplante e pós-quimioterapia, sendo investigado para síndromes genéticas: trombocitopenia amegacariocítica congênita e trombocitopenia associada a MYH9. O avatrombopague apresenta uma melhor resposta do que o romiplostim e o eltrombopague em adultos, com estudos pediátricos em andamento. Todo esse sucesso terapêutico faz dos AR-TPO a primeira escolha da segunda-linha pediátrica e, para o órgão regulador norte-americano (FDA), já está na primeira-linha em adultos. A TIP tem um manejo diverso e personalizado. Os AR-TPO surgem como terapêutica promissora de segunda-linha para casos pediátricos crônicos e refratários, com outras aplicações para além da TIP. O futuro parece apontar para que os AR-TPO tornem-se primeira-linha na pediatria.

Referências:

1. Bussel JB, et al. Immune Thrombocytopenia (ITP) in children: Management of patients with persistent, chronic, or refractory disease. UpToDate. 2025.
2. Russo G, et al. Recommendations for the management of acute immune thrombocytopenia in children. A Consensus Conference from the AIEOP. Blood Transfus. 2024.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105074>

ID – 955

MANEJO DAS TROMBOCITOPENIAS IMUNOLÓGICAS NEONATAIS: ALOIMUNE E AUTOIMUNE

MVGP da Silva, DS Guerra, CC Júnior

Universidade Iguazu (UNIG), Nova Iguaçu, RJ, Brasil

Introdução: A trombocitopenia neonatal, especialmente nas formas imunológicas como a aloimune (TNAI) e a autoimune, representa importante causa de morbimortalidade em neonatos, particularmente naqueles admitidos em UTIs. (FERNANDES, 2025b). A TNAI, causada por incompatibilidade de antígenos plaquetários feto-maternos, é a principal responsável por trombocitopenia grave e hemorragia intracraniana em recém-nascidos a termo (PAIDAS, 2025).

Objetivos: Este trabalho objetiva revisar as evidências atuais sobre a fisiopatologia e as estratégias terapêuticas para a Trombocitopenia Neonatal Aloimune (TNAI) e a trombocitopenia autoimune neonatal, a fim de guiar a prática clínica e reduzir a morbimortalidade associada. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão da literatura nas bases UpToDate, LILACS, SciELO e PubMed, utilizando os descritores: “doenças do recém-nascido”, “transtornos plaquetários”, “púrpura trombocitopênica idiopática” e “trombocitopenia aloimune neonatal”. A busca inicial identificou 2.029 publicações, das quais 4 estudos foram selecionados para análise, com base em critérios de relevância e elegibilidade. **Discussão e conclusão:** A literatura analisada destaca que, nos casos graves de trombocitopenia neonatal, o tratamento baseia-se em transfusões de plaquetas e Imunoglobulina Intravenosa (IVIG) (PAIDAS, 2025). Na TNAI, recomenda-se abordagem pré-natal proativa com IVIG materna e limiares transfusionais pós-natais de $< 30.000 \mu\text{L}$ em neonatos estáveis e $< 100.000 \mu\text{L}$ na presença de hemorragia intracraniana, preferencialmente com plaquetas maternas ou compatíveis com HPA (FERNANDES, 2025a). Já na forma autoimune, adota-se conduta pós-natal mais conservadora, com transfusões indicadas quando $< 20.000 \mu\text{L}$, devido ao menor risco hemorrágico e à eficácia limitada de plaquetas randômicas frente à polirreatividade dos autoanticorpos (FERNANDES, 2025a). A distinção etiológica é crucial, pois direciona o manejo: a TNAI exige intervenção precoce e individualizada, enquanto a forma autoimune permite conduta mais expectante (LOWE, 2025). A diferenciação entre TNAI e trombocitopenia autoimune é fundamental para definir a conduta terapêutica e o prognóstico neonatal. A TNAI, por seu potencial elevado de gravidade, demanda intervenções pós-natais imediatas e estratégias profiláticas em futuras gestações. Já a trombocitopenia autoimune, de evolução geralmente mais benigna, permite manejo mais conservador. Assim, um diagnóstico preciso, baseado em critérios clínicos e sorológicos, orienta intervenções adequadas e melhorar os desfechos clínicos.

Referências:

- Fernandes CJ. Neonatal immune-mediated thrombocytopenia. In: Garcia-Prats, J. A.; O'brien, S.; Tehrani, N. (ed.). UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc., 2025a. Disponível em: <http://www.uptodate.com>. Acesso em: 10 jul. 2025.
- Fernandes CJ. Neonatal thrombocytopenia: Etiology. In: Garcia-Prats JA; O'brien S; Tehrani N. (ed.). UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc., 2025b. Disponível em: <http://www.uptodate.com>. Acesso em: 10 jul. 2025.
- Lowe G, et al. Inherited Platelet Function Disorders (IPFDs). In: Crowther M; Tirnauer JS. (ed.). UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc., 2025. Disponível em: <http://www.uptodate.com>. Acesso em: 10 jul. 2025.
- Paídas MJ. Fetal and neonatal alloimmune thrombocytopenia: Parental evaluation and pregnancy management. In: Wilkins-Haug L, Eckler K. (ed.). UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc., 2025. Disponível em: <http://www.uptodate.com>. Acesso em: 10 jul. 2025.

ID – 894

NEUTROPENIA CÍCLICA EM CRIANÇA COM INFECÇÕES GRAVES DE REPETIÇÃO: DESAFIOS NA INDIVIDUALIZAÇÃO DA TERAPIA COM G-CSF

DR Moreira ^a, MB Marques ^a, FGDAL Moreira ^b, ABF Diniz ^c

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí (Hemopi), Teresina, PI, Brasil

^b Hospital Universitário da Universidade Federal do Piauí (HU-UFPI), Teresina, PI, Brasil

^c Centro Universitário UniFacid, Teresina, PI, Brasil

Introdução: A neutropenia cíclica é uma rara desordem hematológica congênita, caracterizada por episódios regulares de neutropenia grave, com risco elevado de infecções recorrentes. O manejo requer diagnóstico acurado e ajuste individualizado da terapia com fator estimulador de colônias de granulócitos (G-CSF), especialmente em pediatria. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 3-anos e 7-meses, com histórico de sepse por *Salmonella* (2022 e 2023), infecções respiratórias recorrentes, internações em UTI e episódios de enterorragia. A investigação revelou padrão oscilatório de neutropenia grave ($< 500 \text{ mm}^3$) com intervalos de normalidade. A biópsia de medula óssea evidenciou medula normocelular (90%) com atraso maturativo da linhagem granulocítica e aumento de precursores CD34+ (15%), sem displasia em outras linhagens, reforçando a suspeita de neutropenia cíclica. Iniciou-se tratamento com Filgrastim (5 mcg/kg/dia, SC), com resposta hematológica intensa: leucocitose de 21.480 e 34.130 mm^3 nos dias 3 e 6, respectivamente, e neutrofilia absoluta ($\sim 22.800 \text{ mm}^3$). Diante da resposta exuberante, a medicação foi suspensa temporariamente. Após 9-dias, o hemograma demonstrou novo nadir ($\text{ANC} \sim 110 \text{ mm}^3$), confirmando padrão cíclico. Reintroduzido o Filgrastim com dose reduzida (2,5 mcg/kg/dia), a paciente novamente apresentou irritabilidade, cansaço e episódios de dor de garganta, mesmo com neutrofilia controlada. Por precaução clínica e diante da recorrência dos sintomas associados ao uso da medicação, optou-se por nova suspensão do G-CSF, com manutenção do monitoramento laboratorial e clínico próximo. Este caso demonstra as nuances do manejo da neutropenia cíclica em pediatria. O diagnóstico baseou-se em história clínica, padrão laboratorial oscilante e achados histopatológicos sugestivos. A resposta robusta ao Filgrastim reforça o diagnóstico funcional, mas também evidenciou a necessidade de vigilância quanto a efeitos adversos não hematológicos, mesmo com doses reduzidas. **Conclusão:** A neutropenia cíclica exige conduta terapêutica flexível e individualizada. Embora o G-CSF seja eficaz, sua utilização deve considerar não apenas a resposta laboratorial, mas também o impacto clínico, especialmente em pacientes pediátricos. A observação contínua do padrão cíclico e a adaptação da dose são fundamentais para garantir eficácia com segurança.