

poiquilocitose), B12 1.273, ácido fólico >20.000, PCR 0,03, FAN e FR não reagentes. Ao exame físico: BEG, normocorada, hidratada, ativa e reativa, anictérica e acianótica. Mãos em rotação interna, com movimentação preservada; implantação auricular limítrofe; MV+ sem ruídos adventícios; bulhas rítmicas normofonéticas sem sopros audíveis; abdome globoso, normotenso, indolor à palpação superficial e profunda, com hérnia umbilical e RHA+; sem sinais meníngeos; genitália feminina típica e ânus pérvio. **Conclusão:** A síndrome TAR é rara e complexa, sobretudo no período neonatal. O caso da RN com petéquias, icterícia e agenesia radial bilateral ilustra esses desafios. A resposta positiva ao tratamento com concentrado de plaquetas e sua normalização subsequente são encorajadoras, indicando que a condição pode melhorar com o tempo. Já a leucocitose com eosinofilia sugere um processo inflamatório em curso, reforçando o acompanhamento contínuo. Apesar da ausência de tratamento específico, medidas de suporte e seguimento multidisciplinar são essenciais para o bem-estar da paciente.

Referências:

1. Petit F, Boussion S. Thrombocytopenia Absent Radius Syndrome. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK23758/>.
2. Hedberg VA, Lipton JM. Thrombocytopenia with absent radii: a review of 100 cases. *American Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 1988;10(1):51-64.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105086>

ID – 815

SÍNDROME DE EVANS: SÉRIE DE CASOS

DL Novaes, Tds Vilela, VC Fanger, JAP Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de Evans (SE) é uma doença de etiologia imunológica que cursa com uma combinação de citopenias, a mais comum das alterações é a presença de anemia hemolítica autoimune associada à trombocitopenia imune. As manifestações clínicas são diversas e dependem da gravidade das citopenias. A SE possui um difícil resposta ao tratamento, tendendo a cronicidade e recidivas. **Objetivos:** Este trabalho visa por meio de uma série de casos de SE fornecer uma visão dos aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de prontuário eletrônico dos pacientes com diagnóstico de SE em acompanhamento em um ambulatório pediátrico de atendimento terciário, no período de 2019 a 2023. O estudo obteve aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa Médica (CAAE: 65753722.0.0000.5505). **Resultados:** Dos sete pacientes com SE, cinco eram do sexo masculino, com idade média de 10 anos (0,7–15 anos), e dois do sexo feminino, com idade média de oito anos (0,8–15 anos). Quatro dos pacientes eram brancos, dois pardos e um negro. A idade mediana na citopenia inicial foi de 11-anos (0,9–15 anos). Inicialmente duas crianças apresentavam anemia, neutropenia e plaquetopenia

e uma criança neutropenia associada a plaquetopenia. A contagem média de plaquetas no diagnóstico foi 41857 mm³ (5.000–115.000). O Teste de Antiglobulina Direta (TAD) era positivo em cinco pacientes. Durante a investigação foi diagnosticado um paciente com Síndrome de Wiskott-Aldrich (SWA), por meio do exoma, e um paciente com Imunodeficiência Comum Variável (IDCV). O sangramento mucocutâneo esteve presente em 70% dos pacientes. Não ocorreram casos de sangramento grave. Três pacientes receberam corticoide como primeiro tratamento e dois imunoglobulina intravenosa. Tratamento de segunda linha (Rituximabe) foi utilizado em dois pacientes. Em um paciente foi realizada esplenectomia e posteriormente, o Transplante de Células-Tronco Hematopoieticas (TCTH) devido ao diagnóstico de SWA. Remissão ocorreu em três pacientes, entre 1-anos e 5-meses até 3-anos e 9-meses, após a data do diagnóstico. **Discussão e conclusão:** Nos cinco anos deste estudo apenas sete pacientes foram acompanhados no serviço terciário, confirmando a raridade da doença. A mediana da idade (11-anos) foi superior à descrita em estudos anteriores (5,4 e 9 anos de idade). Houve predominância do sexo masculino (71%), semelhante ao relatado por Blanco et al., 2023. Citopenias múltiplas foram encontradas em 42,8% dos pacientes, inferior dos 60,9% de Al Gaithi, 2016. A trombocitopenia teve alta prevalência, o que justifica a queixa de sangramento mucocutâneo como manifestação mais frequente. A necessidade de tratamento de segunda linha foi menor do que achados da literatura. Este estudo apresentou limitações devido a metodologia retrospectiva e ao tamanho amostral, provavelmente por ser uma doença rara e período curto de análise. Em conclusão, observamos neste estudo semelhança com a literatura quanto à cronicidade, dificuldade terapêutica e recidivas. Conclusões sobre a SE representam um desafio, reforçando a necessidade de publicações de séries de casos e estudos mais amplos para melhor manejo dos pacientes com a síndrome.

Referências:

1. Blanco BP, Garanito MP. Pediatric Evans Syndrome: A 20-year experience from a tertiary center in Brazil. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2023;45(2):196-203.
2. l Ghaithi I, Wright NA, Breakey VR, et al. Combined Auto-immune Cytopenias Presenting in Childhood. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63(2):292-8.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105087>

ID – 938

SÍNDROME DE FANCONI INDUZIDA APÓS 7-ANOS DO USO DE DEFERASIROX EM CRIANÇA COM BETA TALASSEMIA DEPENDENTE DE TRANSFUSÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

GLA Revoredo^a, LS Henriques^b, L Soares^c, G Morezi^c, CS Rodrigues^a, LO Maia^a, BO Lemos^a, SR Loggetto^c

^a Instituto D'or de Pesquisa e Ensino, São Paulo, SP, Brasil