

estudos para identificação de alvos terapêuticos. **Descrição do caso:** Masculino, 15-anos, previamente hígido, iniciou em 05/2023 com tosse crônica, diagnosticada asma e iniciado corticoide inalatório com melhora parcial. Em 2024 necessitou ser internado em 2 ocasiões devido à asma grave com necessidade de CTI. Hemograma evidenciava leucocitose com eosinofilia (40%; 7.400 eosinófilos/mm³). Entre julho e 09/2024, evoluiu com piora importante da função pulmonar, esofagite eosinofílica, hepatoesplenomegalia, dermatografismo e aumento da leucocitose/eosinofilia (valor máximo de 77.710 leucócitos/mm³ e 32.638 eosinófilos/mm³), a despeito do uso de corticoide (1 mg/kg/dia) por 20 dias. Encaminhado ao HC-UFMG, sendo descartadas causas secundárias infecciosas, reumatológicas e linfoproliferativas. Realizada propedêutica de Medula Óssea (MO). Mielograma: hiperplasia relativa de série granulocítica com aumento de série eosinofílica. Imunofenotipagem MO: sem expressões antigênicas aberrantes. Pesquisa de BCR-ABL e de mutação FIP1L1-PDGFR: negativos. Cariótipo MO: 46, XY, t(3;4)(p14;q12). Biópsia MO: hiperplasia às custas de proliferação importante de eosinófilos maduros e imaturos e fibrose grau 1. Iniciado tratamento (10/2024) com hidroxiquinona até 2500 mg/dia por 30 dias para leucorredução. Iniciado Imatinibe 100 mg/dia em 11/2024 (leucócitos <10.000 mm³). Atingiu resposta hematológica completa, melhora expressiva da função pulmonar e resolução da hepatoesplenomegalia 1 mês após o início do Imatinibe. Em 06/2025 repetida propedêutica de MO. Mielograma: MO levemente hipocelular, série granulocítica relativamente hiperplásica com leves, alterações disgranulocitopoiéticas. Cariótipo MO: 46, XY. Biópsia MO: normocelular, eosinofilia discreta, fibrose não avaliável. **Conclusão:** A incidência da SHE é de cerca de 0,4 casos/milhão, a minoria dos casos apresentam anormalidades genéticas recorrentes. Destas, a mais comum é a fusão FIP1L1-PDGFR, sendo mais frequente em pacientes do sexo masculino. O número de mutações descritas têm aumentado, com relatos de casos envolvendo outros pares do 4q12 (PDGFR), 5q31~33 (PDGFRB), 8p11~12 (FGFR1), 9p24 (JAK2) or 13q12 (FLT3). A classificação WHO 2022 inclui os novos pares, identificando as mutações que têm melhor resposta aos diversos inibidores de tirosina-quinase. Os pacientes com mutações envolvendo PDGFR e PDGFRB respondem bem ao imatinibe, conforme observado no caso descrito. Com a descrição de novas anormalidades genéticas recorrentes, cada vez menos pacientes serão classificados como SHE idiopática, permitindo o avanço de terapias mais específicas e melhor entendimento da hipereosinofilia.

Referências:

Shomali W, Gotlib J. World Health Organization and International Consensus Classification of eosinophilic disorders: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2024;99(5):946-68. van Grotel M, de Hoog M, de Krijger RR, Beverloo HB, van den Heuvel-Eibrink MM. Hypereosinophilic syndrome in children. *Leuk Res*. 2012;36(10):1249-54.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105091>

ID – 130

SÍNDROMES HEMORRÁGICAS COMO CAUSA DE MORTALIDADE INFANTIL NO BRASIL: UMA ANÁLISE DE 2013 A 2023

MA Pallotta^a, DCd Silva^a, RS Pallotta Filho^b

^a Universidade do Oeste Paulista (Unoeste), Guarujá, SP, Brasil

^b Universidade do Oeste Paulista (Unoeste), Presidente Prudente, SP, Brasil

Introdução: A mortalidade infantil apresenta uma taxa de 12,62 óbitos por mil nascidos vivos no Brasil e dentre as causas, estão as síndromes hemorrágicas, que incluem desde distúrbios hereditários até quadros adquiridos, as quais, embora pouco prevalentes, exigem maior atenção por sua gravidade. Diante disso, é importante compreender o perfil dos óbitos infantis por essas condições para orientar ações de prevenção e cuidado. **Objetivos:** Analisar a distribuição e perfil sociodemográfico da mortalidade infantil nas regiões do Brasil associada às síndromes hemorrágicas. **Material e métodos:** Estudo ecológico com dados provenientes do Sistema de Informação sobre Mortalidade que incluiu todos os óbitos infantis (de 0 a 1 ano de vida) registrados no Brasil entre os anos de 2013 e 2023, cuja causa básica de morte esteja classificada entre os códigos D65 e D69 do Código Internacional da Doença (CID-10) 10ª Edição, que abrangem as síndromes hemorrágicas: Coagulação Intravascular Disseminada (CIVD); Deficiência Hereditária do Fator VIII; Deficiência Hereditária do Fator IX, Outros Defeitos da Coagulação; Púrpura e Outras Afecções Hemorrágicas. As variáveis analisadas compreenderam o ano do óbito, região, sexo do recém-nascido, coloração da pele (brancos e não brancos, pretos, pardos, amarelos e indígenas) e idade. Foi utilizado o programa estatístico SPSS versão 15.0, aplicando o teste de Kolmogorov-Smirnov, teste de Levene e ANOVA-one way. **Resultados:** No período de 2013 a 2023, foram notificados 721 óbitos decorrentes dos CIDs D65 a D69 no Brasil, com uma média de 72,1 casos por ano. As regiões com maiores percentuais foram Sudeste com 35,4% e Nordeste com 29,4%. Em contrapartida, os menores índices foram encontrados no Sul (5,1%) e Centro-Oeste (9,8%). A diferença entre as regiões, evidenciou significância estatística, com $p < 0,0001$. Ao analisar os óbitos, de acordo com o CID-10, a CIVD (D65) foi a mais prevalente em todas as regiões com 47,4% dos casos, enquanto a púrpura e outras afecções hemorrágicas (D69) tiveram a menor prevalência (0,28%). Já ao avaliar as características sociodemográficas, nota-se que 55,5% ocorreram no sexo masculino e 54% em não brancos. A grande maioria dos óbitos ocorreu entre os 28 e 364 dias de vida (90,3%). **Discussão e conclusão:** Assim como no estudo de Pinheiro et al. (2021), as síndromes hemorrágicas nas regiões brasileiras se apresentaram majoritariamente no período pós-neonatal, evidenciando a importância de atenção prolongada ao risco de coagulopatias no primeiro ano de vida. Além disso, a CIVD quando diagnosticada precocemente, apresenta melhor prognóstico. As diferenças na distribuição, pode refletir as desigualdades na qualidade da

assistência, notificação e investigação dos óbitos. Vale ressaltar as limitações inerentes ao uso de dados secundários, como subnotificação e ausência de informações clínicas detalhadas. A mortalidade infantil decorrente de síndromes hemorrágicas possui distribuição heterogênea entre as regiões brasileiras, contudo o perfil sociodemográfico se apresentou de modo semelhante. Esses achados reforçam a necessidade de vigilância epidemiológica, diagnóstico precoce e cuidados especializados para reduzir a mortalidade por distúrbios hematológicos na infância, especialmente em regiões mais afetadas.

Referências:

Ostilla L, et al. Disorders of coagulation in the newborn. *Neoreviews*. 2024;25(11):694-709.

Pinheiro BL, et al. Qual a importância das coagulopatias como causa de óbito nos menores de 1 ano no Brasil?. *Revista de Saúde*. 2021;12(2):41-4.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105092>

ID – 2160

TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA CORTICORRESISTENTE EM ESCOLAR, UM RELATO DE CASO

CF Costa, VV Alves, GBM da Silva, ÁCM Martins,
HS Andrade, GR Portugal, CCFD Cendon,
TCFD Mello, DCFD Mendonça, C Burak

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

Introdução: A Trombocitopenia Imune Primária (PTI) é uma doença autoimune que promove destruição das plaquetas, plaquetopenia súbita e afeta crianças de todas as idades que, na maioria dos casos, responde rapidamente ao tratamento. As manifestações variam de ausência de sintomas a hemorragias graves e o tratamento inclui acompanhamento clínico e laboratorial, corticoide e imunoglobulina humana, dependendo da condição clínica do paciente, porém, casos graves, refratários e crônicos exigem ampla investigação e outras terapias. **Descrição do caso:** Menor, 6 anos, masculino, história de gastroenterite viral por 4 dias, evoluindo com hematoma periorbitário volumoso seguido de equimoses em membros. Exames evidenciaram plaquetopenia (13.000 mm^3). Diante da suspeita de PTI, prescrita Imunoglobulina Humana intravenosa (IgH) contudo, foi suspensa por reação adversa. Optado por pulsoterapia com metilprednisolona, estendida para 5-dias, por ausência de resposta sustentada. Como manteve plaquetopenia gravíssima (abaixo de 5000), foi optado por repetir IgH em unidade de terapia intensiva quando apresentou resposta fugaz com queda abrupta do número de plaquetas. Apresentava também erro alimentar com consequente anemia ferropriva e vitamina B12 baixa que, com a reposição, resolveu a anemia porém não houve incremento nas plaquetas. Coletado mielograma que afastou doença mieloproliferativa, revelou megacariócitos em tamanho e distribuição habitual com plaquetogênese escassa em permeio. Após 2-meses de internamento (não havia segurança para alta por

plaquetopenia severa e questões sociais), decidido tratamento com rituximabe e, na 3ª semana, obteve normalização plaquetária e assim alta hospitalar com seguimento ambulatorial. **Conclusão:** Casos de PTI em pediatria com falha terapêutica às drogas de primeira linha, são extremamente raros e precisam ser investigados minuciosamente afastando outras patologias que cursam com plaquetopenia. O Rituximabe é um anticorpo monoclonal contra o antígeno CD20 presente nos linfócitos B, sendo uma base importante da fisiopatologia da PTI e seu uso é considerado, baseado em evidências científicas, como terapia de segunda linha para PTI sem resposta ou recorrente após o tratamento com corticosteroides e/ou IgH, visto que pode induzir remissão da doença, mas as taxas de resposta podem variar. Com o advento dos agonistas do receptor de trombopoetina, seu uso vem sendo desconsiderado, porém estas drogas não estão facilmente disponíveis, e, como no caso descrito, a única alternativa oportunizada foi o uso do anti CD20. PTI corticorresistente exige abordagem individualizada e uso precoce de terapias de segunda linha, visando controle seguro da plaquetopenia, prevenção de sangramentos e melhora da qualidade de vida destes pacientes.

Referências:

Arzoo K, Sadeghi S, Liebman HÁ. Treatment of refractory antibody mediated autoimmune disorders with an anti CD20 monoclonal antibody (Rituximab). *Ann Rheum Dis*. 2000;61:922-4. The American Society of Hematology 2022, An update on pediatric ITP: differentiating primary ITP, IPD, and PID.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105093>

ID – 2035

TROMBOCITOPENIA REFRATÁRIA COM DISMORFISMOS EM ADOLESCENTE: SUSPEITA DE VARIANTE GENÉTICA RARA NO GENE ACTB

CF Costa^a, P Doria^b, G Portugal^a, C Godoy^b,
C Cendon^a, VV Alves^a, T Mello^a, D Mendonça^a

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

^b Universidade Estadual da Bahia (UEBA), Salvador,
BA, Brasil

Introdução: A plaquetopenia é uma condição frequente na faixa etária pediátrica, na maioria dos casos, quando excluímos as arboviroses, o diagnóstico é de Trombocitopenia Primária Imune, mas também pode ser a primeira alteração de doença mieloproliferativa na infância. A depender do grau da plaquetopenia, pode evoluir com complicações graves e, quando, associada a dismorfismos, exige investigação de etiologias sindrômicas ou genéticas. **Descrição do caso:** Adolescente de 14-anos com microcefalia ao nascimento, atraso cognitivo leve e dismorfismos faciais (face triangular, olhos estreitos, sorriso constante, orelhas pequenas e de baixa implantação, palato ogival, dentição precária, tórax escavado e manchas hiperocrômicas). Foi admitido com gengivorragia e petéquias, apresentando plaquetopenia grave (4.000 mm^3)