

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 síndrômicas 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)