

sem alterações nas outras linhagens hematológicas. Não respondeu à pulsoterapia com metilprednisolona, mas houve resposta parcial após administração de Imunoglobulina Intravenosa (IVIG), com alta hospitalar. Reinternado após dois dias com nova queda das plaquetas (2.000 mm^3) e hemorragia subconjuntival. Recebeu novas doses de IVIG e iniciou prednisolona imunossupressora com boa resposta após sete dias, atingindo $228.000 \text{ plaquetas/mm}^3$ e alta hospitalar após 26 dias. Feito mielograma que demonstrou células granulocíticas imaturas. Encaminhado para seguimento com genética médica e hematologia. **Conclusão:** A severidade da trombocitopenia, desproporcional aos sintomas hemorrágicos, somada ao fenótipo dismórfico e ao atraso do desenvolvimento, sugere síndrome genética rara. A literatura descreve casos semelhantes associados a mutações nos exons 5 e 6 do gene ACTB, com microcefalia, dismorfismos leves, deficiência intelectual e plaquetopenia persistente sem sangramento espontâneo. As alterações no ACTB comprometem a maturação plaquetária ao afetar a organização do citoesqueleto dos megacariócitos. Este caso destaca a importância de considerar causas genéticas em plaquetopenias refratárias com sinais dismórficos. A resposta tardia ao corticoide e o padrão hematológico sugerem mutação no gene ACTB, sendo indicada investigação por painel de microdeleções e sequenciamento. O diagnóstico precoce pode otimizar o manejo e o prognóstico desses pacientes.

Referências:

The American Society of Hematology 2022, An update on pediatric ITP: differentiating primary ITP, IPD, and PID Sharissa L.Lathan et al, Variants in exons 5 and 6 of ACTB cause syndromic thrombocytopenia, Nature Communications, 2018.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105094>

ID – 3182

UM OLHAR SOBRE A DEFICIÊNCIA DE FERRO SUBCLÍNICA NOS PRIMEIROS 1000 DIAS E O IMPACTO NO NEURODESENVOLVIMENTO INFANTIL: REVISÃO INTEGRATIVA

MCR de Mello, AL Simões, FTNM Achá, PLP Alves

Faculdade Souza Marques, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os primeiros 1.000 dias de vida, do período fetal aos primeiros 2 anos, constituem uma janela crítica para o desenvolvimento cerebral, sendo a atuação do ferro essencial na mielinização, na síntese de neurotransmissores e no metabolismo energético. Em muitos casos a Deficiência de Ferro (DF) é considerada grave quando caracterizada pelo quadro de anemia, entretanto, já existem evidências que a DF afeta a função cerebral muito antes do aparecimento dos sintomas anêmicos. Portanto, são essenciais a prevenção, o rastreamento e o tratamento da DF não anêmica e pré-anêmica para a proteção do cérebro. **Objetivos:** O presente estudo tem como objetivo revisar e sintetizar as evidências científicas sobre a deficiência de ferro subclínica nos primeiros 1000 dias de vida, explorando seus determinantes e abordando as consequências duradouras para o desenvolvimento neurológico infantil. **Material e métodos:** A pesquisa foi estruturada pela

estratégia PICO: População, Intervenção, Efeito Comparador e Desfechos (outcomes), respectivamente: crianças nos primeiros 1000 dias de vida, deficiência de ferro subclínica, crianças sem deficiência de ferro e/ou desenvolvimento adequado e impactos no neurodesenvolvimento infantil. Foi conduzida uma revisão integrativa nas bases PubMed e UpToDate utilizando os descritores “iron deficiency”, “subclinical iron deficiency”, “first 1000 days” e “neurodevelopment” combinados por operadores booleanos OR e AND. Os critérios de inclusão foram artigos originais e de revisão publicados entre 2020 e 2025, em inglês ou português, sobre a deficiência de ferro subclínica nos primeiros 1000 dias e repercussões no neurodesenvolvimento infantil. Excluíram-se estudos com foco exclusivo em anemia, em adultos ou em modelos animais. Após a aplicação da estratégia de pesquisa foram 33 estudos identificados, 26 classificados como potencialmente relevantes e 11 escolhidos após a 2ª análise. A seleção dos dados foi realizada de forma independente por quatro revisores. **Discussão e conclusão:** Dentre os 11 estudos captados, a DF nos primeiros mil dias mostrou prevalências de 30%–60%. Em 60% dos estudos feitos em diversos países, a ferritina materna indicou melhor neurodesenvolvimento nos filhos de mães com bom status de ferro conforme testes padronizados de funcionamento neural. Ainda, observou-se que 40%–60% dos recém-natos de mães anêmicas por DF tinham reservas prejudicadas, mesmo sem clínica. A ferritina $< 13,4 \mu\text{g/L}$ foi considerada limiar crítico para as reservas fetais, impactando na disponibilidade de ferro para o desenvolvimento cerebral. Ensaios clínicos mostraram que o clampeamento tardio ($\geq 180\text{s}$) reduziu atrasos em motricidade fina (11,0% para 3,7%) e em tarefa motora (12,9% para 3,8%) em meninos aos 4-anos; em meninas, reduziu o risco de atraso motor aos 3-anos. Em prematuros, a DF associou-se a déficits motores, de memória e de desenvolvimento, muitos não revertidos com suplementação. Apesar da conhecida importância do ferro, há divergências quanto à eficácia da suplementação profilática, possivelmente pela desconformidade amostral, já que a medida parece impactar mais grupos sem um bom status nutricional. Como o ferro é destinado primeiramente à síntese de hemoglobina, antes do cérebro e dos demais órgãos, sua depleção leva a prejuízos cerebrais antes de surgir o quadro anêmico. Assim, é imperativo rastrear as DFs precocemente, integrando a políticas públicas de saúde, para minimizar os déficits de neurodesenvolvimento decorrentes da deficiência, mesmo que subclínica, do micronutriente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105095>

ID – 3348

USO DE AGONISTA DE RECEPTOR DE TROMBOPOETINA EM PACIENTE COM PLAQUETOPENIA INDUZIDA POR QUIMIOTERAPIA: IMPACTO NO REGIME TRANSFUSIONAL

CMdS Pinto, V Sonaglio, CER Fernandes, PS Rocha, Dad Souza, LS Soares, MMM Lemos, CMLd Costa

AC Camargo Cancer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A plaquetopenia secundária ao uso de Quimioterapia (QT) é evento adverso frequente, que apesar de esperado, pode gerar atrasos nos ciclos dos anti-neoplásicos e procedimentos planejados para o tratamento ideal, em especial pelo risco de sangramento. Nestes casos, a Transfusão com Concentrado de Plaquetas (TCP) geralmente é o recurso utilizado para elevar o número plaquetário. A recorrência de tais transfusões pode levar a reações transfusionais graves, como anafilaxia, além da aloimunização, condição capaz de levar refratariedade a este procedimento. Os Agonistas de Receptor de Trombopoetina (ART) vem sendo uma alternativa custo-efetiva segura para o incremento plaquetário em pacientes em uso de QT não mieloablativa. **Descrição do caso:** Paciente portador de meduloblastoma alto risco grau IV, com disseminação para neuroeixo diagnosticado aos 14-anos em fevereiro/19. Realizou radioterapia e quimioterapia (protocolo brasileiro) até fevereiro/20, quando cirurgia de “second look” mostrou doença viável. Fez quimioterapia metronômica até março/21. Em dezembro/2021 recaída de neuroeixo, iniciando esquema de segunda linha (Irinotecano, Temozolamida e Beva) janeiro a abril/22. Taumo 04/22 (Condicionamento com carbo/thiotepa/etoposide) com nefrotoxicidade/ toxicidade dermatológica Grau IV. Em setembro/2023: implantes nodulares em neuroeixo D9-D11, biopsia mostrando meduloblastoma em atividade. Reirradiação em dezembro/23, iniciado temozolamida 200 mg/m²/dia (ciclo 1). 2º ciclo em fev/24. Devido a plaquetopenia relevante, reação anafilática e refratariedade a TCF, houve atraso nos ciclos subsequentes. Iniciado eltrombopag 50 mg 1 × /dia em abril/24, com retorno da QT 50% da dose, sendo os ciclos subsequentes nos meses de maio a dezembro/24 com aumento progressivo até 100% da dose. No período entre dezembro/23 a abril/24 foram realizadas 5 TCP randômicas, 4 TCP por aférese e 2 transfusões com concentrado de hemácias. Entre maio e dezembro/24 foi realizado 1 TCP por aférese. **Conclusão:** A utilização do ART mostrou-se capaz de manter o incremento plaquetário e eritrocitário em quantitativo que permitiu término do tratamento quimioterápico planejado, com redução impactante no número de transfusões realizadas, reduzindo assim os riscos associados a tal opção terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105096>

ONCO-HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

ID – 2350

(PAN)CITOPENIA E MEDULA ÓSSEA HIPOCELULAR: CARACTERIZAÇÃO DOS PACIENTES AVALIADOS PELO GRUPO COOPERATIVO BRASILEIRO DE SÍNDROME MIELODISPLÁSICA EM PEDIATRIA (GCB-SMD-PED)

G Mendes Duarte ^a, NG dos Santos ^a,
GR Murra ^b, LC Macedo Pezente ^b,
A Piran Alves ^b, R Balceiro ^b, EC Albino da Silva ^c,
LF Lopes ^b, A Frisanco Oliveira ^b

^a Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos - Dr Paulo Prata (FACISB), Barretos, SP, Brasil

^b Hospital de Câncer InfantoJvenil de Barretos, Barretos, SP, Brasil

^c Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome Mielodisplásica (SMD) é uma doença rara na faixa etária pediátrica caracterizada por citopenia em hemograma associado a dispoese medular e medula óssea hipocelular na maioria dos pacientes. Com características clínicas e morfológicas comuns a outras doenças, a síndrome mielodisplásica hipocelular faz diagnóstico diferencial com outras patologias de características semelhantes como as falências medulares congênitas, anemia aplástica e infecções virais. **Objetivos:** Caracterizar clínica e laboratorialmente pacientes pediátricos com citopenia em sangue periférico e medula óssea hipocelular, avaliados pelo Grupo Cooperativo Brasileiro de Síndrome Mielodisplásica Pediátrica (GCB-SMD-PED). **Material e métodos:** Foi realizado um estudo transversal descritivo, com coleta de dados retrospectiva. Foram incluídos pacientes de 0 a 18 anos completos, avaliados pelo GCB-SMD-PED entre 2013 e 2023, com citopenia e medula óssea hipocelular para idade (incluídos pacientes com celularidade ≤ 50%). **Resultados:** 53 pacientes foram incluídos com mediana de idade de 10 anos (1–16 anos). 52,8% dos pacientes foram do gênero masculino. A maioria identificou-se como etnia branca (66,7%), e 10,2% como indígenas. Os pacientes foram procedentes das cinco regiões brasileiras, com a região sudeste responsável por 54,7% seguida da região nordeste com 20,8%. Ao exame físico, palidez cutânea foi descrita em 47,2% dos pacientes; esplenomegalia foi observada em apenas um paciente. Dos achados laboratoriais, plaquetopenia foi o mais frequente, com mediana de 42 k/mm³; neutropenia foi observada em 62%, com valores inferiores a 500 mm³ em 55%. Com mediana de hemoglobina de 10 g/dL, anemia foi descrita em 65,5%, e pancitopenia em 41,4% da amostra. A avaliação morfológica incluiu mielograma e biópsia de medula óssea; dispoese leve dos setores eritróide, granulocítico e megacariocítico foi descrita em cerca de 60% dos pacientes avaliados; 22% dos pacientes tinham disgranulopoiese moderada em mielograma incluindo achados como hipogranulação, hiposegmentação e megaloblastose. A mediana de celularidade pela biópsia de medula óssea foi de 30%; 35% se apresentaram com celularidade medular inferior a 25% e fibrose medular focal foi descrita em 20,9%. Dos achados histológicos de dispoiese, 58,6% dos pacientes apresentaram dismegacariopoiese como atipias nucleares e megacariócitos peritrabeculares; distúrbio arquitetural eritróide também foi frequentemente observado (79,3%) com ninhos grandes e confluentes, células isoladas e ninhos eritróides peritrabeculares. Dos diagnósticos finais após avaliação completa, 56,9% (30) dos pacientes foram diagnosticados com síndrome mielodisplásica, citopenia refratária da infância; dos 22 pacientes com outros diagnósticos, citopenia imune mediada foi a causa mais frequente seguida de anemia aplástica e falências medulares congênitas. **Discussão e conclusão:** Os achados de citopenia e medula óssea hipocelular podem ser observados em diagnósticos variados. A evidência de dispoese medular no contexto de investigação desses pacientes demanda avaliação conjunta de todos dados clínicos e laboratoriais, visto poder estar associada a SMD, falências medulares congênita e adquirida, mas também a quadros imune mediados