

P-153 - TRATAMENTO E MANEJO CLÍNICO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE: REVISÃO DE LITERATURA

Verônica Indicatti Fiamenghi, Stephanie Schäfer, João Pedro Locatelli Cezar, Amanda Rodrigues Fabbrin, Caroline Hendges Klein, Liane Esteves Daudt

HCPA

Objetivos: A Trombocitopenia Imune (PTI) é definida como achado laboratorial de plaquetopenia $100 \times 10^3/\mu\text{L}$ isolada e tem variada apresentação clínica, desde formas assintomáticas até quadros de petéquias, hematomas e sangramentos ativos. A incidência anual é de 3-5 casos/100.000 crianças e, apesar de ser diagnóstico frequente na pediatria, ainda traz dúvidas quanto ao seu manejo. O objetivo deste trabalho é revisar a literatura recente quanto ao tratamento e manejo clínico de PTI. **Metodologia:** Foi realizada busca de artigos nas bases de dados Medline/Pubmed, Embase e Cochrane. Foram selecionados artigos e guidelines publicados nos últimos 8 anos envolvendo o tratamento de PTI. **Resultados:** Por ser uma doença geralmente autolimitada, a escolha do tratamento deve levar em conta o quadro clínico, a cooperação do paciente e de sua família, os possíveis efeitos adversos das drogas e o custo. O objetivo do tratamento é atingir um nível seguro de contagem de plaquetas, não necessariamente dentro dos valores de referência. Em crianças que não apresentam sangramento ativo ou apenas com manifestações de pele, é recomendada observação clínica, sendo o tratamento medicamentoso opcional. Em crianças com sangramento ativo, o uso corticoide por via oral deve ser considerado naqueles com contagem de plaquetas menor que $10 \times 10^3/\mu\text{L}$ ou que apresentem sangramento de mucosa. A infusão endovenosa de imunoglobulina é outra opção terapêutica, que leva a um aumento mais rápido na contagem de plaquetas (geralmente em 24 horas), entretanto é mais cara e possui efeitos colaterais frequentes, como cefaleia, febre e hipersensibilidade. Tanto o corticoide quanto a imunoglobulina são considerados primeira linha de tratamento com resposta terapêutica semelhante. **Conclusões:** O tratamento expectante em pacientes sem sangramento ativo pode evitar o surgimento de efeitos adversos, sem expor a risco aumentado de sangramento. Os *guidelines* orientam individualização na hora da escolha do tratamento de primeira linha.

P-154 - PERCENTUAL DE GORDURA CORPORAL: DIFERENÇA ENTRE OS SEXOS

Gabriele Carra Forte, Carlos Alberto Sandré Rodrigues, Julia Frota Variari, Thaís Souza dos Santos, Luiza Tweedie Preto, Eduardo Mundstock, Lisiane Marçal Pérez, Rejane Grecco Rosaria, Rita Mattiello

PUCRS

Objetivo: Comparar a diferença entre os sexos de crianças e adolescentes e o percentual de gordura corporal, medido por diferentes métodos. **Metodologia:** Estudo transversal, realizado com crianças e adolescentes saudáveis, procedentes do sul do Brasil. A porcentagem de gordura corporal foi avaliada por meio da bioimpedância elétrica de multifrequência e de equações estimativas, por meio de avaliação antropométrica (Slaughter, Huang, Goran e Ripka). As medidas antropométricas avaliadas foram: peso, estatura, circunferências e dobras cutâneas. As diferenças entre os sexos foram avaliadas através do teste *t* de Student. Foi adotado o valor $p = 0,05$ como significativo. **Resultados:** Participaram do estudo 427 crianças e adolescentes, com média de idade de $11,6 \pm 3,7$ anos e 244 (55,3) do sexo feminino. Quatro (9) participantes foram classificados como desnutridos, 258 (60,4), como eutróficos, 90 (21,1), como sobrepeso e 75 (17,6), como obesos. A porcentagem de gordura corporal medida pela equação de Huang e pela bioimpedância elétrica observaram percentual de gordura corporal maior em meninas ($25,6 \pm 10,4$ e $25,9,1 \pm 9,6$, respectivamente) quando comparada aos meninos ($23,6 \pm 9,6$ e $19,1 \pm 10,2$, $p = 0,048$ e $p = 0,001$, respectivamente). A medida da circunferência da cintura também foi maior em meninas ($64,5 \pm 10,8$ cm) quando comparada aos meninos ($69,8 \pm 12,5$ cm, $p = 0,001$). Além disso, foi observado que os pacientes do sexo feminino têm menor estatura ($146,3 \pm 17,6$ cm) quando comparados aos pacientes do sexo masculino ($151,1 \pm 20,2$ cm, $p = 0,011$). Os demais parâmetros antropométricos e de composição corporal não mostraram diferença estatisticamente significativa. **Conclusão:** Observou-se que crianças e adolescentes do sexo feminino apresentaram maior percentual de gordura corporal, quando avaliado pela equação de Huang e bioimpedância elétrica. Além disso, observou-se também maior circunferência da cintura e menor estatura entre as meninas.

P-155 - RELATO DE CASO: SÍNDROME DE GOLDENHAR, UM DIAGNÓSTICO CLÍNICO?

Anna Carolina Aurélio Peres, Anna Carolina Nogueira Simch, Lisandra Aline Martinelli, Jenifer Grotto de Souza, Fabiani Waechter Renner, Fátima Cleonice de Souza

HSC

Descrição do caso: Interna em UTI neonatal, RN de M.S.L., masculino, branco. Nasce de parto vaginal, peso 1.680g, IG 31 sem, AIG, Apgar 2/6/8, necessitou reanimação e intubação em sala de parto. Mãe de 19 anos, G2, gestação prévia 2 anos – filho anterior falecido com 4 DV por cardiopatia congênita complexa, não realizou pré-natal na gestação atual e chega ao serviço em trabalho de parto avançado. RN interna em estado grave, hipotônico, com esforço respiratório necessitando de VM com parâmetros altos, ausculta cardíaca com sopro sistólico 1+/4+, coto umbilical friável com 2 artérias e 1 veia, ânus anteriorizado. À ectoscopia percebe-se malformação craniomaxilofacial: ausência de articulação temporomandibular esquerda e deformidade em pavilhão auditivo ipsilateral, sem conduto aparente. Na internação realizou exames para rastreamento de sepsis e outras malformações como ecocardiograma (regurgitação tricúspide, FOP, CIA, hipertensão pulmonar com gradiente de 36 mm), ultrassonografia abdominal e transfontanelar sem alterações, radiografia de articulação temporomandibular (assimetria e tortuosidade da mandíbula esquerda com menores dimensões com relação à direita, implantação baixa do pavilhão auricular esquerdo). Frente às diversas malformações evidenciadas, suspeita-se de síndrome de Goldenhar. Revisão da literatura. Definição: Trata-se de uma anomalia congênita de variabilidade clínica, e frequentemente associada a outras malformações, atingindo desde a formação auricular, facial, coluna e ocular. Etiologia: Suspeita-se que seja multifatorial. Estudos demonstram relação com gestações múltiplas, além dos fatores de risco: uso de drogas pela mãe, tabagismo, diabetes mellitus. Diagnóstico: Baseado em dados clínicos e exames complementares. Pode ser realizado na gestação mediante ecografia fetal e estudos genéticos. Tratamento: Tem manejo complexo, a abordagem deve ser multidisciplinar, englobando avaliações da visão, audição, mobilidade cervical, função renal, cardíaca e dentição. **Conclusões:** A Síndrome de Goldenhar trata-se de uma síndrome rara e de ampla variabilidade clínica com diversos níveis de gravidade, o que muitas vezes torna difícil o diagnóstico.

P-156 - PORFIRIA ERITROPOIÉTICA COM ENVOLVIMENTO HEPÁTICO

Raquel de Mamann Vargas¹, Karoline Bigolin Stiegemeier¹, Marina Rossato Adami², Renata Rostirola Guedes², Carlos Oscar Kieling¹, Ariane Nádia Backes¹, Sandra Maria Gonçalves Vieira²

¹HCPA, ²UFRGS

Introdução: As porfirias são distúrbios metabólicos causados por alterações enzimáticas na biossíntese do heme. Podem ser classificadas como: hereditárias, adquiridas e de acordo com o local do defeito enzimático (hepática e eritropoiética). São raras e a apresentação clínica é variável. Descrevemos um caso de cirrose secundária à porfiria eritropoiética. **Descrição do caso:** Paciente masculino, caucasiano, 14 anos, terceiro filho de um casal não consanguíneo, encaminhado para acompanhamento de colelitase. Com 1 ano e 8 meses de idade, apresentou lesões com hiperlinearidade e espessamento cutâneo em padrão de pedra de calçamento em áreas foto-expostas (mãos e face), sugerindo foto-envelhecimento. Foi tratado com loção hidratante e proteção solar. Houve progressão das lesões e dor abdominal recorrente. Evoluiu com icterícia e perda ponderal. Ao exame físico, observava-se hepatoesplenomegalia e estigmas de doença hepática crônica. A ultrassonografia abdominal com Doppler evidenciava: hepatomegalia heterogênea, imagens nodulares hiperecogênicas intra-hepáticas, esplenomegalia e sinais de hipertensão portal. Sorologias para vírus hepatotrópicos, autoimunidade e doença genético-metabólica foram negativas. À biópsia hepática observou-se cirrose, classificada como Child-Pugh C. O diagnóstico de porfiria foi confirmado por fluorescência urinária (lâmpada de Wood). O tratamento consistiu de dieta enriquecida com alto aporte de carboidratos e o paciente foi listado para transplante hepático. Hematina foi acrescentada ao esquema terapêutico. Houve evolução para insuficiência respiratória, CIVD e óbito. **Comentários:** Porfiria eritropoiética é uma doença crônica, com envolvimento dermatológico, hepático e/ou neurológico. A protoporfirina acumulada sob ação luminosa gera radicais livres, desencadeando fotossensibilidade nos tecidos expostos à luz. No fígado há deposição de cristais de protoporfirina e formação de bile citotóxica, com possível evolução para cirrose. Neste caso, o diagnóstico tardio contribuiu para a evolução desfavorável. A porfiria eritropoiética deve fazer parte do diagnóstico diferencial de cirrose nos pacientes com lesões cutâneas características.