

diagnóstico após realizada a citometria de fluxo de alta sensibilidade. **Conclusão:** Devido ao status pró trombrótico grave e a raridade da HPN em crianças, faz-se necessário realizar o tratamento precoce, a fim de evitar ou adiar complicações da doença e sua morbimortalidade. Assim, devemos relatar e divulgar casos conhecidos, com intuito de procurar os métodos mais efetivos de tratamento e incentivar estudo na área.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.521>

520

HEPATOTOXICIDADE SECUNDÁRIA A PEG-ASPARAGINASE EM PEDIATRIA: RELATO DE CASO



J.A.S. Feitosa, A.C.R. Corrêa, J.S. Barreto, G.A.C. Ramos, A.P. Dutra, D.A.N. Krohling, L.M. Cristofani, V.O. Filho, M.T.A. Almeida, R.A.P. Teixeira

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

MPM, 14 anos, previamente hígido, diagnóstico de LLA B CALLA positivo em Maio de 2020, com ausência de blastos na periferia e presença de massa abdominal com infiltração renal bilateral. Com avaliação de cariótipo e biologia molecular sem alterações e SNC 2 (LCR acidificado), foi alocado para o risco intermediário segundo o Protocolo BFM-2009 com início do tratamento em 21/05/20. Em 20/06, 19 dias após 1ª dose de PEG-asparaginase e 4 dias após a 2ª dose, evoluiu com quadro de astenia, náuseas, vômitos, icterícia, além de aumento de transaminases e enzimas canaliculares. Na admissão, apresentou hipoglicemia e hiponatremia associadas a possível crise adrenal, considerando o momento de desmame de corticoide, sendo assim, iniciada reposição com Hidrocortisona, conforme orientação da equipe de Endocrinologia. Descartadas hipóteses infecciosas através de investigações laboratoriais. Aventada possibilidade de progressão tumoral, sendo realizada Tomografia Computadorizada, que evidenciou importante redução das massas abdominais, mas redução difusa da atenuação no fígado, inferindo deposição gordurosa local. Foi conduzido então, como intoxicação hepática por PEG-asparaginase, considerando achados clínico-radiológicos e o momento do tratamento oncológico. Evoluiu com melhora gradativa clínica e dos exames hepáticos. O incremento nas taxas de sobrevivência de LLA ao longo das últimas décadas se deve, em parte, ao acréscimo da Asparaginase no esquema terapêutico padrão para a doença. Sabe-se que a exclusão deste fármaco, que age catalisando a reação que converte asparaginase em ácido aspárgico e amônia levando a redução da síntese proteica nos blastos, acarreta na queda importante nas taxas de sobrevivência. Apesar de sua importância, diversas toxicidades são relatadas com o uso do medicamento, entre as quais temos as mais comuns como hipersensibilidade, hiperglicemia, pancreatite, mas também podemos observar casos de hepatotoxicidade importante, como no paciente descrito acima. Esta última é incomum na faixa etária pediátrica e, em geral, se apresenta com padrão de colestase e elevação significativa de transaminases, podendo cursar com disfunção hepática, através de

um mecanismo ainda pouco conhecido. Supõe-se que o comprometimento da síntese proteica gerada pela droga explique a lesão direta ocasionada. Em geral, não há necessidade de suspensão do medicamento, visto que raramente há desfecho fatal. Os guidelines relacionados à população pediátrica variam quanto à conduta correspondente. Relatos de casos em adultos e estudos com animais demonstram resolução mais precoce do quadro com uso de L-carnitina com ou sem tiamina e piridoxina, mas faltam estudos mais consistentes demonstrando efetividade. Outra opção, também pouco estudada, seria a N-acetilcisteína. Neste caso, optamos por observação e suporte clínico exclusivos, dada a ausência de relato de uso destas drogas na Pediatria. Atualmente, o paciente apresentado encontra-se em seguimento do tratamento oncológico, com retorno gradativo das medicações que compõem o protocolo após aproximadamente 20 dias do ocorrido, sem novas intercorrências até o momento.

Referências:

- Hijjiya N, van der Sluis IM. Asparaginase-associated toxicity in children with acute lymphoblastic leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2016;57:748-57.
- Aldoss I, Douer D. How I treat the toxicities of pegasparaginase in adults with acute lymphoblastic leukemia. *Blood*. 2020;135:987-95.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.522>

521

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL): RELATO DE 4 CASOS NO PERÍODO DE 2018 A 2020 EM HOSPITAL DA REDE PARTICULAR DE NITERÓI



I. Rodrigues^a, T. Marcos^a, G. Chinelli^a, M. Migliora^a, F. Catta-Preta^b, C. Tamar^a, T. Sarmet^c, A. Pires^d, R.S.P. Silva^e

^a Complexo Hospitalar de Niterói (CHN), Niterói, RJ, Brasil

^b Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP), Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

^d Fonte Medicina Diagnóstica, Niterói, RJ, Brasil

^e Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: HCL é doença rara do sistema imunológico, afeta qualquer idade e tem apresentação clínica e comportamento biológico bem variáveis. Tem patogênese mal compreendida. Há proliferação e acúmulo de células fenotípica e funcionalmente semelhantes às células de Langerhans normais ativadas. Acomete diferentes órgãos, como esqueleto, pele, nódulos linfáticos, fígado, pulmões, baço, sistema hematopoiético e sistema nervoso central (SNC). Há 2 categorias de extensão da doença amplamente reconhecidas: HCL de sistema único (envolvimento de 1 órgão ou sistema) e HCL de vários sistemas (2 ou mais órgãos). Pacientes com