

USO DE AGONISTAS DO RECEPTOR DA TROMBOPOETINA NA PLAQUETOPENIA INDUZIDA POR QUIMIOTERAPIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA

CMS Pinto, V Sonaglio, CML Costa,
CER Fernandes, DA Souza, LMP Piotto, PS Rocha

A.C. Camargo Cancer Center, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: : Descrever de uso de agonistas do receptor da trombopoetina em 3 casos de pacientes pediátricos com plaquetopenia induzida por quimioterapia em tratamento oncológico para tumores sólidos. **Método:** : Informações obtidas de revisão de prontuário, registros dos métodos diagnósticos aos quais os pacientes foram submetidos e revisão de literatura. **Descrição:** : A plaquetopenia induzida por quimioterapia (PIQ), representa risco de eventos hemorrágicos graves, além de complicar procedimentos invasivos, gerar hospitalizações, atrasar, diminuir dose ou descontinuar quimioterapia (QT), resultando num desfecho subótimo do tratamento oncológico. Para tratar tal condição, são realizadas repetidas transfusões (TX) com concentrado de plaquetas (CP), com aloimunização do paciente, que fica refratário às TXs, e exposto a risco de reações transfusionais graves como anafilaxia. **Caso1:** Paciente de 18 anos, diagnosticado em fevereiro/2019 com meduloblastoma subgrupo IV, com disseminação para neuroeixo (NE). Recebeu radioterapia (RT) e QT (protocolo brasileiro) até 2020; neurocirurgia mostrou doença ativa, estendendo a QT até março de 2021. Dezembro de 2021 teve recaída de NE, iniciou QT de segunda linha (Irinotecano/Temozolamida/Beva) de janeiro a abril 2022. Transplante autólogo em abril de 2022. Setembro de 2023, teve recaída de NE, iniciou RT e Dezembro de 2023 1º/8 ciclo de temozolamida. Janeiro de 2024 refratariedade a TX com CP, múltiplas internações. No 3º ciclo de QT, fevereiro de 2024, reação anafilática ao receber CP, descontinuou QT devido a PIQ (basal entre 3.000 e 10.000 plaquetas). Em abril de 2024 iniciou eltrombopague 0,5mg/kg/dia, com incremento plaquetário significativo (entre 50.000 e 80.000) que o permitiu retorno da QT 50% da dose nos 3º e 4º ciclos, e QT 75% da dose nos 5º, 6º e 7º ciclos. Desde então segue sem hospitalizações, mantendo níveis plaquetários entre 60.000 e 80.000 sem necessidade de TX. **Caso 2:** : Paciente de 3 anos, diagnosticada com tumor teratóide rabdoide grau IV em Sistema Nervoso Central (SNC) em janeiro de 2024. Realizou neurocirurgia e 30 sessões de RT término em maio de 2024. Junho de 2024 progressão da doença para canal medular com compressão de medula; fez novos ciclos de RT e iniciou vincristina. Em julho de 2024 alcançou níveis plaquetários em torno de 20.000 necessitando de TX com CP para continuar a QT. Em início de julho de 2024 reação anafilática à TX com CP, iniciou Romiplostim 8 mcg/kg 1x/semana. Desde então mantém o nível plaquetário em torno de 100.000 plaquetas, sem progressão de doença. **Caso 3:** : Paciente de 8 anos, diagnóstico meduloblastoma grau IV dezembro de 2023 com ressecção tumoral. RT e QT protocolo CCGA9961 em janeiro de 2024. Devido a progressão de doença, iniciou QT com cisplatina em junho de 2024, por mielotoxicidade e plaquetas em torno de 100.000, iniciou eltrombopague 1mg/kg 1x/dia, com incremento plaquetário para cerca de 250.000, segue a

proposta oncológica sem TX. **Conclusão:** A utilização de agonistas do receptor da trombopoetina (romiplostim e eltrombopague) se tornou um importante adjuvante à QT, evitando sua descontinuidade ou redução, culminando num aumento significativo na qualidade de vida do paciente pediátrico em tratamento oncológico e em sua sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1173>

PORFIRIA INTERMITENTE AGUDA EM ADOLESCENTE DE 16 ANOS: RELATO DE CASO

MB Marques, DU Sousa, EM Nóbrega,
AM Sousa, YCC Souza

Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A porfiria intermitente aguda (PIA) é uma porfiria hepática que resulta da deficiência da enzima porfobilinogênio deaminase (PBG deaminase) e se manifesta como distúrbio autossômico dominante de baixa penetrância, com manifestações clínicas variáveis. O diagnóstico de PIA é desafiador pela raridade da condição e pela diversidade de diagnósticos diferenciais. **Relato de caso:** Paciente feminino, 16 anos, com história de dor abdominal em fossa ilíaca direita e hipogástrio há 1 mês da admissão, associado a disúria e alteração da coloração urinária. Ademais, apresentava histórico de cefaleia crônica, de ciclo menstrual irregular e histórico de múltiplos internamentos prévios em outros serviços devido quadro de dor abdominal há cerca de 1 ano. Já havia realizado tratamento prévio para infecção do trato urinário, porém sem melhora clínica. Nesse momento, realizado novo esquema antibiótico e iniciada investigação com exames de imagem da região pélvica e abdominal, além da investigação de porfiria com coleta dos metabólitos urinários. Identificado a presença de lesão anexial à direita, sendo submetida a ooforoplastia, com lesão compatível com tumor ovariano benigno. Durante novo internamento, evoluiu com anemia ferropriva secundária a sangramento uterino anormal, sendo necessário um concentrado de hemácias e início de terapia hormonal. Além disso, exames evidenciaram aumento da dosagem urinária de ácido delta amino levulínico (ALA) e porfobilinogênio (PBG) quantitativo em 24 horas, que foi confirmado após repetição dos exames. Desse modo, devido quadro clínico e exames laboratoriais compatíveis, foi confirmado o diagnóstico de porfiria aguda intermitente. Realizado também painel genético de avaliação dos distúrbios do neurodesenvolvimento e do movimento, que não apresentou alterações. No momento, paciente em acompanhamento com múltiplas especialidades, com poucas manifestações hematológicas, sendo mantido tratamento de suporte para episódios agudos de dor abdominal, além de reposição de ferro oral. **Discussão:** A PAI é a forma mais prevalente de porfiria hepática aguda. Os ataques agudos se manifestam como a tríade clássica de dor abdominal, sintomas neurológicos e anormalidades psiquiátricas, sendo a dor abdominal o sintoma autônomo mais encontrado nos ataques, ocorrendo em mais de 90% dos pacientes. A dor ocorre como cólica e geralmente é acompanhada de taquicardia, sudorese e hipertensão. Durante