

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, extendendo 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

episódios graves, os sintomas gastrointestinais podem levar à redução da ingesta calórica, resultando em balanço energético negativo nos pacientes. As exacerbações da doença são caracterizadas por elevação maciça do ALA e do PBG urinários e, diante de quadro clínico sugestivo, permitem o diagnóstico da doença. A dosagem de PBG deaminase eritrocitária e a detecção da mutação genética correspondente (gene HMBS) também fazem parte da investigação, esta última tendo importância sobretudo no aconselhamento genético. O tratamento de escolha para episódios agudos de PAI é a hemina intravenosa, que atua reduzindo o acúmulo de precursores do heme. Na indisponibilidade dela, é indicado o aporte de carboidratos por via oral ou intravenosa. **Conclusão:** A prevenção de ataques agudos de PAI envolve a eliminação de gatilhos de crise e a manutenção de dieta com aporte energético adequado. Dessa forma, é importante conhecer essa entidade rara e incluí-la no diagnóstico diferencial de dor abdominal aguda e dos quadros neuropsiquiátricos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1174>

RELATO DE CASO: NEUROBLASTOMA INFANTIL DE ALTO RISCO COM INFILTRAÇÃO DE MEDULA ÓSSEA

GCL Bellini^a, GS Schramm^a, AC Molon^a,
LM Lorenzini^a, E Thomé^a, FL Silva^a,
HU Pedroso^{a,b}

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: O neuroblastoma (NB) é o tumor sólido extracraniano maligno mais comum na infância, com incidência anual de 10,5 por milhão de crianças menores de 15 anos nos EUA e 5,9 por milhão no Brasil. Manifesta-se com sintomas inespecíficos, tardios e variáveis, podendo ser desde uma massa indolor detectada acidentalmente até um tumor de crescimento rápido. O diagnóstico precoce é um desafio, dificultando a identificação e o manejo do neuroblastoma. **Objetivo:** Relatar caso de NB clássico com infiltração de medula óssea ocorrido em criança. **Relato de caso:** Paciente feminina, 7 anos, previamente hígida, foi encaminhada para internação após apresentar dor lombar intensa e dificuldade para caminhar. Inicialmente, a dor foi atribuída a um acidente com patins, mas não houve alterações significativas no raio-X. A dor persistiu e progrediu, levando os responsáveis a buscar pronto atendimento, onde foi realizada uma tomografia computadorizada. Com a continuidade dos sintomas e a presença de perda ponderal (8% do peso corporal) em 6 meses, associada a fadiga noturna, a paciente foi submetida a uma ressonância magnética. As imagens revelaram uma lesão expansiva anterior ao sacro, sugestiva de neoplasia. O laudo inicial sugeriu linfoproliferação, mas a calcificação sugeria neuroblastoma. A ressonância mostrou a lesão de 7,0 × 7,0 × 5,2 cm com infiltração em estruturas adjacentes e linfonodomegalias ilíacas e para-aórticas. Encaminhada para serviço especializado, realizou biópsia da medula, que

confirmou neuroblastoma de alto risco com infiltração medular. O tratamento incluiu corticoterapia e quimioterapia conforme o protocolo para alto risco. **Discussão:** O NB é desafio diagnóstico significativo devido à variedade de apresentações clínicas e à frequência de sintomas inespecíficos. A média de idade para o diagnóstico é de cerca de 23 meses, com sintomas frequentemente tardios, como febre, dor e perda de peso. No entanto, neste caso, a paciente, com 7 anos, possui um perfil etário menos comum. A dor progressiva na coluna, iniciada após um acidente com patins, pode ter acelerado a investigação diagnóstica, uma vez que estudos indicam que lesões podem intensificar sintomas preexistentes e promover uma investigação mais ágil. Ademais, a manifestação de dor e a localização da massa, associadas a sintomas sistêmicos, corroboram com a literatura que descreve o NB como uma condição com sinais inespecíficos e apresentação variável. A paciente apresentou características que definem o NB como de alto risco, incluindo estadiamento avançado e infiltração medular, evidenciando a gravidade da condição e a necessidade de tratamento intensivo. **Conclusão:** O diagnóstico de NB é desafiador e confirmado por biópsia histológica. No caso acima, a identificação de uma massa abdominal e a dor progressiva foram cruciais para o diagnóstico, ressaltando a importância de um exame físico detalhado e investigação rápida. A escolha da terapia depende da estratificação em grupos de risco, mas pacientes de alto risco ainda têm um prognóstico ruim. A corticoterapia foi usada devido ao alto risco de compressão epidural da medula espinhal subsequente, uma emergência oncológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1175>

EARLY T-CELL PRECURSOR LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DIAGNOSTICADA EM CRIANÇA COM SINTOMAS INICIAIS INESPECÍFICOS: DOR ABDOMINAL, FEBRE E ICTERICIA

C Souza, LP Oliveira, BA Cardoso, ALB Pena,
JFVRC Salim, CG Fernandes, NNN Martins,
SMD Miranda, DMV Avelar, LC Gil

Câncer Center Oncoclínicas - Grupo Oncoclínicas,
Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de criança com sintomas iniciais inespecíficos diagnosticada com Early T-cell precursor Leucemia Linfoblástica Aguda (ETP-LLA) de evolução rápida para insuficiência hepática e renal. **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Criança de 12 anos com febre, dor abdominal de início em 05/05/24. Exames 07/05: Hg 12,7 Htc 38,7 LT 10590 (S 67,2% L22%) Plq 377000 Cr 0,43 GGT21 TGO 26 TGP21,1 Lipase23,3 Amilase58 BT0,13 BD0,09. Ultrassom e TC de abdome: linfadenite mesentérica. Internada em 14/05 por piora da dor, vômitos, distensão abdominal, adinamia, hiporexia e febre sem foco definido. Sorologias negativas. Ressonância de abdome (23/05/24): alterações típicas sugestivas de esquistossomose, ascite e derrame pleural. Com epidemiologia positiva recebeu Praziquantel e prednisona 40 mg. Evoluiu com colestase, aumento de transaminases, gânglios