

on its safety and preliminary efficacy. In a phase II trial, VEN monotherapy was investigated for the treatment of R/R AML and produced a modest response, with an objective response rate (ORR) of 19%. Subsequent studies of combination therapy of VEN with hypomethylating agents or low-dose ARAC have demonstrated better responses with ORR of 35.7% (21.4% CR with incomplete hematologic recover and 14.3% achieving partial remission). **Conclusion:** Low-intensity chemotherapy, such as cytarabine, in combination with VEN, can be a strategy for patients with R/R AML to achieve a second CR to proceed to allo-HSCT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.501>

500

### A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E ESCOLHA TERAPÊUTICA NA PREVENÇÃO DE COMPLICAÇÕES E SEQUELAS PSICOSSOCIAIS NA HEMOFILIA A: RELATO DE CASO



C.T. Borém, A.C.R. Maranhão, A.F.M. Campos, C.S.F. Freire, G.S. Ferreira, G.A. Araújo, N. Gonçalves

*Faculdade de Medicina de Barbacena, Barbacena, MG, Brasil*

**Introdução:** A hemofilia A é uma doença hemorrágica congênita causada pela deficiência do fator VIII da coagulação. Sua incidência é de 1:10.000 nascimentos no sexo masculino, que a detém com quase exclusividade, já que decorre de uma alteração no cromossomo X e, além disso, representa até 85% dos casos de hemofilia. Essa doença manifesta-se com hemorragias, hemartroses, hematomas musculares e, em casos mais graves, hemorragias de sistema nervoso central e hematoma orofaríngeo, importantes fatores de risco para óbito nos pacientes acometidos. A suspeita diagnóstica deve ser aventada diante de hemorragias expressivas sem eventos que justifiquem sua ocorrência. **Relato de caso:** Masculino, 8 meses, morador de zona rural, apresenta hematoma em região axilar esquerda, equimose em membro inferior ipsilateral e palidez mucocutânea. Histórico de equimose em região glútea e dorso aos 5 meses e hematomas em axila e membro inferior esquerdo aos 6 meses, desconhece histórico familiar de coagulopatias. Foram solicitados hemograma e coagulograma, que evidenciaram anemia microcítica (hemoglobina 7,4 d/dL e VCM 62,1 FL) sem plaquetopenia, e distúrbio de hemostasia secundária com alargamento do TTPA (98,2 segundos). Procedeu-se com a internação para propedêutica complementar visando esclarecer a etiologia do distúrbio hemostático. Durante a internação evoluiu com gastroenterite e consequente desidratação, que demandou hidratação venosa e, devido a incapacidade de realizar acesso venoso periférico, foi encaminhado para dissecação de veia axilar esquerda. No procedimento houve hemorragia maciça com instabilidade hemodinâmica, sendo necessário hemotransfusão, plasma concentrado e crioprecipitado. Após a estabilização, foi solicitada a quantificação dos fatores da coagulação, que apresentou fator VIII indetectável, diminuição do antígeno de von Willebrand (16%), fibrinogênio e cofator de ristocetina normais. Assim, foi firmado o diagnóstico de hemofilia A em

sua forma grave, já que fator VIII < 1%, sendo a gravidade da clínica diretamente relacionada à classificação. A conduta oferecida foi a reposição do fator VIII, hemostáticos, cadastro do paciente em centro especializado no tratamento de coagulopatias hereditárias e investigação familiar da doença. **Conclusão:** Diante do exposto, evidencia-se a importância da investigação de discrasias sanguíneas ainda que não apresente ou desconheça história familiar, pois pode decorrer de uma nova mutação. Com esse cuidado, pode-se evitar complicações advindas de procedimentos médicos, mesmo que simples, como no caso relatado. Devido à inviabilidade de garantir níveis adequados e estáveis de fator VIII na hemofilia A, mesmo sob terapêutica ideal, o portador dessa doença é submetido à permanente ameaça de uma hemorragia inesperada e possivelmente fatal. Além disso, é cercado tanto por limitações impostas pela equipe médica e família, com potencial interferência em seu desenvolvimento e sequelas psicossociais, quanto pela limitação geográfica, pois mora distante do centro de referência para controle dessa patologia. Dessa forma, é de suma importância que sejam feitos diagnóstico precoce e escolha terapêutica adequada, a fim de reduzir a incidência de complicações, orientar sobre o readequamento da vida do paciente e da sua família e reduzir a letalidade dessa ponderosa enfermidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.502>

501

### A IMPORTÂNCIA E OS DESAFIOS DOS CUIDADOS PALIATIVOS EM CRIANÇAS NO TRATAMENTO DE NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS



T.F. Souza, J.Z.N. Souza, L.F. Cintra, L.E. Raposo, A.I.M. Gomes, N.B.D. Santos, U.M. Müller

*Escola de Medicina Souza Marques, Fundação Técnico Educacional Souza Marques, Rio de Janeiro, RJ, Brasil*

**Objetivos:** O trabalho objetiva descrever a importância dos cuidados paliativos em crianças com câncer, visando a melhoria da abordagem clínica desses pacientes. **Material e métodos:** O trabalho trata-se de uma revisão de literatura acerca dos cuidados paliativos de crianças em tratamento oncológico. Foi utilizada a base de dados PubMed e Medline. A pesquisa abrange os trabalhos publicados entre 2017 e 2020, utilizando como descritores: “Palliative Care”, e “Pediatric Patients”. **Resultados:** As neoplasias hematológicas apresentam custos comportamentais bastante intensos, em razão do tratamento agressivo e extenso, dos efeitos colaterais da medicação quimioterápica, da repetição de procedimentos invasivos, das alterações na rotina e dinâmica familiar e das incertezas em relação ao sucesso do tratamento. Nesse sentido, os cuidados paliativos têm como base a compreensão de que a morte é um processo natural da vida e buscam reconhecer a importância da integração dos cuidados físicos, espirituais, emocionais e sociais, que irão promover um maior conforto dos pacientes e de suas famílias nas etapas finais da vida do paciente. Na literatura, foi relatado que o fator mais desfavorável à qual-