

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-

idade de vida de crianças e adolescentes é a limitação física provocada pela fadiga, uma vez que pode ser prejudicial na relação e convívio os outros. Em relação aos tratamentos não farmacológicos, a prática de exercícios físicos mostraram-se como as mais eficazes na diminuição desse sintoma específico, além de garantir outros benefícios à saúde, evitar outras comorbidades, elevar a autoestima, a aceitação social e a sensação de bem-estar nas crianças. **Discussão:** A maioria dos pacientes pediátricos com doenças malignas irá apresentar sintomas que requerem atenção paliativa em algum momento da sua doença. O entendimento das indicações e dos benefícios dos cuidados paliativos é um conhecimento fundamental para os profissionais envolvidos no tratamento desses pacientes. As intervenções em cuidados paliativos devem começar concomitantemente com o cuidado curativo após o diagnóstico e devem continuar durante todo o tratamento. Algumas estratégias são importantes no processo do cuidado paliativo, como evitar procedimentos que não trarão benefícios à criança, possibilitar as visitas mais frequentes, valorizar e promover brincadeiras e momentos de privacidade caso solicitado. Tendo isso em vista, é necessária a formação de uma equipe multidisciplinar que trabalhe com embasamento científico e de forma integrada com família da criança. Apesar de seus benefícios comprovados os cuidados paliativos pediátricos ainda são pouco empregados em muitos hospitais do mundo. Estudo com métodos multidisciplinares realizado no Bugando Medical Center com o objetivo de descrever as barreiras para a implementação desses cuidados revelou quatro principais dificuldades: situação financeira, infra-estrutura e recursos do hospital, barreira de conhecimento e cultura e a comunicação entre profissionais e a família do paciente, que muitas vezes hesitam em falar sobre a morte que podem confundir o tratamento paliativo com o curativo. **Conclusão:** Dessa forma, cada vez mais esses cuidados são reconhecidos e enaltecidos. Contudo, ainda existem mais desafios que facilitades para a sua implementação. Logo, é importante que haja uma mudança de cenário para que seja possível realizar ações que ajudem a criança a controlar a dor, outros sintomas físicos e cuidar da sua saúde mental.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.503>

502

AVALIAÇÃO DE COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS AO TRATAMENTO COM ASPARAGINASE NOS PACIENTES COM LLA TRATADOS PELO GBTLI EM UMA ÚNICA INSTITUIÇÃO

M. Parisdutra, J.S. Barreto, A.M.R.G. Machado, B.C.A. Silva, K.N.G. Melo, A.C.S. Deus, J.C.S.C. Sousa, J.A.S. Feitosa, V. Odone-Filho, L. Cristofani

Instituto de Tratamento do Câncer Infantil (ITACI), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A asparaginase é uma enzima usada no tratamento de LLA, associada à melhora nos resulta-

dos clínicos, mas complicações em até 30% casos são descritas (hipersensibilidade, pancreatite, trombose, encefalopatia e disfunção hepática) e que podem causar impacto no tratamento. **Objetivos:** Avaliar complicações associadas ao tratamento com asparaginase nos pacientes com LLA tratados em uma instituição. **Métodos:** Foram analisados os prontuários de pacientes tratados pelo protocolo GBTLI 2009 no ITACI/HC-FMUSP entre 2009 e 2019. Foram consideradas como complicações pelo uso de asparaginase: pancreatite, trombose, diabetes (DM), hipersensibilidade e/ou encefalopatia. **Resultados:** 8,9% (15/167) dos pacientes apresentaram complicações associadas ao uso da asparaginase. Destes 25% (4) eram menores de 5 anos, 25% (4) entre 5 e 10 anos e 50% (7) maiores de 10 anos. Quanto ao grupo de risco, 46% (7) AR-RL, 26% (4) AR -RR e os demais T-RL, Ph1-RL, Ph1- RR e Lactente MLL+ 6% (1 cada). A principal complicação foi trombose 53% (8), sendo que destes 16% (2) apresentaram complicações graves como AVCH e infecção. Outras complicações foram pancreatite 20% (3), sendo 1 caso grave, alergia e/ou anafilaxia 20% (3), DM 20% (3), sendo 1 caso de associação de DM e pancreatite. Os pacientes que apresentaram anafilaxia, não continuaram o uso da mesma formulação, em 1 paciente houve a substituição pela Erwinase. Os que apresentaram pancreatite, também não mantiveram uso. Nos casos de DM isolada, não foi suspensa a medicação, assim como nos casos de trombose. 73% (11) das complicações ocorreram na indução do tratamento, 13% (2) intensificação, 6,6% (1) interfase e 6,6% (1) consolidação. Todas as complicações observadas ocorreram com o uso de asparaginase. Não houve óbito associado às complicações relatadas. 20% (3) dos pacientes faleceram devido recidiva e recaída da doença. **Discussão:** As complicações associadas à asparaginase neste estudo foram menos frequentes que literatura. A hipersensibilidade é a complicação mais relatada, até 75%, mais comumente entre 10-30%, compatível com os resultados observados. Hiperglicemia pode ser um achado frequente, porém o diagnóstico de DM ocorre entre 4-20%, também concordante com os resultados. A frequência de pancreatite é menor que a observada nos nossos pacientes (2-18%), mas a frequência de casos graves é concordante. A quantidade de casos relatados de trombose varia na literatura, por se tratar de um evento multicausal. A faixa etária mais acometida é acima de 10 anos, conforme observamos. **Conclusão:** A vigilância e intervenção precoce das complicações do uso de asparaginase e a manutenção do seu uso durante a terapia podem garantir um tratamento adequado. A monitorização laboratorial pode auxiliar no diagnóstico dos pacientes antes do surgimento de sintomas. O uso de formulações menos imunogênicas, como PEG-asparaginase, pode reduzir tais complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.504>

