

$10^6$ /kg células CD34+. O receptor apresentou pega neutrofílica no D+18 e plaquetária no D+21. Caso 2: Trata-se de doador do sexo masculino, 54 anos, previamente hígido. No D5 também apresentou falha de mobilização, apresentando 1,6 células CD34/uL. Recebeu plerixafor 0,24 mg/kg na noite do D5 e no dia seguinte apresentava 18,8 células CD34/uL em sangue periférico. Foi submetido a coleta por aférese, resultando em um produto com  $2,4 \times 10^6$ /kg células CD34+. O receptor apresentou pega neutrofílica no D+17 e plaquetária no D+19. **Discussão:** Define-se falha de mobilização a contagem de células CD34+ inferior a 10 células/uL no sangue periférico ou rendimento de coleta inferior a  $2 \times 10^6$ /kg. Muitos fatores estão associados, como idade acima de 60 anos, estágio avançado da doença, contagem de plaquetas menor que 100 mil, maior número de linhas de tratamento quimioterápico e radioterapia anteriores. A indicação atual do plerixafor é restrita a pacientes que apresentaram falha de mobilização ou seu uso preemptivo em pacientes com alto risco para falha. O uso em doadores saudáveis é pouco descrito e restrito a ensaios clínicos. Plerixafor é um bloqueador reversível e específico do receptor de quimiocina das células tronco hematopoéticas em seus nichos no estroma da medula óssea. A quebra desta ligação permite que as CTH migrem para a corrente sanguínea, onde poderão ser coletadas por aférese. Após essa “mobilização”, as células podem ser congeladas e estocadas até serem transplantadas. Recomenda-se a utilização da medicação de 6 a 11 horas antes do início de cada aférese após 4 dias de tratamento com G-CSF, na dose de 0,24 mg/kg de peso por dia, por via subcutânea. A droga foi estudada em oito doadores familiares saudáveis, que não alcançaram 50% da contagem de células CD34+ pretendida com a primeira coleta. O uso do plerixafor resultou na triplicação do número de células CD34+ coletadas no dia subsequente, com apenas reações adversas leves. Enxertia e incidência de doença do enxerto contra hospedeiro foram semelhantes a doadores mobilizados somente com G-CSF. No cenário de doadores haploidênticos, no qual um alto número de células CD34+ é importante para o sucesso do procedimento, o plerixafor associado ao G-CSF foi utilizado em seis doadores e com obtenção de um número de células CD34+ adequado. Outro ensaio clínico aberto e randomizado, conduzido em 2012, estabeleceu segurança no uso de plerixafor em alta dose para mobilização celular em doadores saudáveis. **Conclusão:** Apesar da escassez de dados do uso do plerixafor em doadores saudáveis, trata-se de uma ferramenta útil no cenário de falha primária de mobilização, assegurando um número de células CD34+ adequado para enxertia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.500>

499

#### VENETOCLAX FOR RELAPSED ACUTE MYELOID LEUCEMIA AS A “BRIDGE FOR ALLOGENEIC HEMATOPOEITIC STEM CELL TRANSPLANT”: A CASE REPORT

A.P. Udo, M.C.N. Seiwald, A.M.R. Fonseca, V.C. Molla, P.H.A. Moraes, R.B. Leonel, R.P.G. Molla, C.A.R. Silva

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

**Introduction:** The treatment of relapsed/refractory (R/R) acute myeloid leukemia (AML) remains a challenge. In recent decades, a better understanding of molecular complexity and biology of AML has led to the development of new strategies for treatment. New agents from different therapeutic classes have been investigated in patients with R/R AML. Venetoclax (VEN) is an oral, potent, and selective BCL2 inhibitor. The antiapoptotic protein B-cell leukemia/lymphoma-2 (BCL2) overexpressed in hematologic malignancies has been implicated in the maintenance and survival of AML cells, therapeutic resistance, and association with poor overall survival. **Case report:** A 41-year-old woman was diagnosed with AML, in another center, in March 2016, without initial risk stratification. She responded to “7+3” (7 days of cytarabine (ARAC) and 3 days of an anthracycline) followed by 4 consolidation cycles of high dose ARAC. At the end of this treatment, she achieved negative minimal residual disease (MRD). In March 2019, she relapsed with blasts in peripheral blood. Reinduction with FLAG (udarabine, ARAC and, granulocyte colony-stimulating factor) was ineffective. She did not achieve a second remission, the bone marrow reevaluation showed 9% blasts. In May 2019, the patient was transferred to our center when allogeneic hematopoietic stem cell (allo-HSCT) was considered the best treatment option for her. The salvage regimen to induce remission of the disease as a “bridge to transplantation” chosen was subcutaneous ARAC and VEN. Patient achieved a second CR with negative MRD. HLA-identical allo-HSCT was performed in June 2019 with reduced-intensity conditioning without major complications. One year after HSCT, she remains in CR, and as complications she presented with chronic graft disease versus of mouth grade I. She continues in regular follow-up at the outpatient transplant clinic. **Discussion:** Although multiple chemotherapy combinations have been explored over the last years, there is no standard cytoreductive regimen for R/R AML. Commonly used salvage chemotherapy regimens for younger patients include FLAG-IDA (idarubicin) and MEC (mitoxantrone, etoposide, and ARAC). Nonetheless, allo-HSCT is the only potentially curative therapy for patients achieving a second CR. VEN combination regimens can be a strategy for heavily pretreated, older, and high-risk R/R AML. The combination of azacytidine or cytarabine with VEN, reduces MCL-1 protein levels (which was instead increased using single-agent VEN), resulting in synergistic apoptosis of AML cells. Effective treatment options are limited for patients with AML who relapse after two chemotherapy regimens like this case report. VEN and ARAC were chosen in this case, by our team, based



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-