

pertencem ao grupo de indutores da trombopoese via receptor de trombopoietina dos megacariócitos, objetivando aumentar a contagem plaquetária enquanto aguarda-se a recuperação imune. Por fim, a esplenectomia é realizada raramente devido ao risco de infecção, sendo reservada para casos refratários geralmente maiores de 5 anos de idade onde outras terapias foram tentadas e o paciente segue com sangramentos graves; apresenta uma taxa de sucesso de até 80%. **Conclusão:** A trombocitopenia imune crônica continua sendo um desafio terapêutico, porém apenas 12% persistem com uma contagem de plaquetas menor que 20.000 após 5 anos. A combinação de terapias pode ajudar a aumentar a efetividade do manejo, além do uso de imunossuppressores, como dapsona, mercaptopurina, azatioprina e ciclosporina podem ser úteis em casos não responsivos à segunda-linha habitual. Além do mais, deve-se atentar para possibilidade de uma imunodeficiência ser a causa da trombocitopenia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.579>

RESPOSTA AO TRATAMENTO: ELTROMBOPAG NA PEDIATRIA

N Dorta^a, TEA Sampaio^a, MT Calore^a,
CC Martins^b

^a Hospital Municipal da Criança e do Adolescente (HMCA), Guarulhos, SP, Brasil

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Descrever dois casos clínicos de pacientes Portadores de Trombocitopenia Imune (PTI) crônica que apresentaram boa resposta terapêutica ao uso do Eltrombopag. **Materiais e métodos:** As informações foram obtidas através de revisão de prontuário eletrônico. **Relato de caso:** Caso 1: Paciente 7 anos, diagnóstico de PTI há 1 ano e 4 meses, refratário a tratamento com corticoterapia e imunoglobulina. Iniciado Eltrombopag com dose primária de 25 mg dia, sem resposta após 1 mês, progredida dose para 50 mg dia com uma resposta plaquetária após 34 dias de 21000 U/mm³ para 169000 U/mm³, sem intercorrências clínicas. Caso 2: Paciente 14 anos, PTI pós COVID, diagnosticado há 1 ano e 11 meses, refratário a terapia com corticoide, imunoglobulina e azatioprina, iniciado Eltrombopag 50 mg dia com resposta plaquetária após 1 mês de 15000 para 401000 U/mm³, sem intercorrências clínicas. **Discussão:** A trombocitopenia imune caracteriza-se por um processo imunomediado, onde ocorre a degradação de plaquetas com contagem total menor 100,000U/mm³. É classificada como crônica quando o tempo de doença ultrapassa 12 meses e pode trazer grande morbidade aos seus pacientes, não só pelos sintomas e prejuízo na qualidade de vida, como pelos efeitos colaterais das terapias a longo prazo. o presente estudo relata 2 casos de trombocitopenia imune crônica em crianças, refratária às terapias tradicionais, que apresentaram boa resposta terapêutica ao uso de Eltrombopag. O Eltrombopag é um agonista oral não peptídico do receptor da trombopoietina que age estimulando a produção de plaquetas. Um estudo randomizado, multicêntrico, controlado por placebo, PETIT 2, comprovou a eficácia e

segurança do uso do Eltrombopag na faixa etária pediátrica, estabelecendo as doses iniciais de 25 a 50 mg/dia para pacientes de 6 a 17 anos, sendo sua dose máxima diária recomendada de 75 mg. Nos estudos PETIT e PETIT 2, o tratamento com Eltrombopag demonstrou uma resposta plaquetária satisfatória, contagem de plaquetas de pelo menos 50,000U/mm³, entre 1 e 6 semanas de uso, sem necessidade de terapia de resgate. foram observados também uma redução nos sangramentos e de medicações concomitantes. não foram constatados eventos adversos graves, e os efeitos relativos a medicação encontrados se relacionavam a alteações laboratoriais hepatobiliares, logo tendo seus parâmetros de normalidade restabelecidos após descontinuação do uso. resultados semelhantes também foram encontrados em um estudo observacional de centro único realizado na china. Embora ainda haja poucos estudos sobre o uso do eltrombopag na faixa etária pediátrica, estes têm apresentado resultados semelhantes aos encontrados em adultos, porém sem descrição de eventos trombóticos ou malignidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.580>

FLEXIBILITY OF FISH PROBES IN MONITORING IAMP21 ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA: STUDY OF FOUR BRAZILIAN CHILDREN

MM Rocha^a, RRC Matos^{a,b}, AF Figueiredo^c,
AH Melgaço^a, LB Lima^a, TJ Marques-Salles^d,
T Liehr^e, E Abdelhay^{a,b}, GM Ferreira^a,
MLM Silva^{a,b}

^a Instituto Nacional do Câncer José de Alencar Gomes da Silva (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Post-Graduation Program in Oncology, Instituto Nacional do Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^c Laboratório de Genética, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^d Pediatric Oncohematology Center, Hospital Oswaldo Cruz/ Post Graduation Program, Faculdade de Ciências Médicas, Instituto de Ciências Biológicas da Universidade de Pernambuco, Recife, PE, Brazil

^e Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Institute of Human Genetics, Jena, Germany

Objectives: Intrachromosomal Amplification of chromosome 21 (iAMP21) is an independent outcome indicator in B-cell Precursor ALL (BCP-ALL). IAMP21 is characterized by multiple RUNX1 copies in blast cells, and comprises 2% of children with BCP-ALL. It was first detected during routine screening for ETV6-RUNX1 fusion by FISH. This disease features protocol-dependent outcomes. For example, in pediatric patients, iAMP21-ALL presents poor outcomes when standard therapy is used. Although, when children receive intensive treatment, they usually show lower relapse risk and improved survival. Thus, the early detection of iAMP21 is crucial to guide therapeutic strategies. In this regard, FISH probes may provide a rapid and effective screening, being a valuable ally for