

**D-016**

## **TROMBOCITOSE ESSENCIAL - A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS**

**Nascimento C., Robalo B., Ferrão A. y Morais A.**

*Unidade de hematologia Pediátrica. Departamento da Criança e da Família. Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria, Lisboa*

A trombocitose essencial (TE), é uma doença mieloproliferativa, extremamente rara em idade pediátrica.

O diagnóstico é de exclusão obedecendo aos critérios estabelecidos pelo *Polycythemia Vera Study Group*.

Uma percentagem considerável de doentes pode ser sintomática (trombose, hemorragia, sintomas vasomotores).

O tratamento citorredutor, em idade pediátrica, deve ser ponderado se a contagem de plaquetas for superior a 1500000/L , doentes sintomáticos ou com factores de risco de hemorragia ou trombose. O início da terapêutica é sempre um balanço entre os riscos e benefícios . Actualmente a terapêutica de primeira linha é o Anagrelide.

As autoras apresentam três casos clínicos de TE , respectiva marcha diagnostica e terapêutica instituídas.

**Caso 1:** Rapaz, com o diagnóstico de TE desde os 4 anos, na sequência de investigação etiológica de artralguas de agravamento progressivo. Por manter TE extrema e sintomas vasomotores: eritromelalgias e cefaleias, fez terapêutica com #aIFN 2 a e 2 b sem resposta, hidroxiureia durante 10 anos e actualmente está medicado com anagrelide com boa resposta clínica e laboratorial.

**Caso 2:** Rapariga, com o diagnóstico de TE desde os 12 anos, detectada na sequência de astenia de agravamento progressivo. Por trombocitose extrema plaquetas > 3000000/l , esteve medicada com #aIFN 2 a durante 3 anos com boa evolução.

**Caso 3:** Rapariga , com o diagnóstico de TE aos 6 anos, na sequência de internamento por gastroenterite aguda. Actualmente encontra-se sem terapêutica, assintomática, embora com plaquetas > 2000000/L