

paciente evoluiu com síndrome respiratória aguda grave por COVID-19, com necessidade de suporte intensivo e choque séptico, evoluindo para óbito. **Discussão:** A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um termo genérico, que engloba doenças clinicamente distintas, mas que apresentam, como ponto em comum, a proliferação clonal de células de Langerhans com grânulos de Birbeck e S100/CD1A positivos na imuno-histoquímica. É considerada uma doença rara, com incidência anual na faixa pediátrica de três a quatro por um milhão. A pele é acometida em 50% dos casos, e em 10% é o único sítio. O curso varia desde formas localizadas e autolimitadas até formas multissistêmicas graves. Atualmente a HCL é entendida como uma doença espectral com ampla variabilidade de apresentações clínicas e curso clínico imprevisível. Os casos congênitos geralmente são exclusivamente cutâneos e autolimitados, com remissão espontânea em meses. O diagnóstico deve ser considerado nos quadros de dermatite seborreica e dermatite das fraldas que não apresentam boa resposta ao tratamento. O aspecto purpúrico das lesões deve chamar a atenção para esse diagnóstico. O exame histopatológico e a análise imunoistoquímica são diagnósticos. O principal critério é a positividade para CD1a ou langerina (CD207). Não há tratamento específico para a histiocitose congênita auto-limitada. A conduta orientada pela Histiocyte Society consiste em acompanhar o quadro e aguardar a regressão espontânea, não alcançada pelo paciente devido a óbito por choque séptico após 10 dias do diagnóstico conclusivo. **Conclusão:** A Histiocitose de Células de Langerhans em recém-nascido é rara e potencialmente fatal e apresenta ampla variabilidade de apresentações clínicas e curso clínico imprevisível por isso a importância do rápido diagnóstico para abordagem precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.486>

IMPLEMENTAÇÃO DE TRATAMENTO PARA LLA EM PEDIATRIA COM INTENSIDADE AJUSTADA À DRM MEDIDA POR CITOMETRIA DE FLUXO DE NOVA GERAÇÃO.

FM Furtado^{a,b}, LA Pinheiro^{a,c}, ER Biojone^a,
R Camargo^a, ACS Dias^a, RM Pontes^a,
JCM Córdoba^a, IMQS Magalhães^a

^a Hospital da Criança de Brasília José Alencar,
Brasília, DF, Brasil

^b Sabin Medicina Diagnóstica, Brasil

^c Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: O estudo tem o objetivo de avaliar a implementação de protocolo de tratamento para leucemia linfoblástica (LLA) com estratificação de risco baseado em pesquisa de doença residual mínima (DRM). **Material e métodos:** Realizou-se estudo observacional e analítico com delineamento longitudinal retrospectivo. Incluíram-se pacientes com LLA, com idade entre 1 e 18 anos, que realizaram tratamento no Hospital da Criança de Brasília (HCB) entre 06 de 2018 e 06 de 2021. Nos dias 15, 33 e 78, realizou-se avaliação de DRM por citometria de fluxo de 8 cores de nova geração (CFNG) em medula óssea. Os pacientes foram

estratificados para os braços de tratamento conforme descrito a seguir. Baixo Risco (BR): LLA-B; <6 anos; DRM D15 <0,1%; DRM D78 <0,01% e ausência de marcadores de Alto Risco. Alto risco (AR): DRM D15 >5%; DRM D78 >0,01%; presença das translocações BCR-ABL ou MLL-AF4. Risco intermediário (RI): demais pacientes. Para casos específicos, aceitaram-se ajustes das classificações fora dos critérios descritos. O teste de Log Rank (Mantel-Cox) foi utilizado para comparação de curvas de sobrevida global (SG) e livre de doença (SLD). **Resultados:** Foram incluídos 82 pacientes, sendo 78 com LLA-B e 4 com LLA-T. Desses, 15 foram classificados como BR, 50 RI e 17 AR. Houve 14 óbitos (17,07%) e 4 recaídas (4,87%), sendo duas (2,43%) isoladas em SNC. Dos óbitos, 5 (35,71%) estavam classificados como RI e 9 (64,29%) como AR; não houve óbitos no grupo BR. Houve diferença estatística significativa para a SG entre os grupos de classificação de risco ($p < 0,001$). Crianças com AR apresentaram sobrevida menor que as demais. Não foi calculada a sobrevida para pacientes com BR, pois não houve óbitos nesse grupo. A sobrevida média para pacientes com RI foi de 32,663 meses e para AR foi de 20,015. Houve diferença estatística significativa para a SLD entre os grupos de classificação de risco ($p = 0,001$). A SLD média para pacientes com BR foi de 23,333 meses; para pacientes com RI foi de 31,410 meses e para AR foi 19,721. **Discussão:** Trata-se de estudo com utilização de DRM por CFNG para ajuste de intensidade do tratamento. Embora tenha seguimento curto, é possível verificar que essa metodologia consegue discriminar grupos que necessitam de maior intensidade de terapia. Da mesma maneira, grupo respondedor pode se beneficiar de terapia menos intensiva, com menos efeitos colaterais, mantendo-se a alta taxa de resposta com remissão contínua. O tratamento para LLA dura aproximadamente 2 anos, muitos dos pacientes incluídos ainda não o finalizaram. Por este motivo, o grupo de BR tem SLD menor que o de RI. Apesar das limitações, pode-se notar que a classificação de risco estabelecida prediz SG; achado de acordo com estudos internacionais. Deve-se aprofundar a análise dos dados para avaliar variáveis de biologia molecular e achados citogenéticos que também possam prever desfecho, além de se definir o papel prognóstico da DRM do D33. **Conclusão:** Com os dados obtidos nesta análise parcial, conclui-se que a estratificação de risco estabelecida, utilizando-se como principal discriminador a medida da DRM por CF de nova geração, é preditor de desfecho para os pacientes com LLA. Nota-se também uma tendência de que a redução da intensificação do tratamento para os pacientes classificados como de BR não teve impacto negativo em SLD ou SG.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.487>

IMMUNOPHENOTYPIC CHANGES IN JMML PATIENTS TREATED WITH 5-AZACITIDINE AND CORRELATION WITH CLINICAL RESPONSE

AF Oliveira^{a,b}, R Balceiro^{a,b}, A Tansini^{a,b},
TR Toledo^a, N Villela^{a,b}, LF Lopes^{a,b},
I Lorand-Metze^{b,c}

