

[cp16]/46,XX[1]. The patient was treated according to ALL BFM 2009 protocol associated with imatinib 400 mg/day. During the follow-up of minimal residual disease (D33), the patient presented hematological and infectious toxicity stage IV, requiring hospitalization due to febrile neutropenia and sepsis. Also, exhibited aseptic necrosis of the femoral head and underwent orthopedic surgery. The treatment has been completed in February 2021. In July 2022, the patient had no evidence of disease recidive but she acquired modest motor sequelae due to the orthopedic surgery. **Discussion:** Hyperdiploidy occurs in 30% of pediatric B-ALL. The most frequent chromosome gains are X, 4, 6, 10, 14, 17, 18 and 21. However, BCR-ABL translocation comprises 2%–5% of childhood ALL. There are only a few case reports of patients presenting BCR-ABL associated to hyperdiploidy. The outcome of patients can change according to these variations in genetic factors. Although BCR-ABL is associated with poor prognosis, the outcome has improved with implementation of tyrosine kinase inhibitors in Ph+ patients' therapy. **Conclusion:** We described an unusual case of pediatric B-ALL with hyperdiploid and Ph+ karyotype. This study and the literature review demonstrate the importance of cytogenetic and molecular tests during the diagnosis aiding to choose the treatment and improving the survival for ALL pediatric patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.564>

MORTALIDADE POR APLASIA DE MEDULA ÓSSEA NO BRASIL DE 2000 A 2019: EVIDÊNCIAS DO MUNDO REAL

TS Vilela, KN Areco, JAP Braga

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

Objetivo: Descrever os dados de mortalidade por aplasia de medula óssea do Brasil no período de 20 anos (2000 a 2019). **Material e métodos:** Estudo descritivo que avaliou a mortalidade por aplasia de medula óssea em todo o território nacional entre 01/01/2000 a 31/12/2019 com base em dados procedentes do Sistema de Informações de Mortalidade (SIM - DATASUS), disponibilizados pelo Ministério da Saúde do Brasil, considerando a unidade da federação (UF) do registro do óbito. Para identificação da doença, incluíram-se dados que continham em qualquer campo do atestado de óbito (causa básica, causas intermediárias, causa imediata e causas contribuintes) pelo menos um código da Classificação Internacional de Doenças (CID) para Aplasia de Medula Óssea: CID-10 D60 e D61 e subcategorias. Excluíram-se os registros com etiologia oncológica como a causa básica de óbito associada à aplasia. Por análise descritiva foram exploradas as variáveis: idade, gênero, localização e causas de óbito atestadas. **Resultados:** Registrou-se durante o período de análise dos dados 15.157 óbitos por aplasia de medula óssea, dos quais 83,3% entre 30 e 40 anos de idade. A média de idade do óbito foi de $37 \pm 2,9$ anos com mediana de 38 anos. Um total de 50,6% eram homens e a maioria dos registros (22,9%) de óbitos eram de residentes no Estado de São Paulo. A região sudeste correspondeu a 48,3% dos óbitos, seguida por Nordeste (23,1%) e

Sul (14,9%). A frequência de óbito registrada a cada ano também foi gradativamente maior desde 2000 ($n = 521$; que representa 3,4%) até 2019 ($n = 902$; equivalente a 5,9%). Como causa básica na declaração de óbito, o principal registro foi da CID-10 D61.9 (anemia aplástica não especificada) com 85,8%. A causa imediata referida do óbito, por sua vez, foi septicemia não especificada em 27,9% dos registros, seguida por outros sintomas e sinais gerais especificados (13%) e insuficiência respiratória aguda (7%). **Discussão:** A aplasia de medula óssea é uma rara doença hematológica que pode acometer os pacientes desde a infância e apresenta elevado grau de morbidade e mortalidade. Dados da literatura mostram a quinta década como pico do óbito, porém incluem mortalidade relacionada a doenças neoplásicas, as quais são mais frequentes quanto mais idoso. Nota-se que a frequência do óbito aumentou a cada ano, tendo como hipótese o maior reconhecimento da doença e colocando a mesma como causa básica. A maior frequência na região Sudeste pode estar relacionada não só à maior densidade demográfica, porém a maior distribuição de centros transplantadores e referência de tratamento. Como esperado, as principais causas imediatas de óbito foram septicemia e doenças respiratórias. Faz-se importante ressaltar que a falha de preenchimento de declaração de óbito é o principal viés para o estudo. A presença de 13% dos registros que identificaram na linha de causa imediata do óbito o CID referente a outros sintomas e sinais gerais especificados é apenas um exemplo da carência de dados mais concretos, os quais poderiam ajudar na compreensão da doença e de políticas e medidas para evitar o desfecho. **Conclusão:** O óbito por aplasia de medula óssea acomete mais a terceira década de vida e a taxa de mortalidade tem se elevado ao longo dos últimos 20 anos. Reforça-se o adequado registro na declaração de óbito para melhores descrições futuras.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.565>

PERSISTENT ALBUMINURIA IN A LARGE PROSPECTIVE COHORT OF CHILDREN WITH SICKLE CELL ANEMIA: RATES AND RISK FACTORS

AR Belisário^{a,b}, ACSE Silva^b

^a Centro de Tecidos Biológicos de Minas Gerais, Fundação Hemominas, Lagoa Santa, MG, Brazil

^b Laboratório Interdisciplinar de Investigação Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

Aim: Sickle Cell Anemia (SCA) modifies kidney structure and function. Progressive reduction in kidney function begins at very young stages of life with abnormally increased glomerular filtration rate, followed by albuminuria in late childhood. Albuminuria has been associated with poor prognosis. However, albuminuria is often intermittent in individuals with SCA, and its progression over time needs to be better understood. We aimed to investigate the progression of albuminuria and its risk factors in a large prospective cohort of children with SCA. **Methods:** We recruited steady-state

pediatric patients with SCA at 'Fundação Hemominas' outpatient clinic, Minas Gerais, Brazil. Random-spot urine specimens were collected during routine visits. Albuminuria was defined by urinary albumin/creatinine ratio ≥ 30 mg/g of creatinine. Participants were prospectively categorized by the presence or absence of albuminuria at baseline and on the follow-up urine test. Participants with albuminuria at baseline and on the follow-up urine test were considered to have persistent albuminuria. Those with no albuminuria at baseline or on the follow-up urine tests were considered to have no albuminuria. Participants with no albuminuria at baseline who developed albuminuria on the follow-up test were considered progressors. Those with albuminuria at baseline but none on follow-up were considered remitters. Baseline steady-state laboratory data were obtained from medical records. Baseline kidney injury biomarkers in urine were measured using multiplex xMAP® assays. Univariate and multivariate analyses were performed using Cox regression. **Results:** From 572 children included in the cohort [287 (50.2%) males], 112 (19.6%; 95% CI:16.3%–22.8%) had albuminuria at enrollment; mean age was 12.9 ± 4.6 years. A total of 246 participants (43%) had two samples and were included in the longitudinal analysis. The median follow-up was 2.1 (6m–4y) years, providing 467.9 patient-years. One hundred eight-seven (76%) participants were receiving intensification therapy (HU, chronic blood transfusion, or both). Out of 246 participants, 169 (68.7%) presented no albuminuria, 13 (5.3%) were progressors, 19 (7.7%) remitters, and 45 (18.3%; 95% CI 13.5%–23.1%) had persistent albuminuria. The incidence of persistent albuminuria was 9.6/100 patient-years (95% CI 6.9–12.3). In cox multivariate analysis, persistent albuminuria was associated with older age (HR = 1.1, 95% CI 1.02–1.19; $p = 0.018$), lower total Hb (HR = 0.75, 95% CI 0.57–0.98; $p = 0.040$), and higher indirect bilirubin (HR = 1.3, 95% CI 1.11–1.58; $p = 0.002$) and kidney injury molecule-1 levels (HR = 1.007, 95% CI 1.001–1.013; $p = 0.020$). **Discussion:** This study provides important findings on the natural history of albuminuria during childhood of individuals with SCA. The prevalence of persistent albuminuria was similar to previously published studies in children with SCA (13% to 30%). Our findings replicated the association of persistent albuminuria with aging, anemia, and higher levels of hemolysis and renal tubular injury markers. These features may allow early identification of individuals at highest risk for persistent albuminuria, enabling therapeutic interventions to prevent the decline of renal function. **Conclusions:** This study showed a high frequency of persistent albuminuria in children with SCA. Age, anemia, and biomarkers of hemolysis and renal tubular injury were significantly associated with persistent albuminuria.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.566>

HEMATOMA EPIDURAL ESPONTÂNEO EM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME – RELATO DE CASO

VC Lintz, PBB Fonseca

Hospital Infantil Darcy Vargas (HIDV), São Paulo,
SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Hematoma Epidural Espontâneo (HEE) em paciente com Anemia Falciforme (AF). **Material e métodos:** Relato de um caso de HEE em criança com AF, após obtenção de autorização por TCLE. **Relato de caso:** Paciente de 11 anos, masculino, com AF – HbSS, foi admitido no PS do Hospital Infantil Darcy Vargas com história de convulsão há 1 hora. Apresentava exame físico e neurológico normais; Hemoglobina (Hb) 7,8 g/dL, leucócitos $22.700/\text{mm}^3$, plaquetas $369.000/\text{mm}^3$, reticulócitos 13%; Tomografia de Crânio (TC) com coleção extra-axial pequena, em região parietal direita. Após 12 horas da admissão, ele evoluiu com rebaixamento do nível de consciência (escala de coma de Glasgow 12), hematoma periorbital com proptose ocular bilateral e hematoma subgaleal extenso. Novos exames mostraram piora da anemia, Hb de 4,7 g/dL e TC de crânio evidenciou dois hematomas epidurais na região frontoparietal direita, associado a coleções subperiosteais intraorbitárias bilaterais, causando proptose ocular grau 2. Ressonância magnética de crânio confirmou os hematomas citados e verificou pequenos focos de infartos ósseos adjacentes aos hematomas e heterogeneidade difusa da medula óssea da calota. Recebeu transfusão de hemácias, terapia de suporte e indicado conduta expectante pela neurocirurgia. Paciente evoluiu com melhora gradual dos hematomas epidurais e intraorbitários, regressão parcial da proptose bilateral dos globos oculares, recebendo alta após 15 dias de internação para acompanhamento ambulatorial, evoluindo sem sequelas. **Discussão:** Na literatura encontramos 13 casos de HEE em pacientes com AF-HbSS, todos na faixa etária pediátrica. A maioria dos casos relatados, cerca de 69%, eram do sexo masculino, com idade média de 11 anos (2 a 18 anos), sendo os sintomas iniciais mais comuns: cefaleia e convulsão. A fisiopatologia do HEE na AF não é bem esclarecida. Cerca de 64% dos relatos identificaram infartos ósseos na área do hematoma, especulando-se que ocorra uma vasclusão óssea subjacente e ruptura dos vasos no espaço epidural. Entretanto, também foi sugerido que possa ocorrer hematopoiese extra medular crônica, contribuindo para o afinamento cortical dos ossos cranianos e expansão da medula óssea. Em resposta a anemia aguda, a proliferação e expansão do tecido hematopoietico resultaria na ruptura dos vasos corticais, causando a hemorragia no espaço epidural. Os dois mecanismos podem ter acontecido no nosso paciente, já que foi verificado infartos ósseos adjacentes ao hematoma e houve queda aguda dos níveis de hemoglobina. O manejo e tratamento do HEE depende do volume do hematoma, nível de consciência e estado hemodinâmico do paciente. Dentre os casos identificados, 50% foram tratados de maneira conservadora e 50% necessitaram de abordagem cirúrgica. No tratamento conservador a sobrevida foi de 85%, enquanto no tratamento cirúrgico de 42%. A mortalidade geral entre os casos foi de 30%. **Conclusão:** O HEE é uma rara complicação e emergência neurológica na AF, sendo importante no diagnóstico diferencial de outros quadros neurológicos e vasclusivos. A investigação rápida com exame de imagem pode garantir diagnóstico e tratamento adequados, diminuindo o risco de deterioração do quadro e auxiliando na formulação de um plano de cuidado em conformidade com a evolução do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.567>