

apesar da relativa falta de experiência com a droga, principalmente em crianças, os estudos têm mostrado resultados promissores e seu uso seria mais seguro que esplenectomia, especialmente, nos menores de dois anos. E no caso apresentado a paciente já era esplenectomizada por sequestros esplênicos de repetição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.574>

TROMBOCITOPENIA AMEGACARIOCÍTICA: UM CASO ATÍPICO

LMSL Schiavini, EAW Maciel, MO Rezende

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Descrever caso clínico atendido no serviço e compará-lo à apresentação clássica. **Material e métodos:** Descrição de caso atendido no serviço, análise de prontuário e revisão da literatura. **Resultados:** Trata-se de menina de 1 ano e 4 meses, previamente hígida, filha de pais consanguíneos, admitida no serviço em 2021, para propedêutica de plaquetopenia. Lactente foi internada na região de origem, por plaquetometria de 7000 μL e epistaxe volumosa, sendo iniciada corticoterapia, sem resposta. Também identificada anemia. Mielograma evidenciou redução isolada de megacariócitos. Transferida para propedêutica. No nosso serviço, primeiro hemograma: anemia, leucopenia e plaquetopenia. Ao acompanhamento: anemia ferropriva e normalização de leucócitos – hipótese principal: Plaquetopenia Autoimune (PTI). Ambulatorialmente, realizado mielograma de acompanhamento e biópsia de medula (MO): normocelular, diminuição isolada da série megacariocítica. Pela ausência de malformações congênitas e história clínica, diagnosticada trombocitopenia amegacariocítica congênita (CAMT). Em nosso serviço, não é feita pesquisa de mutações no gene do receptor MPL, sendo instituído diagnóstico presuntivo. Criança segue em acompanhamento, em avaliação de transplante. Exames recentes com nova leucopenia – evolução da doença? **Discussão:** CAMT é doença rara, de predomínio feminino, caracterizada por redução/ausência de megacariócitos na MO. Em geral, a plaquetopenia é notada no período neonatal. Porém, há descrições em que a redução de plaquetas não foi diagnosticada antes dos 2 anos – na paciente em questão, a primeira manifestação conhecida deu-se aos 14 meses, quando foi realizado seu primeiro hemograma. Os sintomas iniciais costumam ser petéquias, e os sangramentos graves são menos comuns após as primeiras semanas de vida. Pela origem autossômica recessiva, é mais comum em famílias consanguíneas – no caso referido, os pais são primos. A fisiopatologia envolve mutações no gene MPL, do receptor de Trombopoietina (TPO). A alteração nem sempre é detectada, mesmo em pacientes que preenchem critérios clínicos e laboratoriais para a doença. Existem dois tipos: I, em que há perda completa do receptor e evolução precoce para falência medular (média 23 meses), e 2, na qual há certa função residual do MPL, com falência medular por volta de 5 anos. De acordo com a progressão clínica da nossa paciente, acreditamos tratar-se de tipo II. Única opção

curativa é o transplante medular, idealmente antes do desenvolvimento de pancitopenia. Os melhores resultados são com doadores aparentados, embora estudos tenham demonstrado que TMO haploidênticos e não aparentados sejam viáveis. Sendo o sangramento o principal problema, tratamentos de suporte podem ser instituídos: terapia transfusional, evitar uso de anti-inflamatórios e salicilatos, uso de fibrinolíticos. Pesquisas têm sido feitas sobre terapia gênica, uma realidade ainda distante para nosso serviço. **Conclusão:** O diagnóstico de CAMT deve ser lembrado em casos de PTI resistentes a tratamento convencional. O acompanhamento do caso apresentado evidenciou que apresentações atípicas, como ausência de sintomas no período neonatal e presença de outras citopenias iniciais, podem ocorrer.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.575>

AValiação DO PERFIL DE ANAFILOTOXINAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DE CÉLULAS B SUBMETIDOS À QUIMIOTERAPIA DE REMISSÃO

JDS Moraes^a, F Magalhães-Gama^{a,b}, FS Silva^{a,c}, Barros mas^c, ND Araújo^{a,c}, FSA Hanna^{a,c}, MDPSS Carvalho^a, AM Tarragô^a, A Malheiro^{a,c,d}, AG Costa^{a,b,c,d,e}

^a Diretoria de Ensino e Pesquisa, Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Instituto René Rachou – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ Minas), Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^d Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia, Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^e Escola de Enfermagem de Manaus, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

Introdução: Anafilotoxinas são pequenos polipeptídeos liberados na clivagem de seus respectivos precursores do sistema complemento. Estudos recentes sugerem que as anafilotoxinas podem manter a inflamação crônica, promovendo um microambiente imunossupressor, induzindo a angiogênese, e aumentando o potencial metastático. Contudo, seu papel em neoplasias hematológicas ainda permanece pouco explorado. **Objetivo:** Dessa forma, o presente estudo buscou analisar as concentrações das anafilotoxinas C3a, C4a e C5a no compartimento da Medula Óssea (MO) e Sangue Periférico (SP) de pacientes pediátricos recém-diagnosticados com Leucemia Linfoblástica Aguda de células B (LLA-B) submetidos à quimioterapia de remissão. **Material e métodos:** Trata-se de estudo observacional, longitudinal e prospectivo, realizado na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), centro de referência para diagnóstico e tratamento de doenças onco-hematológicas na região Norte. A

população de estudo foi constituída por 13 pacientes pediátricos com LLA-B, dos quais foram coletadas amostras de MO e SP ao diagnóstico (D0) e ao final da terapia de indução da remissão (D35). Também foram coletadas amostras de SP de 12 crianças sem leucemia que compuseram o grupo controle (GC). Posteriormente, foram quantificadas as concentrações das anafilotoxinas C3a, C4a e C5a através da técnica de Citometria de Fluxo, utilizando o kit CBA Human Anaphylatoxin (BD Biosciences). Através do software FCAP-Array (v3.0) foi realizado o cálculo para obtenção das concentrações de cada anafilotoxina. Os gráficos e análises estatísticas foram desenvolvidas utilizando o software GraphPad Prism (v8.2).

Resultados e discussão: Nossos dados demonstraram que entre as anafilotoxinas avaliadas, a C5a foi a que apresentou níveis mais elevados na MO e SP. Quando comparado os níveis das anafilotoxinas nos compartimentos avaliados ao D0, foi observado aumento significativo de C3a e C5a na MO. Em adição, foi observado uma diminuição de C4a e aumento de C5a no SP dos pacientes com LLA-B em comparação ao GC. Por fim, através da avaliação da cinética de produção, foi observado que ao D35 houve um aumento significativo de C3a e C4a no SP, juntamente com um aumento de C4a na MO. O aumento nos níveis de C3a e C5a podem ser indicativos da inflamação crônica devido a presença de células leucêmicas no momento do diagnóstico. Além disso, estudos sugerem uma possível contribuição das anafilotoxinas na motilidade das células leucêmicas do compartimento medular para a circulação. Ao avaliar a cinética de produção, era esperado um declínio nos níveis das anafilotoxinas, no entanto foi observado um aumento, que pode estar relacionado: I) À geração das anafilotoxinas por enzimas liberadas por células hospedeiras locais; II) Possível inflamação estéril induzida por quimioterapia ou infecções por microrganismos; ou III) Papel fisiológico das anafilotoxinas na homeostase do organismo.

Conclusão: Assim, concluímos que as alterações na concentração das anafilotoxinas dos tempos estudados podem ser indicadores do processo de resposta inflamatória durante o tratamento da LLA. No entanto, estudos adicionais são necessários para investigar o significado do aumento no nível das anafilotoxinas, bem como seu valor prognóstico durante o tratamento quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.576>

DOENÇA RESIDUAL MÍNIMA EM CRIANÇAS COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA COMO MARCADOR PROGNÓSTICO

KHR Costa ^a, VU Lavorato ^a, HC Teixeira ^b, IMQ Magalhães ^c, R Camargo ^c, ACS Dias ^c, RM Pontes ^c, JCM Córdoba ^c, V Tizian ^c, FM Furtado ^c

^a Escola Superior de Ciência da Saúde, Brasília, DF, Brasil

^b Centro Universitário Euroamericano, Brasília, DF, Brasil

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

Objetivos: Identificar a presença de Doença Residual Mínima (DRM) em crianças com diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) atendidas em um hospital de referência do Distrito Federal e avaliar o impacto do perfil de risco na sobrevida dos pacientes. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo observacional, longitudinal e retrospectivo que selecionou pacientes com idade entre 1 e 18 anos e com diagnóstico de LLA que foram acompanhados pelo serviço. Excluíram-se pacientes com Síndrome de Down. A amostra foi estratificada em baixo, médio e alto risco com base no subtipo de LLA, na faixa etária, no percentual de células leucêmicas residuais e em marcadores genéticos. Foram obtidas as estatísticas descritivas das variáveis de interesse e conduzida uma análise de sobrevivência pelo método de Kaplan-Meier. Avaliou-se a sobrevida global dos pacientes, a qual considerou apenas o desfecho óbito, bem como a sobrevida livre de doença, que incluiu desfechos de óbito ou recaída. **Resultados:** Analisaram-se os prontuários de 115 pacientes, com 106 alcançando critérios de inclusão. A maioria dos pacientes era do sexo masculino (n = 59) e possuía diagnóstico de LLA-B (93,4%), com uma minoria de portadores de LLA-T (6,6%). Mais da metade da amostra foi classificada como risco intermediário (n = 61), havendo ainda 18 pacientes de baixo risco e 18 de alto risco. Observou-se óbito como desfecho em 13,2% dos pacientes, dos quais 6 eram de risco intermediário e 8 de alto risco. A análise de sobrevida global demonstrou uma média de tempo até o óbito de 42 meses (95% IC 39,1–44,9). Não houve óbitos no grupo de baixo risco e o tempo de sobrevida foi significativamente menor (p < 0,01) no grupo de alto risco (28,8 meses, 95% IC 19,0–38,7) do que no de risco intermediário (43,4 meses, 95% IC 40,0–46,9). O tempo de sobrevida livre de doença também diferiu entre os grupos (p = 0,006), com os pacientes de alto risco apresentando as menores médias de tempo (28,7 meses, 95% IC 18,7–38,6). A sobrevida livre de doença foi de 35,9 meses (95% IC 31,9–39,9) para o grupo de baixo risco e de 41,4 meses (95% IC 37,4–45,4) para o de risco intermediário. **Discussão:** Os pacientes estratificados como alto risco têm um prognóstico pior, apresentando menores médias de tempo de sobrevida global e livre de doença. Na sobrevida livre de doença, observaram-se médias de tempo menores no grupo de alto risco, como esperado pelas hipóteses levantadas para este estudo. No entanto, os pacientes de baixo risco tiveram menor tempo de sobrevida livre de doença do que aqueles classificados como risco intermediário. Isso porque a média do tempo de seguimento dos pacientes de baixo risco foi menor que a do grupo risco intermediário. Entre o grupo do paciente de baixo risco houve apenas uma recaída e nenhum óbito. **Conclusão:** A estratificação de risco levando em consideração a presença de DRM se mostrou como uma ferramenta de importante valor prognóstico. Dessa forma, é preciso ampliar os estudos a fim de fortalecer as evidências e aprimorar o entendimento sobre os impactos da DRM nos desfechos clínicos dos pacientes com LLA. **Apoio financeiro:** Bolsa de iniciação científica Hospital da Criança de Brasília José Alencar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.577>