

(PubMed) e Google Acadêmico, utilizou os seguintes descritores: “histocompatibilidade”, “compatibilidade no transplante de medula” e “HLA”. Para critérios de inclusão, foram selecionados trabalhos publicados no período de 2000 a 2022, contendo o texto na íntegra, em português ou inglês, os quais atendessem ao objetivo proposto. **Resultados:** A histocompatibilidade é um dos principais fatores a serem considerados quando se trata do sucesso de qualquer transplante, em especial o de medula óssea (TMO), pois desempenha um papel central na resposta imune e no sucesso do tratamento. Visto que a presença de antígenos de histocompatibilidade incompatíveis entre o doador e o receptor costuma levar a respostas imunes indesejadas, em especial a Doença do Enxerto Contra o Hospedeiro (DECH) e, assim, ao fracasso do transplante. O sistema de Antígenos Leucocitários Humanos (HLA), o qual é o principal complexo de histocompatibilidade (MHC) em seres humanos, de grande importância no sistema imunológico, é controlado por genes localizados no cromossomo 6. Sua herança se dá de forma autossômica e codominante. De maneira que, cada genitor possui dois cromossomos 6 diferentes, logo quatro combinações diferentes de haplótipos são possíveis para seus descendentes. Tal modelo de herança é um fator relevante na busca de doadores aparentados compatíveis para transplante de células tronco hematopoiéticas. **Discussão:** Diversas complicações podem suceder o transplante de medula óssea, contudo a principal é a Doença do Enxerto Contra Hospedeiro (DECH). É uma condição caracterizada pela ativação dos linfócitos T do doador quando no corpo do receptor, devido aos antígenos de histocompatibilidade do hospedeiro. A síndrome clínica se caracteriza por febre, náuseas, vômitos, diarreia e distúrbios no fígado, além de agravar outros possíveis achados, como alterações oculares e complicações nos sistemas respiratório e digestório. Assim, com base na análise da literatura, torna-se evidente a importância das medidas de pesquisa realizadas antes do TMO, o qual para que seja bem realizado, é necessário, entre outros fatores, que exista compatibilidade doador-receptor para moléculas codificadas pelos genes HLA relacionados às classes I e II. Na atual rotina laboratorial dos exames de histocompatibilidade pré transplante são analisados os locus HLA-A, HLA-B, HLA-C, HLA-DR, HLA-DQ e HLA-DP. **Conclusão:** A partir dos resultados obtidos, conclui-se que o sistema de Antígenos Leucocitários Humanos (HLA) é essencial para o sucesso de um Transplante de Medula Óssea (TMO). De modo que esses fatores de histocompatibilidade devem ser considerados durante a busca de um doador, para que a resposta imune desencadeada pelo receptor transplantado seja a menos reativa possível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.979>

NEOPLASIA MIELODISPLÁSICA (SMD) SECUNDÁRIA A LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA (LLC)

ML Puls, TFN Araujo, BA Souza, CF Morais,
PHA Moraes, RS Szor, CD Liz, ACA Maia,
VC Molla, CAR Silva

Hospital Nove de Julho (DASA), São Paulo, SP,
Brasil

Introdução/objetivos: Descrição de propedêutica diagnóstica e terapêutica em caso de SMD após LLC. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo e observacional, a partir de dados obtidos em prontuários eletrônicos, com consentimento do paciente. **Resultados:** Paciente de 65 anos, masculino, em 2018 foi admitido em instituição de saúde externa com diagnóstico de anemia hemolítica auto-imune por anticorpos IgG. Na época, apresentava linfocitose superior a 5.000 mm³ em sangue periférico com imunofenotipagem sugestiva de LLC (CD19, CD5, CD45 e lâmbda positivos; CD20 fracamente positivo; negativo para CD23, CD38, FMC7). Sua equipe assistente realizou os seguintes tratamentos – rituximab (2018); ibrutinib (2019); watchful waiting (2020); rituximab (2021); e venetoclax (2022), cessado por refratariedade clínica. Evoluiu com pancitopenia em 2023, necessitando transfusão semanal de concentrados de hemácias, eritropetina e fatores estimuladores de colônias de granulócitos. Realizado avaliação medular – Imunofenotipagem (1,5% linfócitos B monoclonais fenotipicamente similares aos iniciais); Cariótipo (complexo - 47, XY, +3, add(8)(p23), add(9)(p24)[7]/46, XY [13]); painel NGS (SF3B1 em VAF de 43,8%). Buscou nossa instituição para segunda opinião médica. Na admissão, apresentava Hb 7,5 g/dL VCM 80.4 fl leucócitos 6.900 mm³ neutrófilos 4.871 mm³ linfócitos 863 mm³ e plaquetas 14.000 mm³, com provas carenciais, tireoideanas e sorológicas dentro da normalidade. Realizado nova avaliação medular – Mielograma (medula hipocelular, hiperplasia granulocítica, 7,6% de linfócitos, ausência de blastos e de sideroblastos em anel); Imunofenotipagem (0,18% linfócitos B clonais de expressão similar aos prévios; Ogata = 2); Cariótipo (normal, 46 XY em 20 metáfases); FISH painel SMD/LMA (sem mutações); NGS (SF3B1 em VAF de 45,2%). Diagnosticado neoplasia mielodisplásica com mutação SF3B1 secundária a LLC, estratificado pelo ISS-R e IPSS-M como alto risco (considerando cariótipo complexo da instituição prévia). Indicado o Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH), com receptor estratificado pelo HCT-CI em 1 e pelo SCI em 4 (pontuando em idade e clearance de creatinina de 48 mg/dL). Seu ecocardiograma apresentava fração de ejeção de 62% sem disfunções de contratilidade e suas provas de função pulmonar estavam dentro da normalidade. Realizado TCTH haploidêmico, com doador filho (38 anos), regime de condicionamento FluCyTBI4, fonte sangue periférico. Profilaxia de GvHD com CyPT40, micofenolato e sirolimus. Teve enxertia neutrofílica no D+21 e alta hospitalar no D+26. No momento, está em seguimento ambulatorial, clinicamente bem, em 60 dias após o TCTH apresentando hemograma dentro da normalidade, sem evidência morfológica e citogenética de neoplasias e quimerismo medular de 100% do doador. **Discussão:** A evolução de LLC para uma segunda neoplasia é um fenômeno bem documentado na literatura, embora o desenvolvimento de SMD seja um evento raro. A mutação SF3B1 permitiu o diagnóstico da condição, estratificada como alto risco de evolução clonal. Frente citopenias importantes, com alta necessidade transfusional, impacto na qualidade de vida de paciente previamente funcional sem outras comorbidades relevantes, associado ao elevado risco prognóstico, foi optado por estratégia intensiva com finalidade curativa. **Conclusão:** A evolução da LLC para SMD é um evento raro. O TCTH é uma estratégia de potencial

curativo para ambas condições em pacientes elegíveis e de alto risco.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.980>

A SECOND ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC CELL TRANSPLANT (HCT2) MAY CURE MORE THAN 40% PEDIATRIC PATIENTS WITH HEMATOLOGICAL MALIGNANCIES

MF Cardoso^a, G Zamperlini^a, CNM Breviglieri^b, R Gouveia^a, VC Ginani^a, JF Marques^b, LL Quintino^a, LDS Domingues^a, MGAD Matos^a, A Seber^a

^a Grupo de Apoio ao Adolescente e à Criança com Câncer (GRAACC), São Paulo, SP, Brazil

^b Hospital Samaritano, São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Relapse of a malignant hematological disease after allogeneic HCT is associated with poor survival and may not be treated with a curative intent. However, a second HCT (HCT2) may achieve durable remission. **Objective:** To determine the outcomes of pediatric patients who received a HCT2 for relapsed malignant hematological diseases. **Casuistic and method:** Review of the medical records of pediatric patients who underwent a HCT2 for relapsed malignant hematological diseases in two institutions from 2013 to 2023. OS was estimated using Kaplan-Meier survival analysis. The conventional HCT Comorbidity index (HCT-CI) was calculated for all patients (<http://www.htcti.org/Home/Calculator>) categorized in $<$ or ≥ 2 . **Results:** Nineteen patients with a median age of 10 years (range, 2–17) underwent HCT2 for B-ALL (n = 8), T-ALL (n = 2), AML (n = 5), CML-BC (n = 2), MDS (n = 1) and JMML (n = 1). Donor types were unrelated (n = 4), haploidentical (n = 11), and unrelated cord blood (n = 4). Donors were different at HCT2 in all patients and all haploidentical HCT2 used the other haplotype. All nineteen patients received myeloablative conditioning, and 52% (n = 10) were in remission at HCT2. The median remission duration after HCT1 was 12 months (range, 2–22) and the median time between transplants was 16 months (range, 5–30). The median follow-up of surviving patients after HCT2 was 33 months (range, 9–117), with 47% alive at time of analysis. The most common cause of death was disease recurrence (n = 6, 31%). At time of analysis, OS, PFS, relapse, and Transplant-Related Mortality (TRM) were 47%, 42%, 45%, and 21%, respectively. OS was 37% (3/8) for B-ALL. All T-cell ALL, CML-BC, MDS and JMML patients are alive, but all 5 patients with AML have died. None of the latter have used post-HCT maintenance to prevent relapse. Pre-HCT2 remission status did not appear to influence OS and PFS, since of 11 patients in remission, 5 remain alive and disease-free. Of the 8 patients transplanted with active disease, 6 remain in remission. Ten patients had HCT-CI < 2 pre HCT2, and 3 of 10 have died. However, 7 out of 9 patients with HCT-CI score ≥ 2 died (HR = 4.8, p = 0.007). **Conclusion:** A second HCT can be feasible for patients with relapsed malignant hematological diseases. Overall survival is higher than 40%, suggesting

that this approach may cure a proportion of the patients, particularly those with HCT-CI < 2 pre HCT2.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.981>

SÍNDROME VEXAS (SV): POSSIBILIDADE DE TRANSPLANTE ALOGÊNICO?

ML Puls, TFN Araujo, BA Souza, CF Morais, RS Szor, VC Molla, ACA Maia, CD Liz, PHA Moraes, CAR Silva

Hospital Nove de Julho (DASA), São Paulo, SP, Brasil

Introdução/objetivos: Descrição de diagnóstico e condução de caso SV. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo e observacional, a partir de dados de prontuários eletrônicos, com consentimento do paciente. **Resultados:** Paciente de 73 anos, masculino. Relato de familiares de febres recorrentes, artralgias com prejuízo de deambulação, cerca de 10 “pneumonias” no último ano e três acidentes vasculares encefálicos (o último, há 1 ano da admissão). Seus hemogramas apresentavam anemia e plaquetopenia discreta. Equipe médica externa levantou a possibilidade de SV, confirmada por sequenciamento genético demonstrando variante c121 A>G no gene UBA1, com troca de metionina na posição 41 por valina. Frente quadros de febre e dispneia, recebeu diversos ciclos de corticoterapia, sem melhora e com desenvolvimento de fibrilação atrial, abordada com ablação de apêndice atrial e controle com carvedilol e amiodarona. Iniciado tratamento com tocilizumab em 8 mg/kg IV. No dia da segunda aplicação do medicamento, referiu dispneia e relatou febres de 39°C aferidas diariamente há 4 dias da admissão. Clinicamente, apresentava dessaturação, estertores bilaterais e hipotensão, sendo optado por internação em leito de terapia intensiva. Tomografia de tórax demonstrou volumosa consolidação no lobo inferior direito. Ressonância de crânio apresentou encefalomalácia em giros pré e pós-central, centro semioval frontal posterior e lóbulos parietais superior e inferior à direita além de focos de isquemia em fase subaguda subcorticais e sequelas vasculares na periferia do hemisfério cerebelar direito e nucleocapsulares. Recebeu suporte fisioterapêutico, ceftriaxona, azitromicina e metilprednisolona 1 mg/kg/dia. Na admissão em nossa instituição, apresentava os seguintes resultados laboratoriais: Hb 11,1 g/dL, VCM 107,6 fL, leucócitos 3.800 mm³, segmentados 3.268 mm³, linfócitos 418 mm³, plaquetas 119.000 µL, creatinina 1.34 mg/dL, IgA 214 mg/dL, IgG 693 mg/dL, IgM 129 mg/dL, DHL 593 UI/L. Suas provas de hemólise (teste de antiglobulina direto, haptoglobulina, bilirrubinas), sorologias virais, perfil reumático (fator reumatoide, FAN, ANCA), coagulograma e perfil tireoideano estavam dentro da normalidade. Foi solicitado avaliação da equipe de Hematologia. Optado em realizar avaliação medular – Mielograma (normocelularidade, normomaturação, discreta hipoplasia megacariocítica, precursores granulocíticos e eritróides vacuolizados; ausência de blastos); Imunofenotipagem (ausência de população celular com imunofenótipo anômalo); FISH (painel SMD/LMA) sem alterações. Ainda em análise