

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