

2020. The median start of maintenance was on D+52 and the duration 6 months. Of the 10 patients with T-ALL, 6 underwent maintenance therapy with only 1 relapse (16%), while 2 out of 4 (50%) who did not receive the prophylaxis relapsed. Of the 54 patients with B-ALL, 18 received maintenance and 5 relapsed (27%) after a median time of 273 days (137-535 days). Considering 10 patients who received blinatumomab, 2 relapsed (20%). Of the 36 patients who did not receive maintenance, 31% relapsed with a median time of 105 days (63-615 days). No patient had poor graft function or graft failure after maintenance. There was no mortality from infectious causes in this group. The overall survival, disease-free survival, and follow-up time for who did not receive maintenance therapy were 46%, 45%, and 56 months, and for who did, were 74%, 67%, and 22 months, respectively. Conclusion: Maintenance therapy delayed relapse (median of 273 vs 105 days) and improved overall survival. Blinatumomab maintenance was notably effective, reducing the relapse rate to 20%. Similarly, patients with T-ALL who underwent venetoclax-based maintenance therapy also experienced significantly lower relapse rates (16% vs 50%). Our findings suggest a substantial benefit of maintenance therapy in enhancing DFS and OS in pediatric ALL post-HCT. These promising results support further research to refine maintenance strategies and validate findings in a larger cohort.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1156>

LINFOMA DE HODGKIN REFRATÁRIO EM ADOLESCENTE: UM RELATO DE CASO

RE Medronho^a, S Rouxinol^a, M Rouxinol^a, SF Maia^a, ACS Pinto^a, AS Fonte^a, R Leite^a, CW Almeida^a, CSF Facoo^b

^a Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Relato de caso de paciente adolescente com linfoma de Hodgkin clássico refratário, cujo diagnóstico inicial foi sugerido por imunofenotipagem de líquido pleural. Relato de caso: D. G. N., 16 anos, foi admitida no Hospital Federal da Lagoa em 15/07/2023 com quadro de febre, dispneia e massa mediastinal. Realizada tomografia de tórax que mostrou “formação expansiva de contornos lobulados e limites imprecisos com epicentro no mediastino anterior, medindo cerca de 17 × 22 × 13 cm (L × AP × T) (...) com compressão do brônquio-fonte direito e do tronco venoso braquiocéfálico (...) e derrame pleural à direita”. Devido à extensão da massa e risco de compressão de vias áreas por sedação, realizou-se imunofenotipagem do líquido pleural pelo laboratório do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira do 15/07/2023, que demonstrou infiltração de células com fenótipo sugestivo de Linfoma de Hodgkin. O Serviço optou pelo início de quimioterapia com ABVD - doxorubicina, bleomicina, vimblastina, dacarbazina - em 18/07/2023, realizando 6 ciclos terminados em 21/12/2023. Realizou nova tomografia de tórax de controle em 21/02/2024, sem melhora da massa. Após discussão em equipe, foi optado por novo resgate com quimioterapia, utilizando gemcitabina,

dexametasona e carboplatina (protocolo r-GDP), devido a sua menor toxicidade. Paciente não respondeu a 2 ciclos do protocolo, assim prosseguiu-se à confirmação diagnóstica por Radiointervenção, e paciente foi transferida para setor de radiointervenção do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho para tentativa de acessar massa mediastinal de forma mais segura. Após estudo histopatológico, confirmado o diagnóstico de linfoma de Hodgkin esclerose nodular em 16/06/2024. Discussão: O linfoma de Hodgkin é uma neoplasia onco-hematológica relativamente rara na infância e adolescência, correspondendo a 7% do câncer pediátrico, mais comum em meninas de 15-19 anos. A clínica mais comum nos casos pediátricos consiste em linfonodomegalia, sintomas B (febre maior de 38°C, fadiga e perda ponderal) e massa mediastinal. O diagnóstico é classicamente realizado pela análise histopatológica de biópsia de massa ou linfonodo suspeito, com demonstração das clássicas células de Reed-Sternberg. A imunofenotipagem demonstra expressão de CD30. A análise inicial do líquido pleural possibilitou a identificação de células fenotipicamente compatíveis com Hodgkin clássico, CD30 positivas. Todavia, esse método ainda não é considerado diagnóstico pela literatura. Atualmente, foi iniciado tratamento com brentuximabe para a paciente, como terapia monoclonal específica anti-CD30. O brentuximabe é um tratamento aprovado para pacientes portadores de linfoma de Hodgkin clássico refratário a pelo menos 2 esquemas quimioterápicos diferentes. Conclusão: O presente caso mostra-se um desafio diagnóstico inicial, pelo risco inerente à realização da biópsia da massa, único método atualmente reconhecido como padrão-ouro para o diagnóstico de linfoma de Hodgkin. A possibilidade de realização da imunofenotipagem de um material cujo obtenção é menos invasiva pode representar novas maneiras de se obter o diagnóstico de forma menos danosa ao paciente, no futuro. Ademais, o uso pediátrico do brentuximabe ainda é insipiente, sendo sua aprovação pelo Food and Drug Administration recente, datando novembro de 2022. Assim, seu emprego pode representar um avanço no tratamento de linfomas refratários.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1157>

ANEMIA FETAL: DO DIAGNÓSTICO AO MANEJO INICIAL E TRATAMENTOS

ICDN Maluly, LC Godoy, CF Venas-Do, JRA Pereira

Universidade Nove de Julho (Uninove), São Paulo, SP, Brasil

Introdução/objetivos: A anemia fetal é a diminuição progressiva de hemácias e hemoglobina no sangue fetal, comprometendo a oxigenação dos tecidos, o que representa um grave problema de saúde. A dificuldade no diagnóstico se dá pela heterogeneidade das causas da doença. Seu diagnóstico deve ser precoce a fim de evitar complicações como sequelas neurológicas, hidropisia fetal e óbito perinatal. A transfusão intra uterina, tratamento de escolha mais comum, apresenta desafios técnicos e riscos associados. Este artigo tem como objetivo revisar os métodos diagnósticos e resultados da

transfusão intrauterina, além de discutir a otimização do manejo clínico e a melhoria dos resultados perinatais. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo realizado a partir da análise de artigos encontrados na base de dados PubMed. Para a realização da investigação, foram selecionados os artigos em língua inglesa, publicados entre os anos de 2000 e 2024, que contemplavam as palavras-chave: “anemia”, “fetal”, “diagnosis”, “treatment”, “pregnancy” e “prenatal”. A partir da combinação dos descritores foram obtidos 270 artigos, dos quais foram utilizados 6 estudos que atenderam aos critérios de inclusão. **Resultados:** Dado que o diagnóstico precoce da condição é fundamental para que o seu tratamento seja eficaz, os padrões de prática atuais estabelecem a avaliação ultrassonográfica Doppler como um procedimento pouco invasivo capaz de detectar a anemia fetal. Esse exame, em fetos com risco de anemia em decorrência da aloimunização materna de hemácias, é capaz de diagnosticar de acordo com o aumento da velocidade máxima do fluxo sanguíneo sistólico na artéria cerebral média. Os artigos selecionados demonstram a eficácia da transfusão intrauterina como tratamento para casos graves. Estudos sugerem a otimização dos resultados com a combinação de transfusão intrauterina com terapias adjuvantes, como plasmaferese e imunoglobulina intravenosa quando instituída antes da 20ª semana de gestação. **Discussão:** Os resultados deste estudo corroboram a literatura ao evidenciar a anemia fetal como uma condição com impacto no desenvolvimento fetal. Os avanços tecnológicos recentes, como a dopplerfluxometria em gestações gemelares monocorônicas e a otimização das técnicas de triagem para aloimunização, demonstram um progresso notável no diagnóstico precoce. No entanto, a transfusão intrauterina, que é padrão no tratamento, permanece um procedimento invasivo, associado a riscos para a mãe e o feto. A busca por alternativas terapêuticas com menor perfil de complicações é uma área de investigação. Embora terapias adjuvantes, como a plasmaferese e a administração de imunoglobulina, tenham demonstrado potencial em alguns casos, a transfusão intrauterina se mantém como o pilar do tratamento. **Conclusão:** Diante da diminuição de hemácias e hemoglobina, o desenvolvimento e a saúde do feto podem ser comprometidas. Nesse sentido, o diagnóstico precoce é imprescindível para que o tratamento seja iniciado, sendo preferível o exame pouco invasivo de ultrassom Doppler para a detecção da doença. Após o diagnóstico, para o manejo inicial e tratamento, a transfusão intrauterina é um tratamento eficaz. Tendo em vista os riscos do procedimento, a plasmaferese e a administração de imunoglobulina são utilizadas como terapias complementares durante o processo de cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1158>

CITOMETRIA DE FLUXO MULTIPARAMÉTRICA NO DIAGNÓSTICO DA SMD PEDIÁTRICA

PFR Siqueira^{a,b}, APS Bueno^{b,c}, VL Lovatel^d, JC Roldan^b, AF Figueiredo^b, TS Fernandez^d, CB Milito^e, FV Mello^b, ES Costa^{a,b}

^a Programa de Pós-Graduação em Clínica Médica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Laboratório Multidisciplinar, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Serviço de Hematologia Pediátrica, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^d Laboratório de Citogenética, Centro de Transplante de Medula Óssea (CEMO), Instituto Nacional do Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Serviço de Patologia, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

As síndromes mielodisplásicas (SMD) são doenças clonais que levam a uma hematopoese anormal, causando citopenias periféricas e predispondo a leucemia aguda. Seu diagnóstico na infância é mais difícil devido à sua raridade, à alta frequência de formas hipocelulares que dificultam os critérios morfológicos e a uma parcela de casos sem alterações citogenéticas. Embora o estudo das vias de maturação das linhagens hematológicas seja bem estabelecido por citometria de fluxo multiparamétrica (CFM), não existem ainda critérios diagnósticos para SMD pediátrica por citometria, exceto a contagem de blastos. Por essa razão, nosso objetivo foi descrever as diferenças nos padrões maturativos da medula óssea de crianças com SMD comparadas a medulas reacionais obtidas para diagnóstico diferencial. Esse conhecimento pode contribuir para o diagnóstico de pacientes em investigação de SMD. **Materiais e métodos:** Foram avaliadas amostras de medula óssea (SMD e PTI (controles)) de pacientes pediátricos (0,3 a 18 anos), através da CFM, empregando-se protocolo padronizado pelo Consórcio EuroFlow para avaliação de SMD. Utilizamos 5 tubos, cada um com 8 marcadores, para avaliação de antígenos de superfície e intracitoplasmáticos. Foram adquiridas pelo menos 100 mil células/tubo utilizando-se citômetro FACS Canto II (BD Biosciences). As análises dos dados foram realizadas no software Infinicyt e para análise estatística foi empregado o software SPSS for Windows v.20.0. **Resultados:** Foram estudadas 54 amostras de MO, sendo 46 de crianças com diagnóstico de SMD e 8 de controles pediátricos (PTI). O percentual de neutrófilos maduros CD10+ dentre a população de neutrófilos (CD13+/CD11b+/CD16+) foi significativamente mais baixo nas amostras de MO de pacientes com SMD (mediana:39%, intervalo: 0-69%) frente aos controles (mediana:60,3%; intervalo:31,3% – 73,9%), $p = 0,013$. A detecção de retenção maturativa na série neutrofílica foi significativamente mais frequente entre na SMD pediátrica (34/46; 73,9%) do que nos controles (1/8; 12,5%), $p = 0,002$. Dentre as células progenitoras mielóides CD34+, as células CD34+MPO+ são significativamente mais abundantes (mediana:30%, intervalo:0 – 49,1%) na SMD do que controles (mediana: 24%; intervalo:13-30,9%), $p = 0,045$. Além disso, houve uma diminuição significativa da proporção de progenitoras CD34+ eritróides (CD36+/CD71+/CD105+) nas SMD (mediana: 4,3%; intervalo: 0 – 20,1%) comparadas aos controles (mediana:7,5%; intervalo:1,7-12,3%), $p = 0,043$. **Discussão:** Este trabalho demonstra que a CFM pode fornecer