

hematologia do hospital. Nesse contexto, foi observada a falta do TMO como opção terapêutica e uma grande quantidade de pacientes portadores de neoplasias que se beneficiariam do procedimento; um estudo de 2012 indicou que 57% dos cânceres pediátricos do país eram hematológicos, incluindo linfoma de Hodgkin (8%), linfoma não-Hodgkin (34%) e leucemia linfoblástica (15%). O Quênia vive uma triste realidade sobre o tratamento das neoplasias em geral. Apesar de ser um dos países mais economicamente desenvolvidos do continente, cerca de dois terços dos pacientes morrem nos dois primeiros anos após o diagnóstico de câncer, sendo uma parte desse número devido à falta de disponibilidade de TMO. Foi relatado também um êxodo de pacientes com melhores condições financeiras para países como Egito, África do Sul e Índia para realização do procedimento, o que atesta a desigualdade de acesso à essa tecnologia. **Discussão:** O primeiro transplante de medula ocorreu nos Estados Unidos na década de 1950, desde esse momento, o procedimento se espalhou mundialmente e vem salvando vidas desde então. Um número relevante de doenças hematológicas, oncológicas e autoimunes podem ser tratadas ou melhoradas com o TMO. Apesar de toda essa importância, apenas em 2022 o primeiro transplante de medula foi realizado em um hospital particular de Nairóbi, a capital do Quênia. Desde então, este hospital é o único no território a oferecer o procedimento, que tem um custo extremamente inacessível de 20 a 30 mil dólares e conta com apenas seis leitos disponíveis. Como resultado, o transplante de medula óssea permanece uma opção de tratamento inviável para a maioria dos pacientes devido à fatores socioeconômicos. **Conclusão:** Mesmo que já realizado um primeiro transplante no país em 2022, e de sua reconhecida importância, a população que necessita de TMO não é assistida efetivamente. Portanto, é necessário que o governo, em conjunto com uma ajuda global, invista em departamentos especializados e no treinamento médico para melhorar o acesso ao TMO para pacientes quenianos e da região Oeste da África.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1675>

O SEGUNDO RAI O CAIU: DOENÇA MALIGNA APÓS O TRANSPLANTE

VTR Matos, LLR Matos, MBS Nascimento,
ACA Oliveira, TC Rezende, LF Alves,
GLS Cordeiro, LM Tórres, CDS Porto, LKA Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/Objetivos: A Doença Falciforme (DF) é uma doença genética e hereditária resultante da mutação no gene HBB do cromossomo 11, que induz a formação da hemoglobina HbS. Essa condição causa obstrução dos vasos sanguíneos, que pode provocar complicações graves, como crises algicas, anemia crônica, acidentes vasculares cerebrais, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda, entre outras. O Transplante de Medula Óssea (TMO) alogênico emergiu como uma opção terapêutica eficaz para a DF grave, ao oferecer a substituição de células-tronco hematopoiéticas defeituosas por células saudáveis. No entanto, podem existir complicações decorrentes do próprio tratamento. Esta revisão tem como

objetivo abordar o conhecimento atual sobre o risco de malignidades secundárias após o TMO em pacientes com DF, utilizando dados disponíveis na literatura científica. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura sobre o tema utilizando a base de dados PUBMED a partir de 2014. Foram utilizados os descritores: *Sickle cell disease AND Malignancy AND Hematopoietic cell transplantation*. A busca resultou em 50 artigos. Foram excluídos relatos de caso e séries de caso. Foram selecionados 10 estudos que foram considerados relevantes, por correlacionarem pós-TMO para DF ao desenvolvimento secundário de neoplasia maligna, dentre os quais estão artigos originais, revisões sistemáticas e estudos prospectivos. **Resultados:** Existe um risco aumentado de desenvolvimento de doenças secundárias, principalmente leucemia mielóide aguda e síndromes mielodisplásicas. Fatores de risco identificados incluem o envelhecimento do indivíduo, grau de estresse eritropoiético, processo inflamatório crônico, hipóxia e acidose, apoptose ineficaz, dano endotelial constante, imunomodulação relacionada ao TMO e hematopoiese clonal. **Discussão:** A fisiopatologia subjacente à associação entre TMO e o aumento do risco de neoplasias em pacientes com DF permanece obscura, o que fortalece o caráter multifatorial. Tem sido postulado que a exposição prévia à irradiação e a terapia imunossupressora vinculada ao TMO alogênico podem desempenhar um papel significativo nesse processo de malignização. A irradiação corporal total, ou mesmo a específica, podem causar danos ao DNA das células-tronco hematopoiéticas remanescentes, predispondo-as a mutações malignas. Além disso, a supressão imunológica após o TMO pode comprometer os mecanismos de vigilância imunológica usuais contra antígenos. Esses dois fatores comuns aos TMOs alogênicos, quando somados ao estresse eritropoiético e inflamatório decorrentes da DF, podem contribuir para uma maior predisposição desse grupo de pacientes para a malignização. **Conclusão:** Estratégias de monitoramento a longo prazo são essenciais para a detecção de neoplasias. Além disso, a identificação de potenciais fatores de risco pode ajudar a melhor selecionar os pacientes com DF candidatos ao TMO alogênico, assim como contribuir para o aprimoramento da prática clínica e da abordagem terapêutica, com o propósito de diminuir as chances de neoplasia secundária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1676>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T RECIDIVADA EM GLÂNDULA LACRIMAL APÓS TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS ALOGÊNICO

AL Emrich, TDM Monteiro, LE Toyonaga,
PC Jericó

Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: A leucemia linfoblástica aguda de células T (LLA-T) é uma neoplasia hematológica de difícil tratamento. Este relato descreve um caso de LLA-T early-T refratária à terapia de indução, que apresentou resposta completa após terapia-

alvo, sendo submetida a transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) alogênico, evoluindo com recidiva de doença em glândula lacrimal quatro meses após o TCTH. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 40 anos, apresentou ao diagnóstico febre, dispneia e equimoses. O hemograma revelou anemia, leucocitose e trombocitopenia. Uma Tomografia Computadorizada (TC) de tórax identificou massa mediastinal (6,3×5,9×1,8 cm) e adenopatias axilares. A Imunofenotipagem (IMF) de medula óssea identificou 89% de células precursoras linfoides T, com diagnóstico de LLA-T early-T. A paciente foi submetida à quimioterapia de indução com protocolo Total Therapy XV adaptado, apresentando perda de Doença Residual Mínima (DRM) durante a terapia de consolidação. Recebeu reintensificação adaptada com HD-ARAC, Venetoclax e Bortezomibe, sendo posteriormente submetida a TMO alogênico com DRM negativa. Após quatro meses a paciente apresentou edema e hiperemia palpebral em olho esquerdo, com lesão sugestiva de hordéolo. O tratamento tópico com colírio e compressas não resultou em melhora, e também não teve resposta à antibioticoterapia. Recebeu corticoterapia intramuscular por outra queixa, com melhora temporária da lesão, mas subsequente progressão e discreta redução da acuidade visual. Uma TC de crânio não mostrou alterações. Após avaliação oftalmológica, levantou-se a hipótese de infiltração por doença linfoproliferativa na glândula lacrimal. Realizada RNM de crânio, que evidenciou aumento das dimensões da glândula lacrimal esquerda, com formação tecidual captante de contraste, compatível com recaída da doença. A análise do líquido com IMF revelou 93,8% de blastos linfoides T. **Discussão:** A recaída da LLA pós-TCTH traz consigo um prognóstico reservado. O envolvimento da órbita por linfoma linfoblástico é raro e geralmente ocorre como parte de uma doença agressiva e disseminada. O mecanismo de recidiva ocular não é claro, mas a migração de células leucêmicas ao longo dos vasos ciliares posteriores no espaço subaracnoideo ao redor do nervo óptico é uma hipótese proposta. A infiltração leucêmica direta pode ocorrer em diferentes padrões, incluindo infiltração uveal, orbital, hifema, infiltração do nervo óptico e papiledema. Alterações secundárias resultam de anormalidades hematológicas, com trombocitopenia e hiperviscosidade, podendo se manifestar como hemorragia retiniana ou vítrea, infecções e oclusões vasculares. A prevalência de envolvimento ocular em pacientes leucêmicos varia de 9% a 90% em diferentes estudos, refletindo a natureza transitória dos achados oculares e a falta de uniformidade nos métodos de pesquisa. Estima-se que até 69% dos pacientes com leucemia apresentem alterações no fundo de olho em algum momento da doença, com prevalência de 49,1% em adultos e 16,5% em crianças. **Conclusão:** Este caso ilustra a complexidade da LLA-T e a subsequente recaída em local extramedular, destacando a natureza agressiva da doença. É essencial suspeitar de recidiva em pacientes que apresentem sintomas oculares. O diagnóstico inclui testes oftalmológicos, exames de imagem e avaliação hematológica de rotina. A raridade do acometimento ocular pode dificultar o diagnóstico precoce, comprometendo o prognóstico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1677>

ESTUDO DE CASO: COMPATIBILIDADE HLA AVÓ-NETA EM TRANSPLANTES DE MEDULA ÓSSEA

CGR Matosinho, MMM Pereira, GAF Heringer, LS Oliveira, LF Simões, FRD Anjos, LPJ Aguilar, NG Cruz, MEF Rodrigues, FCB Souza

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brasil

Anemia de Fanconi é uma doença genética rara e heterogênea causada por mutações em genes relacionados à regulação do reparo de DNA, com frequência de 1 em cada 360 mil nascimentos. O único tratamento definitivo/curativo para essa doença é o transplante de células-tronco hematopoiéticas. Assim, o objetivo deste estudo de caso foi relatar a compatibilidade HLA entre a paciente de 4 anos com fenótipo de anemia de Fanconi e sua avó. Foi solicitado o estudo familiar de possíveis doadores compatíveis de medula óssea com a mãe, a irmã, 10 tios maternos e paternos e uma avó paterna. Para isso, foi coletado um tubo de EDTA de cada indivíduo e as amostras de DNA foram extraídas utilizando o kit Biopur, e a metodologia PCR-SSO foi realizada com os kits da One Lambda. Como resultados, foram encontrados os genótipos A*02 A*66, B*35 B*41, DRB1*11 DRB1*13, DQA1*01 DQA1*05 e DQB1*03 DQB1*06 para a paciente. Os genótipos A*02 A*31, B*35 B*51 foram encontrados na mãe e em um tio; A*31 A*66, B*41 B*51 na irmã e três tios; A*29 A*66, B*41 B*44 em quatro tios e A*02 A*29, B*35 B*44 em duas tias. Para a avó paterna da paciente foram encontrados os genótipos A*02 A*66, B*35 B*41, DRB1*11 DRB1*13, DQA1*01 DQA1*05 e DQB1*03 DQB1*06. O estudo familiar permitiu identificar que as avós da paciente são irmãs e os avós são irmãos, resultando em que a mãe e os tios sejam primos-irmãos. Desta forma, a avó paterna é HLA idêntico à paciente; e a mãe, irmã e tios são HLA haploidentícos à paciente. A probabilidade de se encontrar um doador HLA idêntico é de 25% entre irmãos. Entre familiares que não são irmãos, a probabilidade é pequena, ocorrendo principalmente em casos de casamentos consanguíneos. No caso da paciente, tanto por parte da mãe quanto por parte do pai, houve casamento consanguíneo, aumentando assim a probabilidade de encontrar um doador HLA idêntico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1678>

COMPARAÇÃO DOS PERFIS GENÉTICOS DE HLA ENTRE DOADORES DO REDOME E RECEPTORES NA FUNDAÇÃO HEMOMINAS

CGR Matosinho, MMM Pereira, GAF Heringer, LS Oliveira, PC Gonçalves, VBE Cunha, RA Cristo, EC Peres, MB Oliveira, FCB Souza

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brasil

O transplante de medula óssea é essencial para o tratamento de algumas doenças e faz-se necessário um doador compatível para que possa ser realizado. Existe uma chance de 25% de