

alimentação no período de imunossupressão foi confeccionado por nutricionistas do Serviço de Nutrição e Dietética do Hospital de Clínicas de Porto Alegre/RS (HCPA/RS). Baseado nas orientações das principais diretrizes nacionais e internacionais sobre os cuidados alimentares no período de neutropenia e das Boas Práticas de Manipulação de alimentos, este material orienta sobre os cuidados no período de aquisição, higienização, preparo e armazenamento dos alimentos. Além disso, recomendações alimentares como os tipos de alimentos permitidos e os que devem ser evitados também foram ilustrados. **Resultados:** O material foi aprovado pelo Conselho Editorial da Coordenadoria de Comunicação deste hospital, sob o número PES031-285168 e reproduzido graficamente. O folder educativo é fornecido aos pacientes e familiares, adultos e pediátricos que foram submetidos ao TCTH e também para os pacientes oncológicos que realizaram tratamento mieloablativo. **Conclusão:** A produção desse material educativo de fácil leitura e compreensão facilitou o entendimento dos pacientes e familiares sobre os riscos de infecções causadas por alimentos. A orientação adequada aos pacientes e familiares, como a correta higiene e a manipulação segura dos alimentos, os cuidados com a escolha e o consumo de alimentos e bebidas é imprescindível para a alta hospitalar, evitando assim a contaminação e infecção causada pela alimentação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1719>

ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION (HCT) IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SICKLE CELL DISEASE (SCD): A FEASIBLE CURATIVE OPTION WITH HLA-IDENTICAL OR HAPLOIDENTICAL DONORS

RV Gouveia^{a,b}, VC Ginani^{a,b}, CNM Breviglieri^a, G Zamperlini^b, VADN Varjão^b, J Marques^a, CMMSS Parrode^b, ABW Batalha^a, EH Goto^a, A Seber^{a,b}

^a Hospital Samaritano Higienópolis, São Paulo, SP, Brazil

^b Hospital GRAACC Instituto de Oncologia Pediátrica da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: HCT is the only curative option available in Brazil to SCD. Most patients do not have an unaffected Matched Sibling Donor (MSD), so alternative donor options are urgently needed. The Vanderbilt Global Haploidentical Learning Collaborative (VGC2) has led an international initiative to develop haploidentical HCT for SCD. Due to the 43% rejection rate with the original Hopkins protocol (Bolaños-Meade, 2012), Thiotepa (TT) was added with excellent results in adults, but 30% rejection in children (Kassim, 2024) despite marrow suppression with hypertransfusions and hydroxyurea. **Objective:** This paper is to report the experience of HCT in children and adolescents with SCD, comparing outcomes with MSD, haploidentical HCT as initially transplanted (Haplo) and Haplo with augmented conditioning therapy (AugHaplo). **Methods:** Conditioning therapy for MSD

was (total doses) ATG 4.5 mg/kg, busulfan AUC 4.500 day, fludarabine (Flu) 120 mg/m² and Cy 200 mg/kg, erythrocytheresis at admission to lower HbS < 20%–30%. In all Haplo HCT, all patients had a mandatory prephase for at least 2-months with hydroxyurea 30 mg/kg/day, exchange transfusions to maintain HbS < 30% and reticulocytes < 10%. Haplo had ATG 4.5 mg/Kg, TT 10 mg/Kg, fludarabine 150 mg/m², Cy 29 mg/Kg, TBI 200cGy, increased in the AugHaplo (Cy 50 mg/kg and TBI 400 cGy in a single fraction). GVHD prophylaxis: MSD CsA-Mtx and in all Haplos, PT-Cy, sirolimus, MMF. **Results:** From Sep 2016 to June 2024, 35 patients had HCT; 9 MSD and 13 Haplo, 13 AugHaplo. Median age was 11y (4–20), 50% female. Among Haplos, donors were 4 siblings, 10 fathers, 10 mothers and 2 cousins; 83% sickle cell trait and all ABO-compatible. Main indications were: stroke or altered TCD/MoyaMoya (24); recurrent vasoocclusive crises (35); acute chest syndrome and priapism. Only one had anti-donor specific antibodies and was desensitized. All but 3 underwent exchange transfusions. The stem cell sources was marrow in 32/35; median CD34 7.5×10⁶/kg (2.1–11.2). Overall survival was 100%, event free survival 94% and median follow-up 20-months (0–8 years). All patients engrafted (D+14-D+24). Rejection was so far avoided with low dose DLI in 2 Haplo with decreasing chimerism; 2 Haplo had 2ry graft failure on D+60 and D+180; 12 AugHaplo have 100% and 1 > 90% chimerism. Immunosuppression was suspended in 36% and is being reduced in 21%. 16% had III–IV acute GVHD and 27% chronic GVHD, none severe. All patients had viral reactivations, mostly CMV and HHV6. Other complications in 1 patient each were Guillan-Barre syndrome, PRES, interstitial pneumonia and alveolar proteinosis secondary to sirolimus. **Conclusions:** All patients are alive. All 13 consecutive AugHaplo have > 90% chimerism. Viral reactivations are very frequent. Studies with larger cohorts and longer follow-up are needed to evaluate the long-term effects of this treatment strategy.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1720>

RELATO DE CASO: VASCULITE PRIMÁRIA DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM PACIENTE COM DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA PHILADELPHIA POSITIVO PÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO HAPLOIDENTICO

VT Souza, EM Fagundes, EJA Paton, IG Ramos, NNN Martins, MMBS Chalup, BAM Azevedo, MFGO Trivelato

Câncer Center Oncoclínicas, Nova Lima, MG, Brasil

O conhecimento sobre complicações associadas ao transplante de medula óssea, bem como ao uso de manutenção pós transplante de medula é uma área em constante evolução. Relatamos por meio deste o caso de uma paciente com leucemia linfoblástica aguda BCR ABL positivo em uso de manutenção com inibidor de tirosino kinase pós transplante de medula óssea com apresentação neurológica rara. Trata-se de paciente do sexo feminino, 21 anos, diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda philadelphia positivo P190 em maio de 2020. Iniciado protocolo GRAAPH 2005, posterior uso de

blinatumumabe e dasatinibe (pré transplante de medula óssea alogênica) devido a positividade de Doença Residual Mensurável (DRM) por citometria de fluxo. BCR-ABL pré transplante de 0,017 e citometria de fluxo negativa. Foi submetida a Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH) em 19/02/2021 (doador haploidentico) com condicionamento mioablativo (FluTBI1200). Iniciou manutenção com dasatinibe 100 mg pós transplante com necessidade de redução de dose para 80 mg e posteriormente para 60 mg por intolerância. Houve posterior suspensão definitiva (3 anos pós TCTH) devido a internação por alterações neurológica. Na ocasião estava com resposta completa com DRM negativa por biologia molecular. Não teve doença do enxerto contra o hospedeiro crônica. Foi internada devido a início subagudo de diplopia e alterações de equilíbrio 3 anos e 2 meses pós TCTH. Avaliação de quimerismo mais recente é completo do doador, bem como avaliação de recaída de doença tanto em medula óssea como em sistema nervoso central foram realizadas, sem evidência de recaída. O quadro neurológico foi de acidente vascular cerebral isquêmico de diferentes territórios vasculares associado a achados de estenose de diferentes artérias cerebrais, impressão pela neurologia de vasculite primária de sistema nervoso central. Avaliada por reumatologia e a propedêutica de outros territórios vasculares não mostrou achados semelhantes em outros territórios vasculares, além de avaliação reumatológica laboratorial sem provas reumatológicas positivas. Não realizou biópsia de áreas de vasculite. Foi tratada com ciclofosfamida (1g e pulsoterapia com metilprednisolona e posterior uso de prednisona 1 mg/kg para tratamento de vasculite de sistema nervoso central, além da suspensão de dasatinibe acima relatada pela possibilidade de associação com a droga. Evoluiu com melhora clínica, ressonância nuclear magnética de reavaliação com achados semelhantes, sem atividade de vasculite e sem novas áreas isquêmicas. Trata-se de caso desafiador em paciente pós transplante de medula óssea com vários diagnósticos diferenciais. Há relatos de caso com de doença do enxerto contra hospedeiro de acometimento em sistema nervoso central isolado, embora muito raros. Há, ainda, possibilidade de associação de acidente vascular cerebral associado ao uso do inibidor de tirosina kinase que também é encontrada em literatura. O relato do presente caso se mostra de interesse devido a sua raridade, com objetivo de exposição desta apresentação clínica para casos de ocorrência no futuro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1721>

**HEMATOPOIETIC STEM CELL
TRANSPLANTATION (HCT) IN CHILDREN
WITH AUTISM SPECTRUM DISORDER:
CHALLENGES AND THERAPEUTIC STRATEGIES**

ASS Ibanez, CM Lustosa, CMMS Parrode,
RV Gouveia, MGAD Matos, VC Ginani,
LL Quintino, MF Cardoso, LDS Domingues,
A Seber

GRAACC – Grupo de Apoio ao Adolescente e à
Criança com Câncer, São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Autism Spectrum Disorder (ASD) is a neurodevelopmental disorder characterized by variable levels of impairment in social behavior and communication that can be seen even in the first months of life. The diagnosis is usually best established between 18-months and 3-years of age. Four children with established ASD had already been transplanted by our team but a fifth one was diagnosed by the psychology team at the time of the HCT. **Objective:** This report is to raise awareness of ASD in children undergoing HCT to improve diagnosis and to offer specific therapeutic interventions. **Method:** Psychological evaluation and follow up, offered to all children and their families. **Result:** A 1-year and 9-month-old boy underwent allogeneic HCT for the treatment of Myelodysplastic Syndrome (MDS). Due to difficulty in administering medications and eating (he only accepted liquid food), the psychology team reassessed the patient, suggested the possibility of ASD and referred the patient for evaluation. GVHD prophylaxis was adapted to weekly IV methotrexate. The patient was shown to have communication difficulties, low social interaction, restricted interests, repetitive behaviors, echolalia, and excessive use of screens. Due to weight loss, a nasogastric tube was reinserted after inpatient discharge, later replaced by gastrostomy (G-Tube). He gradually developed partial acceptance of solid foods, improved social interaction, and acquired control of his urinary sphincter. The patient could later start attending school and made gains in the ASD therapeutic process. The health-care team has been extremely respectful, avoiding excessive noise, unnecessary touching, always explaining each procedure and giving time to the child to adjust and allow it. Two other patients with ASD have significantly improved socialization after the transplant but, if it is due to the psychological interventions or due to a possible anti-inflammatory effect of the stem cell therapy (Dawson G, et al. A Phase II Randomized Clinical Trial of the Safety and Efficacy of Intravenous Umbilical Cord Blood Infusion for Treatment of Children with Autism Spectrum Disorder. *J Pediatr.* 2020;222:164-173.e5) remains to be studied. **Conclusion:** We highlight the importance of preparing professionals to diagnose and manage ASD Care during the HCT process. It remains a major challenge and it is worth emphasizing the importance of expanding knowledge and building tools that can help the HCT process.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1722>

**RESULTADO FALSO NEGATIVO DO FATOR V
DE LEIDEN APÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO
DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS**

MR Sagrilo, LPD Santos, GB Fischer, A Zago,
G Bellaver, VG Weber, BBC Paula, NM Mottecy,
CCD Nascimento, WF Silva

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa
Maria, RS, Brasil

Introdução: O fator V de Leiden é uma das causas genéticas mais frequentes de trombofilia. A frequência da mutação em pacientes que recebem Transplante de Células-Tronco