

to the clinical outcome, since T1D is mainly associated with a cytotoxic auto-reactive response. **Conclusions:** The results of this study corroborate with previous findings in regards to the immune system reconstitution after AHSCT. The better responding group have, in some time points, lower frequencies of TCD8+ cells, that mediate auto-reactive inflammation, and higher frequencies of Treg, known for promoting self-tolerance. This suggests that the clinical success of AHSCT for T1D, and potentially other autoimmune disorders, is related to the profile of the patients' reestablished immunity, emphasizing the importance of immunological monitoring studies.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1754>

TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOIÉTICAS PARA O TRATAMENTO DE ANEMIA DE FANCONI EM FASE DE MIELODISPLASIA OU LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

GGF Landi^a, AM Rodrigues^{a,b}, AO Silva^a, G Loth^{a,b}, ACFC Salum^b, JP Trennepohl^b, S Nichele^b, LMM Gouvea^b, CK Dumke^a, C Bonfim^{a,b,c}

^a Hospital Pequeno Príncipe (HPP), Curitiba, PR, Brasil

^b Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (CHC-UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^c Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba, PR, Brasil

Objetivos: Descrever o desfecho do transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) em pacientes (pts) com anemia de fanconi (AF) que desenvolveram síndrome mielodisplásica (SMD) ou leucemia mieloide aguda (LMA). **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos prontuários médicos dos pts com AF em fase de SMD/LMA que foram submetidos ao TCTH entre janeiro de 2012 e dezembro de 2023. **Resultados:** Foram analisados 35 pts, a maioria do sexo masculino (n = 20). A mediana de idade foi 17 anos (2–44 anos), sendo 51% menores de 18 anos (n = 17). Doze pts fizeram uso de andrógeno na fase de aplasia. Quinze pts foram transplantados com citopenia refratária (n = 15), seis pts com SMD com Excesso de Blastos tipo 1 (EB1); quatro com SMD tipo 2 (EB2) e dez com LMA. A maioria dos pts transplantados em fase avançada (SMD-EB2/LMA) recebeu esquema FLAG pré TMO (n = 12). Os doadores foram haploidênticos (n = 17), não aparentados (n = 11) e aparentados compatíveis (n = 7). Todos receberam medula óssea. Os regimes de condicionamento foram feitos com CY + FLU + TBI (NAP), FLU + TBI (Haplo). Quinze pts utilizaram seroterapia (ATG n = 10/Campath n = 5). Nenhum rejeitou. Nove pts tiveram recaída da doença após TCTH, com mediana de 240 dias (80–1691 dias). Seis pts foram retransplantados, 1 fez uso de azacitidina como manutenção pós

transplante e 1 usou venetoclax, mas todos evoluíram para óbito. A mediana de follow-up foi 3,6 anos (14 dias–11,8 anos). A sobrevida global em 5 anos foi 51,4%. Dez pts morreram numa mediana de 138 dias após o TCTH (85–1102 dias) e 3 pts morreram durante o condicionamento. A sobrevida livre de recaída foi 67,3% e a SG em 5 anos para pts em fase avançada foi 32,4%, com taxa de recidiva em 5 anos de 25%. As causas de óbito foram infecção fúngica invasiva (n = 5), progressão da doença (n = 4), infecções (bacteriana/viral n = 3), DECHa (n = 2), neoplasia (n = 1) e toxicidade medicamentosa (n = 1). **Discussão:** A AF é a causa hereditária mais frequente de falência de medula óssea. A incidência de SMD é 11% a 34% e a de LMA é de 10% a 37%, com taxas de sobrevida após o TCTH de 57% e 36% respectivamente, inferiores se comparados aos pts com LMA não portadores de AF. A adolescência ou a idade adulta jovem são os períodos mais comuns de evolução clonal. O uso de andrógenos tem resposta hematológica em cerca de 80% dos pts e não tem associação com evolução clonal, conforme a literatura. Neste estudo, quase a metade dos pacientes tinham mais de 18 anos e a SG foi semelhante às publicações anteriores (SG em 5 anos: 42%). O tratamento de pts com SMD e LMA tem altas taxas de recaída, pois os pts não toleram quimioterapia intensiva além da quimio resistência intrínseca. O esquema FLAG pré TCTH usa quimioterapia de baixa intensidade e a taxa de recidiva nesta população foi inferior à descrita na literatura (taxa de recidiva em 5 anos: 40%). As infecções fúngicas invasivas são uma preocupação devido à grande mortalidade associada. **Conclusão:** A AF continua sendo um desafio, devido ao alto risco de neoplasias secundárias. Mas estes resultados indicam que apesar do TCTH ser a única opção com possibilidade curativa para falência de medula óssea, a morte por infecção e recaída permanecem um grande problema. Mais estudos são necessários para determinar o melhor regime de condicionamento ou terapêutica de manutenção e profilática pós TCTH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1755>

NEUTROPENIA ÉTNICA BENIGNA APÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE MEDULA ÓSSEA

LP Menezes, CS Sabaini, PMS Sabaini, MFV Esteves, GMN Barros, GS Lucena, RS Melo

Hospital de Amor de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: A neutropenia é uma alteração laboratorial comum de ser encontrada após TMO alogênico e as possíveis causas associadas incluem: falha de enxertia, infecções, DECH, recidiva de doença de base e mielotoxicidade. Dentre os possíveis diagnósticos diferenciais para neutropenia sustentada que não explicada pelos fatores mais frequentes está a neutropenia étnica benigna. Os presentes relatos objetivam apresentar casos de diagnósticos de neutropenia étnica