

Day 100 VOD/SOS-related mortality was 15%; deaths after Day 100 resulted from causes other than VOD/SOS. AEs of interest occurred in 15/23 patients; common events included infection ($n = 7/23$) and respiratory symptoms ($n = 6/23$). **Discussion:** The DEFIFrance study represents the largest collection of real-world data on the use of defibrotide. This subgroup analysis focused on paediatric patients who received defibrotide for the treatment of severe or very severe VOD/SOS (per EBMT criteria) post-HCT. Limitations of DEFIFrance include some retrospective data collection and limited data at the time of this interim analysis. **Conclusion:** Prognosis is poor for patients with untreated, very severe VOD/SOS post-HCT. Among paediatric patients treated with defibrotide post-HCT for VOD/SOS, outcomes were better in severe versus very severe disease, highlighting the importance of early VOD/SOS diagnosis and treatment initiation. The incidence of AEs of interest was consistent with previous studies.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.485>

484

DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA RELACIONADA A EPSTEIN-BARR VÍRUS (EBV) PÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO: RELATO DE CASO

M.L.B.F. Dourado, M.C.N. Seiwald, P.H.A.
Moraes, V.C. Molla, A.M.R. Fonseca, R.P.G.
Molla, R.B. Leonel, C.A. Rodrigues, P.B.A.
Maranhão, V.B.A.S. Eira

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Introdução: Dentre as complicações pós transplante de medula óssea (TMO) alogênico, as doenças linfoproliferativas pós-transplante relacionadas ao Epstein-Barr Vírus (EBV-PTLD) se destacam por serem potencialmente fatais. Apesar de raras, as EBV-PTLD são caracterizadas pela proliferação de células B previamente infectadas pelo EBV. Desta forma, no período pós TMO, diante da intensa imunodeficiência provocada com subsequente comprometimento da atividade celular T, o paciente fica suscetível à reativação e proliferação de células B infectadas por EBV. Dentre as apresentações clínicas, estão descritas linfadenomegalias, sintomas B (perda de peso, sudorese, febre e astenia) e massas extranodais. **Relato:** Relatamos o caso de uma jovem do sexo feminino de 16 anos com diagnóstico de anemia aplásica grave submetida a transplante alogênico haploidentico. A doadora foi a mãe e a fonte medula óssea. A sorologia (IgG) para EBV da receptora era positiva e da doadora negativa. Foi realizado condicionamento de intensidade reduzida com fludarabina, ciclofosfamida, irradiação corporal total 4Gy e timoglobulina com ciclofosfamida no D+3 e D+4, micofenolato e ciclosporina para profilaxia da doença do enxerto contra o hospedeiro. Foram infundidas $4,2 \times 10^8$ de células nucleadas totais com enxertia neutrofílica no D+16 pós infusão. Não apresentou complicações ou intercorrências significativas até o D+65, quando apresentou quadro de febre, odinofagia discreta e exantema máculo-papular. Após alguns dias, evoluiu com aumento progressivo do volume cervical, piora da odinofagia,

febre persistente e piora do exantema. Diante da suspeição clínica de PTLD foi suspensa a ciclosporina no D+68. Ao estudo tomográfico, apresentava múltiplas linfonodomegalias cervicais (a maior medindo $2,7 \times 1,7$ cm), axilares, peri-hilares esplênica e mesentérica. Foi realizada carga viral sérica para EBV com resultado de $6.406.010$ cópias/mm³ (log de 6,8). Foi iniciada terapia com rituximabe na dose de 375 mg/m² no D+70, totalizando 4 doses com intervalos semanais. A paciente evoluiu para insuficiência respiratória aguda grave devido a compressão em região cervical, com necessidade de intubação orotraqueal e cuidados em terapia intensiva (UTI), com melhora clínica gradual e extubação efetiva em 13 dias nos quais realizou antibioticoterapia empírica com ampla cobertura. Teve também uma suspeita de síndrome hemofagocítica tendo sido prescrita dexametasona 20 mg/m² associada a imunoglobulina humana EV. No período em que esteve internada na UTI, houve queda progressiva da viremia de EBV DNA, com negatificação no D+97. A paciente atualmente está assintomática, com quimera completa, em acompanhamento ambulatorial, sem sinais de DECH crônica. **Discussão/Conclusão:** A EBV-PTLD pode ser uma complicação grave ou fatal do transplante. Tendo em vista a importância do diagnóstico precoce, discute-se a profilaxia primária com rituximabe ou a monitoração do EBV-DNA com tratamento preemptivo em pacientes de alto risco, como o caso descrito acima, permitindo a instituição da terapia mais precocemente. Atualmente, o uso do rituximabe associado à redução/suspensão da imunossupressão compõem o tratamento de primeira linha. No entanto novas terapias celulares, anticorpos monoclonais e drogas antivirais estão em estudo e podem modificar o cenário da terapia proposta em casos de EBV-PTLD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.486>

485

HIPERTRIGLICERIDEMIA GRAVE EM PACIENTE COM DOENÇA DO ENXERTO CONTRA HOSPEDEIRO EM TRATAMENTO COM RUXOLITINIBE, SIROLIMUS E CORTICOIDE

C. Voltarelli, M.D. Marquetti, B.S.L. Wan-Dall,
C.B. Sola, S. Nabhan, M.M. Oliveira, D.
Setubal, M. Bitencourt, B.C. Tan, V. Funke

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do
Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Paciente do sexo feminino, 22 anos, diagnóstico de linfoma de Hodgkin refratário após TMO autólogo em dezembro de 2016 com protocolo Fludarabina, Ciclofosfamida e irradiação corporal total. Submetida a novo TMO, haploidentico e tendo como doadora sua mãe, no dia 02/07/2017. Desenvolveu DECHc, síndrome de sobreposição em boca e pele decorrentes do primeiro transplante, iniciando corticosteróide em 12/06/2016. Não houve controle da DECH, sendo tratada inicialmente com Basiliximab, três doses, também sem resposta clínica. A ciclosporina foi suspensa por insuficiência renal e posteriormente substituída por Sirolimus. Ainda sem resposta a paciente iniciou tratamento com Ruxolitinibe com estabele-