

orgânica da SH. A paciente apresentou os seguintes critérios diagnósticos definidos pela Sociedade Internacional de Histiocitose: febre ≥ 38.5 , bicitopenia (anemia e plaquetopenia), hipofibrinogenemia (fibrinogênio < 150 mg/dL), ferritina > 500 mcg/L e hemofagocitose na medula óssea. O diagnóstico de SH em pacientes com anemia falciforme é desafiador. Isoladamente o aumento de ferritina sérica pode estar relacionado a transfusões crônicas, e figuras de hemofagocitose podem ser encontradas em pacientes com crise vaso-oclusiva e infecções. É possível que a célula falciforme tenha um papel importante no desenvolvimento da SH, porém a literatura é escassa e estudos são necessários para demonstrar tal associação. **Conclusão:** As características clínicas e laboratoriais de manifestações agudas da anemia falciforme e SH estão imbricadas, o que pode dificultar o diagnóstico de SH. Saber identificar e instituir rapidamente o tratamento da SH é necessário a fim de diminuir a mortalidade dos pacientes, principalmente os que possuem doença de base como a anemia falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.547>

546

TABAGISMO NA GESTAÇÃO: DESENVOLVIMENTO DE LEUCEMIAS NO CONCEITO

A.A. Jesus

Faculdade Nobre de Feira de Santana (FAN), Feira de Santana, BA, Brasil

Introdução: Estima-se que na década de 2030 existam mais de dois bilhões de tabagistas em todo o mundo e os danos causados pelo uso poderão ser irreversíveis. As mulheres gestantes que fumam, demonstram uma idade média de 25,6 anos, 68% delas relatam a ausência de um questionamento no pré-natal sobre a prática do tabagismo. A elucidação da leucemia se dá, a partir de alteração genética nas células originadas da medula óssea, tornando-as cancerosas. Variados são os fatores que estão vinculados ao desenvolvimento de diversas patologias no período gestacional, cabendo salientar as contribuições ambientais para o aumento no risco de desenvolvimento da patologia em questão. **Objetivo:** Destacar se o tabagismo gestacional pode ser fator de desenvolvimento de leucemias para o conceito. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico com abordagem descritiva e quantitativa, onde foram levantados materiais com abordagem destinada ao título e objetivo proposto. Houve a utilização de dados disponíveis na plataforma do sistema único de saúde do Brasil (DATASUS), útil para obtenção de informes para as análises estatísticas. Os dados colhidos visaram fazer analogias da causa de leucemia por uso de tabagismo na gestação. Ainda assim, no que se refere ao conteúdo literário, este, foi adquirido mediante busca nas bases de dados SciELO, PubMed e Capes Periódicos, a partir da utilização dos termos: Tabagismo; Período gestacional; Leucemia. **Resultados e discussão:** No Brasil, em um levantamento dos últimos cinco anos, dentre as leucemias incluindo linfóide, mielóide e monocitária há uma representação diagnóstica de leucemias ao público na faixa etária entre 0 a 19 tendo esta, a maior taxa de casos,

onde ao se comparar o sexo mais acometido, há um destaque para o masculino, em comparação ao feminino. Esses números podem ter ligação com a exposição ou de agentes químicos que agem como fatores ambientais para o desenvolvimento de leucemias. O tabaco é descrito como um dos gatilhos primordiais no desenvolvimento de quase todos os cânceres e durante a gestação sua atuação intensifica os riscos, em potencial para a gestante em suas debilidades, bem como o feto em seu desenvolvimento. **Conclusão:** Em suma, o uso do tabaco durante a gestação é tido como fator de inferência para o desenvolvimento do feto. Assim como falhas genéticas podem ser causadas por agentes ambientais dando ligação direta no desdobramento de tumores como a leucemia, existem evidências que o uso do tabaco pode favorecer o desenvolvimento. Os mesmos estudos mostram que há um aumento do risco de leucemia infantil assemelhada as exposições da mãe durante a gravidez. No que se refere a leucemia, os efeitos causados podem ser diagnosticados após o nascimento do conceito, o que induz a maiores estudos, para o desenvolvimento de técnicas diagnósticas do feto ainda no meio intrauterino a fim de possivelmente iniciar um tratamento ainda durante a gestação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.548>

547

TRANSPLANTES DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS PARA O TRATAMENTO DE ANEMIA FALCIFORME EM PEDIATRIA

R.V. Gouveia^{a,b}, V.C. Ginani^{a,b}, G. Zamperlini^{a,b}, C.M.C. Zanchetta^{a,b}, D. Lutti^b, E.J.C.F. Souto^b, N.A. Pereira^b, M. Dantas^b, J.F. Marques^a, A. Seber^{a,b}

^a Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital São Camilo, São Paulo, SP, Brasil

A anemia falciforme (AF) está associada a importante morbimortalidade já na infância apesar das melhores medidas de suporte disponíveis. Transplante de células-tronco hematopoieticas é a única opção curativa disponível. Muitos pacientes não possuem doador aparentado HLA totalmente compatível e o TCTH haploidentico não mieloablativo pode ser uma opção para pacientes com anemia falciforme com complicações clinicas graves. É fundamental o preparo adequado dos pacientes e familiares para o transplante, que deve ser realizado nas melhores condições possíveis, para não impor às crianças risco maior do que o benefício. **Métodos:** Condicionamento do TCTH aparentado, seguindo recomendação da USP-RP, com Fludarabina 120 mg/m², Busulfano 3,2 mg/kg/dia por 4 dias com AUC 4.000 por dia e ATG 5 mg/kg. Para profilaxia de DECH, ciclosporina e metotrexate. O condicionamento do Haplo foi realizado com Fludarabina 150 mg/m², Ciclofosfamida 29 mg/kg, ATG 4,5 mg/kg e TBI 400cGy em uma e na outra paciente, TBI 200cGy e Tiotepa 10 mg/kg. Profilaxia de DECH com ciclofosfamida pós (100 mg/kg), sirolimus e micofenolato mofetil. Enxerto medula óssea com alvo 5×10^6 CD34/kg. **Resultados:** Quatro meninas com anemia falciforme foram transplantadas, sendo duas com doador

irmão HLA-compatível e duas Haplo do pai. A 1a, aparentado, tinha 10 anos, acidente vascular cerebral prévio extenso em regime de hipertransfusão e a 2a, com 16 anos, síndromes torácicas agudas e crises dolorosas de repetição sem resposta à hidroxiuréia. A toxicidade mais importante na 1ª foi hipertensão arterial, reativação de citomegalovírus e pancreatite de provável etiologia viral, sem DECH. Usou ciclosporina por 2,5 anos por quimerismo misto mas está agora 3 anos e 9 meses após o TCTH com quimerismo completo e eletroforese Hb normal, assintomática. A 2a, adolescente, teve apenas mucosite grau 3, neutropenia febril, hepatite viral, reativação de citomegalovírus e herpes zoster e mantém crises dolorosas repetidas por múltiplas necroses avasculares, sem HbS detectável. DECH aguda TGI respondeu prontamente a corticoide e DECH crônica em olho e boca, tratada com sirolimus e irradiação linfonodal total, com resposta completa. Está 4 anos após o TCTH com quimerismo misto estável > 70% e ausência de HbS. As pacientes que fizeram haplo estão ambas 9 meses pós TCTH. A 1ª com 3 anos, crises de dor, sequestros esplênicos, síndromes torácicas agudas e Moya-Moya incipiente, em uso de hidreia sem melhora. Recebeu tiotepa e 200cGy de TBI, 10×10^6 CD34/kg. Apresentou DECH pele e TGI com boa resposta ao corticoide. Teve reativação de CMV tratada com foscarnet. Atualmente assintomática, ainda com sirolimus e quimerismo completo, sem HbS. A 2ª com haplo, tinha 14 anos, Moya-Moya e AVC prévio. A dose de TBI foi 400cGy. O quimerismo foi completo por 4 meses pós TCTH, desde então em queda progressiva até 70% (94% linfócitos e 61% neutrófilos do doador), atualmente estável após uma DLI 1×10^6 CD3/kg oito meses após o transplante. Evoluiu com DECH crônica leve de pele. Mantém ausência de HbS, assintomática. **Conclusão:** A sobrevida global foi 100%. Uma paciente de cada grupo apresentou quimerismo misto. Apesar do número pequeno de pacientes, o TCTH haploidêmico se mostrou factível na ausência de um doador compatível. O trabalho multidisciplinar e colaboração com centros de excelência são fundamentais para o sucesso terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.549>

548

TRATAMENTO DE LEUCEMIA LINFÓIDE AGUDA PEDIÁTRICA RECIDIVADA APÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS COM BLINATUMOMAB

G. Zamperlini^{a,b}, V.C. Ginani^{a,b}, R.V. Gouveia^{a,b}, L.D.S. Domingues^{a,b}, C.N.M. Breviglieri^{a,b}, J.F. Marques^a, F.V.B. Santos^a, C.F. Andrade^a, M.G. Matos^{a,b}, A. Seber^{a,b}

^a Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital São Camilo, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever a experiência com uso de blinatumomab como resgate em crianças e adolescentes com Leucemia Linfóide Aguda (LLA) e recidiva precoce após Transplante Alogênico de Células-Tronco Hematopoiéticas (TCH) em dois serviços de Oncologia Pediátrica. **Materi-**

ais e métodos: Crianças com LLA transplantadas em fases avançadas ou com doença agressiva foram avaliadas mensalmente quanto a presença de doença residual medular e quimerismo. Cada avaliação medular incluiu os antígenos CD19 e CD22 nos painéis de doença residual para determinar a possibilidade de utilizar blinatumomab e inotuzumab, respectivamente. Uma vez diagnosticada recidiva, Blinatumomab foi administrado em infusão contínua conforme orientação do fabricante. A partir de 48 horas após o seu início, com a resolução dos sintomas clínicos associados à liberação de citocinas, quatro dos pacientes com doador disponível e sem doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH), também receberam dose escalonada de leucócitos do doador (DLI). Uma infusão de DLI foi administrada no início de cada ciclo de Blinatumomab até que o paciente apresentasse remissão completa e/ou algum sinal de DECH aguda ou crônica. **Resultados:** Sete crianças e adolescentes com LLA que apresentaram recidiva após TCH e foram tratados com blinatumomab. A mediana de idade foi 9 anos, variando entre 3 e 16, cinco do sexo masculino. Nenhum deles apresentou lise tumoral sintomática, sangramento ou sepse. Seis crianças (85%) apresentaram síndrome de liberação de citocinas, todos com febre e 57% com hipotensão. Apenas uma criança apresentou toxicidade em sistema nervoso central relacionada à droga. Três receberam quimioterapia de baixas doses ou mini-HyperCVAD e um, ponatinibe, suspenso ao término dos ciclos de blinatumomab por AVC isquêmico. Quatro receberam DLI, complicada com DECH aguda ($n = 1$) e crônica ($n = 3$); destes, dois permanecem vivos, um sem nenhum tratamento adicional já cinco anos após a recidiva medular e um após associação de inotuzumab, radioterapia e inibidor tirosina quinase de uso compassivo, atualmente há 2 anos em remissão. Nenhum paciente faleceu por toxicidade associada ao Blinatumomab ou DLI. No total, 71% das crianças atingiram remissão completa. A sobrevida global é de 28% com mediana de 47 meses de seguimento. **Discussão e conclusões:** A maior parte das recidivas de LLA após TCH ocorre precocemente, quando a toxicidade de um 2º TCH é proibitiva. Pacientes são, em geral, encaminhados para cuidados paliativos. Nossa experiência mostrou que o uso de blinatumomab associado ou não a outras terapias foi eficaz e seguro, com remissão da maior parte dos pacientes e baixa toxicidade, considerando a experiência do serviço com manejo da síndrome de liberação de citocinas, observada apenas nos primeiros dias do 1º ciclo de Blinatumomab. Além disso, nossos dados sugerem potente efeito enxerto versus leucemia com a associação de infusão de leucócitos do doador, estratégia que está sendo estudada em protocolos prospectivos internacionais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.550>

