

vitaminas, o que levou o lactente a desenvolver anemia megaloblástica por deficiência nutricional, com pancitopenia e manifestações neurológicas. Houve melhora do quadro após reposição vitamínica. **Conclusão:** Trata-se de um paciente com um quadro de anemia megaloblástica que evoluiu com alterações metabólicas e imunológicas, atualmente em investigação de um possível erro inato do metabolismo. Após reposição vitamínica paciente apresentou melhora do quadro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1069>

SARCOMA MIELOIDE PRIMÁRIO DO MEDIASTINO: RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA

ECVR Cruz, LBA Lima, MT Schramm, MR Assis,
LW Pinto

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro,
RJ, Brasil

Introdução: O Sarcoma Mieloide (SM) é uma massa tumoral, que consiste em blastos mielóides acometendo sítios extramedular. A forma isolada, sem envolvimento da medula óssea, é rara, ocorrendo em menos de 1% dos casos. O diagnóstico exige biópsia tecidual. Cerca de 75%–90% dos pacientes com SM desenvolverão leucemia mieloide aguda (LMA) com um período de latência que varia de 4–12 meses e necessidade de tratamento sistêmico. **Objetivo:** Relatar um caso raro de SM primário de mediastino em pediatria e, devido à escassez de literatura sobre o tema, estimular a discussão das possíveis abordagens terapêuticas atuais. **Material e métodos:** Descrição do caso de paciente ALS, masculino, pré-escolar de 3 anos, previamente hígido. Iniciou quadro de dor abdominal difusa com relato de múltiplos atendimentos em pronto atendimento pediátrico sendo medicado com sintomáticos durante 1 mês. Na ocasião, evoluiu com piora da dor abdominal e desconforto respiratório. Foi realizado exames radiológicos e confirmado por tomografia de tórax a presença de massa de mediastino anterior. Evoluiu com dispneia, necessitando transferência para UTI pediátrica do Instituto Nacional do Câncer (INCA) para monitorização clínica e elucidação diagnóstica. Foi realizada biópsia percutânea guiada por USG, cujo resultado histopatológico foi de sarcoma mieloide, confirmado por estudo imuno-histoquímico com positividade de LCA, CD68, CD4, Mieloperoxidase (MPO), CD117 e negatividade para CD20 e CD3. O paciente apresentava hemograma normal. Não foi evidenciado acometimento de medula óssea, assim como também não se identificaram alterações citogenéticas ou moleculares. **Resultados:** Diante do diagnóstico foi iniciado tratamento quimioterápico conforme o protocolo BFM LMA 2004. O paciente apresentou redução significativa da massa mediastinal após a indução. Realizou exame PET-CT, após completar fase de intensificação, compatível com massa residual fibrosada com critérios de remissão. No momento, encontra-se na fase de manutenção em remissão completa. Não possui doador HLA compatível. **Discussão:** O tratamento do SM em pediatria exige uma abordagem multidisciplinar. Quimioterapia

intensiva, com base em protocolos para LMA, seguida de terapia de consolidação com transplante de células-tronco hematopoiéticas tem sido a estratégia mais adotada. Diferentes abordagens têm sido exploradas em poucos relatos de casos, demonstrando a necessidade de individualização do tratamento, considerando o risco de toxicidade e complicações a longo prazo. **Conclusão:** O SM primário de mediastino é uma apresentação rara que exige atenção especializada para o diagnóstico e tratamento. Devido à raridade, não existem diretrizes de tratamento bem estabelecidas. É fundamental que os casos de SM em crianças sejam abordados em centros especializados e que uma colaboração multidisciplinar seja buscada para aprimorar o conhecimento e definir estratégias terapêuticas mais eficazes. A escolha do tratamento deve ser individualizada, considerando os benefícios potenciais em relação aos riscos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1070>

LONG-TERM OUTCOMES OF CHILDHOOD ACUTE LYMPHOCYTIC LEUKEMIA WITH MODIFIED BERLIN-FRANKFURT-MÜNSTER PROTOCOL IN RIO DE JANEIRO, BRAZIL: A MULTICENTRIC HOSPITAL-BASED SURVIVAL ANALYSIS STUDY

PRCB Horn ^{a,b}, AMB Azevedo ^c, S Rouxinol ^d,
MT Schramm ^b, BS Sanches ^c, NL Duarte ^c,
TSF Seixas ^d, ES Costa ^c, MGP Land ^{c,e},
MHFO Souza ^a

^a Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE),
Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brazil

^b Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de
Janeiro, RJ, Brazil

^c Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão
Gesteira (IPPMG), Universidade do Estado do Rio de
Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^d Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, RJ,
Brazil

^e Instituto Nacional de Ciência e Tecnologia em
Biologia do Câncer Infantil e Oncologia Pediátrica
(INCT BioOncoPed), Universidade Federal do Rio
Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brazil

Introduction/objectives: Acute Lymphocytic Leukemia (ALL) is the most common pediatric cancer and it seems to be more frequent in Hispanics. Berlin-Frankfurt-Münster (BFM) protocol for ALL was preceded by a clinical trial carried out in the 1970s and, in the 1980s, hospitals from Rio de Janeiro began to use this protocol seeking for a more effective treatment. Our aim is to determine the survival probabilities and the main prognostic factors for children and adolescents with ALL in Rio de Janeiro and to compare these results with other BFM studies. **Methods:** We conducted a survival analysis study with a retrospective cohort of 695 patients from 0–19 years treated with a modified BFM protocol at four public hospitals in the city of Rio de Janeiro, Brazil, between 1998 and 2018. Prognostic factors included age, sex, leukocyte count,