

subjective impressions by these investigators that other B-cell antigens such as CD22, CD24 and cyCD79a brings more confidence to analyze B-cell ALL MRD samples from patients treated with anti-CD19 therapy, for this studied cohort, we did not find difference on the results of MRD with the standard EuroFlow panel and the alternative panel. **Conclusion:** No difference was found on the MRD detection with the standard EUFOLOW panel and the alternative panel. Although introduction of CD22, and CD24 markers, with 8 colors strategy, it was not advantageous. Using 8 colors strategy, it may be recommended to investigate the comparative financial impact of the EuroFlow, and the alternative panel in the context of Blinatumomab therapy.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1074>

LEUCEMIA AGUDA INDIFERENCIADA

MP Beltrame, F Fava, MFC Hoffmann,
JVB Siqueira, CO Pereira, GC Sanches,
MLLC Brito, RPO Silva, RC Coelho,
MAD Pianoski

Hospital Erastinho, Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A Leucemia Aguda Indiferenciada (LAI) é caracterizada pela proliferação clonal de células hematopoiéticas primitivas, por definição, não possui marcadores específicos de linhagem linfóide ou mieloide sendo necessário excluir leucemias de linhagens incomuns como as de células dendríticas plasmóides, células NK, basófilos ou mesmo tumores não hematopoiéticos. Portanto o diagnóstico de LAI pode ser complexo e requerer outras análises além da imuno fenotipagem convencional. Dada sua raridade, pouco se sabe sobre sua incidência, sobrevida e manejo ideal. Os pacientes apresentam leucocitose, anemia, contagem variável de plaquetas e uma variedade de sintomas inespecíficos relacionados à hematopoese ineficaz (fadiga, sangramento e hematomas, infecções recorrentes, dor óssea) e/ou envolvimento de locais extramedulares (linfadenopatia, esplenomegalia, hepatomegalia). **Relato de caso:** Paciente masculino, 7 anos, astenia, 4 dias com febrícula, perda ponderal de 2 Kg. Hemograma externo: Hb: 7,4g/dL; VCM: 77,8fL (2% eritroblastos). Leuco: 4.000 uL; Neutro: 1.080 uL; Plaquetas: 13.000 uL. Exame Físico: Presença de linfonodos palpáveis em cadeia cervical anterior, posterior e supraclaviculares, móveis, fibroelásticos, < 1 cm, baço a 4 cm da borda costal esquerda; fígado a 6 cm da borda costal direita. Exames na admissão: Hb: 10,0 g/dL; VCM 80 fL; Leuco: 4.320 uL; Linf.: 1.666 mm³; Neutro: 648 uL; Blastos: 58,0%; Plt: 38.000 uL. Ferritina: 431 ng/mL; LDH: 269U/L; VHS: 50 mm. Medula óssea com celularidade diminuída, com presença de 55% de blastos de difícil diferenciação morfológica. Alguns blastos de tamanho pequeno e formato regular; núcleo ocupando quase todo o citoplasma, de cromatina frouxa e heterogênea sem nucléolo evidente; outros de tamanho mediano, formato regular; núcleo de formato irregular com cromatina frouxa e heterogênea por vezes com um nucléolo evidente; citoplasma escasso levemente basofílico e finamente granular. A Citometria de Fluxo mostrou no aspirado da MO 58,8% de blastos e

na biópsia 67,0%. Positividade para: TdT-/+ nuclear (31,0%), CD15-/+ (58,0%), CD19+/+ heterogêneo, CD24+/+ (50,5%), CD33-/+ (26,6%), CD38++, CD45+/+ (34,0%), CD123-/+ (40,0%), HLA-DR+/+ heterogêneo, NG2 (proteína 7,1)+/+ e negatividade para antígenos citoplasmáticos MPO, CD79, CD22, CD3, IgM e antígenos de membrana: CD3, CD7, CD10, CD11b, CD11c, CD13, CD16, CD22, CD34, CD35, CD36, CD41, CD42a, CD42b, CD56, CD61, CD64, CD105, CD117, IgM, IREM-2. Citogenética: 47, XY, +14/46, XY. Molecular: KMT2A-AFF1 por PCR Inconclusiva. ETV6-RUNX1: Negativo. FISH: KMT2A-AFF1 positivo, BCR:ABL negativo. As alterações cromossomo 10, 17,4 negativas. LCR sem infiltração. O paciente iniciou tratamento com protocolo GBTLI 2021, alto risco, e a Pesquisa de DRM D19 e D49 foram negativas. Técnica lise total Euroflow Positividade: CDD19, CD20, CD22, CD45, CD81, HLA-DR. Negatividade: CD10, CD15, CD34, CD38, CD66c/CD123, NG2 (proteína 7,1). LOD (limit of detection): 0,00086%. LLOQ (lower limit of quantification): 0,0021% e LOD: 0,0017% LLOQ: 0,0045% respectivamente. **Conclusão:** Descrevemos um caso de leucemia aguda sem marcadores definidoras de linhagem. O prognóstico da AUL é geralmente ruim, mas tem melhorado ao longo do tempo. A imuno fenotipagem por Citometria de Fluxo Multiparamétrica (CFM) tornou-se uma ferramenta importante no manejo clínico das neoplasias hematológicas, tanto para fins de diagnóstico quanto de monitoramento (Doença Residual Mensurável – DRM).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1075>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: DESAFIO DIAGNÓSTICO NA PEDIATRIA

NS Nakata, LMG Coelho, GS Rodrigues,
CSD Santos, MGG Zanata, FM Barbosa,
SM Luporini, DE Fujimot, P Bruniera,
ML Borsato

Irmandade Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A incidência mundial da Purpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é de 3 casos/1.000.000 adultos/ano, sendo ainda mais raro em crianças. A PTT é mais prevalente em mulheres, com média de idade de 40 anos e sua mortalidade é alta se não identificada e tratada precocemente. **Objetivos:** Relatar um caso de PTT em paciente jovem, com faixa etária atípica para esta doença, demonstrando a importância do diagnóstico precoce para a melhora no desfecho clínico. **Relato do caso:** Paciente de 13 anos, sexo feminino, previamente hígida, foi trazida ao pronto socorro devido à crise convulsiva tônico clônica. Na história pregressa, paciente com relato de febre, cefaleia holocraniana de forte intensidade, petéquias e equimoses em tronco e membros inferiores há 5 dias, com evolução para hemiparestesia a direita, seguida de hemiplegia e afasia. Inicialmente, pelo quadro neurológico agudo e febril, realizado suspeita de meningoencefalite e introduzida antibioticoterapia. Contudo, exames admissionais não foram sugestivos de infecção, evidenciando anemia e plaquetopenia de 11 mil. Solicitada então investigação com equipe de hematologia pediátrica. Paciente com Coombs

Direto negativo, desidrogenase láctica elevada, citologia de sangue periférico com presença de esquizócitos, plaquetas intensamente diminuídas e raríssimas macroplaquetas. Devido ao quadro clínico e achados laboratoriais, aventada hipótese de PTT e iniciado corticoterapia e plasmaférese diária até alvo de plaquetas de 150 mil. Paciente apresentou boa evolução clínica e laboratorial, com melhora progressiva dos sintomas neurológicos, recebendo alta hospitalar com 20 dias de internação para acompanhamento ambulatorial. Posteriormente, o resultado da atividade de ADAMTS 13 < 0,2% confirmou o diagnóstico. **Discussão:** A PTT é uma microangiopatia trombótica provocada pela redução na atividade da enzima ADAMTS 13, responsável pela clivagem do Fator de Von Willebrand. A presença de anemia hemolítica e plaquetopenia sem outra causa definida devem levar à suspeita desta condição. Febre, lesão renal aguda e alterações neurológicas também podem estar presentes, constituindo a pênade clínica clássica da doença. Na pediatria, por não se tratar de uma doença prevalente nesta faixa etária, a presença de febre associada a sintomas neurológicos podem ser fatores de confusão para o diagnóstico correto, como no caso relatado, em que a primeira hipótese diagnóstica foi a de meningoencefalite. Em pacientes com quadro clínico compatível, a atividade de ADAMTS 13 < 10% confirma o diagnóstico. A plasmaferese constitui a primeira linha terapêutica e foi responsável pela drástica redução da mortalidade. Devido à apresentação clínica inicial inespecífica e à baixa incidência principalmente em pacientes jovens, este diagnóstico por vezes não é considerando, retardando o início do tratamento. **Conclusão:** Apesar de pouco prevalente, a suspeita de PTT deve ser feita diante dos achados sugestivos, mesmo na pediatria. Trata-se de uma emergência médica com evolução rápida e fatal, cujo início de tratamento adequado e precoce é essencial para o desfecho clínico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1076>

CARACTERIZAÇÃO DOS PACIENTES NEONATAIS QUE RECEBERAM CONCENTRADO DE HEMÁCIAS EM UM HOSPITAL INFANTIL DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE SANTA CATARINA

T Vetter^a, APM Chaves^a, JSF Donadel^b

^a Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução/objetivo: A alteração hematológica mais comum no recém-nascido é a anemia. A transfusão de hemácias é uma intervenção comum em unidades de terapia intensiva neonatal, mas as consequências a longo prazo ainda são uma incerteza. Critérios restritivos para indicação de transfusão estão cada vez mais sendo discutidos devido às preocupações quanto aos riscos relacionados à hemotransfusão. O objetivo do estudo foi analisar o perfil clínico e os fatores associados à necessidade de transfusões de concentrado de hemácias em recém-nascidos. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo,

observacional e transversal em recém-nascidos que receberam transfusão de hemácias em uma Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Unidade de Cuidados Intermediários Neonatais, de janeiro/2021 a dezembro/2021. A coleta de dados foi realizada a partir da análise de prontuário. Os dados foram tabulados e armazenados no programa Office Excel e analisados no software IBM SPSS versão 20.0 (SPSS, Inc, Chicago, Illinois). Todas as variáveis foram analisadas descritivamente por meio de frequência simples e relativa ou média e desvio padrão. Foram criados modelos levando em consideração tanto a amostra de pacientes (n = 82) quanto a amostra de transfusões (n = 226). **Resultados:** Participaram da pesquisa 82 pacientes, sendo a maioria do sexo masculino (61,0%), com idade gestacional de nascimento média de 34,5 semanas e peso médio de nascimento 2171,5 gramas. A média do tempo de internação foi de 33,9 dias e a maior parte dos pacientes teve como desfecho a transferência para enfermaria (42,7%). Entre as comorbidades, a mais prevalente foi a prematuridade (53,7%). Quando analisado o número de transfusões como um todo (n = 226), identificou-se que a média de transfusões por paciente foi de 2,8 transfusões, a média de dias de vida que o paciente recebeu a transfusão foi de 33,4 dias, a média da Hemoglobina antes da transfusão de 8,8 g/dL e do Hematócrito 26,3%. A média do volume transfundido de 18,2 mL/kg. A maioria dos pacientes esteve internado na UTI (80,1%), 30,1% receberam transfusão de hemácias por hipóxia e 49,5% necessitaram de VMI. Entre aqueles com efeitos adversos, dois apresentaram sobrecarga de volume, dois reação febril não hemolítica em reação urticariforme. Dois pacientes apresentaram enterocolite após terem recebido transfusão de concentrado de hemácias. **Discussão:** A prematuridade foi a comorbidade mais prevalente entre os recém-nascidos que receberam concentrado de hemácias. Os efeitos adversos das transfusões foram raros, o que corrobora com estudos já descritos na literatura. A enterocolite ocorreu em dois pacientes após terem recebido transfusão de concentrado de hemácias, porém não foi categorizado como efeito adverso, sendo que necessita de estudos mais robustos para avaliar se realmente existe essa associação. **Conclusão:** A decisão de transfundir hemácias em RNs na maioria das vezes baseia-se em sinais de anemia e hemoglobina, não sendo um bom indicador de oxigenação tecidual. As evidências científicas são escassas, o que dificulta a formulação de recomendações de alto grau quanto ao uso de sangue e hemocomponentes no período neonatal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1077>

SARCOMA ERITROIDE

MFC Hoffmann, MP Beltrame, F Fava,
JVB Siqueira, CO Pereira, GC Sanches,
MM Kozonoe, SO Ioshii, RC Coelho,
MAD Pianovski

Hospital Erastinho, Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Sarcoma eritroide é uma variante extremamente rara do Sarcoma Mieloide (SM), anteriormente conhecido como sarcoma granulocítico ou cloroma, é uma neoplasia