

paciente evoluiu com síndrome respiratória aguda grave por COVID-19, com necessidade de suporte intensivo e choque séptico, evoluindo para óbito. **Discussão:** A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um termo genérico, que engloba doenças clinicamente distintas, mas que apresentam, como ponto em comum, a proliferação clonal de células de Langerhans com grânulos de Birbeck e S100/CD1A positivos na imuno-histoquímica. É considerada uma doença rara, com incidência anual na faixa pediátrica de três a quatro por um milhão. A pele é acometida em 50% dos casos, e em 10% é o único sítio. O curso varia desde formas localizadas e autolimitadas até formas multissistêmicas graves. Atualmente a HCL é entendida como uma doença espectral com ampla variabilidade de apresentações clínicas e curso clínico imprevisível. Os casos congênitos geralmente são exclusivamente cutâneos e autolimitados, com remissão espontânea em meses. O diagnóstico deve ser considerado nos quadros de dermatite seborreica e dermatite das fraldas que não apresentam boa resposta ao tratamento. O aspecto purpúrico das lesões deve chamar a atenção para esse diagnóstico. O exame histopatológico e a análise imunoistoquímica são diagnósticos. O principal critério é a positividade para CD1a ou langerina (CD207). Não há tratamento específico para a histiocitose congênita auto-limitada. A conduta orientada pela Histiocyte Society consiste em acompanhar o quadro e aguardar a regressão espontânea, não alcançada pelo paciente devido a óbito por choque séptico após 10 dias do diagnóstico conclusivo. **Conclusão:** A Histiocitose de Células de Langerhans em recém-nascido é rara e potencialmente fatal e apresenta ampla variabilidade de apresentações clínicas e curso clínico imprevisível por isso a importância do rápido diagnóstico para abordagem precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.486>

IMPLEMENTAÇÃO DE TRATAMENTO PARA LLA EM PEDIATRIA COM INTENSIDADE AJUSTADA À DRM MEDIDA POR CITOMETRIA DE FLUXO DE NOVA GERAÇÃO.

FM Furtado ^{a,b}, LA Pinheiro ^{a,c}, ER Biojone ^a,
R Camargo ^a, ACS Dias ^a, RM Pontes ^a,
JCM Córdoba ^a, IMQS Magalhães ^a

^a Hospital da Criança de Brasília José Alencar,
Brasília, DF, Brasil

^b Sabin Medicina Diagnóstica, Brasil

^c Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: O estudo tem o objetivo de avaliar a implementação de protocolo de tratamento para leucemia linfoblástica (LLA) com estratificação de risco baseado em pesquisa de doença residual mínima (DRM). **Material e métodos:** Realizou-se estudo observacional e analítico com delineamento longitudinal retrospectivo. Incluíram-se pacientes com LLA, com idade entre 1 e 18 anos, que realizaram tratamento no Hospital da Criança de Brasília (HCB) entre 06 de 2018 e 06 de 2021. Nos dias 15, 33 e 78, realizou-se avaliação de DRM por citometria de fluxo de 8 cores de nova geração (CFNG) em medula óssea. Os pacientes foram

estratificados para os braços de tratamento conforme descrito a seguir. Baixo Risco (BR): LLA-B; <6 anos; DRM D15 <0,1%; DRM D78 <0,01% e ausência de marcadores de Alto Risco. Alto risco (AR): DRM D15 >5%; DRM D78 >0,01%; presença das translocações BCR-ABL ou MLL-AF4. Risco intermediário (RI): demais pacientes. Para casos específicos, aceitaram-se ajustes das classificações fora dos critérios descritos. O teste de Log Rank (Mantel-Cox) foi utilizado para comparação de curvas de sobrevida global (SG) e livre de doença (SLD). **Resultados:** Foram incluídos 82 pacientes, sendo 78 com LLA-B e 4 com LLA-T. Desses, 15 foram classificados como BR, 50 RI e 17 AR. Houve 14 óbitos (17,07%) e 4 recaídas (4,87%), sendo duas (2,43%) isoladas em SNC. Dos óbitos, 5 (35,71%) estavam classificados como RI e 9 (64,29%) como AR; não houve óbitos no grupo BR. Houve diferença estatística significativa para a SG entre os grupos de classificação de risco ($p < 0,001$). Crianças com AR apresentaram sobrevida menor que as demais. Não foi calculada a sobrevida para pacientes com BR, pois não houve óbitos nesse grupo. A sobrevida média para pacientes com RI foi de 32,663 meses e para AR foi de 20,015. Houve diferença estatística significativa para a SLD entre os grupos de classificação de risco ($p = 0,001$). A SLD média para pacientes com BR foi de 23,333 meses; para pacientes com RI foi de 31,410 meses e para AR foi 19,721. **Discussão:** Trata-se de estudo com utilização de DRM por CFNG para ajuste de intensidade do tratamento. Embora tenha seguimento curto, é possível verificar que essa metodologia consegue discriminar grupos que necessitam de maior intensidade de terapia. Da mesma maneira, grupo respondedor pode se beneficiar de terapia menos intensiva, com menos efeitos colaterais, mantendo-se a alta taxa de resposta com remissão contínua. O tratamento para LLA dura aproximadamente 2 anos, muitos dos pacientes incluídos ainda não o finalizaram. Por este motivo, o grupo de BR tem SLD menor que o de RI. Apesar das limitações, pode-se notar que a classificação de risco estabelecida prediz SG; achado de acordo com estudos internacionais. Deve-se aprofundar a análise dos dados para avaliar variáveis de biologia molecular e achados citogenéticos que também possam prever desfecho, além de se definir o papel prognóstico da DRM do D33. **Conclusão:** Com os dados obtidos nesta análise parcial, conclui-se que a estratificação de risco estabelecida, utilizando-se como principal discriminador a medida da DRM por CF de nova geração, é preditor de desfecho para os pacientes com LLA. Nota-se também uma tendência de que a redução da intensificação do tratamento para os pacientes classificados como de BR não teve impacto negativo em SLD ou SG.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.487>

IMMUNOPHENOTYPIC CHANGES IN JMML PATIENTS TREATED WITH 5-AZACITIDINE AND CORRELATION WITH CLINICAL RESPONSE

AF Oliveira ^{a,b}, R Balceiro ^{a,b}, A Tansini ^{a,b},
TR Toledo ^a, N Villela ^{a,b}, LF Lopes ^{a,b},
I Lorand-Metze ^{b,c}



^a Hospital de Câncer Infantojuvenil de Barretos, Barreto, SP, Brazil

^b Grupo Cooperativo Brasileiro de Síndrome Mielodisplásica Pediátrica (GCB-SMD-PED), Brazil

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brazil

Background: 5-azacitidine has been considered to be safe and efficient medication for use as a bridge to hemopoietic stem cell transplantation in JMML patients. Patients under clinical treatment can be stratified as complete or partial response, stable disease or disease progression. Recently, the features found in JMML immunophenotyping (FCI) at diagnosis have been described and so, they could be useful for examining these characteristics for determining response of the patients to treatment. **Aims:** to follow the immunophenotypic pattern of JMML patients during treatment with 5-azacitidine, with an already validated IFC protocol and also look for cytometric features that correlate with the type of clinical response. **Materials and Methods:** An 8-color antibody panel described for pediatric population with JMML at diagnosis was used. Patients treated with cycles of 5-azacitidine 75 mg/m² subcutaneous for consecutive 7 days, each 28 days were evaluated at diagnosis and after 3 and 6 cycles of medication. The findings were compared with the type of clinical response. **Results:** 32 patients entered the study. Among them, only 28 patients could be analyzed by FCI after 3 cycles and 25 patients after 6 cycles. After treatment with 5-azacitidine, patients showed a reduction in CD34⁺ cells, with median CD34/CD117⁺ cells going from 3.35% to 2.8% after 3 cycles of medication. Values dropped to <2% in 12 and 22 patients after 3 and 6 cycles respectively, and this was observed only in patients responding to treatment. B cell progenitors (H1), that were decreased at diagnosis, had a further reduction after treatment. The monocytic population also decreased, from 11.91% to 7.5% and 6.4% after 3 and 6 cycles, respectively. Those presenting with complete response had an apparent increase in classical monocytes and a decrease in intermediate monocytes. Finally, the population of T lymphocytes, that were reduced at diagnosis, showed an important increase, especially in patients with a clinical response ($p < 0.001$); an increase of NK lymphocytes was also observed mainly after 3 cycles from 1.01% to 1.85%. Immunophenotypic changes including aberrant expression of CD7 in myeloid progenitors remained after 3 and 6 cycles of 5-aza. Aberrant CD7 expression in myeloid progenitors was associated with a worse response to treatment, as well as NF1. **Conclusions:** FCI was a feasible tool in JMML patients after treatment with 5-azacitidine. Clinical response was associated with decrease of CD34⁺ myeloid progenitor and total monocytes and a rise in T and NK lymphocytes. But abnormal co-expressions remained, even in patients with complete clinical response and this speaks in favor of the persistence of the leukemic clone during the whole clinical treatment. The largest effect was seen after 3 cycles. CD34/117⁺ cell and T lymphocytes are variables that could be incorporated into the assessment of response to clinical treatment of JMML patients. A more detailed study of the several subsets of T cells should be included. The same MFC protocol could be used pre

and post transplantation identifying patients with beneficial use of 5-aza after transplant, as it has recently been shown according to methylation status. Prospective studies are necessary to confirm the data with a larger number of patients, and including assessment of the pre and post transplantation status.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.488>

MULTIDISCIPLINAR

ODONTOLOGIA

INFECÇÃO BUCAL POR VÍRUS EPSTEIN-BARR EM PACIENTE ONCOLÓGICO PEDIÁTRICO EM TRATAMENTO PARA LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA: RELATO DE CASO

AAL Junior, MF Corrêa, VT Neto, FL Coracin, BF Baglioli, AF Oliveira, R Balceiro, LF Lopes, LJ Neves, KSM Macari

Hospital de Câncer Infantojuvenil de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: As leucemias são neoplasias das células precursoras linfo-hematopoiética cuja característica principal é a presença de blastos, sendo a Leucemia Linfóide Aguda (LLA) a neoplasia maligna mais frequente na infância. Aproximadamente 70% dos pacientes com câncer farão uso da quimioterapia durante o tratamento e, destes, 40% desenvolverão complicações bucais. Os pacientes oncohematológicos geralmente apresentam alterações orais em consequência da intensa imunossupressão em consequência do tratamento. Dentre as manifestações bucais frequentes encontradas nos pacientes oncológicos estão as infecções oportunistas, como as infecções fúngicas e herpéticas. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente pediátrico que apresentou manifestações bucais infecciosas causadas pelo vírus Epstein-Barr (EBV). **Caso clínico:** Paciente do sexo feminino, 8 anos de idade, portadora de LLA pré pré B, em tratamento com o protocolo RELL na fase de manutenção e neutropênica, compareceu ao serviço solicitando avaliação odontológica por lesão em boca. Ao exame físico, apresentava lesão ulcerada em região de papila incisiva com cerca de 4 mm de extensão, com sintomatologia dolorosa, e papilas eritematosas e edemaciadas. A hipótese diagnóstica foi de infecção herpética, sendo prescrito Aciclovir oral por 7 dias, além de analgésicos para controle de dor, porém houve progressão da lesão, evoluindo para papilas inferiores e com aspecto necrótico em região de papila incisiva. Associou-se Metronidazol e Terapia Fotodinâmica Antimicrobiana com laser de baixa potência, utilizando luz vermelha visível e agente fotossensibilizador Azul de Metileno à 0,01%; e optou-se por coletar material microbiológico da lesão e enviar para análise por PCR. O resultado concluiu que a amostra foi positiva para EBV, já em fase de regressão das lesões. **Discussão:** Essas alterações podem ser graves e interferir nos resultados da terapêutica médica, levando a complicações sistêmicas importantes, que podem aumentar o tempo de internação hospitalar e os custos do tratamento, afetando diretamente a qualidade de vida desses pacientes. Variáveis relacionadas à terapia, como o tipo de droga, a dose,

