

^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,



a imunossupressão e frequência do tratamento, juntamente com variáveis relacionadas ao paciente como a idade, o diagnóstico e o nível de higiene bucal antes e depois do tratamento, afetam a frequência com que os pacientes oncológicos apresentam problemas bucais. **Conclusão:** O conhecimento e a presença do cirurgião dentista, presente na equipe multidisciplinar oncopediátrica, é desejável para o diagnóstico e manejo das possíveis manifestações ou complicações bucais das doenças oncohematológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.489>

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

INFECÇÃO FÚNGICA INVASIVA POR TRICHOSPORON ASAHII EM PACIENTE ONCOHEMATOLÓGICO PEDIÁTRICO



NN Campos, TD Ramos, LN Cruz,
AMB Azevedo, DB Aranha, APS Bueno,
AM Sousa, MGP Land, DT Vianna

Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão
Gesteira, Universidade Federal do Rio de Janeiro
(IPPMG/UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os pacientes pediátricos em uso de quimioterapia ou submetidos a transplante de células tronco hematopoiéticas possuem alto risco para doença fúngica invasiva (DFI) que estão associadas a elevada morbidade e mortalidade. **Objetivo:** Descrição de um caso clínico de infecção fúngica invasiva por fungo incomum em paciente oncohematológico. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Caso clínico:** Paciente masculino, 1 ano 11 meses, com diagnóstico de LLA de precursor B, SNC positivo em terapia de indução de acordo com protocolo BFM 2017 para LLA. Internou por neutropenia febril após segunda dose de Vincristina e Daunorrubicina. Manteve febre persistente e evoluiu com instabilidade hemodinâmica apesar do tratamento com antibioticoterapia de amplo espectro, sem foco infeccioso aparente. Transferido para o CTI pediátrico, onde evoluiu com disfunção orgânica múltipla: colite, tiflíte, lesão renal oligúrica dialítica, síndrome do desconforto respiratório aguda grave e pneumomediastino. Hemoculturas de sangue periférico seriadas apresentaram crescimento de *Trichosporon asahii* no sexto dia de febre e permaneceram persistentemente positivas apesar de terapia antifúngica combinada com Anfotericina B e Voriconazol, além de amplo esquema antibiótico, suporte ventilatório e dialítico. As hemoculturas de cateter semi implantável foram negativas. O paciente manteve neutropenia grave e febre durante todo o período e foi a óbito por choque séptico refratário no décimo quinto dia de internação. **Discussão:** As espécies de *Candida* são a principal levedura associada a fungemia em pacientes pediátricos com câncer. Um patógeno incomum, porém emergente, são as espécies de *Trichosporon*, capazes de causar infecções superficiais e invasivas em humanos. São encontradas na flora habitual da pele e do trato respiratório. O conhecimento sobre tricosporonose na população infantil é limitado e restrito a relatos de casos. A tricosporonose geralmente se

apresenta com fungemia no contexto de febre persistente e neutropenia com frequente disseminação para pele, olhos, pulmões, rins e outros órgãos. A espécie mais comumente isolada é *T. asahii*. A levedura pode ser reconhecida em amostras de sangue, urina e tecidos e pode ser confundido com outras espécies de *Candida*, o que dificulta o diagnóstico precoce e pode retardar o início do antifúngico apropriado. O aumento da contagem de leucócitos em pacientes neutropênicos é um fator prognóstico favorável para o controle da doença. O tratamento pode ser feito com Voriconazol, Anfotericina B ou associação destes, embora existam poucos estudos comparando o uso dessas drogas. **Conclusão:** A mortalidade associada a infecção fúngica invasiva por *Trichosporon* é alta, em torno de 80%, apesar do uso de terapia antifúngica apropriada. O controle desta infecção está associado, do ponto de vista hematológico, a um aumento precoce da contagem de neutrófilos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.490>

IS THERE A PROLIFERATIVE ADVANTAGE FOR NORMAL CELLS ASSOCIATED WITH MARKER CHROMOSOMES OVER INTERPHASIC NUCLEI POSITIVE FOR PML-RARA FUSION?



L Otero ^a, MM Rocha ^a, M Rouxinol ^b,
NC Amaral ^a, AF Figueiredo ^{a,c}, MTSM Bizarro ^a,
TJ Marques-Salles ^d, R Binato ^{a,e}, RRC Matos ^{a,e},
MLM Silva ^{a,e}

^a Instituto Nacional de Câncer José de Alencar
Gomes da Silva (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Hospital Federal da Lagoa (HFL), Rio de Janeiro, RJ,
Brazil

^c Laboratório de Genética, Universidade Federal do
Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^d Pediatric Oncohematology Center, Hospital
Oswaldo Cruz/ Post Graduation Program,
Faculdade de Ciências Médicas/ Biologic Sciences
Institute, Universidade de Pernambuco (UPE),
Recife, PE, Brazil

^e Post-Graduation Program in Oncology, Instituto
Nacional de Câncer (INCA) Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Objectives: Acute promyelocytic leukemia (APL) is usually related to a good prognosis, however, about 20% of patients whose outcome is not favorable, early complications cause mortality in 10%, and disease relapse or drug resistance affects the other 10%. Prompt diagnosis and early initiation of treatment are critical to lowering the risk of early mortality. Although the hallmark of APL is the PML-RARA fusion, generated from t(15;17)(q24;q21), it is common to observe additional chromosomal abnormalities, with a clinical impact not yet established, associated with this neoplasm, which arouses the interest of different study groups in the literature about additional (cryptic) anomalies related to the disease. In this work, we present a FISH positive PML-RARA case, but negative in chromosome banding analysis, associated with a very poor prognosis in an adolescent with APL. **Material and methods:** A 14-year-old girl was admitted to the pediatric