

pediatria. As citopenias identificadas em crianças internadas no Hospital foram respectivamente: anemia (34%), linfopenia (23,9%), neutropenia (4,9%) e plaquetopenia (3,5%). As principais patologias associadas às citopenias no período foram doenças respiratórias, exceto no período neonatal, onde predominaram os distúrbios de prematuridade, metabólicos e respiratórios próprios.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1055>

INFARTO ÓSSEO CRANIOFACIAL NA DOENÇA FALCIFORME: UM RELATO DE CASO

SR Calegare, GMM Pires, APNB Reghin,
AP Moutinho, CPM Jr

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma doença genética com alteração dos eritrócitos para formato de foice, o que gera um excesso de hemólise causando uma anemia. A anemia falciforme pode cursar com inúmeras complicações, dentre elas a Crise Vaso-Oclusiva (CVO). A CVO é uma complicação comum, que causa dor devido a uma isquemia no tecido uma vez que os eritrócitos falcizados tem uma adesão aumentada ou endotélio vascular, diminuindo a luz do vaso, que leva a uma estase sanguínea e consequentemente diminuição do fluxo sanguíneo. Qualquer situação que aumente a falcização de eritrócitos, como diminuição da temperatura do ambiente, aumento do consumo de oxigênio (exercício físico intenso), infecções, entre outras, aumenta a deposição desses depranócitos no endotélio dos capilares causando uma CVO. Essa complicação pode ocorrer em qualquer órgão, incluindo medula óssea, porém infarto ósseo é acompanhado com aumento da sensibilidade, edema, hiperemia, febre e leucocitose. Nesses casos é importante realizar o diagnóstico diferencial para osteomielite, já que o tratamento de infarto ósseo é conservador, apenas com medidas de suporte. **Objetivo:** Descrever um caso de complicações raras em paciente portador de anemia falciforme. **Método:** Trata-se de um estudo clínico descritivo, retrospectivo do tipo relato de caso, com as informações coletadas a partir de revisão de prontuário eletrônico de um paciente de um hospital da região leste da cidade de São Paulo. **Descrição do caso clínico:** Paciente 11 anos portador de anemia falciforme, em internação hospitalar com quadro de pneumonia associado a atelectasia. Em tratamento medicamentoso com antibióticoterapia com Claritromicina e Ceftriaxone, evolui com síndrome torácica aguda e crise vaso oclusiva em ombro esquerdo e membros inferiores. Na ocasião escalonado antibiótico para Vancomicina e Meropenem, após 3 dias paciente evoluiu persistência da febre e hematomas subgaleais espontâneos bilateralmente, decorrente de crise vaso oclusiva de calota craniana. Mantido tratamento medicamentoso e suporte até estabilidade clínica e melhora do quadro. Devido persistência da febre após 7 dias de mudança de antibiótico terapia, foi realizado broncoscopia com resultado de lavado brônquico reagente para galactomanana e detectado PCR de microbactéria tuberculose concluindo diagnóstico então para aspergilose e tuberculose pulmonar. Paciente evolui com estabilidade clínica e melhora

laboratorial após início de tratamento com Voriconazol e RIPE. **Discussão:** A crise vaso oclusiva é uma complicação comum em pacientes com anemia falciforme, principalmente em vigência de quadros infecciosos, porém a localização de CVO em calota craniana é rara. O tratamento é oxigenioterapia, hidratação e analgesia, como uma CVO em qualquer outra localidade. O profissional deve ficar atento e manter uma vigilância clínica, laboratorial e radiológica rigorosa, para monitorar possível evolução para AVC. Concomitantemente, deve-se tratar o quadro infeccioso, até melhora clínica e laboratorial, para melhor evolução e resolução do quadro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1056>

USO DE DASATINIBE EM PACIENTE LLA PH LIKE COM REARRANJO CLASSE ABL, RELATO DE CASO

L Prandi, AA Cardoso, J Yajima, C Omae,
MC Della-Piazza, JA Yunes, NA Migita,
DR Lucon, MBR Amaral, SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brazil

Objetivo: Relatar o tratamento de uma paciente portadora de leucemia linfóide aguda Philadelphia like (LLA Ph-Like) com medicamento inibidor da tirosina quinase. **Material e métodos:** Os dados foram obtidos através da revisão do prontuário médico e revisão de literatura médica. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 6 anos de idade, com diagnóstico de Leucemia Linfóide Aguda (LLA) B derivada, sistema nervoso central negativo e cariótipo 46, XX. Apresentava contagem inicial de leucócitos de 108.420 mm^3 . Hibridização In Situ Fluorescente (FISH) utilizando sonda breakapart identificou rearranjo dos genes PDGFRB (5q32-q33.1) e IGH (14q32). Iniciou tratamento baseado no protocolo AIEOP BFM 2009. Apresentou má resposta ao tratamento, com Doença Residual Mínima (DRM) por Citometria de Fluxo (CF) de 64% no 15º dia da indução e falha indutória no 33º dia de tratamento, com medula óssea com 86% linfoblastos. Após quatro semanas de terapia de consolidação, obteve remissão citológica, porém com DRM realizado por técnica de NGS (Next Generation Sequencing) de 6×10^{-1} . Nesse período apresentou diversas intercorrências infecciosas, incluindo infecção cutânea por *Fusarium Solani Specie Complex* (FSSC), tratada com sucesso com anfotericina complexo lipídico. Paciente seguiu tratamento de intensificação, porém após 3 ciclos de quimioterapia, manteve DRM por NGS positivo em nível de 2×10^{-3} . Neste ponto do tratamento, foi realizada análise complementar por Sequenciamento de Nova Geração (NGS) utilizando painel TruSight RNA Pan-Cancer (Illumina) com análise de 1385 genes e encontrada a fusão gênica EBF1-PDGFRB, alteração gênica classificada como ABL-like, típica de LLA Ph-like. Com base em publicações sobre o tratamento da LLA Ph-like em crianças, optado por associar dasatinibe ao tratamento quimioterápico de consolidação tardia. Após 2 meses de uso do dasatinibe, atingiu DRM por NGS de $2,2 \times 10^{-5}$, sendo então submetida a transplante de células tronco hematopoéticas (TCTH) haplo-idêntico. Em última avaliação 6 meses após o TCTH, criança já estava sem tratamento

imunossupressor, sem evidência clínica de doença do enxerto versus hospedeiro e com avaliação medular com doença em remissão citológica e com DRM por NGS indetectável. **Discussão:** A LLA Ph-like é um subgrupo das leucemias B-derivadas já conhecido e com expressão genética heterogênea, porém ainda pouco diagnosticada em nosso meio. Está associada a alto risco de recaída e piores resultados clínicos com tratamento quimioterápico convencional. **Conclusão:** A LLA Ph-like é um subtipo da LLA B-derivada já bem estabelecido na literatura e deve ser pesquisada nas crianças. Principalmente nos pacientes com má resposta ao tratamento, pois a adição da terapia alvo, como no caso relatado, pode levar a maior taxa de cura da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1057>

IDENTIFICAÇÃO DE PACIENTES COM LEUCEMIA LINFÓIDE AGUDA PHILADELPHIA-LIKE POR TÉCNICA DE FISH EM UMA COORTE PEDIÁTRICA

J Yajima, AA Cardoso, L Prandi, C Omae, MC Della-Piazza, JA Yunes, DR Lucon, ME Bosso, NA Migita, SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Objetivo: Avaliar a incidência de pacientes portadores de leucemia linfóide aguda Philadelphia-like (LLA Ph-like) em uma coorte de 125 pacientes pediátricos tratados no Centro Infantil Boldrini. **Material e métodos:** Análise de painel de FISH para detecção dos rearranjos cromossômicos usando sondas breakapart (Zytovision): ABL1 (9q34), ABL2, PDGFRB, CSF1R, NTRK3, IGH, CRLF2 em amostras de medula óssea de 125 pacientes portadores de leucemia linfóide aguda B-derivada (LLA-B) no período de janeiro/2021 a julho/2023. **Resultados:** Foram avaliados 125 pacientes pediátricos portadores de leucemia linfóide aguda. Dentre eles, 8,8% (11 casos) foram Ph-like, 18,4% (23 casos) não apresentaram alterações cromossômicas no catiótipo e/ou no FISH para pesquisa de translocações da LLA-B (BCR-ABL1, ETV6-RUNX1, TCF3-PBX1, KMT2A) e 72,8% (91 casos) apresentaram outras alterações cromossômicas (hiperdiploidia, translocações da LLA-B e deleções). Os 11 casos de Ph-like apresentaram o seguinte perfil de fusões gênicas: del PAR1 (54,5%), IGH (18,2%), CRLF2 e IGH (9,1%), PDGFRB e IGH (9,1%), ABL1 (9,1%). E 5 pacientes (4%) também foram classificados como Ikaros (IKZF) plus positivo. Na avaliação da Doença Residual Mínima (DRM) por NGS (Next Generation Sequencing) no final da indução (dia 33), 63% dos pacientes identificados como Ph like apresentaram DRM positivo ($> 5 \times 10^{-4}$). **Discussão:** Nos protocolos quimioterápicos atuais, a leucemia linfóide aguda pediátrica atinge níveis de cura acima de 90%, portanto torna-se cada vez mais importante identificar os subgrupos de alto risco de recaída para possíveis mudança de tratamento de primeira linha e aumento das taxas de cura. A identificação de rearranjos cromossômicos na LLA-B é uma ferramenta fundamental para a estratificação dos pacientes e para definição do tratamento adequado. A LLA Ph-like é um subgrupo sabidamente de pior prognóstico, porém a sua identificação pode permitir a adição

de terapia alvo ao tratamento quimioterápico. Trata-se de um subgrupo de expressão gênica heterogênea, essas alterações podem ser agrupadas em subclasses de acordo com as vias de sinalização, sendo o ABL1 e o JAK/STAT as principais vias. A terapia alvo pode ser realizada com dasatinibe ou imatinibe nas alterações da via do ABL1, com ruxolitinib na via do JAK e com larotrectinib nas alterações do NTRK3. Dentre os 125 pacientes avaliados nesse estudo, apenas 23 (18,4%) não tiveram alterações cromossômicas identificadas. Dos pacientes identificados como Ph-like, 63% apresentaram DRM positivo no final da indução, fator que sabidamente leva a pior prognóstico. **Conclusão:** A identificação de subgrupos de LLA e seu valor prognóstico demonstram ser uma das vias para alcançarmos melhores taxas de sobrevida através de tratamento direcionado para as alterações genéticas encontradas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1058>

LINFOMA DA ZONA CINZENTA DIAGNOSTICADO EM ADOLESCENTE APÓS SER SUBMETIDA A TRATAMENTO QUIMIOTERÁPICO SEGUIDO DE TRANSPLANTE AUTÓLOGO PARA LINFOMA DE HODGKIN TIPO ESCLEROSE NODULAR: RELATO DE CASO

LP Oliveira, BA Cardoso, C Souza, ALB Pena, MF Giovanardi, EAW Maciel, CG Fernandes, JO Dias

Hospital Oncobio – Grupo Oncoclínicas, Nova Lima, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o caso clínico de paciente com linfoma da zona cinzenta com características intermediárias entre Linfoma de Hodgkin Clássico esclerose nodular (LHC) e Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGC). **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** K.V.M. feminino, 14 anos, procedente do Pará, iniciou com febre, cefaleia, náuseas, sudorese noturna, hiporexia em agosto de 2021, dor torácica e perda de 6 kg em 2 meses. Tomografia computadorizada evidenciou massa mediastinal que foi biopsiada. Resultado Imunohistoquímico (CD30+ CD15+ PAX+ CD3- CD20-): Linfoma de Hodgkin clássico, subtipo esclerose nodular. Na primeira linha de tratamento utilizou o protocolo (OEPA-2 $\times$) + (COPDAC-4 $\times$). Alcançou remissão parcial confirmada por PET-CT quando administrada a segunda linha com Brentuximabe + Bendamustina. Em resposta parcial, após o quinto ciclo, foi encaminhada para o serviço de transplante de medula óssea do Hosp.Oncobio/Oncoclínicas – Belo Horizonte. Após condicionamento com esquema BEAM, a infusão de células tronco periférica autólogo ocorreu em 05/12/2022. Em janeiro/23 apresentou nodulação na mama direita. Repetiu o PET-CT que evidenciou reativação da doença. Evoluiu com febre, derrame pleural. Transferida para o CTI em ventilação mecânica e realizada nova biópsia. Diante da gravidade do quadro e baseada na hipótese de refratariedade do linfoma de Hodgkin, fez uma dose de Pembrolizumabe antes da liberação do resultado da biópsia, cuja resposta clínica e radiológica foi satisfatória. Modificado esquema terapêutico para R-ICE após o