

Introduction: Hodgkin lymphoma (HL), unlike non-Hodgkin lymphoma, rarely involves the central nervous system (CNS). The incidence has been reported as 0.2% to 0.5% of all HL cases, but a recent review of 14 868 patients identified only 2 cases of HL involving the CNS. Consequently, there is no consensus to guide therapeutic decision-making. Involvement of the brain or spinal cord by HL can be primary or, more frequently, secondary to the compromise of adjacent lymph nodes. Lesions are more frequently intraspinal than intracranial. We describe a patient with systemic HL who presented with involvement of the CNS at diagnosis. **Case Report:** A six year -old female with a history of progressive cervical lymphadenopathy, presented in October 2023 with isolated cervical lymphadenopathy on the right, in addition to fever, pruritus in the upper limbs and night sweats. Initial pediatric evaluation did not conclude that the cause was infectious. In December 2023 cervical lymphadenomeglia increased in size (2x2cm) but in January 2024 with a progressive increase of 3x2 cm in addition to fever, night sweats and worsening itching, a biopsy was performed which defined as Hodgkin's Lymphoma subtype nodular sclerosis. Admitted to our service in March 2024, in addition to enlarged lymph nodes, fever, night sweats and pain in the lower limbs. After 48 hours of admission to this hospital to start the staging, she developed loss of strength in the left lower limbs. She mainly started Dexamethasone 10mg/m2/day and underwent an MRI. Magnetic core scan of the total spine and brain that showed: Solid neoplastic lesion inside the vertebral and sacral canal, from L4 to S3, involving the roots of the cauda equina, infiltrating the neuroforamens L5-S1, S1-S2 and S2-S3 on the left and compressing the corresponding roots. Solid paravertebral neoplastic lesion on the left, infiltrating the spinal canal at the level of T1-T2 and T6-T7 on the left. Diffuse heterogeneous change in the bone marrow signal of the vertebral bodies, which may represent neoplastic involvement. Solid neoplastic lesions with a dural base, one in the left temporal lobe, measuring 4.3 x 3.8 x 1.7 cm and another in the right frontal lobe, measuring 3.9 x 2.3 x 1.7 cm (CC x TT x AP), showing intense homogeneous post-contrast enhancement and diffusion restriction, the latter associated with vasogenic edema in the frontal white matter on the right. These findings may be related to the spread of the underlying neoplastic lesion. PET-CT with 18F-FDG showed - Metabolism in supra and infradiaphragmatic lymphadenopathy, spleen and bones compatible with active lymphoproliferative disease. Twenty-four hours after starting Dexamethasone, the patient experienced improvement in neurological symptoms, then underwent the 1st cycle of chemotherapy with improvement in neurological and systemic symptoms. She showed an excellent response after two cycles and is currently undergoing chemotherapy with no evidence of disease progression. **Conclusion:** Finally, unusual and aggressive extranodal presentations of HL should alert to the possibility of HIV infection. Whole brain irradiation and systemic chemotherapy remain the treatment of choice for CNS involvement in patients with HL.

BIOÉTICA, ONCOHEMATOLOGIA PEDIÁTRICA E O DIREITO DA CRIANÇA PORTADORA DE CÂNCER NO BRASIL

DGB Araujo, AC Guimarães, BED Santos,
AP Safanelli, G Zanotti, GVG Trenhago,
H Alvarez, MM Alves, N Góss, SK Utzig

*Universidade de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC,
Brasil*

Objetivos: O diagnóstico de câncer em uma criança, pode impactar profundamente sua vida. O acolhimento e acompanhamento do paciente devem ser responsabilidade coletiva, prestando-se assistência com competência técnica e respeito. Este estudo tem como objetivo, refletir sobre a importância da bioética na participação ativa da criança com câncer e de seus pais no tratamento e estabelecer estratégias que melhorem a relação do paciente com sua linha de tratamento. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de revisão de literatura dos últimos 10 anos, através de "Scoping Review" nos sítios eletrônicos de busca a partir dos descritores em saúde: "bioethics", "oncology", "hematology", "pediatric" e "cancer". Os sítios de busca foram PubMed e Scielo e os tipos de estudo utilizados foram: metanálise, revisões sistemáticas, ensaios clínicos e ensaios clínicos randomizados (ECR). **Resultados:** Foram encontrados 25 artigos, dos quais 14 foram selecionados e 11 foram excluídos: por tratarem de câncer em adultos e por não terem foco na temática da bioética. Dos artigos selecionados, os principais tópicos abordados foram a importância da participação do paciente pediátrico no seu cuidado e das habilidades de comunicação por parte da equipe médica com o paciente e a família. Por fim, deve-se ressaltar o consenso dos artigos de que a autonomia dos pacientes oncológicos pediátricos deve ser garantida para que o paciente seja reconhecido como um sujeito de direitos, que busca informações sobre sua condição de saúde. **Discussão:** A oncologia pediátrica tem como um de seus pilares fundamentais a comunicação entre médicos e pacientes. Entretanto, a falta de habilidades para tal, aliada à concepção errônea de que manter o paciente e familiares cientes sobre o real estado de saúde resultará em malefícios, afasta a criança de seu direito garantido pelo Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA). A comunicação eficaz deve utilizar linguagem não técnica com perguntas abertas, escuta ativa, empatia e com tempo e espaço para discussões. Em geral, apesar dos pais responderem como tutores legais da criança, o desejo dos pacientes oncológicos é que haja comunicação direta com eles, não somente sobre o entendimento da doença, mas no cuidado quanto ao impacto psicológico e na qualidade de vida. Ressalta-se também a necessidade dos familiares de terem acesso sobre direitos legais, visto que o ECA os define como sujeitos de direitos em condições peculiares de desenvolvimento que demandam proteção integral e prioritária por parte da sociedade, família e Estado. Além disso, as políticas de saúde brasileiras, reforçam a necessidade de ampliar e garantir a autonomia dos seus usuários, sejam eles adultos ou crianças. **Conclusão:** Os estudos enfatizam a importância dos princípios da bioética no tratamento do paciente oncohematológico pediátrico, com foco no paciente e na sua família, assegurando autonomia, dignidade e respeito ao longo do

tratamento. Assim, ferramentas como a comunicação médico-paciente e médico-família permitem uma melhor abordagem no cuidado da criança e auxiliam na criação de um ambiente capacitador que promova e assegure o acesso do paciente e familiares as informações legais e aos seus direitos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1124>

TRANSPLANTE ALOGÊNICO EM PACIENTES COM ANEMIA DE FANCONI: UMA REVISÃO DE LITERATURA

JVM Cunha^a, LER Chaer^a, GO Borges^a,
LD Ferreira^a, RM Silva^a, CCB Silva^a,
MDS Montenegro^a, AA Antunes^b

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

^b Hospital da Criança de Brasília José de Alencar (HCB), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: A anemia de Fanconi (AF) é uma condição hematológica marcadamente recessiva ligada a falência progressiva da medula óssea (FMO), e predispondo a neoplasias e anomalias congênitas. Diagnosticada na infância, o tratamento abrange: transfusão de hemocomponentes (manejo das citopenias), fatores estimuladores de colônias, profilaxia contra infecções e o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas (aloTCTH). O aloTCTH é a única modalidade com potencial curativo e as principais complicações associadas são a falha na enxertia e a Doença do Enxerto contra Hospedeiro (DECH). A terapia gênica surgiu mais recentemente como uma opção terapêutica, embora ainda tenha caráter experimental. Tendo isso em vista, a presente revisão estuda a eficácia e a segurança associadas ao uso do aloTCTH na AF. **Material e métodos:** Foi realizada revisão de literatura nas bases Pubmed, Embase e Web of Science, utilizando os termos: “Fanconi Anemia”, “Allogeneic Transplantation” e “Hematopoietic Stem Cell Transplantation”. Foram encontrados 441 artigos nos últimos 10 anos, sendo 9 selecionados após aplicar os critérios de inclusão e exclusão. **Resultados:** O aloTCTH em pacientes com AF apresentou resultados excelentes: sobrevida geral em 5 anos de 90.4% e sobrevida livre de eventos (SLE) de 83.8%. Os principais fatores relacionados ao prognóstico são: idade de transplante, perfil citogenético e compatibilidade HLA. As indicações atuais para aloTCTH são: FMO, evidência de Síndrome Mielodisplásica (SMD) ou evidência de Leucemia Mieloide Aguda (LMA). Em alguns casos com mutações de alto risco, como FANCD1/BRCA2, o aloTCTH preventivo pode ser aplicado, mesmo sem atender aos critérios para transplante. O doador de primeira escolha será um irmão HLA compatível, e a segunda opção, um doador não aparentado HLA compatível. Avanços nos regimes de condicionamento e nos protocolos de transplante, com a redução na dose de agentes alquilantes e de radiação, introdução de fludarabine nos protocolos e técnicas de depleção de células T receptoras, baseadas no uso de ciclofosfamida, foram associados a melhores resultados e prognóstico pós-transplante com redução na taxa de complicações, como falha na enxertia e DECH. Quanto a DECH, o uso de

células tronco coletadas em sangue periférico foi relacionado a maiores taxas de DECH, enquanto o uso de técnicas de depleção de marcadores TCR+/CD19+ apresentou a relação oposta. Em pacientes que já evoluíram a uma SMD ou uma LMA, os resultados pós-transplante são mais heterogêneos e piores, com taxas de sobrevida global em 3 e 5 anos variando entre 33% e 88% em alguns estudos, com as mortes associadas principalmente a infecções e remissões. **Discussão:** O aloTCTH continua sendo a principal opção terapêutica na AF, sendo a única com potencial curativo, embora restrito a casos mais severos, com evidência de FMO severa, SMD ou LMA. Com a melhora dos protocolos de condicionamento e da seleção de doadores, as taxas de sobrevida apresentaram melhora importante, simultâneo à redução nas taxas de complicações e de falha no procedimento. **Conclusão:** Com a melhora dos protocolos de aloTCTH, essa modalidade terapêutica se consolidou como opção com melhor sobrevida geral e melhores resultados a longo prazo, embora ainda restrita a pacientes com quadros mais severos. Por isso, cabe ampliar os estudos de outras modalidades, como a terapia gênica ou o uso de andrógenos, de modo a melhorar o tratamento de pacientes não elegíveis ao aloTCTH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1125>

O DESAFIO NO MANEJO TERAPÊUTICO DA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE PERSISTENTE EM CRIANÇAS MENORES DE 5 ANOS NO BRASIL: RELATO DE CASO

AKF Costa, ALL Moraes, GPG Spohr, MD Costa,
GM Altizani, JE Bernardes, MBFD Reis,
CA Scrideli, ET Valera

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (USP),
São Paulo, SP, Brasil.

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI) persistente é definida por contagem de plaquetas < 100.000/microL por mais de 3 meses e menor que 1 ano. Estudos demonstram que crianças com PTI persistente têm maior chance de cronificação do quadro. Alguns tratamentos são instituídos para PTI, sendo as principais a imunoglobulina humana intravenosa (IVIG), corticoterapia, agonistas de receptor de trombopoetina (romiplostim, eltrombopage), rituximabe e a esplenectomia. **Objetivos:** Relatar caso clínico de um paciente com PTI persistente diagnosticado com um ano de vida, risco elevado de sangramento e refratário às terapias iniciais. **Relato de caso:** Lactente, masculino, 1 ano, diagnóstico de PTI em agosto/2023 com plaquetopenia (1000/microL) isolada, petéquias, sem sangramentos e com história prévia de resfriado. Fez corticoide em serviço externo, não houve resposta, sendo posteriormente encaminhado para o ambulatório de hematologia em outubro/2023 com plaquetopenia de 1000/microL e epistaxes. Iniciou investigação de rotina com análise da lâmina de sangue periférico(sp), ultrassonografia(USG) de abdome e foi optado tratar com IVIG, com cessação do sangramento porém com baixo incremento plaquetário. Após 6 meses foi expandida a investigação com