

pacientes para o polimorfismo A>G (rs17576) MMP9, seguindo as frequências de 59,3% do genótipo AA, 35,2% do AG e 5,5% do GG. O alelo G foi associado ao desenvolvimento do LB (OR 1,99; $p=0,013$), em relação ao alelo A. O genótipo AG+GG, mostrou associação para o desenvolvimento do LB, em comparação ao AA (OR 2,24; $p=0,024$). A análise pelo teste G (Williams) fortaleceu as associações, $p=0,008$ e $p=0,016$, respectivamente. Os casos e controles estavam em equilíbrio de Hardy-Weinberg ($p=0,935$; $p=0,715$). **Discussão:** A busca pelo entendimento da gênese molecular do LB e por marcadores de prognósticos deve ser constante. Esse é o primeiro estudo que associa o polimorfismo rs17576 ao LB. Esses achados poderão contribuir para uma medicina de precisão, a partir da criação de melhores protocolos de estratificação de risco e de tratamento, com base na susceptibilidade genética dos indivíduos. **Conclusão:** O trabalho sugere uma associação do polimorfismo rs17576 da MMP9 com o risco do desenvolvimento do LB em pacientes pediátricos. Por fim, mais estudos precisam ser conduzidos para validar esse marcador em outras populações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1154>

REVOLUTIONIZING POST-TRANSPLANT CARE IN PEDIATRIC ACUTE MYELOID LEUKEMIA (AML) WITH TAILORED MAINTENANCE THERAPIES: A LEAP TOWARDS ENHANCED SURVIVAL AGAINST ACTIVE DISEASE

CNM Breviglieri, RG Vasconcelos, CN Santos, VC Ginani, MRS Oliveira, ABW Batalha, JF Marques, GS Alencar, A Seber

Hospital Samaritano, São Paulo, SP, Brazil

Pediatric Acute Myeloid Leukemia (AML) presents significant treatment challenges, particularly post-transplant relapses. The use of the only specific immunotherapy for AML may increase transplant-related toxicities due to the calicheamicin. This scarcity of effective post-transplant strategies underscores a critical need for innovative approaches to improve survival, especially for those undergoing transplantation with active disease. The objective of his study is to describe the experience and effectiveness of the tailored post-transplant maintenance therapy used in pediatric AML, particularly those who entered transplantation with active disease, to enhance survival and cure rates. **Methods:** Retrospective analysis of 30 pediatric AML patients transplanted between 2014 and 2024. From 2021 on, high risk or FLT3-ITD+ patients transplanted with active disease, received azacytidine or decitabine, FLT3 inhibitors and venetoclax. We collected demographic data, disease characteristics, treatment regimens, and clinical outcomes, using Kaplan-Meier survival estimates and log-rank test to assess the impact of maintenance therapy. **Results:** The median age of participants was 4 years, 63% male. Most conditioning regimens were myeloablative and busulfan-based (63%). Twenty transplants were haploidentical (67%). Notably, 53% of the transplants were performed with > 5% marrow blasts. Among the total of 30 transplants, due to insurance restraints, only 8

(27%) received post-transplant maintenance therapy: 7 a hypomethylating agent, 5 in combination with venetoclax and 2 FLT3 inhibitors. Maintenance was started at a median of D+59 with a duration of 5 months (1-18 months). Of the 11 patients transplanted with negative MRD, 9 did not receive maintenance and 3 relapsed (33%). Two MRD negative patients received maintenance and remain in remission. Of the 19 patients with active disease or positive MRD, those who received maintenance had a much lower relapse rate (17% vs. 46%). No patient who received maintenance developed poor graft function or graft failure. There was no mortality from infectious causes in this group. The overall survival, relapse-free survival, and median follow-up time for who received maintenance therapy were 86%, 86% and 26 months, compared to 25%, 19% and 42 months for those who did not ($p 0.02$ and $p 0.01$ respectively). **Conclusion:** Preliminary results suggest that maintenance therapy post-transplant significantly enhances outcomes for children with AML, even those with traditionally poorer prognoses due to active disease at the time of transplant. These findings highlight the potential of tailored maintenance therapies to extend survival and reduce relapse rates, providing a new avenue for treatment protocols in a challenging patient subset. Further research is warranted to confirm these findings and potentially guide practice.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1155>

BRIDGING THE GAP IN POST-TRANSPLANT CARE FOR PEDIATRIC ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA (ALL): INNOVATIVE MAINTENANCE STRATEGIES TO REDUCE RELAPSE RATE AND ENHANCE SURVIVAL

CNM Breviglieri, CN Santos, RG Vasconcelos, VC Ginani, ABW Batalha, MRS Oliveira, GS Alencar, JF Marques, A Seber

Hospital Samaritano, São Paulo, SP, Brazil

Relapsed Acute Lymphoblastic Leukemia (ALL) post-hematopoietic stem cell transplantation (HCT) have very poor outcomes. Patients face increased toxicity and poorer responses to therapy. With limited access to Chimeric Antigen Receptor (CAR) T-cell therapy, and the toxicity of a second HCT, alternative strategies are critically needed. **Objective:** To evaluate the impact of novel maintenance therapies post-HCT in pediatric ALL on reduce relapse rates and survival outcomes. **Methods:** This is a retrospective study of 64 pediatric ALL patients who underwent HCT between 2014 and 2024. From 2021 on, T-cell ALL, and B-cell ALL transplanted with measurable disease, primary refractory disease, or post-second HCT and who had adequate clinical conditions and access, received maintenance therapy. The maintenance therapies included tyrosine kinase inhibitors, blinatumomab, inotuzumab, hypomethylating agents and venetoclax. Data on demographics, treatment regimens, and clinical outcomes were retrospectively collected. **Results:** Maintenance was administered to 38% of patients. All but three were transplanted after

2020. The median start of maintenance was on D+52 and the duration 6 months. Of the 10 patients with T-ALL, 6 underwent maintenance therapy with only 1 relapse (16%), while 2 out of 4 (50%) who did not receive the prophylaxis relapsed. Of the 54 patients with B-ALL, 18 received maintenance and 5 relapsed (27%) after a median time of 273 days (137-535 days). Considering 10 patients who received blinatumomab, 2 relapsed (20%). Of the 36 patients who did not receive maintenance, 31% relapsed with a median time of 105 days (63-615 days). No patient had poor graft function or graft failure after maintenance. There was no mortality from infectious causes in this group. The overall survival, disease-free survival, and follow-up time for who did not receive maintenance therapy were 46%, 45%, and 56 months, and for who did, were 74%, 67%, and 22 months, respectively. Conclusion: Maintenance therapy delayed relapse (median of 273 vs 105 days) and improved overall survival. Blinatumomab maintenance was notably effective, reducing the relapse rate to 20%. Similarly, patients with T-ALL who underwent venetoclax-based maintenance therapy also experienced significantly lower relapse rates (16% vs 50%). Our findings suggest a substantial benefit of maintenance therapy in enhancing DFS and OS in pediatric ALL post-HCT. These promising results support further research to refine maintenance strategies and validate findings in a larger cohort.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1156>

LINFOMA DE HODGKIN REFRATÁRIO EM ADOLESCENTE: UM RELATO DE CASO

RE Medronho^a, S Rouxinol^a, M Rouxinol^a, SF Maia^a, ACS Pinto^a, AS Fonte^a, R Leite^a, CW Almeida^a, CSF Facoo^b

^a Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Relato de caso de paciente adolescente com linfoma de Hodgkin clássico refratário, cujo diagnóstico inicial foi sugerido por imunofenotipagem de líquido pleural. Relato de caso: D. G. N., 16 anos, foi admitida no Hospital Federal da Lagoa em 15/07/2023 com quadro de febre, dispneia e massa mediastinal. Realizada tomografia de tórax que mostrou “formação expansiva de contornos lobulados e limites imprecisos com epicentro no mediastino anterior, medindo cerca de 17 × 22 × 13 cm (L × AP × T) (...) com compressão do brônquio-fonte direito e do tronco venoso braquiocéfálico (...) e derrame pleural à direita”. Devido à extensão da massa e risco de compressão de vias áreas por sedação, realizou-se imunofenotipagem do líquido pleural pelo laboratório do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira do 15/07/2023, que demonstrou infiltração de células com fenótipo sugestivo de Linfoma de Hodgkin. O Serviço optou pelo início de quimioterapia com ABVD - doxorubicina, bleomicina, vimblastina, dacarbazina - em 18/07/2023, realizando 6 ciclos terminados em 21/12/2023. Realizou nova tomografia de tórax de controle em 21/02/2024, sem melhora da massa. Após discussão em equipe, foi optado por novo resgate com quimioterapia, utilizando gemcitabina,

dexametasona e carboplatina (protocolo r-GDP), devido a sua menor toxicidade. Paciente não respondeu a 2 ciclos do protocolo, assim prosseguiu-se à confirmação diagnóstica por Radiointervenção, e paciente foi transferida para setor de radiointervenção do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho para tentativa de acessar massa mediastinal de forma mais segura. Após estudo histopatológico, confirmado o diagnóstico de linfoma de Hodgkin esclerose nodular em 16/06/2024. Discussão: O linfoma de Hodgkin é uma neoplasia onco-hematológica relativamente rara na infância e adolescência, correspondendo a 7% do câncer pediátrico, mais comum em meninas de 15-19 anos. A clínica mais comum nos casos pediátricos consiste em linfonodomegalia, sintomas B (febre maior de 38°C, fadiga e perda ponderal) e massa mediastinal. O diagnóstico é classicamente realizado pela análise histopatológica de biópsia de massa ou linfonodo suspeito, com demonstração das clássicas células de Reed-Sternberg. A imunofenotipagem demonstra expressão de CD30. A análise inicial do líquido pleural possibilitou a identificação de células fenotipicamente compatíveis com Hodgkin clássico, CD30 positivas. Todavia, esse método ainda não é considerado diagnóstico pela literatura. Atualmente, foi iniciado tratamento com brentuximabe para a paciente, como terapia monoclonal específica anti-CD30. O brentuximabe é um tratamento aprovado para pacientes portadores de linfoma de Hodgkin clássico refratário a pelo menos 2 esquemas quimioterápicos diferentes. Conclusão: O presente caso mostra-se um desafio diagnóstico inicial, pelo risco inerente à realização da biópsia da massa, único método atualmente reconhecido como padrão-ouro para o diagnóstico de linfoma de Hodgkin. A possibilidade de realização da imunofenotipagem de um material cujo obtenção é menos invasiva pode representar novas maneiras de se obter o diagnóstico de forma menos danosa ao paciente, no futuro. Ademais, o uso pediátrico do brentuximabe ainda é insipiente, sendo sua aprovação pelo Food and Drug Administration recente, datando novembro de 2022. Assim, seu emprego pode representar um avanço no tratamento de linfomas refratários.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1157>

ANEMIA FETAL: DO DIAGNÓSTICO AO MANEJO INICIAL E TRATAMENTOS

ICDN Maluly, LC Godoy, CF Venas-Do, JRA Pereira

Universidade Nove de Julho (Uninove), São Paulo, SP, Brasil

Introdução/objetivos: A anemia fetal é a diminuição progressiva de hemácias e hemoglobina no sangue fetal, comprometendo a oxigenação dos tecidos, o que representa um grave problema de saúde. A dificuldade no diagnóstico se dá pela heterogeneidade das causas da doença. Seu diagnóstico deve ser precoce a fim de evitar complicações como sequelas neurológicas, hidropisia fetal e óbito perinatal. A transfusão intra uterina, tratamento de escolha mais comum, apresenta desafios técnicos e riscos associados. Este artigo tem como objetivo revisar os métodos diagnósticos e resultados da