

de seus familiares. Embora o portador de mutação em heterozigose não apresenta necessariamente a doença de forma completa, pode estar em risco aumentado para manifestações subclínicas ou desencadear a condição em situações específicas. No caso foi recomendado a consulta com a genética e acompanhamento com pediatra, sem a necessidade de intervenções terapêuticas imediatas. O aconselhamento genético tem papel crucial na educação do paciente e família sobre a natureza da condição, riscos potenciais e importância da vigilância contínua. Estudos futuros são necessários para melhor compreender a expressão clínica e implicações genéticas de mutações heterozigóticas em LHH, contribuindo para estratégias de manejo mais personalizadas e eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1189>

#### SÍNDROME MIELODISPLÁSICA COM MONOSSOMIA DO SETE EVOLUINDO COM LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO: RELATO DE CASO

VM Rosa, ALR Pacheco, CIO Rego, EBC Miatelo, BGM Vasconelos

Associação de Combate ao Câncer de Goiás (ACCG), Hospital Araújo Jorge, Goiânia, GO, Brasil

**Objetivo:** Relatar um caso de Síndrome mielodisplásica (SMD) com recidiva pós transplante e evolução para Leucemia Aguda de Fenótipo Misto (LAFM). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino com 6 anos idade apresentava a admissão histórico prévio de 7 meses de plaquetopenia com uso de prednisona, revolve com resposta parcial não sustentada. Internada por piora da plaquetopenia e febre diária, sendo submetida a imunoglobulina e pulsoterapia, sem resposta. À admissão no serviço oncológico apresentava pancitopenia, hepatomegalia (fígado a 4 cm do RCD e baço a 6 cm do RCE). Mielograma não conclusivo e IFT sugestiva de SMD. Evoluiu com aumento da leucometria e piora da hepatoesplenomegalia, nova avaliação medular evidenciou leucemia mielomonocítica aguda; cariótipo na ocasião evidenciava monossomia do 7. Recebeu quimioterapia de alta intensidade sem boa resposta e com toxicidade importante. Optado por realizar Azactidina como ponte para Transplante de Medula Óssea (TMO). Foi submetida a transplante de medula óssea alogênico não aparentado. Evoluiu com plaquetopenia um ano e seis meses pós TMO, sendo realizado mielograma que evidenciou recidiva da doença. Paciente apresentava na ocasião oito anos de idade. Iniciou venetoclax e azactidina, evoluindo no segundo mês de doença com LAFM. **Discussão:** A mielodisplasia é uma entidade rara na infância com descrição recente na literatura. Na apresentação do caso, a paciente tinha uma citopenia refratária da infância de alto risco pela presença da monossomia do sete que evoluiu com Leucemia Mielomonocítica. Recebeu tratamento quimioterápico e realizou TMO, terapia curativa para o caso. Na recidiva houve switch de linhagem para LAFM. **Conclusão:** A SMD é uma entidade rara e o seu diagnóstico e manejo constituem um desafio na prática clínica. No caso apresentado nos deparamos com um evento ainda mais raro, a recidiva com Swith de linhagem para uma

Leucemia Aguda de Fenótipo raro, que confere ao caso um prognóstico reservado. Os fenômenos de mudança de linhagem não são totalmente compreendidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1190>

#### LEUCEMIA MEGACARIOBLÁSTICA AGUDA EM CRIANÇA SEM SÍNDROME DE DOWN, INTERNADA COM SUSPEITA DE ARBOVIROSE (DENGUE) - RELATO DE CASO

IPR Leite<sup>a</sup>, ID Bião<sup>a</sup>, GO Pinheiro<sup>a</sup>, MS Souza<sup>a</sup>, BS Romeo<sup>b</sup>, CR Leite<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Associação Obras Sociais Irmã Dulce, Salvador, BA, Brasil

<sup>b</sup> Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

**Introdução:** O ano de 2023 foi o ano de maior registro de casos de dengue na região das Américas, situação de alta transmissão estendida a 2024, com alta demanda de leitos para internamentos e avaliações dos serviços de hematologia pediátrica devido alterações hematológicas da doença (hemoconcentração, leucopenia com neutropenia, plaquetopenias). Descrevemos aqui um caso internado com suspeita inicial de dengue em criança sem síndrome de Down. **Caso clínico:** A.S.C.M., sexo feminino, 5 anos, natural e procedente de Salvador-BA, previamente hígida. História de dor abdominal difusa e de forte intensidade 3 dias antes do internamento, ardência miccional, placas urticariformes pruriginosas e febre não aferida. Havia feito uso de Apevitin por conta própria, devido baixa aceitação alimentar nos últimos meses. Em unidade de pronto atendimento (UPA), prescrito prednisolona, cefalexina, dexclorfeniramina e Ambroxol para casa. Manteve dor abdominal, retornou a UPA, e realizou hemograma que demonstrou anemia e plaquetopenia. Foi internada por suspeita de dengue, na enfermaria de pediatria do Hospital da Criança das Obras Sociais Irmã Dulce (HC-OSID). Estava em bom estado geral e nutricional, hidratada, corada. Presença de equimose pequena em perna. Sem visceromegalias ou adenomegalias. Evoluiu bem, foi suspenso uso de prednisolona (usou 3 dias). Exames iniciais: Hb10,1 Ht 28,1% VCM 88 HCM 31,7 CHCM 35,9 RDW 16,9% Leuco 8410 (seg 26,9/ eo 0,4/ ba 0,1/ li 63,9/ mo 8,7) Pla. 27.000 Ret. 1,6 TGO 34,2 TGP 13,8 LDH 2359 Coombs direto negativo. Sorologias virais negativas. Resultado para dengue (NS1) negativo. US abd. e SU sem alterações. Teve perda ponderal de 1,3Kg em 4 dias após a admissão, afebril, sem uso de antibióticos, porém piora da anemia e optado por coleta de mielograma, após avaliação da hematologia pediátrica (Hb 8,1 Ht 25,5% VCM 83,1 HCM 26,4 CHCM 31,8 RDW 16,2% Leuco 7570 (seg 38,6/ li 38,4/ mo 22,2) Pla. 24.000. Mielograma com imunofenotipagem: presença de 16,2% de células precursoras mielóides com expressão de CD7, ausência de expressão de CD34 e HLA-DR e expressão do marcador megacariocítico CD42b. No sangue periférico: 15,82% de células imaturas da linhagem megacarioblástica com expressão de CD7. Paciente foi regulada para serviço de oncologia pediátrica de referência. **Discussão:** A leucemia megacarioblástica aguda, é

responsável por menos de 1% dos casos de leucemia mielóide aguda. Na morfologia os megacarioblastos são de médio a grande porte e possuem núcleos irregulares ou recortados e citoplasma basofílico com formação de bolhas ou pseudópodes. Megacariócitos pequenos e grandes podem ser misturados com blastos. Adultos com esta leucemia têm uma alta incidência de distúrbio hematológico antecedente, síndrome mielodisplásica e/ou quimioterapia prévia. O diagnóstico requer que os blastos expressem pelo menos uma das seguintes glicoproteínas plaquetárias: CD41, CD61 ou CD42b (como na paciente). A leucemia megacarioblástica aguda em crianças com síndrome de Down é uma entidade distinta, chamada leucemia mielóide associada à síndrome de Down. Em crianças sem essa síndrome pode estar associada a outras alterações citogenéticas. **Conclusão:** Em períodos de grande incidência de casos de arboviroses, é importante ficar atento para o diagnóstico diferencial de outras patologias que levam também a anemia e plaquetopenia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1191>

#### **SOBREVIDA DAS CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM LEUCEMIA PROMIOLOCÍTICA AGUDA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA: COMPARAÇÃO DE DOIS PROTOCOLOS DE TRATAMENTO**

MM Lins<sup>a</sup>, MD CD Borborema<sup>a</sup>, JR Marinho<sup>b</sup>, LS Lúcio<sup>b</sup>, MEV Oliveira<sup>b</sup>, MJ Petribú<sup>b</sup>, MJG Mello<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade Pernambucana de saúde (FPS), Recife, PE, Brasil.

**Objetivo:** Descrever as características clínico-laboratoriais, a mortalidade e a sobrevida em uma coorte de crianças e adolescentes com diagnóstico de Leucemia Promielocítica Aguda (LPA), comparando dois protocolos de tratamento utilizados no período. **Método:** Estudo de coorte retrospectivo, incluindo menores de 18 anos com LPA acompanhados no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), entre 2011 e 2023. No período de 2011 a 2018 foi utilizado o protocolo ICC/APL 01 que consiste na associação de Ácido Transretinóico (ATRA) à quimioterapia (Idarrubicina, Citarabina, Methotrexato, Mercaptopurina). A partir de 2019, iniciou-se o protocolo CLEHOP que associou ATRA e Trióxido de arsênio (ATO) à quimioterapia (Idarrubicina), para os pacientes de alto risco (AR) e a associação de ATO e ATRA, sem quimioterapia, para os pacientes de baixo risco (BR). A análise de Sobrevida foi calculada pelo método de Kaplan-Meier, considerando óbito como evento para a sobrevida global e Recidiva para a Sobrevida livre de eventos. **Resultados:** Foram incluídos 46 pacientes, sendo 28 tratados no primeiro período, com o Protocolo ICC/APL 01 e 18 pacientes tratados no segundo período com o CLEHOP. Não houve diferença significativa nas características clínico-laboratoriais entre os dois grupos de pacientes. Os principais sítios de sangramento foram pele, mucosas e SNC. Houve cinco óbitos durante a indução do tratamento, sendo

quatro no primeiro período e um no segundo período. Os óbitos indutórios aconteceram nos primeiros 7 dias do tratamento. Todos os pacientes avaliados após a indução obtiveram remissão completa e cinco pacientes recidivaram, sendo quatro no primeiro período (todos classificados ao diagnóstico como BR). Destes 3 foram resgatados com trióxido de Arsênio e Transplante Autólogo de Medula Óssea (TAMO) e um paciente foi a óbito após a recidiva, com doença em progressão. Houve apenas 1 recidiva no segundo período, paciente de AR resgatado com esquema de ATO, ATRA e TAMO. A frequência total de óbitos foi mais que 3x maior no primeiro período que no segundo ( $17,9\% \times 5,6\%$ ). A sobrevida global no primeiro período foi de 82,1% versus 91,6% no segundo período ( $p = 0,46$ ). **Discussão:** O número absoluto e relativo de óbitos entre os períodos evidencia a possibilidade de redução da letalidade com a mudança do protocolo. Em relação ao tempo de ocorrência do óbito, foi observado a frequência elevada de óbitos na primeira semana do tratamento, relacionados com a apresentação clínica da doença e com a toxicidade dos quimioterápicos. Foi evidenciado melhor sobrevida global, nos pacientes que realizaram tratamento com o protocolo CLEHOP. Essa diferença não apresentou significância estatística, provavelmente devido ao pequeno número de pacientes e o curto intervalo de tempo em que foram acompanhados neste estudo. Nosso estudo também demonstrou uma sobrevida livre de eventos maior nos pacientes tratados com o segundo protocolo (CLEHOP), uma vez que os valores de recidiva e óbitos prevaleceram no primeiro período. **Conclusão:** Houve menor frequência de óbitos e recidivas e melhor taxa de sobrevida nos pacientes tratados com o protocolo CLEHOP

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1192>

#### **HEMOTERAPIA**

##### **PREPARO DE COMPONENTE DE ARMAZENAGEM**

##### **VALIDAÇÃO DO PROCESSAMENTO DE HEMOCOMPONENTES COM VISTAS NA QUALIFICAÇÃO PARA ENVIO DE PLASMA À INDÚSTRIA**

LPS Dantas, MF Costa, RC Torres, PCCS Júnior, GMS Junior, CS Guimarães, RFD Santos

Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe (IHHS), Aracaju, SE, Brasil

A qualidade dos hemocomponentes produzidos está diretamente ligada a eficácia terapêutica, sendo curcial o monitoramento durante seu fracionamento, armazenamento e transporte. Através de um conjunto rigoroso de testes e análises, é possível garantir que todas as etapas do processamento, desde a coleta do sangue total até o produto final, estejam em conformidade com os mais altos padrões de qualidade e boas práticas hemoterápicas. **Objetivo:** Validar o processamento de sangue total em bolsas quádruplas. Trata-se de um estudo metodológico de validação realizado no período de novembro a dezembro de 2023, em um serviço de