com intubação orotraqueal e suporte ventilatório em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal. Nas horas subsequentes, evoluiu com choque hipovolêmico sem resposta à expansão, sendo instalado suporte Venoarterial com Oxigenação por Membrana Extracorpórea (ECMO-VA) por canulação cervical, intensificada terapia medicamentosa e realizadas expansões com plasma e com albumina. Contudo, seguiu instável hemodinamicamente. Em exames com menos de 24 horas de vida, apresentou eritropenia (hemácias $2,52 \times 10^6 \mu L$), macrocitose (VCM 120 fL), plaquetopenia (20.000 μ L), leucocitose (83.790 μ L), 8% de eritroblastos, anisocitose e policromasia. Evidenciou-se também 75% (62.843 μ L) de blastos, sendo levantada suspeita de LT-SD, a qual foi confirmada pela imunofenotipagem do sangue periférico posteriormente. No segundo dia de vida, ocorreu reversão da eritropenia (hemácias 3,85 \times 10⁶/ μ L) e da macrocitose (VCM 95 fL), além de redução da leucocitose para 40.280 μ L, acompanhada por 82% (33.030 μ L) de blastos. Com cinco dias, foi submetido à cirurgia para correção da cardiopatia congênita, necessitando de infusão de concentrados de hemácias e de plaquetas para manejo de anemia e plaquetopenia. Do sexto ao décimo dia, notou-se melhora progressiva dos parâmetros hematológicos, com queda da leucocitose para 21.630 μ L e redução da blastemia para 11% (670 μ L), sem terapêutica específica para LT-SD. Em vista da melhora clínica, procedeu-se à retirada do ECMO-VA. No início da terceira semana de vida, observou-se contagem de blastos de 1% (46 μ L) e de leucócitos de $4.610/\mu L$. Ao final dessa mesma semana, constatou-se remissão completa do quadro de disfunção hematológica, com exames demonstrando hemoglobina 13,8 g/dL, hematócrito 43,7% e plaquetas 380.000 μ L. Diante da estabilidade clínica e laboratorial, o paciente recebeu alta da hemodinâmica, sendo encaminhado à enfermaria na quinta semana. Conclusão: A evolução favorável, com remissão espontânea da LT-SD em um curto intervalo de tempo, ressalta não apenas o caráter autolimitado da condição, mas também a importância de uma condução clínica multidisciplinar capaz de evitar intervenções medicamentosas desnecessárias, mesmo perante um cenário clínico de alta complexidade pela concomitância da tetralogia de Fallot e da instabilidade hemodinâmica.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105137

ID - 2596

RESULTADO TERAPÊUTICO EM CRIANÇAS
COM LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA E
SÍNDROME DE DOWN (LMA-SD), TRATADOS
CONFORME PROTOCOLO COG (CHILDRENS
ONCOLOGY GROUP) A 2971. ANÁLISE DOS
PACIENTES TRATADOS NO CENTRO INFANTIL
BOLDRINI

AC Azevedo, J Boni, JC Yajima, CC Omae, MC Della Piazza, V Mônica, A Salgado, J Takeoshi, JA Yunes, B Silvia

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Introdução: Crianças com Síndrome de Down (SD) têm um risco 150 vezes maior de apresentar Leucemia Mielóide Aguda (LMA) antes dos 5 anos de idade. A maioria dos casos relatados de LMA associada à Síndrome de Down (SD), mostra uma predominância da leucemia megacarioblástica ou subtipo M7 segundo classificação Franco-Americana-Britânica (FAB). Historicamente, o resultado em crianças com LMA-SD era considerado ruim. Porém, atualmente, excelentes taxas de cura foram alcançadas para LMA-SD usando protocolos de tratamento com dose reduzida, sem transplante de células-tronco hematopoiéticas. Objetivos: Analisar o resultado terapêutico em crianças portadoras de leucemia mielóide aguda e síndrome de Down. Material e métodos: Estudo retrospectivo através da consulta aos prontuários de crianças com LMA-SD, tratadas conforme protocolo COG (Children's Oncology Group) A2971, no período entre 2018 a 2024. Resultados: Foram analisadas 8 crianças entre 0 e 3 anos. A leucometria inicial variou entre 7.530 e 65.630 leucócitos/mm³, as plaquetas entre 14.000 e 351.000 mm³ e hemoglobina entre 6,2 e 12,8 g/dL. Nenhum paciente apresentou infiltração inicial no sistema nervoso central. Todos os pacientes entraram em remissão clínica completa após 1° ciclo de quimioterapia. Apenas 1 paciente morreu por refratariedade após recaída medular isolada. A sobrevida livre de eventos e global foi de 87,5% e 87,5%, respectivamente. Discussão: O protocolo COG-A2971 trouxe um grande incremento a sobrevida destes pacientes através do uso reduzido de quimioterapia. O Centro Infantil Boldrini conseguiu, mesmo com número reduzido de pacientes, reproduzir os resultados publicados pelo grupo COG-A2971 4 e pelo grupo alemão (BFM). Conclusão: Embora nosso número de pacientes tenha sido escasso pela raridade da doença, nossos resultados são comparáveis aos resultados publicados por dois grandes grupos de tratamento da LMA com síndrome de Down da Europa e Estados Unidos.

Referências:

- 1. Hasle H. Pattern of malignant disorders in individuals with Down's syndrome. Lancet Oncol. 2001;2(7):429-436.
- Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, et al. Criteria for the diagnosis of acute leukemia of megakaryocyte lineage (M7). A report of the French-American-British Cooperative Group. Ann Intern Med. 1985;103(3):460-2.
- 3. Creutzig U, Zimmermann M, Dworzak MN, RitterJ, Schellong G, Reinhardt D. Development of acurative treatment within the AML-BFM studies. Klin Padiatr. 2013;225(s):S79-S86.
- 4. Sorrell AD, Alonzo TA, Hilden JM, et al. Favorable survival maintained in children who have myeloid leukemia associated with Down syndrome using reduced-dose chemotherapy on Children's Oncology Group trial A2971: a report from the Children's Oncology Group. Cancer. 2012;118 (19):4806-4814.
- Uffmann M, Rasche M, Zimmermann M, Neuhoff C, Creutzig U, Dworzak M, Scheffers L, Hasle H, C. Michel Zwaan, Reinhardt D, and Klusmann JH. Therapy reduction in patients with Down syndrome and myeloid leukemia: the international ML-DS 2006 trial. Blood. 2017;129(25):3314-21.