

LINFOMA T CUTÂNEO: PERFIL PEDIÁTRICO EM HOSPITAL REFERÊNCIA ESTADUAL

LS Gezak^a, IL Araújo^a, AP Winneschhofer^{a,b}

^a Universidade do Sul de Santa Catarina, Palhoça, SC, Brasil

^b Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil

Objetivo: Descrever o perfil clínico-demográfico e o tratamento de todos os pacientes diagnosticados com Linfoma T Cutâneo (LTC), um tipo raro de Linfoma Não-Hodgkin, em hospital referência em Santa Catarina, Brasil. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo, série de casos, abordando a população pediátrica diagnosticada com LTC que acompanharam o serviço de oncologia do hospital referência. A coleta foi realizada via revisão de prontuários. **Resultados:** Dentre todos os nove casos, o tempo médio até diagnóstico foi de 2 anos e 3 meses e, com exceção de um paciente, todos os outros foram tratados para outras dermatopatias antes do diagnóstico definitivo, sendo dermatite atópica a principal hipótese diferencial. A idade média dos pacientes foi de 7 anos e 8 meses. Cinco eram do sexo masculino e quatro do feminino. Sete tinham o subtipo Míose Fungóide (MF), um Paniculite-like e um Papulose Linfomatóide. Três apresentaram sintomas B antes do diagnóstico. Dentre aqueles com MF, sete foram estadiados como IB e um como IA. O caso diagnosticado como paniculite-like foi estadiado como IA e, por fim, o papulose linfomatóide como IB. Sobre o manejo, oito receberam fototerapia isolada ou associada a corticoide tópico. Três receberam metotrexato. Um recebeu imunobiológico e radioterapia. Um paciente recebeu apenas corticoide via oral. Sete pacientes estão em seguimento ambulatorial, enquanto dois estão em tratamento de manutenção. Não ocorreram óbitos. **Discussão:** Como previsto na literatura, a Míose Fungóide foi o principal subtipo dentre os LTCs, presente em sete dos nove pacientes. A igualdade de prevalência entre os sexos também encontra-se dentro do previsto. Os pacientes foram diagnosticados em estágios iniciais (IA e IB), limitando o tratamento, em sua maioria, à abordagem tópica de foto e corticoterapia. Aquele com papulose linfomatóide foi o único que recebeu corticoide oral isolado, vista a maior agressividade de suas lesões; e o paciente que recebeu imunoterapia e radioterapia possuía MF refratária ao tratamento tópico, com posterior melhora clínica. Apesar da expectativa que 20-25% dos LTCs evoluam para disseminação maligna, isso não se repetiu com nenhum paciente deste estudo. Ademais, até o momento da coleta, não ocorreram óbitos, fato que também se encontra em discrepância com o esperado. A maioria dos pacientes submetidos à fototerapia e corticoterapia tiveram melhora significativa e controle de suas lesões, em especial aqueles com o subtipo de MF, o que corresponde com estudos prévios e colabora para a priorização do manejo tópico em estágios iniciais. Naqueles com resposta insatisfatória, o uso de metotrexato, imunoterapia e radioterapia se mostrou uma opção viável. **Conclusão:** O Linfoma T Cutâneo é extremamente raro, especialmente na pediatria, sendo necessários mais estudos para concretizar sua apresentação e tratamento. Esse estudo objetivou a disseminação de informações sobre a patologia, assim como o perfil de nove pacientes

pediátricos e os seus respectivos tratamentos, com o intuito de melhor compreender o LTC, assim como servir de diagnóstico diferencial para demais dermatoses e, se possível, facilitar sua identificação precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1071>

NEUTROPENIA CONGÊNITA E MIELOFIBROSE PRIMÁRIA POR MUTAÇÃO NO GENE VPS45 - RELATO DE CASO

PB Blum, DT Ivankovich, MB Haddad, SD Rotta

Hospital Infantil Darcy Vargas (HIDV), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso raro de neutropenia congênita e mielofibrose devido mutação do gene VPS45, tratado com transplante de medula óssea. **Relato de caso:** Recém-nascido de termo, masculino, com 3500g, teve sepse neonatal no terceiro dia de vida. Com um mês de vida, apresentou febre e procurou a emergência de nosso hospital, evoluindo com pneumonia, anemia, neutropenia grave, plaquetopenia e esplenomegalia. Sorologia para CMV IgM positivo (PCR negativo), recebeu cefepime e ganciclovir por 14 dias, com melhora. Ao exame tinha pé torto congênito, sem outros desvios fenotípicos. Pais não consanguíneos, saudáveis e dois irmãos saudáveis. Os exames mostraram Hb 8,1g/dL, leucócitos 2800/mm³, granulócitos 165/mm³ e plaquetas 23.000/mm³, reticulócitos: 4%, aumento DHL, coombs direto negativo e mielograma normocelular, hipoplasia granulocítica com maturação até metamielócito, 4% de neutrófilos, normoplasia dos outros setores, sem displasia. Aventada possibilidade de Síndrome de Evans com AHAI apesar de coombs negativo, neutropenia e plaquetopenia imunes. Recebeu prednisolona e após um mês de uso houve normalização das hemácias e plaquetas, porém mantendo neutropenia grave sem resposta a filgrastim. Durante o seguimento apresentou queda do coto umbilical com 2 meses, três vezes celulite, gengivite e lesão de pele por fusarium, sempre mantendo neutropenia muito grave entre 20 e 150/mm³. O baço foi progressivamente aumentando chegando a 8 cm do RCE, as plaquetas variando de 50.000 a 150.000 e Hb de 8,0 a 13g/dL. DNPM com atraso na fala e desnutrição crônica. Na avaliação imunológica apresentava diminuição de linfócitos T (principalmente CD 8), aumento de IgG, e citometria para ALPS negativa. Aos 3 anos foi novamente avaliada a medula óssea que estava hemodiluída e não foi obtido material adequado de biópsia de medula óssea. Realizado painel genético com mutação no gene VPS45 em homozigose, confirmando o diagnóstico de neutropenia congênita e aos 3 anos e 8 meses de idade foi submetido a transplante de medula óssea (TMO) alogênico aparentado HLA idêntico, condicionamento com timoglobulina, thiotepa, bussulfano e fludarabina conforme protocolo EBMT/ESID. Evoluiu com boa enxertia, teve DECH grau 4 com boa resposta a imunossupressão e atualmente 2 anos após o TMO está bem, sem medicações. **Discussão:** O gene VPS45 codifica uma proteína que regula o tráfego de membrana através do sistema endossomal e sua mutação pode levar a neutropenia congênita por apoptose acelerada de neutrófilos. Poucos casos