

do tratamento e seguimento a longo prazo. A análise dos dados do nosso estudo revela informações compatíveis com a literatura sobre o tema. A estimativa do SEER (*Surveillance, Epidemiology and End Results Program*) para 2024 é em torno de 84.100 casos de câncer em AYA, correspondendo a 4,2% do total. Em nosso estudo, o número total de pacientes atendidos nesta faixa etária foi de 7,1%. Essa diferença pode se justificar pelo fato de nos referirmos a um único hospital, com característica de atendimento especializado. Considerando as neoplasias hematológicas, dados do SEER coletados entre 2000 e 2011 apontam linfomas e leucemias entre os dez cânceres mais frequentes na população AYA, ocupando respectivamente o quarto e décimo lugar. Em nosso estudo, o linfoma foi a neoplasia hematológica mais encontrada na população AYA, e as leucemias ocuparam o décimo lugar. Estudo europeu realizado em 29 países entre 2000-2013 mostra taxas de sobrevida variando entre 71 e 75,4% para leucemias, e 88,1 a 92,1% para linfomas, a depender da faixa etária. Nossas taxas de sobrevida são discretamente superiores para leucemia (84%) e inferiores para linfomas (82%). Muito se estuda sobre toxicidade ao tratamento em AYA, além do acesso desses pacientes a protocolos de pesquisa, fato relacionado a melhores taxas de sobrevida. **Conclusão:** A despeito da literatura quase sempre referir-se a estudos de base populacional, nosso estudo realizado em um hospital universitário mostra dados coerentes e próximos dos já registrados, e oferece uma perspectiva sobre a epidemiologia da população AYA com neoplasias hematológicas no Brasil. Futuros estudos no Brasil e na América Latina, são necessários para conhecer e tratar essa população de modo individualizado, buscando melhores taxas de cura e sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1149>

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESÕES CUTÂNEAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

GPG Spohr, GM Altizani, AKF Costa, ET Valera, ALM Leite, DP Leal, MBF Reis

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Descrever a experiência e desafio diagnóstico de dois pacientes pediátricos com neoplasia de células dendríticas plasmocitoides com apresentação clínica de lesões cutâneas. **Métodos:** #1: Masculino, 8 anos, histórico de tumoração de membro inferior direito, com aspecto necrótico, endurecido e dor local, crescimento por 3 meses, associados a adenomegalias e hiporexia. Ressonância Magnética (RNM) revelou lesão de aspecto heterogêneo ao contraste, medindo 9,2 × 4 × 5,7 cm. Realizada biópsia por punch com quadro morfológico compatível com Leucemia de Células Dendríticas Blásticas Plasmocitoides (BPDCN). Imunofenotipagem com 97,3% de blastos CD45+, CD117+, CD7+, CD56+, CD38+, CD123+, TdT+/-, CD4+, CD45RA+, CD2+, CD43+. SNC-3 ao diagnóstico. Tratado com protocolo GBTLI 2009 grupo de Alto Risco, respondedor lento até fase de consolidação tardia. Recebeu 2

ciclos de Tagraxofusp (anti CD123) por uso compassivo, evoluindo com hipoalbuminemia e sem demais intercorrências. Consolidado tratamento com TMO alogênico haploidentico. Atualmente 1 ano pós TMO, em remissão morfológica e DRM negativa. #2: Masculino, 12 anos, histórico de tumoração em região cervical com crescimento progressivo por 2 meses, calor, rubor, dor e pontos de flutuação em lesão, além de febre intermitente por 40 dias. Em tomografia, presença de lesão úlcero-infiltrativa cervical posterior esquerda medindo 7,9 × 7,1 × 6 cm com compressão da veia jugular interna. Presença de lesão osteolítica na placa orbitária do osso frontal possivelmente metastática. Biópsia por punch de lesão em serviço externo e revisado em HCFMRP USP com quadro morfológico compatível com BPDCN, positivo LCA, CD99, CD4, CD5, CD43, CD68, CD123 e KI67 de 90%. Sem evidência de invasão de medula óssea ou de SNC. Atualmente em tratamento com protocolo GBTLI 2009 alto risco, respondedor rápido, na fase “Interfase”. Resposta completa da lesão de pele, apenas com aspecto cicatricial. Punch local pós ciclo indutório de quimioterapia com ausência de malignidade em amostra de Janeiro de 2024. **Discussão:** A BPDCN é uma doença agressiva que provém de uma proliferação clonal de células dendríticas plasmocitoides. Caracteriza-se pelo envolvimento da pele em 80-85% dos casos e/ou sangue periférico e medula óssea, sendo mais frequente em adultos com faixa etária média de 65 anos e apenas raramente ocorre na infância. O envolvimento da pele pode variar, geralmente ocorrendo em membros superiores, cabeça e pescoço, e apresentam-se como placas vasculares únicas ou nodulações violáceas secundárias a sangramento intratumoral. Em revisões na literatura, a doença na infância pode apresentar um curso menos agressivo e está associada a evolução mais favorável, particularmente nos casos de acometimento dermatológico exclusivo. Não há consenso sobre terapia da BPDCN, sendo frequentemente tratada com esquemas de quimioterapia para leucemia linfóide de alto risco e profilaxia de SNC. O papel do TMO alogênico ainda é incerto e surge como consolidação em terapêuticas emergentes como a imunotoxina Anti CD123 (Tagraxofusp), que se liga às células dendríticas e inicia a endocitose celular mediada por receptor. **Conclusão:** A neoplasia de células dendríticas na infância é uma entidade rara com apresentação clínica frequentemente relacionada a alterações cutâneas. Neste contexto, devem ser consideradas como diagnóstico diferencial de outras neoplasias com acometimento cutâneo como linfomas, sarcomas de partes moles e demais tumores sólidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1150>

LINFOMA DE CÉLULAS T HELPER FOLICULAR NODAL EM PACIENTE PEDIÁTRICO: RELATO DE CASO

RDG Leite^a, EMA Gamboa^a, ACK Torrani^a, MB Michalowski^{a,b}, LE Daudt^{a,b}

^a Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Os linfomas de células T são incomuns em crianças e adolescentes, e aqueles oriundos de células precursoras, como linfoma T linfoblástico, são os mais prevalentes. Os linfomas de células T periféricas, que perfazem 15% dos linfomas não-Hodgkin em adultos, são muito raros em pacientes pediátricos, representando cerca de 1% das neoplasias de células T nessa população. Assim, são um desafio diagnóstico e terapêutico na hematologia pediátrica, e o reconhecimento dessa entidade clínica é essencial para o manejo das neoplasias linfoides nessa faixa etária. **Objetivo:** Relatar um caso de linfoma T helper folicular nodal em idade pediátrica. **Relato do caso:** Menino, 11 anos, interna no Hospital de Clínicas de Porto Alegre em janeiro de 2024 por febre intermitente há 11 dias, associada a perda ponderal e sudorese noturna. Ao exame, emagrecido, com hepatoesplenomegalia. Hemograma com pancitopenia (hemoglobina 8,8 g/dL, leucócitos 1060/ μ L com 400 neutrófilos/ μ L, e plaquetas 59.000/ μ L) sem células jovens e LDH 289 U/L. Tomografias de tórax e abdome mostraram linfonodomegalias mediastinais e hilares confluentes (a maior sendo paratraqueal direita – 5,3 x 3,0 cm) além de retroperitoneais, principalmente em hilo esplênico. Havia esplenomegalia importante (baço de 18,9 x 13,9 x 6,2 cm, com imagens hipovasculares). Biópsia de linfonodo paratraqueal descreveu arquitetura linfonodal alterada pela proliferação de linfócitos pequenos e intermediários; análise imunohistoquímica foi positiva para CD5, CD7, CD4 e negativa para CD8, BCL6, CD10 e CD30, firmando o diagnóstico de linfoma de células T helper folicular nodal sem especificação, com índice proliferativo Ki67 de 30%. Avaliação medular negativa. Após 4 ciclos de CHOEP (ciclofosfamida-daunorrubicina-vincristina-etoposídeo-prednisona), paciente apresentava doença estável, com escore de Lugano 5 em PET-CT e infiltração de medula óssea por células do mesmo fenótipo daquelas encontradas no linfonodo ao diagnóstico. Iniciado protocolo ICE (ifosfamida-carboplatina-etoposídeo) e, em PET-CT após o segundo ciclo, paciente apresentou escore de Lugano 4 (resposta parcial). **Discussão:** Por sua raridade, os linfomas de células T periféricas são um diagnóstico diferencial desafiador em crianças e adolescentes – grupo com alta prevalência de doenças virais que mimetizam sintomas B, como infecção por vírus Epstein-Barr e citomegalovírus. Assim, a correlação clínica, patológica e imunohistoquímica é crucial. Quanto ao tratamento – amplamente baseado em regimes de quimioterapia citotóxica como o CHOEP, pensados para adultos – mostra-se fundamental a busca por terapias-alvo, almejando melhor sobrevida na população pediátrica. Em adultos, o uso de brentuximab vedotina (BV) em pacientes CD30-positivos, associado a ciclofosfamida, daunorrubicina e prednisona (CHP), demonstra maior sobrevida livre de progressão e sobrevida global. **Conclusão:** O diagnóstico preciso de linfomas de célula T, na era das terapias-alvo, tem implicação prognóstica e terapêutica. No cenário pediátrico, os linfomas de células T maduras, ainda que raros, apresentam desfechos pouco melhores do que em adultos. Ademais, recaída e refratariedade são comuns, e o melhor regime de tratamento nesses casos ainda não é definido. A preferência do transplante autólogo de células hematopoiéticas em relação ao alogênico se dá por melhor perfil de toxicidade e pela relação risco-benefício.

BLINATUMOMAB + DONOR LEUKOCYTE INFUSIONS (DLI) CAN BE USED TO PREVENT THE RELAPSE OF ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA (ALL) AFTER HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION (HCT)

CNM Breviglieri, VC Ginani, RG Vasconcelos, CN Santos, ABW Batalha, MRS Oliveira, A Seber

Hospital Samaritano, São Paulo, SP, Brazil

Chimeric antigen receptor (CAR) T-cell therapy is a choice for ALL relapsed post-HCT but is hindered by cost and the required lengthy washout period, emphasizing the need for new strategies to prevent relapse. For those at high relapse risk due to disease characteristics or high pre-HCT residual disease levels, blinatumomab post-HCT to guide the donor lymphocytes could be an effective option to eliminate MRD before relapse occurs. The objective of this study is to evaluate the use of blinatumomab maintenance in pediatric patients with high-risk ALL undergoing HCT. Methods: Children with high-risk ALL received Blinatumomab via a portable pump initiated at discharge from HCT. The full maintenance dose began after a single steroid pre-medication. Results : Eleven patients, 5 females, median age 8 years (1-12), were included. Nine had haploidentical HCT; 10 had pre-HCT blinatumomab. Six were in first remission after primary refractory disease, others in ³ 2nd remission. Five showed 0.01%-0.8% pre-HCT MRD. Conditioning regimens included 1200cGy TBI with fludarabine (5) or etoposide (6). Median CD34+ cell dose was 6x10⁶/kg (4-10x10⁶/kg). Median day of neutrophil engraftment was D+18 and blinatumomab start, D+26 (22-323), median cycles post-HCT: 3 (1-6), interval between cycles: 14 days (13-44). At blinatumomab start, 8 remained on cyclosporine, 2 were reducing steroids. Specific therapies included dasatinib (Ph+), venetoclax, and trametinib (RAS) in 3 patients. Six without GVHD had concurrent DLI to boost T-cell recovery, median 2 doses/patient, 1x10⁶/kg CD3+ (1x10⁵-5x10⁶/kg). Median lymphocytes at 1st blinatumomab cycle: 480 CD3/ μ L (80-2,450). Adverse events involved hematologic toxicity, viral reactivations (herpes viruses, CMV, BKV, COVID), and fever in 4 patients without signs of cytokine release syndrome; infusions were paused 24h and resumed at slower rate. No severe infections reported. A Down's syndrome patient had a seizure, causing brief dose reduction. All received IgG replacement. Eight developed acute GVHD, none beyond MAGIC grade II; 4 had mild chronic GVHD. Three relapsed, one recovered with CAR T-cell therapy, two died from disease; one died in remission from unidentified pneumonia. At 20 months median follow-up (2-38), 7/11 extremely high-risk ALL patients remain in remission post-allogeneic HCT with blinatumomab. Conclusion: The study highlights that blinatumomab maintenance post-HCT in pediatric ALL as effective and safe. Despite tough cases, outcomes are promising. Manageable adverse events confirm feasibility as a possible alternative where CAR T-cell access is limited. Adding DLI may enhance therapeutic effects. These results support using blinatumomab maintenance as a strategy to reduce pediatric ALL relapse risk post-HCT, deserving further exploration in larger prospective trials.