

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.