

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 plasmocitóides 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 haploideótico. 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 um proliferação clonal de células dendríticas plasmocitóides. 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