

375

## LINFOMA DE CÉLULAS NK/T SUBTIPO NASAL: RELATO DE CASOS

D.B. Lamaison<sup>a</sup>, M.N. Trindade<sup>b</sup>, F.V. Lopes<sup>a</sup>, M. Pasa<sup>c</sup>, B.M. Bauer<sup>c</sup>, J.A. Victorino<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

<sup>b</sup> Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos), São Leopoldo, RS, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

**Relato de casos:** Caso 1: R.M.A., masculino, 49 anos, iniciou com dor e aumento do volume em face associado à secreção nasal fétida há 2 meses. Evoluiu com drenagem espontânea da lesão, evidenciando-se perfuração de palato. Queixava-se de perda ponderal, cerca de 22 kg em dois meses e sudorese noturna. Iniciado investigação com TC de face que evidenciou material com densidade de partes moles no interior das cavidades maxilares, frontal, esfenoidal com impregnação anômala pelo meio de contraste. Realizado biópsia. O resultado histopatológico em conjunto com imunohistoquímica, apresentavam positividade para os marcadores: CD2, CD 56, TIA 1, EBV-DNA, CD 30, CD 5 e Ki-67 estimado de 80%, fechando-se diagnóstico de Linfoma de células NK/T tipo nasal. Solicitado PCR para Epstein-Barr vírus com resultado positivo com 4063 cópias/mL. Procedido estadiamento com PET-CT e análise de medula óssea, com doença localizada em nasofaringe e fossa nasal. Optado por iniciar protocolo SMILE. Caso 2: M.C.L., feminino, 35 anos. Iniciou com edema em face, em nível de maxilar direito associado a presença de drenagem de secreção nasal. Realizou antibioticoterapia parenteral, sem melhora. Indicado procedimento endonasal que evidenciou mucosa de aspecto granulomatosa, realizado biópsias. Em TC de seios da face, evidenciava-se espessamento do revestimento mucoso do seio maxilar direito com sinais de erosão da parede posterior. Conforme resultado do estudo anatomopatológico e imunohistoquímico, confirmou-se o diagnóstico de Linfoma de células NK/T tipo nasal ao ser encontrado infiltrado em mucosa com predomínio linfoplasmocitário além de positivos os marcadores CD3 citoplasmático, CD8, CD43, CD30, TIA1 e EBV early RNA. Optou-se, também, por iniciar protocolo SMILE. **Discussão:** O linfoma de células NK/T tipo nasal enquadra-se como linfoma de células T periférico, grupo de doenças que constitui menos de 15% de todos os linfomas não-Hodgkin em adultos e, geralmente, têm comportamento agressivo. A idade média de apresentação é em torno de 52 anos, com predomínio no sexo masculino em uma proporção de 2:1. Além disso, majoritária parcela dos pacientes manifesta doença localizada, o que se traduz em sintomas nasais, como obstrução, epistaxe e infiltração dos tecidos adjacentes, envolvendo seios da face e palato. A patogênese do linfoma de células NK/T é pobremente compreendida, mas se sabe que está relacionada, em partes, com a infecção das células tumorais pelo vírus Epstein-Barr (EBV). O diagnóstico é feito com base na análise de biópsia do tecido envolvido, que deve conter marcadores de células NK/T e do EBV. Mais de 90% dos casos de tumor NK/T são originados de células NK verdadeiras,



expressando CD2, CD3 citoplasmático e CD56 e é negativo CD3 de superfície. Para doença localizada, a terapêutica elegida é quimioterapia associada à radioterapia. Estudos recentes evidenciam que a dose de radiação é preponderante para a resposta ao tratamento, mostrando maior índice de sucesso em doses  $\geq 50$ Gy. Em relação ao protocolo quimioterápico, o escolhido é o regime SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, L-asparaginase e etoposide). **Conclusão:** Conclui-se por meio deste estudo que o linfoma de células NK/T tipo nasal tem diagnóstico feito com base em análise do tecido com marcadores de células NK/T e do vírus EBV. Tem evolução agressiva e rápida, portanto, deve ser prontamente diagnosticado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.377>

376

## LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOIMUNOBLÁSTICO (AITL): UMA VISÃO ONCOGENÉTICA

R.B. Carneiro<sup>a</sup>, I.C. Scharff<sup>b</sup>, W.F. Silva<sup>b</sup>, W.C.A. Junior<sup>b</sup>, I.C. Scharff<sup>b</sup>, E.V.S. Oliveira<sup>a</sup>, A.E. Gauze<sup>a</sup>, L.L. Hemerly<sup>a</sup>, E.C.O. Coelho<sup>b</sup>, F.J. Junior<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal (FACIMED), Cacoal, RO, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Regional de Cacoal, Cacoal, RO, Brasil

**Introdução:** O linfoma de células T angioimunoblástico (AITL), historicamente denominado linfadenopatia angioimunoblástica com disproteinemia (AILD), é um subtipo raro de linfoma de não-Hodgkin, representando 2% desses, classificado como linfoma de células T nodais com fenótipo de célula T auxiliar folicular (Tfh), correspondendo à 16.8% dos linfomas de células T periféricas (PTCL). A idade média dos pacientes que desenvolvem a doença é de 62-65 anos, sendo clinicamente caracterizada por linfadenopatia e hiperativação imunológica. **Objetivo:** O presente estudo tem por objetivo apresentar uma revisão atualizada dos fatores oncogênicos determinantes ao desenvolvimento do AITL, destacando o painel mutacional das células neoplásicas. **Material e métodos:** Para o desenho deste trabalho utilizou-se revisão de literatura a partir das bases de dados PubMed, Scopus, Web of Science e MEDLINE; sendo guiada pelos descritores “angioimmunoblastic T-cell lymphoma”, “follicular T helper cell” e “oncogenetic”; delimitando-se, retrospectivamente, em dados dos últimos cinco anos (2016-2020). **Resultados:** Com base nos dados levantados, os eventos que predisõem à carcinogênese do AITL estão relacionados a mutações de reguladores epigenéticos; perda de função do gene membro da família de homólogo A ras (RHOA); ganho de função na via do receptor de células T (TCR); e anormalidades cromossômicas como trissomia 3, 5 e 21. Os reguladores de cromatina comumente mutados são tet metilcitosina dioxigenase 2 (TET2) (47-83%), DNA metiltransferase 3 alfa (DNMT3A) (20-30%) e isocitrato desidrogenase mitocondrial 2 (IDH2) (20-45%); dentre esses, a mutação TET2 ocorre com maior prevalência em PTCL, seguida de IDH2 em LNH com fenótipo Tfh. O gene RHOA codifica a proteína reparadora RhoA GTPase e está implicado ao

