

375

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

D.B. Lamaison^a, M.N. Trindade^b, F.V. Lopes^a,
M. Pasa^c, B.M. Bauer^c, J.A. Victorino^c

^a Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de
Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos),
São Leopoldo, RS, Brasil

^c 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 ≥ 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^a, I.C. Scharff^b, W.F. Silva^b,
W.C.A. Junior^b, I.C. Scharff^b, E.V.S. Oliveira^a,
A.E. Gauze^a, L.L. Hemerly^a, E.C.O. Coelho^b,
F.J. Junior^b

^a Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal
(FACIMED), Cacoal, RO, Brasil

^b Hospital Regional de Cacoal, Cacoal, RO, Brasil

Introdução: O linfoma de células T angioimunoblástico (AITL), historicamente denominado linfadenopatia angioimunoblástica com disproteinemia (AILD), é um sub-tipo 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



remodelamento do citoesqueleto, progressão do ciclo celular, endocitose, adesão, migração e citocinese. A anormalidade encontrada nas células tumorais ocorre na posição p.Gly17Val (G17V RHOA) e tem sido relacionada à ativação da via TCR pela ligação ao mediador VAV1 em linfócitos T. Quanto às alterações do TCR, foram relatadas mutações na fosfolipase C gama 1 (PLC-γ) (14%), no coestimulador CD28 (p.D124 e p.T195) (9-11%), na proteína tirosina-quinase fyn (FYN) (4%) e no trocador de nucleotídeos vav guanina 1 (VAV1) (5%). **Discussão:** As mutações encontradas nas celulares Tfh que culminam na tumorigênese do AITL ocorrem em genes reguladores epigenéticos (TET2, DNMT3A e IDH2), no G17V RHOA e na via de sinalização TCR (PLC-γ, CD28, FYN e VAV1). Postula-se que o desenvolvimento do AITL se relaciona ao processo senil de *Clonal Hematopoiesis of Indeterminate Potential* (CHIP), levando às mutações TET2 e DNMT3A em progenitores linfoides, seguidas de mutações IDH2 e RHOA pós-ativação T CD4+ Tfh. **Conclusão:** Observou-se que a transformação maligna do AITL ocorre num processo multifatorial, partindo de mutações em progenitores linfoides, possivelmente relacionadas à senilidade, e mutações pós-tímicas, provavelmente ligadas a condições de hiperatividade imunológica. Apesar dos avanços no entendimento biomolecular da doença, sua etiopatogenia permanece desconhecida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.378>

377

LINFOMA DE CÉLULAS T CITOTÓXICO PRIMÁRIO DE VÉRTEBRA



S.R. Loss, J.F. Bombonatti, L.M. Carvalho, M.M. Langhi, P. Bachour, O.C.G. Baiocchi, J.O. Bordin, J.P.Z. Filho, Y. Menezes, A.N.R. Abdo

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

Descrição do caso: Feminino, 63 anos, casada, 2 filhos, caucasiana. Histórico de adenocarcinoma de reto tratado em 2004 com cirurgia, sem necessidade de terapia adjuvante. Iniciou em Maio de 2020 quadro de dor lombar de caráter progressivo, inicialmente associada ao movimento, porém evoluindo com piora inclusive ao repouso. Fez uso de antiinflamatórios não esteroidais sem sucesso e foi encaminhada ao Ortopedista e dado histórico oncológico da paciente solicitou uma Ressonância Magnética de Coluna Total que revelou lesões infiltrativas nos corpos vertebrais de T7 e L1 com componentes de partes moles e compressão moderada da face ventral do saco dural. Foi submetida à biópsia óssea guiada por Tomografia da lesão de L1 cujo resultado demonstrou neoplasia de grandes células infiltrando tecido óssea de corpo vertebral. A imunohistoquímica confirmou tratar-se de um Linfoma de Células T citotóxico (CD3+, CD8+, GranzimaB+, TIA-1+, Ki67+ alto índice, EBER negativo, CD4 negativo, CD20 negativo) e no estadiamento com PET-CT foi observado acometimento exclusivo das vértebras T7 e L1 com a biópsia de medula óssea sem infiltração (Estadio Clínico Ann Arbor IVA, IPI: 3). Sorologias virais negativas, função renal, hepática e cardíaca adequadas. Iniciado quimioterapia com CHOEP em 17 de Julho de 2020, evoluindo já no primeiro ciclo com melhora da dor.

Discussão: Os linfomas primários de vértebra são extremamente raros e perfazem menos de 0,1% de todos os linfomas, o fenótipo mais comum é o de células B (85%), mediana de 45 anos ao diagnóstico, leve predileção pelo sexo masculino (56%) e na maioria dos pacientes (86%) se apresentam com dor em região de coluna ou síndrome de compressão medular. O tratamento mais comum é quimioterapia (CHOP como backbone), seguido ou não de Radioterapia, porém pouco se sabe sobre o papel da profilaxia intratecal ou papel do transplante de medula óssea, dada a escassez de dados. O manejo cirúrgico nas síndromes de compressão medular pode ocorrer em casos selecionados porém sem impacto na sobrevida global. A sobrevida global em 3 anos na maior casuística já publicada foi de 81,1% e na análise multivariada os fatores associados à pior desfecho foram localização em coluna torácica, mais de 5 áreas acometidas na coluna e a não realização de Quimioterapia. O presente caso tem como objetivo além de descrever um grupo raro de linfoma de apresentação isodala em coluna espinal, relatar o fenótipo de células T citotóxico até então não descrito na literatura médica. Neste caso em especial, dada a raridade, foi optado por iniciar o tratamento com quimioterapia (CHOEP – etoposídeo 1 dia) e quimioterapia intratecal profilática com metotrexato e dexametasona, com boa evolução clínica após o primeiro ciclo. Porém muitas dúvidas ainda não estão respondidas, haja vista a agressividade dos linfomas de células T citotóxico, como a consolidação com transplante autólogo de medula óssea, a necessidade de Metotrexato em altas doses ao final da quimioterapia e mesmo o papel da Radioterapia. A amostra de parafina foi enviada para avaliação genética e ainda não obtivemos o resultado. **Conclusão:** Os linfomas primários de vértebra são um grupo extremamente raro e relatamos, em nosso conhecimento, o primeiro caso de imunofenótipo de Células T citotóxico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.379>

378

LINFOMA DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS PRIMÁRIO ÓSSEO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA



H.I. Paula^a, I.B. Rios^a, L.R. Miranda^a, A.V.T.M.J. Pacheco^a, P.G.B. Tavares^a, F.D. Xavier^{a,b}, F.S.B. Ferreira^b, M.C.A. Silva^c, C.R.G.C.M. Oliveira^b, A.B. Rassi^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital Sírio-Libanês, Brasília, DF, Brasil

^c Fleury Medicina e Saúde, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de linfoma de células T periféricas primário ósseo e revisão da literatura. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. Os termos empregados na busca foram: “primary bone lymphoma” e “T-cell lymphoma”. **Resultados:** FMM, masculino, de 42 anos. Em fevereiro de 2020, apresentou-se ao serviço com queixa de “dor nas costas” e hipoestesia de mento há um mês. Negava febre, sudorese noturna e perda de peso. Foi realizada RM de coluna, que revelou a presença de múltiplas lesões com-