

informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Resultados:** Masculino, 35 anos, com esquizofrenia, etilista crônico e com déficit de acuidade visual e perda de visão a esquerda pós trauma, condições sociais e higiênicas precárias, com relato de lesão exofítica em meato nasal associado a adenomegalias cervicais, cujo AP de linfonodo, descrevia proliferação de células grandes com nucléolo evidente e aspecto plasmablastico, formando agregados descoesos, e IMQ demonstrava positividade para os marcadores: CD10; CD138; CD79a; Lambda, MUM1 e ALK com KI67 de 80% e negatividade para CD3; CD20;CD30; BCL2; BCL6 e EBV. AP de lesão de meato nasal, demonstrava material amorfo acelular em lâmina própria que se assemelha a hifas fúngicas e processo inflamatório crônico. Estadiamento de Ann Arbor (por TC) – EC: IIA, porém biópsia de medula óssea ainda em análise. Iniciou tratamento de provável paracoccidioidomicose nasal com SMX/TMP 800/160 de 8/8hs e com 30 dias de tratamento, houve melhora importante dos sintomas de obstrução nasal com redução da lesão do meato nasal. Iniciado terapia com protocolo CHOP estando após C1 e em paralelo mantido tratamento com itraconazol 200 mg/dia. **Discussão:** LDCB ALK+ é uma variante rara e perfazendo menos de 1% de todos dos subtipos de LNH difusos B. Foi descrita em 1997, sendo reconhecido como entidade distinta pela WHO em 2017. Possui aspecto morfológico imunoblástico ou plasmablastico e um imunofenótipo típico com CD138, EMA e expressão de imunoglobulina, além do rearranjo típico ALK. O comportamento clínico é agressivo, tendo predileção pelo sexo masculino (5:1) e frequente acometimento extranodal, como língua, nasofaringe, estômago, fígado, ossos, partes moles e até 1/4 dos casos demonstram infiltração medular. Tem pouca resposta aos esquemas convencionais CHOP like e nos casos refratários, relatos de casos têm demonstrado resposta ao inibidor de ALK, crizotinib, entretanto o fator realmente que está associado a melhor sobrevida, são os diagnósticos em fase precoce e doença localizada. A **paracoccidioidomicose (PCM)** é a principal micose sistêmica no Brasil e representa uma das dez principais causas de morte por doenças infecciosas e parasitárias, crônicas e recorrentes, no país, sendo mais um agravante e desafio ao manejo terapêutico do caso. **Conclusão:** Devido a raridade dos casos, é fundamental uma alta suspensão do patologista devido ao aspecto morfológico que se confunde com neoplasias plasmocitárias, epiteliais e sarcoma mielóide, bem como a adição do marcador ALK, que não é rotineiramente realizado. O correto diagnóstico e o melhor conhecimento deste subtipo raro de linfoma, permitirá melhores e mais específicos tratamentos no futuro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.700>

LINFOMA NÃO HODGKIN DE CÉLULAS T/NK INTESTINAL: RELATO DE CASO

JR Assis^a, AFC Vecina^a, MA Gonçalves^b,
DR Spada^a, JA Rena^a, GMM Pascoal^a,
BN Nascimento^a, MG Cliquet^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-
SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (SES/SECONCI),
Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: O Linfoma extranodal de células T/NK é uma doença rara, de caráter agressivo, conferindo alta letalidade à doença. Faz parte de um grupo heterogêneo de neoplasias linfoides, e representa menos de 15% dos Linfomas Não-Hodgkin do adulto. Cerca de 80% dos casos ocorre em nasofaringe e 20% em outros sítios extranasais, principalmente cutâneo. Acomete mais homens (3:1) na quinta década de vida e a infecção pelo vírus Epstein-Barr está implicada diretamente nas alterações clonais. **Objetivos:** Este relato tem o objetivo de contribuir com um melhor entendimento dessa doença rara. **Metodologia:** Levantamento de dados em prontuário e revisão de literatura. **Relato de caso:** Paciente feminina, 52 anos, apresenta história de 3 meses com dor abdominal em hipocôndrio direito, febre e sudorese noturna. Paciente referiu ter sido avaliada em Pronto Atendimento, onde realizou USG de abdômen que mostrou imagem nodular hipoeoica de 7,5 x 4,8 x 8,0cm sendo encaminhada para investigação. Durante internação, foi submetida a tomografia de abdômen, que mostrou volumosa lesão expansiva de provável etiologia neoplásica no mesentério, em região de flanco esquerdo, sendo optado por cirurgia para ressecção de alça de intestino delgado e linfonodos locais, com realização de biópsia. Resultado de imunohistoquímica mostrou se tratar de LNH de células T/NK intestinal, com CD2, CD3 e CD56 positivos e ALK1 negativo. Realizada biópsia de medula óssea (sem infiltração. Neoplásica) sendo considerado estadio IIeB. Optado por quimioterapia com protocolo DeVIC (Dexametasona, Etoposídeo, Ifosfamida e Carboplatina), concomitante à radioterapia. No momento paciente encontra-se assintomática, no terceiro ciclo de quimioterapia e aguarda início de radioterapia. **Discussão:** O Linfoma extranodal de células T/NK tem comportamento clínico agressivo e acomete tipicamente a região nasal e paranasal, mas também pode acometer os pulmões, trato gastrointestinal, testículos, rins, pâncreas, sistema nervoso central e pele. No exame histopatológico, apresenta infiltrado celular misto com linfócitos atípicos, plasmócitos, eosinófilos e histiócitos, além de angiocentricidade e angiodestruição. A imuno-histoquímica apresenta positividade para CD45Ro, CD3, CD7 e CD56 com índice de proliferação elevado. A elevada capacidade destrutiva do tumor é responsável pela alta mortalidade da doença, que pode ainda ser agravada pela síndrome hemofagocítica, condição hiper inflamatória secundária a linfomas, infecções virais (principalmente por EBV) e doenças autoimunes. Os protocolos de tratamento ainda não estão bem estabelecidos, mas combinações de radioterapia e quimioterapia são utilizados de rotina e o transplante de medula óssea tem sido estudado. O prognóstico é sombrio devido ao curso rápido e agressivo, com grande falha de resposta aos esquemas de quimioterapia. Apresenta sobrevida média de 12,5 meses, com sobrevida em 5 anos de 20 a 65%. **Conclusão:** O diagnóstico de Linfoma de células T/NK é desafiador devido à sua raridade, heterogeneidade morfológica e imunofenótipo complexo, além de possuir um prognóstico sombrio, sendo necessários novos estudos para melhorar as respostas de tratamento e expectativa de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.701>