

demonstrou proliferação monótona de células B de médio a grande porte, com múltiplos nucléolos, alto índice mitótico, corpos apoptóticos e padrão de “céu estrelado”, exibindo à imuno-histoquímica positividade para PAX5, CD20, CD10, bcl-6, c-myc e CD21, com Ki-67 de aproximadamente 100%. Estudo líquórico sem sinais de doença. Evidenciado em PET-CT linfonodomegalia supraclavicular direita (2,6 x 2,0 cm) com intenso hipermetabolismo (SUVmax: 36,2), além de captações menores em linfonodos cervicais, supraclaviculares à esquerda e subcarinais (SUVmax até 6,3). Com base nos achados que apontavam para linfoma de Burkitt, iniciado tratamento com R-DA-EPOCH. Posteriormente, no entanto, o resultado do FISH para rearranjo do c-MYC foi negativo. Visando não gerar custos adicionais ao paciente, realizou-se extração de DNA de amostra em bloco de parafina e, de modo off label, aplicou-se a técnica PGT-A (Preimplantation Genetic Testing for Aneuploidy), que identificou padrão de ganhos/perdas no braço longo do cromossomo 11, chegando-se ao diagnóstico de HGBCL-11q. O HGBCL-11q frequentemente se apresenta de forma localizada, envolvendo sobretudo a região da cabeça e pescoço (60%), e sem sintomas B, como neste caso. Ao anatomopatológico, apresenta-se de forma similar ao linfoma de Burkitt, comumente esboçando o clássico padrão de céu estrelado. Diante de casos com morfologia intermediária/blastoide ou Burkitt-like, com imunofenótipo de centro germinativo e ausência de translocação envolvendo MYC, devemos pensar na possibilidade de HGBCL-11q, que requer, para seu diagnóstico, a identificação no braço longo do cromossomo 11 de um padrão de ganho/perda ou perda telomérica ou perda de heterozigosidade (LOH) telomérica. Para tanto, pode ser utilizado FISH, porém, as técnicas de sequenciamento de nova geração (NGS) e array-CGH (array-based Comparative Genomic Hybridization) são as mais confiáveis. **Conclusão:** O caso apresentado ilustra a importância de considerar o HGBCL-11q no diagnóstico diferencial de linfomas B agressivos com morfologia semelhante ao linfoma de Burkitt, mas sem rearranjo de MYC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104736>

ID - 1242

**LINFOMA DE CÉLULAS NK/T EXTRANODAL
TIPO NÃO NASAL, EBV-POSITIVO
REFRATÁRIO: RELATO DE CASO**

ET Ortiz^a, S Navroski^a, MFGM Fernandes^b,
FB Fernandes^a, EML Ottoni^a

^a Hospital Moinhos de Vento (HMV), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUC-RS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de células NK/T extranodal está associado à presença de sintomas B, comprometimento de 2 ou mais locais extranodais, envolvimento de linfonodos ou de medula óssea. A mediana de sobrevida global nesses pacientes é de apenas 8,6 meses.¹ É um câncer raro e de alta agressividade, cuja patogênese, por vias desconhecidas, está ligada ao vírus Epstein-Barr (EBV).^{2,3} **Descrição do caso:**

Paciente masculino, 43 anos, com HMP de atopias, foi encaminhado para investigação de perda ponderal de 4 kg em três meses, associado a derrame pleural moderado e ascite. Toracocentese com retirada de 1300 mL de líquido amarelado, com análise compatível com quilotorax, linfocitose de 79%, cultura negativa e ADA de 36. Imunohistoquímica (IHQ) identificou população linfocitária T com expressão de CD56 e EBV+. A RM de abdome mostrou ascite volumosa, hepatomegalia (20,9 cm), esplenomegalia (16,5 cm), sem linfonodomegalias significativas. PET-CT não evidenciou lesões com atividade metabólica relevante para neoplasia. Exames sorológicos negativos para HIV, CMV, HTLV e hepatites virais. A pesquisa para EBV com IgG reagente de alta avididade, IgM reagente e carga viral de 13.565 UI/mL (log 4,13), realizado tratamento com ganciclovir. IHQ de biópsia hepática com população esparsa de linfócitos T CD56+ em sinusoides. Imunofenotipagem (IFT) do líquido ascítico revelou fenótipo NK anômalo (CD56+, CD16+, CD26 parcial, CD8 parcial, CD2+ e ausência de CD30, HLA-DR, CD5, CD34, CD25, CD57, TCR α/β e TCR γ/δ), sugestiva de processo reacional ou neoplásico. Iniciado uso de prednisona, com melhora dos sintomas. Paciente retorna com febre vespertina e lesões de pele. Biópsia cutânea que evidenciou infiltração de linfócitos T CD56+, EBV+, com epidermotropismo, foliculotropismo e comprometimento perineural. IFT de sangue periférico mostrou pequena população de linfócitos NK com imunofenótipo igual ao do líquido ascítico e linfopenia global. Diagnosticado com linfoma T/NK extranasal, estágio IV, com acometimento de fígado, pele e pleura. O paciente iniciou tratamento com quimioterapia protocolo SMILE, com boa resposta em C1 e C2, contudo progrediu com diplopia e febre dias antes de iniciar C3. IFT de líquor com presença de população clonal que expressa CD45, CD2, HLA-DR, CD56 e CD16 fraco; e que não expressa CD5, CD4, CD19, CD3 e CD7 e apenas 7,1% da população com expressão de CD30. Iniciado pembrolizumab como terapia ponte para TCTH Alogênico aparentado. **Conclusão:** Este caso ilustra a agressividade do linfoma NK/T extranasal associado ao EBV, com evolução infiltrativa e refratariedade precoce ao protocolo SMILE, sendo que o envolvimento do SNC agrava ainda mais o prognóstico. Além disso, o linfoma de células NK/T extranasal é uma neoplasia rara e agressiva, com sobrevida curta apesar do tratamento o que traz desafios no manejo desses pacientes.

Referências:

1. Jo JC, Yoon DH, Kim S, Lee BJ, Jang YJ, Park CS, et al. Clinical features and prognostic model for extranasal NK/T-cell lymphoma. *Eur J Haematol*. 2012;89(2):103-10. doi:10.1111/j.1600-0609.2012.01759.x.
2. Costa RO, Pereira J, Lage LAPC, Baiocchi OCG. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type: what advances have been made in the last decade? *Front Oncol*. 2023 Jul 17;13:1216439. doi:10.3389/fonc.2023.1216439.
3. Syrykh C, Péricart S, Lamaison C, Escudié F, Brousset P, Laurent C. Epstein-Barr virus-associated T- and NK-cell lymphoproliferative diseases: a review of clinical and pathological features. *Cancers (Basel)*. 2021 Jul 13;13(14):3578. doi:10.3390/cancers13143578.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104737>