

ID - 2618

**LINFOMA DE CÉLULAS T HEPATOESPLÊNICO:
RELATO DE CASO**

FFd Camargo, ABD Manduca, ET Saito,
JO Nielson, E Kososki, AP Graça,
MJFdS Souza Júnior, DAG Eguez, MS Pastori,
LdLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
(HTEJZ), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células T hepatoesplênico (LCTHS) é uma neoplasia rara e agressiva, responsável por cerca de 2% dos linfomas de células T periféricos. Caracteriza-se pela infiltração de linfócitos T maduros de pequeno a médio porte no fígado, baço e medula óssea. Acomete frequentemente homens jovens, imunocomprometidos, e apresenta curso clínico rapidamente progressivo. O diagnóstico é desafiador, devido à apresentação clínica inespecífica e à semelhança com outras doenças linfoproliferativas. Este relato descreve um caso de LCTHS, destacando o papel da imunofenotipagem para o seu diagnóstico e os desafios no manejo da doença. **Descrição do caso:** Homem, 50 anos, com histórico de hipertensão arterial e diabetes tipo 2, apresentou perda ponderal significativa e linfadenomegalia axilar esquerda, com evolução insidiosa ao longo de cinco meses. O hemograma evidenciou linfocitose persistente. A imunofenotipagem de sangue periférico revelou 59% de linfócitos pequenos, com baixa complexidade interna e expressão de CD2 (parcial), CD3 (baixa intensidade), CD5, CD45 (intenso) e TCR $\gamma\delta$, compatível com LCTHS. Foi iniciado tratamento com quimioterapia, protocolo ICE (ifosfamida, carboplatina e etoposídeo), com planejamento de transplante alogênico de medula óssea como terapia consolidativa. A citometria de fluxo multiparamétrica aplicada ao sangue periférico tem papel central no diagnóstico, classificação e monitoramento de neoplasias hematológicas. No presente caso, foi decisiva ao evidenciar a presença de linfócitos T duplo-negativos com expressão do receptor TCR $\gamma\delta$. Embora não haja consenso terapêutico estabelecido, regimes quimioterápicos intensivos oferecem maior taxa de resposta, especialmente quando seguidos por transplante alogênico de medula óssea. Pacientes inelegíveis ao transplante apresentam prognóstico reservado, com sobrevida inferior a 10% em cinco anos. **Conclusão:** O LCTHS é um linfoma raro e agressivo, de difícil diagnóstico. A imunofenotipagem é indispensável para sua identificação. Apesar da quimioterapia intensiva e do TMO, o prognóstico ainda é reservado. A ampliação de estudos é crucial para definição de condutas mais eficazes.

Referências:

Shi Y, Wang E. Hepatosplenic T-cell lymphoma: a clinicopathologic review with an emphasis on diagnostic differentiation from other T-cell/natural killer-cell neoplasms. Arch Pathol Lab Med. 2015 Sep;139(9):1173-80. doi:10.5858/arpa.2014-0079-RS. PMID:26317456.

Bron D, De Leval L, Michiels S, Wittnebel S; EuroBloodNet for rare diseases. Hepatosplenic T-cell lymphoma: treatment challenges. Curr Opin Oncol. 2021 Sep;33(5):406-11. doi:10.1097/CCO.0000000000000775. PMID:34409955.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104738>

ID - 3088

**LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANODAL,
EBV-NEGATIVO: UM DIAGNÓSTICO POSSÍVEL**

WKP Barros, PM Resende, AC Meireles,
LR Matos, LV Fonseca, NJK Souza Neto,
BFC Galvão, CLM Pereira, GF Perini,
N Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: O linfoma de células T/NK extranodal (ENKTL) é uma neoplasia agressiva, mais prevalente em homens (2:1), com pico de incidência entre 50 e 70 anos. A forma nasal representa 80% dos casos e caracteriza-se por envolvimento primário da região nasofaríngea. Classicamente, o ENKTL é fortemente associado à infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV). **Descrição do caso:** Homem de 69 anos, com histórico de artrite reumatoide e prostatectomia radical via robótica por câncer de próstata, procura atendimento médico por rinossinusite crônica e secreção nasal fétida com duração de meses, febre vespertina diária, sudorese noturna e perda ponderal de 2 kg em um mês. Exames físico e laboratoriais iniciais sem alterações relevantes. Realizado PET-CT que demonstrou lesão expansiva na rinofaringe com extensão até base de crânio e musculatura pré-vertebral, com SUVmax de 27. Biópsia da lesão rinofaríngea revelou áreas de necrose tumoral extensa com numerosas células apoptóticas, além de proliferação de células linfóides grandes, pleomórficas, com padrão angiocêntrico e angiodestrutivo. Imunohistoquímica revelou positividade para CD3, CD2 e CD56; e negatividade para CD20, CD5, CD8, CD4, CD30, CD25 e CD57. O índice proliferativo (Ki-67) foi estimado em 90%. A pesquisa de EBV por hibridização in situ (EBER) foi negativa, assim como a sorologia e PCR para EBV no sangue periférico. Pannel de sequenciamento de nova geração (NGS) identificou mutações patogênicas em STAT3, TET2 e TP53. Apesar da ausência de detecção do EBV, o conjunto de achados clínicos, topográficos, morfológicos e imunofenotípicos permitiu estabelecer o diagnóstico de ENKTL, tipo nasal, EBV-negativo. Foi então instituído tratamento com radioterapia locorregional (50 Gy) associada à cisplatina semanal, seguida de quimioterapia sistêmica com 3 ciclos do protocolo VIPD (etoposídeo, ifosfamida, cisplatina e dexametasona). Embora a detecção do EBV constitua um dos critérios diagnósticos estabelecidos pela OMS para o ENKTL, casos EBV-negativos são descritos na literatura e devem ser considerados diante de localização anatômica característica, presença de necrose e angiotropismo, imunofenótipo citotóxico característico, exclusão de outras neoplasias T/NK e achados moleculares compatíveis. Esse tipo de linfoma responde mal a esquemas baseados em antraciclinas (CHOP-like), sendo utilizadas estratégias como quimioterapia concomitante à radioterapia, visando uma ação radiosensibilizante, e esquemas como o VIPD ou baseados em L-asparaginase como o SMILE. **Conclusão:** Apesar da exigência formal de positividade para EBV no diagnóstico de ENKTL pela OMS, a presença de características compatíveis pode sustentar o diagnóstico mesmo na ausência de EBV detectável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104739>