

Linfoma de células NK/T tipo nasal (neoplasia linfoide rara, de rápida evolução, mutilante e de alta letalidade): relato de caso

NK/T cell lymphoma, nasal-type (rare, rapidly evolving, mutilating, and highly lethal lymphoid neoplasm): a case report

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20221400126>

RESUMO

O linfoma de células NK/T é um tumor não Hodgkin, raro, muito agressivo e intimamente relacionado ao vírus Epstein-Barr (EBV). Possui prognóstico ruim e resposta pobre aos tratamentos. Trata-se de uma paciente feminina, 91 anos, com história de lesão em região nasal há três meses. Estudo histológico evidenciou infiltração difusa da derme por células linfoides pequenas e atípicas e imuno-histoquímica positiva para Ki-67, CD30 e CD3 (citoplasmático). Devido ao rápido crescimento da lesão e à alta morbididade da neoplasia, a paciente foi encaminhada para internação para medidas de suporte, mas evoluiu para óbito antes do início do tratamento.

Palavras-chave: Infecções por Vírus Epstein-Barr; Linfócitos; Oncologia; Linfoma Extranodal de Células T-NK; Granuloma Letal da Linha Média

ABSTRACT

NK/T cell lymphoma is a rare, aggressive, non-Hodgkin tumor that is closely related to the Epstein-Barr virus. It has a poor prognosis and poor response to treatments. We report the case of a 91-year-old woman with a history of injury in the nasal region for three months. Histological study showed diffuse infiltration of the dermis by small and atypical lymphoid cells and positive immunohistochemistry for Ki-67, CD30, and CD3 (cytoplasmic). Due to the fast growth of the lesion and the high morbidity of the neoplasm, the patient was referred to the hospital for assistance but died before starting treatment.

Keywords: Epstein-Barr Virus Infections; Lymphocytes; Medical oncology; Extranodal T-NK Cell Lymphoma; Lethal Midline Granuloma

Relato de Caso

Autores:

Laura Nunes Lopes¹
Roberta Akeme de Oliveira Sato¹
Clóvis Antônio Lopes Pinto¹
Juliana Arêas de Souza Lima
Beltrame Ferreira¹
Célia Antônia Xavier de Moraes Alves¹

¹ Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Clínica Médica (Dermatologia), Jundiaí (SP), Brasil.

Correspondência:

Laura Nunes Lopes
Email: launlopes@hotmail.com
/ Alternative email: launlopes@gmail.com

Fonte de financiamento: Nenhuma.
Conflito de interesses: Nenhum.

Data de submissão: 24/01/2022

Decisão Final: 05/08/2022

Como citar este artigo:

Lopes LN, Sato RAO, Pinto CAL, Ferreira JASLB, Alves CAXM. Linfoma de células NK/T tipo nasal (neoplasia linfoide rara, de rápida evolução, mutilante e de alta letalidade): relato de caso. *Surg Cosmet Dermatol.* 2022;14:e20220126.



INTRODUÇÃO

O linfoma de células NK/T é um tumor não Hodgkin, comumente descrito na Ásia e na América Latina. É raro (cerca de 1% dos linfomas cutâneos de células T), muito agressivo e intimamente relacionado ao vírus Epstein-Barr^{1,2,3,4} (a infecção pode ser antes ou simultaneamente à gênese do tumor²). A célula precursora é da linhagem linfóide, sendo que, em 95% dos casos, advém da célula NK (função citolítica).²

Constitui o grupo dos linfomas cutâneos não micose fungoide/não Síndrome de Sézary (10% dos casos)⁴, apresentando uma evolução rápida, mutilante e altamente letal (sobrevida < 5% em cinco anos).¹

Divide-se nos subtipos não nasal e nasal (antigo granuloma letal da linha média^{2,3,4,5}). Em 80% dos casos,^{2,4} ocorre acometimento de região nasal ou nasofaríngea, mas também pode acometer trato aerodigestivo,⁴ testículos,⁵ músculos e útero ou evoluir por contiguidade para órbita, glândulas salivares e seios paranasais. Acredita-se que muitos dos casos não nasais provavelmente tiveram seu início subclínico no nariz (sítio primário).²

Possui prognóstico ruim e resposta pobre aos tratamentos.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 91 anos, branca, hipertensa, com história de lesão nasal há três meses e emagrecimento (5kg em 30 dias). Ao exame dermatológico, lesão eritematosa e edematosas em região nasal esquerda, com ulceração local e área de necrose. Inicialmente pelo quadro clínico, foram aventadas as hipóteses de carcinoma espinocelular (CEC), linfoma de células NK/T, leishmaniose tegumentar (LTA) e mucormicose. Após uma semana da avaliação inicial, houve aumento do tamanho e piora do aspecto geral da lesão, sendo então introduzida antibioticoterapia. Aos exames laboratoriais, observou-se anemia hipocrômica e microcítica, leucocitose, plaquetose e aumento de VHS e PCR (28 e 138, respectivamente). Na tomografia de crânio, área de ulceração dérmica da região nasal/malar esquerda até os limites ósseos adjacentes, sem sinais de invasão ou osteomielite crônica e sem coleções organizadas. Estudo anatomo-patológico (Figuras 3 e 4) mostrou infiltração difusa da derme por células linfoides pequenas e atípicas, e imuno-histoquímica (Figuras 5 e 6) positiva para Ki-67 (estimado em 80%), CD30 e CD3 (citoplasmático), confirmado diagnóstico de linfoma T (CD3e+) de alto grau (CD30+) ou linfoma NK/T tipo nasal.

Devido à rápida evolução da neoplasia (Figuras 1 e 2) e à piora clínica, com queda do estado geral, adinamia e dificuldade para se alimentar a paciente foi encaminhada para internação, para medidas de suporte e cuidados paliativos, sob acompanhamento das equipes de Dermatologia, Onco-hematologia Clínica e Cirurgia de Cabeça e Pescoço (CCP), tendo evoluído a óbito no quinto dia de sua internação.

DISCUSSÃO

Clinicamente, o linfoma NK/T tipo nasal pode se apresentar com epistaxe, tumoração nasal com edema perilesional,



FIGURA 1: AVALIAÇÃO INICIAL (lesão com 4cm no maior diâmetro): úlcera com bordas eritematosas e infiltradas e fundo com crosta hemática e material necrótico em região nasal esquerda. Eritema e edema perilesionais. Acometimento de pequena porção do nariz à esquerda (parede e asa nasais)



FIGURA 2: AVALIAÇÃO APÓS UMA SEMANA (lesão com 7cm no maior diâmetro): ulceração em regiões nasal e malar esquerdas, com infiltração de bordas e fundo coberto por material fibrinonecrótico. Edema e eritema perilesionais. Acometimento de toda a parede e asa nasal esquerda e parte de ponta nasal, causando desfiguração da porção central da face

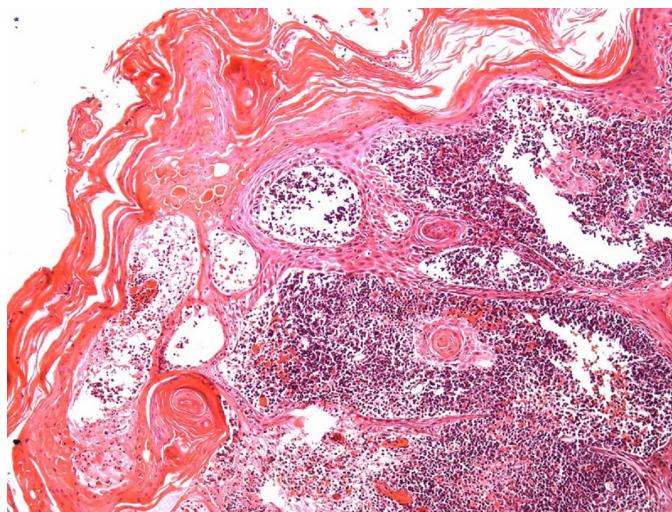


FIGURA 3: Hematoxilina & eosina, 100x - Hiperplasia pseudoepitelomatosa, hiperceratose e pseudocistos cárneos. Denso infiltrado linfocitário na derme

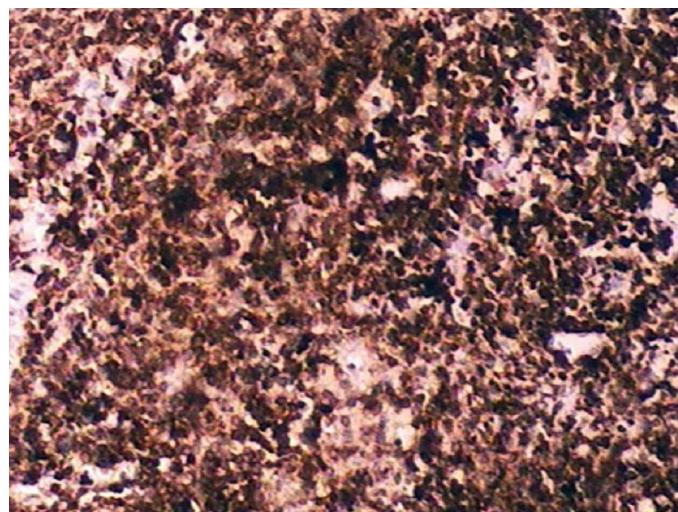


FIGURA 5: Imuno-histoquímica - CD3 citoplasmático positivo

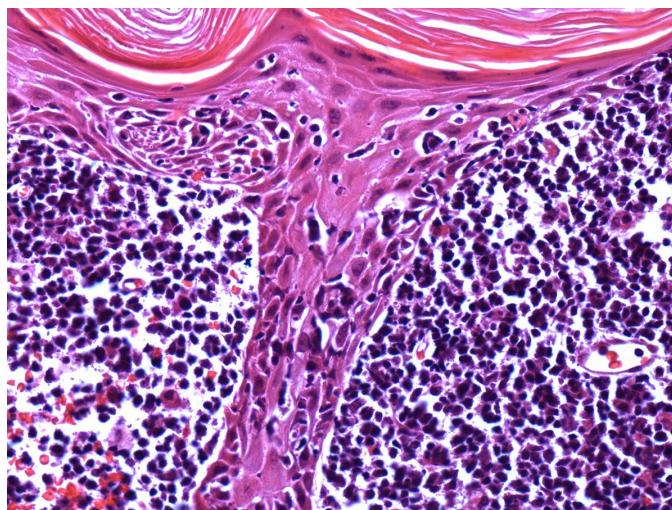


FIGURA 4: Hematoxilina & eosina, 400x - Epidermotropismo e microabscessos. Linfócitos atípicos com núcleos hiperchromáticos. Íntima relação com vasos

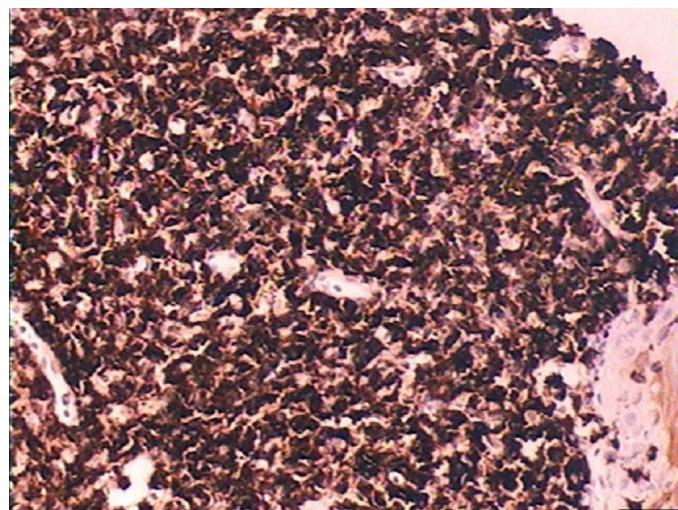


FIGURA 6: Imuno-histoquímica - CD30 positivo

perfuração de palato duro (provocando comunicação entre as cavidades nasal e oral), e o paciente pode se queixar de obstrução e/ou secreção nasais.⁴ No caso relatado, houve manifestação semelhante aos casos descritos na literatura, com enfoque para a extensa área de necrose local.

O estudo anatomo-patológico revela uma infiltração de células linfoides atípicas, neutrófilos e eosinófilos, caracterizando a chamada reticulose polimórfica.^{2,5} Outra característica histopatológica desse tumor é sua íntima relação com vasos sanguíneos (invasão da parede e oclusão vasculares).^{2,3}

A imuno-histoquímica é geralmente positiva para CD3 (superfície: negativo; cadeia epsilon citoplasmática: positiva), CD56, CD2 e moléculas citotóxicas (granzima B, perforina e TIA1).^{2,3,5,6,7} O Ki-67 positivo indica alto índice de proliferação celular.

Outras técnicas utilizadas são a quantificação de EBV-DNA no plasma sanguíneo (indicador de prognóstico) e a hibridização in situ para avaliar invasão medular do tumor por meio da detecção do material genético do vírus.^{2,3,5}

Em relação aos exames de imagem, além da tomografia

computadorizada, consideram-se o Pet-scan (PET-CT)^{5,7,8} e a ressonância nuclear magnética (RNM) de partes moles, principalmente para avaliar extensão e complicações. Em casos não nasais, o PET-CT é especialmente importante, pois a ausência de áreas hipermetabólicas (a célula limfoide tumoral tem alta avidez pelo 18-fluordesoxiglicose) na região nasal/nasofaríngea exclui a possibilidade de o sítio primário ser a face.²

Quanto ao tratamento,^{2,5,6,8,9} a combinação de radioterapia mais quimioterapia ainda é considerada o padrão-ouro, mas novos protocolos e novas terapias (terapia-alvo, transplante de células-tronco, imunoterapia com alvo no EBV, entre outros) vêm sendo discutidos.^{6,9} No caso descrito, assim como em muitos outros casos desse linfoma, não houve tempo para tratamento, apenas medidas de conforto. ●

REFERÊNCIAS:

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. 2^a ed. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008.
2. Tse E, Kwong YL. Diagnosis and management of extranodal NK/T cell lymphoma nasal type. *Expert Rev Hematol.* 2016;9(9):861-71.
3. Haverkos BM, Pan Z, Gru AA, Freud AG, Rabinovitch R, Xu-Welliver M, et al. Extranodal NK/T Cell Lymphoma, Nasal Type (ENKTL-NT): an update on epidemiology, clinical presentation, and natural history in North American and European cases. *Curr Hematol Malig Rep.* 2016;11(6):514-27.
4. Moreno L, Ramos-Valencia L, Parra-Charris J, Ángel-Obando R. Accurate diagnose and management of advanced nasal type extranodal NK/T cell lymphoma. A case report. *Case Reports.* 2017;3(1):42-8.
5. Tse E, Kwong YL. NK/T-cell lymphomas. *Best Pract Res Clin Haematol.* 2019;32(3):253-61.
6. Chiattone CS. Linfoma extranodal de células NK/T tipo Nasal. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31(Suppl. 2):26-9
7. Jhuang JY, Chang ST, Weng SF, Pan ST, Chu PY, Hsieh PP, et al. Extranodal natural killer/T-cell lymphoma, nasal type in Taiwan: a relatively higher frequency of T-cell lineage and poor survival for extranasal tumors. *Hum Pathol.* 2015;46(2):313-21.
8. Chi KY, Shen HN. Extranodal natural killer T-Cell lymphoma. *N Engl J Med.* 2020;382(6):562.
9. Yamaguchi M, Suzuki R, Oguchi M. Advances in the treatment of extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. *Blood.* 2018;131(23):2528-40.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Laura Nunes Lopes  0000-0001-5268-0624

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Roberta Akeme de Oliveira Sato  0000-0001-6449-8870

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Clóvis Antônio Lopes Pinto  0000-0003-1711-0081

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Juliana Arêas de Souza Lima Beltrame Ferreira  0000-0001-7338-3442

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Célia Antônia Xavier de Moraes Alves  0000-0002-8421-8837

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.