



Hospital Federal
de Bonsucesso

DIFICULDADE DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA NOS LINFOMAS CUTÂNEOS

Giovanna Laboissière Abreu

Natalia Mila Batista Baleta

Daniel Obadia

Karina Vieira de Melo

Clarissa Vita Campos

Egon Daxbacher

Homem, 53 anos

Encaminhado para o ambulatório de Hanseníase complicada

Nódulos inflamatórios disseminados há 1 ano

Prurido generalizado, sem outras queixas

HPP: HAS (losartana e hidroclorotiazida)







HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

- ✓ Linfoma cutâneo
- ✓ Leucemia cútis
- ✓ Micose profunda
- ✓ Reação hansênica tipo 1 ulcerada

EXAMES COMPLEMENTARES

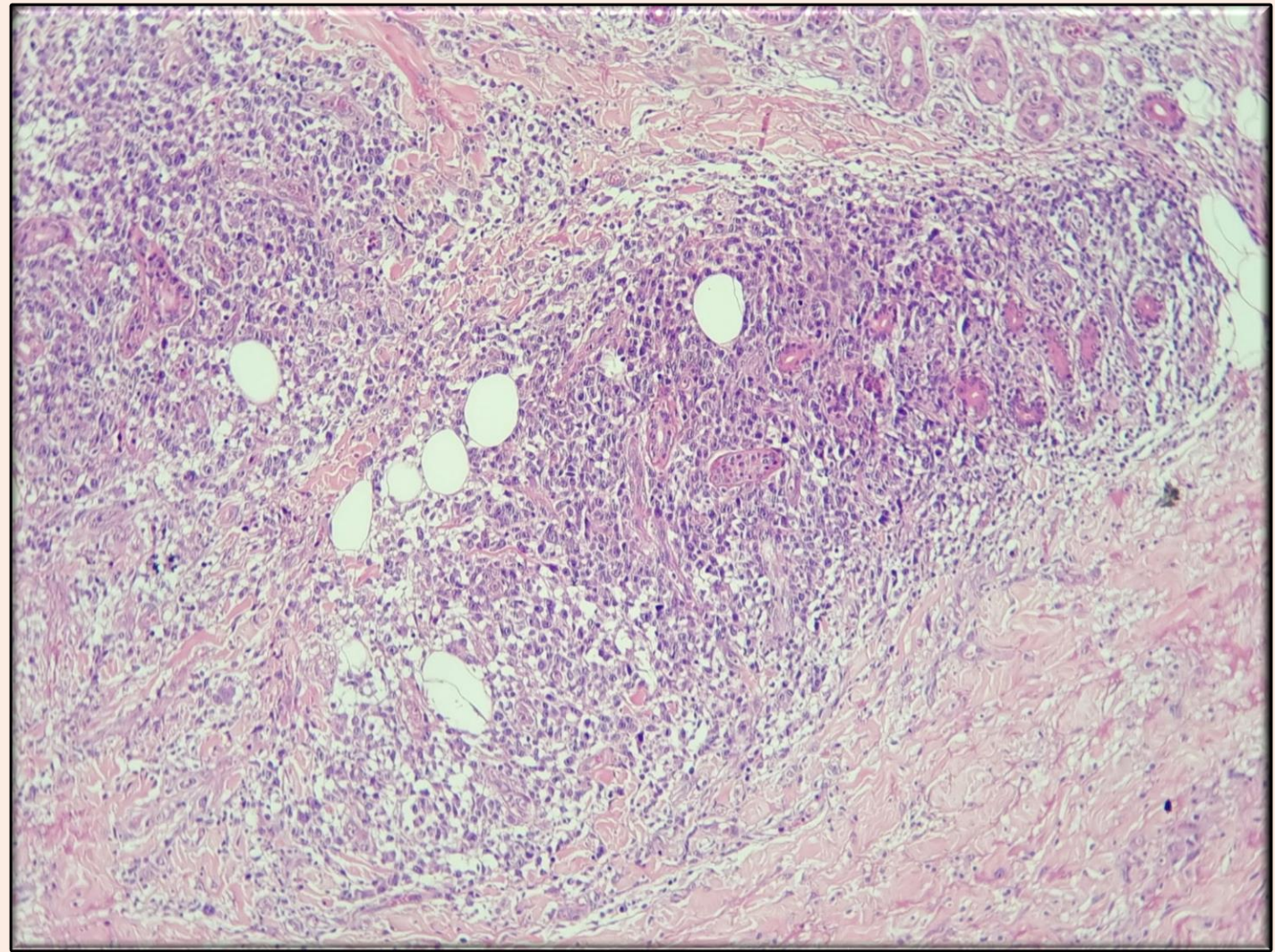
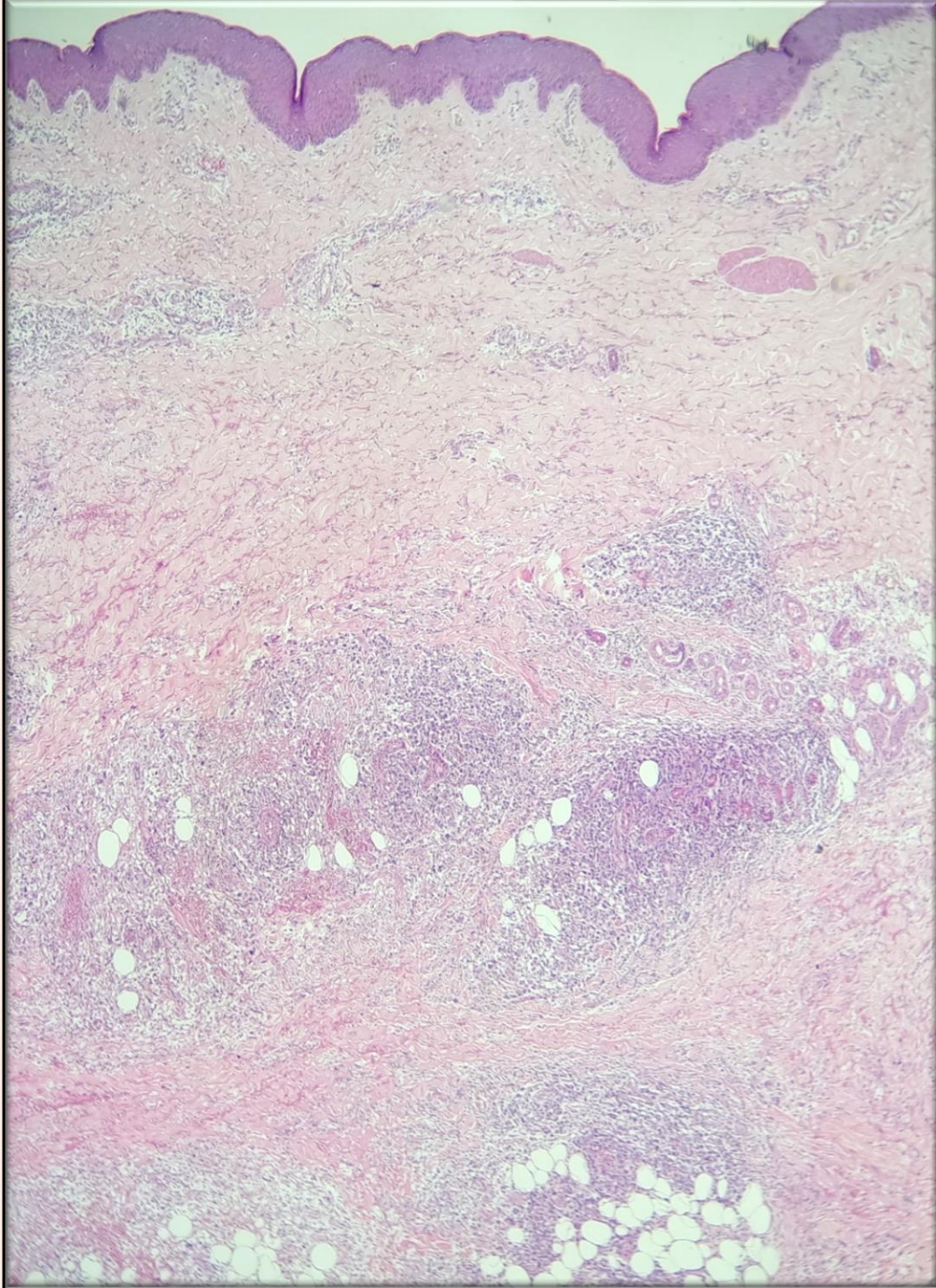


Baciloscopia
negativa

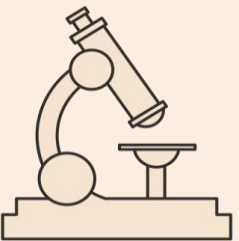


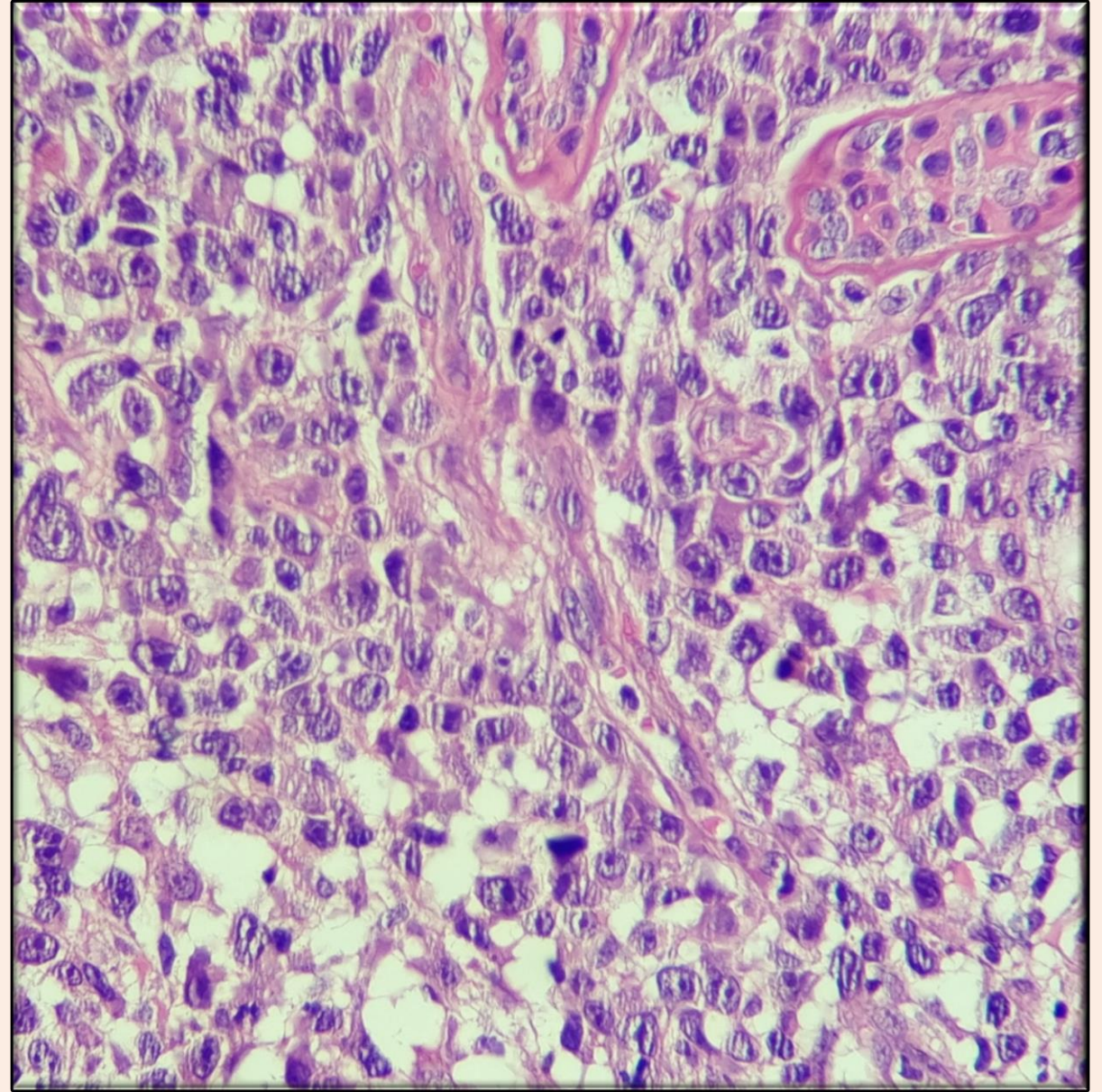
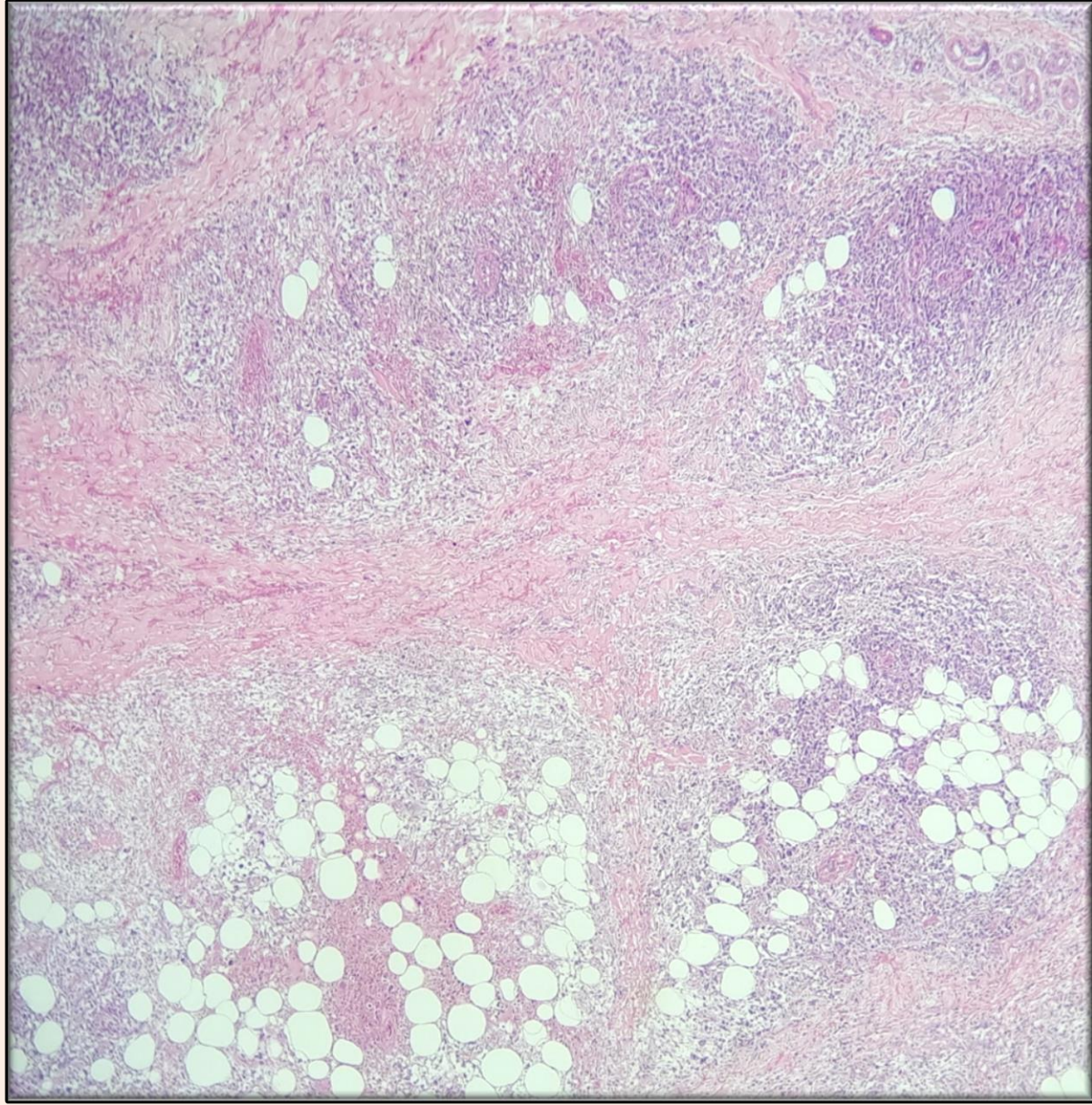
Hemograma

Leucócitos: 11400 Eosinófilos: 66%
Neutrófilos: 13% Linfócitos: 13%
Hematócrito: 35%



HPT: linfoma de células T periférico
infiltrando derme profunda e panículo
adiposo.





PAINEL IMUNOHISTOQUÍMICO

POSITIVOS

- CD3
- CD4
- CD5
- CD8
- CD30
- CD68
- Ki67 70%

NEGATIVOS

- CD20
- CD56
- CK AE1/AE3
- ALK
- EMA

CONDUTA

- ✓ Encaminhamento para hematologia
- ✓ TC de tórax, abdome e pelve

EXAMES COMPLEMENTARES

TC de abdome e pelve

Linfonodos aumentados no retroperitônio, raiz do mesentério, cadeias ilíacas e inguinais



EXAMES COMPLEMENTARES

TC de tórax

- Sem alterações



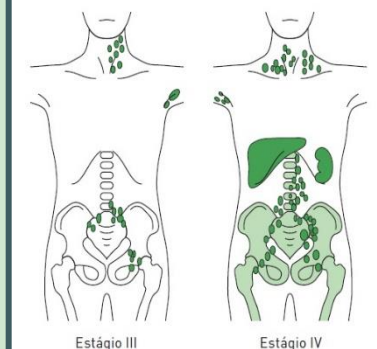
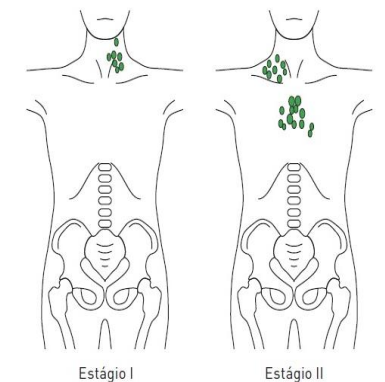
Biópsia de medula óssea livre de neoplasias

ESTADIAMENTO – Sistema Ann Arbor

TC de tórax, abdome e pelve ou PET/ CT

TABELA 61.1 Sistema de estadiamento de Ann Harbor

Estadiamento		Região envolvida
Doença limitada	I	Apenas um linfonodo (I) ou um sítio extralinfático (IE)
	II	Duas ou mais cadeias de linfonodos do mesmo lado do diafragma (II) ou uma ou mais cadeias de linfonodos com extensão local extralinfática do mesmo lado do diafragma (IIE)
Doença avançada	III	Linfonodos em ambos os lados do diafragma (III), podendo ou não estar acompanhados de extensão extralinfática (IIIE)
	IV	Envolvimento de órgãos extralinfáticos
Subclassificação	A	Ausência de sintomas sistêmicos
	B	Presença de, pelo menos, um dos sintomas: perda de peso maior que 10% do peso basal em 6 meses, febre (temperatura > 38°C) recorrente e sudorese noturna
Doença <i>bulky</i>		Massa que excede 10 cm em seu maior diâmetro ou massa mediastinal que ultrapasse um terço do diâmetro transversal torácico (raio X anteroposterior ao nível de T5-T6)



TRATAMENTO

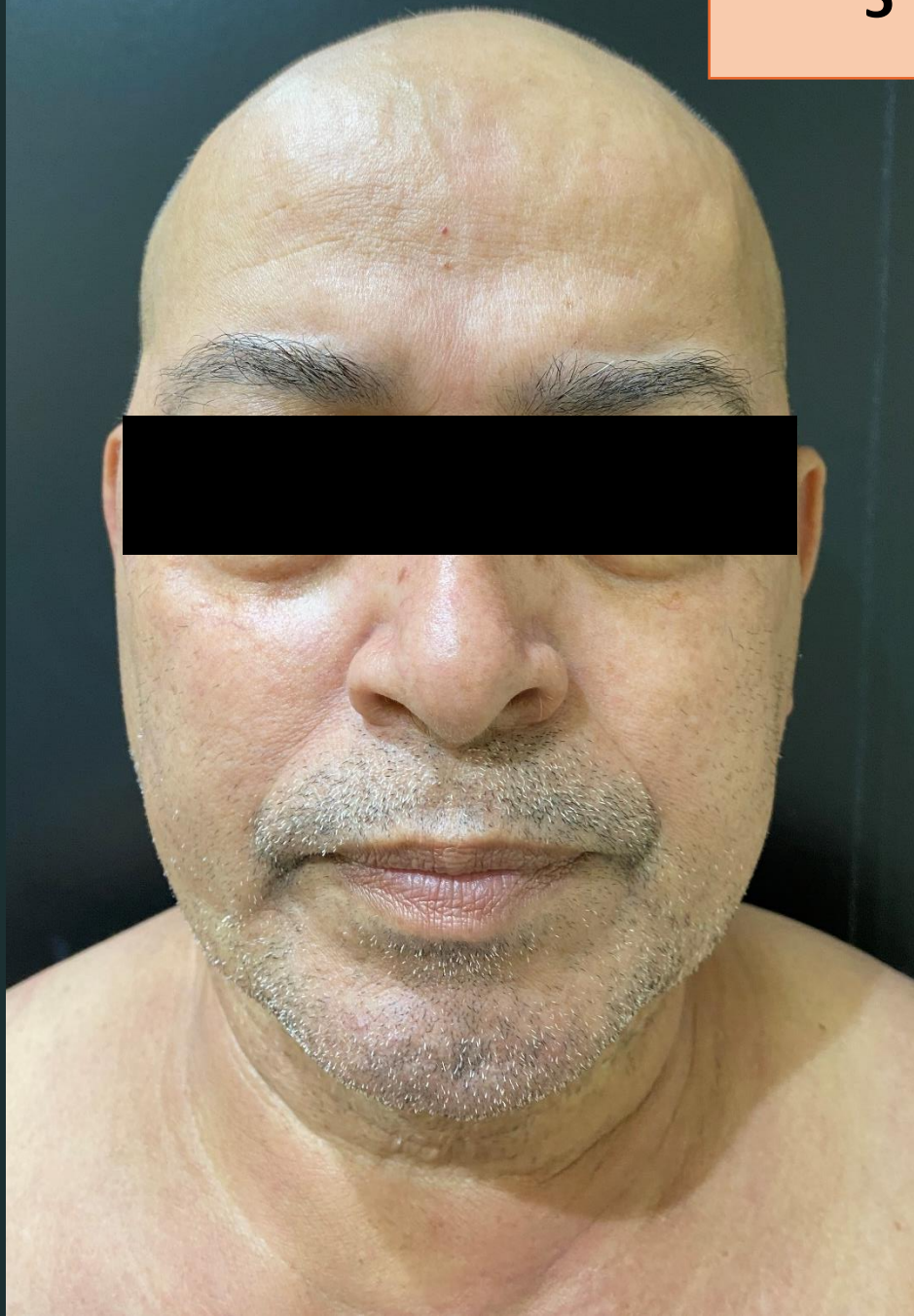
❖ 6 ciclos mensais de CHOEP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, etoposide e prednisona)

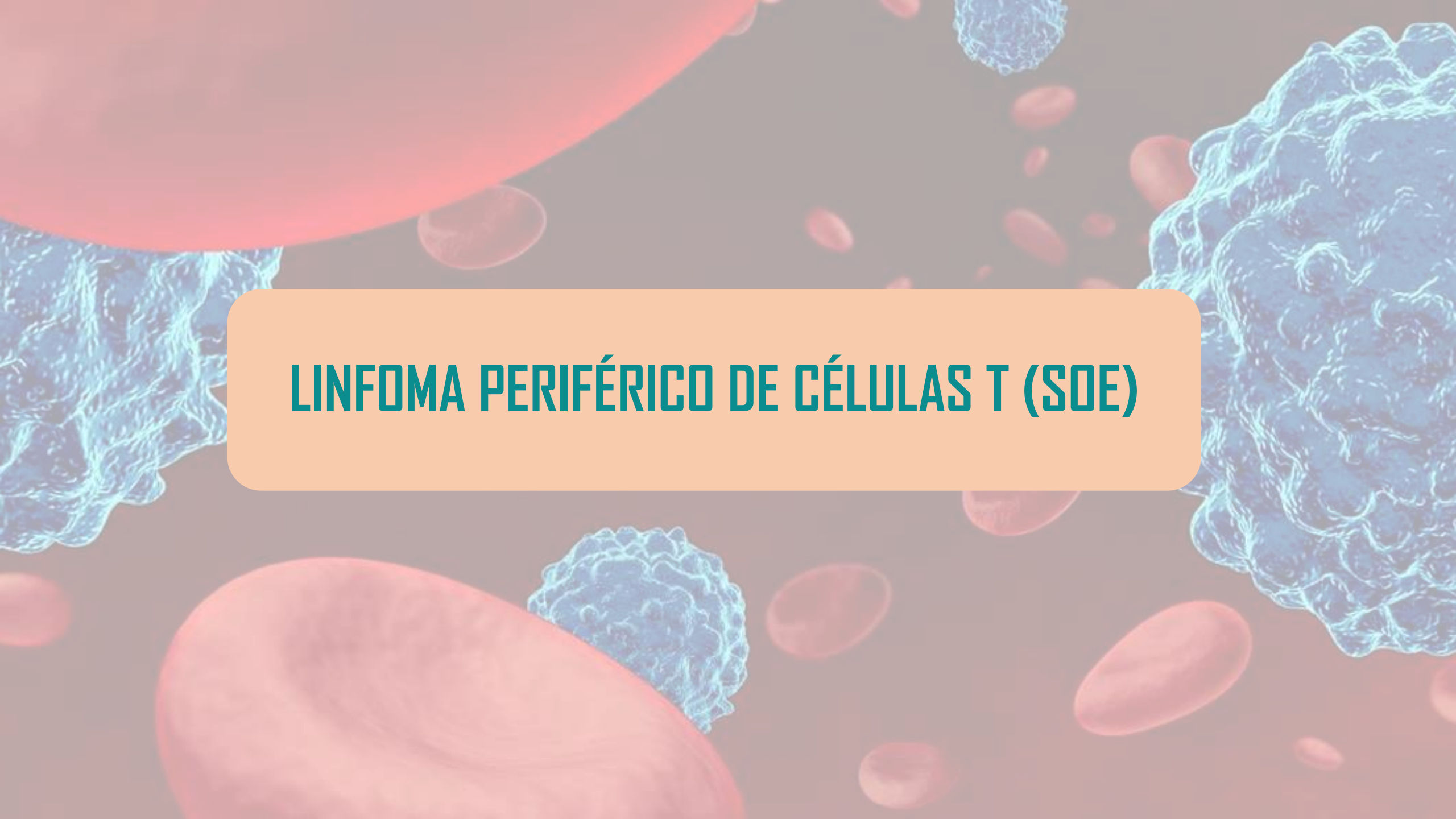
EVOLUÇÃO

- ❖ Recidiva após término dos ciclos da QT
- ❖ Sem resposta ao metotrexate
- ❖ No momento:
 - ✓ QT com gencitabina, dexametasona e cisplatina
 - ✓ Aguarda brentuximabe vedotin (anti- CD30)
 - ✓ Em avaliação de TAMO



5° ciclo nova QT



The background of the slide is a microscopic image. It features several large, red, biconcave disc-shaped cells, which are red blood cells. Interspersed among these are several blue, irregularly shaped cells with a textured, almost crystalline appearance. These blue cells are characteristic of lymphoma cells, specifically T-cell lymphoma cells in the peripheral stage (SOE).

LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T (SOE)

LINFOMAS PERIFÉRICOS DE CÉLULAS T

- ❖ Grupo heterogêneo de doenças linfoproliferativas, geralmente de comportamento agressivo
- ❖ Correspondem a 5 a 10% de todos os linfomas não Hodgkin
- ❖ Classificação: critérios clinicopatológicos e e imunohistoquímicos

Agressive T-cell lymphomas:2021 Updates on diagnosis, risk stratification and management. Am Hematol. 2021; 9:1027-1046

Table 1. Relative frequency and prognosis of primary cutaneous lymphomas included in the 2018 update of the WHO-EORTC classification

WHO-EORTC Classification 2018	Frequency, %*	5-y DSS, %*
CTCL		
MF	39	88
MF variants		
Folliculotropic MF	5	75
Pagetoid reticulosis	<1	100
Granulomatous slack skin	<1	100
SS	2	36
Adult T-cell leukemia/lymphoma	<1	NDA
Primary cutaneous CD30 ⁺ LPDs		
C-ALCL	8	95
LyP	12	99
Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma	1	87
Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type	<1	16
Chronic active EBV infection	<1	NDA
Primary cutaneous peripheral T-cell lymphoma, rare subtypes		
Primary cutaneous γ/δ T-cell lymphoma	<1	11
CD8 ⁺ AECTCL (provisional)	<1	31
Primary cutaneous CD4 ⁺ small/medium T-cell lymphoproliferative disorder (provisional)	6	100
Primary cutaneous acral CD8 ⁺ T-cell lymphoma (provisional)	<1	100
Primary cutaneous peripheral T-cell lymphoma, NOS	2	15
CBCL		
PCMZL	9	99
PCFCL	12	95
PCDLBCL, LT	4	56
EBV ⁺ mucocutaneous ulcer (provisional)	<1	100
Intravascular large B-cell lymphoma	<1	72

LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T NÃO ESPECIFICADO (SOE)

- ❖ Linfoma periférico de células T que não preenchem critérios para outros subtipos da Classificação – WHO-EORTEC (diagnóstico de exclusão)
- ❖ Sexo masculino
- ❖ Faixa etária de 60 anos

LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T (SOE) – CLÍNICA

- ❖ Envolvimento cutâneo é raro
- ❖ Clínica variável: placas, nódulos, tumores
- ❖ Ulceração, lesões disseminadas e sintomas B sugerem doença extracutânea
- ❖ Momento do diagnóstico:
 - ❖ Acometimento nodal e doença avançada na maioria dos casos



LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T (SOE) - PROGNÓSTICO

- ❖ Prognóstico sombrio
- ❖ Taxa de sobrevida em 5 anos inferior a 20%

FATORES DE MAL PROGNÓSTICO:

- * Idade > 60 anos
- * Envolvimento extranodal
- * Estágio III-IV de Ann Arbor
- * Deleção do gene CDKN2A

**Peripheral t-cell Lymphoma, not otherwise specified.
Blood, 2017, 129 (9), 1103 -12**

LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T (SOE) - TRATAMENTO

- ❖ Primeira linha: quimioterapia com CHOP ou CHOEP
- ❖ Recorrência em 5 anos: até 45%
- ❖ Pacientes com boa resposta ao CHOP são candidatos ao TAMO devido a alta taxa de recidiva e progressão do linfoma apesar da QT

Van-de-Velde V, Zhou Y. Existing and Emerging Therapies for Cutaneous T-Cell Lymphoma. J Cutan Med Surg. 2019;23(3):319-27

MENSAGEM FINAL

- ❖ Com os avanços genéticos e biomoleculares, a classificação dos LPCT está sendo aprimorada, permitindo estabelecer novas terapias que permitam maior sobrevida dos doentes.

REFERÊNCIAS

1. Aggressive T-cell lymphomas: 2021 Updates on diagnosis, risk stratification and management. *Am Hematol*. 2021; 9:1027-46
2. Peripheral T-cell lymphoma, not otherwise specified. *Blood*, 2017; 129 (9) 1103-12
3. *Cureus*. 2020; 12(2): e6956
4. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood*. 2019;133(16):1703-1714
5. *J Am Acad Dermatol*. 2021 March ; 84(3): 587–595.
6. Timmins MA, Wagner SD, Ahearne MJ. The new biology of PTCL-NOS and AITL: current status and future clinical impact. *Br J Haematol*. 2020;189(1):54-66.
7. Van-de-Velde V, Zhou Y. Existing and Emerging Therapies for Cutaneous T-Cell Lymphoma. *J Cutan Med Surg*. 2019;23(3):319-27.
8. Shea L, Mehta-Shah N. Brentuximab Vedotin in the Treatment of Peripheral T Cell Lymphoma and Cutaneous T Cell Lymphoma. *Curr Hematol Malig Rep*. 2020;15(1):9-19.

OBRIGADA

