



UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO  
DEPARTAMENTO DE DERMATOLOGIA



# Lesões nodulares e tumorais generalizadas: desafio diagnóstico

Laura Junqueira Fortes Binato  
Renata Miguel Quirino  
Paula Marsillac  
Professora Flavia de Freire Cássia  
Professora Maria de Fátima Scotelaro  
Professor Alexandre Gripp

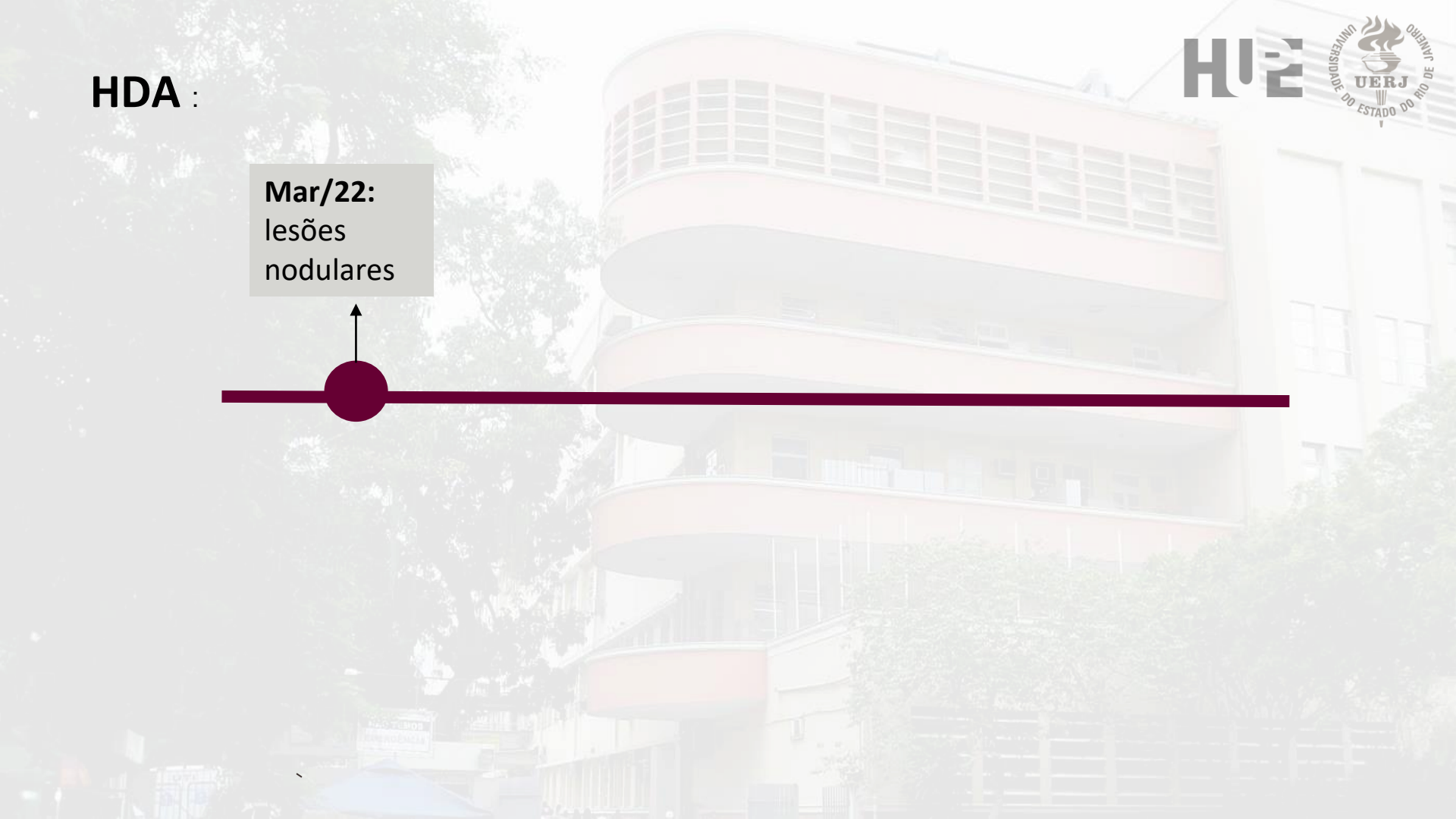
26 de outubro de 2022

## CASO CLÍNICO

Id: **masculino, 52 anos**, negro, solteiro, autônomo, evangélico, natural do **Rio de Janeiro-RJ**, atualmente reside em **Duque de Caixas-RJ**.

HDA :

Mar/22:  
lesões  
nodulares

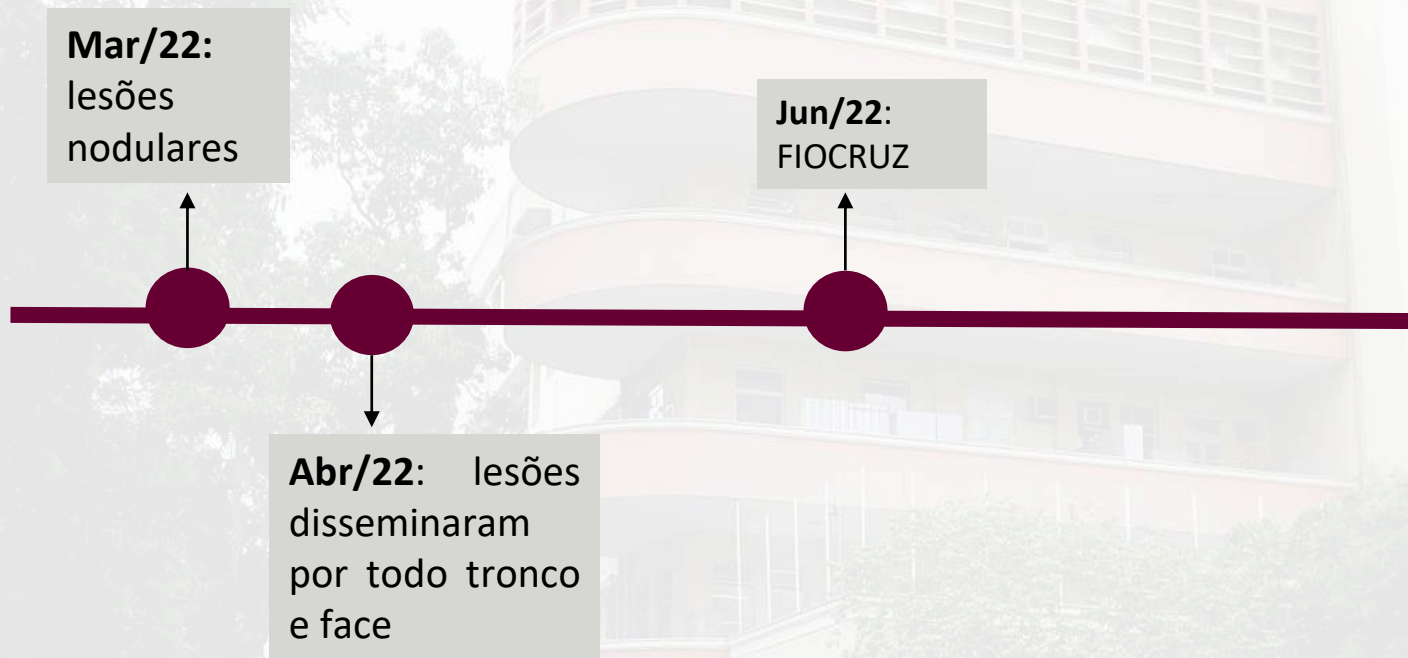


HDA :

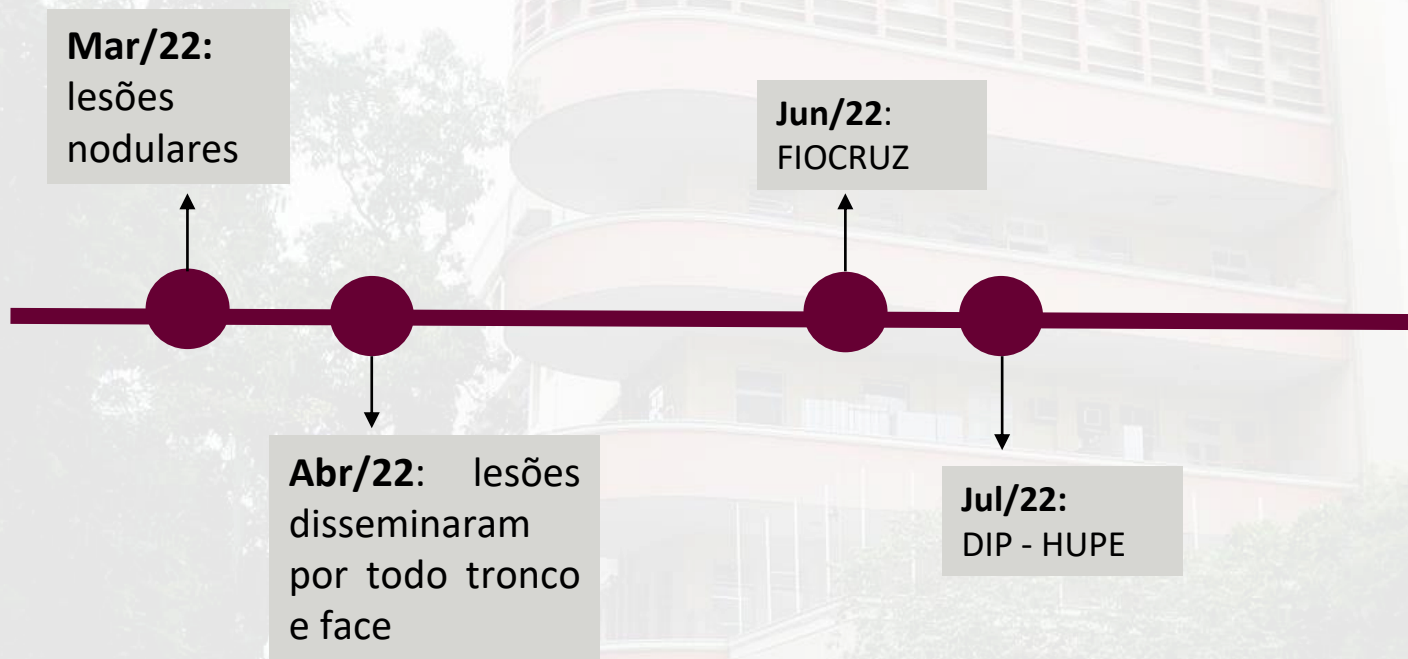
**Mar/22:**  
lesões  
nodulares

**Abr/22:** lesões  
disseminaram  
por todo tronco  
e face

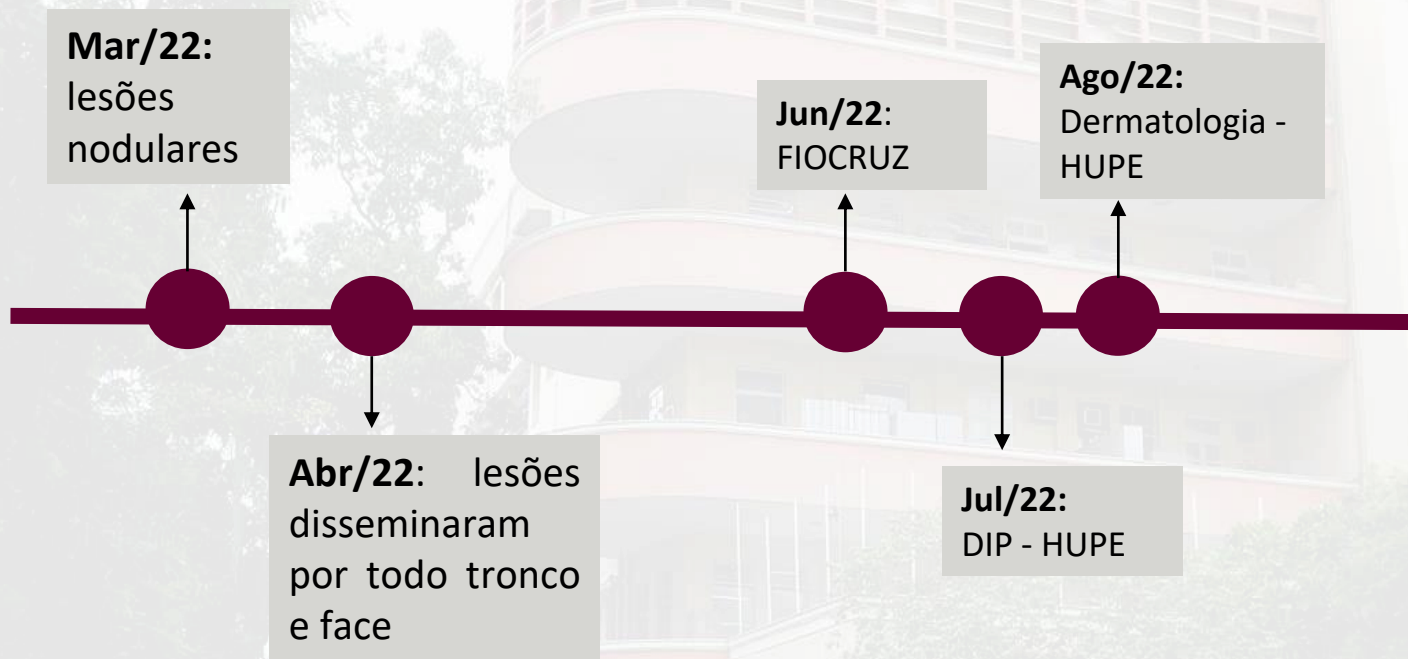
HDA :



**HDA :**



## HDA :



- Nega perda ponderal, febre ou sudorese no período.

## **HPP:**

- HAS controlada
- **Nega hemotransfusões**

## **H. familiar:**

- Pai: **tuberculose pulmonar**
- Mãe: DM, AVE

## **H. social:**

- NDN



06/08/22



06/08/22



06/08/22

## Hipóteses diagnósticas :

- Infecção fúngica
- Angiomatose bacilar
- Linfoma
- Sarcoma de Kaposi

## Exames Complementares:

| Exames     | Internação |
|------------|------------|
| Hb         | 15,6       |
| Ht         | 49         |
| VCM        | 81,6       |
| Leucócitos | 7120       |
| Plaquetas  | 315 000    |
| PCR        | 51         |
| Cr         | 1,2 mg/dL  |
| Uréia      | 46mg/dL    |

| Exames            | internação |
|-------------------|------------|
| TGO               | 24 U/L     |
| TGP               | 35 U/L     |
| Albumina          | 4,2 g/dL   |
| FA                | 216 U/L    |
| GGT               | 54 U/L     |
| BT/BD             | 0,36/0,09  |
| <b><u>LDH</u></b> | <b>783</b> |
| Ca                | 9,9        |

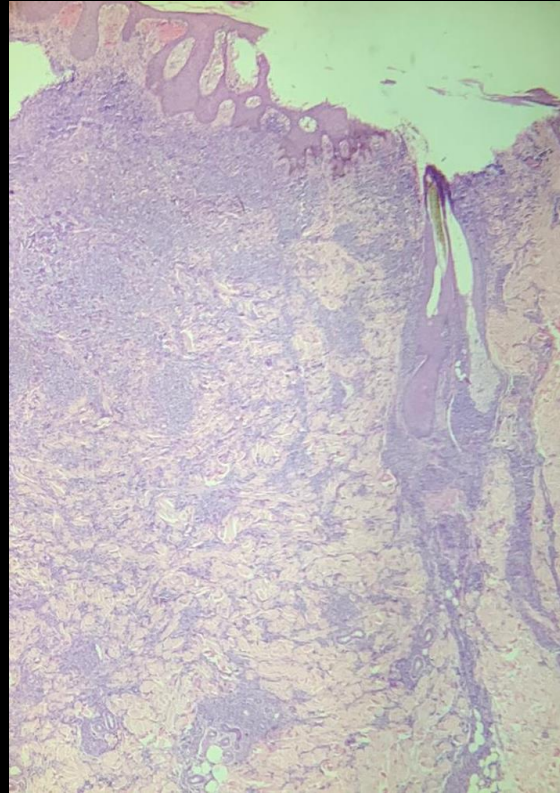
## Sorologias:

**Ago/22 : Anti-HTLV-1 : Reagente**  
Anti-HIV I e II : Não Reagente  
HBsAg: Não Reagente  
Anti-HBc: Não Reagente  
Anti-HCV: Não Reagente

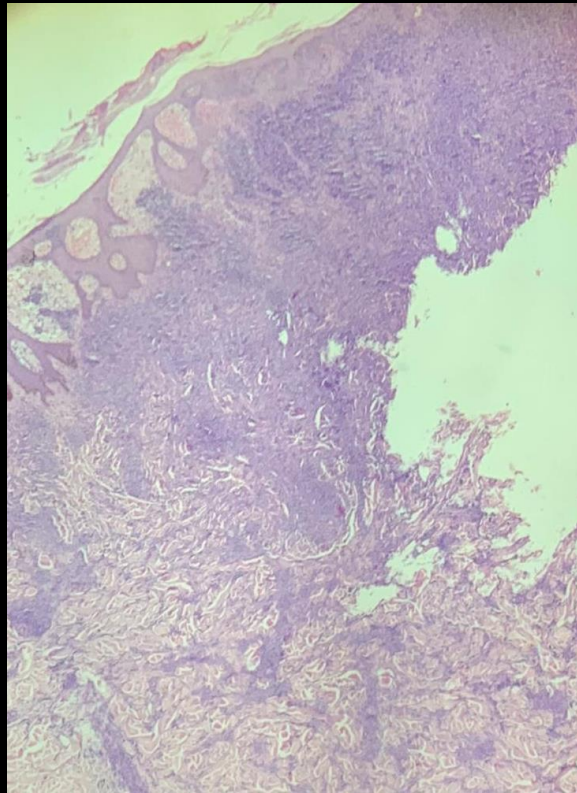
## Rastreio Infeccioso:

**02/08/22 : BAAR : Negativo | Genexpert : Negativo | EMD e culturas :Negativo**

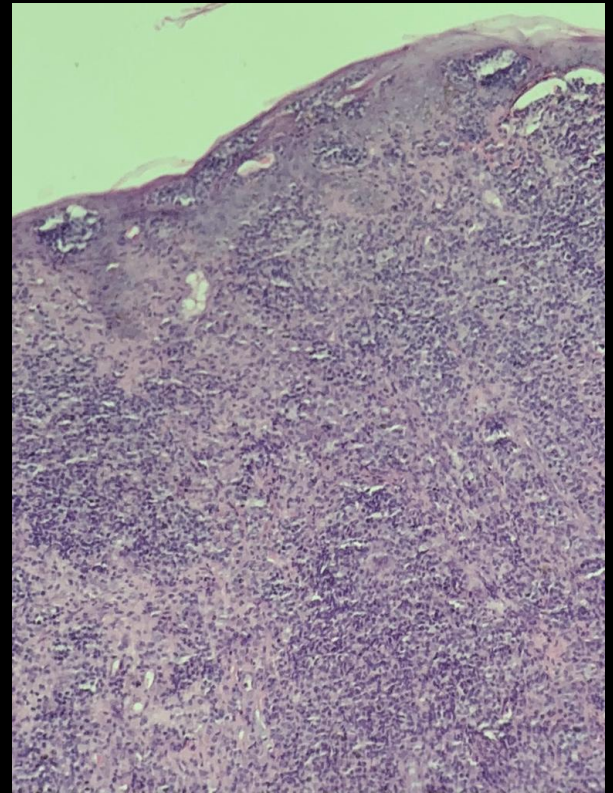
Baciloscopia Jul/22 (FIOCRUZ) : **Negativa**



x10

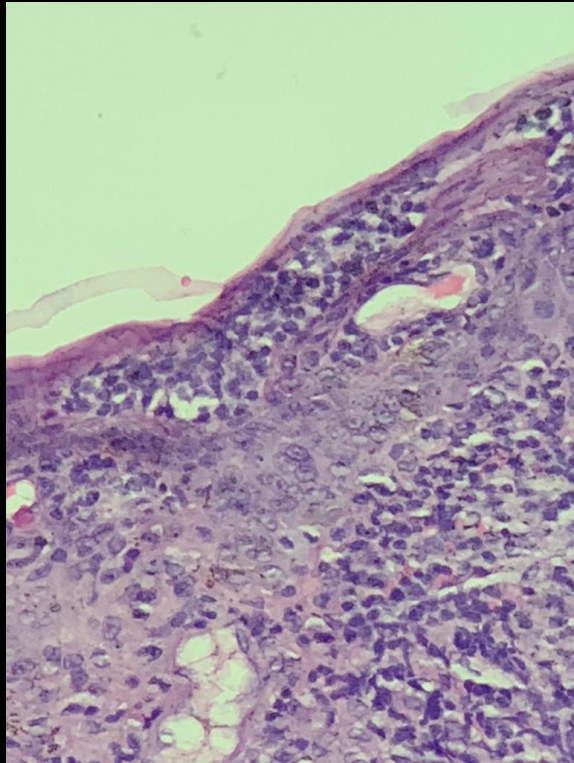


x10

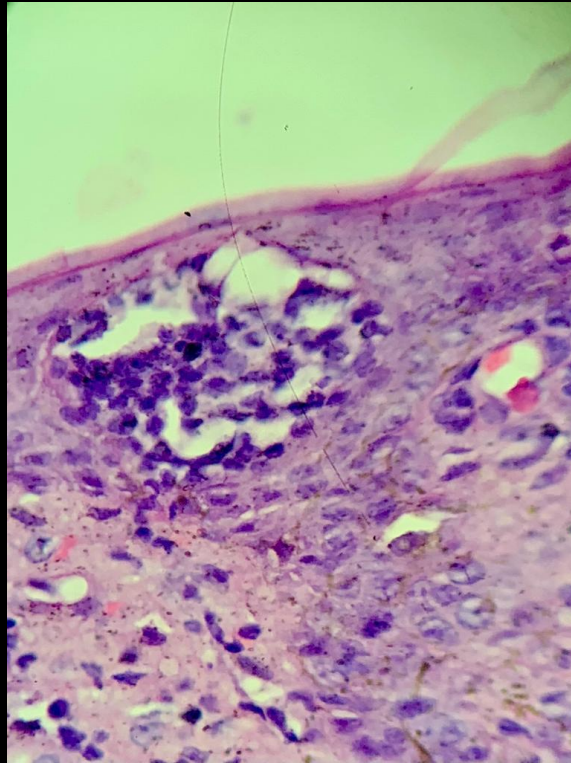


x15

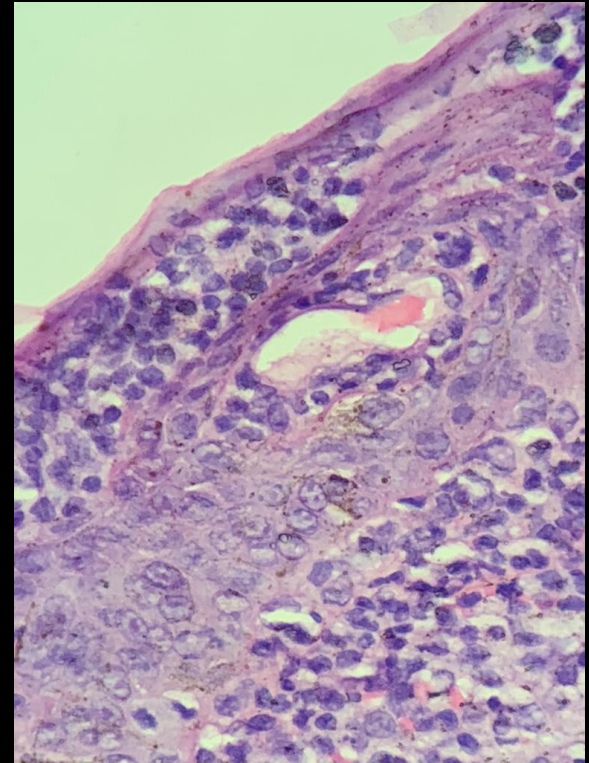
HE



x25



x40



x40

## **08/22: Exame Histopatológico (FIOCRUZ)**

**Conclusão:** Linfoma de alto grau comprometendo derme

Laudo suplementar : **Linfoma de células T comprometendo derme**

## **08/22 : Laudo Histopatológico (Dermatopatologia – UERJ)**

PC 1245/22 : **Compatível com Linfoma de células T comprometendo derme**

**08/22 : Imuno- histoquímica (Fiocruz)**

**POSITIVIDADE para: CD3, CD4, MUM1, CD5**

**NEGATIVIDADE para: HHV-8, CD8, CD20, CD30, CD34 e CD10**

**Ki67= 70%**

**08/22: Imunofenotipagem sangue periférico: Negativa.**

Estadiamento :

**08/22 TC TÓRAX, ABDOMEN E PELVE :**

- **Linfonofomegalia mesentérica** com diversos linfonodos (**> 2,6 cm**), **peri pancreática, peri aórtica.**
- **Linfonodomegalia retroperitoneal** em menor quantidade.

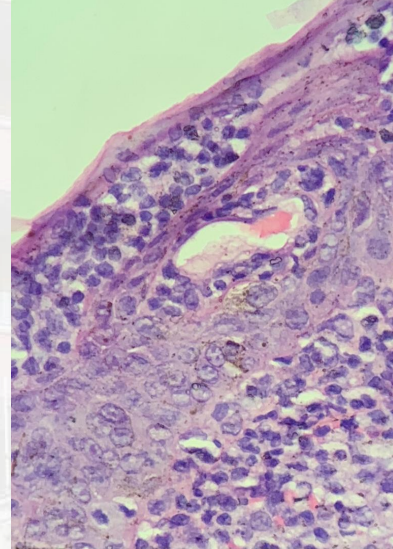
08/22 : Colonoscopia e EDA : sem alterações



+

**HTLV- 1 :  
POSITIVO**

+



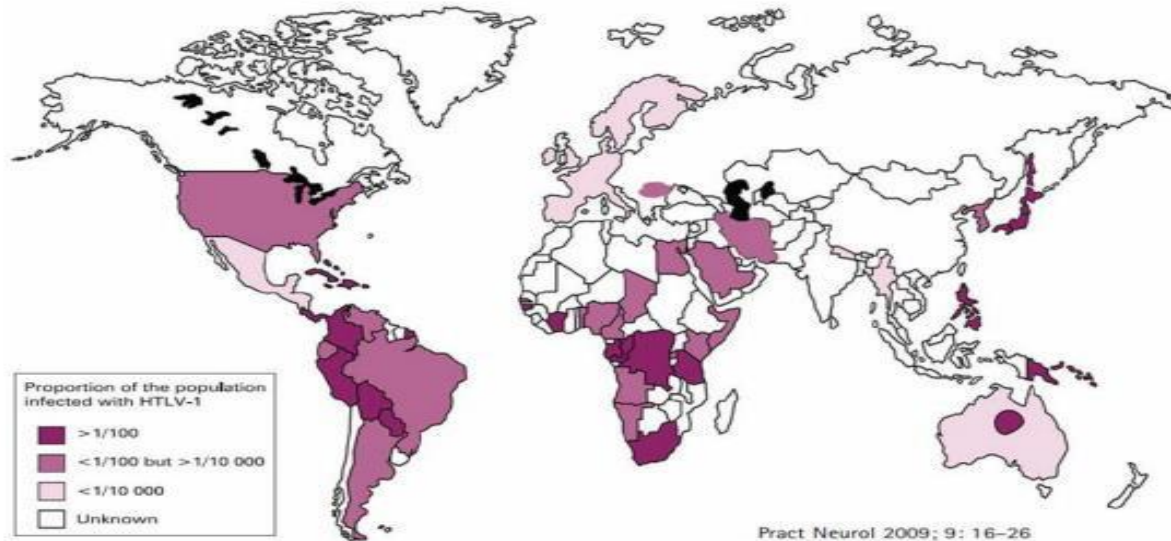
+

**IHQ**

# Leucemia/ linfoma de células T do adulto (ATLL)

## Introdução :

- **Linfoma agressivo de células T maduras periféricas**
- **HTLV -1** : deltaretrovírus
- Faixa etária: **50 - 60 anos**



- **Endêmico no Japão**, ilhas do Caribe, África Subsaariana, **América do Sul**, Irã, Europa Central
- **Brasil (Norte e Nordeste)**
- **Rio de Janeiro e Salvador** : > nº de casos, seguidos de Recife e São Paulo.

## Transmissão HTLV:

- **Aleitamento materno,**
  - Transfusão de sangue e hemoderivados contaminados
  - Compartilhamento de seringas
  - Relação sexual
- 
- ATLL desenvolve em cerca **de 1% a 5%** dos infectados **após mais duas décadas de infecção**



# Classificação ATLL :

## Shimoyama (1991)

|                               | AGUDA   | LINFOMATOSA | CRÔNICA | SMOLDERING |
|-------------------------------|---------|-------------|---------|------------|
| HTLV-1                        | Sim     | Sim         | Sim     | Sim        |
| Lesões de pele                | Sim     | Sim         | Sim     | Sim        |
| Flower cells                  | Sim     | Não         | Sim     | Sim        |
| Linfocitose                   | Sim     | Não         | +/-     | Não        |
| Linfadenopatia/Esplenomegalia | Sim     | Sim         | +/-     | Não        |
| Hipercalcemia                 | Sim     | Sim         | +/-     | Não        |
| LDH                           | Elevado | Elevado     | +/-     | +/-        |

## Achiléa Bittencourt (2007)

**Tumoral cutâneo primário (PCT): Tumores exclusivamente cutâneos. Prognóstico ruim.**

Miyashiro D, Sanches JA. Cutaneous manifestations of adult T-cell leukemia/lymphoma. Semin Diagn Pathol. 2020 Mar;37(2):81-91. doi: 10.1053/j.semdp.2019.07.010.

Epub 2019 Jul 30. PMID: 31387753

Bittencourt AL. Leucemia/linfoma de células T do adulto. An Bras Dermatol. 2008;83:1806-4841

- Aguda: Mais comum (50%). Sobrevida 6 meses.
- **Linfomatosa (25%) : < 1% de linfócitos anormais circulantes, linfonodomegalia.** Sobrevida 10 meses.
- Crônica (15%) : caracterizada por linfocitose. Sobrevida 24 meses.
- Latente (10% ): Melhor prognóstico . Sobrevida 36 meses.
- **Aguda e Linfomatosa : PIORES** prognósticos.

- **Pele é comumente afetada no ATLL (39% a 72%)**
- **Órgão extranodal mais acometido no ATLL**
- Lesões de pele podem ser o **primeiro sintoma ATLL**

Miyashiro D, Sanches JA. Cutaneous manifestations of adult T-cell leukemia/lymphoma. Semin Diagn Pathol. 2020 Mar;37(2):81-91. doi: 10.1053/j.semdp.2019.07.010. Epub 2019 Jul 30. PMID: 31387753.

Kempf W, Mitteldorf C. Cutaneous T-cell lymphomas-An update 2021. Hematol Oncol. 2021 Jun;39 Suppl 1:46-51. doi: 10.1002/hon.2850. PMID: 34105822

## MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS :

**PATCH:** eritema não infiltrante - muito semelhante a Micose Fungoide (MF).

**PLACA:** eritema infiltrante; > células neoplásicas na derme do que tipo pach. Placas geralmente são generalizadas - também se assemelha à MF.

**MULTIPAPULOSA:** Mais característica ATLL. Lesões infiltradas > 1 cm de diâmetro, podem ser confluentes → grandes pápulas infiltradas.

**NÓDULO-TUMORAL :** Lesões elevadas e infiltradas maiores que 1 cm e maiores que 3 cm

**ERITRODÉRMICO:** eritema generalizado > 80% da superfície corporal. Manifestação rara.



**Conduta :**

Acompanhamento multidisciplinar

**Início quimioterapia (QT) multidrogas (LSG -15)**

**Granulokine**

**Sulfametoxazol + Trimetoprima**



22/09/22



22/09/22



13/10/22



13/10/22

## Motivos da Apresentação:

- ✓ Pesquisar **sorologia anti HTLV-1** na suspeita de linfoma cutâneo;
- ✓ Demonstrar a **diversidade de lesões cutâneas** que o ATLL pode se apresentar;
- ✓ Ressaltar manifestações cutâneas como sintoma inicial de doenças sistêmicas.

## Agradecimentos:

- ✓ À Dermatologia -UERJ
- ✓ Ao paciente apresentado
- ✓ Às minhas colegas da Enfermaria de Dermatologia do mês de Agosto
- ✓ À equipe de Hematologia e Clínica Médica do HUPE
- ✓ Aos amigos, professores e funcionários do HUPE

## Referências bibliográficas:

- ✓ Miyashiro D, Sanches JA. Cutaneous manifestations of adult T-cell leukemia/lymphoma. Semin Diagn Pathol. 2020 Mar;37(2):81-91. doi: 10.1053/j.semdp.2019.07.010. Epub 2019 Jul 30. PMID: 31387753.
- ✓ Kempf W, Mitteldorf C. Cutaneous T-cell lymphomas-An update 2021. Hematol Oncol. 2021 Jun;39 Suppl 1:46-51. doi: 10.1002/hon.2850. PMID: 34105822.
- ✓ Mehta-Shah N, Ratner L, Horwitz SM. Adult T-Cell Leukemia/Lymphoma. J Oncol Pract. 2017 Aug;13(8):487-492. doi: 10.1200/JOP.2017.021907. PMID: 28796966; PMCID: PMC6366298.
- ✓ Cook LB, Phillips AA. How I treat adult T-cell leukemia/lymphoma. Blood. 2021 Jan 28;137(4):459-470. doi: 10.1182/blood.2019004045. PMID: 33075812.
- ✓ Shimoyama M. Diagnostic criteria and classification of clinical subtypes of adult T-cell leukaemia-lymphoma. A report from the Lymphoma Study Group (1984-87). Br J Haematol. 1991 Nov;79(3):428-37. doi: 10.1111/j.1365-2141.1991.tb08051.x. PMID: 1751370.
- ✓ Bittencout AL. Leucemia/linfoma de células T do adulto. An Bras Dermatol. 2008;83:1806-4841

Agosto/22



Setembro/22



Outubro/22



**OBRIGADA !**