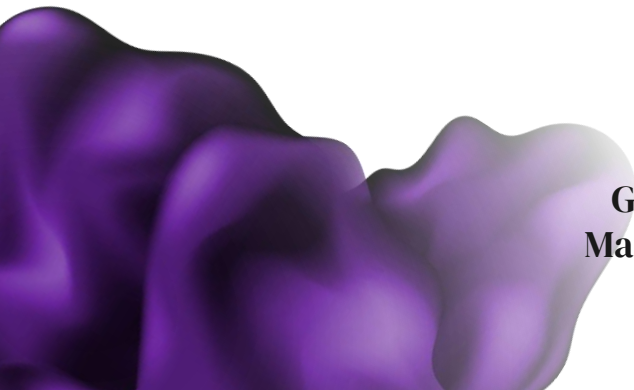




Hospital Federal dos Servidores do Estado – Serviço de Dermatologia
Chefe de Serviço: Dr. Paulo Antônio Oldani Felix



LINFOMA CUTÂNEO DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B, TIPO PERNA



Maria Julia Cavaler De Maman
Paula Cardoso Corrêa Filgueiras
Giovanna Abrantes Pimenta de Figueiredo
Marcella Oliveira Menezes Quitete de Campos
Gabriel Ricas Rezende
Christiane Gomes Belinho Cruz



Caso Clínico

Identificação

Feminina, 84 anos, parda, casada, manicure, natural de São Luís e residente no Rio de Janeiro

História da Doença Atual

Paciente com queixa de lesão na perna, com aparecimento de nódulo eritemato-violáceo na face antero-medial do terço superior da perna direita há um ano, que evoluiu para ulceração e, após, tumoração.

No momento da admissão apresentava tumoração associada a sinais flogísticos locais, odor fétido e edema do membro ipsilateral. Negava sintomas B ou outros sintomas associados.

Já havia realizado biópsia da lesão em outro serviço.





Caso Clínico

História Patológica Pregressa:

HAS, DM 2, DLP

Medicações de Uso Contínuo:

Anlodipino, Sinvastatina, Enalapril, HCTZ, Glifage

Histórico Familiar:

Mãe Ca intestinal

Irmã Ca mama

Histórico Social:

Nega tabagismo, etilismo ou uso de drogas ilícitas



Lesão inicial



Lesão inicial



Dois meses após



Lesão inicial



Dois meses após

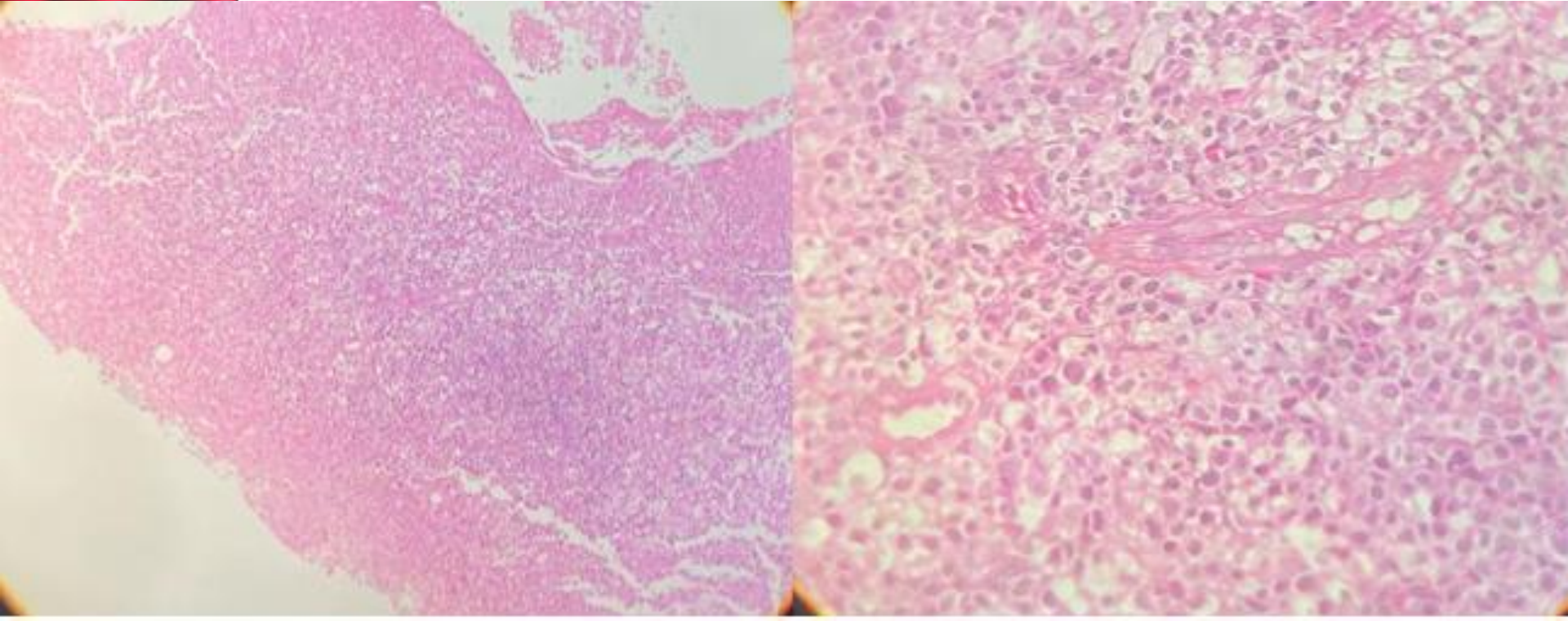


Três meses após





Histopatológico



Imuno-histoquímica

Positividade

CD20

MUM-1

Bcl-2

PAX-5

CD5

Ki67
(80%)

c-MYC

p63

Negatividade

CD10

CD3

CD30

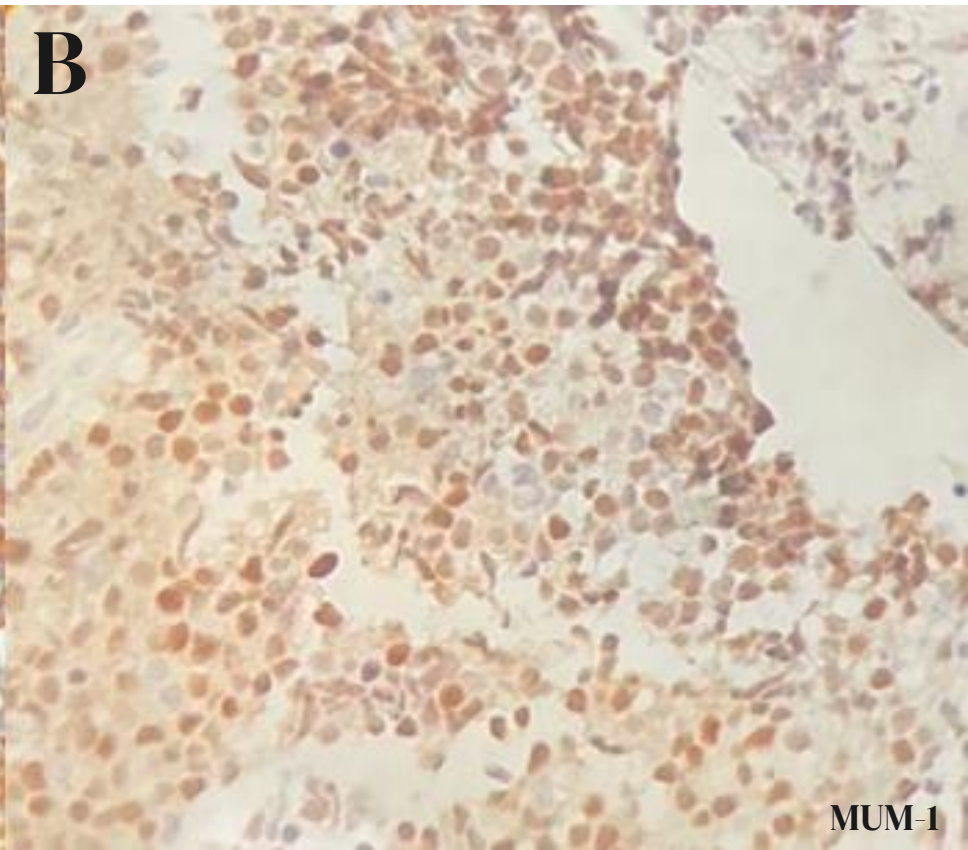
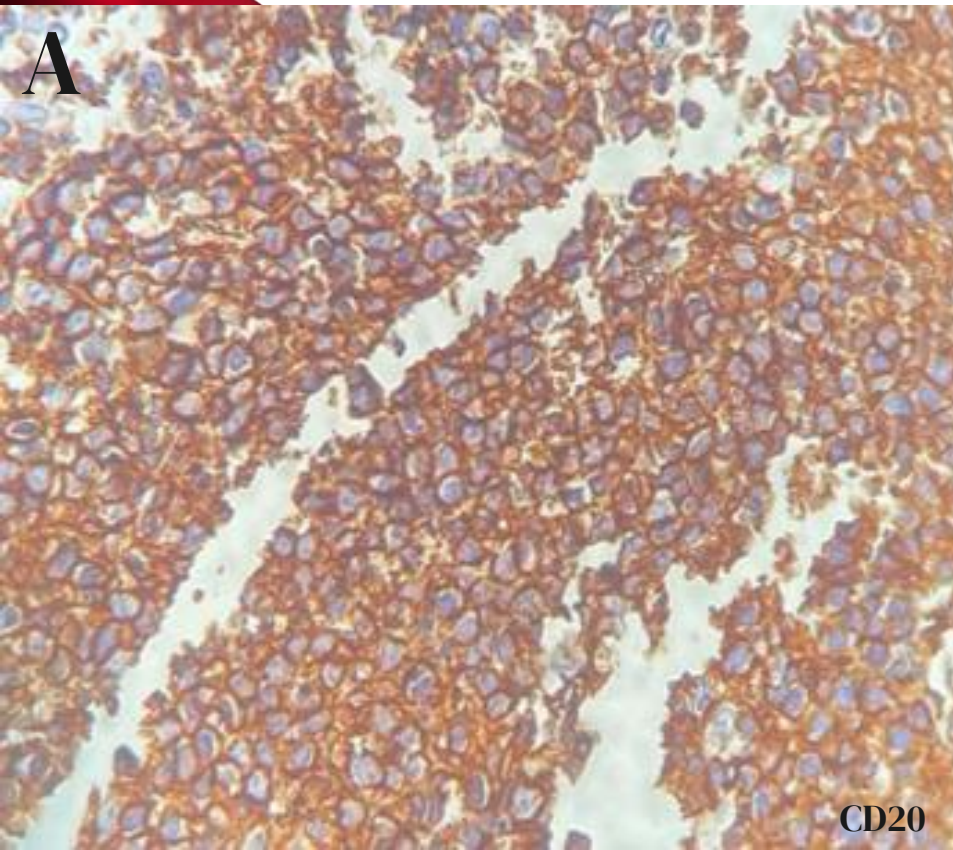
Bcl-6

Ciclina D1

Proteína S100

SOX10

Imuno-histoquímica



Exames Complementares

Tomografias de crânio, tórax, abdome e pelve

- Sem evidência de acometimento extracutâneo

Exames laboratoriais

- Sem alterações



**LINFOMA CUTÂNEO DIFUSO DE
GRANDES CÉLULAS B, TIPO PERNA**

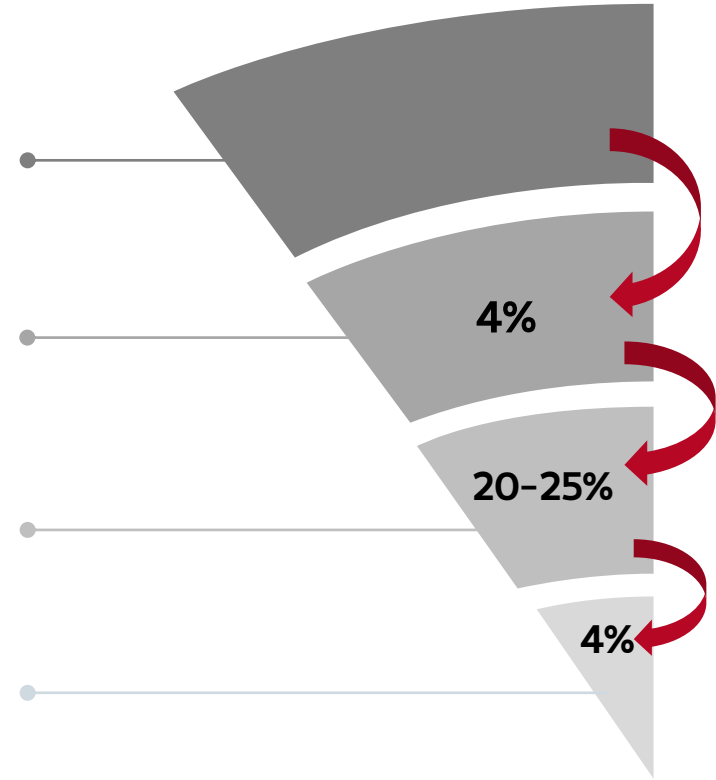
Linfomas

Linfomas Não-Hodgkin

Linfomas cutâneos primários

Linfomas cutâneos primário de células B

Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna



Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, Jemal A. Cancer statistics, 2021. CA Cancer J Clin. 2021;71(1):7-33

Fletcher CDM. Diagnostic Histopathology of Tumors. Vol. 2. Churchill Livingstone, 2007. p.1140-1142

Linfomas Cutâneos Primários

- ❑ Neoplasias linfocíticas
- ❑ Acometimento exclusivamente cutâneo
- ❑ Do diagnóstico a 6 meses

Fletcher CDM. Diagnostic Histopathology of Tumors. Vol. 2. Churchill Livingstone, 2007. p.1140-1142

Sousa ARD, Costa IS, Araújo Filho EF, Jucá NBH, Miranda WLL. Linfoma cutâneo primário de grandes células B de apresentação atípica - Relato de caso. 2011;86(3):549-51

Linfomas Cutâneos Primários

Células B

25%

Células T

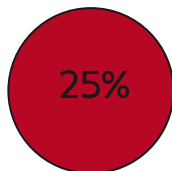
65%

Células NK

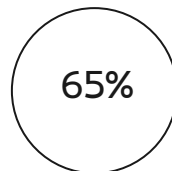
10%

Linfomas Cutâneos Primários

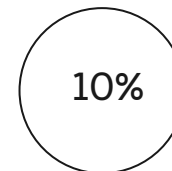
Células B



Células T



Células NK



Classificação

Linfoma cutâneo primário de células B da **zona marginal (PCMZL)**

Linfoma cutâneo primário **centrofolicular (PCFCL)**

Linfoma cutâneo primário de grandes células B **intravascular**

Úlcera mucocutânea EBV+ (EBVMCU)

Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, **tipo perna (PCDLBCL-LT)**

Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood. 2005;105:3768-85

Cassia, Flavia F.; Azulay, David R. Linfomas e Pseudolinfomas. In: Azulay, Rubem D. Azulay Dermatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. Cap. 55. p. 719-735

Classificação

Linfoma cutâneo primário de células B da **zona marginal (PCMZL)**

Linfoma cutâneo primário **centrofolicular (PCFCL)**

Linfoma cutâneo primário de grandes células B **intravascular**

Úlcera mucocutânea EBV+ (EBVMCU)

Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, **tipo perna (PCDLBCL-LT)**

Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood. 2005;105:3768-85

Cassia, Flavia F.; Azulay, David R. Linfomas e Pseudolinfomas. In: Azulay, Rubem D. Azulay Dermatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. Cap. 55. p. 719-735

Linfoma difuso de grandes células B, tipo perna

- ❑ Subtipo raro e agressivo
- ❑ Crescimento rápido e prognóstico desfavorável
- ❑ Sobrevida em 5 anos 36-100%

Cassia, Flavia F.; Azulay, David R. Linfomas e Pseudolinfomas. In: Azulay, Rubem D. Azulay Dermatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. Cap. 55. p. 719-735.

Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p. 1268.

Kraft RM, Ansell SM, Villasboas JC, Bennani NN, Wang Y, Habermann TM, Thanarajasingam G, Lester SC, Macon W, Inwards DJ, Porrata LF, Micallef IN, Witzig TE, Thompson CA, Johnston PB, Nowakowski GS, Lin Y, Paludo J. Outcomes in primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type. Hematol Oncol. 2021.

Linfoma difuso de grandes células B, tipo perna

- ❑ Sexo feminino, média de idade 70 anos
- ❑ Acomete principalmente membros inferiores
- ❑ 45% dos casos pode haver disseminação para sítios extracutâneos



- Linfonodos
- SNC
- Osso

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

Kraft RM, Ansell SM, Villasboas JC, Bennani NN, Wang Y, Habermann TM, Thanarajasingam G, Lester SC, Macon W, Inwards DJ, Porrata LF, Micallef IN, Witzig TE, Thompson CA, Johnston PB, Nowakowski GS, Lin Y, Paludo J. Outcomes in primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type. Hematol Oncol. 2021.

Linfoma difuso de grandes células B, tipo perna

Diagnóstico

Apresentação clínica

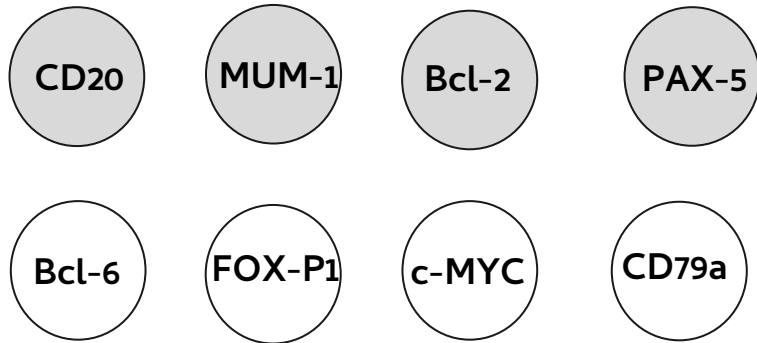
Histopatologia

Imuno-histoquímica

Linfoma difuso de grandes células B, tipo perna

Padrão de expressão molecular

Positividade



Negatividade



Tratamento

- **Quimioterapia sistêmica**

- Protocolo R-CHOP → Rituximabe, Ciclofosfamida, Vincristina, Prednisona, Doxorrubicina

- **Radioterapia local**

- Maior sobrevida livre de doença

Tratamento

- **Quimioterapia sistêmica**

- Protocolo R-CHOP → Rituximabe, Ciclofosfamida, Vincristina, Prednisona
- Doxorrubicina não realizada por decisão da Hematologia pelo efeito cardiotóxico

- **Radioterapia local**







Referências

- Kraft RM, Ansell SM, Villasboas JC, Bennani NN, Wang Y, Habermann TM, Thanarajasingam G, Lester SC, Macon W, Inwards DJ, Porrata LF, Micallef IN, Witzig TE, Thompson CA, Johnston PB, Nowakowski GS, Lin Y, Paludo J. Outcomes in primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type. *Hematol Oncol*. 2021 Dec;39(5):658-663. doi: 10.1002/hon.2919. Epub 2021 Aug 28. PMID: 34453851.
- Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatologia*. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p. 1268.
- Cassia, Flavia F.; Azulay, David R. Linfomas e Pseudolinfomas. In: Azulay, Rubem D. *Azulay Dermatologia*. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. Cap. 55. p. 719-735.
- Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, Jemal A. Cancer statistics, 2021. *CA Cancer J Clin*. 2021;71(1):7-33.
- 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.
- Fletcher CDM. *Diagnostic Histopathology of Tumors*. Vol. 2. Churchill Livingstone, 2007. p.1140-1142.
- Sousa ARD, Costa IS, Araújo Filho EF, Jucá NBH, Miranda WLL. Linfoma cutâneo primário de grandes células B de apresentação atípica - Relato de caso. 2011;86(3):549-51
- Faria, F. B. de, Santos, I. E., Mattos, A. C. de, Machado, E. C. F. A., & Gontijo, L. M. (2022). Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna – rápida evolução e desfecho desfavorável: relato de caso. *Revista De Medicina*, 101(4), e-175074.



Hospital Federal dos
Servidores do Estado
do Rio de Janeiro

Muito Obrigada!

Maria Julia Cavaler
mjcavaler@hotmail.com