



UFRJ

Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
Universidade Federal do Rio de Janeiro



LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS B SECUNDÁRIO

Beatriz Muguet

Ana Elisa Mendonça

Morgana Longo

Tullia Cuzzi

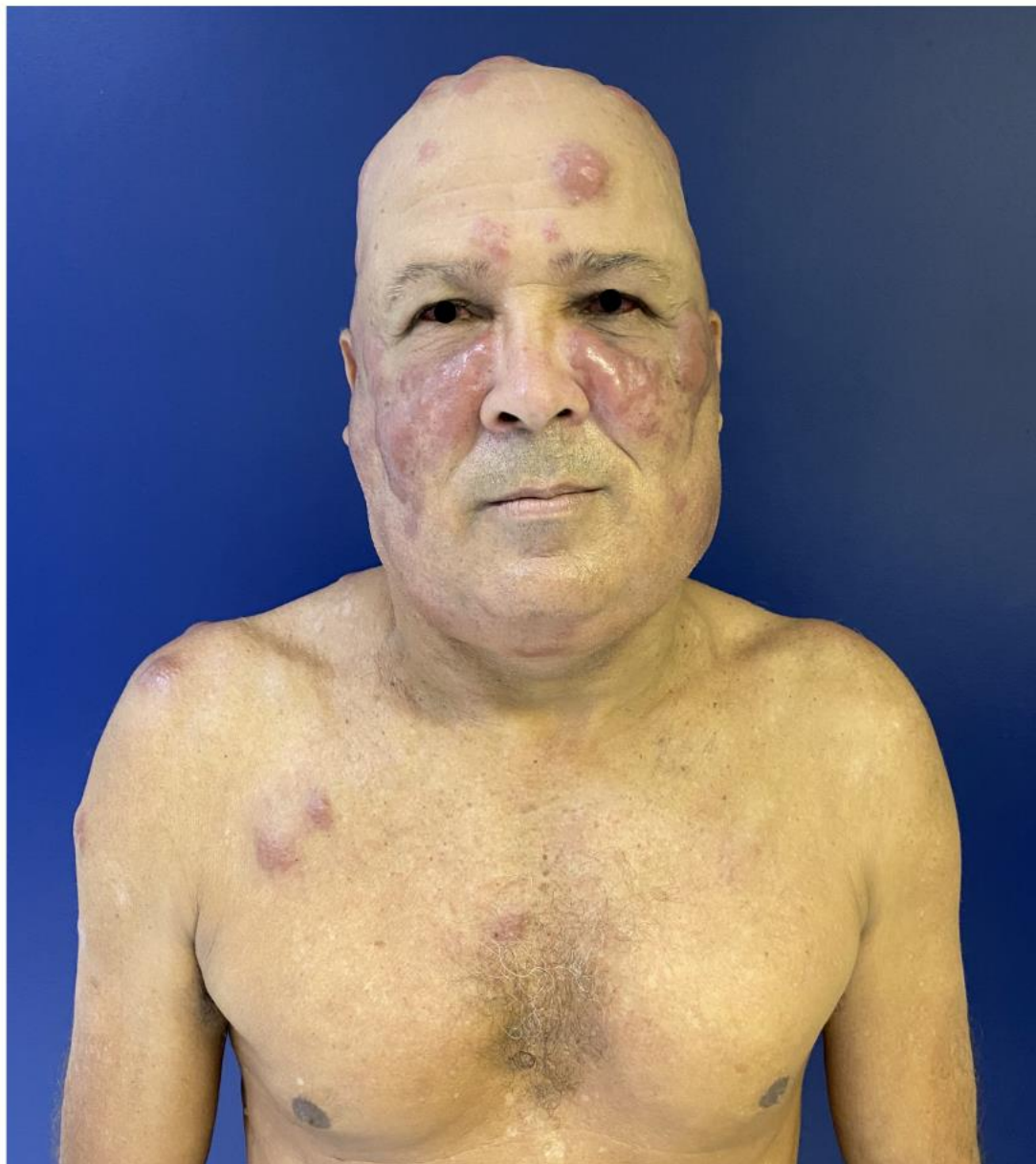
David Rubem Azulay

ANAMNESE

- Sexo masculino, 57 anos, natural e residente do RJ, casado, desempregado, cristão.
- Relata presença de nódulos eritematosos na região malar há aproximadamente 2 anos, com progressão para couro cabeludo e dorso, além de eritema conjuntival há alguns meses. Nega dor ou prurido nas lesões.
- Nega comorbidades e alergias medicamentosas.

EXAME FÍSICO

Placas eritematosas e nódulos infiltrados, de superfície lisa, na região malar e frontal, couro cabeludo, tórax anterior e dorso; eritema conjuntival.



Linfonodos submandibulares, cervicais posteriores e amigdalianos aumentados, de consistência endurecida e indolores.

EXAME DERMATOLÓGICO

Detalhes das lesões
com
linfonodomegalias.



EXAME DERMATOLÓGICO

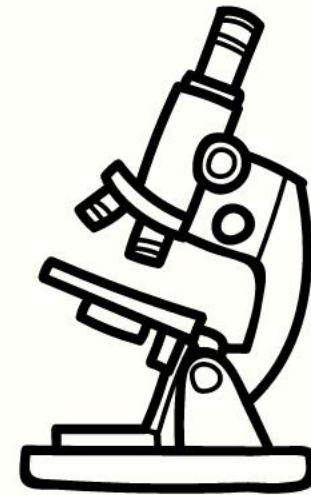


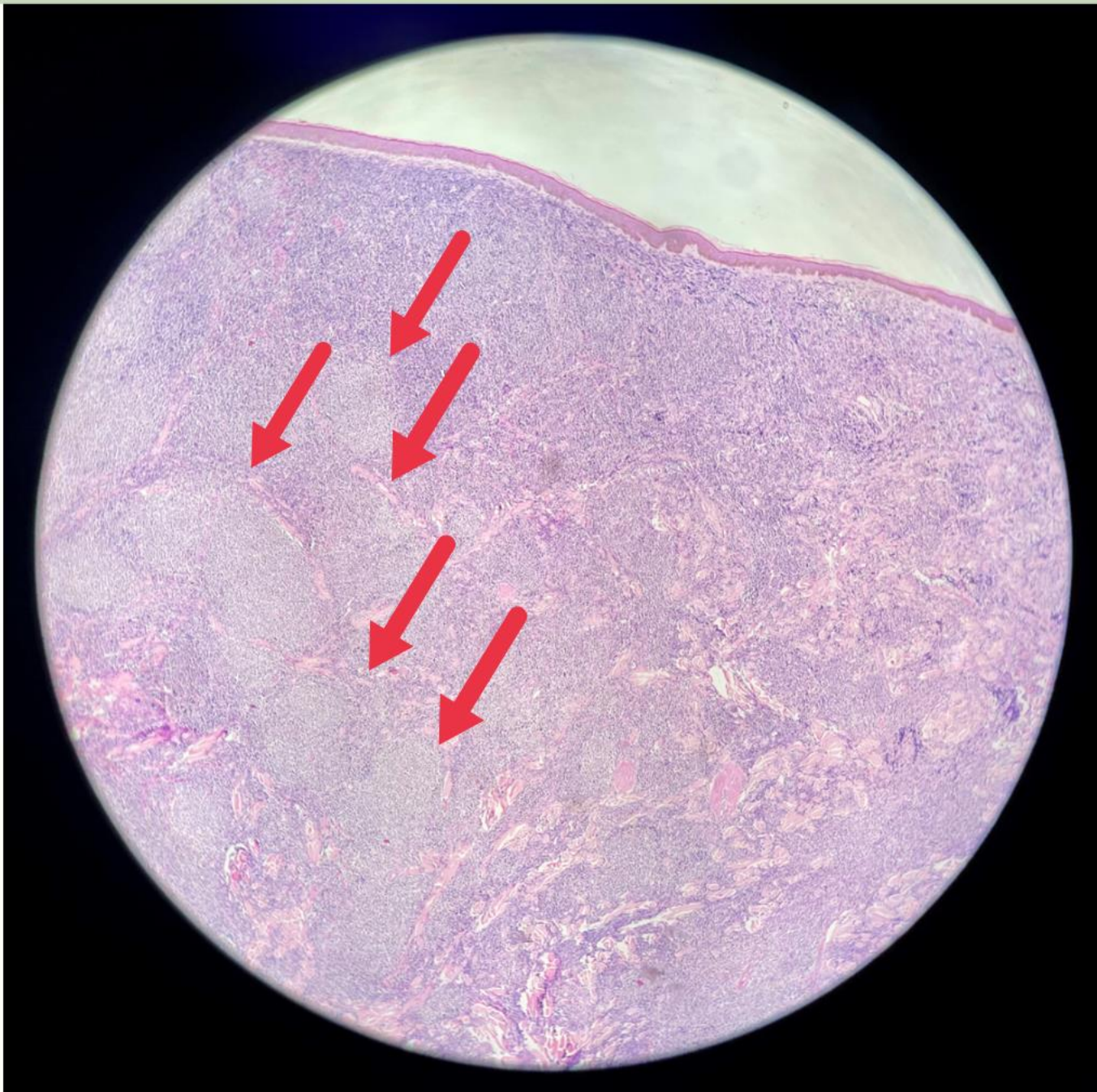
HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Linfoma cutâneo
Hanseníase

HISTOPATOLÓGICO

Realizada biópsia incisional de região escapular direita.

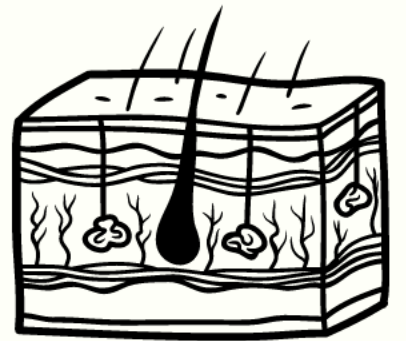


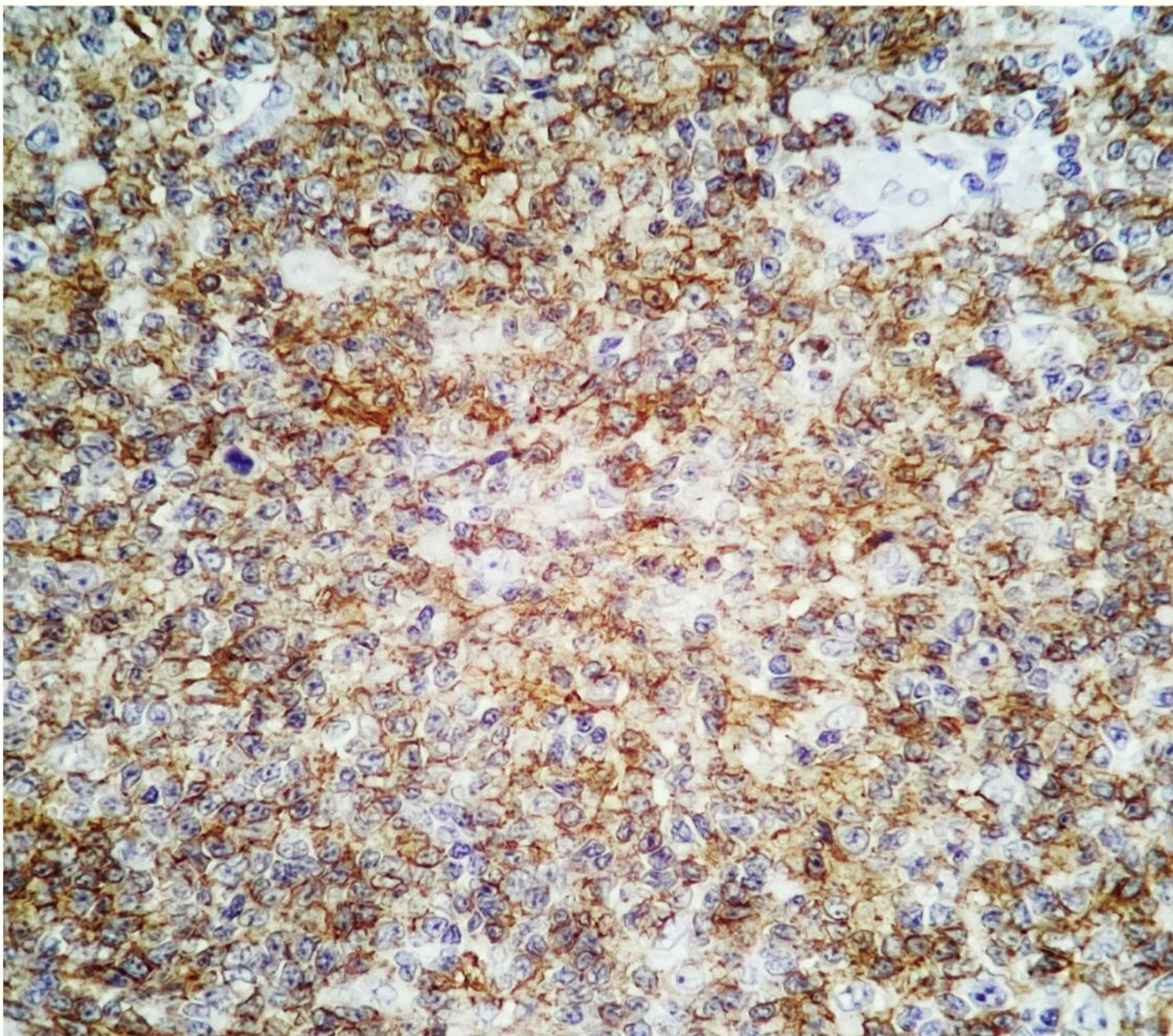


Infiltrado linfoide ocupando
difusamente a derme,
poupando a epiderme.

LAUDO HISTOPATOLÓGICO

Linfoma B de Células Centro-Foliculares,
padrão nodular, na pele.

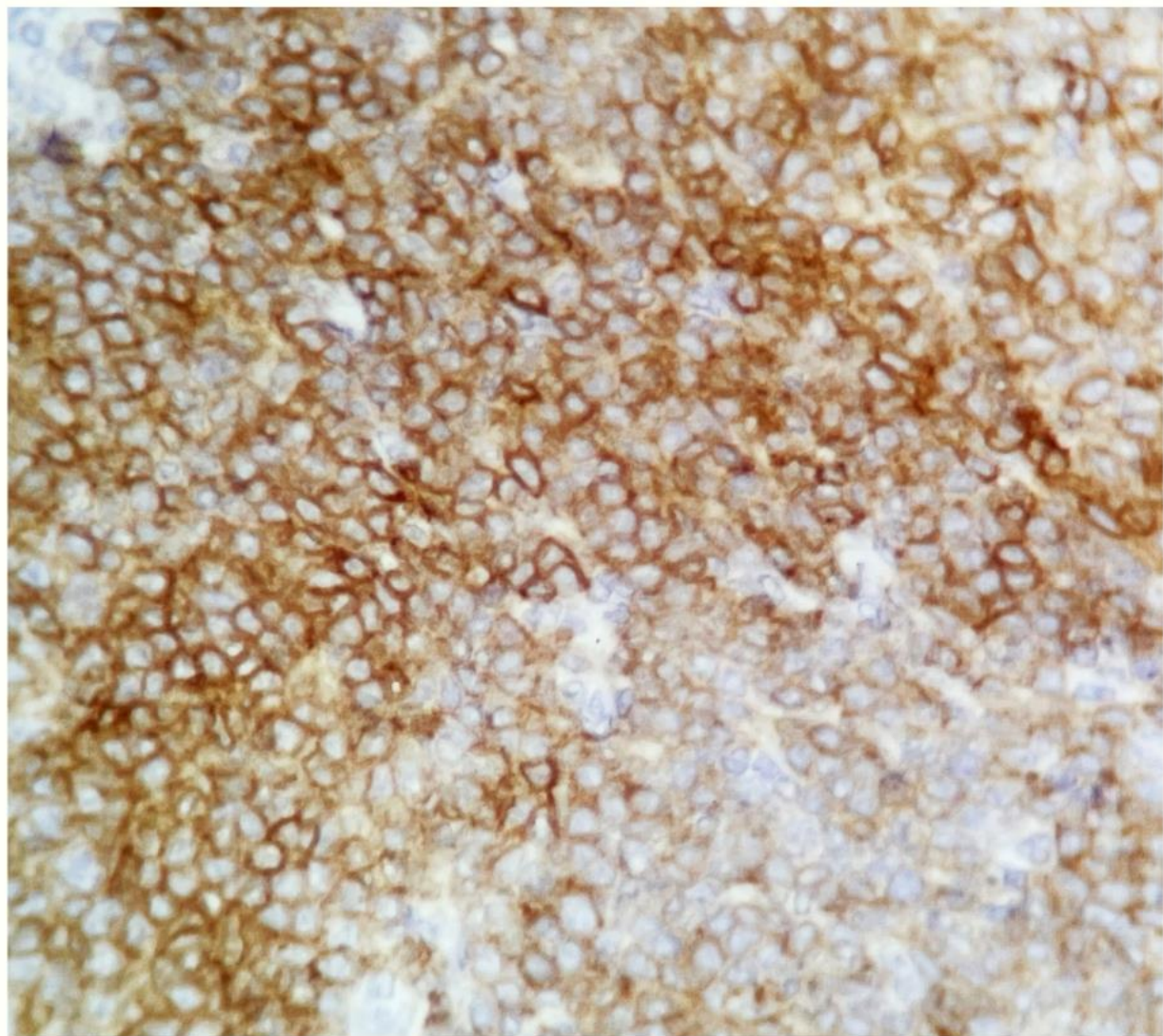




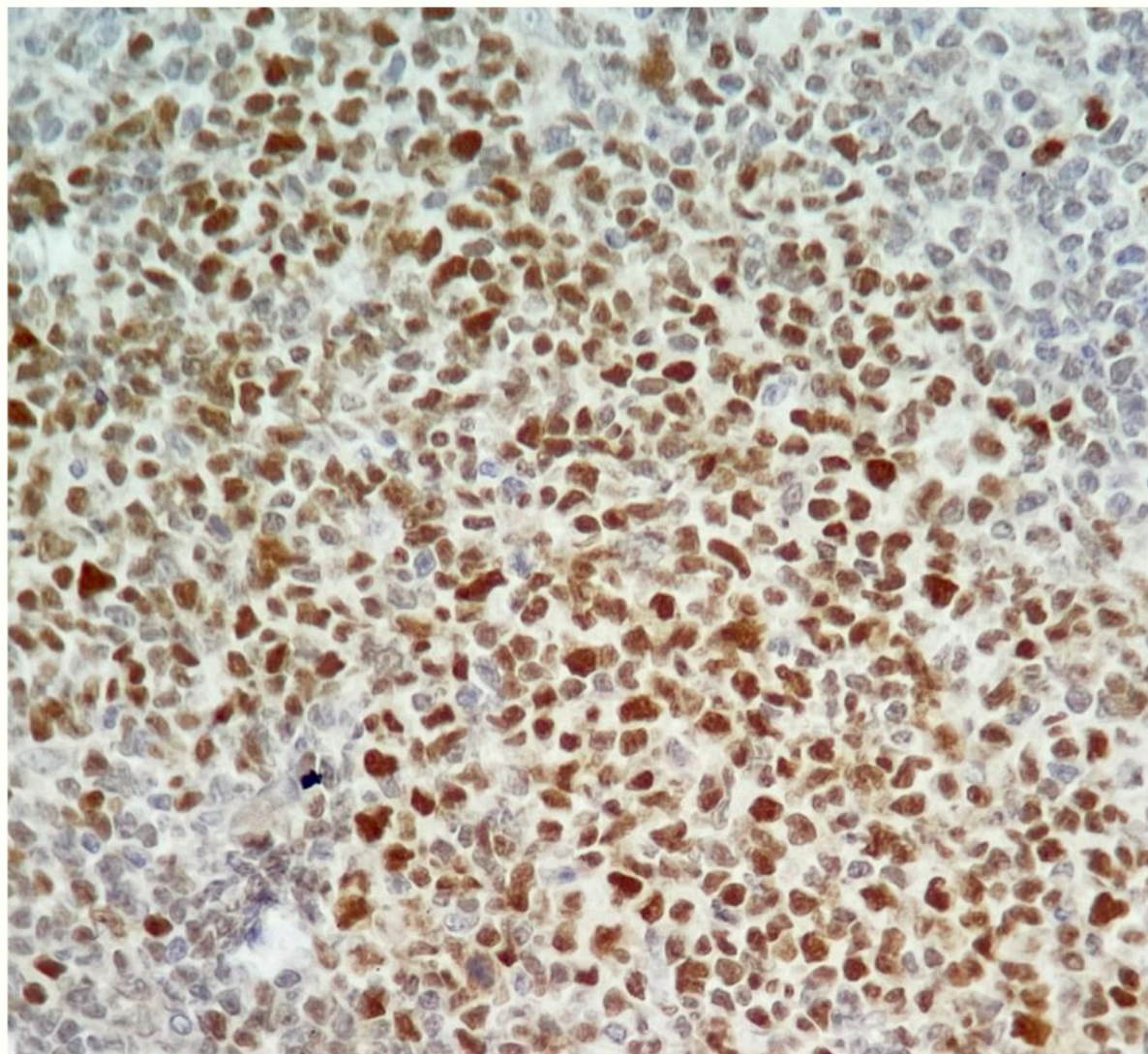
IMUNOHISTOQUÍMICA

CD20

Indicando que é linfoma B.

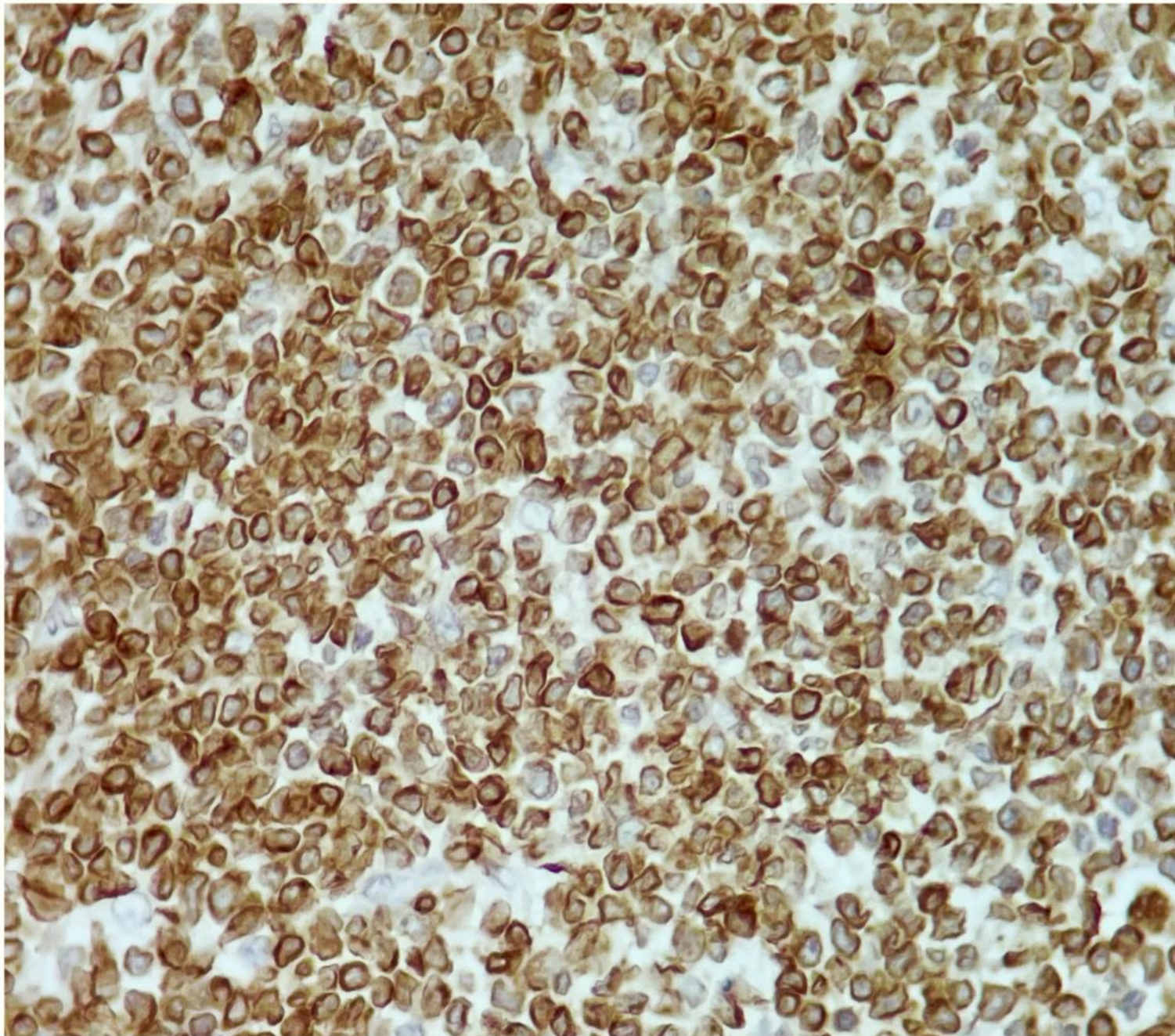


CD10



Bcl6

Os dois marcadores indicam que são células do Centro Folicular.



Bcl2 : indica que deve ser secundário e não cutâneo primário.

Linfomas do Centro
Follicular Cutâneos

Primários são:

CD10+

Bcl6+

Bcl2-

DIAGNÓSTICO

Linfoma cutâneo de células B secundário –
Tipo Folicular.



LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS B

Ao exame clínico e após estadiamento:

Se doença é
exclusivamente
cutânea

Se há doença
extracutânea

**Linfoma cutâneo
primário**

**Linfoma cutâneo
secundário**

LINFOMA B FOLICULAR - EPIDEMIOLOGIA

- Linfoma folicular é uma das formas mais comuns de linfoma não-Hodgkin;
- Não há predileção por sexo;
- A idade média no momento do diagnóstico é de 65 anos;
- Não há consenso sobre os fatores de risco para o desenvolvimento de linfoma B folicular;

LINFOMA B FOLICULAR - CLÍNICA

- Linfonodomegalias indolores;
- Na pele: pápulas, placas e nódulos solitários ou agrupados, eritematosos, indolores, não pruriginosos - Tronco superior e couro cabeludo;
- O envolvimento de outros órgãos além dos órgãos linfáticos ou da medula óssea é incomum;

LINFOMA B FOLICULAR - CLÍNICA

- O linfoma de células B pode envolver a pele de forma primária ou como resultado da disseminação cutânea de uma doença sistêmica, que é o nosso caso;
- Apenas 6 a 10% dos pacientes com linfoma sistêmico de células B desenvolverão acometimento cutâneo em algum momento de sua doença.

LINFOMA B FOLICULAR - DIAGNÓSTICO

- O diagnóstico é realizado por biópsia de tecido excisional, mais comumente um linfonodo;
- O exame histopatológico é essencial;
- Imunofenotipagem e genética molecular podem auxiliar na suspeita diagnóstica.

LINFOMA B FOLICULAR - ESTADIAMENTO

- Classificação de Lugano (2014):

Considera o acometimento linfonodal com relação ao diafragma.

Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: The Lugano classification. J Clin Oncol 2014; 32(27):3059-67. 2014. Acesso em 12/04/2023.

Revised staging system for primary nodal lymphomas (Lugano classification)

Stage	Involvement	Extranodal (E) status
Limited		
I	One node or a group of adjacent nodes	Single extranodal lesions without nodal involvement
II	Two or more nodal groups on the same side of the diaphragm	Stage I or II by nodal extent with limited contiguous extranodal involvement
II bulky*	II as above with "bulky" disease	Not applicable
Advanced		
III	Nodes on both sides of the diaphragm; nodes above the diaphragm with spleen involvement	Not applicable
IV	Additional noncontiguous extralymphatic involvement	Not applicable

LINFOMA B FOLICULAR - ESTADIAMENTO

- Classificação de Lugano (2014):

Considera o acometimento linfonodal com relação ao diafragma.

Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: The Lugano classification. J Clin Oncol 2014; 32(27):3059-67. 2014. Acesso em 12/04/2023.

Revised staging system for primary nodal lymphomas (Lugano classification)

Stage	Involvement	Extranodal (E) status
Limited		
I	One node or a group of adjacent nodes	Single extranodal lesions without nodal involvement
II	Two or more nodal groups on the same side of the diaphragm	Stage I or II by nodal extent with limited contiguous extranodal involvement
II bulky*	II as above with "bulky" disease	Not applicable
Advanced		
III	Nodes on both sides of the diaphragm; nodes above the diaphragm with spleen involvement	Not applicable
IV	Additional noncontiguous extralymphatic involvement	Not applicable

LINFOMA B FOLICULAR - PROGNÓSTICO

- Índice de prognóstico internacional de linfoma folicular - FLIPI;
- Índice de prognóstico PRIMA -PRIMA-PI.

	FLIPI	FLIPI 2	PRIMA-PI
Envolvimento nodal	> 4 sítios nodais	Maior diâmetro >6cm	-
Idade	> 60 anos	> 60 anos	-
Hemoglobina	< 12g/dL	< 12g/dL	-
Estadio	III-IV	Envolvimento MO	Envolvimento MO
Marcador sérico	↑DHL	↑B2 microglobulina	↑B2 microglobulina

FLIPI	PRIMA-PI
0-1: baixo risco	B2 microglobulina normal e sem envolvimento de MO: baixo risco
2: risco intermediário	B2M normal e envolvimento MO: risco intermediário
3-5: alto risco	B2M elevada: alto risco

Guia do episódio de cuidado - Linfoma folicular. Albert Einstein, 2022.
Acesso em 12/04/2023.

LINFOMA B FOLICULAR - PROGNÓSTICO

- Índice de prognóstico internacional de linfoma folicular - FLIPI;
- Índice de prognóstico PRIMA -PRIMA-PI.

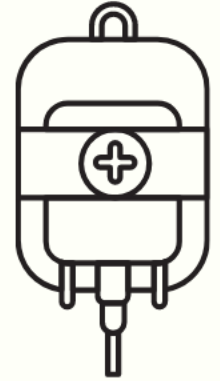
	FLIPI	FLIPI 2	PRIMA-PI
Envolvimento nodal	> 4 sítios nodais	Maior diâmetro >6cm	-
Idade	> 60 anos	> 60 anos	-
Hemoglobina	< 12g/dL	< 12g/dL	-
Estadio	III-IV	Envolvimento MO	Envolvimento MO
Marcador sérico	↑DHL	↑B2 microglobulina	↑B2 microglobulina

FLIPI	PRIMA-PI
0-1: baixo risco	B2 microglobulina normal e sem envolvimento de MO: baixo risco
2: risco intermediário	B2M normal e envolvimento MO: risco intermediário
3-5: alto risco	B2M elevada: alto risco

Guia do episódio de cuidado - Linfoma folicular. Albert Einstein, 2022.
Acesso em 12/04/2023.

TRATAMENTO

- Variável - conforme estadiamento;
- Quimioterapia / Imunoterapia.



SEGUIMENTO CASO

Paciente encaminhado à Hematologia do HUCFF após o diagnóstico.

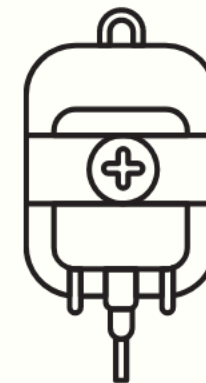
ESTADIAMENTO:

- **Ex. laboratoriais:** sem alterações / LDH normal / sorologias não reagentes;
- **TC tórax:** Linfonodos múltiplos mediastinais / Múltiplas linfonodomegalias;
- **TC de abdome:** Múltiplas linfonodomegalias;

PELA HEMATOLOGIA: Linfoma centro folicular, padrão nodular, de curso indolente;

- **Estadiamento:** Estágio III;
- **Prognóstico:** Risco intermediário.

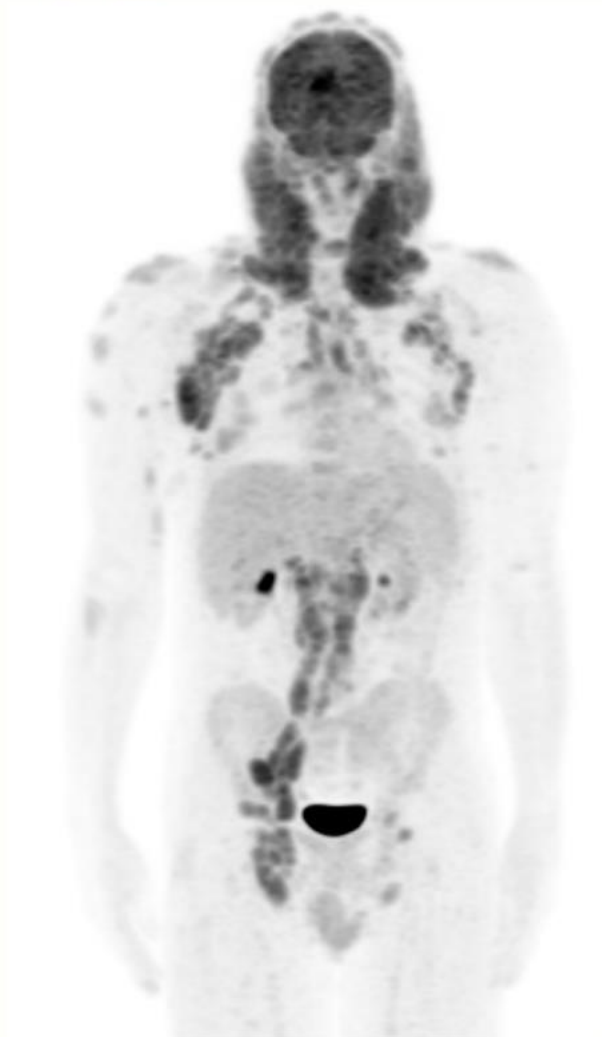
TRATAMENTO



- **Pela Hematologia do HUCFF – QT (6 x CHOP /6 x R)**
 - Rituximabe
 - Ciclofosfamida
 - Doxorrubicina
 - Vincristina
 - Prednisona
- **Remissão clínica doença.**

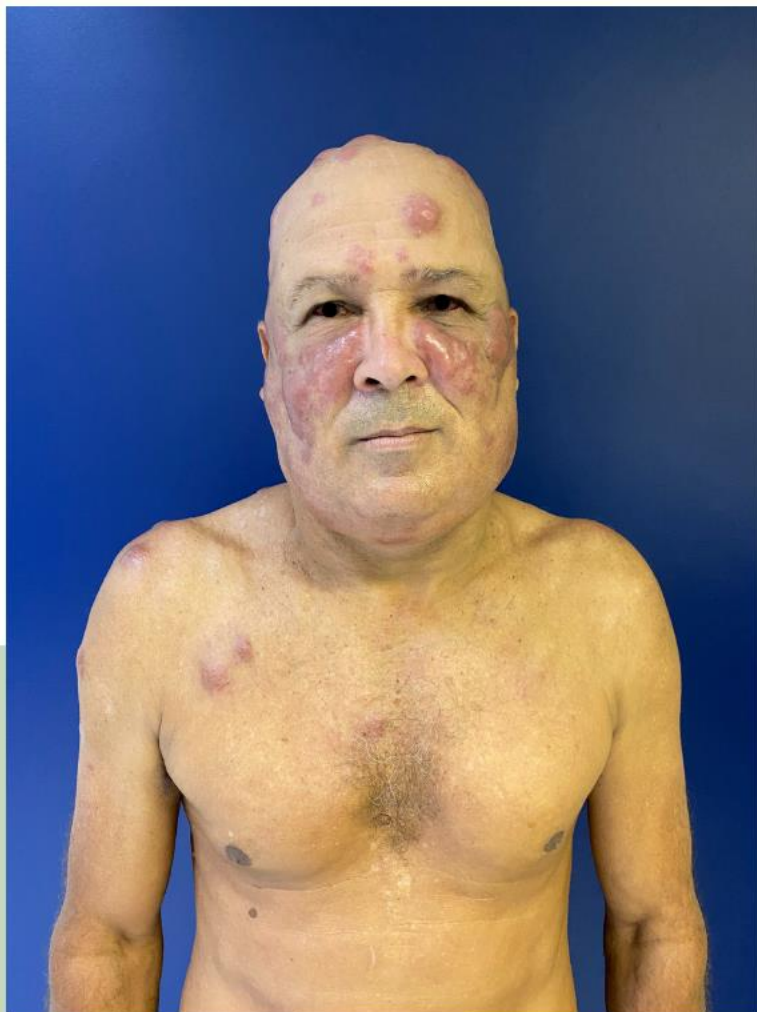
PET-TC

**PET pré
tratamento** -
achados
metabólicos
sugestivos de
linfoma em
atividade.



**PET após
tratamento** -
ausência de
achados
metabólicos
sugestivos de
linfoma em
atividade.

APÓS 6 MESES DE QUIMIOTERAPIA



APÓS 6 MESES DE QUIMIOTERAPIA



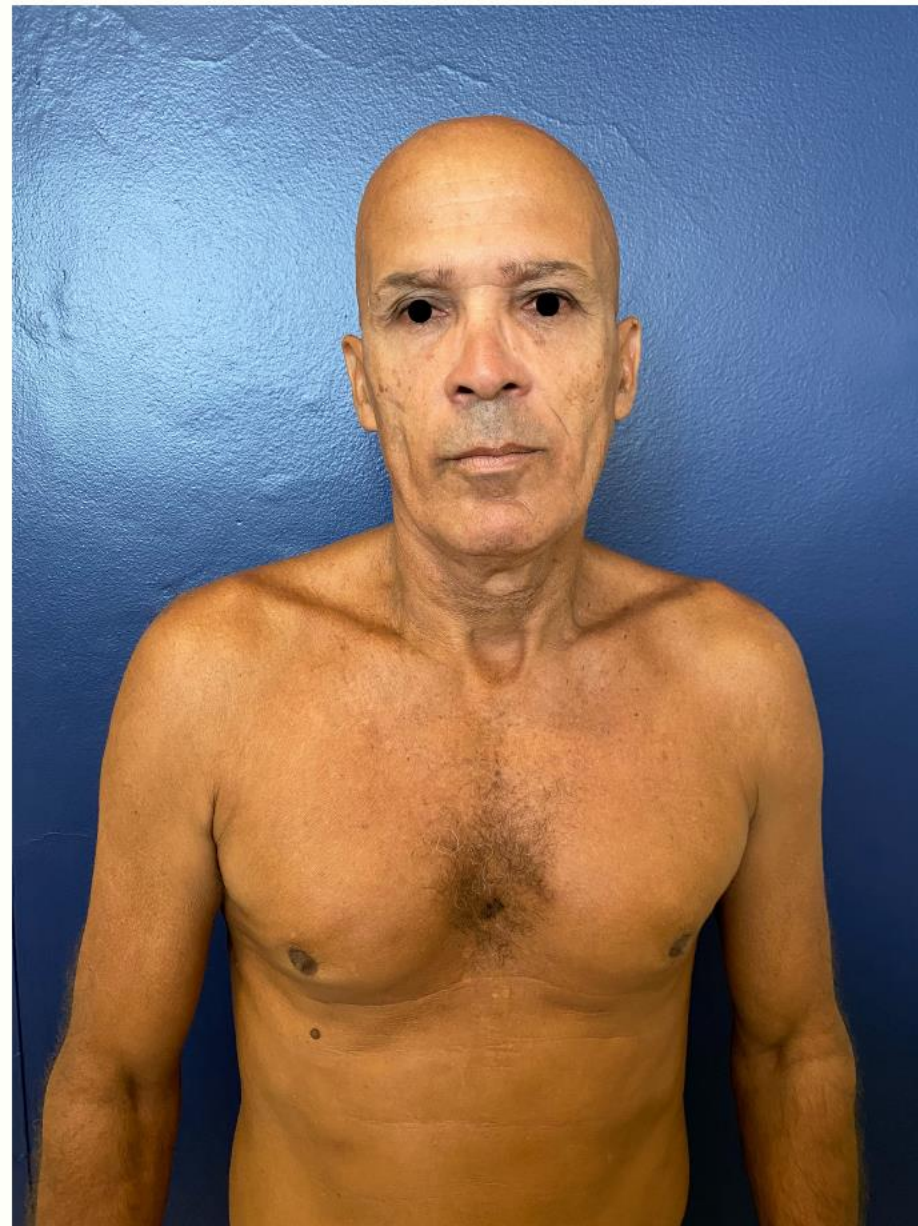
APÓS 6 MESES DE QUIMIOTERAPIA



APÓS 6 MESES DE QUIMIOTERAPIA



ATUALMENTE -
REMISSÃO



MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

- Demonstrar um caso de linfoma B sistêmico com acometimento cutâneo exuberante;
- Reforçar a importância da classificação e estadiamento de linfomas cutâneos para direcionar o tratamento do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carlos Fernández de Larrea, Initial features and outcome of cutaneous and non-cutaneous primary extranodal follicular lymphoma, 7 March 2011, doi:10.1111/j.1365-2141.2011.08596.x;
2. HR Junlén, Follicular lymphoma in Sweden: nationwide improved survival in the rituximab era, particularly in elderly women: a Swedish Lymphoma Registry Study, 19 September 2014, doi:10.1038/leu.2014.251
3. Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: The Lugano classification. J Clin Oncol 2014; 32(27):3059-67. 2014.
4. Guia do episódio de cuidado - Linfoma folicular. Albert Einstein, 2022.
- 5 Rein Willemze. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas; Blood First Edition Paper, prepublished online January 11, 2019; DOI 10.1182/blood-2018-11-881268;
6. Nancy J. Senff,. European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. Submitted April 18, 2008; accepted June 9, 2008. Prepublished online as Blood First Edition paper, June 20, 2008; DOI 10.1182/blood-2008-04-152850;
7. Claudia zavaloni melotti de moricz. Processos linfoproliferativos da pele. Parte 1 - linfomas cutâneos de células b. Volume 80 número 5. 16.09.2005.

OBRIGADA!

