

### LINFOMA NÃO-HODGKIN CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS B AGRESSIVO: RELATO DE CASO

GCunha-Junior GS<sup>1</sup>, Tarla MR<sup>1</sup>, Roque JB<sup>2</sup>, Ribeiro ACGC<sup>2</sup>, Cruz MPM<sup>2</sup>, Mararoski J<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital São Francisco

<sup>2</sup>Centro Universitário Barão de Mauá

#### INTRODUÇÃO

Linfomas Cutâneos Primários são a designação dada aos linfomas que se manifestam com lesões cutâneas e sem evidência de envolvimento extracutâneo ao diagnóstico.

São um grupo heterogêneo de patologias, constituído no mundo ocidental por cerca de 75% de linfomas de células T e cerca de 25% de linfomas de células B.

Segundo dados do Instituto Nacional do Câncer – INCA, a incidência de Linfomas não-Hodgkin no Brasil é de cerca de 12.030 casos/ano, com incidência por gênero de cerca de 6,21 casos nos homens e 5,07 nas mulheres para 100.000 habitantes.

Estima-se que os Linfomas Cutâneos Primários representem cerca de 3,9% de todos os casos de Linfomas não-Hodgkin, o que baseado nos dados do INCA, representaria cerca de 469 casos novos/ano, sendo 352 casos de células T e 117 casos de células B.

#### RELATO DE CASO

MF, 77 anos, gênero masculino, que apresentava quadro de lesão expansiva em couro cabeludo há cerca de 6 meses (figura 1). Esta lesão era pequena e única, evoluindo com aumento progressivo em seu tamanho. O paciente negava a presença de sintomas constitucionais.

Após avaliação por dermatologista, foi submetido a biópsia da lesão. O resultado do Anátomo Patológico era sugestivo de Linfoma não-Hodgkin. O estudo Imuno-histoquímico demonstrava negatividade para CD3/CD4/CD7/CD8/BCL2/cMYC e MUM1 e positividade para CD10/CD20/BCL6. A positividade do Ki67 era de 60%.

No estadiamento clínico o paciente apresentava Desidrogenase Lática, Beta 2 Microglobulina, Albumina, sorologias para Hepatites B e C, HIV e HTLV negativas. O Pet Scan demonstrava a presença de hipercaptação em formação expansiva única, de contornos lobulados com 5,5 x 1,7 x 3,0 cm na região subcutânea frontal esquerda.

Tratava-se de um caso de Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B centro germinativo. Esta apresentação representa cerca de 4% dos casos de Linfomas Cutâneos Primários.

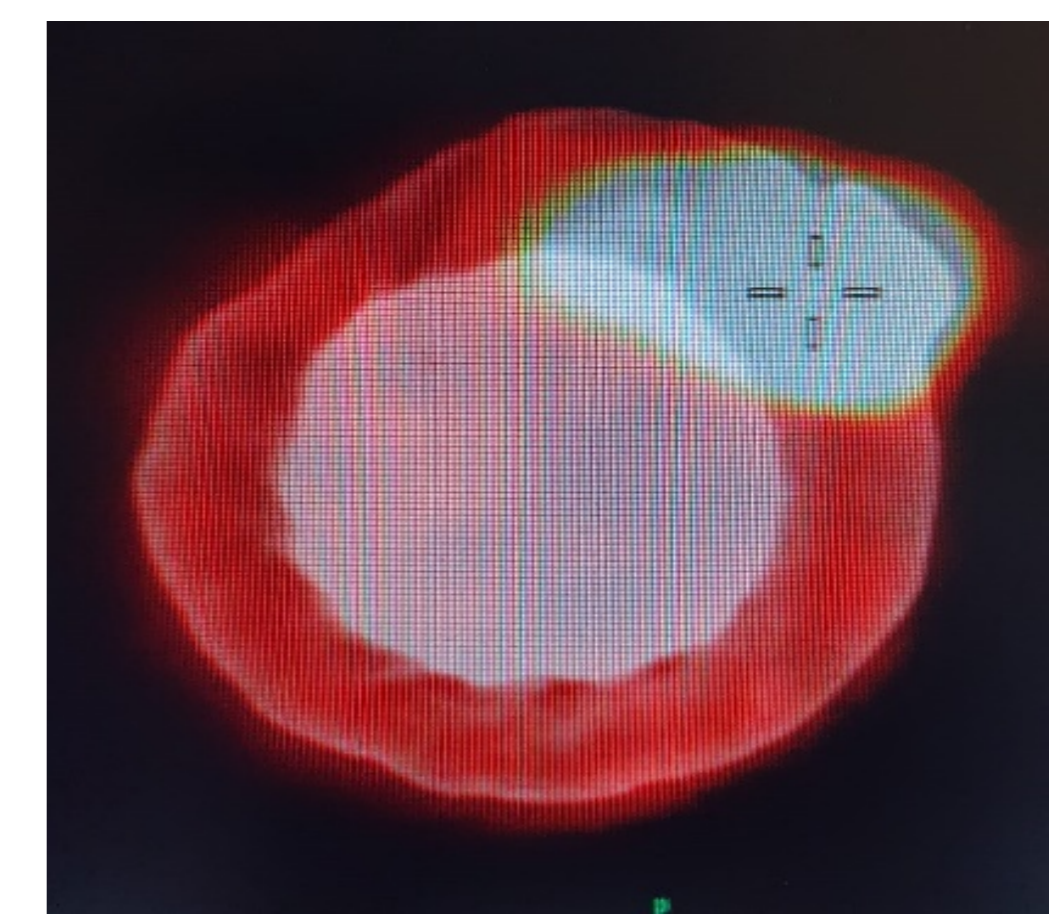
Apresenta comportamento Agressivo, sendo tratado habitualmente com a associação de Quimioterapia e Imunoterapia. Apresenta sobrevida livre de doença de cerca de 56% em 5 anos (Vitiello P. et al, 2020). Neste paciente foram realizados 4 ciclos de R-CHOP:

Ciclofosfamida, Hidroxirrubina, Vincristina e Prednisona em associação ao Rituximabe,. As medicações de escolha transcorreram sem ocorrência de toxicidade importante. Devido à idade do paciente e aos antecedentes Hipertensão Arterial Sistêmica e Diabetes Mellitus tipo 2, as doses de Doxorubicina e Prednisona foram reduzidas em 50%.

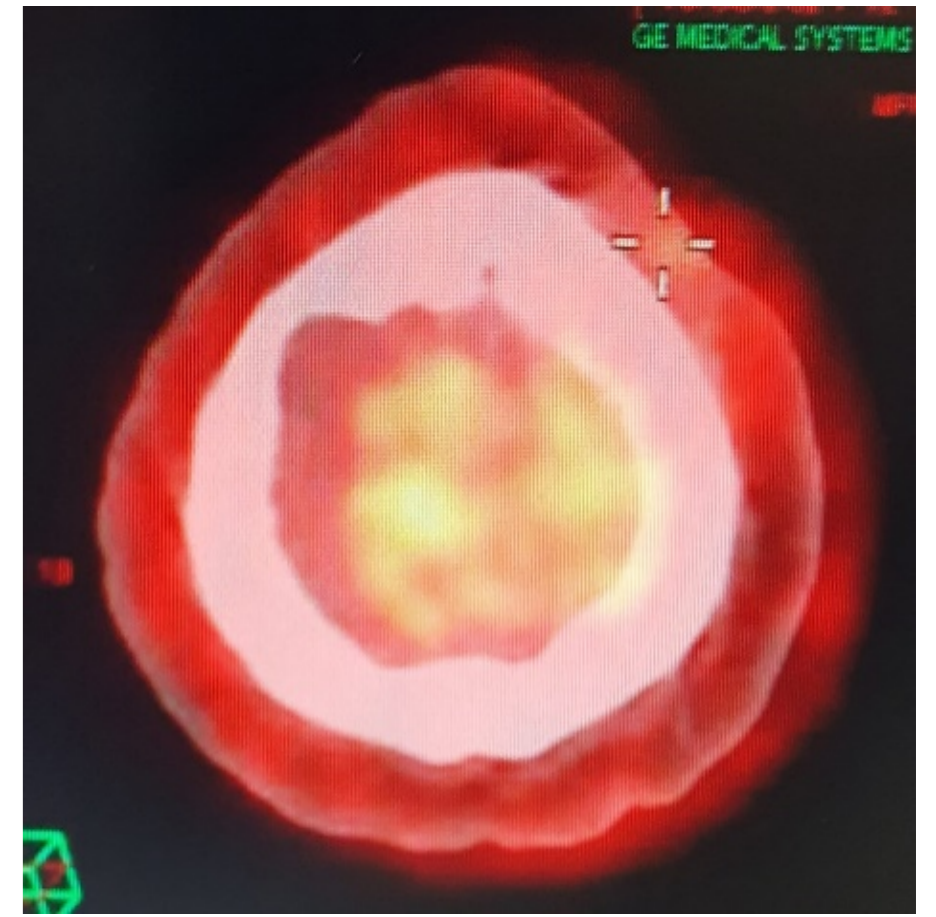
Ao final do primeiro ciclo a lesão havia desaparecido e ao final do tratamento, o Pet Scan foi repetido, evidenciando a Remissão Metabólica Completa.



Lesão expansiva única em couro cabeludo



Lesão hipercaptante em corte axial de PET



Remissão de lesão em janela de PET

#### DISCUSSÃO

Segundo a revisão de 2018 da WHO-EORTC 2018 (Willemze R., Cerroni L., Jaffe E., 2019), os Linfomas Cutâneos Primários do Tipo B são classificados em Linfoma Cutâneo Primário Centro Folicular, Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B, tipo perna e Linfoma Cutâneo Primário de Zona Marginal. O padrão histológico de acometimento difuso apresenta infiltrados difusos de centroblastos e imunoblastos, centroblastos maiores com nucléolo único central e citoplasma abundante e eosinofílico (WILCOX, 2018), com extensão em derme e tecido subcutâneo. O padrão imunofenotípico expresso pelas células B revela CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, BCL 2+, MUM1+, BCL6-/+, CD5-, CD10-, CD138-, Cyclin D1- (Lima M., 2015). Embora bem menos comuns que os Linfomas Cutâneos Primários de células T, os LCP de células B não devem ser ignorados,, dada a importância da associação do anti-CD20 ao tratamento quimioterápico.

#### REFERÊNCIAS

- Wilcox Ryan A. Cutaneous B-cell lymphomas: 2019 update on diagnosis, risk stratification, and management. Am J Hematol. 2018 [Internet]. 2018 Jul 16 [cited 2021 Jul 7]; Available from: 2018 Wiley Periodicals, Inc.
- Willemze Rein, Cerroni Lorenzo, Jaffe Elaine S. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. Blood [Internet]. 2019 Sep 26 [cited 2021 Aug 14];(134):1703-1714. DOI 10.1182/blood-2018-11-881268. Available from: Pubmed
- Willemze Rein, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood [Internet]. 2005 Feb 03 [cited 2021 Aug 14];105 DOI 10.1182/blood-2004-09-3502. Available from: Pubmed
- Lima Margarida. Cutaneous primary B-cell lymphomas: from diagnosis to treatment. Anais Brasileiros de Dermatologia [Internet]. 2015 Sep 30 [cited 2021 Aug 14];5:687-706. DOI 10.1590/abd1806-4841.20153638. Available from: Pubmed; Scielo
- Vitiello Paola, et al. Primary Cutaneous B-Cell Lymphomas: An Update. Frontiers in Oncology [Internet]. 2020 May 27 [cited 2021 Aug 15];10 DOI 10.3389/fonc.2020.00651. Available from: Pubmed
- Kempf Werner, Zimmermann Anne-Katrin, Mitteldorf Christina. Cutaneous lymphomas - An update 2019. Hematological Oncology [Internet]. 2019 Jun 12 [cited 2021 Aug 15];5:1:43-47. DOI 10.1002/hon.2584. Available from: Pubmed
- Sousa NA. Primary Cutaneous Diffuse Large B Cell Lymphoma Leg Type. An Atypical Presentation. Revista Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia [Internet]. 2020 May 06 [cited 2021 Aug 15];78 DOI 10.29021/spdv.78.1.1144. Available from: Revista SPDV