

cisterna do ângulo ponto-cerebelar à direita. Não há evidências de outras lesões. Foi realizada derivação ventrículo-peritoneal e biópsia da lesão de base de crânio por meio de laparoscopia transnasal. À imunohistoquímica, marcadores CD19 +, CD20 +, CD27 +, e expressão atípica de CD43 e BCL2 em linfócitos B, fechando o diagnóstico de LMZME. Ao PET-CT não foram localizados outros focos de lesão. O paciente recebeu radiação em 24 Gy tendo importante redução da lesão e melhora do quadro neurológico com ganho na qualidade da marcha e cognição. Em suma, considerando a infiltração linfocitária no tecido, as imagens da RNM e o quadro clínico neurológico, trata-se de um linfoma B de baixo grau extranodal. Os pacientes em sua maioria têm bom prognóstico. Logo, este relato ilustra a rara ocorrência de LMZME e a necessidade de considerar essa entidade no diagnóstico diferencial das lesões do SNC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.134>

LINFOMA CUTÂNEO DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B, TIPO PERNA: RELATO DE CASO DE FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE LINFOMA CUTÂNEO

LB Lanza, ACON Luz, FA Silva, LV Cota,
NCR Cunha, RL Pacca, SS Fernandes,
TE Gonçalves, LC Palma

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

O Linfoma cutâneo difuso de grandes células B, tipo perna (LCDCBTP), é uma entidade nosológica rara, representando cerca de 4% de todos os linfomas primários cutâneos e 20% dos linfomas de células B cutâneos. Tipicamente incide em indivíduos idosos, com pico etário na sétima década de vida e predomínio no sexo feminino (razão homem:mulher 1:3-4). Clinicamente, apresentam-se tipicamente como lesões papulares violáceas, com rápida progressão para tumores vegetantes e/ou ulcerados e 'disseminação frequente para sítios extracutâneos. Acomete com mais frequência a metade inferior das pernas, mas também em outros locais com frequência aproximada de 15%. Como características histopatológicas, à microscopia esses tumores são compostos por infiltrado de centroblastos e imunoblastos, difuso, não-epidermotrópico. À imunofenotipagem, espera-se positividade para CD20 e CD79a e, diferentemente dos linfomas cutâneos de centro foliculares, há tenência de alta expressão dos marcadores BCL2, IRF4/MUM1, FOXP1, MYC, IgM e IgD em 50% dos casos, porém, em aproximadamente 10% dos casos há ausência da expressão de BCL2 e IRF4/MUM1. Índice proliferativo com frequência se encontra elevado. Em relação ao prognóstico, fatores como lesões múltiplas no momento do diagnóstico, extracutâneas, inativação do gene CDKN2A identificável em testes genéticos e mutação do gene MYD88 L265P estão associados a piores desfechos, a despeito de estudos dos últimos anos apontarem sobrevida de 5 anos de aproximadamente 50%, podendo ser essa tão maior quanto na faixa de 70% com o uso do Rituximabe ao esquema



poliquimioterápico CHOP. O relato de caso se refere a uma paciente do sexo feminino, com 65 anos de idade, natural e procedente de Franca-SP, com antecedentes pessoais de Sarcoidose e Hanseníase, apresentando-se em Setembro/2020 ao Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, em Ribeirão Preto-SP, com lesão ulcero-infiltrativa extensa em face pósterio-medial de coxa esquerda e lesão semelhante em região poplíteia com exposição muscular, de rápida progressão em aproximadamente 4 meses, sem sintomas B associados. Relata que buscara outros serviços previamente, mas sem diagnóstico definitivo na ocasião. Em investigação diagnóstica, indicada biópsia cutânea, cujo resultado evidenciou células de tamanho intermediário e grande, com alta relação núcleo/citoplasma, núcleos ovalados, cromatina fina e focos de necrose à microscopia e positividade para CD20, BCL2, MUM1, MYC e CD30 à imunohistoquímica, além de índice de proliferação em 80%, sendo esses achados compatíveis com LCDCBTP. Estadiamento com Tomografia Computadorizada e biópsia de medula óssea não evidenciaram sinais de acometimento extracutâneo. Devido idade e performance status da paciente reduzida, optado por início de tratamento com R-CHOP em dose reduzida, com boa resposta creditada a redução das lesões prévia e hoje em acompanhamento ambulatorial com especialidade. Como conclusão, a descrição de casos como deste trabalho faz-se necessária com caráter informativo, visando adicionar tal patologia ao rol de diagnósticos diferenciais, uma vez se tratar de uma condição rara, frequentemente subdiagnosticada ou, quando realizado, ocorre de forma tardia e em fase agressiva, o que reduz a probabilidade de resposta adequada ao tratamento e resulta em elevação das taxas de mortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.135>

LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B TIPO PERNA TRATADO COM R-MINI-CHOP

NCR Cunha, RL Pacca, SS Fernandes,
AHA Resende, LS Oliveira, PCC Bariani,
PL Filgueiras, RMS Soares, LC Palma

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários de células B (LCPCB) representam um grupo heterogêneo composto por três subtipos: linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal, linfoma cutâneo primário centrofolicular e o linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B tipo perna, sendo que este último representa 20% de todos os LCPCB e 4% de todos os linfomas cutâneos. É uma condição rara, de comportamento mais agressivo entre os LCPCB e existem poucos estudos clínicos sobre o tratamento. **OBJETIVO:** relatar um caso de Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B, tipo perna ocorrido no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto em tratamento com R-Mini-CHOP e com bom resultado. **RELATO DE CASO:** mulher, 76 anos, previamente hipertensa, diabética e hipotiroidea, compareceu à consulta com relato de



lesões papulares em membros inferiores, com crescimento progressivo há 3 anos. Realizou biópsia cujo resultado revelou neoplasia linfóide de padrão difuso em derme, com células de tamanho intermediário e grande, com aspecto de centroblasto e imunoblastos, sem epidermotropismo, infiltrando difusamente a derme. O estudo imunohistoquímico revelou positividade das células neoplásicas para CD20, BCL-6 (fraco e focal), MUM-1, CD30, BCL-2 e negatividade para CD 10, Ciclina D1, ALK, C-MYC. O Ki67 foi de aproximadamente 80%. Às tomografias de estadiamento, a paciente não apresentava outras linfonodomegalias, a biópsia de medula óssea não apresentava infiltração medular e à avaliação clínica, ausência de sintomas B. Feito então o diagnóstico de Linfoma Difuso de Grandes Células B primário cutâneo, tipo perna, estadiamento T2bN0M0. Devido à idade e *performance status*, optado por realizar VI R-Mini-CHOP com reestadiamento interim. No momento, paciente encontra-se no IV R-mini-CHOP, com tomografias após o III R-mini-CHOP mantendo ausência de linfonodomegalias e com lesão em perna com melhora significativa. **Discussão:** o linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B tipo perna é uma neoplasia linfóide rara caracterizada por lesões cutâneas em membros inferiores e que, diferentemente de outros linfomas cutâneos, pode se disseminar para sítios extracutâneos. Morfologicamente a biópsia da lesão mostra um infiltrado sem epidermotropismo com centroblastos e imunoblastos e a avaliação imunohistoquímica revela positividade para marcadores B (CD19+, CD20+, CD22+ CD79a+), BCL-6 e BCL-2. Apesar da expressão do BCL-2, a translocação cromossômica t(14;18) não é comumente vista. O rearranjo do MYC foi demonstrado em 13-43% dos casos, mas não há correlação entre o rearranjo e a expressão do MYC. O CD10 é geralmente negativo e pode haver expressão de imunoglobulina de superfície ou citoplasmática. O estadiamento do linfoma difuso de grandes células B primário cutâneo é feito pelo Sistema de estadiamento TNM do EORTC/Sociedade Internacional para Linfomas Cutâneos primários que não sejam micose fungóide ou síndrome de Sézary. O tratamento é feito com combinação de agentes quimioterápicos envolvendo o rituximabe e a radioterapia local isolada não é indicada na maioria dos casos. A presença de múltiplas lesões cutâneas ao diagnóstico é um fator de risco para piores desfechos. A sobrevida em cinco anos é de aproximadamente 41-66% e mais da metade dos pacientes vão apresentar recidiva da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.136>

LINFOMA DE ALTO GRAU NÃO RESPONSIVO À QUÍMIO E RADIOTERAPIA EM PACIENTE JOVEM - UM RELATO DE CASO

IL Silva, MFR Marques, TA Torres

Instituto de Gestão Estratégica de Saúde do Distrito Federal (Iges-DF), Brasília, DF, Brasil

No Brasil, estimam-se quase 15 mil novos casos de linfomas para cada ano do triênio de 2020 a 2022, sendo o Linfoma não

Hodgkin (LNH) o mais incidente. Os linfomas de alto grau, se apresentam em cerca de 50% dos casos de LNH, sendo incluídos nessa categoria o linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B, o linfoma folicular pouco diferenciado, o linfoma de células do manto, o linfoma de células T periférico e o linfoma de grandes células anaplásico. Embora o panorama de tratamento destes pacientes tenha mudado completamente com o advento do regime CHOP e a introdução do rituximabe nos casos de pacientes com CD20 positivo, aqueles em estágios avançados seguem apresentando poucas chances de cura. L. M.A.F, 20 anos, sexo feminino, residente em Brasília-DF, previamente hígida, procurou uma Unidade de Pronto Atendimento com queixa de edema em membros superiores, face e tronco, associado a dispnéia e posteriormente estridor respiratório. Os exames de imagem evidenciaram massa volumosa em mediastino com compressão de traquéia até a carina. Paciente foi encaminhada para um Hospital Terciário do Distrito Federal, com o intuito de realizar Biópsia e dar continuidade ao acompanhamento com Unidade de Cirurgia Torácica. Durante a realização da biópsia, observou-se a necessidade de realizar intubação orotraqueal e posteriormente traqueostomia, devido a grande dificuldade de ventilação da doente em função da compressão torácica pela massa mediastinal. Devido à piora clínica optou-se por início precoce da quimioterapia, sendo o regime CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina e vincristina) o escolhido. Nenhuma melhora clínica foi evidenciada em tomografia de tórax após o primeiro ciclo. O resultado da biópsia mostrou tratar-se de um Linfoma de Alto Grau - Imunofenótipo B com expressão de CD30, Ki 67 80-90%, CD3 negativo, CD20 positivo, CD10 negativo, CD30 positivo, CD23 negativo. Optou-se então por radioterapia de urgência em conjunto com o esquema quimioterápico DA-EPOCH (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e etoposídeo), a paciente realizou 2 ciclos deste protocolo. Não houve resposta ao tratamento e a mesma evoluiu com Síndrome da Veia Cava superior, Insuficiência Renal Aguda (IRA), arritmia cardíaca, derrame pericárdico, sepse, choque séptico e diversas reinfecções, sempre tratadas com antibióticos de amplo espectro, por tempo prolongado. Como consequência de suas complicações, a paciente perdeu a movimentação dos membros superiores, apresentando limitações importantes de amplitude de movimento, encurtamentos e contraturas musculares e fraqueza generalizada. Ademais, o quadro evoluiu com impossibilidade de desmame da ventilação mecânica por franco desconforto respiratório e lesão por pressão, devido a imobilidade. Dado a impossibilidade de dieta oral, iniciou terapia nutricional enteral evoluindo com intolerância à fórmula enteral, sendo necessário o uso de nutrição parenteral total. Por não apresentar mínima resposta aos tratamentos propostos, a unidade de hematologia priorizou pela realização apenas medidas de conforto, excluindo a possibilidade de tratamento curativo e orientando a equipe a não realizar medidas heróicas como: reanimação cardio respiratória em caso de Parada Cardiorrespiratória, configurando então, o caso como cuidados paliativos exclusivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.137>

