

atípica caracterizada por células pequenas a intermediárias em arranjo difuso, com padrão imuno-histoquímico positivo para CD20, MUM-1, BCL-2, apresentando KI-67: 99%, e negativo para BCL-6 e CD10, compatível com diagnóstico de LDGCBPC-LT. Foi então encaminhada ao serviço de Hematologia, onde realizou TCs de estadiamento sem evidência de doença extra-cutânea. Foi iniciado tratamento inicialmente com esquema COP citorrredutor, com melhora importante da lesão, seguido com esquema R-mini-CHOP, apresentando resolução quase completa da lesão cutânea após o primeiro ciclo. **Discussão/Conclusão:** O caso relatado expõe o quadro de paciente com presença de lesão cutânea dolorosa, eritematosa, nodular com ulcerações espontâneas, de crescimento progressivo no antebraço direito. Dentre as possibilidades diagnósticas, foi pensado em lesões causadas por micoses profundas do grupo PLECT, como paracoccidiodomicose, esporotricose e cromomicose, tendo sido feito tratamento empírico sem sucesso. O LDGCBPC-LT se apresenta tipicamente com lesões avermelhadas ou vermelho-azuladas, geralmente de crescimento rápido e mais frequentemente em uma ou nas duas pernas. Independente da localização da apresentação, o linfoma “leg type” tem curso clínico mais agressivo, com disseminação para sítios extra-cutâneos, com sobrevida global em 5 anos em torno de 50%, sendo que um estudo retrospectivo francês sugere que a apresentação clínica fora da perna confere melhor prognóstico. O uso de tratamento com rituximabe associado a poliquimioterapia melhorou o desfecho para esses pacientes. O caso apresentado evidencia que os linfomas cutâneos devem ser lembrados no diagnóstico diferencial das lesões cutâneas e que a combinação de rituximabe e quimioterapia é boa escolha de tratamento para o LDGCBPC-LT, neste caso evidenciando melhora expressiva da lesão com apenas 1 ciclo de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.383>

382

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B, LEG TYPE: RELATO DE CASO

M.F.B. Felipe, B.N. Silva, M.L. Martins, R.G. Dias, T.S. Nascimento, K.R.L. Alves

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Linfomas Cutâneos Primários (LCP) são um grupo heterogêneo de neoplasias malignas linfoproliferativas que acometem a pele, sem evidência de envolvimento extra-cutâneo no momento do diagnóstico. O subgrupo PCLBCL, LT (sigla em inglês Primary Cutaneous Diffuse Large B-cell Lymphoma, Leg Type) possui incidência de 20 a 25% dos subtipos de linfoma e geralmente acomete um ou ambos membros inferiores. **Relato de caso:** Mulher, 61 anos, sem comorbidades prévias e com história familiar de leucemia e linfoma. Refere massa na região inguinal direita (RID), nega outros sintomas. Ao exame físico encontrou-se lesão eritematosa e expansiva medindo 10 centímetros em seu maior eixo na coxa direita e edema assimétrico de membros inferiores. Ultrassonografia da RID relatou formação heterogênea em subcutâneo na raiz da coxa direita, com pequena coleção líquida com conteúdo

espesso e Tomografia Computadorizada de Abdômen e Pelve evidenciou massa expansiva na RID com contornos irregulares envolvendo vasos femorais comuns, musculatura adutora e sartoria ipsilateral, com infiltração extralinfonodal. Biópsia mostrou infiltrado linfóide suspeito de linfoma de grandes células B envolvendo tecido adiposo e derme, com padrão de distribuição perivascular. À imunohistoquímica confirma PCLBCL, LT padrão centro-germinativo-similes, infiltrando pele e tecido adiposo subcutâneo em coxa direita, sendo observado CD20+, CD10+, Bcl2-, BCL6+, MuM1-, Ki67 80-90%, Ciclina D1- e c-Myc+ (90% núcleos). Aguarda resultado de biópsia de medula óssea (MO) para estadiamento da doença, classificado até então como T2b pelo sistema de estadiamento TNM para linfoma cutâneo. **Discussão:** Os LCP são linfoproliferações malignas originadas na pele que, no momento do diagnóstico, não apresentam enfermidade sistêmica extracutânea. Sendo PCLBCL, LT um subtipo raro e agressivo com sobrevida de 55% aos cinco anos e acomete principalmente mulheres na sétima década de vida. A etiologia do PCLBCL, LT é desconhecida, correspondendo a uma proliferação clonal de linfócitos B. Apresentam-se com placas e tumores azulados ou eritematosos, frequentemente nos membros inferiores, mas em 10 a 15% acometem outras regiões, como tronco e cabeça. No presente caso há uma lesão única eritematosa na raiz da coxa direita. O diagnóstico é feito por achados clínicos, histopatológicos e de imunohistoquímica. Embora a classificação do estadiamento TNM descreva a extensão da doença, também possui um valor prognóstico limitado, pois a histologia da doença é o principal determinante na estratificação de risco. A expressão dos marcadores BCL2, IRF4/MUM1, FOXP1 e BCL6 é característica desse tipo de linfoma. Vale ressaltar que cerca de 65% deles apresentam a expressão de BCL2 e c-MYC concomitante, fator relacionado ao pior prognóstico, como ocorre no presente caso. O tratamento consiste na quimioterapia com o esquema R-CHOP (Rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona), associado a radioterapia. As recidivas podem ser tratadas com outros esquemas de quimioterapia associada a rituximab e, se possível, com transplante autólogo de MO. **Conclusão:** O caso de PLPCLBCL, LT relata uma mulher em idade avançada que se enquadra no perfil epidemiológico, com localização típica na RID. É importante chamar atenção para esses pacientes por se tratar de um subtipo raro mas agressivo dos LCP.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.384>

383

LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS T/NK COM ENVOLVIMENTO PREDOMINANTE CUTÂNEO: RELATO DE CASO E DESAFIO DIAGNÓSTICO

G.M. Sales, S.R.A.S. Nascimento, D.S. Nogueira, N.Y.S. Valente, V.L.P. Figueiredo, V.F. Paiva, J.B.A. Neto, F.R. Cardoso

Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

