

apresentação nesta faixa etária, objetivando avanços no diagnóstico precoce, terapêutica adequada e aumento de sobrevida destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.416>

RELATO DE CASO DE PACIENTE DO HEMORIO COM LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DA ZONA MARGINAL SEM DOENÇA SISTÊMICA

BF Neumann, SL Zielak, NWM França, IOF Junior

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários de células B são o segundo tipo mais comum de linfoma cutâneo primário. Os três principais tipos são: linfoma cutâneo primário da zona marginal, linfoma foliculo-centro cutâneo primário e linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna. O linfoma cutâneo primário da zona marginal tem curso indolente com taxa de sobrevida de cinco anos que se aproxima de 99%. As lesões se apresentam mais frequentemente no tronco ou nas pápulas, na forma de placas e nódulos eritematosos a violáceos. Aproximadamente metade dos pacientes têm lesões cutâneas solitárias. **Objetivo:** Apresentar caso de paciente do Hemorio com Linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal isolado. **Relato de caso:** Mulher de 74 anos de idade, hipertensa e ex-tabagista, refere surgimento de lesão cutânea em região do dorso em setembro de 2021 associado a prurido local mas sem sintomas constitucionais. Realizou ultrassonografia de partes moles em setembro de 2021, com identificação de imagem hipoeoica de aspecto nodular, medindo cerca de $2,8 \times 6,3 \times 3,3$ cm, com volume estimado de 8 cm^3 , distando 04 cm da superfície da pele. Foi realizada biópsia da lesão cujo histopatológico evidenciou neoplasia de células pequenas, redondas e azuis. Na imuno-histoquímica os marcadores CD 56+, CD 138 negativo; CD 99 negativo; KI67 20%; Cadeia leve kappa +, cadeia leve lambda +; Vmentina negativo; PAX5 +; CD3+ em linfócitos reacionais; Sinaptofisina negativo; TdT negativo; Ciclina D1 negativo; Gata3 +. Realizada biópsia de medula óssea em maio de 2023, sem sinais de malignidade. Devido dificuldade de acesso a realização de PET-TC, optou-se por realizar tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve, que não evidenciou linfonodomegalias. Devido curso indolente e sem outras manifestações sistêmicas da doença, optado por conduta expectante com acompanhamento a cada 6 meses. **Discussão:** O Linfoma cutâneo primário da zona marginal é responsável por 2 a 7% de todos os linfomas cutâneos primários. De acordo com o consenso EORTC/ISCL, pacientes com lesões solitárias ou poucas contíguas podem ser tratados com radioterapia ou excisão cirúrgica com intenção curativa. Vários estudos propõem o uso de RT de baixa dose porque mostrou altas taxas de resposta ao reduzir as taxas de toxicidade aguda. O tratamento com antibióticos é necessário em casos positivos de PCMZL para anticorpos de Borrelia. Muitas terapias tópicas estão disponíveis com boa resposta:

clobetasol, mostarda nitrogenada, crioterapia e imiquimode. O tratamento intralesional com triancinolona ou interferon α (INF α) ou rituximabe pode ser usado como tratamento de segunda linha ou em pacientes com múltiplas lesões. Como em todos os linfomas indolentes, uma conduta conservadora, pode ser seguida. Essa estratégia consiste em observar e tratar o paciente apenas quando a doença apresentar sintomas sistêmicos, massa volumosa (> 7 cm), esplenomegalia sintomática, leucemização progressiva e derrames séricos. O acompanhamento geralmente é planejado a cada 6 meses com um exame da pele e linfonodos. **Conclusão:** O linfoma cutâneo da zona marginal é uma doença indolente. Seu tratamento depende da apresentação clínica, optando por terapia tópica com excisão da lesão ou radioterapia e a quimioterapia reservada para quando se desenvolve doença extramedular ou lesões cutâneas disseminadas e não responsivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.417>

LINFOMA NÃO-HODGKIN DE CÉLULAS DO MANTO COM APRESENTAÇÃO EM FACE: RELATO DE CASO

LLSP Domingues^a, KG Frigotto^a, ICR Diogo^a, GF Marcelino^a, JVFA Cordeiro^a, LB Saavedra^a, BPD Santos^a, EB Riscarolli^b, PHJD Santos^a, VRGA Valviesse^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução/Objetivo: O linfoma de células do manto (LCM) é um tipo raro de linfoma de células B que representa de 4% a 9% de todos os subtipos de linfoma não-Hodgkin (LNH). É um tipo agressivo de linfoma não-Hodgkin com tendência a apresentar envolvimento extranodal. A maioria dos LNHs extranodais da cavidade oral e da região maxilofacial são dos subtipos difuso de grandes células B e de tecido linfoide associado à mucosa. A apresentação do LCM na face é raro, com poucos casos relatados na literatura, assim, esse trabalho tem como objetivo destacar o curso clínico de um caso de LCM com essa apresentação. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 83 anos, com diagnóstico prévio de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), apresentando massa em face na região malar à direita de aumento progressivo havia 3 anos, associada a astenia e sudorese noturna. Ao exame físico, além da massa na região malar, havia outra na região cervical direita, sem outras alterações. Realizou exame de tomografia computadorizada de pescoço, tórax, abdome e pelve, que mostrou massas em face, na região malar direita (maior com $6,0 \times 3,4$ cm), além de massas ganglionares em retroperitônio de até $7,2 \times 5,0$ cm, massas em região torácica e na região infracarina. Os exames laboratoriais apresentaram hemoglobina de $14,8 \text{ g/dL}$, leucometria total de $8900/\text{mm}^3$ com diferencial normal, plaquetometria de $301.000/\text{mm}^3$, enzima lactato desidrogenase 286 U/L (referência: $230-460 \text{ U/L}$) e velocidade de hemossedimentação 14 mm/h . O diagnóstico de linfoma de células do manto foi dado pela imuno-histoquímica da