

Caso para diagnóstico Case for diagnosis

Cristina Paula Salaro¹

Georgi Tchernev²

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, caucasiano, 55 anos, queixa-se de surgimento de placas dolorosas na perna esquerda há seis meses e tumefação inguinal recente. É cardiopata (fibrilação atrial), nefropata (insuficiência renal crônica descompensada) e portador de diabetes melito insulinodependente com polineuropatia. Foi tratado com ciprofloxacina endovenosa e cuidados locais ao ser admitido na Clínica de Medicina Interna, sob hipótese de erisipela. Nenhuma resposta foi observada.

Encaminhado à dermatologia, notavam-se placas infiltradas e nódulos eritematovioláceos associados a edema de perna esquerda (Figura 1). Linfadenopatia inguinal bilateral palpável. O hemograma revelou discreta linfo-

penia, com população de linfócitos B e T levemente diminuída, linfócitos T/NK discretamente aumentados. Aspirado de medula óssea não revelou células linfoides neoplásicas e a imunofenotipagem não indicou monoclonalidade B ou T. A histopatologia das lesões cutâneas revelou infiltrado denso de células linfoides neoplásicas (Figuras 2 e 3). A imunistoquímica foi positiva para CD-20, CD-79a e Ki-67 em 80% das células. Exames de imagem (raio X e tomografia) revelaram aumento dos linfonodos mediastinais, axilares e inguinais bilaterais; linfadenopatia considerada inespecífica. No departamento de oncologia, foi iniciada quimioterapia com ciclofosfamida, adriamicina e vincristina. Após dois ciclos, houve remissão parcial das lesões.



FIGURA 1: Placas e nódulos eritematovinhosos infiltrados agrupados ao longo da face posterior de perna direita, calcâneo e face plantar de pé direito

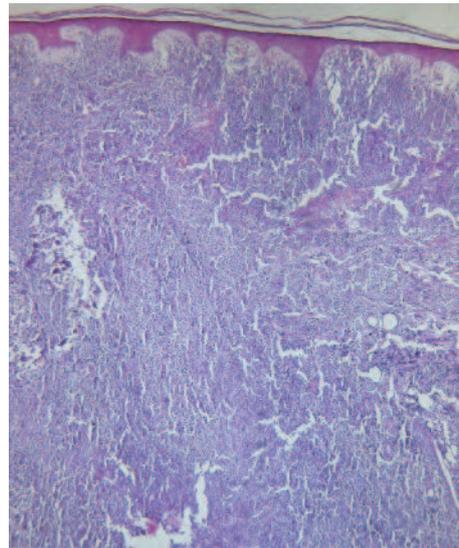


FIGURA 2: Aspecto macroscópico. Infiltrado linfocitário denso monomórfico, da derme ao tecido celular subcutâneo; presença de zona Grenz

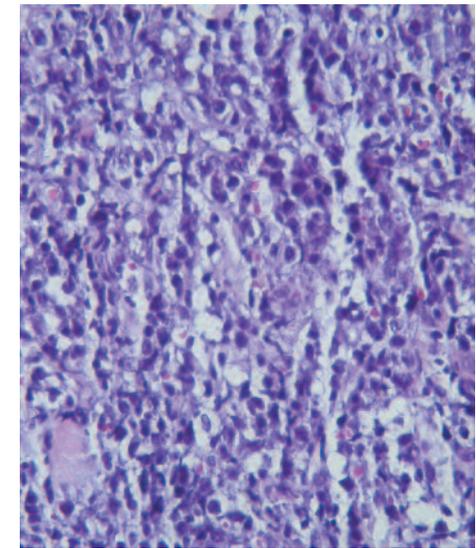


FIGURA 3: Aspecto microscópico. Infiltrado denso de grandes células composto de centroblastos, imunoblastos e grandes centrócitos. Figuras de mitoses podem ser observadas

Recebido em 19.09.2010

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 26.10.2010.

* Trabalho realizado no *Department of Dermatology and Immunology, Municipal Hospital Dessau - Dessau, Alemanha*

Suporte Financeiro: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Conflito de Interesses: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Médica dermatologista pela Universidade de Brasília, *Fellowship Harvard University*; clínica privada Dermatologic – Brasília (DF), Brasil.

² Department of Dermatology and Venerology, Trakia University, Medical Faculty of Stara Zagora, Armeiska Street Nr 11, Stara Zagora 6000, Bulgaria.

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Salaro CP, Tchernev G

DISCUSSÃO

Considerando-se a apresentação clínica, corroborada pela histopatologia e pelo exame imunohistoquímico das lesões cutâneas, o caso é de linfoma cutâneo primário de células B tipo perna. Diferentemente dos linfomas T, a origem do linfoma B na pele é quase sempre alvo de dúvida: é um processo primário cutâneo ou infiltração linfomatosa à pele a partir de neoplasia nodal ou visceral não diagnosticada?¹ A presença de linfadenopatia inguinal, mediastinal e axilar suscita essa questão.

Quanto à classificação dos linfomas, alvo de muita discussão, a preconizada é a adotada por consenso entre WHO-EORTC (*World Health Organization - European Organisation for Research and Treatment of Cancer*), que abrange aspectos clínicos, histológicos, imunohistoquímicos e moleculares.² Tal consenso foi publicado no “Livro Azul” da WHO em 2005 e subdivide os linfomas B cutâneos primários em: primário centrofolicular/primário da zona marginal/primário difuso de grandes células B tipo perna/primário difuso de grandes células B não perna/primário intravascular de grandes células B. No caso em questão, trata-se de grandes células B tipo perna. A definição de “cutâneo primário” implica não manifestação extracutânea clínica por seis meses após o diagnóstico primário na pele.³

Os linfomas B correspondem a 20-25% dos linfomas cutâneos primários e, segundo a EORTC, há discreta prevalência em pacientes do sexo masculino, com média de 59 anos ao diagnóstico. Clinicamente, apresentam-se como pápulas ou nódulos, de aspecto monofórmico. Quanto ao subtipo específico primário de grandes células tipo perna, acomete, em geral, pacientes idosos do sexo feminino. Na análise histopatológica, folículos linfoides reacionais que lembram centros germinativos podem estar presentes e dificultar o diagnóstico diferencial com pseudolinfoma.⁴ A imunohistoquímica é fundamental ao diagnóstico e a positividade aos marcadores CD-20, CD-79 e Ki-67 em 80% das células analisadas corrobora a linhagem B.⁵ Na diferenciação de linfócitos T, os marcadores CD 3 e CD 45RO seriam positivos.

Quanto ao prognóstico, a sobrevida varia de 36% a 100% em cinco anos. O acometimento de ambos os membros inferiores ou a presença de múltiplas lesões conferem pior perspectiva futura. O tratamento de escolha é a quimioterapia, com recidivas frequentes no caso de haver múltiplas lesões iniciais; quando há lesão única, a radioterapia pode ser considerada. O uso sistêmico do anticorpo anti-CD-20 (Rituximab®) isolado ou associado à quimioterapia parece melhorar a sobrevida dos pacientes.⁶ □

Resumo: Paciente do sexo masculino de 55 anos com placas e nódulos infiltrados exuberantes em membro inferior esquerdo há seis meses. Cardiopatia, nefropatia e endocrinopatia associadas. O exame histopatológico, acrescido da imunohistoquímica, confirma linfoma cutâneo difuso de células B. Marcadores CD-20, CD-79a e Ki-67 foram positivos. A quimioterapia com ciclofosfamida, adriamicina e vincristina promoveu remissão parcial.

Palavras-chave: Imunohistoquímica; Linfoma anaplásico cutâneo primário de células grandes; Perna (Organismo); Pernas

Abstract: A fifty-five year old Caucasian male presented with infiltrated plaques and nodules on the left leg. The lesions had been present for 6 months. He presented associated cardiopathy, nephropathy and endocrinopathy. Histopathological and immunohistochemical examinations confirmed the diagnosis of cutaneous diffuse B cell lymphoma. CD 20, CD 79a and Ki-67 were positive. Chemotherapy with cyclophosphamide, adriamycin and vincristine promoted partial remission.

Keywords: Immunohistochemistry; Leg; Lymphoma, Primary Cutaneous Anaplastic Large Cell; Perna

REFERÊNCIAS:

1. Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. 2. ed. São Paulo: Artes Médicas, 2001. p. 900.
2. Shaikh AJ, Masood N, Ahsan A, Memon W. Primary cutaneous B cell lymphoma--leg type (NEW EORTC--WHO classification), with nasal sinuses involvement. Pak Med Assoc. 2008;58:274-6.
3. Willemze R, Kerl H, Sterry W, Berti E, Cerroni L, Chimenti S, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: a proposal from the Cutaneous Lymphoma Study Group of the European Organization for Research and Treatment of Cancer. Blood. 1997;90:354-71.
4. Burg G, Kerl H, Schmoekel C. Differentiation between malignant B-cell lymphomas and pseudolymphomas of the skin. J Dermatol Oncol. 1984;10:271-5.
5. Abbas AK, Lichtman AH, Pober JS. Lymphocyte maturation and expression of antigen receptor genes. Philadelphia: W. B. Saunders; 2000. p.125-60.
6. Moricz CZM, Sanches Júnior JA. Processos linfoproliferativos da pele. Parte 1. Linfomas cutâneos de células B. An Bras Dermatol. 2005;80:461-71.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Cristina Paula Salaro

SGAS 607 – Ed. Metrôpolis – Sala 128

70200-670 Brasília - DF

E-mail: dermatologic@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Salaro CP, Tchernev G. Caso para diagnóstico. Linfoma cutâneo difuso de células B. An Bras Dermatol. 2011;86(4):815-824.