

LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DE PEQUENA E MÉDIA CÉLULA T CD4+ PLEOMÓRFICO: RELATO DE UM CASO.

Autores: Fernanda Oliveira Cobucci.

Fellow em Dermatologia em Oncologia, março de 2015 a fevereiro de 2016,

INTRODUÇÃO:

O linfoma cutâneo primário de pequena e média célula T CD4+ pleomórfico (PCSM-TCL) é uma proliferação linfóide de célula T incomum, definido como uma entidade provisória em 2005, em um consenso entre a Organização Mundial de Saúde (WHO) e a Organização Européia para Pesquisa e Tratamento do Câncer (EORTC), no qual foi proposta uma classificação mais uniforme para os processos linfoproliferativos cutâneos. Este linfoma geralmente se manifesta de forma indolente como lesão solitária, acometendo a cabeça e o pescoço.

RELATO DE CASO:

LRN, 46 anos, sexo masculino, branco, com diagnóstico de psoríase, encaminhado à Oncologia do INCA em 2012, apresentando placa eritemato descamativa no couro cabeludo com 1 ano de evolução, refratária ao tratamento tópico para psoríase. O histopatológico evidenciou Linfoma não Hodgkin de células T, com imunohistoquímica CD3, CD4 e CD30 positivos; CD20, CD8, ALK1 e granzima B negativos. A biópsia de medula óssea e tomografias computadorizadas de tórax e abdome não mostraram alterações. Submetido a quimioterapia com esquema CHOEP, 4 ciclos, com pouca melhora. Posteriormente submetido a radioterapia (RT), com remissão do quadro.

Encaminhado a Dermatologia do INCA, em julho de 2014, por surgimento de lesão eritemato descamativa malar D, com laudo histopatológico inespecífico. Após 7 meses, retornou para reavaliação, apresentando lesão tumoral na mesma topografia (foto 1). A histopatologia evidenciou Linfoma não Hodgkin de células T CD4+ com infiltrado de pequenas e médias células. Imunohistoquímica: CD3+ forte e difuso, CD4+ parcial, CD30+ parcial e intensidade fraca, Granzima +; negativa para CD20, CD8, ALK1, CD56, CD7, CD5.

Afastadas outras possibilidades de diagnóstico e considerando o diagnóstico de linfoma cutâneo primário de pequena e média célula T CD4+ pleomórfico, o paciente foi tratado com radioterapia, dose de 36Gy em 18 sessões com remissão da lesão (foto 2).



FOTO 1: lesão na região zigomática D antes do tratamento.



FOTO 2: remissão da lesão após tratamento com radioterapia.

DISCUSSÃO:

O PCSM-TCL é caracterizado clinicamente por placas, nódulos ou tumores solitários, assintomáticos, de caráter indolente, frequentemente na cabeça, pescoço, tronco superior e extremidades superiores. Por definição, os pacientes não devem ter história prévia de Micose Fungóide. Lesões múltiplas localizadas ou lesões generalizadas podem ocorrer. A faixa etária mais comumente acometida encontra-se entre 50 e 60 anos, sem predileção por sexo, embora possa acometer indivíduos de qualquer idade.

Na histopatologia, o infiltrado característico na derme é denso, nodular ou difuso, de células T CD4+ pequenas e médias, com tendência a envolver o subcutâneo. As células grandes pleomórficas ocasionais devem representar menos de 30% das células. É comum intenso infiltrado de permeio contendo linfócitos reativos (células CD8+ e células B), histiócitos e eosinófilos. Epidermotropismo é raro e quando presente é discreto e focal. O padrão imunohistoquímico clássico é definido por CD3 +, CD4 +, CD 30 - ou fraco e CD8 -. Pode ocorrer perda de um ou mais antígenos pan-T (CD3, CD2, CD5).

Considerando que o PCSM-TCL é um diagnóstico de exclusão, a correlação clinicopatológica cuidadosa é importante para distingui-lo de outras patologias como a hiperplasia linfóide reacional (pseudolinfoma) e outras formas de linfomas cutâneos de pior prognóstico (forma tumoral da micose fungóide e linfoma cutâneo de células T CD4+ inespecífico periférico).

As terapias de escolha para as lesões localizadas são excisão cirúrgica ou radioterapia. Em caso de lesões em múltiplos sítios, pela raridade, não há consenso terapêutico.

O PCSM-TCL tem prognóstico favorável, com sobrevida estimada de cinco anos de aproximadamente 60-80%.

BIBLIOGRAFIA:

- 1) Processos linfoproliferativos da pele. Parte 2 – Linfomas cutâneos de células T e de células NK ; An Bras Dermatol. 2006;81(1):7-25.
- 2) Reappraisal of the provisional entity primary cutaneous CD41 small/medium pleomorphic T-cell lymphoma: A series of 10 adult and pediatric patients and review of the literature; Braum et al; J Am Ac Dermatol, vol 65, n 4.
- 3) Controversies and Considerations in the Diagnosis of Primary Cutaneous CD4+ Small/Medium T-Cell Lymphoma
- 4) WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas; BLOOD, 15 may 2005, volume 105, number 10
- 5) Primary Cutaneous Small/Medium CD4+ T-Cell Lymphoma occurring during treatment with vemurafenib for advanced melanoma; Am J Dermatopathol, volume 37, number 6, June 2015.