



**DERMAPED**  
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA  
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO  
A 01 DE JULHO  
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul  
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



## Trabalhos Científicos

**Título:** Linfoma Cutâneo De Células B Da Zona Marginal: Um Caso Desafiador.

**Autores:** LUCIANA BOFF DE ABREU BOMBARDELLI (DEPARTAMENTO DE DERMATOLOGIA, HOSPITAL SÃO LUCAS DA PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), ISABELLA OSORIO WENDER (DEPARTAMENTO DE DERMATOLOGIA, HOSPITAL SÃO LUCAS DA PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), PEDRO GUILHERME SCHAEFER (DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA, IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), LIANE ESTEVES DAUDT (DEPARTAMENTO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL MOINHOS DE VENTO)

**Resumo:** O linfoma cutâneo de células B (LCCB) da zona marginal é subtipo incomum de linfoma não-Hodgkin. Acomete adultos de meia-idade com lesões de pele localizadas e assintomáticas. Apresentamos caso desafiador onde uma paciente pediátrica tem este diagnóstico. Menina, 16 anos, hígida, iniciou há um ano com nódulo ulcerada assintomática em mama direita. Após três meses evoluiu com placas violáceas nos membros superiores e placa infiltrada na coxa esquerda. Negava sintomas sistêmicos. Laboratoriais e tomografias normais. Anti-borrelia IgM e IgG negativos. Biópsias de pele apresentavam adensamento dérmico e subcutâneo, moderado infiltrado inflamatório de linfócitos, plasmócitos e raros neutrófilos periécrinos e em hipoderme, comprometendo lóbulos. A imunohistoquímica foi positiva para CD20, KI-67 60%, Lambda, CD38, CD138, MUM1, PAX 5 e negativa para CD3, kappa, CD10, ciclina D1, CD23 e CD68. Tais achados correspondiam a LCCB da zona marginal, com doença cutânea extensa em membros superiores, inferiores e lombar (T3bN0M0) sem sinais neoplásicos em outros sítios. O tratamento inicial foi um curso de Doxiciclina, sem resultados. Após, 4 ciclos de Rituximabe com resposta parcial. Optado por quimioterapia R-CVP (Rituximabe + Ciclofosfamida, Vincristina, Prednisona) seguidos de Ibrutinibe via oral, para melhor resposta. O linfoma cutâneo primário da zona marginal é um subtipo de LCCB. Pertencem aos linfomas não-Hodgkin extranodais que primariamente envolvem a pele, sem evidência de doença extracutânea ao diagnóstico. São raros, porém sua incidência vem aumentando. Tem comportamento clínico indolente. Clinicamente é doença de homens de meia-idade e apresenta-se como pápulas, placas ou nódulos de curso indolente. As lesões são eritematosas a violáceas, disseminadas ou agrupadas em uma região corpórea. Correlação etiológica com *Borrelia burgdorferi* já foi proposta. O diagnóstico é realizado pela biópsia de pele. Há denso infiltrado dérmico linfocítico arranjado de forma nodular ou difusa abaixo de uma zona de Grenz, formando áreas perivascular e perianexiais com possível extensão à hipoderme. Na imuno-histoquímica, as células neoplásicas são CD20+, CD79a+, bcl2+ e CD5-, CD10-, BCL6-. As células do plasma expressam CD138 e CD79a. O estadiamento deve excluir doença extracutânea ao diagnóstico. O tratamento é baseado em pequenos estudos retrospectivos e não há ensaios controlados randomizados, principalmente em se tratando de crianças. Quando lesões únicas está indicado radioterapia e exérese, nas lesões múltiplas, indicados clorambucil, interferon alfa, rituximabe e ibrutinibe. Caso associado à infecção pela *Borrelia burgdorferi*, é recomendado o uso de antibióticos sistêmicos. Descrevemos um caso de difícil diagnóstico de LCCB da zona marginal em paciente pediátrica, faixa etária na qual não esperamos esta doença. A apresentação e o prognóstico parecem ser semelhantes ao adulto, mas faltam dados sobre o estadiamento e manejo ideais em pacientes mais jovens.