

## CARTAS - CASO CLÍNICO

### Linfoma intravascular de grandes células B: apresentação com telangiectasias dendríticas generalizadas. Desafio diagnóstico ☆☆☆



Prezado Editor,

Linfoma intravascular é doença extremamente rara, com manifestações clínicas diversas e atípicas, o que torna o diagnóstico precoce desafiador e impacta o prognóstico.<sup>1</sup>

Apresenta-se o caso de uma paciente, de 70 anos, com histórico de câncer cervical tratado com cirurgia, braquiterapia e radioterapia, que apresentava edema progressivo em ambos os membros inferiores havia dois anos, associado a múltiplas telangiectasias generalizadas (fig. 1), perda ponderal significante, episódios de febre de até 38 °C e sudorese noturna. Os exames laboratoriais revelaram hemoglobina de 8,7 g/dL, VCM 94 fL, leucócitos 3.240 µL com predominância de neutrófilos, plaquetas 144.000 µL, VHS 48 mm/h, ácido úrico 6,2 mg/dL, LDH 662 U/L (IR: 125-220), FA 246 U/L (IR: 40-150), GGT 135 U/L (IR: 9-36), transaminases e bilirrubinas normais e vitamina B<sub>12</sub> 1.360 pg/mL, com função renal, cálcio e fósforo normais. A β2-microglobulina estava elevada (3,74 mg/L). A eletroforese de proteínas mostrou pico monoclonal na região gama, com componente monoclonal IgM kappa e cadeia leve lambda na imunofixação. A tomografia computadorizada (TC) do tórax, abdome e pelve não apresentou achados patológicos significantes. A ultrassonografia com Doppler dos membros inferiores revelou edema subcutâneo. A biopsia da medula óssea foi normal. Uma biopsia de pele foi realizada, identificando grandes células linfoides atípicas com nucléolos proeminentes dentro de pequenos vasos (fig. 2). A imuno-histoquímica foi positiva para CD20,

PAX-5, MUM-1 e Bcl-2 e negativa para CD3, Bcl-6, CD10, CD56, CD30, CD34 e citoqueratinas (fig. 3). O diagnóstico de linfoma intravascular de grandes células B (IVLBCL) foi estabelecido. A paciente iniciou o regime de quimioterapia R-CHOP (rituximabe, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona). Redução acentuada nas telangiectasias cutâneas – estimada em aproximadamente 60% – foi observada após o primeiro ciclo. Metotrexato intratecal também foi administrado em virtude da presença de células mononucleares patológicas em quantidade moderada no líquido cefalorraquidiano, que posteriormente foram eliminadas. A paciente permanece em seguimento multidisciplinar pela hematologia e dermatologia, apresentando resposta clínica favorável após seis ciclos de R-CHOP, com apenas telangiectasias residuais esparsas observadas no tórax.

O linfoma intravascular é tipo raro de linfoma não Hodgkin extranodal (< 1% dos linfomas cutâneos), caracterizado pela proliferação de linfócitos neoplásicos no lúmen de pequenos vasos, descrito em 1959 como “endoteliomatose e reticuloendoteliase”.<sup>2</sup> A incidência de 0,09 por 1 milhão de habitantes foi relatada nos EUA entre 2000 e 2013.<sup>3</sup> A idade média de apresentação é de 70 anos, sem diferenças entre os sexos;<sup>2,3</sup> 85% se originam de células B (IVLBCL) e 15% de células NK ou T.<sup>4</sup> Duas variantes clínicas são descritas: a variante “asiática”, associada ao envolvimento de múltiplos órgãos e hemofagocitose, e a variante “ocidental”, associada a lesões de pele e envolvimento do sistema nervoso central (SNC).<sup>5,6</sup> A apresentação clínica é variável, incluindo a presença de sintomas B (55%–85%) sem linfadenopatia associada, sintomas neurológicos (39%–76%) e lesões de pele (17%–39%) com placas e nódulos endurecidos eritematovioláceos que simulam paniculite, associados a edema. Sua apresentação como telangiectasias do tipo dendrítico é muito rara, com apenas 24 casos relatados.<sup>1–6</sup>

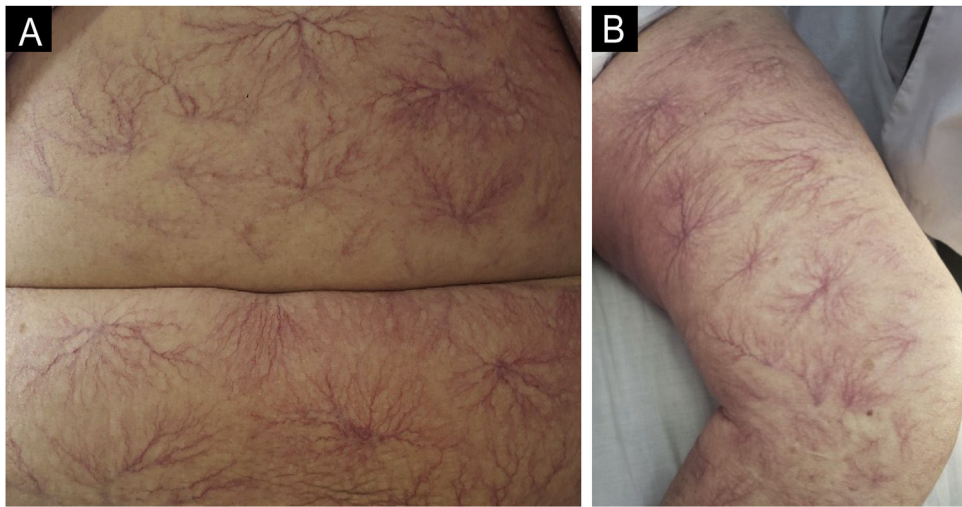
Em decorrência de seus sintomas variáveis e inespecíficos, o diagnóstico tende a ser tardio, levando a prognóstico ruim, com sobrevida mediana de 46,1% em cinco anos.<sup>3</sup> Em casos de tratamento oportuno com R-CHOP, a taxa de sobrevida é de 66% em 24 meses, tornando-se uma doença potencialmente curável com quimioterapia.<sup>3,5</sup> Se houver envolvimento do SNC, metotrexato ou citarabina são recomendados.<sup>5</sup> Em certos casos, o transplante autólogo de células-tronco deve ser considerado.<sup>2,5</sup>

DOI referente ao artigo:

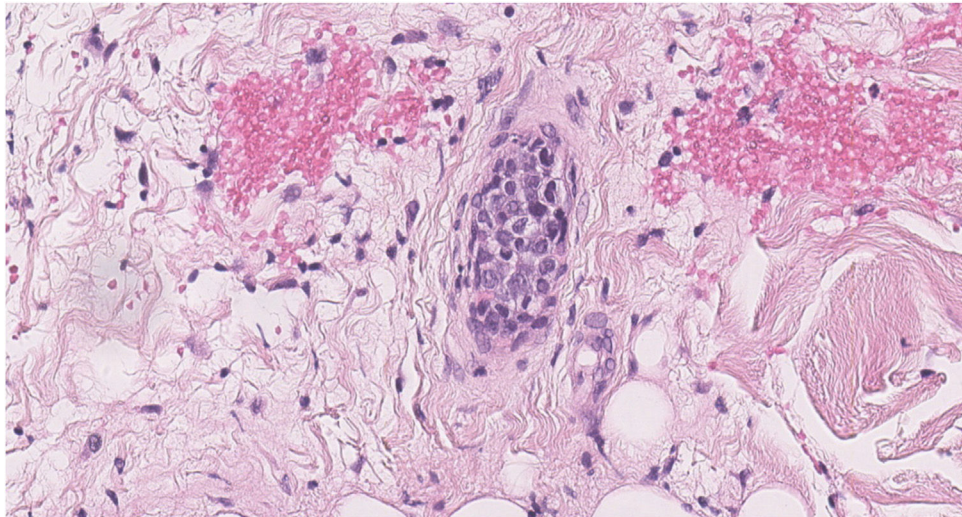
<https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501221>

☆ Como citar este artigo: Aitken C, Lépez A, Araos-Baeriswyl E, Lechuga M, Pinto C, Henríquez I. Intravascular large B-cell lymphoma: presentation with generalized dendritic-type telangiectasias. A diagnostic challenge. A diagnostic challenge. An Bras Dermatol. 2025;100:501221.

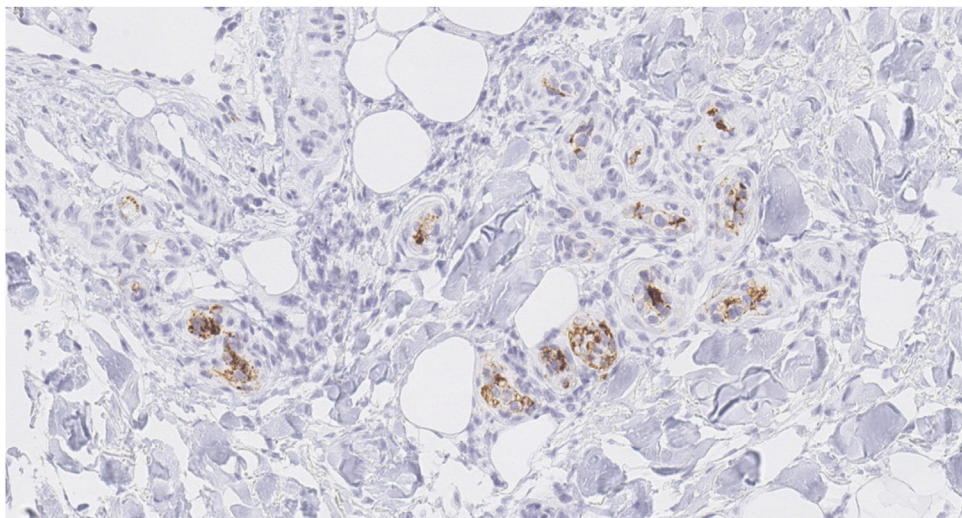
☆☆ Trabalho realizado no Hospital Dr. Sótero del Río, Puente Alto, Santiago, Chile.



**Figura 1** Imagens clínicas. Múltiplas telangiectasias do tipo dendríticas generalizadas no abdome (A) e na coxa (B).



**Figura 2** População linfóide intravascular atípica com células monomórficas, uniformemente aumentadas e com nucléolos proeminentes (Hematoxilina & eosina, 400 × ).



**Figura 3** Imuno-histoquímica mostrando células hipercromáticas apresentando coloração imuno-histoquímica positiva com o marcador de células B CD20 (400 × ).

## Suporte financeiro

Nenhum.

## Contribuição dos autores

Catalina Aitken: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual relevante; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito.

Alfonso Lépez: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual relevante; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito.

Esteban Araos-Baeriswyl: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual relevante; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito.

Mauricio Lechuga: Concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Claudio Pinto: Participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Isabel Henríquez: Participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

## Disponibilidade de dados da pesquisa

Não aplicável.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Editor

Sílvio Alencar Marques

## Referências

1. Cheng JW, Li JH. Intravascular large B-cell lymphoma. *N Engl J Med*. 2023;389:2188.
2. Vásquez J, Romero V, Vilas P, Serra-Rexach JA, Vidán MT. Progressive edemas and generalized telangiectasia: a presentation of intravascular B-cell lymphoma. *Clin Case Rep*. 2019;7:2429–32.
3. Rajyaguru DJ, Bhaskar C, Borgert AJ, Smith A, Parsons B. Intravascular large B-cell lymphoma in the United States (US): a population-based study using surveillance, epidemiology, and end results program and national cancer database. *Leuk Lymphoma*. 2017;58:1–9.
4. Zhang W, Tang Y. Generalized telangiectasia as a hallmark of intravascular lymphoma: a case report and literature review. *Healthcare (Basel)*. 2024;12:1455.
5. Ponzoni M, Campo E, Nakamura S. Intravascular large B-cell lymphoma: a chameleon with multiple faces and many masks. *Blood*. 2018;132:1561–7.
6. Koizumi S, Togawa Y, Saeki Y, Shimizu R, Nakano M. A case of cutaneous variant of intravascular large B-cell lymphoma in which dermoscopy revealed telangiectasias associated with erythematous induration. *Dermatol Reports*. 2023;16:9731.

Catalina Aitken <sup>a,\*</sup>, Alfonso Lépez <sup>a</sup>,  
Esteban Araos-Baeriswyl <sup>a</sup>, Mauricio Lechuga <sup>b</sup>,  
Claudio Pinto <sup>c</sup> e Isabel Henríquez <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Serviço de Dermatologia, Hospital Dr. Sótero del Río, Puente Alto, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Departamento de Patologia, Hospital Dr. Sótero del Río, Puente Alto, Santiago, Chile

\* Autor para correspondência.

E-mail: [caitkenb@gmail.com](mailto:caitkenb@gmail.com) (C. Aitken).

Recebido em 17 de março de 2025; aceito em 2 de maio de 2025