

Qual o seu diagnóstico?

Linfoma de Hodgkin extra-nodal.

Extranodal Hodgkin disease.

*André de Freitas Melo Rocha¹, Luiza Dário Werneck¹, Leonardo de Aguiar Santos¹,
Rodrigo Benning Araújo Pinheiro¹, Domenico Capone², Ierecê Lins Aymoré³.*

DADOS CLÍNICOS

Adolescente de 15 anos, atendida no Plantão Geral do Hospital Universitário Pedro Ernesto, relatando dor em região lombar progressiva, com irradiação para flancos, sem relação com a movimentação e que cedia após o uso de medicação analgésica e repouso. Referia atendimento prévio em uma outra instituição, onde realizou tomografia computadorizada de coluna lombar, com diagnóstico de hérnia de disco. Foi tratada clinicamente para tal doença, sem sucesso, desde então.

Apresentava-se em bom estado geral, corada, hidratada, acianótica e afebril. Ausência de linfonodomegalias palpáveis. Aparelho respiratório, cardiovascular e abdome sem alterações.

Exames laboratoriais: hemoglobina = 10mg/dL; hematócrito = 29,7%; leucometria = 19.300/mm³ (neutrófilos = 78%; linfócitos = 12,6%; monócitos = 6,2%; eosinófilos = 2,2%; basófilos = 0%; bastão = 1%); plaquetas = 200.000/mm³. Glicose, uréia, creatinina, transaminases e EAS normais. LDH = 352UI. Fosfatase alcalina = 492UI. INR = 1,24.

Radiografia de tórax demonstrava múltiplas opacidades nodulares, distribuídas difusamente em ambos os pulmões, com silhueta cardíaca e mediastino sem alterações (Figuras 1). Tomografia de tórax: múltiplos nódulos de contornos parcialmente definidos, de diversos tamanhos, com distribuição peribroncovascular (Figuras 2). Radiografias de coluna lombar e bacia com lesões mistas (blásticas e líticas), acometendo principalmente íliaco, púbis e corpo vertebral de L4 (Figuras 3).

Realizada biópsia transbrônquica de lesão pulmonar. O aspecto histológico sugeriu histiocitose X pulmonar. Paciente seguiu em acompanhamento, com melhora do quadro clínico e do padrão radiológico das lesões pulmonares.

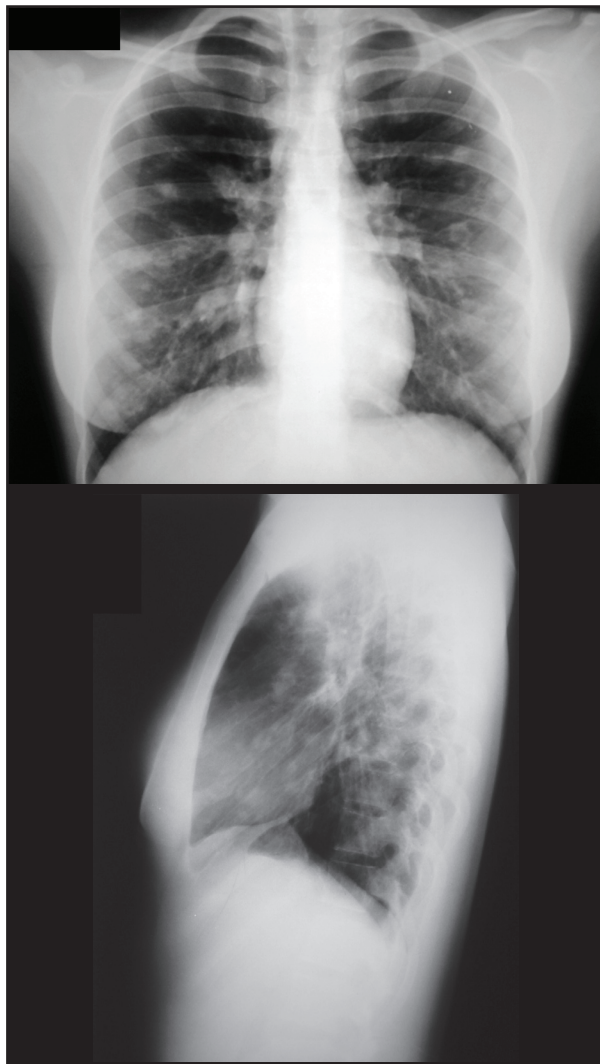


Figura 1 - Radiografias de tórax, em PA e perfil, demonstrando múltiplas opacidades nodulares, de limites parcialmente definidos, difusamente distribuídas em ambos os pulmões.

1. Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

2. Doutor em Radiologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

3. Médica anátomo-patologista do Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia do Ministério da Saúde.

Endereço para correspondência: André de Freitas Melo Rocha. Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto. Av. Boulevard 28 de setembro, 77, Térreo, Vila Isabel, CEP 20551-031, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Tel: (21) 2587-6446.

Recebido em 06/06/2009 e aceito em 20/06/2009, após revisão.

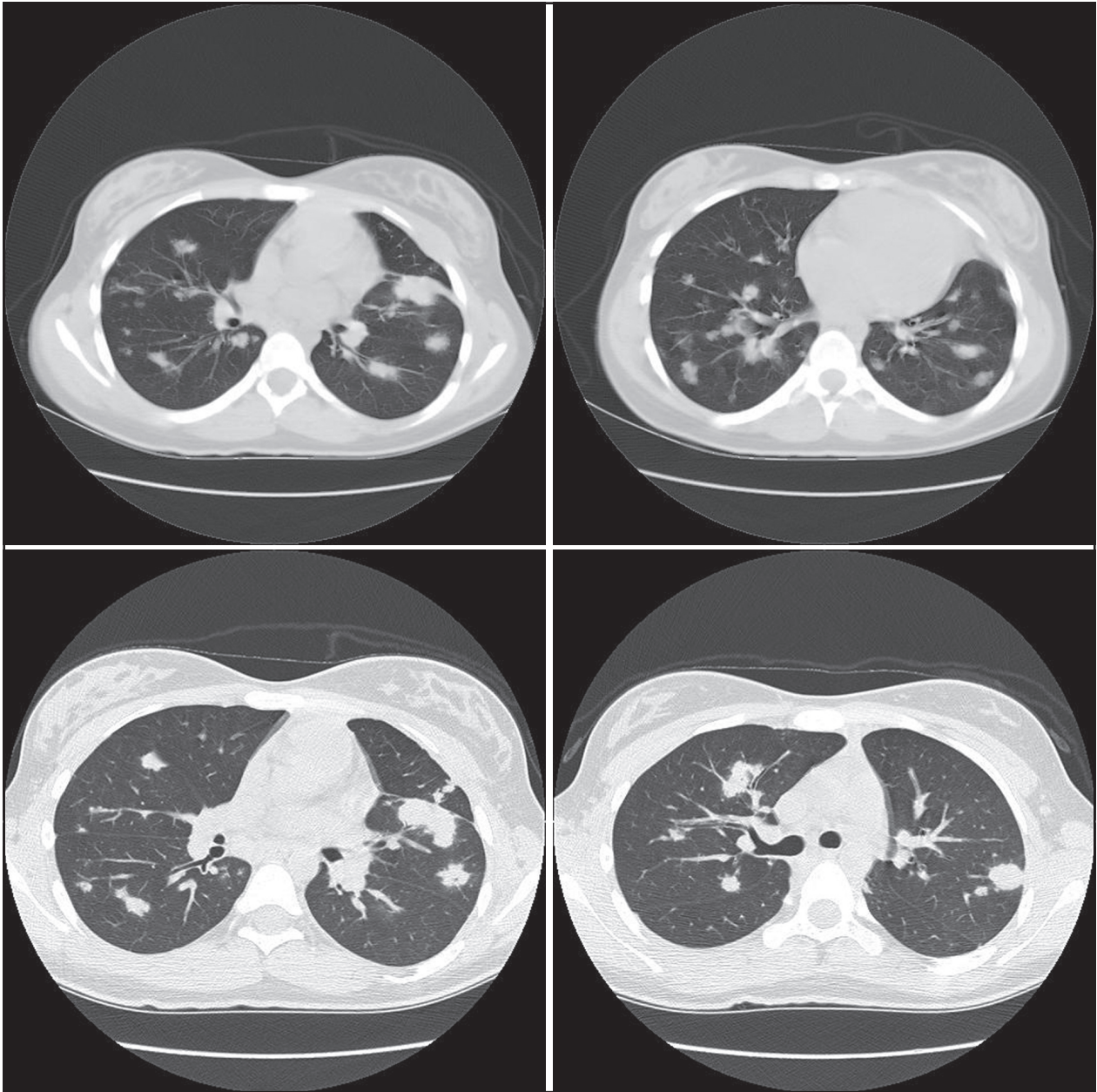


Figura 2 - Tomografia de tórax com janela pulmonar, no plano axial, exibe múltiplas formações nodulares difusas, algumas com aerobroncogramas de permeio, caracterizando o acometimento pulmonar do linfoma de Hodgkin.

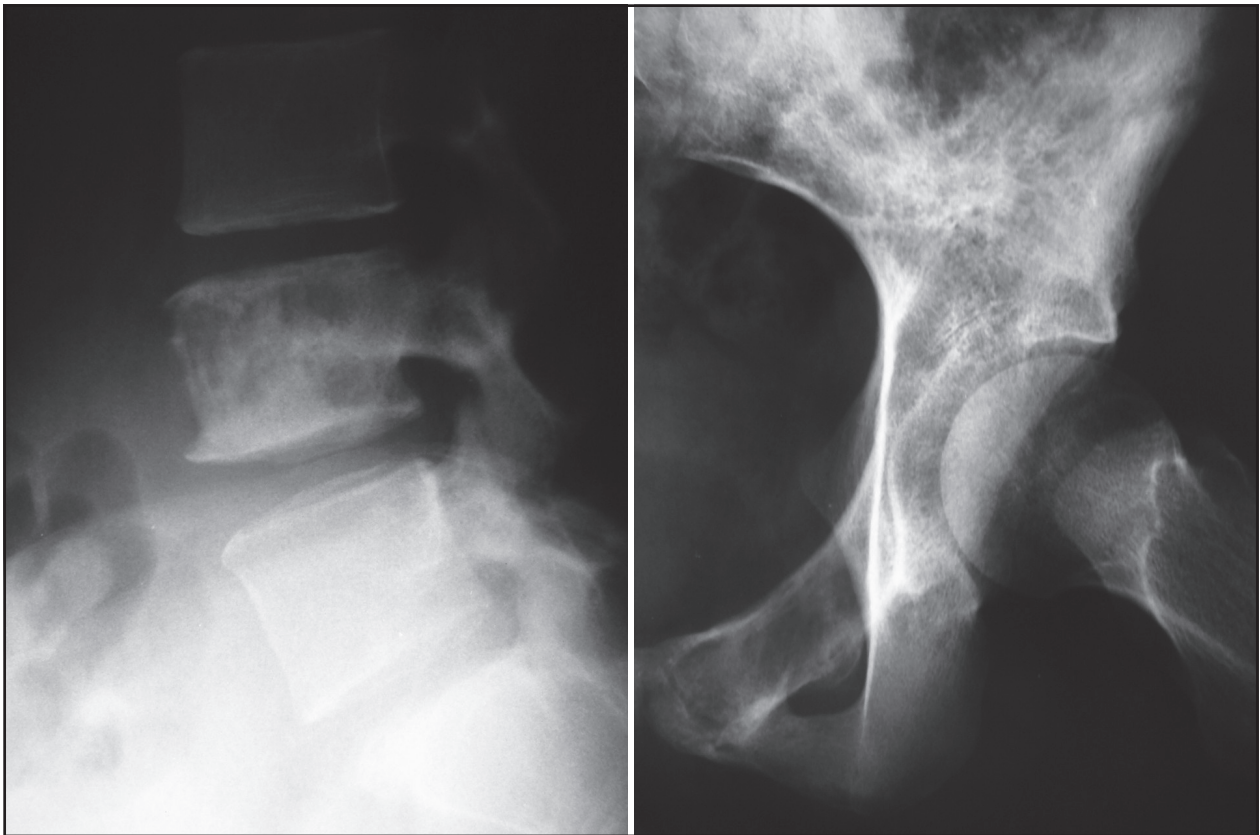


Figura 3 - Radiografias da coluna lombar em perfil e da bacia em AP demonstram exuberantes lesões ósseas mistas, com os componentes blástico e lítico.

Após 3 meses, a paciente evoluiu com piora importante do quadro de dor lombar. Foi realizada nova biópsia, desta vez da lesão do quadril

esquerdo. O diagnóstico histopatológico da peça revelou linfoma de Hodgkin - forma clássica (Figuras 4).

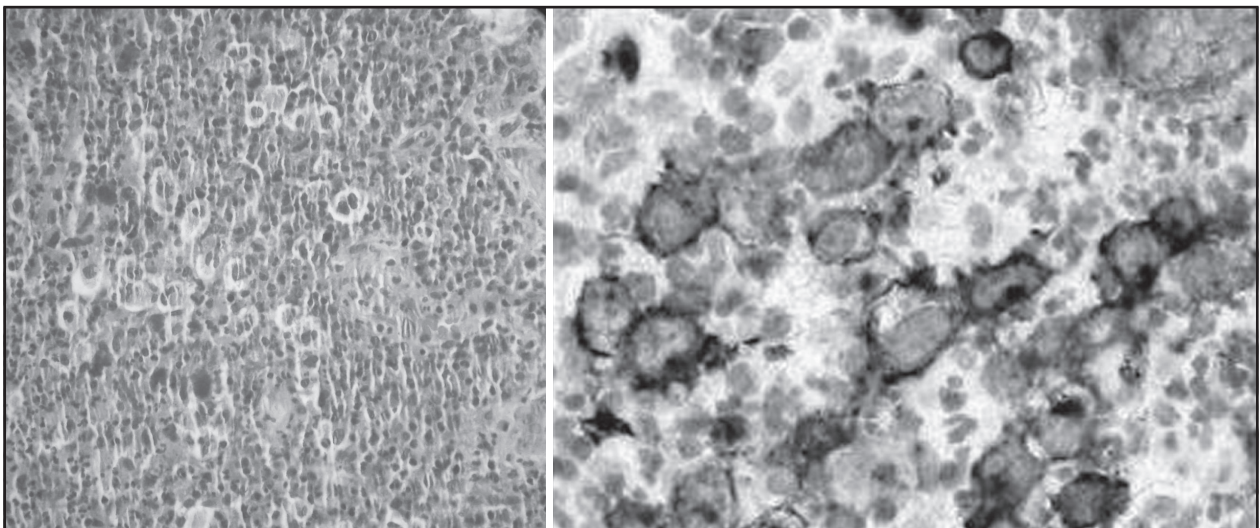


Figura 4 - Biópsia óssea mostrando as atípicas células de Reed-Sternberg, consideradas patognomônicas do diagnóstico de doença de Hodgkin.

Resposta do dilema

DIAGNÓSTICO

Linfoma de Hodgkin (forma clássica).

COMENTÁRIOS

Os linfomas correspondem 10 a 15% de todas as neoplasias na infância, e possuem diferentes subtipos patológicos que se originam das células do sistema imune ou de seus precursores.¹ O acometimento extra-nodal ocorre em qualquer estágio da doença, podendo acometer sistema nervoso central, cabeça e pescoço, tórax, abdome, gônadas e osso, sendo raro no linfoma de Hodgkin.²

A doença de Hodgkin possui distribuição bimodal. Em países desenvolvidos, o primeiro pico ocorre na terceira década de vida e o segundo acontece após 50 anos. Já nos países em desenvolvimento, este ocorre mais frequentemente na adolescência. O linfoma de Hodgkin é muito raro em crianças menores de cinco anos e a prevalência em homens e mulheres é equivalente.¹

A Organização Mundial de Saúde (OMS) classifica o linfoma de Hodgkin em dois tipos histológicos: linfoma de Hodgkin com predominância linfocítica nodular e linfoma de Hodgkin clássico. Esses dois tipos diferem em suas características clínicas, evolução, morfologia e imunofenotipagem. Dentro do linfoma de Hodgkin clássico, quatro subtipos têm sido diferenciados: esclerose nodular – tipo I e tipo II, rico em linfócitos, celularidade mista e depleção linfocítica (Quadro 1).⁴

Crianças com linfoma de Hodgkin apresentam adenomegalia não dolorosa cervical ou, menos frequentemente, supraclavicular. No diagnóstico, pelo menos dois terços das crianças afetadas têm algum grau de comprometimento mediastinal, que pode levar à compressão da traquéia e brônquios.¹ Fadiga, perda ponderal, febre, prurido e suores noturnos podem estar associados.

ga, perda ponderal, febre, prurido e suores noturnos podem estar associados.

Doença de Hodgkin nodular com predomínio de linfócitos**Doença de Hodgkin clássico**

- Esclerose nodular
- Celularidade mista
- Depleção de linfócitos
- Linfoma de Hodgkin clássico rico em linfócitos

A definição diagnóstica é estabelecida pelo exame histopatológico do tecido ganglionar. A célula de Reed-Stenberg em infiltrado celular é um achado necessário para o diagnóstico.

A imunohistoquímica com positividade para os marcadores CD30 e CD20, e a negatividade para o CD45, favorece o diagnóstico dessa doença.³ Após ter sido feito o diagnóstico, é importante o estadiamento da doença, para determinar o prognóstico e o tratamento adequado.

Ultrasonografia, radiografia de tórax, tomografia computadorizada e ressonância magnética têm suas particularidades na avaliação dos pacientes e estadiamento da doença.¹

O tratamento da doença de Hodgkin, em geral, consiste em poliquimioterapia, associada ou não à radioterapia. O prognóstico depende do sexo, da idade, do estágio da doença e das alterações laboratoriais.⁵

Em relação ao caso descrito, a paciente apresentava acometimento extra-nodal pulmonar e ósseo. A diferenciação entre doença sistêmica disseminada e manifestação primária, quando ocorre envolvimento extra-nodal, é de extrema importância no linfoma de Hodgkin, pois o prognóstico é muito menos favorável na forma sistêmica.²

REFERÊNCIAS

1. Toma P, Granata G, Rossi A, Garaventa A. Multimodality imaging of Hodgkin disease and non-Hodgkin lymphomas in children. *RadioGraphics* 2007;27:1335-54.
2. Guermazi A, Brice P, Kerviler E, Fermé C, Hennequin C, Meignin V, et al. Extranodal Hodgkin disease: spectrum of disease. *RadioGraphics* 2001;21:161-79.
3. Almeida JMMF, Pitombeira MH, Magalhães SMM, Rocha Filho FD, Ferreira FVA, Mota RMS. Células dendríticas foliculares: imunofenotipagem no linfoma de Hodgkin clássico esclerose nodular. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2006;28(1):33-9.
4. Spector N. Abordagem atual dos pacientes com doença de Hodgkin. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2004;26(1):35-42.
5. Instituto Nacional do Câncer < www.inca.gov.br > Acesso em 27 jul 2009.