

Linfoma de Hodgkin. Relato de Caso*

Hodgkin Lymphoma. Case Report

Tatiana Inácio Costa¹, Juliana de Oliveira Gomes¹, Gilmar de Oliveira Dornelas Jr², Endrigo Giordane³

*Recebido do Hospital São Paulo (HSP), Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), São Paulo, SP.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: O presente estudo relata o caso de apresentação indolente e pouco usual do linfoma de Hodgkin, uma vez que o envolvimento primário de sistema nervoso central (SNC) ocorre em menos de 1% da doença em estágio avançado.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo feminino, 24 anos, cuja investigação diagnóstica foi realizada no Hospital São Paulo (HSP), vinculado à Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), durante o ano de 2007. Exames laboratoriais e de imagem, além de biópsia linfonodal associada à imuno-histoquímica permitiram a elucidação do correto diagnóstico e posterior encaminhamento para tratamento especializado, em outra instituição.

CONCLUSÃO: Destarte, ressalta-se a importância de uma avaliação clínica completa e abrangente, devendo fazer parte do diagnóstico diferencial expressões atípicas de certas doenças.

Descritores: Linfoma de Hodgkin, Linfonodos, Sistema Nervoso Central.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: This study reports an indolent and unusual presentation of Hodgkin Disease, since involvement of central nervous system is rare, occurring less than 1% in advanced stages.

CASE REPORT: Female patient, a 24-years-old, whose diagnostic investigation took place in São Paulo Hospital (HSP), bounded to Federal University of São Paulo (UNIFESP), in 2007. Laboratorial and image exams, associated with lymph node biopsy and immunohistochemistry allowed correct diagnosis explanation, and subsequent guiding for specific therapy, in another institution.

1. Especializanda em Clínica Médica da Escola Paulista de Medicina (EPM)

2. Acadêmico do Curso Médico da Escola Paulista de Medicina (EPM)

3. Médico Assistente da Disciplina de Clínica Médica.

Apresentado em 11 de junho de 2008

Aceito para publicação em 14 de outubro de 2008

Endereço para correspondência:

Rua Pedro de Toledo, 920 – Vila Clementino

04039-002 São Paulo, SP

Fone: (11) 5573-7180

E-mail: tin.costa@terra.com.br; gilmar_dornelas@yahoo.com.br

CONCLUSION: Thus, the case points out the importance of a complete and wide clinic evaluation, including atypical expressions of certain diseases in the differential diagnosis.

Keywords: Central Nervous System, Hodgkin Disease, Lymph Nodes

INTRODUÇÃO

O linfoma é um grupo de neoplasias comumente maligna que se origina dos tecidos linfáticos. O linfoma de Hodgkin constitui 12% do total dos linfomas, e aparece em adultos jovens (idade entre 20 e 30 anos) e maiores de 50 anos, com manifestações linfonodais nas regiões cervical, axilar e torácica, com acometimento mediastinal em 2/3 dos casos. As áreas extralinfonodais raramente envolvidas são: pele, trato gastrointestinal (esplenomegalia é a manifestação mais comum) e sistema nervoso central (SNC), em que a principal forma de apresentação é a compressão medular. O diagnóstico é firmado mediante exérese de linfonodo, sendo que ao exame histológico observam-se células de Reed-Sternberg. O tratamento é definido pelo estadiamento e pela imuno-histoquímica. O prognóstico depende do sexo, idade, estágio da doença e alterações laboratoriais.

O objetivo deste estudo foi relatar o caso de uma paciente portadora de doença de Hodgkin, em que o início e a localização foram atípicos.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, solteira, parda, costureira, natural e procedente de Guarulhos/ SP, encaminhada para o Hospital São Paulo devido a tumoração na região occipital, indolor, sem sinais inflamatórios locais, de aumento progressivo havia seis meses, associado à cefaléia occipito-temporal leve e esporádica, sem outras queixas. Antecedente de queda da própria altura há 8 meses, com trauma cranioencefálico leve na região occipital, sem lesões de pele. A paciente relatou ter sido avaliada naquela ocasião em outro serviço, onde se indicou drenagem de hematoma subgaleal (sic) ou exérese cirúrgica, porém a paciente não aceitou o procedimento.

Ao ser investigada no Ambulatório de Clínica Médica da UNIFESP, foi detectado nos exames de imagem aumento de mediastino. A tomografia computadorizada (TC) de tórax evidenciou tumoração no mediastino anterior, nódulo pulmonar à esquerda, linfonodomegalia hilar à direita. A TC de abdômen mostrou hepatomegalia, esplenomegalia com nódulo sólido de 7 x 7,2 cm e a TC de crânio (Figura 1)

apontou erosão óssea focal de região occipital direita, massa heterogênea de partes moles na região occipito-parietal bilateral, que se estendia para o interior da calota craniana, promovendo efeito expansivo local, com deslocamento anterior do seio transversal e apagamento de sulcos occipitais. A ressonância nuclear magnética (RNM) do crânio (Figuras 2 e 3) evidenciou volumosa formação expansiva de partes moles na região occipital com sinais de invasão intracraniana e a angio-ressonância indicou densa vascularização da massa.

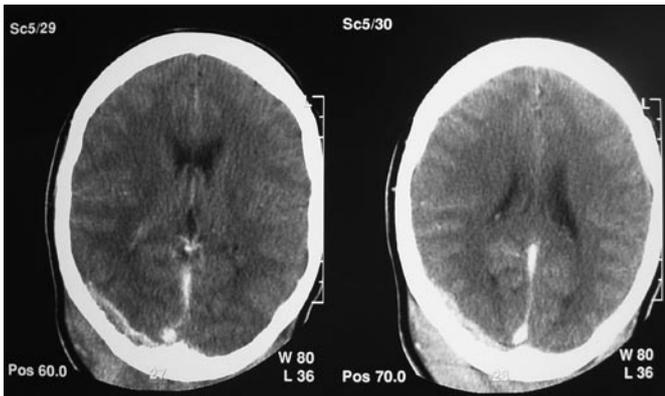


Figura 1 – Tomografia de Crânio Evidenciando Erosão na Região Occipital Direita

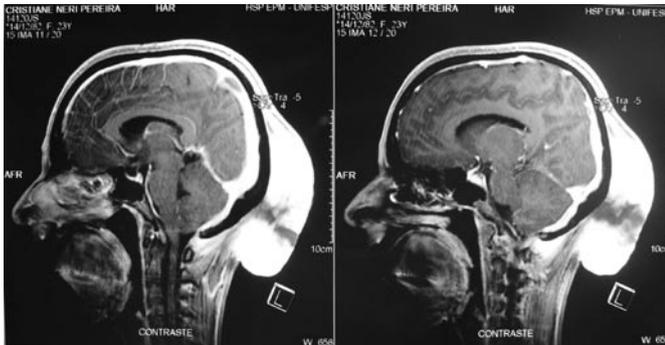


Figura 2 – Ressonância Nuclear Magnética com Formação Expansiva de Partes Moles na Região Occipital

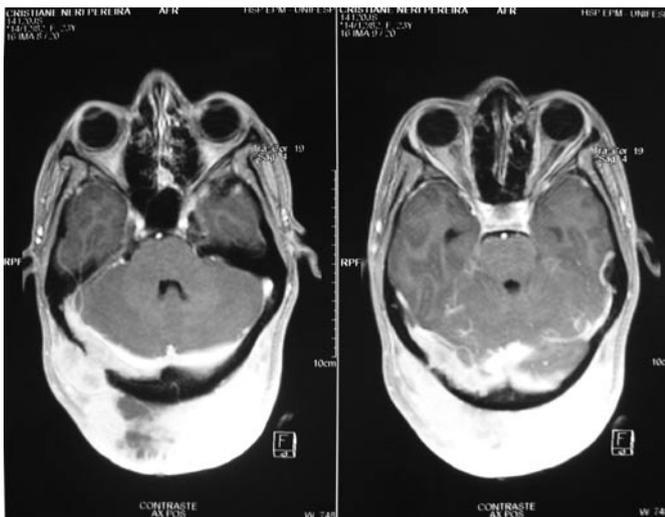


Figura 3 – Ressonância Nuclear Magnética com Extensão do Tumor através de Pertuito Ósseo

A paciente foi internada para elucidação diagnóstica, com adenomegalia cervical posterior bilateral. Realizou-se punção aspirativa com agulha fina (PAAF) da tumoração occipital e de gânglios cervicais, que sugeriram doença de Hodgkin devido coloração à beira leito com visualização de células de Reed-Sternberg. A partir daí iniciado estadiamento: TC cervical que evidenciou acometimento de todas as cadeias infra-hióideas bilaterais (IIA, IIB, III, IV, VA, VB); TC de tórax: timo com dimensões aumentadas, linfonomegalia hilar à direita e nódulo pulmonar (no lobo superior esquerdo) de 0,9 cm; TC de abdômen revelou esplenomegalia com aumento da massa esplênica para 10,0 x 9,4 cm.

Os exames laboratoriais apontaram anemia hipocrômica microcítica leve (hemoglobina: 9,4 g/dL; hematócrito: 30,4%; VCM = 76,9 fl; HCM: 23,9 pg; ferro sérico: 21 µg/dL; ferritina: 76 µg/L), com leucocitose neutrofílica (leucócitos: 14000; neutrófilos 87%). Demais exames (VHS, DHL, plaquetas, ácido úrico) se encontravam normais.

A exérese de gânglio de região cervical indicou linfoma de Hodgkin clássico com as seguintes características:

- 1) Punção aspirativa prévia, com imuno-histoquímica (paaf07-142 e ih07-469) que estabeleceu diagnóstico de linfoma de Hodgkin;
- 2) Envolvimento parcial do linfonodo pelo linfoma, e
- 3) Padrão morfológico: variante esclerose nodular.

A imuno-histoquímica foi realizada pelo método Strepto-avidina-biotina complexo/HRP, com pesquisa de antígenos: LCA-PAN-T-PAN-B-CD 15 - CD 30, que resultou em: LCA - negativo nas células neoplásicas PAN-B - negativo nas células neoplásicas, PAN-T - negativo nas células neoplásicas CD 15 - positivo focal CD 30 - positivo, concluindo-se que os achados citológicos associados ao perfil descrito sugeriam o diagnóstico de linfoma de Hodgkin.

Após avaliação da Hematologia indicou-se quimioterapia em serviço especializado.

DISCUSSÃO

Sabe-se que a incidência da doença de Hodgkin é bimodal, com pico em torno dos 20 anos e a partir dos 55 anos. A apresentação mais comum da doença é linfonomegalia cervical indolor. Pode haver massa no mediastino anterior, adenomegalia retroperitoneal, esplenomegalia, hepatomegalia e ascite. Febre, sudorese noturna, emagrecimento também podem estar presentes na evolução da doença¹.

O diagnóstico é histopatológico, com a visualização das células de Reed-Sternberg. Os subtipos histológicos são classificados em: 1) doença de Hodgkin clássica, que engloba: a) esclerose nodular: mais prevalente em jovens do sexo feminino; b) celularidade mista: segundo tipo mais comum, grande associação com o vírus Epstein-Barr; c) depleção de linfócitos: raro, agressivo; d) forma rica em linfócitos; e 2) doença de Hodgkin nodular com predomínio de linfócitos, com predomínio no sexo masculino^{2,3}.

O tratamento depende do estadiamento e do tipo histológico encontrado. Os fatores que indicam pior prognóstico são: sexo masculino, idade superior a 45 anos, estadiamento avan-

çado da doença (IV), grande massa mediastinal e VHS (velocidade de hemossedimentação) acima de 50 mm/h⁴.

O linfoma de Hodgkin envolvendo o SNC é extremamente raro, respondendo por apenas 0,2% a 0,5% do total de casos em estágio avançado da doença¹. As lesões são mais incidentes na região intra-espinhal do que intracraniana, em que o córtex e as meninges são freqüentemente acometidos. Habitualmente são manifestações tardias, geralmente após quatro anos de evolução e representam fator de mau prognóstico. O mecanismo de acometimento cerebral é através de invasão óssea, envolvimento meníngeo ou disseminação hematogênica, que é a mais comum⁵.

Infelizmente, o tempo de evolução da doença apresentado por essa paciente não pôde ser precisado, pois ela permaneceu assintomática até o aparecimento e subsequente crescimento progressivo da massa na região occipital, o que acarretou em diagnóstico tardio.

Nesse caso, foi relatada invasão do SNC pela calota craniana nas regiões occipital, temporal posterior e parietal direita, com pequena extensão para o lado contralateral na região para-mediana e presença dessa formação no espaço peri-encefálico peri-cerebelar. No entanto, a paciente não apresentou alteração no exame neurológico.

A TC de crânio freqüentemente mostra lesões hipodensas ou hiperdensas em região periventricular, cerebelar e gânglios da base, com ou sem edema perilesional ou efeito de massa. Já no presente caso, a TC crânio não revelou acometimento

de região cerebelar, periventricular e de gânglios da base^{6,7}. Diante do exposto, deve-se ressaltar a importância de uma avaliação clínica e investigação diagnóstica precoce mesmo diante de uma apresentação atípica.

REFERÊNCIAS

01. Atualização Terapêutica. Manual Prático de Diagnóstico e Tratamento. 22^a Ed, Artes Médicas Ltda, 2005;842-846.
02. Lopes AC. Tratado de Clínica Médica. 1^a Ed, São Paulo, Editora Roca Ltda, 2006;2085-2090.
03. Musacchio JG, Carvalho Mda G, Morais JC, et al. Detection of free circulating Epstein-Barr virus DNA in plasma of patients with Hodgkin's disease. Sao Paulo Med J, 2006;124:154-157.
04. Sapozink MD, Kaplan HS. Intracranial Hodgkin's disease. A report of 12 cases and review of the literature. Cancer, 1983;52:1301-1307.
05. Scheithauer BW. Cerebral metastasis in Hodgkin's disease. Arch Pathol Lab Med, 1979;103:284-287.
06. Blake PR, Carr DH, Goolden AW. Intracranial Hodgkin's disease. Br J Radiol, 1986;59:414-416.
07. Herrlinger U, Schabet M, Clemens M, et al. Clinical presentation and therapeutic outcome in 26 patients with primary CNS lymphoma. Acta Neurol Scand, 1998;97:257-264.