



3_Quando a investigação nos leva a outros portos

Filipa Castro de Macedo, Katia Ladeira, Filipa Pinho, Catarina Nunes, Francisco Gonçalves, Luísa Pinto, Herlander Marques
Hospital de Braga

Introdução: O linfoma esplénico da zona marginal é uma entidade rara e indolente, que contabiliza menos de 2% do total dos linfomas não-hodgkin. (1) Afeta predominantemente mulheres de meia-idade. A hepato-esplenomegalia é muito frequente enquanto a linfadenopatia é extremamente rara. (2) A variante leucémica de células em cabeleira é uma entidade intermédia entre a leucemia de células em cabeleira clássica e a leucemia linfocítica de células B. É uma doença rara, contabilizando cerca de 0.4% das neoplasias linfóides crónicas e 10% das leucemias com células em cabeleira. (3) Ao contrário da doença clássica, esta é mais agressiva e afeta principalmente homens de meia-idade e idosos. (1) A relação entre estas duas entidades permanece pouco clara. (4)

Relato de Caso: Doente do sexo masculino, 57 anos de idade, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, hiperuricemia e fumador, recorre ao serviço de urgência por quadro de sintomas B (emagrecimento de 10kg em 2 meses; suores noturnos, febre e cansaço progressivo) e bicitopenia (anemia com hemoglobina 8.5g/dL e trombocitopenia de $93 \times 10^3/\mu\text{L}$). Realizou tomografia computadorizada que revelou marcada hepatoesplenomegalia e adenomegalias abdominais. Foi internado para investigação. Foram excluídas as etiologias imunológica e infecciosa. Realizada imunofenotipagem de sangue periférico com deteção de um linfoma B da zona marginal. Para estadiamento da doença foi realizada uma biopsia óssea cuja citometria de fluxo foi compatível com linfoma B da zona marginal ou linfoma B esplénico e a histologia da peça mostrou síndrome mielodisplásico com displasia trilinear. Para esclarecimento, foi realizada esplenectomia diagnóstica e terapêutica (pelo agravamento das citopenias). O exame histológico do baço resultou um envolvimento esplénico por variante de leucemia de células em cabeleira. Após este resultado, procedeu-se ao estudo imunohistoquímico complementar da biopsia óssea previamente analisada utilizando anticorpo anti-CD11c que demonstrou expressão intensa nos agregados linfóides observados pelo que se concluiu tratar-se de um envolvimento medular por linfoma não-hodgkin esplénico com variante de leucemia de células em cabeleira. Iniciou tratamento com R-CHOP, até à data com boa resposta clínica.

Conclusão: Os autores apresentam um caso onde a continuidade de investigação revelou novos dados importantes para o diagnóstico final do doente. Esta investigação mostra-se vital na medida em que pode ditar diferentes tipos de terapêutica, conforme o subtipo encontrado. Vários autores sugerem que estas entidades fazem parte de um mesmo espectro, sendo no entanto necessários mais estudos para o seu esclarecimento.

Bibliografia:



- 1 - Arcaini L, Paulli M. Splenic marginal zone lymphoma: hydra with many heads? Haematologica. 2010; 95(4): 534–537.
- 2 - Franco V, Florena A, Iannitto E. Splenic marginal zone lymphoma. Blood 2003; 101:2464-2472.
- 3 - Robak T. Hairy-cell leukemia variant: recent view on diagnosis, biology and treatment. Cancer Treat Rev. 2011; 37(1):3-10.
- 4 - Wang X, Spielberger R, Huang Q. Hairy Cell Leukemia Variant, a New Entity of the WHO 2008. J Clin Oncol. 2011; 29 (36): e864-e866.