

GRANULOMATOSE LIMFOMATÓIDE: RELATO DE CASO¹

LYMPHOMATOID GRANULOMATOSIS: CASE REPORT

Ana Cristina Araújo Lemos da SILVA², José Maria ABREU JUNIOR³, João Carlos SALDANHA⁴,
Meire C. F. CALIL⁵ e Marcella Nara NUNES⁶.

RESUMO

Objetivo: descrever um caso com manifestações clínicas e achados histopatológicos de Granulomatose Linfomatóide (GL), uma rara doença linfoproliferativa das células B, angiocêntrica e angiodestrutiva associada ao vírus Epstein-Barr (EBV). A apresentação clínica mais comum é no pulmão, podendo acometer qualquer órgão, sendo os achados extra-pulmonares as principais manifestações nestes casos. **Relato do caso:** mulher de 65, com lesão cutânea vulvar e que evoluiu com quadro neurológico associado a lesão expansiva envolvendo parênquima cerebelar, sem alterações pulmonares. **Considerações Finais:** pelo seu prognóstico e capacidade de ser confundida com outras vasculites a GL impõe-se como um importante diagnóstico diferencial destas doenças.

DESCRITORES: Granulomatose Linfomatóide, vasculites, vírus Epstein-Barr

INTRODUÇÃO

A Granulomatose Linfomatóide (GL) é uma rara doença caracterizada por lesões proliferativas linforreticulares angiocêntricas e angiodestrutivas descrita inicialmente por Liebow *et al.* em 1972^{1,2,3,4,5}. Pode acometer qualquer órgão havendo predomínio nos pulmões, seguidos da pele e do sistema nervoso central. Existem relatos menos frequentes de acometimento em rins, fígado e medula óssea^{1,2,3,4,6}. Historicamente acreditava-se tratar de uma doença dos linfócitos T, porém hoje se sabe que corresponde a uma proliferação clonal de células B rica em células T⁴ associada a infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) em até 70% dos casos^{1,7}. Acomete pacientes entre 30 e 50 anos de idade, com discreto predomínio no sexo masculino^{2:1} sendo fatal mais

de 50% dos casos.^{8,9} O diagnóstico diferencial com granulomatose de Wegner por vezes é muito difícil.³

Histologicamente a GL é caracterizada por um infiltrado inflamatório linfóide misto constituído por células mononucleares atípicas, linfócitos pequenos, plasmócitos e histiócitos em arranjo angiocêntrico e angiodestrutivo com grandes focos de necrose. Granulomas podem estar presentes^{1,2}.

RELATO DE CASO.

Anamnese

Paciente com 65 anos de idade, branca, sexo feminino, com diagnóstico clínico de “câncer de vulva”.

¹Trabalho realizado no Hospital Escola da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, Minas Gerais.

²Médica Patologista. Professora Auxiliar de Ensino da Disciplina de Patologia Especial da UFTM

³Médico Residente de Patologia da UFTM.

⁴Médico Patologista do Hospital Escola da UFTM e do laboratório Jorge Furtado.

⁵Médica Hematologista do Hospital Escola da UFTM.

⁶Graduanda do curso de medicina da UFTM.

Há aproximadamente um mês notou lesão vulvar associada a ardor.

Foi realizada biópsia incisional da lesão em serviço particular, sendo o diagnóstico compatível com linfoma de alto grau (angiocêntrico de células B) (Figura 1).

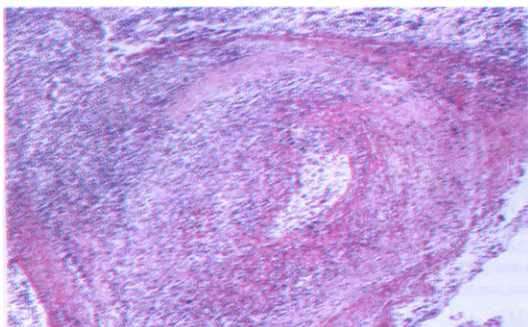


Figura 1-Infiltrado perivascular composto por linfócitos atípicos compatível com neoplasia de linhagem linfóide padrão angiocêntrico.

Após o diagnóstico foi encaminhada ao Hospital Escola da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM) para avaliação e tratamento.

No momento da internação, queixava-se também de tontura que persistia também há um mês, referindo cefaléia de forte intensidade, contínua, seguida por vômitos e astenia.

Antecedentes morbidos pessoais

A paciente era chagásica há 20 anos, hipertensa, portadora de doença de Cröhn, e tinha história de excisão de carcinoma basocelular em membro superior direito. Negava tabagismo e etilismo.

Exame Físico

Ao exame físico, a paciente encontrava-se emagrecida, com edema periorbitário. Demonstrava ainda dificuldade para permanecer sentada e apresentava marcha atáxica, dismetria, disdiadococinesia, tremores nas extremidades, hipotonia muscular, mas sem nistagmo; caracterizando uma síndrome cerebelar. Notava-se ainda sensibilidade preservada com hipoestesia em plantas dos pés e força

motora preservada, grau 4-5. Observou-se lesão ulcerada, friável em lábio direito da vulva.

Exames Complementares

À tomografia computadorizada pôde-se evidenciar extensa massa em cerebello sugestivo de linfoma. (Figura 2)

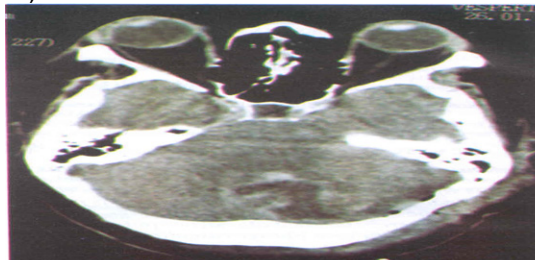


Figura 2-Tomografia computadorizada demonstrando imagem expansiva com captação de contraste periférico em cerebello

Na ressonância magnética observou-se lesão sólida, expansiva envolvendo o parênquima cerebelar esquerdo e o vêntris, medindo 4 x 3,5 x 4,8 cm. A lesão se estendia ao parênquima encefálico adjacente com captação anelar periférica de contraste. Notou-se também que o quarto ventrículo estava comprimido e deslocado para a direita. A lesão atingiu a fossa posterior com possibilidade de crescimento e herniação iminente, bem como hidrocefalia.

A radiografia de tórax evidenciou opacidade em base esquerda sugestiva de derrame pleural. O eletrocardiograma revelou presença de taquicardia sinusal. O ecocardiograma mostrou um discreto refluxo mitral. Ausência de células neoplásicas no líquido, sendo que este apresentou coloração e composição normais. Sorologias negativas para HIV, HCV, HBV, e toxoplasmose. Ions normais.

Não foram evidenciadas outras alterações nos demais exames realizados.

na lista de diagnósticos diferenciais de vasculites¹¹. Alguns autores recomendam que sejam feitas biopsias repetidas ou biopsias múltiplas quando

as manifestações forem multicêntricas principalmente em casos que sugerem vasculites, mas o paciente não responde a terapêutica específica³.

SUMMARY

LYMPHOMATOID GRANULOMATOSIS- CASE REPORT

Ana Cristina Araújo Lemos da SILVA⁷, José Maria ABREU JUNIOR⁸, João Carlos SALDANHA⁹, Meire C. F. CALIL¹⁰, Marcella Nara NUNES¹¹.

Introduction: this report describe a case of Lymphomatoid Granulomatosis (LG), a rare lymphoproliferative disorder of B cell showing angiocentric growth and destructive behaviour caused by Epstein-Barr virus (EBV). The predominant clinical presentations are confined to the pulmonary system, however; extra-pulmonary manifestations can sometimes be the main feature of the diseases. **Method:** here we report a 65 year old female, with a skin vulvar lesion, and another in cerebellum, without pulmonary disease. **Conclusion:** the LG can mimics systemic vasculitis and is a diagnostic challenge.

KEY WORD: Lymphomatoid Granulomatosis, vasculitis, Epstein-Barr virus, vulvar lesion.

REFERÊNCIAS

1. TANIÈRE, P.H.; THIVOLET-BÉJUI, F., VITREY, D.; ISAAC, S.; LOIRE, S.; CORDIER, J.F.; BERGER, F. –Lymphomatoid granulomatosis- a report on four cases: evidence for B phenotype of the tumoral cells, *Eur. Respir. J.* 1998, (12): 102-106.
 2. WILSON, W.H.; KINGMA, D.W.; RAFFELD, M.; WITTES, R.B.; JAFFE, E.- Association of Lymphomatoid Granulomatosis With Epstein-Barr Viral Infection of B Lymphocytes and Response to Interferon- α 2b, *Blood*. 1996, 87 (4):4531-4537.
 3. SHERRY, M.; YOON, M.; OSTRZEGA, N.; CLEMENTS, J.; WONG – Lymphomatoid Granulomatosis: A Rare Mimicker of Vasculitis, *J. Rheumatol.* 2005, 32 (11):2242-2245.
 4. BAE, W. K. ; LEE, K.S.; KIM, N. P.; KIM, I.Y.-Lymphomatoid Granulomatosis with Isolated Involvement of the Brain. *J. Korea Med. Sc.* 1991, 6 (3): 255-259.
 5. TATEISHI, U.; TERAÉ, S.; OGATA, A.; SAWAMURA, Y; SUZUKI, Y.-MR Imaging of the Brain in Lymphomatoid Granulomatosis. *AJNR.* 2001, 22: 1283-1290.
 6. ROSAI, J.; Rosai and Ackermam's Surgical Pathology. 9 ed. China: Mosby, 2003. Cap.9; p. 418.
 7. CULHACI, N.; LEVI, E.; SEM, S.; KACAR, F.; METEOGLU, I.; - Pulmonary Lymphomatoid Granulomatosis Envolving to Large Cell Lymphoma in the Skin. *Pathology Oncology Reserch.* 2002, 8 (4): 280-282.
 8. SHOEN, F. Os vasos sanguíneos. In: KUMAR, V.; ABBAS, A; FAUSTO; N. Robbins e Cotran- Patologia Bases Patológicas das Doenças. 7. Ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005. Cap. 11; P. 569
 9. PERCIK, R.; SERR, J.; SEGAL, G.; STIENLAUF, S.; TRAU, H.; SHALMON, B.; SHIMONI, A.; SIDI, Y. - Lymphomatoid granulomatosis: a Diagnostic Challenge. *IMAJ.* 2005, (7): 198-199.
 10. HU, H.; LIU, C.; CHIU, C; HSIAO, L;- Successful treatment of elderly advanced lymphomatoid granulomatosis with rituximab-CVP combination therapy, *EJH.* 2007, (78): 176-177.
 11. MCCLOSKEY, M.; CATHERWOOD, M.; MCMANUS, D; TOOD, G.; CUTHBERT, R.-A case of lymphomatoid granulomatosis masquerading a lung abscess. *Thorax.* 2004, 59 (8): 818-819.
-

Endereço para correspondência:

José Maria de Castro Abreu Junior
Hospital Escola da Universidade Federal do Triângulo Mineiro
Rua Getúlio Guaritá 130
Departamento de Patologia Cirúrgica
Bairro Abadia
Uberaba-MG
CEP 38025-440
josemcajr@yahoo.com.br