

Linfoma de partes moles em tornozelo: relato de caso

Soft-tissue lymphoma in the ankle: a case report

Francisco de Assis Serra Baima Filho¹, Valter Penna², Helencar Ignácio³, Osvaldo José de Conti², Márcio Gomes Figueiredo³, Daniel Martins Meucci⁴, Gabriel Furlan Margato⁴

Descritores:

Linfoma; Linfoma não-Hodgkin; Neoplasias de tecido conjuntivo e de tecidos moles; Articulação do tornozelo/patologia; Tumor de partes moles; Relatos de casos

Keywords:

Lymphoma; Lymphoma non-Hodgkin; Neoplasms, connective and soft-tissue; Ankle joint/pathology; Soft tissue neoplasm; Case reports

¹ Programa de Residência em Oncologia Ortopédica, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil.

² Grupo de Oncologia Ortopédica, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil.

³ Grupo do Pé e Tornozelo, Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil.

⁴ Programa de Residência em Ortopedia e Traumatologia, Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil.

Autor correspondente:

Francisco de Assis Serra Baima Filho
Rua Prof. Enjolas Vampré, 201
Condomínio Monte Castelo, Bloco 04,
Apto 21 – Bairro Santa Cândida
CEP: 15091-290 –
São José do Rio Preto, SP, Brasil
Telefones: (55-17) 99237-6529 ou
(55-98) 98147-9001
E-mail: assisbaima@gmail.com;
assisbaima@hotmail.com

Conflitos de interesse:
não

Recebido em:
15/12/2015

Aceito em:
19/1/2016

RESUMO

As neoplasias linfóides são divididas em três categorias: linfomas de Hodgkin, linfomas não-Hodgkin e neoplasias de células do plasma. Linfoma muscular primário é uma doença rara, que geralmente acomete os membros inferiores. O linfoma não-Hodgkin (NHL) do tipo grandes células B é especificamente o mais comum linfoma. O exame clínico é inespecífico e o diagnóstico diferencial inclui tumores, hematomas ou processos infecciosos. Os exames de imagem, como ultrassonografia, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) não são conclusivos, portanto, a biópsia é necessária para o diagnóstico final. O caso relatado é de um adolescente de 16 anos de idade, com história de aumento de volume em partes moles de tornozelo esquerdo, com dor aos esforços. Foram realizadas radiografias, que demonstraram imagem grosseiramente ovalada, radiotransparente em face medial da cortical do terço distal da tíbia esquerda com bordos escleróticos, e, na RM do tornozelo esquerdo, foi verificada a presença de lesão expansiva, de contornos regulares e bem delimitados. Foi realizada biópsia, tendo como resultado do anátomo-patológico, linfoma não-Hodgkin de grandes células B, infiltrando o tecido fibro-adiposo. A imuno-histoquímica revelou expressão para TdT, CD18, PAX5 e CD20, confirmando o diagnóstico. Logo, o paciente foi encaminhado à equipe da hematologia e foi submetido a tratamento quimioterápico com Hyper-CVAD.

ABSTRACT

The lymphoid neoplasms are divided into three categories: Hodgkin's lymphomas, non-Hodgkin's lymphomas and plasma cell neoplasms. Primary muscle lymphoma is a rare disease that usually affects the lower limbs. The non-Hodgkin's lymphoma (NHL) large cell type B is especially the most common lymphoma. Clinical examination is nonspecific and the differential diagnosis includes tumors, hematomas or infections. Imaging tests such as ultrasound, computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are not conclusive, thus the biopsy is necessary for the final diagnosis. This reported case is a 16-year old boy with a history of volume increase in the soft tissue of the left ankle, with pain on efforts. Radiographs were performed, which showed roughly oval image, radio-transparent in the medial aspect of the cortical of the distal third of the left tibia with sclerotic edges, and the presence of expansive lesion of regular and well-defined contours was observed in the left ankle by the RMI. After biopsy performed, anatomopathological examination showed non-Hodgkin's lymphoma of large cell type B, infiltrating the fibro-fatty tissue. Immunohistochemistry revealed expression for TdT, CD18, PAX5 and CD20, confirming the diagnosis. Afterwards, the patient was referred to the Hematology team, and underwent Hyper-CVAD Chemotherapy regimen.

INTRODUÇÃO

As neoplasias linfóides são divididas em três categorias: linfomas de Hodgkin, linfomas não-Hodgkin, e neoplasias de células do plasma. Aproximadamente 80%-85% das neoplasias linfóides são originárias de células B.⁽¹⁾ O tipo extranodal de linfoma não-Hodgkin é encontrada em cerca de 20%-30% dos pacientes⁽²⁾ e incidem mais no sexo masculino do que no feminino.⁽¹⁾

O linfoma muscular primário é uma doença rara,⁽³⁾ que geralmente envolve as extremidades inferiores.⁽²⁾ O envolvimento primário

rio dos tecidos moles ocorre em menos de 1% e, quando presente, é geralmente secundário a uma difusão direta de locais linfóides afetados ou disseminação metastática hematogênica. O linfoma não-Hodgkin (NHL) do tipo grandes células B é especialmente o linfoma mais comum. A incidência de NHL está aumentando, principalmente em pacientes com imunodeficiência adquirida ou uso de drogas imunossupressoras.⁽²⁾

Os sinais e sintomas de apresentação podem envolver edema, a presença de uma massa, dor, ou combinação destes.⁽²⁾

O exame clínico é inespecífico e o diagnóstico diferencial inclui tumores, hematomas ou infecções. Os exames de imagem como radiografia, ultrassonografia (US), TC e RM não são conclusivas. Sendo a biópsia necessária para o diagnóstico final.⁽²⁾

A maioria das massas de tecidos moles do pé e tornozelo são benignas, logo, os principais diagnósticos diferenciais são tofos gotosos, nódulo reumatóide, tumor de células gigantes atípicas da bainha do tendão e fibroma de tendão.⁽¹⁾ Este artigo tem por finalidade a apresentação de uma patologia rara, mas que deve ser lembrada como diagnóstico de exclusão em casos de tumorações em partes moles que não regridem com tratamentos convencionais.

CASO CLÍNICO

JVAC, sexo masculino, 16 anos de idade, relatou história de dor e edema em tornozelo esquerdo que iniciou aproximadamente oito meses antes da consulta no Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. A dor que se apresentava em caráter intermitente, aumentava de intensidade aos grandes esforços. O edema também apresentava esta característica de intermitência, porém nunca apresentava regressão total. Durante o período inicial, procurou auxílio médico sem ter sido realizado o diagnóstico.

O paciente não apresentava comorbidades, uso de bebidas alcoólicas, de drogas ilícitas ou tabagismo.

Ao exame físico, o paciente deambulava com carga total e havia a presença de uma massa palpável associada a edema circunferencial em tornozelo esquerdo 3+/4+, de consistência firme e não depressível, sem calor ou rubor ou dor à palpação. O exame neurovascular não apresentava alterações.

Nas radiografias nas incidências em anteroposterior e perfil, foram visualizadas uma imagem grosseiramente ovalada radiotransparente em face medial da cortical do terço distal da tíbia esquerda com bordos escleróticos e aumento de volume de partes moles de tornozelo esquerdo (Figuras 1A e 1B).



Figura 1. Imagens de radiografia de tornozelo esquerdo nas incidências em ântero-posterior (A) e em perfil (B) evidenciando a lesão

Na RM foi descrita a presença de lesão expansiva de contornos regulares e bem delimitados, apresentando-se hiperintensa na ponderação T2 e isointensa a musculatura em T1, com realce homogêneo com contraste paramagnético (Figuras 2A e 2B).



Figura 2. Imagens pela RNM, com corte coronal em T1 (A) e sagital em T2 (B) demonstrando as características da lesão

Devido ao fato de os exames de imagem serem inconclusivos para o diagnóstico de certeza, foi realizada a biópsia, em março de 2015, por via incisional em região ântero-medial de tornozelo esquerdo.

No estudo anatomopatológico, a lesão era formada por uma proliferação difusa de células linfoides B neoplásicas com tamanho nuclear duas vezes maior que o de um linfócito normal, núcleo hiper cromático e citoplasma basofílico, infiltrando tecido adiposo (Figura 3). A análise imunohistoquímica evidenciou expressão

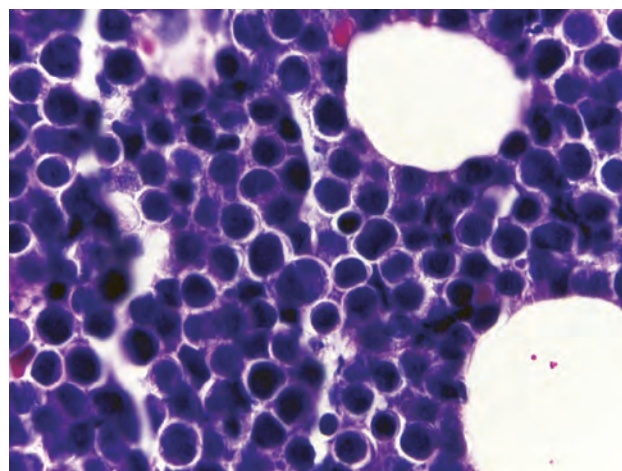


Figura 3. Imagem de corte de anatomopatológico onde é possível evidenciar tecido linfoide neoplásico infiltrando tecido adiposo

para TdT, CD10, PAX5 e CD20 (raras células) com alto índice de proliferação celular (90%), os quais são marcadores compatíveis com linfoma.

O paciente foi, então, encaminhado à equipe da hematologia e encontra-se em tratamento quimioterápico com Hyper-CVAD. Este consiste em dois ciclos de drogas quimioterápicas em forma hiperfracionada, sendo o primeiro ciclo com ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina e dexametasona; e o segundo, metotrexato e citarabina.

DISCUSSÃO

Os linfomas compreendem um grupo histológico heterogêneo de células neoplásicas originárias do sistema imunológico e representa, aproximadamente, 5% de todos os cânceres dos Estados Unidos.⁽⁴⁾ O linfoma músculo-esquelético é raro, representa 1,5% dos casos de linfoma não-Hodgkin e 0,3% dos casos de linfoma de Hodgkin. A maioria dos casos é causada pela extensão de depósitos de linfócitos adjacentes a linfonodos ou osso, o que são uma manifestação sistêmica da doença.⁽⁵⁾

Na forma extranodal, as localizações mais comuns são o sistema nervoso central, trato gastrointestinal, sistema respiratório, esqueleto, pele e anel de Waldeyer.⁽²⁾ O linfoma extranodal primário envolvendo o sistema músculo-esquelético, é a forma menos comum da doença. Pode envolver qualquer músculo do corpo, porém, os locais mais comuns são coxa, tronco e perna.⁽⁵⁾ Hongsakul et al., relatam que o envolvimento do membro inferior chega a 50% dos casos,⁽²⁾ semelhante ao caso clínico descrito nesse artigo, onde o local foi o tornozelo esquerdo.

O linfoma não Hodgkin é 60 vezes mais comum de ser encontrado em pacientes imunodeprimidos. Em pacientes não-imunodeprimidos, o envolvimento músculo esquelético foi encontrado em 8,8% dos casos,⁽²⁾ como representado pelo paciente deste relato de caso. É mais comum no sexo masculino do que no feminino.⁽¹⁾ A média de idade do início dos sintomas é de 60 anos,⁽¹⁾ mostrando que o nosso em questão encontra-se fora da faixa etária predominante.

Aproximadamente 80-85% dos linfomas tem origem nas células B⁽¹⁾ e, em relação a clínica, os sinais e sintomas mais comuns são presença de massa, edema e dor.⁽²⁾ Os sintomas são inespecíficos e podem mimetizar outras patologias, como rabdomyosarcoma, sarcoma de Ewing, fibrossarcoma, lipossarcoma, sinoviossarcoma e carcinoma metastático.⁽³⁾

A aparência do linfoma extranodal músculo esquelético na radiografia convencional consiste em aumento indireto das partes moles sem alterações ósseas. Pela US, apresentam massas hipoecóicas bem-definidas, enquanto na TC, é possível notar uma massa local ou difusa com aumento do músculo envolvido; a formação de calcificação é rara. Já na RM, o linfoma encontra-se com imagem isointensa ou hipointensa na ponderação T1 e hiperintenso em T2; com o uso de contraste de Gadolínio, percebe-se preenchimento homogêneo e o ponto-chave do diagnóstico é que o tumor mantém as estruturas ao redor.⁽¹⁾ As imagens da RM não são patognomônicas e apresentam como diagnóstico diferencial outros sarcomas de partes moles, abscesso e linfoma maligno.⁽⁶⁾ O caso relatado apresentou imagens de radiografia e de RM semelhantes às descritas anteriormente.

O diagnóstico é baseado em exame anatomo-patológico⁽³⁾ e o exame de biópsia por punção com agulha apresentou 93% de sensibilidade numa série de casos.⁽⁷⁾ A forma mais comumente encontrada é o de linfoma de grandes células B difusas⁽¹⁾, o mesmo encontrado com o paciente deste relato.

O tratamento usualmente inclui quimioterapia com ou sem radioterapia. A cirurgia de excisão após quimioterapia apresenta melhor resultado nos casos de linfoma da parede abdominal.⁽⁷⁾ No momento, o paciente encontra-se em tratamento quimioterápico (Hyper-CVAD).

O linfoma primário do músculo tem sido associado a um pior prognóstico.⁽⁴⁾ Katusiime et al., relataram um caso de linfoma primário do músculo gastrocnêmio em perna esquerda que evoluiu com metástase para o músculo tibial anterior e envolvimento cutâneo. Porém, o paciente desse relato apresentava sorologia positiva para a Síndrome da imunodeficiência adquirida do adulto.⁽⁸⁾

Wang et al.⁽⁹⁾ e Pasricha et al.⁽¹⁰⁾, relataram casos bastante raros de linfoma de células T. No primeiro caso, um paciente de 53 anos de idade (que apresentava como comorbidade o diabetes mellitus tipo 2), teve origem primária do linfoma em região subcutânea (que se iniciou pelo braço direito e com a evolução apresentou metástases), com evolução muito rápida e desfavorável que levou o paciente a óbito cinco meses após o tratamento com quimioterapia.⁽⁹⁾ No segundo relato, uma paciente com 14 anos de idade com linfoma de origem primária na cabeça longa do bíceps, que apresentou resposta satisfatória com a quimioterapia.⁽¹⁰⁾

CONCLUSÃO

A inclusão de linfoma de tecido mole extranodal no diagnóstico clínico diferencial de uma lesão dos tecidos moles no momento da biópsia é importante, pois afeta a tomada de decisão no tratamento. Biópsias são necessárias para fazer um diagnóstico definitivo, classificar a lesão, e construir um plano de tratamento. Este, geralmente, é realizado com quimioterapia associada ou não a radioterapia.

REFERÊNCIAS

1. ter Braak BP, Guit GL, Bloem JL. Case 111: Soft-tissue lymphoma. *Radiology*. 2007;243(1):293-6.
2. Hongsakul K, Laohawiriyakamol T, Kayasut K. A rare case of primary muscular non-Hodgkin's lymphoma and a review of how imaging can assist in its diagnosis. *Singapore Med J*. 2013;54(9):e179-82.
3. Gao YH, Xu Q, Wei G, Liu HS, Wu X, Liu LH, et al. Primary giant lymphoma of the right thigh: A case report and brief review of the literature. *Oncol Lett*. 2012;4(5):1023-6.
4. Alamdari A, Naderi N, Peiman S, Shahi F. Non-Hodgkin lymphoma with primary involvement of skeletal muscle. *Int J Hematol Oncol Stem Cell Res*. 2014;8(3):55-7.
5. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014.
6. Emori M, Kaya M, Takahata S, Tobioka H, Minaki Y, Yamashita T. Anaplastic lymphoma kinase-negative anaplastic large cell lymphoma with extranodal involvement of the thigh muscle: a case report. *J Med Case Rep*. 2014;8:9.
7. Matikas A, Oikonomopoulou D, Tzannou I, Bakiri M. Primary abdominal muscle lymphoma. *BMJ Case Rep*. 2013 Jan 17; 2013. pii:bcr2012008311.
8. Katusiime C, Kambugu A. A rare entity of primary extranodal diffuse large B cell lymphoma of the lower limb calf in an HIV-infected young adult on highly active antiretroviral therapy. *BMJ Case Rep*. 2012 Mar 27;2012. pii: bcr1220115444.
9. Wang E, Papalas J, Siddiqi I, Stoecker M, Rehder C, Sebastain S, et al. A small cell variant of ALK-positive, CD8-positive anaplastic large cell lymphoma with primary subcutaneous presentation mimicking subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma. *Pathol Res Pract*. 2011;207(8):522-6.
10. Pasricha S, Gandhi JS, Gupta G, Mehta A. Small cell variant of anaplastic large cell lymphoma presenting as arm mass in a child: a rare entity with diagnostic challenge. *J Cancer Res Ther*. 2013;9(2):317-9.