

Rinoscleroma e Linfoma não-Hodgkin Nasal

Rhinoscleroma and Nasal non-Hodgkin Lymphoma

Henrique Fernandes de Oliveira**, *Ada Simone P. Alencar Carvalho,
*Núbia Cardoso Santana Argollo***, Caio Athayde Neves****, Mário Orlando Dossi*****.***

* Graduação em Medicina/UFMG. Médico Residente Otorrinolaringologia.

** Mestre em Patologia Molecular - Imunologia pela Universidade de Brasília. Otorrinolaringologista Preceptora do Programa de Residência Médica do Hospital das Forças Armadas.

*** Graduação em Medicina. Otorrinolaringologista.

**** Graduação em Medicina/UnB. Médico Residente Otorrinolaringologia.

***** Graduação em Medicina/UFMS. Médico Residente Otorrinolaringologia.

Instituição: Hospital das Forças Armadas - Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço.
Brasília - DF / Brasil.

Endereço para correspondência: Henrique Fernandes de Oliveira – Hospital das Forças Armadas – Avenida Contorno do Bosque s/n - Otorrino – Cruzeiro Novo – Brasília / DF – Brasil – CEP: 70658-900 – Telefone: (+55 61) 3966-2350 / 8185-6177 – Fax: (+55 61) 3233-0812 – E-mail: hfdoliveira@yahoo.com.br

Artigo recebido em 02 de Janeiro de 2008. Artigo aprovado em 23 de Agosto de 2008.

RESUMO

Introdução:

O rinoscleroma é uma doença nasal granulomatosa rara, causada pela bactéria *Klebsiella rhinoscleromatis*. O nariz representa a região primária de ocorrência. O linfoma não-Hodgkin nasal é uma rara neoplasia maligna, podendo ser do tipo T ou B. O rinoscleroma e o linfoma nasal não-Hodgkin apresentam como principal sintoma a obstrução nasal, e fazem parte do diagnóstico diferencial das granulomatoses nasais.

Objetivo:

Relatar a associação de rinoscleroma e linfoma não-Hodgkin nasal em um mesmo paciente, destacando a importância do diagnóstico diferencial das granulomatoses nasais.

Relato do Caso:

Paciente do sexo feminino, 49 anos, atendida com obstrução nasal progressiva há um mês. A rinoscopia evidenciava lesão aspecto papilomatoso em meato médio esquerdo. A imunohistoquímica confirmou rinoscleroma. A paciente foi corretamente tratada com remissão total da lesão. Dez meses após retornou com mesmos sintomas, mas histologia confirmou linfoma não-Hodgkin.

Comentários Finais:

Ambas as patologias podem causar sintomas nasais graves e complicações. O diagnóstico precoce possibilita a instituição do tratamento adequado e favorece o prognóstico. O estudo imunohistoquímico foi fundamental para a diferenciação diagnóstica.

Palavras-chave:

linfoma não-Hodgkin, obstrução nasal, rinoscleroma.

SUMMARY

Introduction:

Rhinoscleroma, a rare nasal granulomatous disease, is caused by *Klebsiella rhinoscleromatis*. The nose is the primary occurrence region. Nasal non-Hodgkin lymphoma is a rare cancer, and could be of T or B type. The rhinoscleroma and the nasal non-Hodgkin lymphoma present with nasal obstruction as the main symptom, and are part of the nasal granulomatosis differential diagnosis.

Objective:

To report the association of rhinoscleroma and non-Hodgkin lymphoma in the same patient, by remarking the importance of the nasal granulomatosis' differential diagnosis.

Case Report:

A forty-nine year old female patient that appeared with a one-month progressive nasal obstruction. Rhinoscopy showed papillomatous feature lesion in left middle meatus. The immunohistochemical analysis confirmed rhinoscleroma. The patient was duly treated with total remission of the lesion. Ten months after, she returned with the same symptoms, but the histologic study confirmed non-Hodgkin lymphoma.

Final Comments:

Both pathologies may cause more severe nasal symptoms and complications. The early diagnostic enables the choice for the right treatment and contributes for the prognosis. The immunohistochemical study was essential for the diagnostic differentiation.

Keywords:

nasal obstruction, non-Hodgkin lymphoma, rhinoscleroma.

INTRODUÇÃO

O rinoscleroma é uma doença nasal granulomatosa rara, causada pela bactéria *klebsiella rhinoscleromatis*. O nariz representa a região primária de ocorrência (1), podendo se estender ao palato, laringe e pulmão (2). O exame histológico possibilita a identificação das células de Mickulicz, as quais constituem macrófagos que fagocitaram os bacilos gram negativos, sendo elas um achado clássico (1). O linfoma não-Hodgkin nasal é uma neoplasia maligna, podendo ser do tipo T ou B quando acomete a região nasal. O tratamento é feito por meio da radioterapia e, dependendo da invasão e estadiamento, podendo se associar à quimioterapia. O rinoscleroma e o linfoma não-Hodgkin nasal apresentam como principal sintoma a obstrução nasal (2,3), e fazem parte do diagnóstico diferencial das granulomatoses nasais. O diagnóstico é sugerido pelo anatomo-patológico e confirmado pela imunohistoquímica (2). A associação destas duas patologias em um mesmo paciente é aqui relatada.

RELATO DO CASO

Paciente M.C.T., feminino, 49 anos, cor branca, atendida pelo serviço de otorrinolaringologia apresentando obstrução nasal progressiva há um mês. À rinoscopia, evidenciava-se lesão papilomatosa em meato médio esquerdo, crostas e secreção purulenta sem necrose. A tomografia computadorizada evidenciava espessamento mucoso de seio etmoidal e tumoração sugerindo pólipos no meato médio esquerdo e cavidade nasal. O estudo anatomo-patológico da lesão do meato médio foi sugestivo de linfoma não-Hodgkin. Entretanto, após estudo imunohistoquímico, os marcadores para linfoma foram negativos e o marcador para rinoscleroma, histiócito CD 68, foi positivo. Instituiu-se imediatamente tratamento para rinoscleroma com a utilização de sulfametoxazol-trimetoprim. Após quatro meses, houve expressiva regressão da lesão, permanecendo atrofia mucosa e crostas. Após oito meses de tratamento antibioticoterápico, a tomografia computadorizada era compatível com rinossinusite crônica. A paciente encontrava-se assintomática e a rinoscopia era normal. Suspensa a antibioticoterapia, a paciente foi considerada curada do rinoscleroma. Após dez meses do quadro inicial, dois meses após suspensão do tratamento, a paciente apresentou os mesmos sintomas e lesão em meato médio esquerdo. Foi reintroduzido o antibiótico e solicitado novo estudo anatomo-patológico. Contudo, após três dias, ocorreu aumento agressivo da lesão com abaulamento difuso de pirâmide nasal, necrose, edema periorbital bilateral, jugal e lábios (Figura 1). A tomografia computadorizada revelou preenchimento de todos os seios paranasais e cavidade nasal por tecido de partes moles (Figuras 2 e 3). O estudo anatomo-patológico foi sugestivo de linfoma não-Hodgkin,

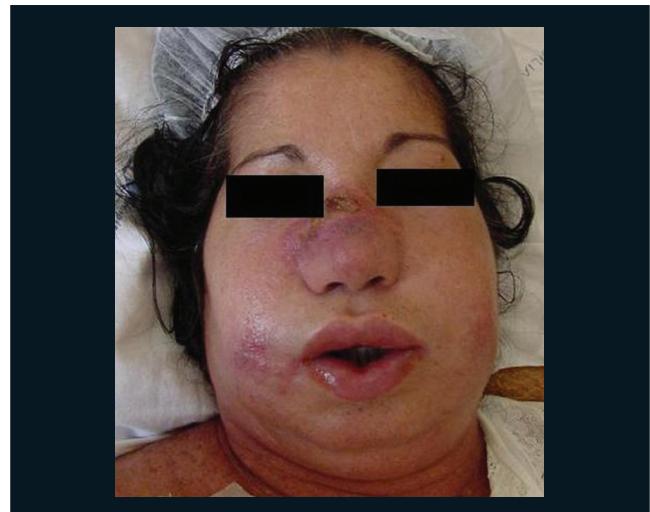


Figura 1. Paciente quando do diagnóstico de linfoma não-Hodgkin nasal, evidenciando acometimento da pirâmide nasal e edema facial.

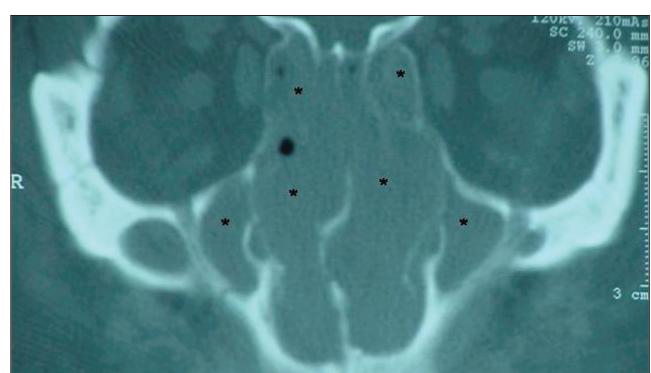


Figura 2. Tomografia computadorizada evidenciando preenchimento da cavidade nasal e seios paranasais(asteriscos) com material de densidade de partes moles.



Figura 3. Tomografia computadorizada demonstrando preenchimento da cavidade nasal(asteriscos) com material de densidade de partes moles.

com várias áreas de necrose. Em seguida efetuou-se o estudo imunohistoquímico, com positividade para os marcadores de linfoma não-Hodgkin CD45RO (células T).

Paciente foi, então, submetida à radioterapia e poliquimioterapia (ciclofosfamina, vincristina, prednisona), tendo permanecido sem sinais de recidiva do tumor aproximadamente por quatro anos (Figura 4).

DISCUSSÃO

O rinoscleroma é uma doença granulomatosa rara, cujo diagnóstico é baseado na bacterioscopia, cultura, anatomo-patológico, imunohistoquímica (2,4) e imunoperoxidase nos casos duvidosos. Assim como o linfoma não-Hodgkin, ambas dever ser excluídas frente a uma lesão nasal incerta. A dificuldade do diagnóstico diferencial entre linfoma nasal e rinoscleroma, ao histopatológico, foi descrita em criança (5). Tal dificuldade ocorreu no caso desta paciente, havendo a necessidade de se proceder ao exame de imunohistoquímica para elucidação. A ocorrência do rinoscleroma em associação com outras doenças já foi descrita. SEHANI et al (1998) descreveram dois casos de tumor nasal se estendendo para seios paranasais, sugerindo rinosporidiose, tendo o anatomo-patológico revelado tratar-se de rinoscleroma (células de Mikulicz) e rinosporidiose (esporângio) (6).

O linfoma não-Hodgkin nasal corresponde a 0.17-2% dos linfomas não-Hodgkin (3). Dois fatores são importantes para o prognóstico: o estágio da doença e a extensão paranasal (3). Os linfomas nasais tipo histológico T têm pior prognóstico que os B. A paciente apresentou linfoma não-Hodgkin de células T com extensão paranasal, um tipo mais agressivo, com evolução rápida. Os tumores tipo T/NK, chamados angiocêntricos, apresentam invasão vascular e alto grau de necrose, sugerindo que no primeiro momento a paciente não apresentava linfoma, já que a necrose só foi observada dez meses depois, na segunda lesão. O rinoscleroma e o linfoma não-Hodgkin nasal são raros, sendo fundamental o diagnóstico precoce. A realização inicial do anatomo-patológico e imunohistoquímica, no caso, direcionou o tratamento correto nas duas ocasiões com a certeza de que se tratava de duas entidades associadas, e não recidiva da mesma.

COMENTÁRIOS

A paciente realizou anatomo-patológico e imunohistoquímica, possibilitando o diagnóstico precoce, tratamento adequado e prognóstico favorável, ressaltado a importância da imunohistoquímica no diagnóstico diferencial. Nesse caso, as doenças não foram sincrônica, pois o primeiro exame não foi conclusivo para linfoma nasal e o tempo decorrido entre a remissão da lesão e o novo quadro foi longo para se considerar coexistência do linfoma ao rinoscleroma inicial. A paciente apresentou diagnóstico de linfoma não-Hodgkin de células T com extensão paranasal, o tipo mais agressivo e com rápida evolução. Assim, é

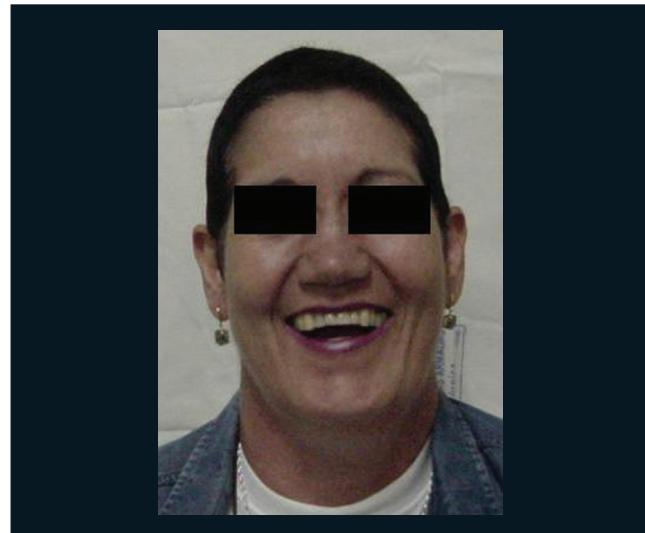


Figura 4. Paciente após tratamento radioterápico e quimioterápico.

improvável que ela apresentasse esta doença na ocasião do primeiro diagnóstico. A lesão decorrente do rinoscleroma desapareceu com antibióticos e a paciente permaneceu bem por dez meses. Posteriormente, faleceu pela recidiva do linfoma, aproximadamente quatro anos após a radioterapia e quimioterapia. Não há, na literatura, relatos de linfoma que tenham desaparecido ou remitido após antibioticoterapia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chan TV, Spiegel JH. Klebsiella rhinoscleromatis of the membranous nasal septum. *J Laryngol Otol.* 2007, 121(10):998-1002.
2. Lourenço AE. Doenças granulomatosas nasais - rinites e sinusites específicas. In: Fukuda Y. Guia de Otorrinolaringologia. 1^a ed. Barueri-SP: Editora Manole; 2002, 225-30.
3. Cavalot A, Fadda GL, Nazionale G, Palonta F, Ricci E. Primary non-Hodgkin's lymphoma of nasal cavity. *Acta Otolaryngol.* 2000, 120(4):545-50.
4. Gumprecht TF, Meyer PR, Nichols PW. Identification of rhinoscleroma by imunoperoxidase technique. *Laryngoscope.* 1983, 93(5):627-9.
5. Essid A, Hamzoui M, Sahli S. Nasal angiocentric T cell - natural Killer cell lymphoma with pancreatic localisation in a child. *Arch Pediatr.* 2003, 10(11):979-82.
6. Al-Serhani AM, Al Qahtani AS, Arafa M. Association of rhinoscleroma with rinosporidiosis. *Rhinology.* 1998, 36(1):43-5.