

LNH DGCB CUTÂNEO COMO PROGRESSÃO DE LLC (SÍNDROME DE RICHTER)

Tiago Ramos(1);Mariana Pacheco(1);Catarina Dias(1);Diana Moreira(1);Carla Castro(2);Joana Gonçalves(1);Cláudia Moreira(3);Luísa Carvalho(1);Mário Mariz(3)

(1) Serviço de Radioterapia Externa do Instituto Português de Oncologia do Porto (2) IPO Porto - Serviço de Radioncologia (3) Serviço de Onco-Hematologia, IPO Porto

INTRODUÇÃO: O Síndrome de Richter (SR) define-se pela progressão para linfoma agressivo de uma Leucemia Linfocítica Crónica (LLC). Ocorre em cerca de 2-9% dos doentes, sendo a sua apresentação mais comum a de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNH DGCB). Associa-se a mau prognóstico, com uma sobrevida média de 1-2 anos.

OBJETIVOS: Descrição da abordagem paliativa num caso de LNH DGCB cutâneo como progressão de LLC (SR).

MATERIAL E MÉTODOS: Consulta ao processo clínico do doente.

RESULTADOS: Homem, 80 anos, com diagnóstico de LLC-B aos 73 anos, tratado em 2006 com Clorambucil e Prednisolona, com resposta parcial, e em 2009 com Fludarabina e Ciclofosfamida, com resposta completa. Em Maio de 2014 apresentou-se com lesões maculo papulares, violáceas, não pruriginosas, as maiores com cerca de 2.5 cm de diâmetro, em ambas as pernas. A biópsia revelou LNH DGCB como progressão de LLC (SR). Iniciou tratamento paliativo em Outubro com o protocolo PEPC (Prednisolona, Ciclofosfamida, Etoposido e Procarbazona), que efectuou de acordo com a tolerância hematológica, sem toxicidade de relevo, com controlo da doença até Julho de 2015. Em Agosto surge uma lesão tumoral com cerca de 4 cm de extensão com orifício aberto e sangrante na face lateral da perna direita. Realiza em Setembro radioterapia (RT) com intuito paliativo (fracção única 8 Gy, electrões 6 MeV), apresentando a lesão, à data do tratamento, dimensões de 5,5 x 6 cm, dureza, áreas de fibrina e sem sangramento. Uma semana após observou-se diminuição para cerca de 4 cm e planificação com crosta central. Foram entretanto detectadas três novas lesões na perna direita com dimensões entre 4 e 5 cm, não sangrantes, mas com grande risco de ulceração/exsudação, pelo que realizou novo tratamento RT às mesmas, em Novembro (fracção única 8 Gy, electrões 6 MeV). Apesar da melhoria sintomática e objectiva das lesões irradiadas, ocorreu progressão da doença com o surgimento de múltiplas lesões cutâneas nos membros inferiores até à raiz da coxa e membros superiores. Atendendo ao agravamento do estado geral do doente não foi proposto para tratamentos adicionais vindo a falecer em Janeiro de 2016.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO: Não existem actualmente esquemas terapêuticos com resultados satisfatórios para o SR. No caso apresentado, apesar de utilizado um protocolo de quimioterapia menos intensivo que o preconizado foi atingido controlo da doença durante quase 1 ano. A RT, apesar de não ser recomendada neste tipo de neoplasia, teve bons resultados no controlo local das lesões sintomáticas.