

Cristina Moreira¹, Carina Ramos², Mariana Maia², Rita Martins², Teresa Corrales³, Sónia Viegas⁴

¹ Interna de Formação Especializada em Estomatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

² Interna de Formação Especializada em Estomatologia, Centro Hospitalar Universitário de São João

³ Assistente Hospitalar Graduada de Estomatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

⁴ Assistente Hospitalar Graduada de Estomatologia e Diretora de Serviço, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução

A **Neoplasia de Células Blásticas Plasmocitóides Dendríticas (NCBPD)** é um tipo raro e agressivo de linfoma com um número aproximado de **100 casos reportados em todo o mundo**.

Foi recentemente reclassificada como uma entidade clínica própria em **2016** [Revisão da Organização Mundial de Saúde (OMS)] e a sua etiologia mantém-se desconhecida. [1-4]

Trata-se de uma patologia que pode ocorrer em qualquer idade, embora seja **mais frequente no idoso**, sendo a idade mediana de diagnóstico os 67 anos. [1,2]

Clinicamente, caracteriza-se por manifestações cutâneas (placas ou nódulos cuja cor varia de vermelho a púrpura) bem como disseminação tipo leucemia envolvendo os gânglios linfáticos e o sangue periférico.

Em geral, a NCBPD refratária/recidivante associa-se a mau prognóstico com **opções terapêuticas limitadas**. [1,5]

Descrição do caso clínico:

Sexo masculino, 73 anos

Referenciação à **Consulta de Estomatologia** pela **Hemato-Oncologia**

Quadro clínico com 4 meses de evolução:

- hipertrofia gengival
- gengivorragia
- desconforto local limitando a alimentação

Antecedentes pessoais de **Neoplasia de Células Blásticas Plasmocitóides Dendríticas**

- diagnóstico 9 meses antes
- no contexto de astenia, anorexia, perda ponderal e aparecimento de placas cutâneas acastanhadas na cabeça e tórax
- cumpriu esquema de **quimioterapia (R-CHOP)** com **remissão completa**.

Ao **exame objetivo** destacava-se:

- hipertrofia gengival difusa com coloração violácea escura (**fig.1 e 2**)
- coloração violácea heterogénea da quase totalidade do palato (**fig.3**)



Fig. 1 a 3 – Exame objetivo intraoral.

Procedeu-se a **biópsia incisional** da gengiva cujo resultado histológico foi compatível com **recidiva** de NCBPD.

Após **reunião multidisciplinar** foi proposto:

- novo regime de quimioterapia
- controlo hemorrágico focado na eliminação do biofilme e medidas hemostáticas locais

Discussão e conclusões

A NCBPD é uma entidade **rara** (0.44% das neoplasias malignas hematológicas). Caracteriza-se por envolvimento cutâneo predominante com subsequente ou simultânea extensão à medula óssea e sangue periférico. As **mucosas**, como no caso apresentado, são apenas **ocasionalmente** envolvidas. [1,5]

Esta patologia apresenta elevada agressividade, rápida progressão e **prognóstico reservado** com sobrevida mediana de 12-24 meses. [2] Atualmente não existe consenso na abordagem terapêutica devido à sua baixa incidência. [3]

Este caso realça a importância da **abordagem multidisciplinar** bem como o seguimento e registo desta entidade recentemente reclassificada (Revisão da OMS 2016) de forma a solidificar uma abordagem consensual e fundamentada.

Referências bibliográficas

[1] Kerr D, 2nd, et al. (2019). "Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm". Curr Treat Options Oncol;20:9.

[2] Wang W, et al. (2015). "Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: A case report". Oncol Lett;9:1388-92.

[3] Khoury JD (2018). "Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm". Curr Hematol Malig Rep;13:477-83.

[4] Wang H, et al. (2012). "Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm without cutaneous lesion at presentation: case report and literature review". Acta Haematol;127:124-7.

[5] Gallipoli P, et al. (2007). "Gingival infiltration in acute monoblastic leukaemia". Br Dent J;203:507-9.