



cristinarodriguesbarros@gmail.com

CAVIDADE ORAL: LOCAL DE APRESENTAÇÃO DE LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO

34

Rodrigues Barros, Cristina¹; Maria Leite, Paula²; Caixeirinho, Patrícia²; Mussá, Yashad³; Figueiredo, António⁴; Machado, M. Céu²

¹Interna do IFE em Estomatologia no Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE (CHULC) - Serviço de Estomatologia do Hospital de São José

²Assistente Hospitalar em Estomatologia no CHULC - Serviço de Estomatologia do Hospital de São José

³Assistente Hospitalar Eventual em Estomatologia no CHULC - Serviço de Estomatologia do Hospital de São José

⁴Assistente Hospitalar em Anatomia Patológica no CHULC - Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Curry Cabral



INTRODUÇÃO

Os linfomas constituem neoplasias malignas da linha celular dos linfócitos, podendo classificar-se em linfomas de *Hodgkin* (LH) e não-*Hodgkin* (LNH).¹ O **linfoma de células do manto** (LCM) é um subtipo de LNH de células B maduras com **comportamento agressivo**.^{2,3} O envolvimento ganglionar constitui a forma primária de apresentação verificando-se, em estadios avançados, atingimento extra-ganglionar, no qual a **cavidade oral** é um **local raro de apresentação**.⁴⁻⁶

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

- Sexo feminino;
- Raça caucasiana;
- 79 anos;
- Sensação de tumefação na mucosa jugal direita;
- Sem antecedentes médicos relevantes.

EXAME INTRA-ORAL

- Lesão **submucosa jugal direita** indolor, na **região do ducto de Stenon**, com cerca de 30 mm de maior diâmetro, arredondada, móvel e de consistência dura-elástica.
- Sem focos sépticos na cavidade oral.

EXAME EXTRA-ORAL

- **Adenomegalias cervicais bilaterais** aderentes aos planos profundos.

- Sem febre, astenia ou perda ponderal associados.

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **Estudo analítico:** Sem alterações. Excluídas etiologias infecciosas, nomeadamente Vírus da Hepatite B (VHB), Vírus da Hepatite C (VHC) e Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH).
- **Tomografia computadorizada (TC) da cabeça e pescoço:** Lesão ocupante de espaço com 14 mm de diâmetro, localizada na mucosa jugal direita, com **progressão à profundidade**, sem envolvimento muscular ou osseo, esferoide, de contorno regular (Figura 1) e **adenomegalias cervicais** (níveis Ib, IIa, III e IV) com características suspeitas de **doença linfoproliferativa** (Figura 2).
- **Biópsia excisional de gânglio submentoniano - Análise histológica e imunohistoquímica:** LCM (Figura 3), **CD5+**, **CD20+**, **Ciclina D1+**. (Figura 3A, 3B, 3C). A expressão de **Ki67** foi cerca de **50%**.

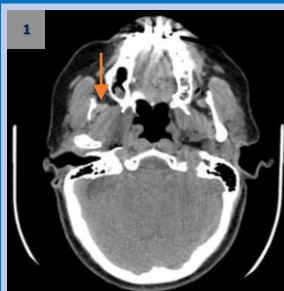


Figura 1. TC da cabeça e pescoço (corte axial): Lesão isodensa (seta laranja), unilateral com aparente plano de clivagem com os músculos zigomáticos, orbicular dos lábios e com o ducto de Stenon homolateral.

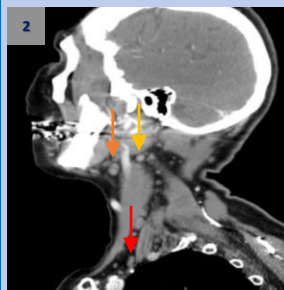


Figura 2. TC da cabeça e pescoço (corte sagital): Múltiplas e volumosas adenomegalias submaxilares (níveis IIa (seta laranja), III (seta amarela), IV (seta vermelha)).

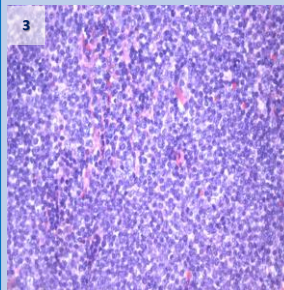
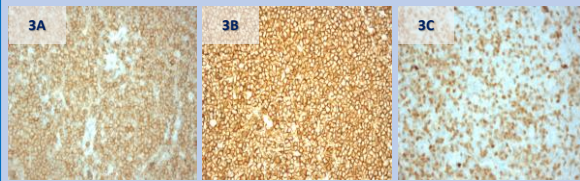


Figura 3. Análise histológica: Proliferação de pequenos linfócitos com ligeira irregularidade nuclear com padrões difuso e de zona do manto. (H&E, 400x).

Análise imunohistoquímica: A. Marcação da membrana citoplasmática positiva para CD5 (400x). B. Marcação da membrana citoplasmática positiva para CD20 (400x). C. Marcação nuclear positiva para Ciclina D1 (400x).



- A doente foi encaminhada para o serviço de Hematologia Clínica para orientação terapêutica.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O LCM constitui cerca de 3–10% dos LNH, sendo mais prevalente em **indivíduos de meia-idade ou em idade adulta** (69-70 anos) do **sexo masculino** e tem tipicamente a translocação t(11; 14) (q13; q32).^{3,4,6} A sua **apresentação na cavidade oral** é **rara** (cerca de **2% dos casos**) e os locais mais afetados são por ordem de frequência o **palato (65%)**, a **língua (23%)**, a **gengiva** e o **pavimento (6%)**, as **glândulas salivares (3%)**, ou outros.^{4,6,7} Geralmente, ocorre sob a forma de **massa indolor, não ulcerada, uni/bilateral** ou **multifocal**.⁸ Outras formas de apresentação incluem sensação de plenitude da língua e próteses dentárias mal adaptadas.⁶ O diagnóstico baseia-se na avaliação histopatológica (linfócitos de dimensões pequenas-médias com núcleos irregulares), imunohistoquímica (CD5+, CD19/20+, Ciclina D1+) e citogenética.⁹ O **Ki-67** constitui o fator de risco histomorfológico mais estabelecido e **níveis > 30%** associam-se a **pior prognóstico**.^{8,10} O tratamento varia de acordo com o estadios da doença e pode incluir terapêutica dirigida, quimio/imuno/quimioterapia, radioterapia e transplante alogénico de células estaminais, sendo a resposta limitada com **sobrevida média de 4-5 anos**.^{6,10}

Tratando-se de uma doença com mau prognóstico, a realização de exame oral e cervical no exame objetivo de rotina é fundamental no estabelecimento do diagnóstico e melhoria do prognóstico.

REFERÊNCIAS

1. Singh R, Shaik S, Negi B, Rajguru J, Patil P, Parihar A, Sharma U. Non-Hodgkin's lymphoma: A review. *J Fam Med Prim Care*. 2020;9(4):1834-1840.
2. Lumish M, Falchi L, Imber B, Scordo M, von Keudell G, Joffe E. How we treat mature B-cell neoplasms (indolent B-cell lymphomas). *J Hematol Oncol* 2021. 14(1):1-19.
3. Wagner V, Rodrigues-Fernandes C, Carvalho M, dos Santos J, Barra M, Hunter K, Aguirre-Urizar J, Heerden W, Vargas P, Fonseca F, Martins M. Mantle cell lymphoma, malt lymphoma, small lymphocytic lymphoma, and follicular lymphoma of the oral cavity: An update. *J Oral Pathol Med* 2021. 50(6):622-630.
4. Marcucci M, Marcucci G, Cordeiro M, Léon J, Araujo J, de Oliveira J, Santos K. Mantle cell lymphoma: involvement of nodal and extranodal sites in the head and neck, with multifocal oral lesions. *Autops Case Rep* 2017. 7(3):26-31.
5. Ainscough S, Power A, Brown A, Brown A, Brown A, Brown A. Mantle cell lymphoma: Primary oral presentation. *Ann R Coll Surg Engl* 2017. 99(1):e13-e14.
6. Mohamed A, Cowie R, Shanahan D. Mantle cell lymphoma: a rare cause for a swollen palate. *BMJ Case Rep* 2020. 13(10):e238332.
7. Kobler P, Borcic J, Zore I, Nola M, Sertic D. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the oral cavity. *Oral Oncol Extra* 2005. 41(1):12-14.
8. Lukach L, Lehman H, Livoff A, Nahleli O, Michaeli E, Alon I. Mantle cell lymphoma of the oral cavity: An uncommon site for an uncommon lesion, two new cases and literature review. *Oral Oncol* 2020. 103:104578.
9. Vose J. Mantle cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and clinical management. *Am J Hematol* 2017. 92(8):806-813.
10. Dreyling M, Campo E, Herminie O, Jerkeman M, Gouill S, Rule S, Shpilberg O, Walewski J, Ladetto M, Guidelines E. Newly diagnosed and relapsed mantle cell lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *ESMO Update Clin Pract Guidel* 2017. 28(Supplement 4):iv62-iv71.