

ANAMNESE

- IDENTIFICAÇÃO: A.R.R.B., 76 anos, feminino, casada, procedente Ibirá/SP.
- QD: Arroxamento de dedos (mãos e pés) há 4 dias.
- HPMA: Paciente relata que há 4 dias iniciou quadro de "arroxamento" em dedos dos pés e das mãos, sem dor associada.
Há 1 dia, iniciou quadro de tosse seca, associada a dor ventilatório dependente em hemitórax E.
Nega febre, dispnéia e hemoptise.
Nega episódios similares prévios.

Ficou em observação na Santa Casa de Ibirá, onde foram realizados alguns exames, que não sabe especificar (também não foram enviados os resultados). Como não houve melhora do quadro, veio encaminhada para este serviço.

- ANTECEDENTES PESSOAIS:
 - DM há 20 anos
 - HAS há 10 anos
- ANTECEDENTE SOCIAL:
 - Exposição a fogão a lenha por 30 anos
- EXAME FÍSICO:

BEG, orientada, corada, hidratada, afebril.

Cardio: RDR, B2T, S/S

Pulmonar: MV+ bilateralmente, estertores em base E.

Abdome: baço palpável sob o RCE.

Extremidades: cianose dos dedos de ambas as mãos com 1 ponto de aparente necrose no 2º dedo da mão E

Exames 05/07/2011

Hb 8,1g/dl Htc 24% VCM 100 HCM 32,5

Lo 8000/mm³ (0/0/0/66,9/1,3/0,4/23,6/7,8)

Plaq 197.000/mm³

DHL 410U VHS > 90 Fator Reumatóide +

OBS: laboratório teve problemas no processamento das amostras da paciente, devido à aglutinação.

RX tórax 05/07/2011



- HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS NA EMERGÊNCIA:
 - Pneumonia Adquirida na Comunidade
 - Vasculite a esclarecer

▪ **CONDUTA DA EMERGÊNCIA:**

- Internada para Clínica Médica
- Solicitado parecer para Vascular – iniciado anticoagulação com HNF
- Iniciado antibiótico (Amoxa/Clavulanato + Claritro)

EVOLUÇÃO ENFERMARIA

- Mantida com aquecimento das extremidades, com melhora da cianose

Exames 06/07/2011

Creat = 1,0 K = 4,0 Na 141
Gasos – pH 7,43 PaO2 = 40 PaCO2 34
Bic 22 BE -1,0 Sat 77%
Proteínas totais 6,8 Albumina 3,8
Acido Fólico 8 T4livre 1,16 TSH 17,44
B12 1155 pg/mL

07/07/2011

- Prescrito 2 CG (concentrados globulares)
 - Coombs Direto Positivo (AgH 4+)
 - Pesquisa de Anticorpos Irregulares: reação positiva para todas as Hemáceas do Painel, presença de auto anticorpo IgM denaturado após tratamento com pré-aquecimento.

08/07/2011

Paciente apresentou dispnéia importante com saturação periférica O2 de 65%. PA 190/90 mmHg e melhorou com medidas para EAP (estertores?). Também aventada hipótese de TEP, mas houve rápida melhora do quadro.

FAN – não reagente
FR – reagente.

10/07/2011

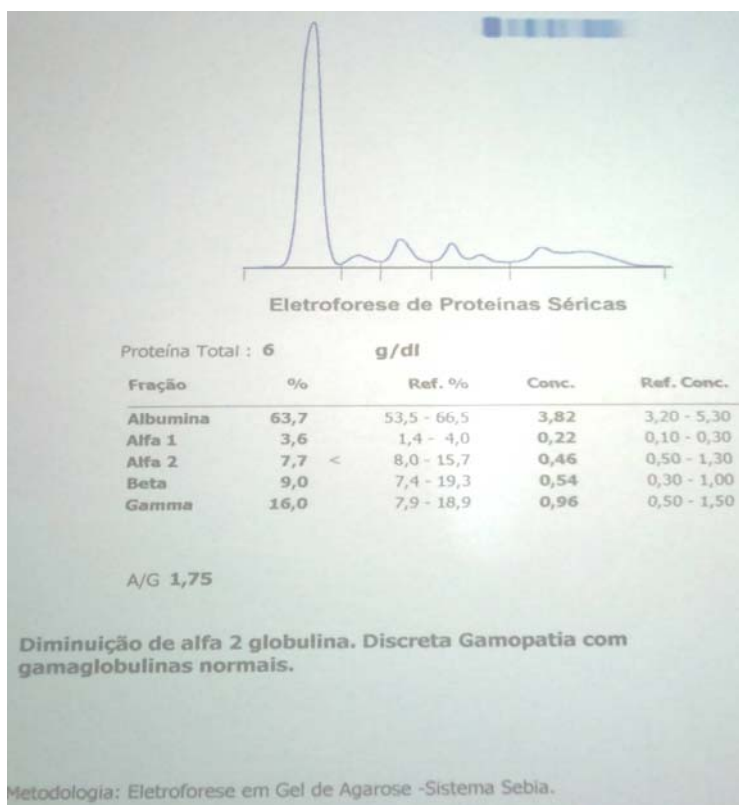
D-dímero = 2,93 (0,22 – 4,0)

11/07/2011

Ig M = 270 (40 – 230)
Ig G = 937 (700 – 1600)
Ac anti-microsomal 5,9 (normal < 34)
Ac anti-tireoglobulina 10 (normal < 115)
Solicitado parecer para a Reumatologia

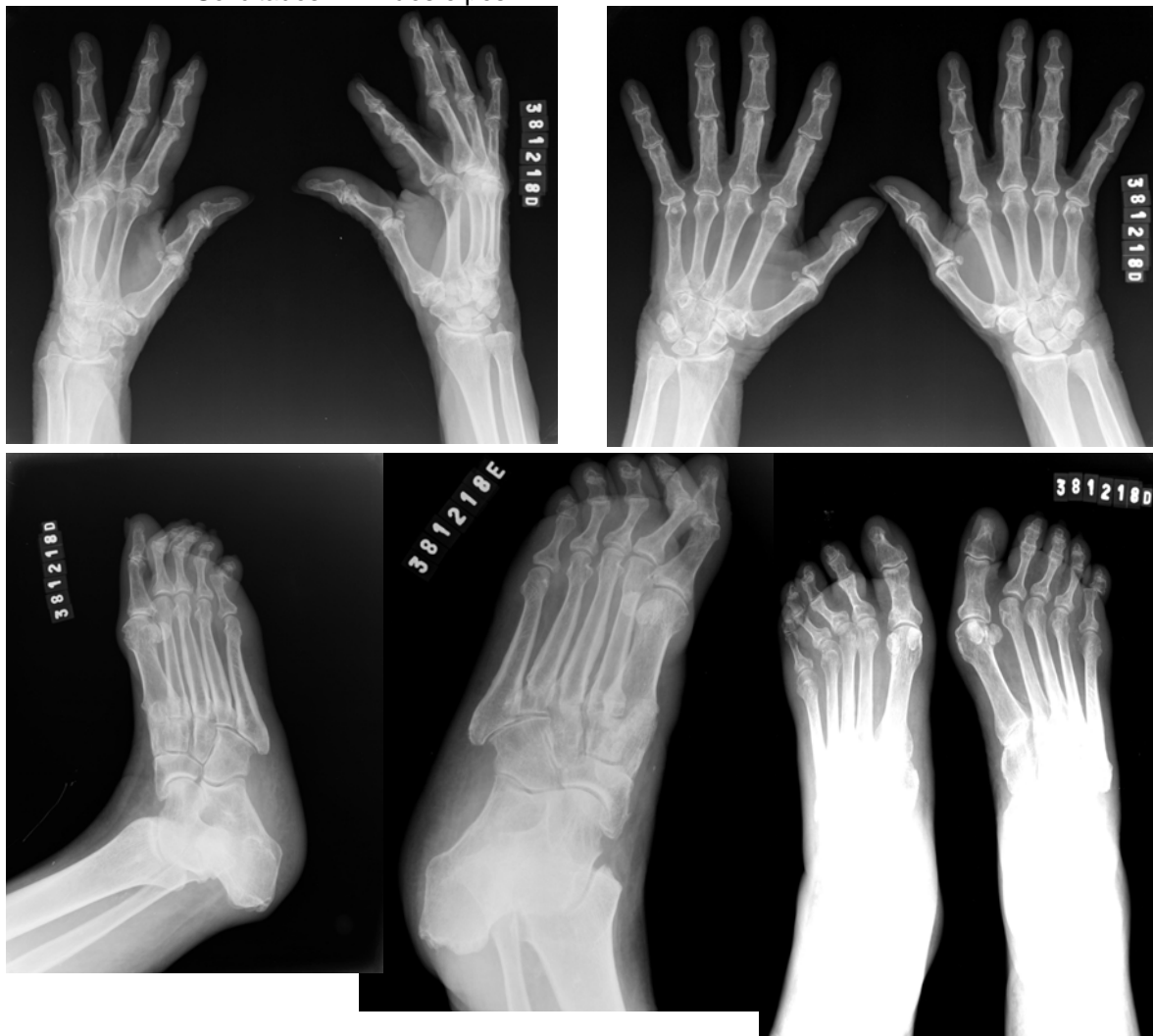
11/07/2011

Resultado disponível no Início de Agosto



12/07/2011

- Dr Acayaba avaliou paciente e fez a hipótese de Artrite Reumatóide com vasculite.
- Solicitados RX mãos e pés.



Parecer da Reumatologia:

- Sugerimos investigar trombofilia secundária com exames: Anticardiolipinas IgG e IgM, pesquisa de crioglobulinas, vírus B, C e HIV, exames de triagem para possível doença neoplásica com manifestação paraneoplásica - US de Abdome e TC de tórax (até mesmo para investigação de TEP) - conforme já havíamos conversado na visita.
- Em relação ao Fator Reumatóide(+) e às alterações articulares (em MMII) - após analisarmos as radiografias de mãos/pés - não são sugestivos de AR, mas sim mais propensos à osteoartrite (doença degenerativa) e consideremos que parcela considerável da população idosa apresenta Fator Reumatóide (+).
- Foi sugerido também, caso julguem pertinente, opinião da Hematologia quanto ao fenômeno de hipercoagulabilidade e outras possibilidades que venham a considerar.
- Não encontramos evidências que suportem diagnóstico de vasculite primária ou secundária a processo auto-imune (pelo menos por enquanto) e não vemos necessidade de terapia com corticóide por exemplo, apenas manter anticoagulação.

EXAMES IMAGEM

- - TC tórax - 12/07/2011

Derrame pleural à esquerda moderado, ausência de TEP, aumento do calibre da Artéria Pulmonar. Cardiomegalia.

- ECOCARDIOGRAMA – 12/07/2011

DDVE 42 mm DSVE 23 Dao 34 mm Septo 18 mm
PSVD 40 mmHg FE = 76,9% (normal) Massa VE 333 g
Hipertrofia concêntrica de VE de grau importante
Disfunção diastólica de VE grau I

- US ABDOME TOTAL 13/07/2011

Hepatoesplenomegalia (baço 650 cm³).
Vesícula com bile espessa e imagem fixa à sua parede, sugestiva de pólipos (0,4 cm).
Rim direito reduzido (8,3 cm) em relação ao esquerdo (10,7 cm).
Demais = usual.

▪ **TC ABDOME SUPERIOR (15/07/2011)**

Hepatoesplenomegalia com baço acessório.
Derrame pleural à esquerda associado à atelectasia compressiva dos lobos inferiores.
Aumento do calibre da veia porta.
Hérnia umbilical.

DISCUSSÃO

- 15/07/2011
 - Solicitado parecer à Hematologia
- 16/07/2011
 - DHL 410 U/L (1 – 250)
- 18/07/2011
 - Mielograma:
 - Hipercelular
 - Relação G/E 0,49 (invertida)
 - Série Granulocítica: normocelular com leve retardo maturativo; mieloblastos 2%
 - Série Eritrocítica: hipercelularidade relativa e absoluta, predomínio normoblástico, diseritropoese evidente e inequívoca em 6% do setor.
 - Série Megacariocítica: hipercelular com várias formas basofílicas.
 - Série linfomonoplasmocitária: linf. 6%, plasm. 0,7%, monócitos de 0,3%.
- 22/07/2011
 - Início da ciclofosfamida 50 mg / dia
 - Realizada biópsia de medula óssea
 - Coletado líquido pleural para análise.

Erit 25 Células 1470/mm³ (72% linf / 10% mon / 9% macrófago e 5% neut)

ADA 13 (<45) DHL 212 (<190) PT 3,2 Glic 179

Culturas negativas (micobactérias, bactérias e fungos)

Pesquisa BAAR negativa.

Citopatológico: negativo para células neoplásicas.

▪ **25/07/2011 – BIÓPSIA DE MEDULA ÓSSEA**

Hipercelularidade global.

Desvio de maturação à esquerda em série granulocítica – frequentes ALIP.

Alterações morfológicas frequentes em série megacariocítica (hipocelular com formas displásicas, microformas, sem agrupamentos).

Agregados linfóides compostos por pequenos linfócitos de localização intertrabecular.

Nota: recomenda-se nova biópsia se persistir a hipótese diagnóstica de Doença

Linfoproliferativa, pois este material é escasso e os agregados linfóides desaparecem nos cortes aprofundados, não sendo assim recomendável análise imuno-histoquímica deste material.

▪ **Alta hospitalar 28/07/2011**

▪ HMG hemato 28/07/2011

Hb 9,5 Htc 21 VCM 107,7 HCM 48,7

Lo 10.100 (0/0/2/65/0/0/31/2) PlaQ 301.000

Poiquilocitose leve/moderada (dacriócitos, eliptócitos, macro-ovalócitos). Presença eritroblasto em 100 leucócitos.

Neutrófilos sem alterações qualitativas. Dos linfócitos, presença de 19% de células de tamanho grande, baixa relação núcleo citoplasmática e nucléolos pouco evidentes, cromatina intermediária/densa.

▪ **08/08/2011 – retorno ambulatorial**

- Relata fraqueza, melhora da cianose com aquecimento extremidades, mantendo hepatoesplenomegalia.

▪ 15/08/2011

- Sem queixas. Mantendo dose Cy 50 mg/dia.
 - Solicitado crioglobulinas + nova BMO.
 - Crioglobulinas (2 amostras) = negativa.

- 29/08/2011
 - Assintomática, exceto evolução necrose (em mumificação – encaminhada para a Vascular)
 - Solicitado Imunofixação proteínas séricas.

- 06/09/2011
 - Imunofixação = padrão monoclonal IgM Kappa.
 - Homocisteína = 14,2 (5-12)
 - Proteína C 81% (70-140)
 - Proteína S 36% (73 – 111)
 - Anticardiolipina IgG e IgM não reagentes

 - IMUNO-HISTOQUÍMICA – BMO – 06/09/2011
 - Infiltração por neoplasia linfóide B (CD20+) de pequenas células. Moderada carga tumoral. Boa reserva hematopoiética.
 - Comentário: hiper celular para a idade, aumento da trama reticulínica. Apresenta linfocitose T (CD3+) associada. O conjunto destes achados sustenta a hipótese clínica de infiltração por NEOPLASIA LINFOIDE B DE PEQUENAS CÉLULAS com intensa linfocitose T associada. Para adequada conclusão diagnóstica e classificação (WHO, 2008) é necessária estreita correlação clínica, citomorfológica e histológica. Análise da massa primária é fundamental.

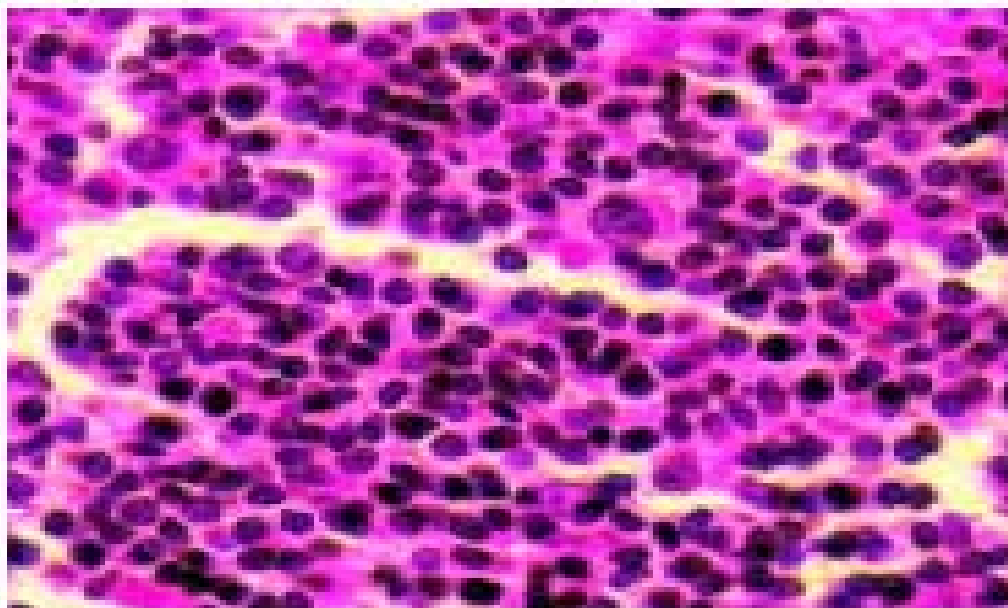
- 19/09/2011 – consulta emergência.
 - Edema e dor (discreta) em MIE há 4 dias.
 - EF: edema ++/4. Empastamento bilateral, mais em MIE, indolor à palpação. Pulsos periféricos presentes.
 - Avaliação vascular – solicitado duplex.
 - Duplex: MIE – vv gastrocnêmicas com sinais de TVP crônica, parcialmente recanalizada. Fibulares de difícil análise. Demais normais.

Resultado da revisão da Imunohistoquímica:

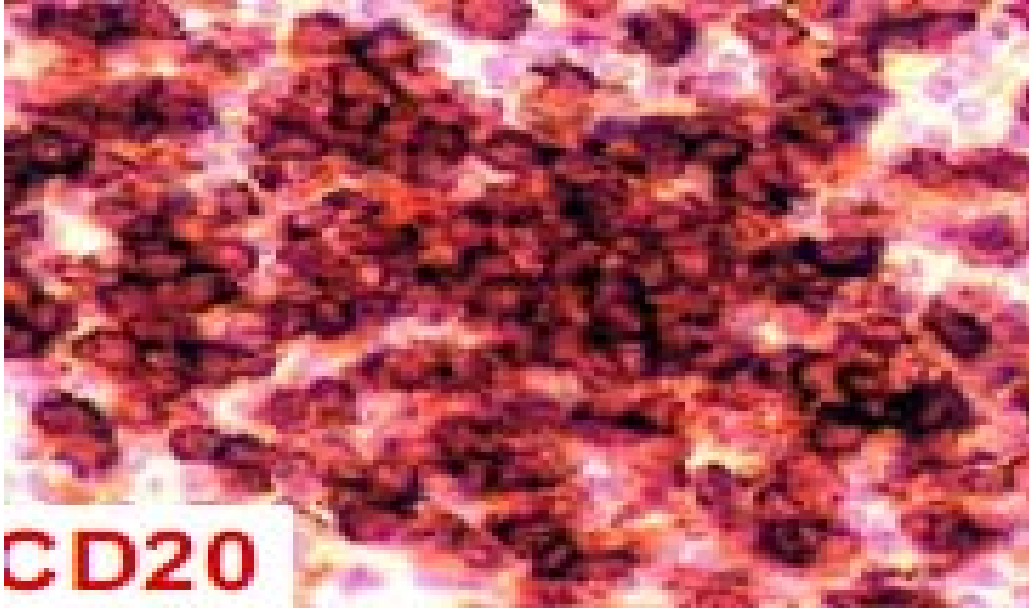
Comentário:

Medula óssea hiper celular para idade, com representantes da hematopoese normal em maturação. Nota-se infiltrado nodular e intersticial constituído por linfócitos pequenos, arredondados, de núcleos regulares, cromatina madura, citoplasma escasso e agranular, associados a aumento da trama reticulínica. Estudo imuno-histoquímico revelou imunofenótipo B (CD20+) e com linfocitose T (CD3+) associada. O conjunto destes achados favorece o diagnóstico de infiltração medular por NEOPLASIA LINFOIDE B DE PEQUENAS CÉLULAS com intensa linfocitose T associada. Para adequada conclusão diagnóstica e classificação (WHO, 2008) estreita correlação clínica, citomorfológica e histológica (massa primária) é fundamental.

Biópsia de Medula Óssea Infiltrada



Imunohistoquímica, revelando uma neoplasia linfóide CD20 positivo.



CONCLUSÃO

- ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE
- AUTO ANTICORPO A FRIO (IgM)
 - IMUNOFIXAÇÃO MOSTRANDO IgM KAPPA
- BMO MOSTRANDO INFILTRADO LINFOCÍTICO IMUNOFENÓTIPO B / T
- IMUNOHISTOQUÍMICA MOSTRANDO PRESENÇA DE CADEIAS KAPPA E LAMBA