

Classificação da Organização Mundial de Saúde para as neoplasias dos tecidos hematopoiético e linfóide: proposta de padronização terminológica em língua portuguesa do grupo de hematopatologia da Sociedade Brasileira de Patologia

World Health Organization Classification of Haematopoietic and Lymphoid Tissues Tumors: a proposal for the Portuguese language terminology standardization from the hematopathology group of the Brazilian Society of Pathology

Roberto A. Pinto Paes¹
José Vassallo²
Antônio Correia Alves³
Yara Menezes⁴
Sheila A.C. Siqueira⁴
Vera L. Aldred⁴⁰
Fernando Soares⁵
José C. Moraes⁶

Novos conhecimentos da biologia dos processos linfoproliferativos, como consequência de estudos multidisciplinares, imunológicos, moleculares e genéticos, associados à melhor compreensão da clínica e ao quadro morfológico, permitiram, nos últimos anos, grande avanço no entendimento da natureza destes processos, contribuindo muito para uma classificação das entidades clinicopatológicas.

Esta classificação deveria incluir entidades clinicamente relevantes, associando-se o comportamento clínico com características morfológicas e imunogenéticas.

Em 1994, um grupo de patologistas autodenominado International Lymphoma Study Group propôs uma nova classificação das neoplasias linfóides (1). Consistia em uma lista de entidades clinicopatológicas reconhecidas e obedecia quase sempre à terminologia existente. Baseava-se, portanto, em entidades reais definidas por uma combinação de aspectos morfológicos, imunofenotípicos, genéticos e clínicos. Os autores batizaram-na com o nome de Real (Revised European-American Classification of Lymphoid Neoplasms). Estas neoplasias estão divididas em três categorias principais: neoplasias de células B, neoplasias de células T e NK e linfoma de Hodgkin.

A classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS), publicada em 2001 (2), para os tumores dos tecidos linfóides e hematopoiéticos, é fruto de um projeto colaborativo entre a European Association for Haematopathology e a American Society for Haematopathology. Após o lançamento da Real a pedido da OMS, em 1995, foi formada uma comissão com membros de ambas as sociedades, que propôs uma lista consensual de neoplasias mielóides, linfóides e histiocíticas, com descrições dos principais aspectos histológicos e imunológicos e critérios para diagnóstico. A classificação da OMS está baseada nos princípios definidos pela Revised European-American Classification of Lymphoid Neoplasms, com algumas modificações incorporadas para atualizá-la, estendendo-se os mesmos princípios para a construção e expansão da classificação, incluindo também as neoplasias mielóides, histiocíticas e mastocíticas (2).

A classificação da OMS/2001 baseia-se em critérios morfológicos e imunoistoquímicos bem difundidos entre nós e comprovadamente associados a elevada concordância interobservadores, havendo também forte fundamentação biológica, incluindo-se as mais atuais evidências da genética molecular e, em especial, marcada utilidade clínica (3).

Referências

1. Harris, N.L. et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. *Blood*, 84: 1361-92, 1994.
2. Jaffe, E.S. et al. (Ed.) *World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues*. Lyon: IARC Press, 2001.

3. Harris, N.L. et al. (1999) The World Health Organization classification of neoplastic diseases of the haematopoietic and lymphoid tissues: report of the Clinical Advisory Committee Meeting, Airlie House, Virginia, November, 1997. *Annals of Oncology*, 10: 1419-32, 1997.

1. Professor associado do Departamento de Patologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.
2. Professor associado do Departamento de Patologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de Campinas.
3. Professor adjunto do Departamento de Medicina da Universidade Federal de São Paulo.
4. Médica patologista do Departamento de Patologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
5. Médico patologista do Departamento de Patologia do Hospital do Câncer (A.C. Camargo).
6. Professor doutor do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Anexo

Classificação da OMS para neoplasias dos tecidos linfóide e hematopoiético (2001)**Doenças mieloproliferativas crônicas**

- Leucemia mielóide crônica
- Leucemia neutrofílica crônica
- Leucemia eosinofílica crônica/síndrome hipereosinofílica
- Policitemia vera
- Mielofibrose idiopática crônica
- Trombocitemia essencial
- Doença mieloproliferativa crônica, inclassificável

Doenças mielodisplásicas/mieloproliferativas

- Leucemia mielomonocítica crônica (LMMC)
- Leucemia mielóide crônica atípica
- Leucemia mielomonocítica juvenil
- Doença mielodisplásica/mieloproliferativa inclassificável

Síndromes mielodisplásicas

- Anemia refratária
- Anemia refratária com sideroblastos em anel
- Citopenia refratária com displasia multilinear
- Anemia refratária com excesso de blastos
- Síndrome mielodisplásica associada com anormalidade cromossômica isolada del (5q)
- Síndrome mielodisplásica inclassificável

Leucemia mielóide aguda, SOE

- Leucemia mielóide aguda minimamente diferenciada
- Leucemia mielóide aguda sem maturação
- Leucemia mielóide aguda com maturação
- Leucemia mielomonocítica aguda
- Leucemias monoblástica e monocítica agudas
- Leucemia eritróide aguda
- Leucemia megacarioblástica aguda
- Leucemia basofílica aguda
- Pan-mielose aguda com mielofibrose
- Sarcoma mielóide

Leucemia aguda de linhagem ambígua

- Leucemias mielóides agudas (LMA)
- LMA com anomalias citogenéticas recorrentes

- LMA com t (8;21) (q 22; q 22), (LMA1/ETO)
- LMA com inv (16) (p 13 q 22) ou t (16;16) (p 13; q 22), (CBFb/MYH11)
- Leucemia promielocítica aguda (LMA com t (15; 17) (q 22; q 12), PML/RAR μ)
- LMA com anomalias (11 q 23) (MLL)
- LMA com displasia multilinear
 - Com síndrome mielodisplásica progressa
 - Sem síndrome mielodisplásica progressa
- LMA e SMD relacionadas à terapêutica
 - Relacionada a agentes alquilantes
 - Relacionada ao inibidor da topoisomerase II

Neoplasias de células linfóides B

- Neoplasias de células B precursoras
 - Linfoma/leucemia linfoblástica de precursor B
 - Neoplasias de células B maduras
 - Leucemia linfocítica crônica/linfoma linfocítico
 - Leucemia prolinfocítica B
 - Linfoma linfoplasmocítico
 - Linfoma da zona marginal esplênica
 - Tricoleucemia
 - Mieloma múltiplo
 - Plasmocitoma ósseo
 - Plasmocitoma extra-ósseo
- } Neoplasias de plasmócitos
- Linfoma da zona marginal extralinfonodal do tecido linfóide associado à mucosa (linfoma Malt)
 - Linfoma da zona marginal linfonodal
 - Linfoma folicular
 - Linfoma de células do manto
 - Linfoma difuso de grandes células B
 - Linfoma de grandes células B mediastinal (tímico)
 - Linfoma de grandes células B intravascular
 - Linfoma primário de efusões
 - Linfoma/leucemia de Burkitt
 - Proliferações de células B de potencial maligno incerto
 - Granulomatose linfomatóide
 - Doença linfoproliferativa pós-transplante

Neoplasia de células linfóides T e NK

- Neoplasias de células T precursoras
 - Linfoma/leucemia linfoblástica de precursor T
 - Linfoma de células NK blásticas
- Neoplasias de células T e NK maduras
 - Leucemia prolinfocítica T
 - Leucemia linfocítica de grandes células T granulares
 - Leucemia agressiva de células NK
 - Leucemia/linfoma de células T do adulto (HTLV1 +)
 - Linfoma de células NK/T extranodal, do tipo nasal
 - Linfoma de células T do tipo enteropatia
 - Linfoma de células T hepatoesplênico
 - Linfoma cutâneo de células T, do tipo paniculite subcutânea
 - Micose fungóide
 - Síndrome de Sézary
 - Linfoma cutâneo primário de grandes células anaplásicas
 - Linfoma de células T periféricas não-especificado
 - Linfoma de células T angioimunoblástico
 - Linfoma de grandes células anaplásicas
- Proliferações de células T de potencial maligno incerto
 - Papulose linfomatóide

Linfoma de Hodgkin

- Linfoma de Hodgkin, predominância linfocítica nodular

- Linfoma de Hodgkin clássico
 - Linfoma de Hodgkin clássico, esclerose nodular
 - Linfoma de Hodgkin clássico, rico em linfócitos
 - Linfoma de Hodgkin clássico, celularidade mista
 - Linfoma de Hodgkin clássico, depleção linfocítica

Neoplasias de células histiocíticas e dendríticas

- Neoplasias de células macrofágicas/histiocíticas
 - Sarcoma histiocítico
- Neoplasias de células dendríticas
 - Histiocitose de células de Langerhans
 - Sarcoma de células de Langerhans
 - Sarcoma/tumor de células dendríticas interdigitantes
 - Sarcoma/tumor de células dendríticas foliculares
 - Sarcoma de células dendríticas sem outra especificação

Mastocitose

- Mastocitose cutânea
- Mastocitose sistêmica indolente
- Mastocitose sistêmica associada com doença hematológica clonal de linhagem não-mastocítica
- Mastocitose sistêmica agressiva
- Leucemia mastocítica
- Sarcoma mastocítico
- Mastocitoma extracutâneo

Endereço para correspondência

Roberto Antonio Pinto Paes
 Departamento de Patologia da
 Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
 Rua Dr. Cesário Motta Júnior 112
 CEP 01277-900 – São Paulo-SP