

LINFANGIOMA RETROPERITONEAL EM UM ADULTO: UM RELATO DE CASO DE UM ACHADO CLÍNICO RARO

COLLA, Danielly Cristina¹
NEDEFF, Ilana Debarba²
MADUREIRA, Eduardo Miguel Prata³
BRENNER, Daniel⁴

RESUMO

O caso clínico em questão refere-se à suspeita, diagnóstico, abordagem terapêutica e seguimento de um paciente masculino de idade incomum com um linfangioma localizado retroperitonealmente. Esse tipo de lesão caracteriza-se por ser um tumor cístico benigno raro de origem mesodérmica e proveniente do sistema linfático. A topografia retroperitoneal representa apenas 1% de todos os linfangiomas, o que corresponde a menos de 200 casos relatados na literatura. Clinicamente o paciente apresentava dor em hipocôndrio direito sem particularidades ao exame físico e aos exames radiológicos realizados, formação cística sugestiva de linfangioma localizado retroperitonealmente. A excisão cirúrgica foi o tratamento de escolha, o que confirmou a hipótese diagnóstica por meio do exame anatomo-patológico. Além de ser uma entidade rara *per se* essa patologia se manifesta normalmente na infância, o que torna o caso relatado digno de exposição, uma vez que o paciente foi diagnosticado aos 52 anos de idade. Apesar do linfangioma retroperitoneal ser uma entidade clínica infrequente, principalmente em adultos, deve-se considerá-lo como possível diagnóstico diferencial de uma lesão cística nessa localização independente da baixa incidência e da idade avançada

PALAVRAS-CHAVE: Linfangioma. Retroperitônio. Cístico.

RETROPERITONEAL LYMPHANGIOMA IN A ADULT: A CASE REPORT OF A RARE CLINICAL FINDING

ABSTRACT

This present clinical case is related to the suspicion, diagnosis, therapeutic approach and follow-up of a male patient with an unusual age retroperitoneallymphangioma. This type of injury is characterized by being a rare benign cystic tumor of mesodermal and from the lymphatic system origin. The retroperitoneal topography is only 1% of all lymphangiomas, which corresponds to less than 200 cases that have been reported in the literature. Besides being a rare entity for this disease, it usually manifests itself during childhood, which makes decent display case reported, as the patient was diagnosed at 52 years of age. Clinically, the patient had pain in the right upper quadrant no special physical examination and radiological examinations, suggestive of lymphangioma cystic formation located as retroperitoneal. Surgical excision is the chose treatment, which confirmed the diagnosis through the pathological examination. Despite the retroperitoneal lymphangiomebe an uncommon clinical entity, especially in adults, one should consider it as a possible differential diagnosis of a cystic lesion in this location independent of the low incidence and old age.

KEYWORDS:Lymphangioma. Retroperitoneal. Cystic

1. INTRODUÇÃO

Linfangioma é um raro tumor benigno de origem mesodérmica da rede vascular linfática capaz de afetar qualquer órgão ou tecido, e é visualizado como cisto, capilar linfático dilatado ou cavernoso, variando ainda quanto à posição que ocupa, podendo ser superficial ou profundo. Normalmente o sistema linfático é responsável pela coleta do fluido acumulado entre as células, proveniente da eliminação de líquido das próprias células ou por extravasamento dos vasos sanguíneos. Nos linfangiomas, geralmente diagnosticados já no segundo ano de vida do paciente, essas malformações terminam por identificar o fluxo além de culminar no acúmulo da linfa dentro desse sistema (BHAVSAR *et al.*, 2010).

Estudos como o de Tripathi *et al.* (2015) indicam que menos de 200 casos em adultos foram relatados até agora na literatura e, dentre as possíveis localizações destas lesões, 75% ocorrem no pescoço, 20% estão na região axilar e 5% são intra-abdominais, onde têm sido relatados no mesentério, trato gastrointestinal, baço e fígado, e raramente no retroperitônio. Especificamente a topografia retroperitoneal representa menos de 1% de todos os linfangiomas.

O quadro clínico decorrente dessa patologia muitas vezes é assintomático e geralmente são achados do intra-operatório ou rastreio de outras doenças. Entretanto, menos comumente quando a lesão é grande cursa com perda da homeostase fisiológica e diminuição da qualidade de vida do paciente à medida em que há compressão das estruturas adjacentes podendo apresentar distensão abdominal, dor, fadiga e perda de peso (TRIPATHI *et al.*, 2015).

Devido à raridade da lesão e também à idade em que o paciente foi diagnosticado, à facilidade de confundi-la com outros tumores císticos inclusive os decorrentes a partir do fígado, rim e pâncreas e também à inconclusividade proveniente de estudos imagiológicos, um caso interessante e raro de um linfangioma localizado retroperitonealmente em um paciente do sexo masculino de 52 anos de idade é descrito aqui.

¹Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: dani.colla@hotmail.com

² Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz E-mail: ilana_nedeff@hotmail.com

³ Orientador. Economista. Mestre em Desenvolvimento Regional. Professor da Faculdade Assis Gurgacz e da Faculdade Dom Bosco. E-mail: eduardo@fag.edu.br

⁴ MédicoCo-Orientador Oncologista Cirurgião. E-mail: dbrenner22@yahoo.com.br

2. METODOLOGIA

Será exposto na forma de artigo um relato de caso de um paciente do sexo masculino que investigava lesão encontrada ao exame de imagem em retroperitônio, seu diagnóstico, tratamento e posterior seguimento. Essa abordagem foi escolhida com a finalidade de ilustrar um quadro clínico raro não só pela baixa incidência, mas também considerando a topografia atípica da patologia em questão, além da idade incomum em que o paciente foi diagnosticado.

O estudo do caso tem consentimento livre e esclarecido do paciente quanto à divulgação em revista do meio acadêmico, assegurado de que houve toda a segurança em relação aos aspectos éticos na manipulação dos dados. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Faculdade Assis Gurgacz sob o CA51133015.9.0000.5219 e está em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com seres humanos.

O presente estudo foi realizado na cidade de Cascavel/PR, junto ao centro de especialidade oncológico CEONC.

3. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Fisiologicamente o sistema linfático é composto de capilares capazes de coletar o líquido intersticial de todo o corpo, vasos transportadores e linfonodos. Esses capilares drenam para os vasos transportadores existentes nas extremidades e nas cavidades do corpo e, eventualmente, por meio dos ductos torácicos, escoam no sistema venoso. Entre os vasos transportadores podem existir linfonodos, estruturas com função imunológica primária, em que a linfa é filtrada em vários canais aferentes que penetram na cápsula que o envolve (SABISTON JR., 2003).

Exceto por apresentar uma membrana basal, bem menos definida, os capilares linfáticos se assemelham estruturalmente aos capilares sanguíneos. Existem grandes fenestrações adjacentes às células endoteliais linfáticas que permitem que partículas do tamanho de bactérias, hemácias e até linfócitos passem através das paredes do vaso. Esses vasos possuem uma camada adventícia bem-definida, uma túnica média contendo células da musculatura lisa e uma íntima delgada, sendo inervados e capazes de produzir espasmos e movimentos rítmicos (SABISTON JR., 2003).

Constituídos de malformações congênitas dos vasos linfáticos, os linfangiomas, assunto do relato em questão, apresentam rara degeneração maligna, embora possa infiltrar os tecidos locais. Mais da metade desse tipo de lesão já está presente ao nascimento e cerca de 90% ao final do segundo ano de vida. Essas lesões costumam ser encontradas na topografia do pescoço e axilas e se manifestam de três possíveis formas diferentes. O linfangioma simples consiste em pequenos canais linfáticos do tamanho de capilares, formado por cistos de aproximadamente 1mm de diâmetro, localizados principalmente sobre pele e mucosas, enquanto o linfangioma cavernoso se resume a lesões formadas a partir de canais linfáticos dilatados e apresentam, muitas vezes, uma cápsula fibrosa. Já o higroma cístico é uma malformação linfática que consiste num cisto revestido por endotélio. Em virtude da frequente coexistência dos três tipos, considera-se como mesma entidade patológica, e o aspecto histológico depende da natureza dos tecidos em que se localiza o linfangioma (SABISTON JR., 2003).

O diagnóstico é feito através da história clínica, exame físico e exames complementares como tomografia computadorizada (TC), ressonância nuclear magnética (RNM), ultra-sonografia (USG), que parecem ser complementares entre si.

Contudo, mesmo com a disponibilidade de bons métodos de imagem, o diagnóstico de linfangioma na topografia do retroperitônio é muitas vezes feito após laparotomia ou laparoscopia e é confirmado pelo exame histopatológico e imuno-histoquímica. Alguns dos marcadores utilizados são o receptor endotelial de vasos linfáticos-1, o fator de crescimento endotelial vascular-3, anticorpo monoclonal D2-40 e o Prox-1 (TRIPATHI *et al.*, 2015). Alguns estudos, como o de Borges *et al.* (2008), afirmam ainda que se deve evitar biopsiar a lesão não só pelo risco de infecção, mas também pela disseminação tumoral, caso seja de natureza maligna.

Quando há a presença de sangue no interior do linfangioma deve-se considerar ser secundária a uma hemorragia intracística ou a uma comunicação entre um cisto e um vaso sanguíneo. Vale lembrar, portanto, do diagnóstico diferencial com um hemangioma capilar, cuja constituição, aspecto e evolução são muito diferentes (SILVA, 2008).

Outros possíveis diagnósticos diferenciais de um tumor cístico no retroperitônio incluindo lesões malignas como benignas. Causas malignas incluem tumores de células germinativas (teratoma), sarcoma indiferenciado, metástases císticas do estômago ou ovário, cistadenoma e carcinoma biliar além do mesotelioma cístico. Já lesões císticas benignas do retroperitônio incluem linfangioma, adenoma pancreático microcístico e cistos de origem urotelial e foregut. Cistos de origem foregut incluem cistos foregut simples, cistos broncogênicos, que contêm cartilagem ou glândulas respiratórias seromucosas e cistos de esôfago caracterizados por serem compostos de camadas bem desenvolvidas de músculo liso sem cartilagem (SUHANI *et al.*, 2014).

Quanto às possibilidades de tratamento, a radioterapia é ineficaz, bem como as injeções de solução esclerosante (SABISTON JR., 2003).

A excisão cirúrgica em sua totalidade é o tratamento de escolha visando sempre preservar as estruturas vitais que circundam a lesão. Entretanto, a excisão cirúrgica completa é muitas vezes difícil de conseguir devido à invasão local, que pode levar ao encaixe de estruturas como grandes vasos e ureter (OZDEMIR *et al.*, 2005).

Apesar de corretamente abordadas, essas lesões podem mostrar recidivas após sua remoção, principalmente quando incompleta, situação cuja tendência parece crescer com o aumento da idade do paciente, com taxas variando de 17 a 23% dos casos (PURI, 2015).

Enfatiza-se, portanto, o diagnóstico e o tratamento precoce, pois, minimizam as complicações decorrentes destas lesões não só em relação à adaptação funcional, mas também quanto à estética do indivíduo (GASSEN *et al.*, 2010).

4. RELATO DE CASO

Paciente masculino, 52 anos, encaminhado ao serviço de Oncologia por apresentar ao ultrassom de abdome total lesão arredondada, heterogênea 4,7 x 4,4 na topografia da cabeça do pâncreas e do rim direito com algumas imagens sugestivas de microcistos.

À primeira consulta relatou dor em hipocôndrio direito ocasional. O paciente negou perda de peso e hematoquezia e ao exame físico encontrava-se anictérico e sem qualquer outra particularidade. Como conduta foi indicada realização de Tomografia Computadorizada de abdome superior e pelve com contraste trifásico, o qual mostrou uma formação ovalada hipoatenuante, sem realce pelo meio de contraste, no flanco direito retroperitonealmente, em íntimo contato com a face anterior do músculo psoas e do rim deste lado, com a face posterolateral da terceira porção duodenal, deslocando-a anteriormente e tocando pequena área da superfície posterior da cabeça do pâncreas. Esta lesão expansiva cística paracaval de aproximadamente 6,3 x 4,1 x 5,8 cm (craniocaudal, anteroposterior e transversal) promovia leve compressão extrínseca sobre o terço proximal do ureter direito, culminando numa leve ectasia ureteropielíca à montante.

A principal hipótese diagnóstica levantada foi de linfangioma de localização retroperitoneal. Foi então escolhida a laparotomia exploratória para ressecção cirúrgica da lesão.

Sem encontrar nenhuma alteração nos demais exames complementares pré-operatórios permitiu-se realizar a dissecação de tumor infra-renal direito com aspecto de linfangioma com uso de anestesia geral. Ao anatomo-patológico mostrou-se linfangioma cavernoso de peritônio desacompanhado de proliferação endotelial atípica associada.

O paciente não apresentou qualquer complicações peri ou pós-operatória, encontrando-se assintomático após seguimento de 60 dias pós remoção cirúrgica do tumor.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em conclusão, apesar do linfangioma localizado retroperitonealmente ser uma entidade clínica incomum, principalmente em adultos, deve-se tê-lo como possível diagnóstico diferencial de uma lesão cística nessa topografia independente da baixa incidência e da idade avançada do paciente.

Exames de imagem podem ser inconclusivos em alguns casos, entretanto, fornecem informações pré-operatórias importantes para a abordagem cirúrgica – o tratamento de eleição. Estes tumores raros têm um excelente prognóstico, com alívio sintomático e de cura obtidos com a excisão cirúrgica completa.

REFERÊNCIAS

- BHAVSAR T.; SAEED-VAFA, D.; HARBISON, S; INNISS, S. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: A case report and review of the literature, *The World Journal of Gastrointestinal Pathophysiology*, v. 1, n. 5, p. 171-176, 2010.
- BORGES, A. M. P.; BALSAMO, F.; LOPES, J. M.; CARVALHO, R. B.; PINCINATO, A. L.; FORMIGA, G. J. S. Linfangioma Perineal: Relato de Caso, *Revista brasileira de Coloproctologia*, v. 28, n. 2, abril/junho, 2008.
- GASSEN, H. T.; CAYE, L. F. S.; ROVANI, G.; SILVA, S. O.; SILVA-JÚNIOR, A. N.; MIGUENS-JR, S. A. Q.; HERNÁNDEZ, P. A. G. Linfangioma de cavidade bucal: relato de caso clínico. *Stomatos*, v. 16, n. 30, janeiro/junho, 2010.
- OZDEMIR H.; KOCAKOC, E.; BOZGEYIK, Z.; COBANOGLU, B. Recurrent retroperitoneal cystic lymphangioma. *Yonsei Medical Journal*, v. 46, n. 5, p. 715-718, 2005.

PURI.N. Treatment options of lymphangioma circumspectum. **Indian Dermatology Online Journal**, v. 4, n. 4, p. 293-294, julho/agosto, 2015.

SABISTON JR., D. C., **Tratado de Cirurgia**. 16. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003.

SILVA M. L. S., Linfangioma Cervical: relato de caso. **Revista brasileira de Otorrinolaringologia**, v. 74, n. 1, janeiro/fevereiro, 2008.

SUHANI; AGGARWAL, L.; ALI, S.; THOMAS, S. Giant Retroperitoneal Lymphangioma: a Rare Entity, **Indian Journal Surgery**, v. 76, n. 5 outubro, 2014.

TRIPATHI M. PARSHAD, S.; KARWASRA, R. K.; GUPTA, A.; SRIVASTVA, S.; SARWAL, A. Retroperitoneal Lymphangioma in an Adult: A Case Report of a Rare Clinical Entity, **Case Reports in Surgery**, 2015.