

Linfangiomatose retroperitoneal¹

Carlos Hermann Schaal², Renato Prado Costa³, José Getúlio Martins Segalla⁴,
Emílio Marcelo Pereira⁵, Sueli Aparecida Maeda⁵

Resumo

Um caso raro de linfangiomatose envolvendo unilateralmente o retroperitônio, canal femural e rim ipsilateral é relatado. As características clínicas e formas de tratamento são revistas.

Unitermos: linfangiomatose; tumor retroperitoneal.

Introdução

Linfangiomatose é uma patologia rara, caracterizada pela proliferação de canais linfáticos, podendo comprometer tecidos moles, ossos, fígado, rins, testículos, pulmões, linfonodos, intestinos e supra-renais⁽¹⁻⁴⁾. Na realidade representa uma anormalidade generalizada dos linfáticos, ocorrendo na maioria dos casos em crianças e adultos jovens^(3,5,6).

O quadro clínico pode tornar difícil o diagnóstico pela multiplicidade de sintomas^(3,7). Radiologicamente uma série de condições devem ser consideradas no diagnóstico diferencial^(3,6).

O diagnóstico histopatológico pode ser difícil de ser estabelecido, sendo muitas vezes necessárias várias biópsias. O estudo imuno-histoquímico com marcadores endoteliais pode confirmar o diagnóstico^(5,7,8).

Relato de caso

L.R.M.C., 28 anos, masculino, branco, deu entrada em 10/92 com queixa de dores lombares à esquerda há 6 meses e tumoração em região inguino-femural também à esquerda há 2 anos. Um ano antes havia sido operado em outro serviço de exereses de tumoração de subcutâneo em região lombar, paravertebral à esquerda, com eliminação da mesma. Ao exame clínico, paciente se apresentava em bom estado geral, corado e sinais vitais normais. Apresentava massa subcutânea pouco móvel, de aspecto infiltrativo a planos profundos na região do forame femural à esquerda, de cerca de 10 centímetros de diâmetro. Essa massa parecia "penetrar" por este forame. Não

havia edema distal neste membro. A palpação abdominal evidenciava massa tumoral extensa e fixa ao retroperitônio, comprometendo fossa ilíaca e flanco esquerdo. Na região lombar havia extensa cicatriz mas sem massas palpáveis.

A hematimetria e a bioquímica sanguínea eram normais. Radiografia de tórax normal. A urografia excretora revelara severo deslocamento medial do ureter, porém sem hidrofenose (Fig. 1). A tomografia computadorizada de abdome revelou extensa massa tumoral de baixa densidade comprometendo todo retroperitônio à esquerda, desde o pólo inferior do rim até fossa ilíaca, estendendo-se para a região dos vasos femurais, bem como lesão hipodensa meso-renal à esquerda, de cerca de 4cm de diâmetro. Demonstrava ainda duplicidade de veia cava inferior. Rim direito, baço, fígado e retroperitônio à direita normais (Fig. 2, 3 e 4).

O exame histopatológico da lesão lombar retirada há 1 ano revelou linfangiomatose.

Paciente foi submetido a toracofrenolaparotomia esquerda, sendo extirpada toda massa retroperitoneal desde o pólo inferior do rim esquerdo até a fossa ilíaca esquerda, junto ao forame femural, onde este tumor se estendia para a coxa, acompanhando os vasos femurais. Como não foi possível extirpar-se a lesão meso-renal sem comprometer a vascularização renal e a biópsia de congelação revelou tecido fibro-vascular com presença de glândulas bem diferenciadas, optou-se pela nefrectomia.

O exame histopatológico da peça revelou à microscopia que os cortes de vários materiais demonstraram aspecto semelhante, constituído pela

¹Trabalho realizado no Serviço de Urologia do Hospital Oncológico "Amaral Carvalho" – Jau – S.P.

²Médico assistente do Serviço de Urologia do Hospital "Amaral Carvalho" (H.A.C.).

³Chefe do Serviço de Urologia do H.A.C.

⁴Chefe do Serviço de Oncologia Clínica do H.A.C.

⁵Médico assistente do Serviço de patologia do H.A.C. e do Serviço de Patologia da Faculdade de Medicina de Botucatu UNESP.
Endereço para correspondência: Carlos Hermann Schaal – Rua Dona Silvéria, 150 – 17210-080 – Jau – SP.



Fig. 1 – Urografia excretora. Nota-se deslocamento medial do ureter esquerdo com discreta ectasia.

proliferação de canais vasculares (sangüíneos e linfáticos), alguns cavernosos e outros capilares, tortuosos, com paredes de espessuras variáveis, permeando difusamente tecido adiposo, compatível com linfangiomatose (Fig. 5, 6).

Houve boa evolução pós-operatória, tendo o paciente recebido alta no sétimo dia de pós-operatório. Paciente foi reavaliado após 1 ano, estando assintomático clinicamente e radiologicamente (ultra-som e tomografia computadorizada).

Discussão

Linfangiomatose é uma patologia rara que pode envolver tecidos moles, ossos, fígados, rins, baço, testículos, linfonodos, adrenais, intestino e pulmões. É caracterizada por proliferação de canais linfáticos em tecidos ósseos e extraósseos em uma apresentação difusa. Na realidade trata-se de uma anormalidade generalizada dos linfáticos, acometendo principalmente crianças e adultos jovens. A maior parte dos relatos são de linfangiomatose comprometendo ossos e tórax, geralmente acompanhada de quilotórax^(1-3,5,8,9,10). Muitos casos têm sido diagnosticados apenas em autópsias, devido à diversidade de apresentações clínicas e dificuldade diagnóstica^(8,10).

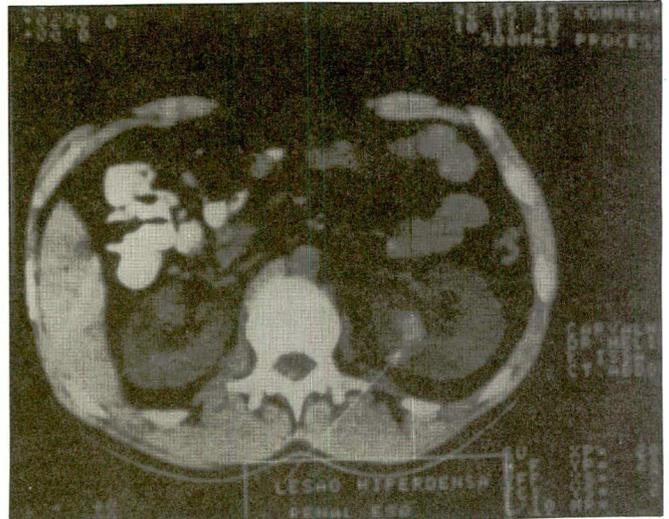


Fig. 2 – Corte tomográfico onde se evidencia a lesão tumoral do parênquima do rim esquerdo

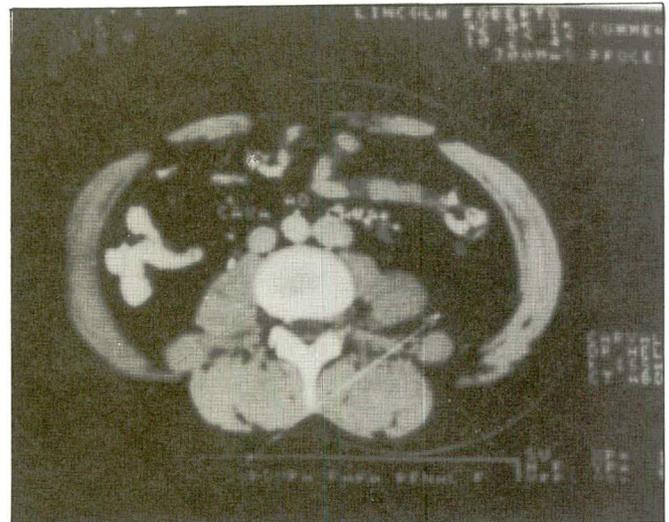


Fig. 3 – Corte tomográfico, onde pode-se visualizar a duplicidade de veias descritas na foto como "gordura para-renal" (seta), tratando-se na verdade do tumor.

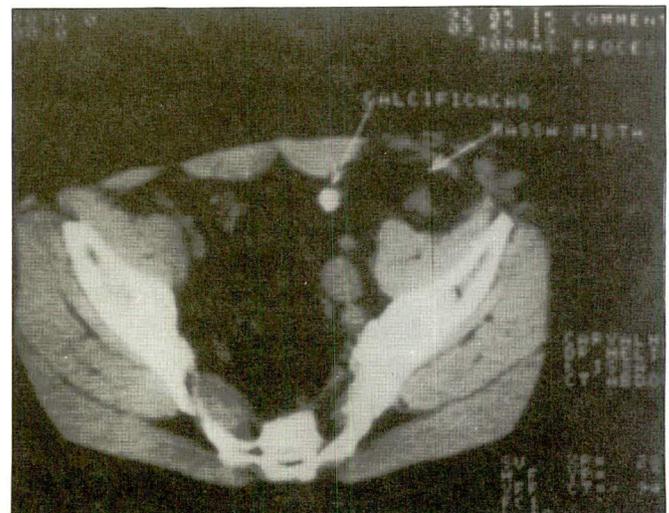


Fig. 4 – Corte tomográfico ao nível de S2-S3, onde visualizamos a massa tumoral (hipodensa) à esquerda, juntamente com pequena calcificação.



Fig. 5 – Corte do tumor renal caracterizando a linfangiomatose com proliferação de canais vasculares em meio a gordura. (HE, 100 x)

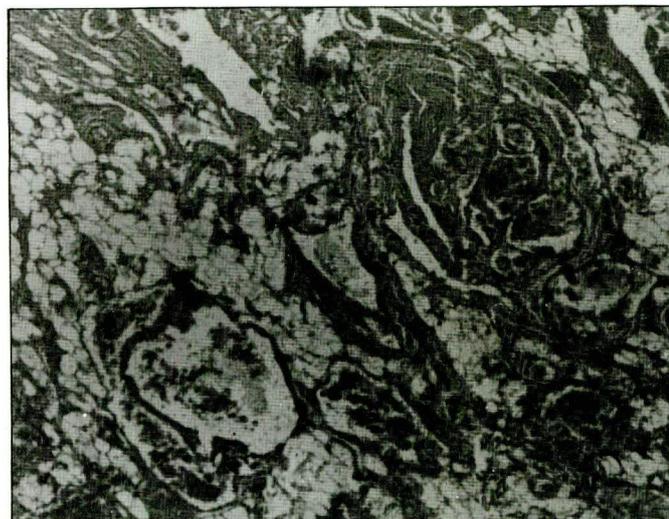


Fig. 6 – Aspecto histológico da lesão em subcutâneo da região lombar esquerda demonstrando grandes canais vasculares tortuosos, com espessura das paredes variadas em meio a tecido adiposo. (HE, 200 x)

A linfangiomatose pulmonar deve ser distinguida da linfangioleiomiomatose, enfisema pulmonar intersticial persistente e linfangiectasia pulmonar e angiomatose capilar pulmonar. A linfangiomatose envolvendo ossos, com ou sem envolvimento dos tecidos moles adjacentes, deve ser distinguida da doença de Gorhan.

Na linfangiomatose parece não haver qualquer hereditariedade, afetando ambos os sexos igualmente^(3,10). O fator prognóstico mais significativo está relacionado com o envolvimento de superfícies serosas e vísceras^(3,6). Numa série de 36 pacientes, somente um paciente, de onze com envolvimento ósseo exclusivo, evoluiu para o óbito num período de 1 a 12 anos após o diagnóstico⁽¹⁰⁾. Na maioria

dos casos relatados quando houve envolvimento pulmonar e pleural a evolução foi desfavorável^(3,7,10).

O emprego da imuno-histoquímica facilitou sobremaneira o diagnóstico. Os principais marcadores de células endoteliais de origem linfática são os FVII-Rag e CD 31. Já o marcador VEA-1 não é tão encontrado, embora seja considerado mais específico do que o FVIII-Rag^(5,9,10).

Chama a atenção neste caso o fato de não haver comprometimento ósseo pulmonar identificável. O tumor comprometia todo o retroperitônio do lado esquerdo, respeitando a linha média, infiltrando-se pelo forame femural e através da musculatura lombar. No levantamento feito pelos autores no sistema Med-Line, não se encontrou nenhum relato de linfangioma primitivo de retroperitônio nos últimos 5 anos.

Summary

Retroperitoneal Lymphangiomatosis

A rare case of retroperitoneal lymphangiomatosis involving the ipsilateral kidney and femoral channel is reported. The clinical features and types of treatment are reviewed.

Key words: lymphangiomatosis; retroperitoneal tumor.

Referências Bibliográficas

1. BERBERICH, F.R.; BERNSTEIN, I.D.; OCHS, H.D.; SCHALLER, R.T. – Lymphangiomatosis with chylothorax. *Pediatrics*, 87:941-3, 1975.
2. CARLSON, K.C.; PARNASSUS, W.N.; KLATT, E.C. – Thoracic lymphangiomatosis. *Arch Pathol Lab Med*, 111:475-7, 1987.
3. Case Records of Massachusetts General Hospital (cases 30-1980). *N Engl J Med*, 303:270-6, 1980.
4. ENZINGER, F.M.; WEISS, S.W. – Soft tissue tumors. St. Louis: CV Mosby, 1988, pp 625-32.
5. JACOBS, J.E.; KIMMELSTEIL, P. – Cystic angiomatosis of the skeletal system. *J Bone Joint Surg*, 2:409-20, 1953.
6. SECKLER, S.G.; RUBIN, H.; RABINOWITZ, J.G. – Systemic cystic angiomatosis. *Am J Med*, 37:976-86, 1964.
7. SHEENAN, T. – Histologically nonmalignant angioma, with numerous metastases. *J Pathol Bacteriol*, 19:139-54, 1914-1915.
8. KUZU, I.; BICKNELL, R.; HARRIS A.L.; JONES, M.; GATTER, K.C.; MASON, D.Y. – Heterogeneity of vascular endothelial cells with relevance to diagnosis of vascular tumours. *J Clin Pathol*, 45:143-8, 1992.
9. RAMANI, P.; BRADLEY, N.J.; FLETCHER, C.D.M. – QBEND/10, a new monoclonal antibody to endothelium, assessment of its diagnostic utility in paraffin sections. *Histopathology*, 17:237-42, 1990.
10. RAMANI, P.; SHALI, A. – Lymphangiomatosis, histologic and immunohistochemical analysis of four cases. *Am J Surg Pathol*, 17:329-35, 1993.