



Revista Portuguesa  
de

# irurgia

II Série • N.º 15 • Dezembro 2010

# Perfuração de Linfoma não Hodgkin Jejunal Primário - a propósito de um caso clínico

Jejunal Perforation due to Primary Non-Hodgkin Lymphoma – a clinical case

*Miguel Reis<sup>1</sup>, Miguel Silva<sup>2</sup>, Elizabeth Luís<sup>3</sup>, Michelle Cordeiro<sup>4</sup>, António Quintal<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> Interno do Internato Complementar de Cirurgia Geral, <sup>2</sup> Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral

<sup>3</sup> Assistente Hospitalar de Hematologia Clínica, <sup>4</sup> Assistente Hospitalar de Anatomia Patológica

<sup>5</sup> Assistente Graduado de Cirurgia Geral

SESARAM, EPE

Hospital Dr. Nélio Mendonça – Funchal, Portugal

## RESUMO

Os tumores malignos do intestino delgado são raros e compreendem apenas 1 a 2% de todas as condições malignas gastrointestinais. Os Linfomas são o terceiro tipo mais frequente de tumores malignos do intestino delgado apenas ultrapassados pelos adenocarcinomas e tumores carcinóides. 60 a 80% são de células B. A perfuração é uma forma de apresentação rara e constitui uma urgência cirúrgica.

Os autores apresentam o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 67 anos de idade, submetido a laparotomia exploradora no contexto de perfuração de víscera oca. Intraoperatoriamente verificou-se a existência de volumosa lesão parietal jejunal a condicionar perfuração local, com peritonite associada. O estudo histológico e imunohistoquímico revelou tratar-se de Linfoma não-Hodgkin de células B.

**Palavras-chave:** *Linfoma Intestinal – Perfuração – Tratamento Cirúrgico*

## ABSTRACT

Malignant tumors of the small bowel are rare and represent 1-2% of all malignant conditions of the gastrointestinal tract. Lymphoma is the third most common malignant tumor of the small intestine after adenocarcinoma and carcinoid tumor, of which 60-80% are B cell neoplasms. Perforation is a rare form of presentation and represents a surgical emergency.

The authors present the clinical case of a male patient, 67 year-old, submitted to exploratory laparotomy for visceral perforation. The findings showed localized peritonitis arising from perforation of jejunal lesion. Histopathological and immunohistochemical findings showed a non-Hodgkin B cell Lymphoma.

**Keywords:** *Intestinal Lymphoma – Perforation – Surgical Treatment*



## INTRODUÇÃO:

O termo Linfoma descreve um conjunto heterogéneo de patologias malignas que diferem na sua origem e prognóstico. Dividem-se em dois grupos distintos: o Linfoma Hodgkin e o Linfoma não-Hodgkin, representando o último 85% dos casos. O Linfoma não-Hodgkin (LNH) gastrointestinal primário corresponde a cerca de 30% de todos os LNH extranodais e o intestino delgado é a segunda localização mais frequente (20-30%), depois do linfoma gástrico (50-60%)<sup>1</sup>, diferindo nas manifestações clínicas, evolução, tratamento e prognóstico. Nas séries descritas, histologicamente, 60-80% são fenótipo B e destes a maioria são tipo B difuso de células grandes.<sup>2</sup>

Ao contrário dos Linfomas não-Hodgkin de células T em que a manifestação extranodal intestinal afecta predominantemente o jejuno e íleon proximal, a localização mais frequente do LNH B é o íleon terminal com envolvimento ou não da válvula íleo-cecal.<sup>3</sup> O quadro clínico é insidioso e inconclusivo, sendo as queixas mais frequentes a dor abdominal e a perda de peso, associado a vómitos, náuseas e febre. As complicações mais importantes do LNH intestinal são a obstrução e perfuração, respectivamente, e são situações com indicação cirúrgica urgente. A perfuração, como consequência do envolvimento orgânico do LNH, é pouco frequente e constitui um factor de mau prognóstico na evolução da doença.

A opção pelo tratamento cirúrgico do LNH intestinal como abordagem terapêutica de primeira escolha mantém-se controversa, quer na indicação como na extensão da ressecção. A realização de quimioterapia pós-operatória combinada com imunoterapia com anticorpos monoclonais está recomendada, apesar de estar descrito altas taxas de recorrência e baixa resposta, o que conduz a taxas de sobrevivência inferiores em comparação com outras localizações extranodais do linfoma.<sup>2</sup> O estadiamento tumoral é o principal factor de prognóstico da doença e está dependente do número de conglomerados adenopáticos existentes e do atingimento orgânico do LHN. A radioterapia está indicada na consolidação das áreas que inicialmente apresentam doença volumosa.<sup>2</sup>

Existem poucos estudos retrospectivos sobre o envolvimento intestinal do LNH, pelo que a avaliação clínica e actuação terapêutica não se encontram bem definidos.

## CASO CLÍNICO:

Os autores apresentam o caso de um paciente do sexo masculino, com 69 anos de idade, raça caucasiana, natural e residente no Funchal, com antecedentes de esofagite de grau B, gastrite e duodenite, que recorreu ao Serviço de Urgência do nosso hospital por quadro clínico caracterizado por dor abdominal intensa, com 3 horas de evolução e localizada aos quadrantes superiores do abdómen, sem outra sintomatologia acompanhante. Ao exame objectivo apresentava-se apirético, referia dor localizada à palpação da região epigástrica e umbilical, com defesa e sem dor à descompressão, e não apresentava adenopatias palpáveis. A avaliação laboratorial revelou leucocitose (20.700 células/mm<sup>3</sup>), com neutrofilia (87,8%), anemia (Hb: 9,7 g/dl, hematócrito: 28,4%) normocítica (VCM: 91 fL) normocrómica (HCM: 31 pg), elevação da lactodesidrogenase (272 U/L) e da proteína C reactiva (49,1 mg/L). Na avaliação imagiológica, a radiografia do tórax PA e a radiografia simples do abdómen em pé identificou a presença de câmara de ar subdiafragmática, interpretada como pneumoperitoneu como consequência de perfuração de víscera oca. Apesar de ser uma complicação tardia pouco frequente, este diagnóstico foi interpretado como consequência da realização, quatro dias antes, de uma colonoscopia com ressecção de pólipos adenomatosos do cólon ascendente.

O doente foi sujeito a laparotomia exploradora, tendo-se identificado intraoperatoriamente a presença de um tumor do jejuno proximal (a 30cm do ângulo de Treitz) com 10cm de extensão (Figura 1). Apresentava envolvimento transmural com úlcera que condicionava perfuração. Foram identificados múltiplos gânglios linfáticos aumentados de volume ao longo da raiz do mesentério. Procedeu-se a enterectomia segmentar (30cm de extensão) e anastomose latero-late-





Figura 1 – Laparotomia Exploradora – Tumor do Jejuno

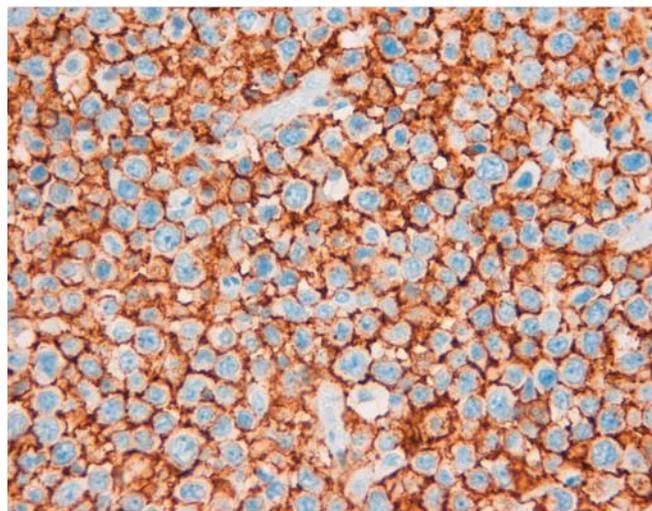


Figura 2 – Histologia: CD20 40X – Imunoreactividade intensa e difusa para CD20 (Fenótipo B)

ral mecânica. O internamento decorreu sem intercorrências e o paciente teve alta hospitalar ao 6º dia de pós-operatório.

O estudo anatomopatológico revelou tratar-se de Linfoma não-Hodgkin B difuso de células grandes, localizado predominantemente no mesentério com invasão e ulceração da mucosa, tendo sido isolados nove gânglios linfáticos, seis dos quais com infiltração por linfoma (Figura 2).

A tomografia computadorizada tóraco-abdominopélvica de estadiamento identificou conglomerado adenopático mesentérico, sem outro envolvimento nodal ou extranodal. O mielograma revelou não existir infiltração da medula óssea por células de linfoma. O paciente encontra-se num estadio clínico IVA, que reflecte o envolvimento orgânico da doença e a ausência de sintomas B, tendo iniciado imunoquimioterapia com o protocolo R-CHOP.

## DISCUSSÃO:

O envolvimento gastrointestinal é um determinante importante no curso clínico do Linfoma e a sua incidência tem aumentado nos últimos anos principalmente em pacientes imunodeprimidos ou com doença

inflamatória do intestino. A perfuração como forma de apresentação é uma complicação rara, com uma elevada taxa de mortalidade, e pode envolver diferentes segmentos do intestino. Distinto do que sucedeu no caso clínico descrito, a localização primária mais frequente é o íleon (60%), seguido do jejuno (25%) e duodeno (15%), existindo envolvimento multifocal em 50% dos casos.<sup>1</sup> O quadro clínico é caracterizado por dor abdominal inespecífica, alterações do trânsito intestinal, astenia, vómitos e náuseas. Podem estar presentes sintomas B como febre, suores nocturnos, perda de peso e prurido intenso.

As complicações mais frequentes são a oclusão, perfuração, fístula e hemorragia intestinal. A perfuração pode ocorrer espontaneamente ou como consequência da quimioterapia adjuvante, estando descrito um risco aumentado de perfuração nestes pacientes com LNH devido à toxicidade e posterior necrose tumoral.<sup>3</sup>

O facto da apresentação clínica ser muito variável leva a dificuldades no diagnóstico desta patologia. O risco e a gravidade das complicações conduz a que, frequentemente e como descrito no caso clínico, a cirurgia seja a primeira abordagem terapêutica nestes pacientes. Os Linfomas não-Hodgkin B difuso de células grandes respondem na fase inicial da doença



favoravelmente à quimioterapia, mesmo quando não ocorre exérese do tumor. A opção cirúrgica nestes pacientes deve ser bem avaliada, não existindo consenso quanto à sua indicação.<sup>2</sup> O tratamento cirúrgico do LNH intestinal para lesões localizadas é a ressecção segmentar com anastomose primária, não havendo, segundo as séries mais recentes, vantagem na ressecção ganglionar alargada.<sup>3</sup> O tratamento médico recomendado para estadios avançado da doença é a imunoterapia em regime R-CHOP - ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisolona, associado à terapia biológica com anticorpos monoclonais (rituximab).

A perfuração por envolvimento orgânico do LNH indica um estadio avançado da doença (estadio IV).<sup>5</sup> Níveis elevados de lactatodesidrogenase e beta2-microglobulina (directamente relacionados com o tamanho da massa tumoral), idade avançada (superior a 60 anos), envolvimento extranodal, estadios avançados

(escala de estadiamento Ann Arbor III e IV) e performance status diminuído (ECOG superior a 2), são factores de mau prognóstico<sup>4</sup>. De acordo com o Índice de Prognóstico Internacional (IPI), que define o risco de recorrência da doença e a taxa de sobrevivência, o doente referido no nosso caso clínico apresenta um IPI-3 (risco intermédio/elevado), com uma taxa de remissão completa de 55% e uma taxa de sobrevivência aos 5 anos livre de doença de 49%<sup>5</sup>.

Como conclusão, o Linfoma Intestinal, apesar de raro, deve ser considerado como causa de perfuração de víscera oca. A perfuração ocorre como consequência do envolvimento orgânico do LNH, o que reflecte um estadio avançado da doença. Excepto nas situações com indicação para cirurgia de urgência, a opção pelo tratamento cirúrgico do LNH primário do intestino mantém-se pouco consensual. O tratamento médico recorre à terapia combinada com quimioterapia e terapia biológica.

#### REFERÊNCIAS:

1. Ara C, Coban S, Kayaalp C. Spontaneous Intestinal Perforation Due to Non-Hodgkin's Lymphoma: Evaluation of Eight Cases. *Dig Dis Sci* 2007; 52:1752-1756.
2. Daum S, Ullrich R, Heise W. Intestinal Non-Hodgkin's Lymphoma: A Multicenter Prospective Clinical Study From the German Study Group on Intestinal Non-Hodgkin's Lymphoma. *J Clin Oncol* 2003; 21:2740-2746
3. Yin L, Chen CQ, Peng CH. Primary Small-bowel Non-Hodgkin's Lymphoma: a Study of Clinical Features, Pathology, Management and Prognosis. *J Int Med Res* 2007; 35:406-415
4. Kotb R, Turcotte E, Mc Fadden N. *Clinical Lymphoma & Myeloma*, Vol. 6, No. 6, 484-487, 2006
5. S-S Chuang, H Ye, S-F Yang. Perforation Predicts Poor Prognosis in Patients With Primary Intestinal Diffuse Large B-Cell Lymphoma. *Histopathology* 2008; 53:432-440

#### Correspondência:

MIGUEL REIS  
Serviço de Cirurgia Geral, Hospital Dr. Nélio Mendonça,  
Avenida Luís de Camões nº 57, 9040-514 Funchal  
Telefone: +351 969459952  
miguel.a.reis@gmail.com

