

MALFORMAÇÃO LINFÁTICA MESENTÉRICA – A PROPÓSITO DE UM CASO DE ABDÓMEN AGUDO

MESENTERIC LYMPHATIC MALFORMATION – AN ACUTE ABDOMEN CASE

 RAQUEL LALANDA¹,  SUÁREZ GONZÁLEZ²,  ARMANDO CORREIA³

¹ Interna do 3.º Ano de Cirurgia Geral do Centro Hospitalar do Médio Tejo (CHMT), EPE

² Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral do Centro Hospitalar do Médio Tejo (CHMT), EPE

³ Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral do Centro Hospitalar do Médio Tejo (CHMT), EPE

RESUMO

As malformações linfáticas mesentéricas são entidades raras e benignas mais frequentes em crianças. Ao contrário dos adultos estas podem apresentar-se mais frequentemente com clínica de abdómen agudo. Apresentamos o caso de um jovem de 14 anos com alotrifagia/pica que recorre à urgência com quadro de abdómen agudo. Apresentava uma tumoração de grandes dimensões ao nível do mesentério ileal, sendo realizada resseção ileo-cecal com anastomose entero-cólica latero-lateral. O exame anatomo-patológico revelou à posteriori tratar-se de uma malformação linfática mesentérica. A etiologia exata desta patologia é desconhecida. O surgimento a nível intra-abdominal é pouco frequente. A sintomatologia é variada e o diagnóstico pré-operatório é difícil pelo que consideramos interessante a publicação deste caso. O tratamento efetuado, de acordo com a literatura atual, foi o mais adequado.

Palavras Chave (segundo MeSH): *Linfangioma Cístico. Abdomen Agudo; Cisto mesentérico; Pica.*

ABSTRACT

Mesenteric lymphatic malformations are rare and benign entities more frequent in children. Unlike adults, children can present more frequently with symptoms of acute abdomen. A 14-year-old-child with pica eating disorder presents to the ER with acute abdomen. It was discovered a huge intra-abdominal mass and performed a resection with segmental enterectomy and anastomosis. The pathology revealed a mesenteric lymphatic malformation. The exact etiology is unknown. The intra-abdominal appearance is uncommon. Symptoms are diverse and preoperative diagnosis is a challenge, which was why we considered interesting to publish. The treatment was in line with the latest published articles.

Keywords: *Lymphangioma, Cystic; Abdomen, Acute; Mesenteric cystic; Pica.*

INTRODUÇÃO

As malformações linfáticas mesentéricas (MLM), previamente denominados linfangiomas

mesentéricos, são um grupo heterogéneo de malformações benignas do sistema linfático compostas de linfáticos ectasiados e císticos do mesentério¹. São raras e benignas tendo uma



incidência de menos de 1 por 100000 admissões hospitalares em adultos e 1 por 20000 em crianças^{1,2,3}. Na medida em que as classificações anteriores eram bastante confusas a maioria dos autores consideravam os quistos do mesentério como um todo, razão pela qual esta patologia era reportada como sendo predominante em adultos e frequentemente assintomática³. No entanto, estudos recentes demonstram que as malformações linfáticas (ML) predominam em crianças do sexo masculino, de idade inferior a 12 anos, sendo que quase 60% são diagnosticados antes do 5º ano de vida^{1,2,3,4}. Ao contrário dos adultos, que têm sintomas mais indolentes, as crianças têm frequentemente uma apresentação aguda e quando a sua localização é na fossa ilíaca direita pode ser confundida com uma apendicite aguda^{3,5}.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 14 anos, com alotriofagia/pica e perturbação de hiperatividade com déficit de atenção desde os 5 anos, medicado com metilfenidato 54mg 1id, que deu entrada no Serviço de Urgência, por dor abdominal com 3 dias de evolução localizada a nível peri-umbilical e região do hipogástrico, sendo agravada com a marcha e associada a um episódio de vômito aquoso e diarreia aquoso do seu início. Apresentava febrícula e referia polaquiúria. Como antecedentes clínicos destacam-se as múltiplas vindas ao serviço de urgência por ingestão de corpos estranhos. Ao exame objetivo apresentava bom estado geral e encontrava-se hemodinamicamente estável. Abdómen doloroso e com defesa a nível fossa ilíaca direita e hipogastro com sensação de ocupação do espaço a esse nível. Analiticamente apresentava Leucocitose $17640 \times 10^3/uL$ com Neutrófilos 78.5%; Hemoglobina 14,1g/dL; Plaquetas $320 \times 10^3/uL$; Creatinina 0.7mg/dL; Ureia 27mg/dL; PCR <0,01mg/L. Urina tipo II sem quaisquer alterações. A radiografia do abdómen não demonstrava alterações

relevantes. Assume-se inicialmente quadro clínico compatível com apendicite aguda optando-se por terapêutica cirúrgica. No bloco operatório, após a indução anestésica, efetua-se de novo a palpação abdominal apurando-se a presença de uma massa abdominal localizada a nível da fossa ilíaca direita e hipogastro, de superfície lisa, consistência elástica e móvel à palpação. Nesse contexto, opta-se por realizar uma laparotomia explorada com incisão mediana infra-umbilical. Aberto o peritônio constata-se a existência da tumoração na região do mesentério ileal medindo 12cm x8,5cm x8cm (Fig. 1) e uma pequena quantidade de líquido seroso no saco de Douglas. Realizada ressecção ileo-cecal e anastomose entero-cólica latero-lateral. A colheita de líquido peritoneal para citologia com pesquisa de células neoplásicas revelou-se negativa.

O exame histológico da peça de ressecção tumoral revelou mesentério com estruturas de linfangioma quístico (Fig. 2) suportadas por tecido adiposo com lesões de paniculite, englobando gânglios linfáticos com estase dos seios subcapsulares, perifoliculares e medulares (Fig. 3).

O intestino delgado apresentava hiperplasia linfóide reativa de placas de Peyer. O pós-operatório evoluiu sem intercorrências recebendo alta hospitalar ao 7º dia do internamento.

DISCUSSÃO

A etiologia exata das malformações linfáticas do mesentério é desconhecida, é provavelmente causada por uma anomalia do desenvolvimento do sistema linfático, o que explica a sua ocorrência primária em crianças^{2,4,6}. No entanto, também se pode formar secundariamente como resultado de um processo inflamatório, obstrução linfática, cirurgia, radiação ou trauma abdominal^{2,4,6,7}. No nosso caso, a criança não tinha antecedentes cirúrgicos, de radiação ou história de trauma, mas apresentava alotriofagia desde a infância com historial documentado de ingestão ao longo dos anos de corpos estranhos. Não



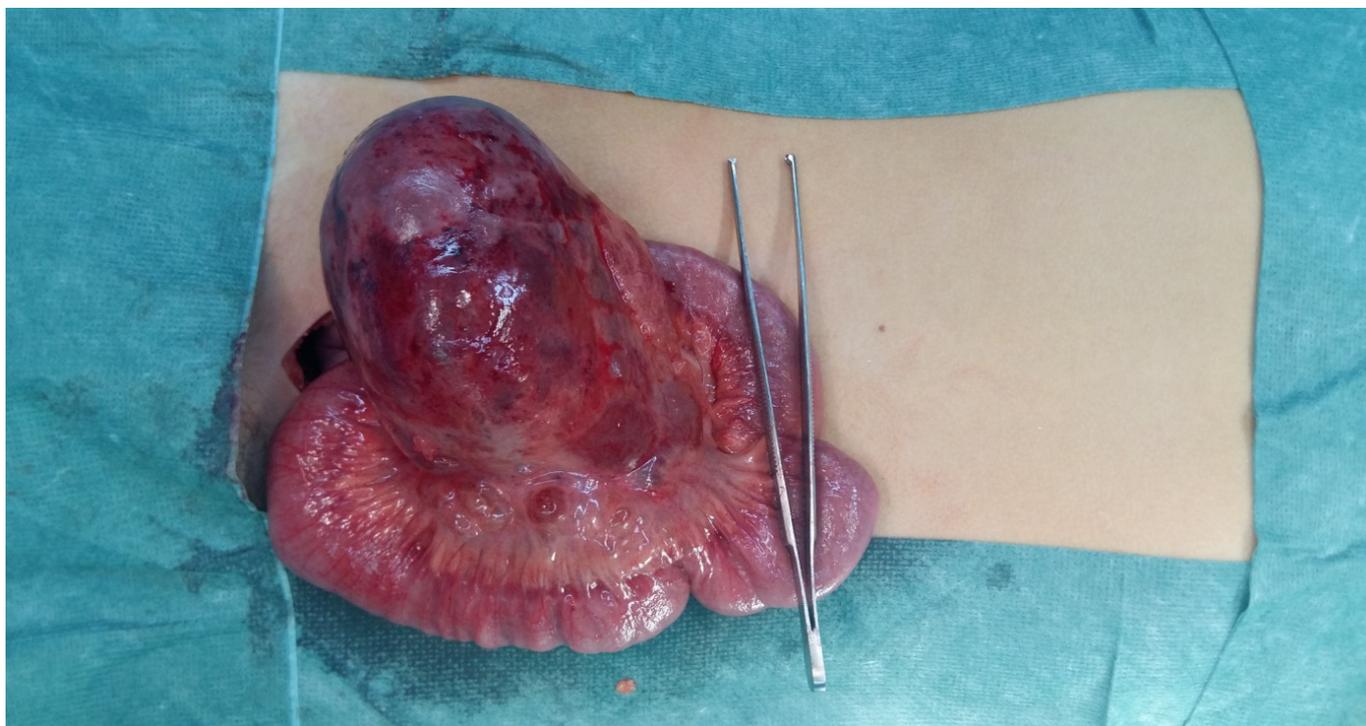


FIGURA 1 – Intra-operatório: malformação linfática do mesentério ileal medindo 12cm x8,5cm x8cm.

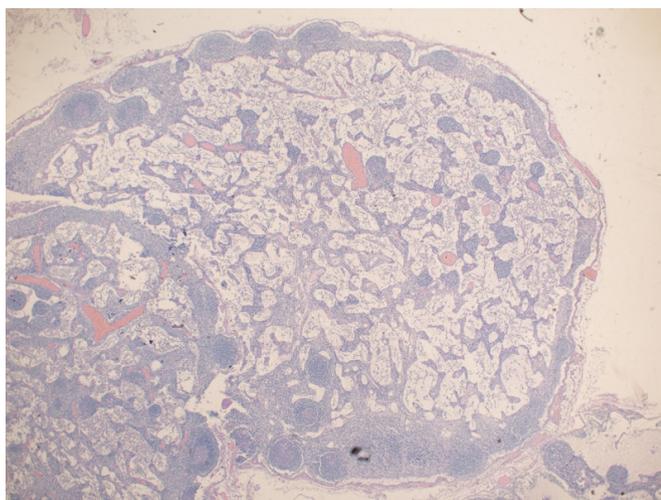


FIGURA 2 – Microfotografia: H&E gânglio linfático – Dilatação e apagamento dos cordões medulares; Dilatação cística do seio subcapsular, perifolicular e medular.

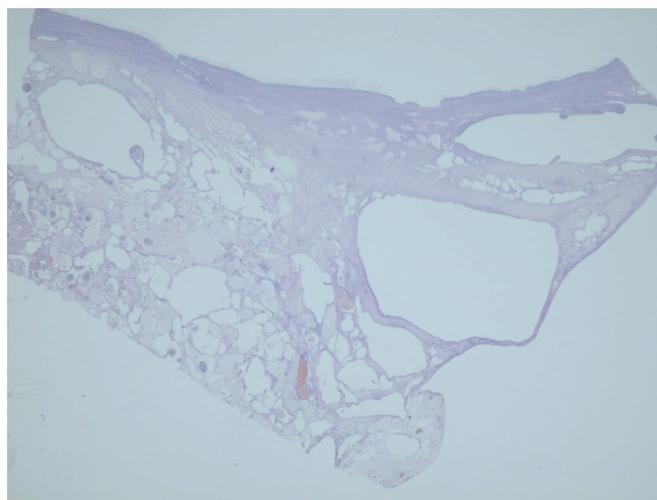


FIGURA 3 – Macrofotografia: H&E linfangiectasia.

encontrámos na literatura relação desta patologia com alotrifagia. Interrogamo-nos se poderá existir alguma relação de causa-efeito, que pela raridade de ambas as patologias possa nunca ter sido reportada.

A maioria das malformações linfáticas (ML) (cerca de 95%) ocorrem no pescoço e regiões axilares, os restantes 5% estão localizadas no mesentério, retroperitoneu, vísceras abdominais,



pulmão e mediastino^{2,4}. O surgimento isolado no mesentério do intestino delgado é excepcionalmente raro ocorrendo em menos de 1% de todas as ML^{2,4}. No caso clínico por nós relatado a ML estava localizado no segmento ileal, localização mais frequente no intestino delgado^{1,8}.

Os adultos têm normalmente sintomas mais indolentes, enquanto que as crianças se apresentam mais frequentemente como abdómen agudo, podendo inclusive simular apendicite^{3,9}. Em algumas séries refere-se que os sintomas são variáveis e não específicos, incluindo dor (82%), náuseas e vômitos (45%), obstipação (27%) e diarreia (6%)³. No nosso caso o sintoma principal foi a dor abdominal, embora a criança também referisse um episódio de vômito e diarreia. Referia ainda poliaquiúria, que atribuímos ao fato do quisto ocupar grande parte da região inferior da cavidade abdominal, possivelmente já comprimindo parte da bexiga. Segundo a literatura, em relação à determinação da sintomatologia clínica, o tamanho do quisto parece ser mais relevante, do que a localização deste⁹. A razão para a detecção precoce nas crianças pode ter a ver com a sua pequena compleição física, sendo que o quisto pode aumentar até ocupar grande parte da cavidade abdominal resultando num rápido agravamento de sintomas⁹. Em termos de exame objetivo, uma massa abdominal é referida em 25-75% dos casos, mas como o aumento de volume abdominal é lento e progressivo, em alguns casos só é notado tardiamente^{3,8}. Está descrito como sinal semiológico clássico, a palpação de uma massa abdominal compressível, com grande mobilidade no sentido transversal e ao redor de um eixo central – sinal de Tillaux¹⁰.

As ML têm sido subdivididas em 3 tipos:

Capilares: compostas por linfáticos pequenos de paredes finas.

Cavernosas: consistem em grandes canais linfáticos de paredes grossas

Quístico: apresentam grandes espaços linfáticos envolvidos por colagénio e células musculares lisas,

sem conexão com os linfáticos normais adjacentes^{2,8}. O nosso caso clínico classifica-se em quístico.

A Ecografia abdominal é diagnóstica na maioria dos casos, sendo muito sensível e específica na identificação de quistos do mesentério que surgem como massas mesentéricas ovulares avasculares^{8,11}. A Tomografia computadorizada pode ser útil quando o diagnóstico não está estabelecido ou quando se deseja ter uma noção mais exata da relação da ML com estruturas vizinhas, nomeadamente vasculares¹². Segundo a literatura, muitas vezes, o diagnóstico exacto é apenas feito após exploração cirúrgica e avaliação histopatológica⁴.

As MLM podem estar completamente aderentes a estruturas intra-abdominais, no entanto, a excisão cirúrgica radical é o tratamento de eleição, se for exequível pelo risco de recidiva^{3,4,13,14,15}. No nosso caso, tal como em várias séries de casos, é muitas vezes necessário ressecção segmentar de intestino delgado³. Foi proposta uma classificação que propõe a melhor abordagem cirúrgica de acordo com os achados intraoperatórios das MLM¹. Ela classifica os achados intraoperatórios em 4 tipos dependendo da invasão da parede intestinal e do grau de invasão do mesentério, nomeadamente se existe relação com vasos mesentéricos¹. O nosso caso classifica-se como um tipo 3 e o tratamento proposto é excisão cirúrgica completa com ressecção segmentar intestinal¹. A recidiva é rara, geralmente ocorre quando a ressecção não é completa, pelo que consideramos que o tratamento no nosso caso foi adequado, e pode ser considerado curativo^{9,10}.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Laboratório de Anatomopatologia do Dr. Roquete pela prontidão de resposta e pelo apoio prestado no fornecimento de algumas das imagens publicadas neste artigo.



REFERÊNCIAS

- 1 Kim SH, Kim HY, Lee C, Min HS, Jung SE. Clinical features of mesenteric lymphatic malformation in children. *J Pediatr Surg*. 2016 Apr;51(4):582-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.11.021. Epub 2015 Dec 9. PubMed PMID: 27106580.
- 2 Siddique K, Bhandari S, Basu S. Giant mesenteric lymphangioma: a rare cause of a life-threatening complication in an adult. *BMJ Case Rep*. 2010 Sep 7;2010. pii: bcr0420102896. doi: b0.1136/bcr.04.2010.2896. Review. PubMed PMID: 22778193; PubMed Central PMCID: PMC3029268
- 3 de Perrot M, Bründler M, Tötsch M, Mentha G, Morel P. Mesenteric cysts. Toward less confusion? *Dig Surg*. 2000;17(4):323-8. Review. PubMed PMID: 11053936.
- 4 Kumar B, Bhatnagar A, Upadhyaya VD, Gangopadhyay AN. Small Intestinal Lymphangioma Presenting as an Acute Abdomen with Relevant Review of Literature. *J Clin Diagn Res*. 2017 Jun;11(6):PD01-PD02. doi: 10.7860/JCDR/2017/22703.9962. Epub 2017 Jun 1. PubMed PMID: 28764241; PubMed Central PMCID: PMC5535433
- 5 Fernández Ibieta M, Rojas Ticona J, Martínez Castaño I, Reyes Ríos P, Villamil V, Giron Vallejo O, Méndez Aguirre N, Sánchez Morote J, Aranda García MJ, Guirao Piñera MJ, Zambudio Carmona G, Ruiz Pruneda R, Ruiz Jiménez JI. [Mesenteric cysts in children]. *An Pediatr (Barc)*. 2015 Jan;82(1):e48-51. doi: 10.1016/j.anpedi.2013.11.025. Epub 2014 Mar 11. Spanish. PubMed PMID: 24635977.
- 6 Jayasundara J, Perera E, Chandu de Silva MV, Pathirana AA. Lymphangioma of the jejunal mesentery and jejunal polyps presenting as an acute abdomen in a teenager. *Ann R Coll Surg Engl*. 2017 Mar;99(3):e108-e109. doi: 10.1308/rcsann.2017.0012. PubMed PMID: 28252346; PubMed Central PMCID: PMC5450291.
- 7 Chung JC, Song OP. Cystic lymphangioma of the jejunal mesentery presenting with acute abdomen in an adult. *Can J Surg*. 2009 Dec;52(6):E286-8. PubMed PMID: 20011166; PubMed Central PMCID: PMC2792400.
- 8 Santana WB, Poderoso WLS, Melo VA, Barros C, Fakhouri R. Cisto mesentérico – aspectos clínicos e anatomopatológicos. *Rev Col Bras Cir*. [periódico na Internet] 2010; 37(4). Disponível em URL: [http:// www.scielo.br/rcbc](http://www.scielo.br/rcbc)
- 9 Nam SH, Kim DY, Kim SC, Kim IK. The surgical experience for retroperitoneal, mesenteric and omental cyst in children. *J Korean Surg Soc*. 2012 Aug;83(2):102-6.; doi: 10.4174/jkss.2012.83.2.102. Epub 2012 Jul 25. PubMed PMID: 22880185; PubMed Central PMCID: PMC3412181.
- 10 Magno-Junior C, Batista CA, Leite GF, Lima HA, Paula JF, Kim MP, Mendes WB.; [Mesenteric cyst: case report and literature review]. *Arq Bras Cir Dig*. 2012; Apr-Jun;25(2):137-8. Review. Portuguese. PubMed PMID: 23381761.
- 11 Chen HP, Liu WY, Tang YM, Ma BY, Xu B, Yang G, Wang XJ. Chylous mesenteric cysts in children. *Surg Today*. 2011 Mar;41(3):358-62. doi:10.1007/s00595-009-4271-7. Epub 2011 Mar 2. PubMed PMID: 21365416.
- 12 Mullaney TG, D'Souza B. Mesenteric cyst: an uncommon cause of acute abdomen. *ANZ J Surg*. 2017 Nov 30. doi: 10.1111/ans.14067. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 29194893.
- 13 Rojas CL, Molina GA. Lymphangioma cavernous of the small bowel mesentery, an infrequent cause of acute abdomen in adult. *J Surg Case Rep*. 2018 Feb 14;2018(2):rjy018. doi: 10.1093/jscr/rjy018. eCollection 2018 Feb. PubMed PMID:29479419; PubMed Central PMCID: PMC5811846.
- 14 Lee DL, Madhuvrata P, Reed MW, Balasubramanian (1)SP. Chylous mesenteric cyst: A diagnostic dilemma. *Asian J Surg*. 2016 Jul;39(3):182-6. doi:10.1016/j.asjsur.2013.04.009. Epub 2013 Jun 13. Review. PubMed PMID: 23769746.
- 15 Belhassen S, Meriem B, Rachida L, Nahla K, Saida H, Imed K, Sana M, Amine K, Lassad S, Mongi M, Mohsen B, Abdellatif N. Mesenteric cyst in infancy: presentation and management. *Pan Afr Med J*. 2017 Mar 31;26:191. doi: 10.11604/pamj.2017.26.191.11476. eCollection 2017. PubMed PMID: 28674584; PubMed Central PMCID: PMC5483360

Correspondência:

RAQUEL LALANDA

e-mail: raquellalanda@gmail.com

Data de recepção do artigo:

11/06/2020

Data de aceitação do artigo:

30/11/2022



