
LINFOMA "T" DE ÍLEO TERMINAL LEVANDO A ABDOME AGUDO OBSTRUTIVO POR INTUSSUSCEPÇÃO ILEOCECAL

CARLOS A. S. MURARO
CLÁUDIO AZOUBEL FILHO
PAULO N. D. SALVIA
WILSON N. DE MATTOS JÚNIOR
MARCO A. A. TEIXEIRA
UBIRAJARA JOSÉ LASSANCE CUNHA DA SILVA

MURARO CAS, AZOUBEL FILHO C, SALVIA PND, MATTOS JÚNIOR WN, TEIXEIRA MAA & SILVA UJLC - Linfoma "T" de íleo terminal levando a abdome agudo obstrutivo por intussuscepção ileocecal. *Rev bras Colo-Proct*, 1993; 13(1): 21-23

RESUMO: Os autores relatam o caso de um paciente de 30 anos, branco, sexo masculino, que desenvolveu abdome agudo obstrutivo, cujo diagnóstico, após laparotomia, revelou a presença de uma intussuscepção ileocecal, a qual, desfeita manualmente, evidenciou massa tumoral esférica de 5 cm de diâmetro em íleo terminal, tendo a biópsia de congelação revelado neoplasia maligna pouco diferenciada. Foi realizada hemicolectomia à direita e ressecção de segmento de íleo terminal com íleo transverso-anastomose término-lateral em dois planos, com evolução pós-operatória sem intercorrências. O exame histológico anatomopatológico, bem como posterior estudo imunohistoquímico, mostraram tratar-se de linfoma tipo "T" primário de íleo. A investigação posterior ao ato cirúrgico, mostrou ausência de acometimento neoplásico em linfonodos, medula óssea e outros sítios. O paciente foi encaminhado para tratamento complementar quimioterápico, com boa evolução. Os autores enfatizam a baixa frequência dessa patologia como primária de íleo terminal^{1,2,3}, bem como a surpreendente evolução do paciente, que até o presente momento não apresentou outra manifestação da doença em outros locais, embora tenha completado um ano de evolução.

UNITERMOS: linfoma "T"; abdome agudo obstrutivo; neoplasia de intestino delgado; intussuscepção ileocecal

A intussuscepção ileocecal levando a abdome agudo obstrutivo por neoplasia ileoterminal constitui uma patologia infreqüente entre as patologias que acometem o intestino delgado. Um dos enigmas da medicina é o fato de que os tumores do intestino delgado, tanto os benignos como os malignos, sejam raridade, tendo sido propostas numerosas teorias explicativas, como o rápido período de trânsito que permite uma breve exposição da mucosa a carcinogênicos, a baixa irritação mecânica devido à fluidez do conteúdo do intestino delgado, uma elevada concentração de IgA que mantém um nível de imunovigilância e uma baixa população bacteriana, levando à formação de menos compostos carcinogênicos.

A introdução da técnica de imunoperoxidase permitiu a realização de estudos retrospectivos utilizando tecidos embebidos em formaldeído ou parafina⁴ e, conseqüentemente, a reclassificação dos linfomas, tendo como referência a origem das células tumorais. A literatura tem mostrado com esses estudos que os linfomas do trato gastrointestinal são predominantemente de origem em células B e raramente em células T, e embora seja o trato gastrointestinal o sítio extranodal mais freqüentemente acometido em casos de linfomas não-Hodgkin, a grande maioria desses casos revelou doença primária na pele ou linfonodos.

O relato a seguir é sobre um paciente que apresentou uma patologia obstrutiva do intestino delgado, cujo diagnóstico só nos foi revelado parcialmente no ato cirúrgico e, completamente, após estudo imunohistoquímico, o qual revelou tratar-se de um linfoma "T" de íleo terminal. Estudos posteriores mostraram tratar-se de uma doença primária desse local, tendo nosso seguimento até a presente data demonstrado boa evolução.

Relato do caso

Paciente do sexo masculino, branco, 33 anos, procurou nosso serviço no dia 2/5/1991, referindo que há 20 dias havia

apresentado, após ingestão de alimentos extra-habitual, diarreia, vômitos e dor abdominal em cólica, melhorando com o uso de sintomáticos. Há cinco dias apresentou novo quadro diarreico com remissão espontânea e, há seis dias, quadro de cólica intensa com ponto doloroso em fossa ilíaca direita acompanhado de parada de eliminação de gases e fezes e distensão abdominal. O interrogatório complementar revelou alternância de hábito intestinal há mais ou menos seis meses. Negava anorexia e/ou perda de peso.

O exame físico revelava bom estado geral, abdome distendido doloroso à palpação profunda, notadamente em fossa ilíaca direita, com presença de ruídos hidroaéreos de timbre metálico.

Foi observado no estudo radiológico (RX simples abdominal) presença de distensão difusa de alças, principalmente às custas de intestino delgado e presença de níveis hidroaéreos esparsos. O hemograma mostrou série vermelha normal, série branca com 11.200 leucócitos e leve desvio à esquerda. O exame completo de urina revelou leucocitúria importante (55.000 leucócitos), hematúria importante (268.000 hemácias), albuminúria e hemoglobinúria. A amilase encontrava-se dentro dos padrões de normalidade.

Diante do quadro, foi levantada a hipótese diagnóstica de abdome agudo obstrutivo e o paciente foi levado a uma intervenção cirúrgica no dia 3/5/1991, onde foi observada uma intussuscepção ileocecal, a qual, após desfeita com manobras manuais, demonstrou a presença de massa neoplásica esférica medindo aproximadamente 5 cm de diâmetro de consistência endurecida e coloração branco-acinzentada intraluminal em região de íleo terminal (o exame histológico de congelação revelou tratar-se de uma neoplasia maligna pouco diferenciada). Foi realizada hemicolectomia direita e ressecção de segmento de íleo terminal com ileotransverso anastomose término-lateral em dois planos. O corte transversal revelou que a massa ocluía cerca de 95% da luz do intestino delgado. Houve boa evolução clínica no pós-operatório.

Posteriormente, foi realizado estudo histológico complementar com imuno-histoquímica, demonstrando tratar-se de um linfoma originário em células "T".

Estudos complementares, inclusive com biópsia de medula óssea, revelaram que, na verdade, era uma neoplasia primária do próprio íleo terminal.

Foi realizado tratamento quimioterápico antineoplásico com utilização de 12 ciclos com esquema CHOP (ciclofosfamida + hidroxirubicina + vincristina + prednisona). Esse esquema mais agressivo foi utilizado devido ao mau prognóstico clínico e histológico habitualmente encontrado na literatura.

O paciente está tendo seguimento pelo departamento de oncologia clínica e por nossa equipe, e até o presente momento encontra-se em boas condições clínicas, sem outras manifestações da doença.

DISCUSSÃO

Embora o intestino delgado represente 76% do comprimento de todo o sistema gastrointestinal, as neoplasias nessa localização respondem apenas por 3 a 6% de todos os tumores gastrintestinais, sendo os malignos ligeiramente mais comuns do que os benignos, numa proporção aproximada de 1,5: 1. Entre os malignos, mais da metade origina-se no íleo terminal, ocupando os linfomas, o primeiro ou segundo lugar em frequência, de acordo com autores diversos (4,5) (Quadro 1).

Por sua vez, a obstrução intestinal pode ocorrer em qualquer nível do trato gastrointestinal, sendo que a luz estreita do intestino delgado torna a obstrução mais comum nesse local, porém os sintomas obstrutivos são menos comuns devido à fluidez do seu conteúdo. Pode ser classificada em mecânica ou vascular.

Os tumores e o infarto, embora sejam as lesões mais graves, respondem por apenas 10 a 15% das obstruções do intestino delgado, sendo que as hérnias, aderências intestinais, invaginação e vôlvulo, juntas, respondem por 80% delas.

A intussuscepção é uma alteração mais comumente encontrada em crianças, onde um segmento do intestino delgado, empurrado por uma onda de peristalse, subitamente telescopa-se dentro do segmento imediatamente distal, podendo arrastar consigo o mesentério. Entretanto, a intussuscepção também aparece em adultos e, nesse grupo etário, uma massa intraluminal ou tumor serve como ponto de tração que puxa a base de união e o segmento do intestino com

Quadro 1 - Classificação de Rappaport.

Linfomas difusos	% de todos os casos	Linfomas nodulares	% de todos os casos
Linfocítico, bem diferenciado	5		
Linfocítico, pouco diferenciado	16	Linfocítico, pouco diferenciado	24
Linfoblástico*			
Histiocítico	28	Histiocítico	3
Misto, linfocítico-histiocítico	6	Misto, linfocítico-histiocítico	12
Indiferenciado (Burkitt e não Burkitt)	6		

*Categoria recentemente acrescentada à classificação de Rappaport. Compreende aproximadamente a metade dos casos previamente incluídos no grupo linfocítico, pouco diferenciado.

ele. Em ambos os casos, adultos ou crianças, a intervenção cirúrgica torna-se imperiosa, pois o suprimento sanguíneo mesentérico pode tornar-se restrito e levar ao infarto intestinal.

Os recentes avanços na área de anatomia patológica com a aquisição da técnica de imunoperoxidase (7), a qual permitiu o estudo de tecidos embebidos em formaldeído ou em parafina e, portanto, estudo retrospectivo, permitiram uma nova classificação dos linfomas com base na origem celular (8), além da classificação morfológica. H. Stein (8) e cols. dividiram morfológicamente os linfomas em linfoblásticos, linfocíticos, imunoblásticos e mistos blásticos/cíticos; e imunologicamente em pretymocíticos, protymocíticos e timocíticos maduros. O LSGJ (Lymphoma Study Group of Japan) dividiu os linfomas não-Hodgkin em foliculares, com três subdivisões, e difusos com sete. Cada subgrupo dos difusos foram divididos em B ou T, conforme o marcador *imunológico*. Masaki Shimizu (9) e cols. estudaram, com base nessa classificação, retrospectivamente, 118 casos de linfomas e, dentre esses, 109 linfomas não-Hodgkin, demonstrando uma baixa incidência de linfomas de Hodgkin (7,6% de todos os linfomas) e linfomas foliculares (8,3% de todos os LNH) e uma alta incidência de linfomas de células T (45,9%) com manifestações extranodais. Como se observou, houve cinco casos de linfomas de células T do trato gastrointestinal, sendo dois mistos, dois de grandes células e um imunoblástico, no entanto todos os casos tinham também acometimento da pele.

Foucar (6) e cols., em 1984, demonstraram que, embora o trato gastrointestinal seja o sítio extranodal mais freqüente de linfomas não-Hodgkin, raramente estes são manifestação primária da doença. Destes, cerca de 50% são constituídos por células B e os raros são do tipo T.

A literatura também mostra que, através do seguimento dos pacientes que apresentaram linfomas de células T, ficou demonstrado que a maioria desses indivíduos teve uma sobrevivência de 12 meses após o diagnóstico, mostrando tratar-se de uma neoplasia de comportamento biológico agressivo, se compararmos com a sobrevivência dos pacientes portadores de doença de Hodgkin. Sabemos que em face do diagnóstico, no estadiamento dos linfomas, a maioria dos pacientes com LH encontrava-se no estágio III ou no IV e a maioria dos LNH encontrava-se no estágio I ou II (Hun Kil, MD, e col. 1980).

Em nosso caso, o seguimento do paciente revelou boa evolução até o presente momento, discordando com o que se encontra na literatura.

MURARO CAS, AZOUBEL FILHO C, SALVIA PND, MATTOS JÚNIOR WN, TEIXEIRA MAA & SILVA UJLC - Lymphoma "T" of terminal ileum leading to acute obstructive abdomen by ileocecal intussusception.

SUMMARY: The authors relate the case of a 30 years-old patient, white, male, that developed acute obstructive abdomen, of which diagnosis, after laparotomy, revealed the presence of an intussusception, that manually undone, evidenced a spherical tumoral mass of five centimeters of diameter in terminal ileum, having the biopsy of congelation revealed malignant neoplasia little differentiated. It was made right hemicolectomy and resection of terminal ileum segment with transversal ileum-lateroterminal anastomosis in two planes, with post operatory evolution without intercorrences. The histologic exam and anatomopathologic, as well as later imunohistologic study, showed primary lymphoma type "T" of ileum. The posterior investigation to the surgery, showed no neoplastic assault in lymphonodes, bone marrow and other places. The patient was directed to chemotherapeutic treatment, with good evolution. The authors supplementary emphasize the low frequency of this pathology as primary of terminal ileum, as well as the surprising evolution of the patient, that till the present moment didn't show another demonstration of the disease in other places, although having completed one year of evolution.

KEY WORDS: lymphoma "T"; acute obstructive abdomen; neoplasia of small bowel; ileocecal intussusception

REFERÊNCIAS

1. Sager GF. Primary malignant tumors of small intestine: a 22 year experience with 30 patients. *Am J Surg* 1978; 135: 601.
2. Wilson JM et al. Primary malignancies of the small bowel. A report of 96 cases and review of the literature. *Am Surg* 1974; 180: 175.
3. Frennd N et al. primary neoplasms of the small bowel. *Am J Surg* 1978; 135: 757.
4. National Cancer Institute. Spponsored study of classifications of non-Hodgkin's lymphomas. Summary and description of a working formulation for Clinical Usage. *Cancer* 1982; 49: 2112.
5. Nathwari BN et al. Non-Hodgkin's lymphomas. A clinicopathologic study comparing two classifications. *Cancer* 1978; 41: 303.
6. Foucar K, Foucar E, Mitros F, Clamon G, Goeken J, Crossett J. Epitheliotropic lymphoma of the small bowel. *Cancer* 1984; 54: 54-60.
7. Taylor CR, Chir B, Phill D. Immunoperoxidase techniques. Practical and theoretical aspects. *Arch Pathol Lab Med* 1978: 102.
8. Stein H, Tolksdorf G, Lennert K. A cell origin - Related classification on the basis of cytologic, immunologic, and enzyme cytochemical criteria. *Path Res Pract* 1981; 171: 197-215.
9. Shimizu M, Miura M, Kitahara M, Katayama I. Non-Hodgkin's lymphomas. Analysis of 109 Japanese cases with the use of LSGJ classifications. *Am J Pathol* 1982; 106: 30-39.