



RELATO DE CASO

Linfangioma abdominal na criança: apresentação de oito casos

Abdominal cystic lymphangioma in childhood: report of eight cases

Paulo Roberto Boechat¹, Antonio Roberto R. Nogueira¹, José Aniz Goraib¹, Sergio Muniz de Brito¹, Euro Carvalho Leal¹, Ruy Carlos Souto da Silva², Márcia Cristina Bastos Boechat³, Heloisa Outani⁴

Resumo

O linfangioma é uma patologia relativamente freqüente na criança. A localização abdominal é, entretanto, rara. Sua forma de apresentação e suas manifestações clínicas variam muito, sendo confundida com outras patologias abdominais. A ultrasonografia pode fazer o diagnóstico na maioria dos casos. O tratamento é cirúrgico e o prognóstico é, em geral, bom.

Os autores mostram a experiência em oito casos ao longo de quinze anos, tratados cirurgicamente e com bons resultados em sete casos e um óbito tardio.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(5):335-340: linfangioma, linfangioma cístico, linfangioma cístico abdominal, higroma cístico, hamartoma vascular, cisto mesentérico, omento.

Abstract

Lymphangioma is a common pathology in children, however intra-abdominal cystic lymphangioma is rare. Morphology and clinical symptoms are variable and can be mixed up with other ethiology. Ultrasound can make the diagnosis in the majority of the cases. Surgery is the best choice of treatment and prognosis is in general good.

Authors present eight cases in a period of fifteen years, all of them treated surgically. Results were good in seven cases. One late death was observed.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(5):335-340: lymphangioma, cystic lymphangioma, abdominal cystic lymphangioma, cystic hygroma, vascular hamartoma, mesenteric cyst, omentum.

Introdução

Os linfangiomas e os hemangiomas constituem os dois grandes grupos dos chamados hamartomas vasculares, que resultam de uma falha no desenvolvimento evolutivo do sistema vascular, incluindo linfáticos e/ou artérias e veias. Os linfangiomas variam muito em sua morfologia, localização, freqüência e forma de apresentação clínica na criança. Os mais comuns são os externos, notados logo ao nascimento ou nos primeiros anos de vida e que se apresentam sob a forma de tumorações císticas de tamanho variável, localizadas principalmente nas regiões cervical, axilar e inguinal. São também chamados higromas císticos, e o diagnóstico é feito pelo exame físico. Os internos,

de localização mais freqüente no mediastino e na cavidade abdominal, são em geral de diagnóstico tardio e os sinais e sintomas são variados e inespecíficos. Benevieni foi o primeiro a descrever o linfangioma abdominal num relato de autópsia em 1507, enquanto Tillaux, em 1880, relatou o primeiro tratamento com sucesso¹. Galifer e cols², numa extensa revisão da literatura, selecionaram 120 casos de linfangioma intra-abdominal na criança, aos quais acrescentaram outros 19 de sua própria experiência num período de 21 anos. Verificaram que a grande maioria dos casos foi descoberta nos primeiros cinco anos de vida, e que 75% ocorreram no sexo masculino.

Os autores descrevem uma série de oito casos num período de 15 anos (1979-1994), tratados no departamento de Cirurgia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro. A idade variou entre 1 mês a 6 anos e 62,5% ocorreram no sexo masculino.

O aumento do volume abdominal ocorreu, na maioria dos casos, de forma lenta e progressiva. Nos casos 1 e 2 só foi notado pelos pais quando a circunferência abdominal

-
1. Cirurgião Pediátrico do Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro.
 2. Médico-Residente de Cirurgia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro.
 3. Radiologista Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro.
 4. Patologista do Instituto Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro.

Tabela 1 -Linfangioma abdominal

Caso	Sexo	Idade	Quadro Clínico
1	F	6a	Aumento de volume abdominal, dor abdominal recorrente
2	M	4a	Aumento de volume abdominal, dor abdominal, anorexia
3	F	3m	Massa abdominal, desnutrição
4	M	2m	Massa abdominal
5	M	1m	Massa abdominal
6	M	2m	Vômitos, distensão abdominal, massa de parede abdominal
7	M	8m	Aumento de volume abdominal, hérnia umbilical volumosa, hidrocele (?) bilateral gigante
8	F	5a	dor abdominal recorrente, massa abdominal

era muito aumentada. No caso 7, o aumento do volume abdominal associado à presença de volumosa hérnia umbilical e hidrocele ou hérnia inguino-escrotal também de grande volume levou a uma impressão clínica inicial de ascite (Figura 1).



Figura 1 - Caso 7: lactente com distensão abdominal, volumosa hérnia e "hidrocele" bilateral gigante, que correspondia a grande linfangioma cístico de omento

A dor abdominal, quase sempre do tipo cólica, foi a queixa principal em três crianças maiores (casos 1, 2 e 8), estando associada com aumento de volume do abdome em dois destes (1 e 2) e com massa palpável em outro (caso 8). Neste último a dor foi sintoma muito expressivo.

Massa abdominal foi um achado do exame físico de rotina em três pacientes (casos 4, 5 e 8). Móvel, às vezes comparada com um salsichão, indolor, ocupando em geral a porção média do abdome. Em dois pacientes (casos 1 e 3) a massa abdominal era visível, sendo que em um deles (caso 3) era mais nítida devido ao acentuado grau de desnutrição (Figura 2).

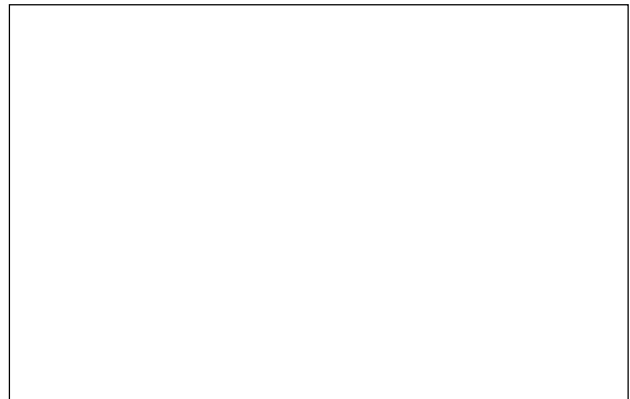


Figura 2 - Caso 1: massa abdominal visível

O diagnóstico pré-operatório foi feito em seis dos oito casos através da ultra-sonografia abdominal. Nos casos 1 e 6 ainda não se dispunha deste método e os exames utilizados foram o RX simples de abdome, clister opaco, trânsito gastrointestinal e urografia excretora. Em ambos os casos verificou-se deslocamento das alças intestinais para um dos lados do abdome ou para trás.

A ultra-sonografia mostrou em quatro pacientes (casos 3, 4, 5 e 8) um aspecto semelhante, com formações císticas de diâmetro variando entre 4 e 10 cm (Figura 3). Num dos pacientes (caso 2) a imagem era de dois cistos maiores (5 a 7 cm) e numerosos cistos menores. No caso 7, com grande hérnia umbilical e hidrocele ou hérnia inguino-escrotal volumosa (Figura 1), a imagem ultra-sonográfica era a de um grande cisto intra-abdominal, com traves finas que representavam a parede dos cistos, com ou sem comunicação entre eles e com o mesmo aspecto no nível da bolsa escrotal, que correspondia à extensão do linfangioma até a mesma através do conduto peritônio-vaginal patente.

A cirurgia indicada em todos os casos foi uma laparotomia exploradora, que mostrou achados variados. Em três pacientes (casos 1, 2 e 6) foram encontradas grandes massas císticas localizadas entre o estômago e o mesocólon, deslocando ou comprimindo alças intestinais (Figura 4). A

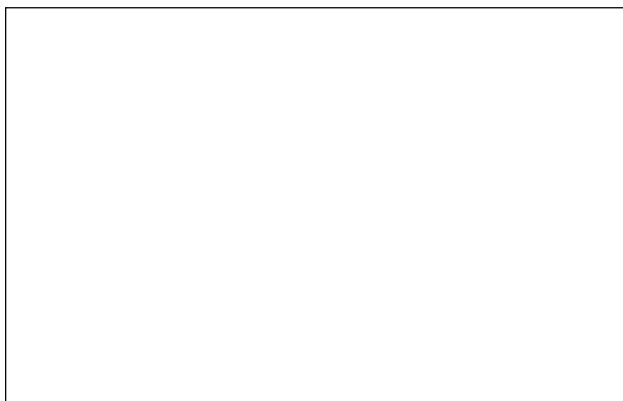


Figura 3 - Ultra-sonografia abdominal demonstrando "masa" cística composta de dois grandes cistos

exérese completa do tumor foi realizada. Em outros três pacientes (casos 3, 4 e 5), duas massas císticas maiores, localizadas no mesentério do intestino delgado, envolviam um segmento de alça, reduzindo a sua luz (Figura 5). Ressecção do segmento intestinal envolvido junto com o tumor com anastomose intestinal refazendo o trânsito foi o tratamento realizado. Num paciente (caso 8) com massa de aspecto semelhante, porém localizada na porção anti-mesentérica do jejuno, foi feita a exérese do tumor sem ressecção intestinal (Figura 6). Em outro paciente (caso 7) a massa cística, localizada no omento maior, prolongava-se até o interior da bolsa escrotal, que se tornou inteiramente vazia com sua retirada (Figura 7). O tumor foi ressecado e herniorrafia inguinal bilateral completou o tratamento.

O exame histopatológico confirmou o diagnóstico em todos os casos. No paciente com acentuada desnutrição (caso 3) demonstrou-se linfangiectasia extensa da parede intestinal que justificava o quadro clínico de má-absorção (Figura 8).

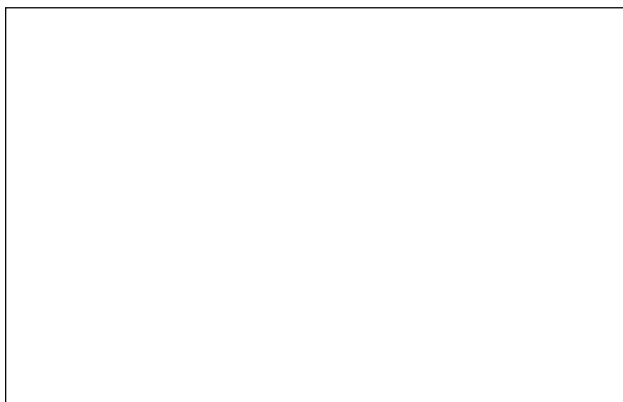


Figura 4 - Grande massa cística de mesentério deslocando alças intestinais delgadas e cólon

Em sete casos a evolução pós-operatória foi excelente a médio e longo prazo (8m-10a). O único óbito observado na série foi o do paciente com desnutrição severa (caso 3), que faleceu três meses após a cirurgia em consequência de sepsis.

Discussão

O linfangioma intra-abdominal é uma patologia rara, podendo variar de 1:23000 a 1:120.000 das admissões em hospitais pediátricos. A maioria das publicações referem-se a um ou dois casos e as maiores séries a uma ou duas dezenas de casos¹⁻⁵. Já chegou a ser considerado o mais raro tumor abdominal da criança⁶. Em 193 casos de linfangiomas em geral coletados da literatura, apenas 9,2% apresentavam-se na localização intra-abdominal⁵. A etiologia dos linfangiomas permanece desconhecida. Várias



Figura 5 - Linfangioma cístico de mesentério composto de dois ou mais cistos a segmento do intestino, reduzindo a luz intestinal

teorias têm sido propostas e a maioria delas admite tratar-se de uma malformação vascular congênita em que ocorreria uma falha na fusão entre os sistemas linfático e venoso, proliferação endotelial, além de uma displasia linfática localizada. Outros admitem origem adquirida por uma degeneração de gânglio linfático. Nenhuma delas tem, entretanto, comprovação experimental. Elliot e cols.⁷ sugeriram a existência de shunts linfático-venosos fisiológicos em nível da microcirculação responsáveis pela livre circulação da linfa entre os diferentes órgãos abdominais. Um defeito de desenvolvimento com persistência destes micro-shunts seria responsável pela formação dos linfangiomas císticos. As hipóteses mais aceitas baseiam-se nas displasias embrionárias do sistema linfático².

A localização mesentérica é a mais freqüente (50-70%), seja no segmento ileal (40-50%) ou no jejunal (20-30%). Mais raramente os linfangiomas se localizam no omento maior (10-30%), no mesocólon (10-30%) ou no

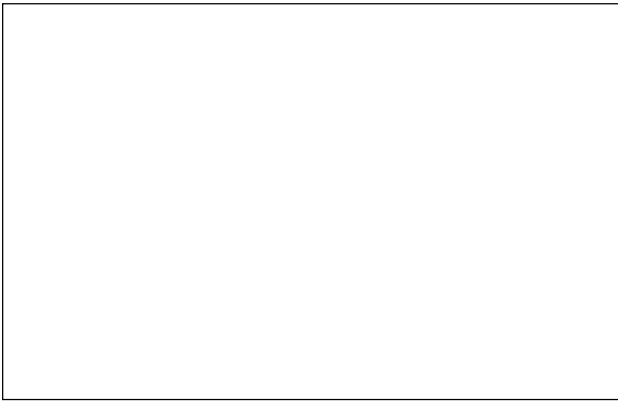


Figura 6 - Linfangioma cístico com localização na porção anti-mesentérica do intestino delgado, de fácil exérese sem ressecção intestinal (caso 8)

retroperitônio (10%). Pode existir a associação entre formas externas e internas de linfangioma, assim como podem ocorrer os linfo-hemangiomas, com ou sem presença de fístulas artério-venosas^{2,8-10}.

A grande maioria dos casos é descoberta nos primeiros anos de vida. Na série dos autores, 6 (62,5%) foram diagnosticados no primeiro ano de vida.

Os portadores de linfangioma abdominal têm, em geral, um bom estado nutritivo. Casos raros, associados com linfangiectasia extensa da parede do intestino delgado, podem apresentar uma síndrome de má-absorção, podendo chegar, em alguns casos, a desnutrição severa.

Os sinais e sintomas são inespecíficos e resultam da compressão ou do comprometimento direto do trato gastrointestinal. A dor abdominal é comum, podendo ser devida a um aumento rápido de volume dos cistos, secundário a sangramento no seu interior, por infecção, por torsão do cisto, ou mesmo pela compressão de estruturas vizinhas. A



Figura 7 - Linfangioma cístico de omento maior. A tração do mesmo durante a laparotomia esvaziou a hérnia umbilical e a "hidrocele" bilateral

dor pode ser esporádica ou intermitente, contínua ou em cólica. Quando sua localização é na fossa ilíaca direita e, principalmente, nas crianças acima de dois anos de idade, pode ser confundida com apendicite aguda e alguns autores chegam a referir este fato em 58% de seus casos^{5,9}.

O aumento de volume do abdome é lento e progressivo. Em alguns casos só é notado tardiamente, confundindo-se com ascite em cerca de 18-20% dos casos^{5,8,10-12}.

A presença de massa abdominal visível ou palpável é referida em 25-73% dos casos. Geralmente é de contornos lisos, nítidos e de grande mobilidade nos casos de menor volume. A palpação é, em geral, indolor^{1-3,6,9-11,13}.

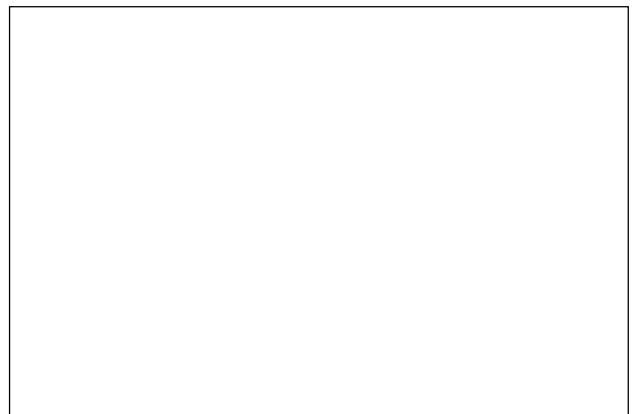


Figura 8 - Histologia de segmento intestinal do caso 3, com linfangiectasia de parede intestinal em segmento mais extenso, responsável por síndrome de má-absorção

Os sintomas digestivos podem variar desde constipação intestinal a obstrução do trato gastrointestinal. A constipação pode ser por compressão extrínseca pela massa intra-abdominal ou por envolvimento circular de um curto segmento intestinal pelo cisto, levando a uma obstrução parcial da luz. Quando essa obstrução é completa, o quadro clínico é agudo, com vômitos, distensão abdominal e parada de eliminação de gases e fezes, podendo ser secundária a volvo do segmento intestinal onde está localizada a tumoração. Mais raramente os casos de linfangioma abdominal podem se apresentar com diarreia intratável, secundária à linfangiectasia de um segmento intestinal e conseqüente síndrome de má-absorção.

Um aumento da bolsa escrotal, parecendo tratar-se de uma hidrocele ou hérnia inguino-escrotal volumosa, associado a aumento de volume do abdome, com ou sem hérnia umbilical, pode corresponder a um extenso linfangioma do omento maior que penetra na bolsa escrotal através do conduto peritônio-vaginal permeável. Nestes casos, a ul-

tra-sonografia da bolsa escrotal, revelando imagem semelhante à encontrada no abdome pode ser definitiva para o diagnóstico.

Outros sinais e sintomas podem decorrer de torsão aguda de um linfangioma de omento, com aparecimento de dor aguda, vômitos, etc. A infecção do linfangioma, levando, por contiguidade, à inflamação da parede abdominal, pode dificultar o diagnóstico, confundindo-se com processos inflamatórios intra-abdominais mais frequentes tais como a apendicite aguda complicada.

O exame físico, o RX simples de abdome e a ultrasonografia levam ao diagnóstico na imensa maioria dos casos.

Alguns casos podem ser descobertos pela simples inspeção do abdome, principalmente nas crianças desnudadas, nas quais a massa abdominal pode ser visível.

O RX simples do abdome mostra, em geral, um velamento mais ou menos extenso, com deslocamento lateral ou posterior das alças intestinais. A presença de calcificação é rara. Alguns casos podem apresentar imagem de obstrução intestinal, com níveis hidro-aéreos e pobreza ou ausência de gás no abdome inferior. Os exames contrastados são de pouca utilidade no diagnóstico.

A ultra-sonografia abdominal é diagnóstica na maioria dos casos, mostrando imagens anecóicas que correspondem a cistos múltiplos, de diâmetro variado, com paredes finas. Os de localização retroperitoneal podem apresentar um grupo de pequenos cistos, com imagem em favo de mel.

A tomografia computadorizada mostra imagem de baixa densidade, bem definida, homogênea, uni ou multilocular, com pouca ou nenhuma captação de contraste na periferia^{13,14}. Na ressonância nuclear magnética o linfangioma apresenta baixo sinal nas imagens ponderadas em T1 e alto sinal nas imagens ponderadas em T2. Estes dois exames podem ser úteis quando o diagnóstico não está bem estabelecido ou quando se deseja ter uma noção mais exata da relação do linfangioma com estruturas vizinhas¹⁵.

O linfangioma cístico abdominal é tratado por cirurgia com a retirada do tumor. Dependendo da localização, forma e extensão, a ressecção pode ser mais ou menos complexa. Nas formas localizadas no mesentério, junto ou envolvendo um segmento de alça intestinal, a exérese pode ser feita retirando-se a tumoração com ou sem ressecção do segmento intestinal adjacente. Nos casos em que é feita a ressecção segmentar do intestino, deve-se avaliar histologicamente a parede intestinal à procura de linfangiectasia difusa, que pode ser causa de uma síndrome de má-absorção. Quando isto ocorrer e houver persistência dos sintomas, pode ser necessária uma ressecção intestinal mais extensa.

Os linfangiomas gigantes não constituem, necessariamente, um grande problema cirúrgico, podendo ser ressecados sem maiores dificuldades, a não ser quando

possuem pequenas vesículas estendendo-se para a raiz do mesentério.

Do ponto de vista anátomo-patológico, os linfangiomas abdominais císticos representam anormalidade de desenvolvimento do tecido linfóide. Na criança compreendem a maioria dos cistos mesentéricos e localizam-se mais frequentemente no mesentério do intestino delgado. Alguns podem permanecer assintomáticos por muitos anos, sendo mesmo um achado em atos cirúrgicos, laparoscopias ou necrópsias. Macroscopicamente variam muito de tamanho, podendo ser uni ou multiloculares. Alguns alcançam grandes dimensões (8-15 cm de diâmetro). A superfície externa é lisa, a parede é delgada. O conteúdo pode ser um líquido claro, quiloso ou gelatinoso, mostrando no exame citológico presença de macrófagos com citoplasma espumoso, ou pode, eventualmente, sofrer modificações por infecção ou hemorragia no interior do cisto. Microscopicamente são limitados por epitélio achatado, circundados por tecido conjuntivo frouxo, que pode conter fibras musculares lisas ocasionais e células mononucleares por vezes dispostas em folículos linfóides com centro germinativo proeminente.

A associação com linfangiectasia difusa da parede intestinal adjacente e a degeneração mixóide são alterações descritas e que podem complicar o diagnóstico¹⁵.

Os linfangiomas císticos abdominais são, em geral, de bom prognóstico. A recidiva local naqueles parcialmente ressecados, a linfangiectasia extensa da parede intestinal adjacente, a infecção e as degenerações tissulares do tipo mixóide, são fatores que podem modificar o prognóstico. A reavaliação freqüente através do exame físico e ultrasonografia abdominal pode detectar a recidiva do linfangioma.

Referências bibliográficas

1. Farrel WJ, Grube P. Intra-abdominal cystic lymphangiomas. *Am J Surg* 1964;108:790-793.
2. Galifer RB, Pous JG, Juskiewinski S, Pasquie M, Gaubert J. Intra-abdominal cystic lymphangiomas in childhood. *Prog Pediatr Surg* 1978; 11:173-238.
3. Engel S, Clagett OT, Harrison Jr EG. Chylous cysts of the abdomen. *Surgery* 1961;50:593-599.
4. Hancock BJ, Dickens St-Vil D, Luks FI, DiLorenzo M. Complications of Lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992; 27:220-226.
5. Lestache JG, Ollero JM, Rollan V. Les lymphangiomes kystiques intra-abdominaux. *Chir Pediatr* 1980; 21:155-159.
6. Berger J, Sauvage P. A propos d'un nouveau cas de lymphangiome kystique du mesentere. *Ann Chir Inf* 1971; 12:253-260.
7. Elliot GB, Kliman MR, Elliot KA. Persistence of lymphaticovenous shunts at the level of the microcirculation: their relationship to "lymphangioma" of mesentery. *Ann Surg* 1970; 172:131-136.

8. Gyves-Ray K, Hernandez RJ, Hillemeier AC. Pseudoascites: unusual presentation of omental cyst. *Pediatr Radiol* 1990; 20:560-561.
9. Oliver GA. The omental cyst: a rare cause of the acute abdominal crisis. *Surgery* 1964; 56:373-376.
10. Walker AR, Putnam TC. Omental, mesenteric, and retroperitoneal cysts: a clinical study of 33 new cases. *Ann Surg* 1973; 178: 13-19.
11. Gephart HR, Cherry JK. Omental lymphangioma masquerading as ascites. *Am J Surg* 1968; 115:861-863.
12. Sthal Jr. WM, Joy RC. Chilous cysts of the mesentery in infants. *J Pediatr* 1961;58:373-376.
13. Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MWL. Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1309-1313.
14. Iyer R, Eftekhari E, Varma D, Jaffe N. Cystic retroperitoneal lymphangioma: CT, ultrasound and MR findings. *Pediatr Radiol* 1993; 23:305-306.
15. Ko S-F, Ng SH, Shieh C-S, Lin J-W, Huang C-C, Lee T-Y. Mesenteric cystic lymphangioma with mixoid degeneration: unusual CT and MR manifestations. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 525-527.