

RELATO DE CASO

DOI: 10.55825.RECET.SBU.0157

DOENÇA DE CASTLEMAN UNICÊNTRICA RETROPERITONEAL

VIVIAN SUZUKI RODRIGUES (1), FILIPE PIRÁGINE OIOLI (2), LUCAS HENRIQUE SANCHEZ CAVALHEIRO (1), LORELLA MIRANDA AURICCHIO (3), TIAGO MOURA RODRIGUES (4), ANDRÉ MEIRELLES DOS SANTOS (5)

(1) Residente no serviço de Urologia do Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil; (2) Residente no serviço de Cirurgia Geral do Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil; (3) Urologista e ex- Residente no serviço de Urologia do Hospital PUC- Campinas, SP, Brasil; (4) Urologista e preceptor do serviço de Urologia do Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil; (5) Urologista, preceptor e coordenador do serviço de Urologia do Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença de Castleman (DC) é um distúrbio linfoproliferativo raro, que se apresenta em duas formas distintas: a unicêntrica e a multicêntrica. A variante unicêntrica manifesta-se como massas de tecido linfóide localizadas, com a topografia mais comum sendo o mediastino (65-70%), pescoço (15%) e abdome (15%). O diagnóstico de DC no retroperitônio é extremamente raro.

APRESENTAÇÃO DO CASO: Relatamos o caso de uma paciente de 40 anos apresentando lombalgia durante 1 ano. Submetida a ressonância nuclear magnética (RNM) que evidenciou lesão expansiva sólida no retroperitônio. Paciente foi submetida a ressecção marginal completa da lesão por videolaparoscopia sem intercorrências e com boa evolução no pós operatório. Anatomopatológico diagnosticou a forma unicêntrica da DC.

CONCLUSÃO: Durante a investigação e abordagem de lesão sólida retroperitoneal isolada, a hipótese diagnóstica de DC unicêntrica deve ser considerada entre os diagnósticos diferenciais.

Palavras-chave: Relatos de Casos; Hiperplasia do Linfonodo Gigante; Neoplasias Retroperitoneais; Transtornos Linfoproliferativos

INTRODUÇÃO

As neoplasias retroperitoneais primárias fazem parte de um grupo heterogêneo de patologias raras e representam um desafio diagnóstico, pois suas manifestações clínicas são inespecíficas e relacionadas com a localização e comportamento das lesões em relação às estruturas adjacentes (1,2). Além disso, a sobreposição dos achados nos exames de imagem dificulta ainda mais seu diagnóstico etiológico, com este na maioria das vezes só sendo possível após estudo anatomopatológico (1,2). Outra característica desse grupo é a predominância dos tumores malignos (70-90%) com as patologias benignas sendo exceção (1,2).

Dentre os diagnósticos diferenciais das lesões retroperitoneais encontra-se a hiperplasia do linfonodo gigante, também conhecida como Doença de Castleman (DC), um distúrbio linfoproliferativo raro com comportamento benigno na sua forma unicêntrica e cuja manifestação no retroperitônio é extremamente rara com somente 230 casos tendo sido reportados no mundo, por conta disto, a DC geralmente não é mencionada entre os diagnósticos diferenciais das neoplasias retroperitoneais, sendo importante documentar cada novo caso para fins de estudos comparativos (3,4). Nosso relato é sobre uma paciente de 40 anos com um incidentaloma no retroperitônio que após ressecção marginal completa da lesão foi diagnosticada com DC, tornando este caso relevante para literatura médica.

Informações do paciente

Paciente do sexo feminino, 40 anos, parda, dona de casa, ensino fundamental completo, casada, evangélica, natural de Cachoeira Grande - MA, procedente de Paulínia-SP. Sem alergias conhecidas, diabética em uso de metformina 500mg 3 vezes ao dia, ex-tabagista de 30 anos/maço, com 1 curetagem uterina há 18 anos por mola hidatiforme

e 1 laqueadura há 17 anos, sem outros antecedentes cirúrgicos. Sem antecedentes familiares relevantes.

Achados clínicos e cronologia

Em Julho de 2020 paciente iniciou quadro de lombalgia à esquerda recorrente, em pontada, intensidade 4/10 com irradiação para membros inferiores, associado a parestesias nos pés bilateralmente, sem fatores de melhora ou piora e sem outros sintomas concomitantes. Ao exame físico apresentava hipoestesia em “bota” nos membros inferiores bilateralmente, sinal de Lasegue negativo, reflexos tendinosos, tônus muscular, força muscular e controle esfinteriano todos preservados. Procurou atendimento na atenção primária de saúde no município de origem, sendo diagnosticada inicialmente como lombalgia mecânica e tratada com analgésicos simples durante aproximadamente 1 ano. Paciente no entanto evoluiu com piora progressiva da dor e das hipoestесias incapacitando as atividades diárias, tendo sido reavaliada no mesmo serviço de saúde que solicitou ressonância nuclear magnética (RNM) de coluna para investigação.

Diagnóstico

Paciente realizou exame em Novembro de 2021 sendo identificada lesão sólida com focos puntiformes de hipersinal na janela T1 localizada no aspecto posterior e paramediano à esquerda do corpo vertebral de L1, com realce sólido e finamente heterogêneo pelo contraste, determinando leve adelgaçamento cortical ósseo, sem extensão aos tecidos moles e medindo 2,1 x 2,1 x 1,5cm, compatível com hemangioma de corpo vertebral. No mesmo exame de imagem foi identificada lesão expansiva retroperitoneal ao nível da vértebra S1, sendo solicitada RNM de abdome para complementar a avaliação da lesão, descrevendo-a como posterior ao músculo Psoas direito, deslocando-o anteriormente e com plano de clivagem preser-

vado. Sinal elevado na janela T2 com cicatriz/calcificação central de baixo sinal e restrição à difusão e realce pelo contraste endovenoso. Medindo 3,5 x 2,8 cm nos maiores eixos axiais. Paciente foi então encaminhada para avaliação da equipe de neurocirurgia do hospital da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUCC), que após avaliação realizada em Setembro de 2022 definiu o hemanangioma de corpo vertebral como lesão benigna sem repercussões clínicas, atribuiu a lombalgia a etiologia mecânica e a hipoestesia dos membros inferiores a neuropatia diabética periférica. Por conta do incidentaloma da lesão expansiva retroperitoneal, a equipe de neurocirurgia, encaminhou paciente para avaliação da equipe de urologia da PUCC. A urologia, após avaliação do caso, levantou a hipótese diagnóstica de neoplasia primária do retroperitônio e indicou a realização de ressecção marginal da lesão com objetivo de biópsia excisional da mesma.

Intervenção terapêutica

Paciente realizou preparo pré operatório habitual com avaliação pré anestésica classificando paciente como ASA II. Em Novembro de 2022 paciente foi submetida ao procedimento cirúrgico proposto por videolaparoscopia (**veja o vídeo**), sendo realizada a ressecção marginal completa da lesão sem intercorrências. Paciente recebeu cuidados pós operatórios em leito de enfermaria com evolução satisfatória, tendo recebido alta hospitalar no segundo dia de pós operatório sem intercorrências. Exame anatomopatológico descreveu a lesão macroscopicamente como massa sólida e homogênea, com superfície interna lisa, superfície de corte homogênea pardacenta com foco de calcificação grosseira com dimensões de 4,0 x 3,0 x 2,3cm, não foram identificados linfonodos na peça. A análise histológica evidenciou alterações morfológicas sugestivas de DC subtipo hialino vascular e o estudo imunohistoquímico foi positivo para CD79a, CD3, BCL2, CD31 e Ki67 sendo consistente com o diagnóstico de DC.

Acompanhamento e desfechos

Paciente retornou para consulta ambulatória 2 semanas após o procedimento, sem nenhuma intercorrência no pós-operatório, foi informada do diagnóstico e da necessidade de seguimento periódico com exames de imagem. Após 6 meses do procedimento cirúrgico, paciente mantém seguimento clínico trimestral com a urologia, satisfeita com o tratamento, sem sinais de recidiva da lesão ou de acometimento de outras cadeias linfonodais nas tomografias computadorizadas (TC) de tórax e abdome.

DISCUSSÃO

As lesões primárias sólidas do retroperitônio podem ser divididas em quatro grupos: tumores de origem mesenquimal, neural, germinativa e linfoproliferativa (1). A DC se enquadra no grupo das doenças linfoproliferativas e representa uma causa extremamente rara para desenvolvimento de massa retroperitoneal (3,4,5). É mais comum em adultos jovens, sem predileção por sexo e pode ser dividida em duas apresentações clínicas distintas: os subtipos unicêntrico e multicêntrico (3,4,5).

O distúrbio unicêntrico é o mais comum (90%) tem maior incidência na 4ª década de vida, e caracteriza-se como massas localizadas de tecido linfóide, as quais possuem como topografia mais comum o mediastino (65-70%), o pescoço (15%) e abdome (15%), outros sítios mais raros incluem o mesentério e o retroperitônio (3,4,5). Geralmente é assintomática, porém pode cursar com sintomas compressivos secundários ao efeito de massa em órgãos adjacentes (3,4,5).

A apresentação multicêntrica, acomete principalmente pacientes nas 5ª e 6ª décadas de vida e portadores de imunodeficiência, principalmente relacionada à infecção pelo HIV (3,4,5). É mais agressiva e cursa predominantemente com sintomas sistêmicos como: fadiga, sudorese, febre, perda ponderal, anemia, dispnéia, edema, fibrose pulmonar, he-

patoesplenomegalia, derrame pleural, ascite, síndrome nefrótica e erupções cutâneas. (4).

Os principais métodos de imagem para avaliar as massas retroperitoneais sólidas são a TC e a RNM, com as características de imagem auxiliando em diagnósticos diferenciais, estadiamento, definição da estratégia cirúrgica ou para guiar eventual sítio de biópsia quando indicada (1,2). Embora haja significativa interposição dos achados de imagem e o diagnóstico final seja definido apenas por análise histopatológica, existem características específicas a determinadas lesões que podem auxiliar nas decisões e manejos clínicos (1,2). A DC é visualizada na TC como

massa homogênea com realce inespecífico e microcalcificações, na RNM apresenta características semelhantes à TC com melhor delineamento dos tecidos moles, porém não possui nenhuma característica radiológica que seja capaz de fornecer diagnóstico definitivo, com a análise histopatológica sendo essencial para o diagnóstico assim como todas as demais lesões retroperitoneais (2). Na figura 1 apresentamos uma tabela com as principais características de imagem das lesões sólidas do retroperitônio em comparação com a DC.

A citologia aspirativa com agulha fina pré-operatória não tem papel no diagnóstico devido a sua baixa especificidade. Portanto,

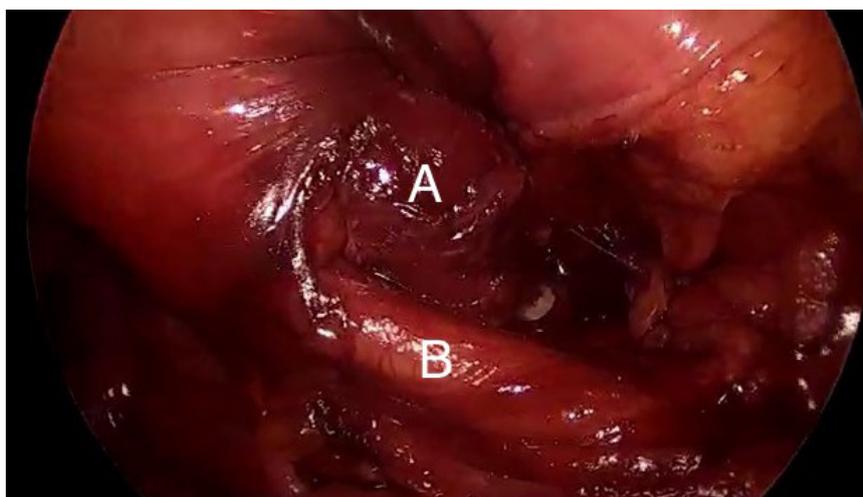


Figura-1: Imagem do intra operatório com a lesão retroperitoneal (“A”) sobre artéria ílica interna direita (“B”).

Tabela-1: diagnósticos diferenciais de lesão retroperitoneal e suas características.

	TECIDO	MALIGNIDADE	GORDURA INTRA-ESIONAL	CALCIFICAÇÕES	NECROSE	VASCULARIZAÇÃO	PADRÃO EM MANTO	ESTROMA MIXOIDE
DOENÇA DE CASTLEMAN	LINFOPROLIFERATIVO	BENIGNA	NÃO	SIM	NÃO	NÃO	NÃO	NÃO
LINFOMA	LINFOPROLIFERATIVO	MALIGNO	NÃO	NÃO	NÃO	NÃO	SIM	NÃO
LIPOSSARCOMA	MESENQUIMAL	MALIGNO	SIM	SIM	SIM	NÃO	NÃO	NÃO
LEIOMIOSARCOMA	MESENQUIMAL	MALIGNO	NÃO	NÃO	SIM	SIM	NÃO	NÃO
TERATOMA	GERMINATIVO	BENIGNO	SIM	SIM	NÃO	NÃO	NÃO	NÃO
TUMORES NEUROGÊNICOS	NEURAL	90% BENIGNOS	NÃO	NÃO	NÃO	NÃO	NÃO	SIM

um diagnóstico definitivo só pode ser feito por exame anatomopatológico por biópsia incisional ou espécime ressecado (2,3,4,5).

O tratamento difere entre as formas clínicas da doença. No subtipo unicêntrico a ressecção cirúrgica da lesão é a terapia padrão ouro apresentando elevado índice de cura (91% de sobrevida global em 5 anos) e sendo o tratamento de escolha no nosso caso. Quando a massa ou cadeia linfonodal não é passível de ressecção completa, podem ser realizadas intervenções com objetivo de redução tumoral como: ablação vascular, radioterapia ou ciclos de rituximabe. Estas medidas podem ser eficazes no controle de sintomas compressivos e podem atuar como tratamento neoadjuvante (4,5).

Já na forma multicêntrica da DC o prognóstico é ruim (65% de sobrevida global em 5 anos) e seu tratamento é realizado com combinações de corticoterapia, imunossupressores, quimioterapia e radioterapia, individualizados para cada paciente a depender da topografia das cadeias linfonodais acometidas e performance do paciente (4,5).

No caso da paciente em questão vimos a limitação dos exames de imagem na definição do diagnóstico das lesões sólidas retroperitoneais, sendo imprescindível o anatomopatológico para definição diagnóstica e terapêutica, que, conforme vimos em nosso relato, pode ser obtido através de biópsia excisional da lesão sempre que possível, pois apesar das neoplasias malignas predominarem entre as massas sólidas retroperitoneais, nos casos em que a lesão é benigna a ressecção cirúrgica é curativa.

Durante a investigação e abordagem de lesões sólidas isoladas no retroperitônio, a hipótese diagnóstica de DC na sua forma unicêntrica deve ser considerada, tendo em vista a dificuldade no diagnóstico pré-operatório deste tipo de lesão e que a ressecção cirúrgica marginal da

lesão é curativa, podendo-se evitar a realização de cirurgias extensas com margens mais amplas.

PERSPECTIVA DO PACIENTE

Indisponível

PONTOS DE APRENDIZAGEM

- Ao se deparar com uma lesão sólida isolada no retroperitônio, todos os diagnósticos diferenciais possíveis devem ser considerados.
- Os exames de imagem são limitados para determinar a etiologia desse tipo de lesão com o diagnóstico sendo confirmado apenas após exame anatomopatológico.
- A ressecção cirúrgica marginal das lesões retroperitoneais é um grande desafio devido a proximidade com estruturas anatômicas nobres, no entanto deve ser realizada sempre que possível, pois nos casos em que a etiologia da lesão é potencialmente benigna, o procedimento é curativo.

CONFLITO DE INTERESSE

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS

1. Mota MMS, Bezerra ROF, Garcia MRT. Abordagem prática de lesões retroperitoneais primárias no adulto. *Radiol Bras.* 2018 Nov/Dez;51(6):391–400.
2. T.J. Kim, J.K. Han, Y.H. Kim, T.K. Kim, B.I. Choi, Castleman disease of the abdomen: imaging spectrum and clinicopathologic correlations, *J. Comput. Assist. Tomogr.* 25 (2001) 207–214.

3. A.R. Keller, L. Hochholzer, B. Castleman, Hyaline vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations, *Cancer* 29 (1972) 670–683.
4. Lomas OC, Streetly M, Pratt G, Cavet J, Royston D, Schey S, et al: The management of Castleman disease. *Br J Haematol.* 2021; 195:328–337.
5. Carbone A, Borok M, Damania B, Gloghini A, Polizzotto MN, Jayanthan RK, Fajgenbaum DC, Bower M. Castleman disease. *Nat Rev Dis Primers.* 2021 Nov 25;7(1):84.

AUTOR CORRESPONDENTE***Vivian Suzuki Rodrigues***

Rua José Benedito Moreira, 208

Vila Lavínia, Mogi das Cruzes

São Paulo, Brasil, 08737-040

Telefone: (11) 99654-7794

E-mail: vivian_srodrigues@hotmail.com