

# Linfangioma cístico do pâncreas: relato de caso

## Cystic lymphangioma of the pancreas: case report

SERGIO RENATO PAIS COSTA<sup>1</sup>, OLÍMPIO DANIEL DE CAMPOS<sup>2</sup>

Hospital IGESP – São Paulo – Brasil

### RESUMO

Linfangiomas são tumores benignos incomuns. Geralmente têm sido descritos em regiões como cabeça, pescoço e axila. Linfangiomas pancreáticos acometem predominantemente indivíduos do sexo feminino, são extremamente raros e correspondem a apenas 1% de todos os linfangiomas. Esses tumores geralmente causam sintomas como dor abdominal ou vômitos. O diagnóstico é radiológico e o tratamento, a ressecção cirúrgica. Os autores relatam um caso de linfangioma cístico do pâncreas, em uma paciente do sexo feminino de 70 anos, com quadro clínico de dor abdominal, que foi submetida à pancreatectomia central com sucesso.

**Unitermos** – Linfangioma cístico; Neoplasias pancreáticas; Pancreatectomia central.

### SUMMARY

**Background:** Lymphangiomas are uncommon benign neoplasms that are most often seen in the head, neck, and axillas. Pancreatic lymphangiomas occur predominantly in women, are exceedingly rare, and account for only 1% of all lymphangiomas. These tumors generally cause symptoms such as abdominal pain or vomiting. The diagnosis is radiological and their treatment is surgical resection. The authors present a case of cystic lymphangioma of the pancreas in a 70-year-old woman who presented with abdominal pain and was submitted to central pancreatectomy with a success.

**Keywords** – Cystic lymphangioma; Pancreatic neoplasms; Central pancreatectomy.

### INTRODUÇÃO

Linfangiomas são neoplasias benignas de origem vascular que apresentam diferenciação linfática. Embora raras, ocorrem mais freqüentemente em crianças. Até 95% dessas lesões têm sido encontradas no pescoço ou nas axilas. Os 5% restantes ocorrem nos mais variados sítios, como no mediastino, mesentério, vísceras abdominais e ossos<sup>(1-2)</sup>. No que tange aos linfangiomas oriundos do pâncreas, esses ainda são mais incomuns. Segundo Hayashi *et al.*<sup>(3)</sup>, em revisão de literatura realizada por esses autores, cerca de 30 casos tinham sido descritos. Os autores relatam um caso dessa neoplasia em detalhes, principalmente em relação aos aspectos radiológicos encontrados, dando ênfase também ao diagnóstico diferencial.

### RELATO DO CASO

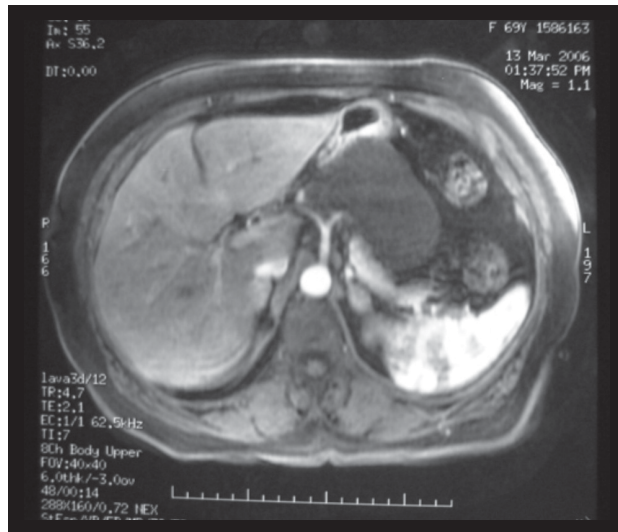
Paciente de 70 anos de idade, do sexo feminino e caucasiano. Apresentava, como co-morbidades, hipertensão arterial sistêmica (HAS) e *diabetes mellitus* tipo II (DM), ambas controladas com medicação oral.

Como sintoma apresentava dor epigástrica com irradiação lombar, sem relação com a alimentação ou fatores desencadeantes. Ao exame físico, apenas obesidade leve (IMC = 36kg/m<sup>2</sup>). A investigação inicial foi realizada por endoscopia digestiva alta e ultra-sonografia de abdome total. Esses exames não apresentaram alterações. Prosseguiu-se a investigação e foi subseqüentemente realizada uma tomografia computadorizada de abdome, que mostrou uma massa cística de 8 x 7cm de diâmetro localiza-

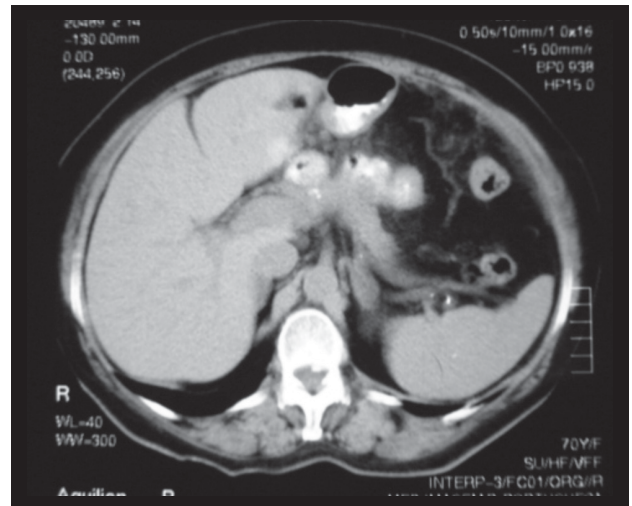
1. Especialista em Cancerologia Cirúrgica e Cirurgia do Aparelho Digestivo. Mestre em Gastroenterologia Cirúrgica – UNIFESP-EPM.  
2. Especialista em Cancerologia Cirúrgica pelo Hospital do Câncer de São Paulo – AC Camargo.

**Endereço para correspondência** – Sergio Renato Pais Costa, Rua Voluntários da Pátria, 4.178, apto. 93 – 02402-500 – São Paulo, SP – Brasil. E-mail sergiorenatopais@terra.com.br

Recebido em: 28/1/2007 – Aprovado para publicação em: 20/3/2007



**Figura 1 - Ressonância magnética pré-operatória (massa cística em corpo do pâncreas junto ao tronco celiaco)**



**Figura 2 - Aspecto tomográfico pós-operatório tardio (pancreatectomia central - notar alça em Y-de-Roux em pancreato-jejunoanastomose)**

da no retroperitônio, junto ao colo e corpo do pâncreas, rechaçando artéria hepática e o estômago. Para melhor avaliação tanto etiológica quanto do estadiamento locorregional, uma ressonância magnética de abdome foi finalmente realizada. Observou-se um tumor cístico de cerca de 8cm em seu maior eixo, com baixo sinal de intensidade em imagem ponderada em T1 e alto sinal de intensidade em T2 (figura 1).

Foram dosados os marcadores tumorais CEA e CA 19-9, ambos dentro dos valores de normalidade. A principal hipótese diagnóstica era de um tumor cístico de pâncreas, provável cistoadenoma seroso. Como a paciente era sintomática, foi submetida à laparotomia exploradora. No intra-operatório foi observada uma lesão vegetante, pedunculada de 8 x 7cm de diâmetro, de conteúdo cístico hialino localizado no colo pancreático, sem invasão da região cefálica da glândula. Não era possível uma enucleação. Por conseguinte, uma pancreatectomia central foi realizada. Como reconstrução, foi confeccionada uma pancreato-jejunoanastomose em Y-de-Roux no corpo do pâncreas. A paciente evoluiu sem complicações e teve alta no sétimo dia pós-operatório. Ao exame histológico foi evidenciado um linfangioma cístico de pâncreas. Após seis meses do procedimento, a paciente encontra-se assintomática e tomografia computadorizada de controle não apresenta qualquer alteração (figura 2).

## DISCUSSÃO

Os linfangiomas pancreáticos são extremamente raros e ocorrem predominantemente em indivíduos do sexo feminino na proporção de 2:1. Estima-se que contabilizem cerca de somente 1% de todos os linfangiomas encontrados<sup>(4-5)</sup>. Esses tumores podem ser encontrados em qualquer idade; contudo, são mais comumente observados em torno da se-

gunda e terceira décadas de vida. A apresentação clínica é variável e consiste mais freqüentemente em dor abdominal, náuseas, vômitos e massa abdominal. Podem eventualmente ser silenciosos e descobertos por meio de achado incidental<sup>(5)</sup>. Em que pese sua benignidade, essas neoplasias podem alcançar grandes dimensões e comprimir importantes estruturas contíguas, como grandes vasos. Infecção secundária também tem sido reportada<sup>(6)</sup>. Em relação à localização no órgão em questão, as lesões têm sido mais comumente observadas na porção distal do pâncreas (corpo-cauda) do que na região proximal (cefálica), na razão de 16:11<sup>(3)</sup>.

Os linfangiomas são preenchidos habitualmente por líquido seroso, serossanguinolento ou ainda quiloso, dependendo principalmente do grau de estase e do número de canais que se comunicam com o sistema linfático<sup>(7)</sup>. Diversas teorias têm sido implicadas em sua histogênese. A obstrução de vasos linfáticos após trauma, inflamação ou degeneração e a origem congênita têm sido mais freqüentemente reportadas<sup>(8)</sup>.

Três tipos histológicos de linfangioma têm sido descritos: cístico, capilar ou cavernoso. Somente os tipos cavernoso e cístico são encontrados no pâncreas. O aspecto macroscópico é de uma tumoração de consistência amolecida, cística e multiloculada. As características histológicas são: presença de múltiplos cistos revestidos por células endoteliais com células musculares lisas distribuídas irregularmente e agregados linfóides na parede do cisto<sup>(5)</sup>. Apresenta ainda canais linfáticos dilatados de diversos diâmetros separados por finos septos. Tanto os septos quanto a parede da lesão podem também ocasionalmente conter fascículos musculares e variada quantidade de tecido colágeno conjuntivo<sup>(9-10)</sup>.

O aspecto tomográfico do linfangioma pancreático é de uma massa bem delimitada, cística e ho-

mogênea, com componente fluido de baixa atenuação oriunda do pâncreas. Múltiplas septações finas ou mesmo espessamento da parede da lesão podem eventualmente ser evidenciadas com administração de contraste endovenoso. Se demasiadamente volumosos, podem exercer efeito de massa e rechaçar estruturas adjacentes, como estômago, bço, rim ou fígado. Raramente, podem apresentar calcificações. O aspecto radiológico do linfangioma pela ressonância magnética de abdome é de um tumor cístico, com baixo sinal de intensidade em imagem ponderada em T1 e alto sinal de intensidade em T2. Na presente paciente, foi evidenciada uma lesão com essas características; contudo, como diagnóstico diferencial, foi aventada a hipótese de neoplasia cística pancreática, que é muito mais frequentemente encontrada. Mais raramente, a presença de hemorragia ou infecção pode modificar a atenuação da lesão, levando-a a apresentar aspecto mais sólido<sup>(2,5,9)</sup>. Embora os achados radiológicos possam corroborar para o diagnóstico de linfangioma, o diagnóstico definitivo somente pode ser dado pela avaliação histológica do espécime cirúrgico<sup>(3)</sup>.

O diagnóstico diferencial envolve principalmente as lesões císticas pancreáticas, tanto neoplásicas quanto não-neoplásicas. Cistos não-neoplásicos do pâncreas incluem pseudocisto, cisto de retenção, equinococose pancreática e cisto congênito associado à síndrome de Von-Hippel Lindau<sup>(5)</sup>. O pseudocisto é o mais comumente encontrado e corresponde a até 75% de todos os cistos pancreáticos. É um cisto unilocular delimitado por fibrina e tecido de granulação; o tecido pancreático adjacente pode mostrar sinais de pancreatite aguda. Já os cistos de retenção são pequenos cistos (menores que 1cm) causados por obstrução dentro ou fora do lúmen do ducto pancreático, devido principalmente a fibrose, cálculos, mucina ou neoplasia intraductal<sup>(1)</sup>. Já o cisto de origem equinocócica é muito raro e de difícil diagnóstico radiológico. A maioria é encontrada na região cefálica do pâncreas e o achado de múltiplas vesículas filhas sobre a parede a avaliação do espécime ressecado tem sido importante para seu diagnóstico<sup>(12)</sup>. Cistos congênitos em pacientes com Von-Hippel-Lindau consistem de múltiplos cistos revestidos por uma simples camada de epitélio pavimentado ou cubóide não-produtor de mucina<sup>(1)</sup>.

As lesões neoplásicas císticas do pâncreas incluem os tumores císticos mucinosos, tumores císticos serosos, cistoadenoma acinar e cisto linfoepitelial. Em geral, a demonstração histológica de revestimento epitelial nesses tumores exclui o diagnóstico de linfangioma. As neoplasias císticas mucinosas ocorrem mais comumente em mulheres de meia-idade, com média etária em torno de 44,5 anos. Em geral, ocorrem como um cisto multiloculado na cauda ou corpo do pâncreas<sup>(13)</sup>. O cisto é revestido de epitélio colunar produtor de mucina, associado à presença de estroma mesenquimal *ovarian-like* em sua pare-

de. Esses tumores são considerados de baixo grau de malignidade devido à presença de atipia celular nas células de revestimento do cisto, bem como ao alto risco de recorrência após tratamento com drenagem<sup>(13)</sup>. Os tumores císticos serosos são incomuns e classificados em dois grupos: adenoma microcístico seroso e adenoma oligocístico seroso. O adenoma microcístico seroso ocorre predominantemente em mulheres com média etária em torno dos 66 anos. Ao exame macroscópico, apresenta-se como uma multicística gelatinosa arranjada em torno de uma calcificação central. Os cistos são revestidos por uma camada simples de epitélio cubóide ou estratificado, com citoplasma claro e rico em glicogênio<sup>(14)</sup>. O adenoma oligocístico seroso é ainda mais raro e não apresenta predileção quanto ao gênero. Caracteriza-se pela presença de poucos, no entanto grandes cistos, revestidos pelo mesmo epitélio encontrado no adenoma microcístico<sup>(11)</sup>. O cistoadenoma acinar é uma neoplasia pancreática cística de natureza benigna que foi recentemente descrita. Tem predileção pelo gênero feminino e caracteriza-se por apresentar células com diferenciação acinar em seu revestimento. Esses tumores podem ser uniloculares ou multiloculares<sup>(15)</sup>. Por sua vez, o cisto linfoepitelial de pâncreas é predominantemente reportado em pacientes do sexo masculino, com média etária de 55 anos. O tamanho médio das lesões é em torno de 4,6cm e podem ser tanto uni quanto multiloculares. O cisto é revestido de epitélio escamoso estratificado e contém tecido linfóide denso com folículos linfóides em sua parede<sup>(16)</sup>.

Embora benigno, o linfangioma cístico do pâncreas pode apresentar aspecto localmente invasivo, como observado no presente caso<sup>(3)</sup>. A ressecção cirúrgica impõe-se tanto para o tratamento da neoplasia propriamente dita quanto pela dúvida diagnóstica em relação às demais neoplasias císticas pancreáticas. A ressecção deve ser completa, haja vista que ressecção parcial pode levar comumente a recorrência local. Pancreatectomia parcial, de preferência com preservação de parênquima, tem sido a terapia cirúrgica de eleição, já que, por tratar-se de neoplasia benigna, a margem não é importante<sup>(4,6,9)</sup>. No presente caso, pela localização da neoplasia, foi realizada uma pancreatectomia central, conduta essa que pôde cumprir dois objetivos paralelamente: ressecção total da lesão (adequada) e maior preservação do parênquima pancreático.

## REFERÊNCIAS

1. Singh S, Baboo ML, Pathak IC. Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions at rare sites. *Surgery*. 1971;69(6):947-51.
2. Levy AD, Cantisani V, Miettinen M. Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182(6):1485-91.
3. Hayashi J, Yamashita Y, Kakegawa T, Ogata M, Nakashima O. A case of cystic lymphangioma of the pancreas. *J Gastroenterol*. 1994;29(3):372-6.

4. Daltrey IR, Johnson CD. Cystic lymphangioma of the pancreas. *Postgrad Med J*. 1996;72(851):564-6.
5. Gui L, Bigler SA, Subramony C. Lymphangioma of the pancreas with "ovarian-like" mesenchymal stroma: a case report with emphasis on histogenesis. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;127(11):1513-6.
6. Bishop MD, Steer M. Pancreatic cystic lymphangioma in an adult. *Pancreas*. 2001;22(1):101-2.
7. Enzinger FM, Weiss SW. Tumors of lymph vessels. In: Gay SM, editor. *Soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby, 1988:614-37.
8. Koshy A, Tandon RK, Kapur BM, Rao KV, Joshi K. Retroperitoneal lymphangioma. A case report with review of the literature. *Am J Gastroenterol*. 1978;69(4):485-90.
9. Koenig TR, Loyer EM, Whitman GJ, Raymond AK, Charnsangavej C. Cystic lymphangioma of the pancreas. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177(5):1090.
10. Paal E, Thompson LD, Heffess CS. A clinicopathologic and immunohistochemical study of ten pancreatic lymphangiomas and a review of the literature. *Cancer*. 1998;82(11):2150-8.
11. Solcia E, Capella C, Kloppel G. *Tumors of the pancreas*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997: 37-39, 220-1. Atlas of Tumor Pathology; 3rd series, fascicle 20.
12. Yorganci K, Iret D, Sayek I. A case of primary hydatid disease of the pancreas simulating cystic neoplasm. *Pancreas*. 2000;21(1):104-5.
13. Thompson LD, Becker RC, Przygodzki RM, Adair CF, Heffess CS. Mucinous cystic neoplasm (mucinous cystadenocarcinoma of low-grade malignant potential) of the pancreas: a clinicopathologic study of 130 cases. *Am J Surg Pathol*. 1999; 23(1):1-16.
14. Compagno J, Oertel J. Microcystic adenomas of the pancreas (glycogen-rich cystadenomas): a clinicopathologic study of 34 cases. *Am J Clin Pathol*. 1978;69(3):289-98.
15. Zamboni G, Terris B, Scarpa A, Kosmahl M, Capelli P, Klimstra DS, et al. Acinar cell cystadenoma of the pancreas: a new entity? *Am J Surg Pathol*. 2002;26(6):698-704.
16. Adsay NV, Hasteh F, Cheng JD, Bejarano PA, Lauwers GY, Batts KP, et al. Lymphoepithelial cysts of the pancreas: a report of 12 cases and a review of the literature. *Mod Pathol*. 2002;15(5):492-501.