

LINFOMA NÃO-HODGKIN PRIMÁRIO DO DUODENO

MANUELA P. REIS, LUIS A. MATA, MARGARIDA PEREIRA, E. PASSOS ÂNGELO

Serviço de Imagiologia. Hospital de Santo António dos Capuchos. Lisboa.

RESUMO

Apresenta-se um caso de linfoma não-Hodgkin primário do duodeno, classificado como linfoma B do tubo digestivo de baixo grau de malignidade. Foi demonstrado por ecografia, tomografia computadorizada e estudo baritado intestinal. Discutem-se as formas de apresentação e localização dos linfomas não-Hodgkin primários gastro-intestinais, assim como o contributo dos métodos de imagem na sua caracterização, estadiamento e diagnóstico diferencial.

SUMMARY

Duodenal primary non-Hodgkin lymphoma

We report a case of duodenal primary non-Hodgkin lymphoma classified as a polymorphic B lymphoma with a low degree of malignancy. It was studied by ultrasound, computed tomography and simple contrast study. We review the radiologic appearance, sites of origin, and the role of Imagiology in staging and differential diagnosis.

INTRODUÇÃO

Os linfomas não-Hodgkin com localização primária gastro-intestinal (LNH-GI) representam apenas 0,9%¹ de todos os tumores gastro-intestinais. Contudo, o tubo digestivo é a localização extra-ganglionar mais frequente².

O estômago é o local de incidência preferencial deste tipo de tumores (51%), sendo menor a incidência nas outras localizações do tubo digestivo (delgado: 33%, colon: 16%, esófago: 1%)^{1,3}. O duodeno é menos frequentemente envolvido que o jejuno e o íleon terminal^{1,4}.

O LNH-GI constituem uma forma particular de neoplasia pela sua potencial curabilidade.

A imagiologia, por si só, não permite avaliar a natureza primária ou secundária destes tumores nem fazer com segurança o diagnóstico diferencial com outras formas de neoplasia. Tem contudo um papel primordial na detecção e caracterização da lesão tumoral bem como na avaliação da localização, extensão local e regional, permitindo o estadiamento⁵.

Apresenta-se um caso de LNH primário do duodeno estudado por ecografia, tomografia computadorizada (TC), exame baritado intestinal e endoscopia alta com biopsia para estudo histológico.

CASO CLÍNICO

Doente de sexo masculino, 60 anos, raça branca, que refere desde há 6 meses dor epigástrica sem irradiação ou horário, não acompanhada de vômitos, hematemeses ou de outras alterações gastro-intestinais.

Nos antecedentes pessoais há a referir colecistectomia por litíase biliar há 2 anos.

O agravamento da dor, acompanhada de vômitos de estase e emagrecimento motivaram o internamento.

Exame objectivo sem alterações significativas, nomeadamente sem adeno ou organomegalias.

Parâmetros laboratoriais e teleradiografia do tórax normais.

O estudo ecográfico dos quadrantes superiores do abdómen identifica formação nodular sólida, na região epigástrica, adjacente à porção cefálica do pâncreas com a qual é possível delinear um plano de clivagem. Trata-se de nódulo hipoecogénico, heterogéneo, de contornos um pouco irregulares (Fig. 1).

A avaliação por TC confirma a existência de volumosa formação ocupando espaço englobando a 3.ª e 4.ª porções do duodeno, com coeficiente de atenuação de tipo tissular e captação heterogénea do contraste iodado; o envolvimento duodenal é circunferencial com extenso componente ofóptico, atingindo cerca de 5 cm de espessura e determinando estenose segmentar com dilatação a montante (Fig. 2).

Não foram identificadas alterações tomodensitométricas a nível hepático, esplénico ou pancreático. Ausência de compromisso das cadeias ganglionares mediastínicas ou retroperitoneais, referenciando-se apenas algumas formações ganglionares a nível do hilo hepático, de pequenas dimensões e pouco numerosas.

O estudo baritado do intestino delgado mostra marcada deformação e alargamento do quadro duodenal com redução concêntrica de calibre em D3 e D4 por

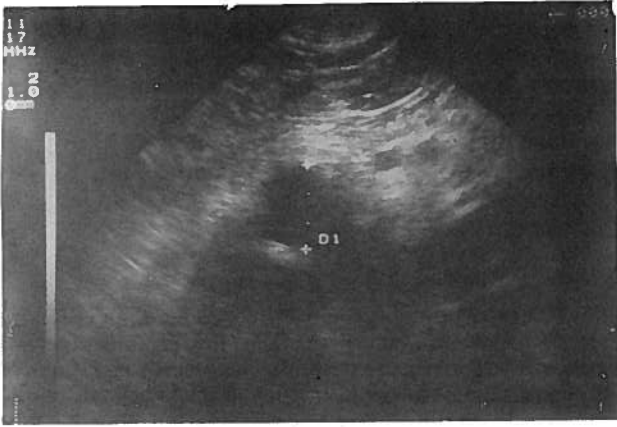


Fig. 1 — Ecografia abdominal-corte transversal da região epigástrica: massa sólida justa-pancreática.



Fig. 2 — TC da região pancreático-duodenal massa circumferencial envolvendo D3.

estenose de cerca de 6 cm de extensão, a que se associa rigidez parietal e lesão ulcerativa a nível do contorno interno. A transição é brusca e irregular para os segmentos são (sinal de *caroço de maçã*), provocando moderada dilatação pré-estenótica (Fig. 3). Não foram identificadas outras alterações gastro-intestinais.

A biopsia por endoscopia alta mostra mucosa de intestino proximal com infiltração da lâmina própria por pequenos linfócitos de núcleos ovóides, frequentemente clivados, e ainda lesões das glândulas devido a permeação pelo infiltrado linfóide com destruição das células epiteliais. São linfócitos CD 20 (L 26) +; fenotipo B. Trata-se de linfoma B do tubo digestivo de baixo grau de malignidade (Fig. 4A e B)⁶.

DISCUSSÃO

Os linfomas não-Hodgkin com localização primária gastro-intestinal (LNH-GI) são pouco frequentes, constituindo contudo uma forma de apresentação particularmente interessante dada a sua potencial curabilidade⁷.

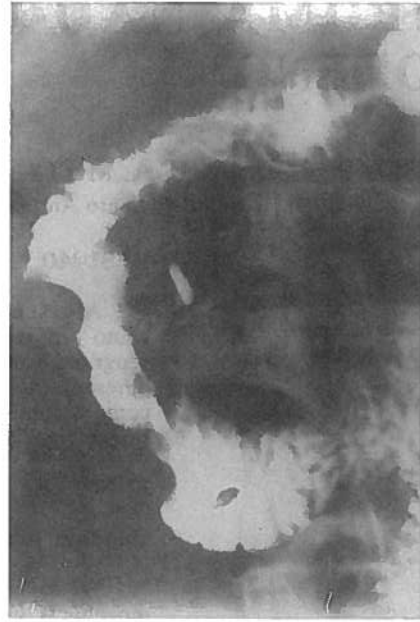


Fig. 3 — Estudo baritado do arco duodenal: estenose serrada de D3 e D4 com dilatação a montante; lesão ulcerativa associada.

Clinicamente, não existem sinais ou sintomas específicos pelo que se torna difícil o diagnóstico diferencial com outros tipos de neoplasia bem mais frequentes, como é o caso do carcinoma^{1,8}.

A anamnese e o exame objectivo são passos fundamentais para a exclusão de qualquer outra localização extra-digestiva.

Os critérios que permitem afirmar uma localização primária GI foram definidos por Dawson, Carnes e Morson, em 1961⁹:

Teleradiografia de tórax normal; ausência de hepato-esplenomegalia; fórmula leucocitária normal; tumor localizado ao tubo digestivo, apenas com adenopatias locais.

Os LNH-GI apresentam uma localização gástrica preferencial, sendo menos frequentes nos outros segmentos do tubo digestivo¹⁰ e sendo igualmente raras as localizações múltiplas¹.

Radiologicamente, não se pode determinar a natureza primária ou secundária do linfoma, pois ambas as apresentações mostram apenas um compromisso parietal numa fase inicial, envolvendo a lâmina própria e/ou a submucosa e poupando a mucosa; só nas fases tardias se torna evidente o envolvimento endoluminal¹.

A grande variabilidade de formas de apresentação destas lesões torna difícil o seu diagnóstico diferencial nomeadamente com outras neoplasias^{1,11}.

Foram descritas seis formas de apresentação diferentes:

Forma ANEURISMÁTICA: a lesão tumoral inicia-se na submucosa e *muscularis mucosae*, condicionando um espessamento parietal. A destruição da *muscularis mucosae* e do plexo nervoso autónomo vai

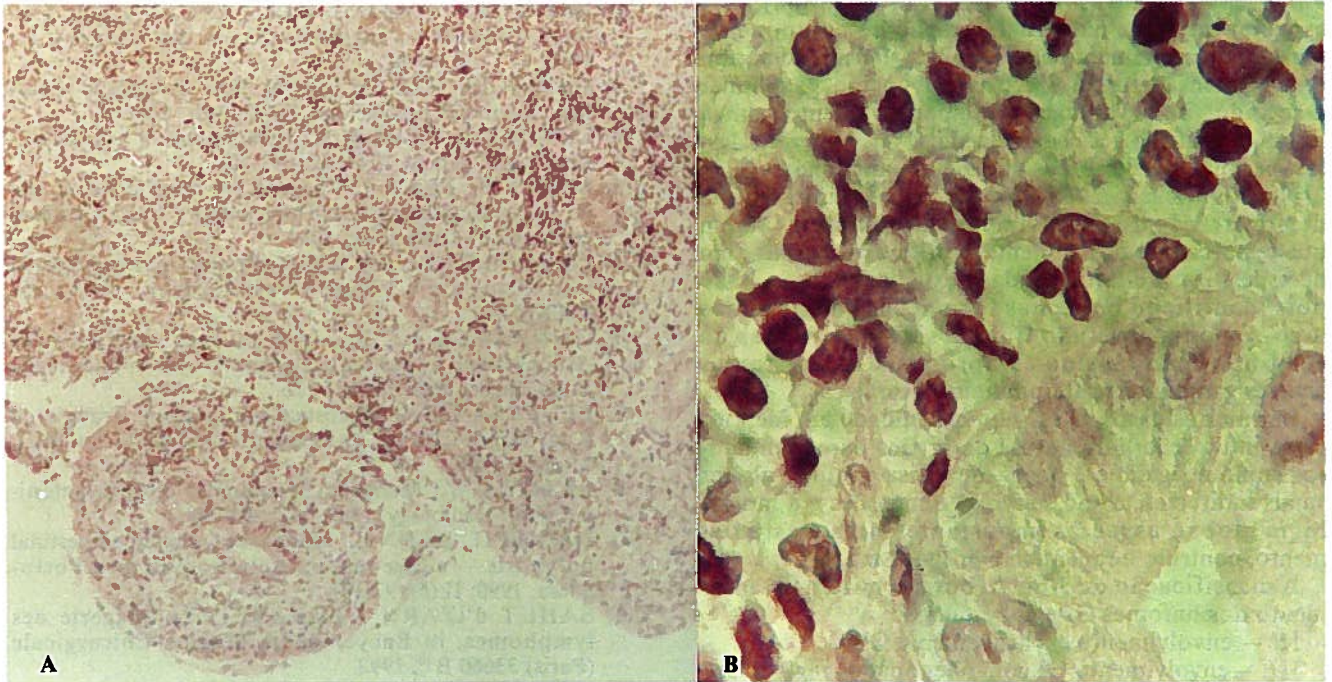


Fig. 4A e B — Mucosa de intestino proximal com atrofia das vilosidades e infiltrado linfóide difuso do córion (HE -X40). B — Área de infiltrado linfóide com as características de pequeno linfócito (HE -X400).

traduzir-se radiologicamente por uma dilatação do lúmen a que se podem associar pequenos nódulos por invasão intramural.

Forma **CONSTRITIVA** ou **ESTENOSANTE**: a infiltração condiciona uma redução de calibre do lúmen intestinal semelhante ao carcinoma. Esta forma de apresentação é rara e ocorre principalmente nos linfomas histiocíticos. Podem, por vezes, associar-se ulcerações profundas.

Forma **NODULAR** ou **POLIPÓIDE**: a proliferação linfomatosa ocorre de forma predominante a nível da submucosa, observando-se múltiplas lesões nodulares endoluminais sem extensão extramural. As lesões nodulares podem ser de dimensões milimétricas, mais frequentemente visualizadas no íleon terminal; noutros casos, os nódulos podem atingir alguns centímetros de diâmetro, apresentando-se como massas endoluminais que podem condicionar intussuscepção com obstrução secundária.

Forma **ULCERATIVA**: apresenta múltiplas ulcerações rodeadas por mucosa sã. O calibre do lúmen pode estar conservado mas a proliferação linfomatosa pode condicionar a presença duma massa extraluminal; por vezes, ocorre necrose ou dilatação aneurismática. Esta forma ulcerativa é facilmente identificada pelos métodos radiológicos, podendo complicar-se de perfuração ou fistulização.

Forma **MESENTÉRICA**: facilmente reconhecida pela TC que identifica adenomegalias mesentéricas que invadem o retroperitoneu e/ou a parede intestinal. Nos estudos baritados apenas poderá ser visualizado desvio ou compressão de ansas.

Forma **SPRUE-LIKE**: presença de mucosa de aspecto bizarro com edema, alargamento das pregas, dilatação do lúmen, hipersecreção e segmentação da coluna de bário. Esta forma pode instalar-se nas anteriormente descritas.

Perante uma lesão tumoral estenótica diagnosticada no estudo baritado alguns diagnósticos diferenciais não deverão deixar de ser evocados, para além do linfoma: carcinoma, leiomiossarcoma, doença de Crohn e enfarte intestinal¹².

O carcinoma é o tipo de neoplasia primária mais frequente do intestino delgado, sendo a semiologia mais sugestiva o aspecto em *caroço de maçã* (estenose serrada, curta e com transição abrupta para os segmentos sãos)^{3,12}.

O leiomiossarcoma e a doença de Crohn são outras patologias susceptíveis de apresentarem aspectos radiológicos semelhantes ao LNH-GI, de difícil diagnóstico diferencial. No entanto, na doença de Crohn a apresentação é geralmente segmentar e de localização múltipla, coexistindo alterações da mucosa sugestivas como o padrão em *pedra de calçada*.

O enfarte intestinal segmentar com estenose pode também simular LNH-GI; contudo, a estenose é geralmente concêntrica com transição fusiforme para os segmentos sãos, alterações que ocorrem geralmente num contexto clínico sugestivo.

No caso apresentado, a estenose é bastante serrada mas longa, atingindo cerca de 6 cm, com transição abrupta na porção proximal distal para a zona sã é mais gradual.

A tomografia computadorizada, para além de objecti-

var a lesão tumoral (dimensões, morfologia), tem especial interesse na caracterização do componente parietal de crescimento exofítico¹³⁻¹⁶. Permite determinar a extensão tumoral e o envolvimento ganglionar associado. Tem vantagens comparativamente com a linfangiografia ou a ecografia pois, ao contrário destas, permite estudar todas as cadeias ganglionares¹³.

No nosso caso, a TC teve um papel primordial na demonstração do envolvimento circunferencial, em que é marcado o componente exofítico atingindo 5 cm de espessura. Permitiu ainda o estadiamento da lesão pois identificou pequenas formações ganglionares loco-regionais que não tinham sido observadas na ecografia; não revelou compromisso das restantes cadeias ganglionares abdominais ou torácicas.

Em muitos casos, a TC tem dificuldade em identificar a infiltração linfomatosa de órgãos parenquimatosos como o fígado e o baço. Identifica contudo alguns sinais indirectos, como sejam as dimensões e a morfologia global, aspectos importantes para o estadiamento, controlo terapêutico e prognóstico^{13,16}.

A classificação de Ann Arbor permite o estadiamento dos linfomas GI em 4 estádios⁹:

- IE — envolvimento exclusivamente GI;
- IIE — envolvimento GI com adenopatias regionais;
- III — envolvimento supra e infra diafragmático;
- IV — disseminação generalizada.

O caso descrito corresponde a uma das formas mais raras de apresentação primária gastro-intestinal de linfoma não-Hodgkin, apenas com envolvimento duodenal, num estádio IIE por existirem adenopatias loco-regionais. O aspecto morfológico é igualmente raro neste tipo de linfoma B do tubo digestivo, pois a forma constrictiva é mais frequente nos linfomas histiocíticos.

BIBLIOGRAFIA

1. DODD G.D.: Lymphoma of the hollow abdominal viscera. *Radiol Clin North Amer*, 1990; 28 (4): 27-31.

2. BRITO M.J., MANUEL L.O., PARGANA A.J.: Linfoma do cólon — análise dum caso. *Bol Clin H.C.L.*, 1990; 47 (1-2): 27-31.

3. GRAINGER R.G., ALLISON D.J.: *Diagnostic radiology*, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1986.

4. LEWIN K.J., PATH M.R.: Lymphomas of gastrointestinal tract. *Cancer*, 1978; 42: 693-707.

5. MIAUX Y., FRIJA J.: *Imagerie des lymphomes*, Cours de Perfectionnement Post-Universitaire, Journées Francophones de Radiologie, 1991.

6. DRAGOSIES B., BAUER P.: Primary gastrointestinal non-Hodgkin's lymphomas. *Cancer*, 1985; 55: 1060-1073.

7. GONZALEZ J.C.T.: Lymphomes malins non-Hodgkiniens a localisation primitive gastro-intestinale. *Bull Cancer*, 1986; 76: 707-716.

8. PEDROSA C.S.: *Diagnóstico por imagem. Tratado de Radiologia Clínica*, Interamericana. McGraw-Hill, Madrid, 1987.

9. BRADY L.W.: Malignant lymphomas of gastrointestinal tract. *Radiology*, 1980; 137: 291-298.

10. NÁDOR G., KUHN E.: Malignant lymphoide intestinal polyposis — a case report. *Acta Radiológica Portuguesa*, 1990; II (5): 97-101.

11. SAHUT d'IZARN J.J., FAYET P.: *Imagerie des lymphomes*, in *Encyclopedie Medico-Chirurgicale (Paris)* 33660 B¹⁰, 1992.

12. ILDA M., SUEKAWA H.: Double-contrast radiographic features in primary small intestinal lymphoma of the western type. *Clin Radiol*, 1991; 44: 322-326.

13. BLOCKLEDGE G., BEST J.K.: Role of computed tomography in staging and management of gastrointestinal lymphoma. *J of the Royal Society of Medicine*, 1989; 1872: 1818-1822.

14. HAAGA J.R., ALFIDI R.J.: *Computed tomography of the whole body*, The CV Mosby Cpy, St. Louis, 1988.

15. LEE J.K.T., SAGEL S.S., STANLEY R.J.: *Computed body tomography*. Raven Press, New York, 1989.

16. MEGIBOW A., BALTHAZAR E.J.: Computed tomography of gastrointestinal lymphoma. *AJR*, 1983; 141: 541-547.



Hospital Santo António dos Capuchos