

# ARQUIVOS PORTUGUESES *de* CIRURGIA



*Orgão Oficial da*

Sociedade Portuguesa de Cirurgia

*Volume 12*

*Número 2-3-4*

*Maio, Agosto, Novembro 2003*

Recepção: 11/12/02  
Aprovação: 10/02/03

\* J. CABRAL RIBEIRO  
\*\* ALBERTO TOSCANO  
\*\*\* CONCEIÇÃO  
ANTUNES  
• FERNANDO MANSO  
\*\* CARLOS CAPELO

\* *Interno Complementar de Urologia,  
Serviço de Urologia, Hospital de São  
Marcos, Braga.*

\*\* *Interno Complementar de Cirurgia,  
Serviço de Cirurgia I, Hospital de São  
Marcos, Braga*

\*\*\* *Assistente Hospitalar Graduado de  
Cirurgia Geral, Serviço de Cirurgia I,  
Hospital de São Marcos, Braga.*

• *Assistente Hospitalar de Cirurgia  
Geral, Hospital de São Marcos, Braga.*

Hospital de São Marcos  
Departamento de Cirurgia I

**Correspondência:**  
Dr<sup>a</sup> Conceição Antunes  
Serviço de Cirurgia I  
Hospital de São Marcos  
Apartado 2242  
4701-965 Braga

## POLIPOSE LINFOMATOSA DIGESTIVA MÚLTIPLA

MULTIPLE LYMPHOMATOUS POLYPOSIS OF THE  
GASTROINTESTINAL TRACT

### Resumo

Os linfomas com envolvimento primário gastrointestinal são raros. O linfoma B não-Hodgkin de células do manto, caracterizado pelo envolvimento do tubo digestivo por múltiplas formações polipoides, é denominado de polipose linfomatosa múltipla e é a forma mais rara de linfoma gastrointestinal compreendendo apenas 1-2% de todos os linfomas. A propósito de um caso clínico efectua-se uma revisão das características clínicas desta entidade.

**Palavras Chave:** polipose linfomatosa múltipla, tracto gastrointestinal, linfoma não-Hodgkin.

### Summary

Primary gastrointestinal (GI) lymphomas are rare. The non-Hodgkin mantle-B cell lymphoma, characterised by involvement of GI tract with multiple polypoid lesions is termed Multiple Lymphomatous Polyposis (MLP), is the least common type comprising only 1-2% of all GI lymphomas.

We add a case report of MLP and present a literature review.

**Key Words:** multiple lymphomatous polyposis, gastrointestinal tract, non-Hodgkin's lymphoma.

INTRODUÇÃO

Os linfomas primários gastrointestinais representam cerca de 30% dos linfomas extra ganglionares. No entanto, apenas 1 a 4% das neoplasias GI são linfomas. O estômago e o intestino delgado são as localizações mais frequentes, com apenas 10 a 20% dos linfomas GI a envolverem o cólon. Em termos macroscópicos os linfomas podem assumir as apresentações de: massa única protuberante, anular ou em placa, lesão pseudoaneurismática ou a forma de múltiplos pólipos (polipose linfomatosa múltipla – PLM)

PLM é a forma mais rara e representa 1 a 2% de todos os linfomas GI.

CASO CLÍNICO

Homem, caucasiano, de 77 anos de idade, é admitido pelo serviço de urgência por dor abdominal e hematoquésia. Referia, desde há cerca de um ano, alterações dos hábitos intestinais (diarreia) e desconforto abdominal, com agravamento nos últimos três meses com astenia, emagrecimento (7Kg) e episódios de cólicas abdominais e rectorragias.

Apresentava-se com palidez das mucosas, desidratação e hipotensão (70-50mmHg). À palpação, o abdómen apresentava-se distendido, timpanizado, ligeiramente doloroso, sem defesa ou organomegalias.

O estudo analítico revelou uma anemia hipocrômica microcítica (Hgb-9.5gr/dl) sem leucitose ou atipias celulares.

A endoscopia digestiva alta apenas revelou pregas gástricas aumentadas (biopsadas) e a endoscopia digestiva baixa (EDB) demonstrou a existência de múltiplos pólipos de grandes dimensões, sésseis e pediculados, com aspecto hemorrágico por todo o cólon excepto sigmóide distal e recto (biopsados)(fig-1), não se verificando qualquer emissão de sangue através da válvula ileocecal.



Fig. 1 - EDB- Múltiplas formações sésseis no cólon.

A ecografia abdominal, a teleradiografia pulmonar e os marcadores tumorais (CEA e Ca19.9) estavam dentro dos parâmetros da normalidade.

Por persistência da perda hemática (Hgb-7,5gr/dl), associada ao agravamento das queixas abdominais e do estado geral, efectuou-se uma colectomia total com anastomose ileorectal. À exploração manual intraoperatória não foi detectada qualquer formação polipoide no intestino delgado.

O exame anatomopatológico da peça cirúrgica (fig-2,3) revelou cólon envolvido por formações polipóides (n> 100) com dimensões compreendidas entre 0.5 e 6.2cm de diâmetro (a maior junto à válvula ileocecal). O estudo histológico e imunocitoquímico (da peça e das biópsias) revelou processo linfoproliferativo de células linfóides com positividade para marcadores B (CD20 e CD79a), negatividade T (CD3 e CD45RO) e positividade CD5 e CD21, afirmando o diagnóstico de linfoma B não-Hodgkin de células do manto – Polipose Linfomatosa. As margens cirúrgicas e as adenopatias mesentéricas isoladas estavam envolvidas pela neoplasia.

Depois de se completar o estadiamento



Fig. 2 - Múltiplas (>>100) formações polipoides por todo cólon.



Fig. 3 - Formação polipoide com 6,2 cm de diâmetro junto à válvula iliocecal.

com biópsia da medula óssea (negativa) e hepática (duvidosa), o doente efectua 5 ciclos mensais de quimioterapia CNOP- ciclofosfamida (DT:5100mg), vincristina (DT:8.5mg), mitoxantrone (DT:68mg) e prednisolona com necessidade de redução de dose (para 75%) por toxicidade medular e GI após 2º ciclo. Verificou-se resposta favorável com remissão completa.

Aos 12 meses de seguimento após quimioterapia, apresenta-se assintomático e sem evidência de doença.

## DISCUSSÃO

O termo polipose linfomatosa múltipla foi aplicado pela primeira vez em 1961 por Cornes para descrever morfológicamente um padrão de crescimento de linfoma GI primário que resulta da infiltração linfocitária da mucosa e submucosa de vários segmentos do tubo digestivo com a formação de pólipos.

É uma forma primária do tracto GI de linfoma B de células do manto (OMS) caracterizado pela expressão imunofenotípica pan-B, CD5+ com imunoglobulinas de superfície e a translocação cromossómica t(11;14) causadora da expressão da ciclina D1 e consequente proliferação celular exagerada (1).

Localiza-se mais frequentemente ao nível do cólon podendo atingir igualmente o estômago e o intestino delgado, existindo mesmo casos de doença generalizada. Os pólipos variam entre os 0.5 e 2cm de diâmetro e, caracteristicamente, os maiores localizam-se junto à válvula ileocecal onde podem condicionar sintomas oclusivos.

Afecta predominantemente o sexo masculino na sétima década de vida (média 61 anos) (2).

A dor abdominal e a diarreia são os sintomas iniciais mais frequentes. A astenia, a perda de peso, a hemorragia digestiva e a anemia são características tardias.

O diagnóstico da doença é na grande maioria dos casos tardio, com extensão extradigestiva frequente (fígado, medula óssea e gânglios periféricos) não se verificando então os critérios de neoplasia linfóide primária GI (3). Por este motivo, o tratamento cirúrgico não é recomendado, reservando-se para tratamento das complicações (hemorragia, oclusão ou perfuração) (4).

Assim, o tratamento de primeira linha é a quimioterapia sistémica. Vários esquemas têm

sido utilizados (CNOP, CHOP). Os resultados têm sido sobreponíveis com índices de resposta parcial e total que podem atingir os 50%. No entanto, as recorrências precoces são frequentes, com remissões completas após um ano, excepcionais. A sobrevida média, por isso, não ultrapassa os 25 meses (5).

Recentemente, vários autores utilizaram, após quimioterapia primária com respostas parciais ou após recorrência, ciclos de radioquimioterapia de altas doses seguidas de transplante de medula óssea autóloga (1,5). Em vários doentes foi atingida remissão completa, estando livres de doença após seguimentos moderados, outros recorreram e faleceram da doença em curtos espaços de tempo. Mas, como refere Popescu "o comportamento clínico agressivo da doença e o seu fraco prognóstico justificam uma procura de tratamentos mais eficientes e a terapêutica em altas doses com transplante de medula óssea autóloga deve ser considerada".

## COMENTÁRIOS FINAIS

A polipose linfomatosa múltipla é uma forma rara de linfoma primário gastrointestinal de células do manto. O seu diagnóstico é, na maioria das vezes, tardio. A quimioterapia é o tratamento de primeira linha. Apesar do tratamento agressivo o prognóstico é reservado.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 - Popescu RA, Woltherspoon AC, Cunningham D: High-dose chemotherapy and autologous transplantation in lymphomatous polyposis in second remission: three case reports and literature review. *Bone Marrow Transplantation*; 22: 103-6, 1998.
- 2 - O'Brian DS, Kennedy MJ, Daly PA, O'Brien AAJ, Tanner WA, Rogers P, Lawlor E: Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. *Am J Surg Pathol*; 13(8): 691-9, 1989.
- 3 - Lavergne A, Brouland JP, Launay E, Nemeth J, Ruskone-Fourmesttraux A, Galian A: Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. *Cancer*; 74: 3042-50, 1994.
- 4 - Kadayifçi A, Benekli M, Savas MC, Arslan S, Uzunalimoglu B, Barista I, Gullu IH, Tekuzman G: Multiple Lymphomatous Polyposis. *J Surg Oncol*; 64: 336-40, 1997.
- 5 - Mahé B, Moreau A, Moreau P, Le Tortorec S, Harousseau JL, Milpied N: High dose radiochemotherapy followed by autologous stem cell transplantation in four patients with multiple lymphomatous polyposis. *Cancer*; 75: 2742-6, 1995.