

# INTUSSUSCEPÇÃO INTESTINAL POR LINFOMA NÃO-HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B – RELATO DE CASO

AFONSO NONATO GOES FERNANDES<sup>1\*</sup>; HERON KAIRO SABÓIA SANT'ANNA LIMA<sup>1</sup>; ADRIANO MARCELINO LOBO FILHO<sup>1</sup>; MATHEUS JORGE PIRES VIANA<sup>1</sup>; RAFAEL DA SILVA CUNHA<sup>2</sup>; FRANCISCO JULIMAR CORREIA DE MENEZES<sup>3</sup>.

1 – Acadêmico de Medicina da Universidade de Fortaleza.

2 – Médico Preceptor de Cirurgia Geral do Hospital e Maternidade José Martiniano de Alencar.

3 – Cirurgião e Docente do Curso de Medicina da Universidade de Fortaleza.

Artigo submetido em: 15/07/2020

Artigo aceito em: 03/09/2020

Conflitos de interesse: não há.

## RESUMO

O Linfoma Difuso de Grandes Células B é o mais comum dos Linfomas Não-Hodgkin, sendo também o mais comum em adultos. É classificado como alto ou baixo grau, de acordo com sua agressividade, podendo ter taxas elevadas de mortalidade. O acometimento extranodal é relativamente comum, e o principal sítio é o trato gastrointestinal. Neste relato de caso, apresentamos uma paciente feminina, de 72 anos, com quadro de obstrução intestinal por intussuscepção do íleo para o ceco, secundária a massa tumoral por Linfoma Difuso de Grandes Células B. Como tratamento, realizou-se uma ileocectomia direita com linfadenectomia retroperitoneal. No estudo imuno-histoquímico, CD-20, MUM-1, BCL-6, BCL-2 e Ki - 67 foram positivos e CD-3, c-MYC e CD-10 foram negativos. Após um mês do ato cirúrgico, a paciente realizou um PET/CT o qual não foi evidenciado neoplasia linfoproliferativa em atividade. Os sítios mais comuns de linfomas no trato gastrointestinal são estômago, seguido do intestino delgado e do cólon, representando os linfomas primários colônicos apenas 3 a 4% de todos os tumores malignos do trato gastrointestinal. Devido a grande quantidade de tecido linfático, a região ileocecal é a mais comumente envolvida em linfomas intestinais primários. Como normalmente a doença é diagnosticada de forma tardia, o tratamento realizado costuma basear-se na combinação entre cirurgia e quimioterapia adjuvante.

**Palavras-chave:** Colectomia; Linfoma; Intussuscepção; Linfoma difuso de grandes células B.

## ABSTRACT

Diffuse Large B Cell Lymphoma is the most common non-Hodgkin's lymphoma, and is also the most common in adults. It is classified as high or low grade, according to its aggressiveness, and may have high mortality rates. Extranodal involvement is relatively common, and the main site is the gastrointestinal tract. In this case report, we present a female patient, 72 years old, with intestinal obstruction due to intussusception of the ileum to the cecum, secondary to tumor mass due to Diffuse Large B-Cell Lymphoma. As treatment, a right ileocectomy with retroperitoneal lymphadenectomy was performed. At immunohistochemical study, CD-20, MUM-1, BCL-6, BCL-2 and Ki - 67 were positive and CD-3, c-MYC and CD-10 were negative. One month after the surgery, the patient underwent a PET / CT scan which did not show any active lymphoproliferative neoplasia. The most common sites of lymphomas in the gastrointestinal tract are the stomach, followed by the small intestine and colon, with primary colonic lymphomas accounting for only 3 to 4% of all malignant tumors of the gastrointestinal tract. Due to the large amount of lymphatic tissue, the ileocecal region is the most commonly involved in primary intestinal lymphomas. As the disease is usually diagnosed late, the treatment performed is usually based on the combination of surgery and adjuvant chemotherapy.

**Keywords:** Colectomy; Lymphoma; Intussusception; Diffuse large B-cell Lymphoma.

## Introdução

Linfomas são neoplasias do sistema linfático que podem ser classificados em alto grau (crescimento rápido) ou baixo grau (crescimento lento). O Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB) não só é o mais comum dos Linfomas Não-Hodgkin (LNH), como é o linfoma mais comum em adultos <sup>(1)</sup>. Além disso, é classificado como de Alto Grau, ou seja, tem comportamento agressivo, podendo ter elevadas taxas de mortalidade se não tratado adequadamente e a tempo <sup>(2-4)</sup>.

Sua incidência ao redor do mundo tem aumentado nas últimas décadas, o que pode ser relacionado ao aumento de sua notificação, aumento da incidência de Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA), além de fatores genéticos e ambientais <sup>(4,5)</sup>.

Essa condição atinge principalmente pacientes idosos, apresentando uma massa tumoral de crescimento acelerado, podendo acometer sítio extranodal. Qualquer órgão pode ser sítio primário do LDGCB. Sintomas B (febre, emagrecimento e sudorese noturna) estão presentes em mais de um terço dos pacientes e corroboram para doença agressiva. O acometimento extranodal é relativamente comum, e o principal sítio é o trato gastrointestinal <sup>(1,5-7)</sup>.

O LDGCB representa cerca de 5% de todos os casos de intussuscepção em adultos, sendo responsável por 1% das obstruções intestinais, encontrado na forma de massas tumorais, tendo como sítio mais comum de obstrução o intestino delgado <sup>(7-9)</sup>.

A região intestinal como localização primária de um LNH corresponde a cerca de 20% dos linfomas gastrointestinais, que por sua vez correspondem a cerca de 5 a 10% de todos os tumores gastrointestinais <sup>(9)</sup>.

Os linfomas primários do cólon são raros, representando apenas 3 a 4% de todos os tumores malignos do trato gastrointestinal (TGI), sendo os locais mais comuns de linfomas no TGI o estômago, seguido do intestino delgado e depois do cólon <sup>(6)</sup>.

Os autores se depararam com um raro caso de intussuscepção causada por um Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B primário na região da válvula ileocecal.

## Relato do Caso

Paciente sexo feminino, 72 anos, previamente hígida, branca, natural do interior do Rio Grande do Norte, procedente de João Pessoa – PB. A paciente iniciou, no começo de maio, quadro com dor moderada em fossa ilíaca direita com irradiação para a região periumbilical. Negou perda de peso e alterações no apetite. Após uma semana, a dor intensificou-se e tornou-se difusa no abdômen, acompanhada de episódios de êmese.

Realizou hemograma, o qual não apresentou alterações, e uma tomografia computadorizada de abdômen, a qual evidenciou uma aparente área de espessamento focal parietal ao nível do ceco, persistente em todas as fases, com impregnação leve pela substância de contraste com aparente processo expansivo primário de contornos lobulados, localizados juntos à base do ceco, podendo estar relacionada a conglomerado gangliolar, sem invasão em vaso ilíacos ou aórticos, com sinais sugestivos de intussuscepção intestinal (Figura 1).



**Figura 1** - Processo expansivo primário de contornos lobulados localizados juntos à base do ceco e sinais sugestivos de intussuscepção.

Foi então submetida à videocolonoscopia que progrediu até o ceco, sem evidências de anormalidades (Figura 2).

Optou-se pela realização de uma videolaparoscopia, submetendo a paciente a ileocelectomia direita com linfadenectomia retroperitoneal, evidenciando na peça cirúrgica uma massa intraluminal na região da válvula íleocecal, com intussuscepção do íleo para o ceco, com conglo-

merados linfonodais pericecais (Figuras 3 e 4). No inventário da cavidade abdominal, não foram visualizados sinais de disseminação à distância da doença.



**Figura 2** - Colonoscopia com aspecto normal.



**Figura 3** - Massa intraluminal na válvula com intussuscepção para o ceco.



**Figura 4** - Peça cirúrgica de ileocolectomia direita com linfoadenectomia.

O exame histopatológico da peça evidenciou uma neoplasia maligna indiferenciada de padrão epitelióide, ulcerada, com invasão neoplásica angiolímfática. No estudo imunohistoquímico, CD-20, MUM-1, BCL-6, BCL-2 e Ki -

67 foram positivos e CD-3, c-MYC e CD-10 foram negativos. O diagnóstico foi um linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B.

Após 30 dias de pós-operatório a paciente realizou PET-CT, sugestivo de ausência de doença neoplásica linfoproliferativa em atividade. Com estadiamento 2, atualmente a paciente segue em acompanhamento com a oncologia clínica realizando quimioterapia no esquema CHOP-R a cada 21 dias.

## Discussão

A maioria dos linfomas de cólon são provenientes das células B, sendo o Linfoma Não-Hodgkin Difuso de Grandes Células B o tipo histológico mais comum dentre os primários. A sua etiologia ainda é desconhecida. No entanto fatores de risco como imunodeficiência, radioterapia prévia e doenças inflamatórias intestinais se destacam para a sua ocorrência<sup>(10-12)</sup>.

Quando há intussuscepção, os sintomas mais comuns são dor abdominal, perda de peso, náuseas, vômitos e alterações no hábito intestinal. Febre, constipação, diarreia e sangramento gastrointestinal também podem ocorrer<sup>(11)</sup>.

O diagnóstico se dá por análise histológica da lesão, que pode ser feita com o auxílio de biópsia realizada através de colonoscopia ou por estudo anatomopatológico da peça cirúrgica obtida após ressecção, como no caso da paciente citada. Exames de imagem como Tomografia Computadorizada, Ressonância Magnética e Ultrassonografia podem auxiliar no diagnóstico e estadiamento da doença, descrevendo a extensão do tumor e acometimento extra-colônico, caso exista<sup>(2,4,13-15)</sup>.

O sistema de Ann Arbor, posteriormente modificado por Mussheff and Schimidt Volmer, é o mais aplicado para estadiamento de linfomas gastrointestinais primários (Quadro 1).

Como a doença é diagnosticada costumeiramente de forma tardia, o tratamento realizado de rotina baseia-se na combinação entre cirurgia e quimioterapia adjuvante. O esquema quimioterápico frequentemente administrado é uma combinação de CHOP (Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina e Prednisona) acrescido do anticorpo monoclonal Rituximab, compondo o chamado CHOP-R. A radioterapia fica reservada apenas para casos específicos<sup>(2,3,6,10,11,14,15)</sup>.

**Quadro 1** - Sistema de Ann Arbor modificado.

Estágio	Descrição
Estágio 1	- Tumor confinado ao trato gastrointestinal (IE).
Estágio 2	- Tumor com envolvimento linfonodal regional (IIE 1). - Envolvimento linfonodal além dos linfonodos regionais (IIE 2).
Estágio 3	- Tumor com outros envoltimentos linfonodais regionais (fígado e baço) ou órgãos extra-abdominais.

**Referências**

- Li S, Young KH, Medeiros LJ. Diffuse large B-cell lymphoma. *Pathology*, 2018; 50(1): 74-87.
- Sehn LH, Gascoyne RD. Diffuse large B-cell lymphoma: optimizing outcome in the context of clinical and biologic heterogeneity. *Blood*, 2015; 125(1), 22-32.
- Sehn LH. Introduction to a clinical review series on aggressive B-cell lymphoma, 2015.
- Sarid N, Sherban A, Bendet A, Adam S, Herishanu Y, Perry C, et al. CT findings are highly predictive for perforation in patients with diffuse large B-cell lymphoma involving the intestines. *Leukemia & Lymphoma*, 2018; 59(8): 1878-1883.
- Monteiro TAF, Arnaud MVC, Monteiro JL F, da Costa MRM, da Costa Vasconcelos PF. Linfoma de Hodgkin: aspectos epidemiológicos e subtipos diagnosticados em um hospital de referência no Estado do Pará, Brasil. *Revista Pan-Amazônica de Saúde*. 2016; 7(1), 5-5.
- Suresh B, Asati V, Lakshmaiah KC, Babu G, Lokanatha D, Jacob LA, Anand A. Primary gastrointestinal diffuse large B-cell lymphoma: A prospective study from South India. *South Asian Journal of Cancer*, 2019; 8(1): 57.
- Negrean V, Graur F, Moiş E, Al-Hajjar N. Ileocecal obstruction due to B-cell non-Hodgkin lymphoma. *Chirurgia (Bucur)*, 2016; 111(1): 71-3.
- Honjo H, Mike M, Kusanagi H, Kano N. Adult intussusception: a retrospective review. *World journal of surgery*, 2015; 39(1): 134-138.
- Zheng-Yi H. Osteopontin as a predictive factor of requirement to primary surgical intervention and a prognostic factor in small intestinal non-Hodgkin lymphoma. *Academia Journal of Biotechnology*, 2016; 4(12): 453-459
- Jang SW, Lim DR, Kuk JK, Kim T, Shin EJ. Clinical outcomes of surgical management for primary gastrointestinal diffuse large B-cell lymphoma: At a single institution experience. *Korean Journal of Clinical Oncology*, 2017; 13(2): 75-82.
- Ren Y, Chen Z, Su C, Tong H, Qian W. Diffuse large B-cell lymphoma in colon confounded by prior history of colorectal cancer: A case report and literature review. *Oncology letters*, 2016; 11(2): 1493-1495.
- Vaidya R, Witzig TE. Incidence of bowel perforation in gastrointestinal lymphomas by location and histology. *Annals of Oncology*, 2014; 25(6): 1249-1250.
- Oliver AC, Irigoien V, Sgarbi N, Peixoto A, Turcatti P, Diaz L, Zunino J. Resonancia magnética como screening inicial de diagnóstico de compromiso secundario del sistema nervioso central en LNH difuso de grandes Células B. *Revista de la Facultad de Ciencias Médica*, 2018; 75(2): 67-71.
- Müller A, Torres MA, Soyano AE, Soyano A. Tratamiento del linfoma difuso de células B grandes (LDCBG) en estadios avanzados. *Gaceta Médica de Caracas*, 2017; 125(4): 276-298.
- Navia HF, Manrique ME. Linfoma primario del intestino delgado: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Gastroenterología*. 2017 ;32(1): 65-71.

**\* Autor correspondente:**

AFONSO NONATO GOES FERNANDES

R. Des. Floriano Benevides Magalhães, 221 - Edson Queiroz, Fortaleza - CE, 60811-905

Email: afonsongf1@gmail.com