

Doença linfoproliferativa

Uma rara complicação

Lymphoproliferative disease

An unusual complication

*M. Catarina Salvado**, *M. João Alberto***, *Rui Proença****

Resumo

É apresentado um caso de um doente com doença de Waldenström diagnosticada na sequência do esclarecimento de diátese hemorrágica. O aparecimento de um quadro de retroperitoneu e pneumoperitoneu, no decurso da terapêutica, levou a um segundo diagnóstico de uma patologia rara nas enfermarias de Medicina.

Palavras chave: *diátese hemorrágica, pneumoperitoneu, pneumatose*

Abstract

The authors present a case of Waldenström disease, diagnosed during the study of a hemorrhagic disorder. The appearance of a pneumoperitoneum and a retroperitoneum led to the diagnosis of a second disease, rarely found in a medical ward.

Key words: *hemorrhagic diathesis, pneumoperitoneum, pneumatosis*

Introdução

A pneumatose intestinal é uma rara entidade caracterizada pela presença de múltiplos quistos de conteúdo gasoso dispersos pela parede intestinal e/ou mesentério^{1,2,3}.

Foi descrita pela primeira vez em 1730 por du Vernoi, que encontrou num cadáver os referidos quistos¹.

A ausência de sintomatologia característica, simulando, por vezes, quadros de abdómen agudo e hemorragia digestiva, com aspectos radiológicos de pneumoperitoneu, poderão levar a intervenções cirúrgicas desnecessárias^{1,2,4}.

Apresentamos um caso de doença de Waldenström

em que o achado de um retroperitoneu sem qualquer sintomatologia do foro gastrointestinal nos alertou para a hipótese de pneumatose intestinal.

Caso clínico

Os autores apresentam o caso de um doente de 78 anos de idade, raça caucasiana, natural e residente na Amadora, casado, reformado (ex-serralheiro naval). Internado no nosso Serviço para esclarecimento de diátese hemorrágica.

Cerca de 8 meses antes, iniciara queixas de astenia, adinamia, anorexia não selectiva e emagrecimento de cerca de 10 Kg (num mês). Quatro meses depois, vários episódios de epistaxis bilaterais abundantes, não desencadeadas por qualquer esforço e autolimitadas. Um mês depois, agravamento da sintomatologia constitucional e aparecimento de ulceração dolorosa sangrante da mucosa jugal com cerca de 1 cm de diâmetro e alargamento progressivo. Recorreu ao seu médico assistente, que o medicou com terapêutica tópica, cujo nome desconhecia. Um dia antes de recorrer à Urgência, surgiram espontaneamente equimoses e petéquias, dispersas pela face e membros.

De referir que o doente negou qualquer outra sintomatologia acompanhante, nomeadamente perdas hemáticas de outras localizações, febre, coloração ictérica da pele ou escleróticas, edemas ou queixas digestivas, cardio-respiratórias ou neurológicas.

Dos seus antecedentes pessoais, a salientar episódio de hemorragia digestiva alta (2 anos antes) com o diagnóstico de hérnia do hiato, ingestão esporádica de indometacina por lombalgias de tipo mecânico e hábitos etanólicos irrelevantes.

À entrada na enfermaria, o doente estava lúcido, orientado temporo-espacialmente, com um razoável estado geral e de nutrição, palidez da pele e mucosas, anictérico, eupneico, acianótico e apirético. Não havia perdas hemáticas visíveis e não eram palpáveis adenomegalias nas várias cadeias ganglionares. Apresentava equimoses extensas das regiões malares e péri-buciais, bem como petéquias nas superfícies de extensão dos membros. A mucosa jugal direita apresentava úlcera de 3 cm de diâmetro, bordos regulares, fundo nacarado e sangrante. A TA era de 134/76 mmHg (braço direito, sentado), pulso de 70 ppm (rra), FR de 16 ciclos/m. A auscultação cardiopulmonar era normal. O abdómen era indolor, sem hepatosplenomegalia ou massas anormais; estavam ausentes sopros vasculares. O exame da coluna vertebral e genito-protológico foram normais. Os membros não apresentavam deformidades ou edemas, os pulsos arteriais eram palpáveis nos pontos de eleição, rítmicos, regulares, amplos e simétricos, os trajectos venosos estavam livres. O exame neurológico não

* *Interna do Internato Complementar de Medicina Interna*

** *Assistente Hospitalar de Medicina Interna*

*** *Director de Serviço*

Serviço de Medicina 1 do Hospital de Curry Cabral, Lisboa

Recebido para publicação a 23.11.95

apresentava alterações, salientando-se a fundoscopia que revelou sinais de angiosclerose.

Para esclarecimento da situação, o doente foi submetido a vários exames complementares de diagnóstico:

Hemograma: GV 1800000/mm³; Hg 6,0/dl; Ht 18,7%; VGM 99,8 μ³; CHGM 32,1/dl; HGM 32,1/dl; reticulócitos 0,3%; plaquetas 9000/mm³; GB 3700/mm³ (N 42,6%, L 54,9%, M 2,5%, E 0,7%, B 0,2%); TP 87%; PTT 24 s; ureia 46 mg/dl; creatinina 1,1 mg/dl; glicemia 109 mg/dl; bilirrubina total e directa 1,1/0,2 mg/dl; TGO/TGP 34/7 mg/dl; Na 137 mg/dl; K 3,8 mg/dl; Ca 9,2 mg/dl; ácido úrico 8,3 mg/dl; proteínas totais 7,8g/dl; electroforese: albumina 53,8%; α1 3,9%; α2 8,9%; β 8,3%; γ 25,1%.

Imunoelectroforese das proteínas com doseamento das imunoglobulinas: IgG 1770mg/dl (normal de 82 a 1700); IgA 146mg/dl (normal de 100 a 490); IgM 3834 (normal de 50 a 320); Ig I K 540 mg/dl (normal de 200 a 400); Igl λ 197 gamapatia monoclonal IgM.

ECG, ecocardiograma e ecografia abdominal sem alterações; Rx do esqueleto osteopenia difusa, sinais de osteoartrose grave da coluna lombo-sagrada. Rx de tórax – sem alterações. Mielograma – medula muito abundante, celularidade aumentada, gordura diminuída; granulócitos 0%, sem megacariócitos, 7% de mastócitos, 27% de linfócitos maduros, 21% de células da linha linfóide com cromatina nuclear mais laxa e com nucléolos visíveis. Biópsia óssea – medula hiper celular com o espaço medular substituído por infiltrado difuso de células com morfologia de pequenos linfócitos. Hematopoiese diminuída (<10%).

Perante o quadro clínico e os exames complementares de diagnóstico, concluímos estar perante uma doença de Waldenström. O doente iniciou terapêutica com prednisolona 1 mg/Kg/dia e clorambucil 6 mg/dia. Registou-se uma melhoria progressiva da diátese hemorrágica, com melhoria franca da contagem plaquetária.

Ao 16º dia de corticoterapia e 12º dia de clorambucil, quando da realização de TAC tóraco-abdominal, surgiu imagem de pneumoperitонеu extenso e retropneumo-peritонеu. Nessa altura fez RX simples do abdómen, que confirmou as imagens da TAC e ainda a presença de múltiplas formações quísticas de conteúdo aéreo, dispersas pelas paredes do cólon (em toda a sua extensão), bem como do sinal de Chilaiditti. O clíster opaco viria a reafirmar estes dados.

Perante um doente completamente assintomático, com uma observação abdominal totalmente indolor (revelando somente timpanismo generalizado), concluímos estar perante um caso de pneumatose intestinal. Após observação cirúrgica, o doente permaneceu em repouso absoluto no leito e foi medicado com metro-

nidazol (500mg p.o. 8/8h). Foram feitas reavaliações imagiológicas periódicas. Assistiu-se a uma reabsorção gradual do ar livre intra-abdominal e desaparecimento das formações quísticas em cerca de um mês. Não houve novos episódios semelhantes.

Comentários

A presença de múltiplos quistos de conteúdo gasoso, dispersos na mucosa e/ou sub-serosa das paredes do intestino e/ou mesentério, que pode envolver todo o tubo digestivo, constitui o aspecto característico da pneumatose intestinal^{1,2}. Esta entidade apresenta-se em três formas distintas¹:

- primária, na qual não há patologia gastrointestinal subjacente, cujo atingimento se limita à submucosa, sendo geralmente segmentar e predominantemente a nível do hemicólon esquerdo e mesentério;

- secundária, na qual existem processos patológicos predisponentes, doenças inflamatórias do intestino, peritонеu ou apêndice, situações obstrutivas do tubo digestivo, doenças infecciosas intestinais (como a tuberculose, parasitoses, barotraumas), iatrogenia (endoscopias), processos isquémicos intra-abdominais ou outras patologias, tais como a fibrose quística, os linfossarcomas, a carcinomatose peritoneal, a terapêutica com esteróides ou quimioterapia, a esclerodermia e outras doenças do conjuntivo³, a insuficiência cardíaca e a DPOC. Este tipo atinge sobretudo a subserosa de modo contínuo ou segmentar e mais a nível do intestino delgado, cólon direito ou estômago;

- infantil, aspectos cursando paralelamente a colites necrosantes da infância⁴, geralmente com evoluções fulminantes.

A causa desta patologia é desconhecida^{1,4}. Há várias teorias em relação à sua patogenia¹: mecânica (aumento da pressão intra-abdominal), bacteriana (hiperproliferação da flora anaeróbia intestinal), pulmonar (roturas alveolares com gás a atravessar o mediastino) ou dietética (ausência enzimática não caracterizada que conduziria a hiperfermentação).

O diagnóstico desta rara entidade é baseado fundamentalmente nos achados radiológicos¹, como desenvolvermos mais adiante. A sintomatologia poderá estar totalmente ausente ou ser idêntica a um cólon irritável^{1,5}. Nas localizações do cólon poderá surgir diarreia (56%) e/ou hematoquesia (50%); nas lesões do delgado, poderemos encontrar queixas de vômitos (59%), distensão abdominal (59%), perda de peso (55%) ou dores abdominais incharacterísticas (53%)¹. Não há, pois, um quadro clínico típico desta entidade.

No exame objectivo, poderemos encontrar timpanismo, geralmente preponderante nos quadrantes superiores do abdómen, e, por vezes, poderão palpar-se pe-

quenas massas crepitantes intra-abdominais¹.

Nos exames imagiológicos, indispensáveis para o diagnóstico¹, surgem aspectos característicos²:

1) no RX simples do abdómen (diagnóstico em 2/3 dos casos) surgem imagens de quistos aéreos e/ou pneumo ou retropneumoperitoneu, bem como coleções aéreas compartimentadas, mais ou menos extensas. Poderá ainda surgir o sinal de Chilaiditti (em 15% dos casos), que consiste na interposição de uma ansa intestinal entre o fígado e a hemicúpula diafragmática.

2) no clister opaco são patentes defeitos de preenchimento ou lesões polipóides das paredes intestinais, bem delimitadas, de vários tamanhos e que não alteram as pregas da mucosa; poderão ainda ser visíveis contornos aéreos em volta das paredes abdominais.

3) nas endoscopias digestivas, poderão ver-se massas transparentes e depressíveis ao toque, que desaparecem com a biópsia.

4) a TAC, com a sua elevada resolução, confirmará os aspectos revelados pelos outros exames de imagem, não sendo, contudo, imprescindível para o diagnóstico.

Embora geralmente com apresentações clínicas diferentes, importa fazer o diagnóstico diferencial com ou-

tras patologias que poderão dar aspectos radiológicos semelhantes¹, como sejam a gastrite enfisematosa, as enterites agudas, o linfangioma do peritoneu, a lipogranulomatose esclerosante, a doença de Whipple ou a colite quística.

O prognóstico da pneumatose intestinal é imprevisível^{4,5}, havendo casos de curso crónico com períodos de remissão/agudização; há curas espontâneas em cerca de 29%. Nas formas secundárias, o prognóstico dependerá essencialmente da doença de base⁶.

Como complicações (3%)¹, encontram-se descritos casos de obstrução intestinal, perfuração e hemorragias gastrintestinais, obrigando, por vezes, a cirurgia.

A terapêutica médica^{1,6} consiste no recurso à antibioterapia (ampicilina ou metronidazol) e ao repouso. Há autores que advogam o uso de oxigenoterapia em altos débitos, mas os resultados não são concludentes.

No caso clínico que apresentamos, as causas desencadeantes poderão ter sido, quer o processo neoplásico de base – doença de Waldenström, quer a hérnia do hiato, quer a terapêutica efectuada (prednisolona e clo-rambucil). Com a instituição da antibioterapia e do repouso houve regressão completa dos aspectos de pneumatose, não tendo havido recaída após cerca de ano e meio de seguimento.

Bibliografia

1. Kiener J, Ratych RE, Imbenbo AL. Pneumatosis Cystoides Intestinalis. In: CH 33. W. Saunders Company, George D. Zuidema, Shackelford's, Surgery of the Alimentary Tracts - vol V, 3th ed., 1991: 608 - 619.
2. Trittmacher S., Felsenberg D., Bachmann G. Diagnosis of Pneumatosis intestinalis coli in CT. Radiologe. 1992; 32(10): 523 - 524.
3. PunYL, Russell DM, TaggartGJ, Barraclough DR. Pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum complicating mixed tissue disease. Br J Rheumatol 1991; 30 (2): 146 - 149.
4. Keller KM, Schmidt H, Wirth S, Queisser LA, Shumacher R. Differences in the clinical and radiologic patterns of rotavirus and non rotavirus necrotizing enterocolitis. Pediatric Infect Dis J 1991; 10(10): 734 - 738.
5. Katz JA, Wagner ML, Gresik MV, Mahoney DH Jr, Fernbach DJ. Typhlitis An 18-year of experience and postmortem review. Cancer 1990; 65(4): 1041 - 1047.
6. Laing TJ Gastrointestinal vasculitis and pneumatosis intestinalis due to systemic lupus erythematosus treatment with pulse intravenous cyclophosphamide. Am J Med 1988; 85(4): 555 - 558.