

# Linfoma intravascular – relato de caso

## *Intravascular lymphoma – case report*

Frederico Rodrigues Anselmo<sup>1</sup>, France José Andrade<sup>2</sup>, Hugo Correa Andrade Urbano<sup>3</sup>, Rodrigo Leonardo Gonçalves Goulart<sup>4</sup>, Lillian Almeida Couto Viana<sup>5</sup>, Eliana Márcia Fitipaldi Torga<sup>6</sup>

### RESUMO

O linfoma intravascular é forma rara e agressiva de linfoma não Hodgking, caracterizada por infiltração intravascular multissistêmica e consequente disfunção de múltiplos órgãos e sistemas (SDMOS). São descritos pouco mais de 300 casos em todo o mundo. Este relato descreve a evolução de paciente com insuficiência respiratória pós-biópsia de massa retroperitoneal e colecistectomia. Houve piora progressiva, choque refratário e disfunção de múltiplos órgãos. O linfoma não foi identificado à biópsia de imensa massa retroperitoneal, mas pela revisão da lâmina da colecistectomia, com as células tumorais apresentando características de linfoma encontradas dentro de um vaso da vesícula biliar. O estudo imuno-histoquímico revelou o diagnóstico de linfoma intravascular. Houve evolução para o óbito após ser tentado tratamento com metilprednisolona e hidrocortisona, sem sucesso.

**Palavras-chave:** Linfoma não Hodgkin; Neoplasias Vasculares; Insuficiência de Múltiplos Órgãos; Unidades de Terapia Intensiva.

### ABSTRACT

*Intravascular lymphoma is a rare and aggressive form of non-hodgking characterized by multisystemic intravascular infiltration and consequent dysfunction of multiple organs and systems (DMOS). There are today, just over 300 cases reported in the world.*

*Followed the progress of a patient with respiratory failure after biopsy of retroperitoneal mass + cholecystectomy. The patient developed progressively worsened, refractory shock and subsequent multiple organ dysfunction. Interestingly, the lymphoma was not identified in the biopsy of the huge retroperitoneal mass, but the review of the surgical blade, and the tumor cells with features of lymphoma found in a vessel of the gallbladder. Immunohistochemistry revealed intravascular lymphoma. Tried to treatment with methylprednisolone + hydrocortisone, unsuccessfully, with the evolution of patient to death.*

**Key words:** *Lymphoma, Non-Hodgkin; Vascular Neoplasms; Multiple Organ Failure; Intensive Care Units.*

### INTRODUÇÃO

Este artigo apresenta a evolução do linfoma intravascular associado à síndrome de disfunção de múltiplos órgãos e sistemas (SDMOS). O linfoma intravascular constitui doença rara, com pouco mais de 300 casos descritos no mundo. A SDMOS associa-se a processos inflamatórios (pancreatite, politrumatismo, queimaduras) e infecciosos (pneumonias, pielonefrites, meningites). Não possui tratamento causal específico, entretanto, sua abordagem depende da definição do seu fator desencade-

<sup>1</sup> Médico especialista em Clínica Médica e Terapia Intensiva. Coordenador da UTI do Hospital Nossa Senhora Aparecida, Belo Horizonte. Médico diarista da UTI adulto do Hospital Vila da Serra. Titulado AMIB.

<sup>2</sup> Médico especialista em Cardiologia e Terapia Intensiva. Coordenador da UTI do Hospital Nossa Senhora Aparecida, Belo Horizonte. Médico diarista da UTI adulto do Hospital Vila da Serra. Titulado AMIB.

<sup>3</sup> Médico especialista em Clínica Médica e Terapia Intensiva. Coordenador da UTI adulto do Hospital Vila da Serra. Titulado AMIB.

<sup>4</sup> Médico especialista em Clínica Médica e Terapia Intensiva. Nutrólogo. Médico diarista da UTI adulto do Hospital Vila da Serra. Titulado AMIB.

<sup>5</sup> Psicóloga. Especialista em Psicologia Hospitalar pela Faculdade de Medicina da USP. Coordenadora do Serviço de Psicologia Clínica do Hospital Vila da Serra.

<sup>6</sup> Psicóloga. Coordenadora do Departamento de Psicologia da Sociedade Mineira de Terapia Intensiva.

**Instituição:**  
Hospital Vila da Serra

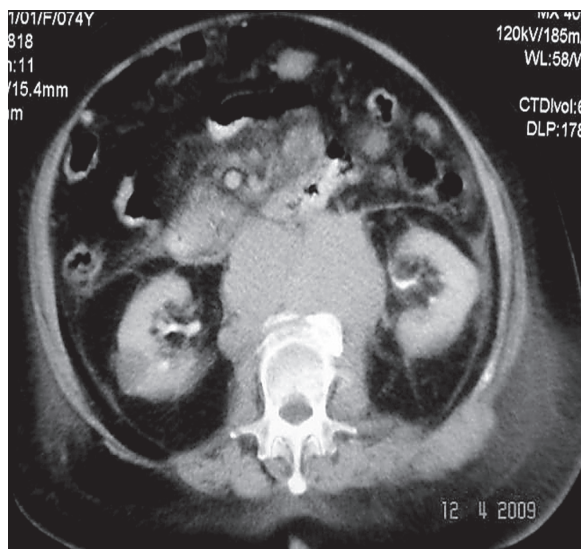
**Endereço para correspondência:**  
Frederico Rodrigues Anselmo  
Rua do Ouro, 1310/ 701  
Bairro: Serra  
Belo Horizonte, MG  
CEP: 30220-000  
Email: frederico.anselmo@gmail.com

ador. O desencadeamento da SDMOS torna o diagnóstico de linfoma intravascular, muitas vezes só possível em exames efetuados após a morte do paciente. Esses desafios tornam essa associação de difícil abordagem e requerem o conhecimento de sua possibilidade, para que haja viabilidade de sucesso terapêutico.

## RELATO DO CASO

MLG, 58 anos de idade, branca, natural e residente em Belo Horizonte, Minas Gerais. Possuía hipertensão arterial sistêmica, insuficiência coronariana e depressão maior, em uso de ácido acetilsalicílico, atenolol, enalapril, fluoxetina e lorazepan.

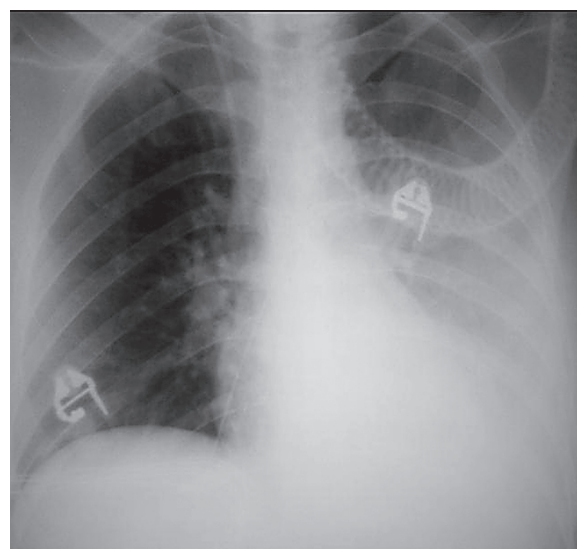
Surgiram há seis meses dor lombar, náuseas e perda progressiva de peso, chegando a 15 kg nesse período. Submetida à tomografia de abdômen, evidenciaram-se massa retroperitoneal e colelitíase (Figura 1). Indicada laparotomia para biópsia e para colecistectomia.



**Figura 1** - Tomografia de abdômen com evidências de massa retroperitoneal e colelitíase.

Foi realizada biópsia da massa retroperitoneal e colecistectomia. Evoluiu no pós-operatório imediato com dificuldade de extubação orotraqueal, o que requereu seu encaminhamento à UTI, aonde chegou em estabilidade hemodinâmica, sendo mantida em ventilação mecânica. A extubação foi obtida com sucesso após 24 horas de pós-operatório. A radiografia de tórax revelou derrame pleural em base esquerda (Figura 2). Evoluiu com elevação da pressão arterial

sistêmica e da temperatura corpórea, além de leucocitose após 48 horas de pós-operatório. Foram coletadas amostras de sangue e urina para a realização de culturas e iniciado tratamento com nitroglicerina e cefepima. Adveio dificuldade ventilatória, sem equivalência radiológica. Submetida à nova intubação orotraqueal, verificou-se hipotensão não responsiva à reposição volêmica, necessitando de noradrenalina para a manutenção da perfusão tecidual. Coletado material de aspirado traqueal para cultura. Evoluiu com agravamento, surgindo insuficiência renal aguda, má-perfusão tecidual periférica, sendo elevada continuamente a dose de amina vasoativa.



**Figura 2** - Radiografia com evidência de derrame pleural.

A cultura de material coletado de aspirado traqueal com seis dias de pós-operatório revelou *Staphylococcus aureus* meticilina resistente (MARSA). Foi suspensa a cefepime e iniciados linesolida, meropenem e vasopressina. O resultado do exame anatomo-patológico da massa retroperitoneal acusou reação inflamatória inespecífica. Esse exame foi revisado cinco dias e novo laudo revelou o diagnóstico de linfoma intravascular, sendo também identificado mesmo tipo de alteração em vaso da vesícula biliar. Foi iniciada metilprednisolona (1,0 g/dia por três dias).

A paciente apresentou, após a troca de antibiótico, queda progressiva nos valores de leucócitos, assim como reversão do desvio para a esquerda, mas agravou progressivamente os seus parâmetros de perfusão periférica (Tabela 1).

Evoluiu para óbito após transcorridos 13 dias de pós-operatório, por SDMOS.

**Tabela 1** - Evolução do quadro

	Exames laboratoriais				
	28/03/09	30/03/09	03/03/09	08/04/09	11/04/09
CGL (Cels/mm <sup>3</sup> ) (Bast/Met)	6.400 (02/0)	7.100 (10%/0)	13.000 (10/0)	5.100 (12/0)	4.200 (5/0)
PCR	101	188	324	460	530
Creatinina	0,7	0,7	1,7	2,8	1,4
Ureia	23	19	132	122	75
Lactato (mg/dl) (VR – até 18 mg/dl)	-	-	11,8	25	31
SVcO <sub>2</sub>	-	-	71,4	79	79

## DISCUSSÃO

O linfoma intravascular é forma rara e agressiva de linfoma não Hodgking.<sup>1,2</sup> Foi descrito pela primeira vez em 1959, por Pflieger e Tappeiner, sob o nome de *angioendoteliomatose proliferans*,<sup>3</sup> representando subtipo extralinfonodal de linfoma de células tipo B, com proliferação intravascular. A sua principal característica é o acometimento de vasos de pequeno calibre.<sup>4</sup> A proliferação intravascular pode ocorrer em qualquer órgão, devido ao fato de não acometer linfonodos. Pode apresentar-se com manifestações clínicas variadas, na maioria das vezes simulando SDMOS, com diagnóstico apenas *pós-mortem* ou nunca realizado.<sup>4,5</sup>

O linfoma intravascular pode acometer vários órgãos e sistemas, como: tireoide<sup>4</sup>, suprarrenal<sup>5</sup>, sistema nervoso central<sup>6</sup>, pele e rins<sup>7</sup>.

Observou-se, neste relato, a evolução de linfoma intravascular como grande massa retroperitoneal e localização na vesícula, que evoluiu, após laparotomia exploradora para seu diagnóstico, com SDMOS de início súbito e progressão rápida e refratária ao tratamento instituído.

A biópsia massa retroperitoneal não mostrou a presença do linfoma, sendo diagnosticado pelo achado de linfócitos tipo B em vasos da vesícula biliar, confirmando o difícil trabalho que é a confirmação diagnóstica desse tumor.<sup>8</sup>

Foi obtida a otimização da oferta de oxigênio, evidenciada pelos valores de SVcO<sub>2</sub>, entretanto, surgiram sinais de disfunção de múltiplos órgãos (hemodinâmica, renal, pulmonar), associados à má-perfusão periférica (elevação da curva de lactato), culminando com óbito.

## CONCLUSÃO

É apresentada a evolução do linfoma intravascular, seu comprometimento sistêmico e sua refratariedade ao tratamento clínico empregado. O curso da doença para o óbito não foi possível modificar, apesar de firmado o diagnóstico *in vivo*.

## REFERÊNCIAS

1. Ferreri AJ, Campo E, Seymour JF, Willemze R, Ilariucci F, Ambrosetti A, et al. Intravascular lymphoma: clinical presentation, natural history, management and prognostic factors in a series of 38 cases, with special emphasis on the 'cutaneous variant'. *Br J Haematol.* 2004; 127:173-83.
2. Ponzoni M, Ferreri AJ. Intravascular lymphoma: a neoplasm of 'homeless' lymphocytes? *Hematol Oncol.* 2006; 24:105-12.
3. Barnett CR, Seo S, Husain S, Grossman ME. Intravascular B-Cell Lymphoma: The Role of Skin Biopsy. *Am J Dermatopathol.* 2008; 30:295-9.
4. Katalini D, Valkovi T, Lu K, Rude J. Intravascular Lymphoma and Thyroid Gland. *Coll Antropol.* 2006; 30(1):239-41.
5. Venizelos J, Tamiolakis D, Lambropoulou M, Alexiadis G, Petrakis G, Papadopoulos N. High grade primary adrenal intravascular large B-cell lymphoma manifesting as Addison disease. *Rev Esp Enferm Dig.* 2007; 99(8):471-4.
6. Miyoshi I, Kubota T, Saito T, Toi M, Taguchi H. Intravascular lymphoma presenting with diverse neurologic manifestations. *Intern Med.* 2006; 45(2):119-20.
7. Sawa N, Ubara Y, Katori H, Hoshino J, Suwabe T, Tagami T, et al. Renal intravascular large B-cell lymphoma localized only within peritubular capillaries. Report of a case. *Intern Med.* 2007; 46(10):657-62.
8. Asada N, Odawara J, Kimura S, Aoki T, Yamakura M, Takeuchi M, et al. Use of random skin biopsy for diagnosis of intravascular large B-cell lymphoma. *Mayo Clin Proc.* 2007; 82(12):1525-7.