

LINFAGIOMA ORBITÁRIO: RELATO DE CASO

Fellipe Caio Linhares Maciel. Graduando em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba (UFPB). E-mail:

Virginia Laura Lucas Torres. Oftalmologista, orientadora, docente da Universidade Federal da Paraíba

Resumo

Introdução: Linfangiomas orbitários são tumores benignos dos vasos linfáticos e sanguíneos que frequentemente estão presentes ao nascimento ou desenvolvem-se até os dois anos de idade, comprimindo os tecidos vizinhos. **Objetivo:** Este relato descreve o caso de um paciente com linfangioma orbitário que cursou com proptose aguda secundária a hemorragia intralesional. **Relato de caso:** Paciente do sexomascuino, um ano e seis meses de idade, com história de proptose em órbita esquerda desde o nascimento, acentuando-se no último mês associadamente a quemose e edema orbitário. O diagnóstico, clínico e radiológico foi de linfangioma orbitário. O tratamento consistiu de exérese cirúrgica da lesão, seguido de corticoterapia e antibioticoterapia de curto prazo, com reversão do quadro de edema e inflamação local. Em pós operatório o paciente evoluiu com perda dos movimentos oculares, em reagir a luz, com perda da visão e alívio das dores, seguindo-se a consultas de retorno e avaliação pós cirúrgica. **Comentários finais:** O linfangioma é uma doença desafiadora, de difícil tratamento, com potenciais complicações visuais e estéticas, além da possibilidade de recidivas frequentes.

Descritores: Linfangioma; proptose; Criança; Orbita.

Introdução

Linfangiomas são tumores benignos dos vasoslinfáticos e sanguíneos, que podem ocorrer em diversas regiões do corpo como cabeça e pescoço, mesentério e trato gastrointestinal, apresentando-se em três diferentes tipos histológicos, o cístico, o cavernoso e o simples, na maioria das vezes de forma isolada ou com diferentes tipos em um mesmo tumor¹. Sua definição ainda é incerta tendo em vista que alguns autores o consideram como uma malformação congênita do sistema linfático, outros afirmam ser um hamartoma congênito, lesão veno-linfática incomum e tumor vascular benigno decorrente da proliferação de vasos sanguíneos²⁻³.

Dentre as regiões do corpo mais afetadas, ganha destaque a cabeça e pescoço por ser a mais frequentemente comprometida com cerca de 75% do número de casos^{2,4}. Acomete mais frequentemente crianças que apresentam a lesão geralmente ao nascimento ou na primeira década de vida^{3,5}.

Em sua ocorrência na região da cabeça e pescoço, abordaremos neste estudo o linfangioma orbitário. As afecções orbitárias estão entre as de diagnósticos mais difíceis na oftalmologia, devido a heterogeneidade das lesões. Com isso, além das características clínicas e patológicas, é extremamente importante conhecer a distribuição relativa das patologias orbitárias⁶.

O linfangioma orbitário não está relacionado com o sistema arterial ou venoso, porém, predispõe ao sangramento de pequenos vasos, expandindo porções da cadeia vascular. Mesmo sendo hemodinamicamente isolados da circulação, podem ocorrer sangramentos para o lúmen resultando em cistos hemorrágicos, conhecidos como “cistos chocolate”. Geralmente pode localizar-se apenas na conjuntiva e na pálpebra, acometer a órbita, e ainda pode apresentar os dois componentes, superficial e profundo³.

Desta forma, este estudo objetiva apresentar um relato de caso de um menino de 1 ano e 6 meses de idade, no ato da admissão no Hospital universitário Lauro Wanderley (HULW), com diagnóstico de linfangioma orbitário, destacando sua apresentação clínica, evolução, condução terapêutica e achados histológicos.

Revisão de literatura

O linfangioma foi descrito pela primeira vez por Redenbacker em 1823, como tumores benignos hamartomatosos não neoplásicos, classificados como malformações dos vasos linfáticos, que afetam mais frequentemente a região da cabeça e pescoço de crianças, apresentando-se nos primeiros anos de vida. É composto por canais linfáticos e espaços císticos de tamanhos variáveis⁵.

Sua formação ocorre em virtude do desenvolvimento anormal dos vasos linfáticos e conseqüente impedimento do fluxo da linfa, vindo a formar o cisto, cujas membranas são revestidas pelo endotélio vascular. São classificados de acordo com o tamanho, em microcistos, que são os cavernosos e capilares, e macrocistos, que são os higromas císticos. Existe ainda o intermediário, que apresenta as duas formas⁷.

Geralmente esta afecção é assintomática, podendo ser evidenciada por uma massa pouco circunscrita e indolor que cresce lentamente, flutuante e maciço a palpação. Apesar de ser histologicamente benigno, devido ao seu caráter infiltrativo, o linfangioma se expande podendo atingir os tecidos adjacentes e/ou estruturas vitais, vindo a causar complicações que podem levar ao risco de vida^{2,5}.

Os casos sintomáticos manifestam-se com restrição da motilidade ocular, dor, ptose, diplopia, perda visual por neuropatia óptica compressiva e ambliopia. Além disso, pode ocorrer proptose aguda devido a hemorragia intralesional precipitada por traumas ou infecções das vias respiratórias superiores, com conseqüente hiperplasia linfoide, por reação do sistema imunológico, o que resultaria em reativação do quadro³.

O tratamento de escolha do linfangioma depende do tamanho, da apresentação clínica, da localização e dos riscos que oferece ao paciente. O tratamento mais amplamente usado é o cirúrgico para extirpação do linfangioma com preservação de estruturas nervosas e vasculares. Porém, levando-se em consideração a inervação e rede vascular na região orbitária, a preservação destas nem sempre é possível, o que predispõe a complicações cirúrgicas como formação de fistula, infecções, deiscência de sutura e mortalidade que gira em torno de 2 a 6%⁷.

Desta forma, o tratamento cirúrgico vem a encontrar suas limitações, o que leva a necessidade de se abordarem outras modalidades terapêuticas, como o uso de agentes esclerosantes. Dentre estes, pode citar a bleomicina e soluções salinas hipotônicas que provocam inflamação do endotélio vascular, levando a regressão total ou parcial do linfangioma, além de tetraciclina, álcool e laser de dióxido de carbono^{5,7}.

Vários outros métodos de tratamento também têm sido propostos, dentre eles aspiração, incisão e drenagem para descompressão de emergência, não

sendo considerado um tratamento definitivo, uso esteróides, laser, quimioterapia, irradiação, glicose 50%, doxiciclina, Ethibloc ou OK-432 e alfa-2a-interferon (α -2a-INF). Alguns desses também apresentam resultados insatisfatórios e complicações inaceitáveis. Assim, a decisão quanto ao método terapêutico mais adequado leva em consideração as particularidades do paciente².

Relato de caso

YTSF, 1 ano e 6 meses, do sexo masculino, pesando 11,6 Kg, foi encaminhado do hospital Napoleão Laureano para o HULW com hipótese diagnóstica de linfangioma orbitário, presumida por tomografia Computadorizada (TC) de crânio e face. Ao exame físico no ato admissional no HULW dia 13 de agosto de 2014, o paciente apresentava-se em Estado Geral Regular (EGR), ativo, reativo, eupnéico, normocorado e hidratado com irritabilidade, choroso e sinais de dor na órbita esquerda, ausência de náuseas e vômitos anictérico, afebril ao toque.

O exame físico geral demonstrou abdome semi globoso, com aspectos físicos normais e ausência de edema em membros. No exame físico de cabeça e pescoço ganhou destaque os achados da órbita esquerda que foge dos parâmetros de normalidade, com proptose não axial, edema, quemose hemorrágica e opacidade difusa da córnea. A mãe afirma que o quadro de proptose apresenta-se desde o nascimento, com evolução progressiva e intensificação do quadro nos últimos 20 dias.

As imagens obtidas através de Ressonância Magnética (RNM) e TC demonstraram lesão orbitária esquerda intra e extraconal, de aspecto heterogêneo, multilobulado, com existência de nível líquido, proveniente de hemorragia. Os achados eram compatíveis com linfangioma e a citologia foi negativa para neoplasia (Figura 1).



Figura 1: TC de crânio e face demonstrando a existência de um linfangioma em órbita esquerda.

Após a confirmação diagnóstica de tumor orbitário à esquerda, a conduta tomada foi a realização de procedimento cirúrgico para exérese de tumor, atentando-se para a preservação do globo ocular durante sua abordagem, e sem prognósticos visuais. Desta forma, no dia 18 de agosto de 2014, o menor YTSF foi submetido ao referido procedimento cirúrgico.

No ato cirúrgico, foi realizada a antisepsia local com o paciente já em decúbito dorsal, procedendo-se a uma incisão supraorbitária com identificação e dissecação de lesão intraconal, preservando-se o globo ocular. Em seguida foi realizada a ressecção da lesão, que apresentava aspectos de benignidade, revisão de hemostasia e síntese cirúrgica. A cirurgia ocorreu dentro do padrão de normalidade esperado, sem intercorrências, enviando-se em seguida a peça para estudos anatomopatológicos.

Macroscopicamente o tumor apresentava-se irregular, elástico cruente, medindo 3,5 x 1,7 x 1,5 cm, com coloração pardo amarelada. Microscopicamente as células caracterizam um hemangioma com focos de trombose em organização, sem sinais de malignidade. Estes dados foram obtidos a partir da análise anatomopatológica do tumor, e foram disponibilizados dia 10/10/2014.

Após a cirurgia, o paciente evoluiu em 1º dia pós-operatório (DPO) com quadro clínico estável relatado pela mãe e evidenciado na anamnese e exame físico, reativo, sem ocorrência de náuseas e vômitos, com edema peri-orbitário à esquerda. Foi feito curativo oclusivo, além do uso de cefalotina 75mg/Kg/dia horas durante três dias e corticoterapia com uso de prednisona 1 mg/Kg/dia, durante cinco dias.

Nos dias subsequentes evoluiu com importante edema da conjuntiva, reação inflamatória local (figura 2) e constatou-se a perda da visão no olho esquerdo avaliado por falta de reação à luz. Posteriormente, no 7º DPO, dia 25 de agosto de 2014, não apresentou intercorrências, evoluindo com uma boa recuperação pós-cirúrgica, culminando com a alta hospitalar.



Figura 2: Aspecto da face do paciente no pós-operatório.

Na consulta de retorno com a oftalmologia, dia 02 de outubro de 2014, o paciente apresentou ausência de secreção em olho esquerdo, conjuntiva inferior elevada, globo ocular fixo, não reativo ao estímulo luminoso, com perda total da visão do olho esquerdo (figura 3). A consulta de retorno com o cirurgião que realizou a exérese do tumor ficou agendada para 6 meses após a realização do procedimento.



Figura 3: Aspecto da face do paciente na consulta de retorno.

Discussão

Os dados apresentados corroboram o diagnóstico de linfangioma orbitário. Trata-se de um paciente do sexo masculino, com idade de 1 ano e seis meses, com apresentação clínica desde o nascimento conforme relatado pela mãe, enquadrando-se na faixa etária mais acometida, tendo em vista que uma média de 50% destas lesões

estão presentes no nascimento e cerca de 90% se desenvolvem por volta dos dois anos de vida, ou em menor potencial, até a primeira década de vida^{5,8,9,10}.

Dentre os achados clínicos deste caso destaca-se a proptose que, apesar de estar presente desde o nascimento, só foi motivo de procura dos familiares por atendimento quando apresentou exacerbação aguda. A proptose é uma das manifestações clínicas mais comuns da doença orbitária e pode evoluir rapidamente associado a outros sinais como quemose, hemorragia e edema orbitários decorrentes de sangramento no interior dos canais vasculares. Neste caso, a apresentação clínica faz diagnóstico diferencial com malignidades como rhabdomyosarcoma, neuroblastoma e sarcoma granulocítico orbitários.^{3,11}

Aliado aos achados clínicos e história progressiva os exames de imagem como RNM TC são importantes ferramentas no diagnóstico do linfangioma por demonstrarem um padrão cístico, mal definido e com a presença de nível líquido^{3,8}.

A modalidade terapêutica adotada foi a excisão cirúrgica, sendo esta referida na literatura como forma principal de tratamento do linfangioma, apesar de predispor a ocorrência de complicações^{5,12,13}.

A corticoterapia adotada para o paciente no pós-operatório foi importante para a redução do edema assim como da inflamação local. A corticoterapia pode ser utilizada primariamente ou adjuvante a outras formas terapêuticas para minimizar o risco de perda da visão ou alteração de motilidade, proptose dolorosa, sintomas estes enfrentados pelo paciente em questão. O corticóide atua reduzindo o efeito de massa da hipertrofia linfóide estabiliza a vasculatura e promove a involução da vascularização anormal^{3,14}.

Comentários finais

O linfangioma é uma doença desafiadora, de difícil abordagem terapêutica em virtude das suas particularidades, porém é uma afecção pouco referenciada na literatura.

O prognóstico é favorável para a maioria dos pacientes portadores de linfangioma, principalmente quando detectado precocemente, embora as grandes lesões possam vir a cursar com perda total da visão e até perda do globo ocular. Além disso o linfangioma faz diagnóstico diferencial com importantes afecções malignas como rhabdomyosarcoma, neuroblastoma e sarcoma granulocítico

No caso em estudo, apesar da realização da cirurgia e exérese do tumor sem complicações, o paciente evoluiu com perda visual à esquerda, bem como dos

movimentos oculares e uma leve deformação anatômica. Essa modalidade de tratamento é uma das mais implementadas, embora relacionada a ocorrências de complicações.

REFERÊNCIAS

1. Monção CRL. Manejo de hemorragia digestiva alta com diagnóstico de linfangioma cavernoso. ABCD ArqBrasCirDig. 2013;26, (1): 69-70.
2. Souza RJSP, Tone LG. Tratamento clínico do linfangioma com alfa-2a-interferon. Jornal de Pediatria. 2001;77(2): 139-42.
3. Pereira FJ, Trindade SP, CRUZ AAV, MÜLLER TPS. Linfangioma orbitário: relato de caso. ArqBras Oftalmol. 2013; 73(1): 84-87.
4. Mello-Filho FV, Tone LG, Kruschewsky, LS. O uso de Picibanil (OK-432) no tratamento do linfangioma de cabeça e pescoço. Rev Bras Otorrinolaringol. 2002; 68(4): 552-556.
5. Marquezini LA, Almeida FL, Carvalhosa AA, Volpato MCPF, Castro PHS, Volpato LER. Complicação pós-operatória com risco de morte após biópsia incisional de boca. Rev. Bras. Cir. Cabeça Pescoço. 2013; 42(3): 164-168.
6. Neto HA, Cunha LP, Gasparin F, Santo RM, Monteiro MLR. Lesões expansivas da órbita: distribuição de casos com estudo histopatológico em 11 anos no Hospital das Clínicas da FMUSP. ArqBras Oftalmol. 2008; 71(6): 809-812.
7. Ruiz Junior E, Valera ET, Verissimo F, Tone LG. Uso de OK-432 em crianças com linfangioma. Jornal de Pediatria. 2004; 80(2): 154-158.
8. Tucker SM. Vascular lesions of the orbit. In: Duane's clinical ophthalmology. [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2000.
9. Stănescu L, Georgescu EF, Simionescu C, Georgescu I. Lymphangioma of the oral cavity. Rom J Morphol Embryol. 2006;47(4):373-7.
10. Bozkaya S, Ugar D, Karaca I, Ceylan A, Uslu S, Baris E, Tokman B. The treatment of lymphangioma in the buccal mucosa by radiofrequency ablation: a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006;102(5):28-31.

11. Babbista AC, Marchiori E, Boasquevisque E, Cabral CEL. Proptose ocular como manifestação clínica de tumores malignos extra-orbitários: Estudo pela tomografia computadorizada. *Radiol Bras.* 2003;36(2):81-88.
12. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka A. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):386-9.
13. Tasca RA, Myatt HM, Beckenham EJ. Lymphangioma of the tongue presenting as Ludwig's angina. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;51(3):201-5.
14. Sires BS, Goins CR, Anderson RL, Holds JB. Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg.* 2001;17(2):85-90.