



Mesotelioma epitelióide multicístico infiltrando parede abdominal e coxa: relato de caso

Multicystic epithelioid mesothelioma infiltrating abdominal wall and thigh: case report

DANILO RAFAEL DA SILVA FONTINELE^{1*}
GILVANDER CESAR MARTINS¹
IRAN BATISTA DE BRITO²
SABAS CARLOS VIEIRA³
EDIMAR DUARTE VAL²
CAIO ALCOBAÇA MARCONDES²

Instituição: Hospital São Marcos,
Teresina, PI, Brasil.

Artigo submetido: 19/05/2020.
Artigo aceito: 23/04/2021.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2021RBCP0100

RESUMO

O mesotelioma epitelióide multicístico é um tumor benigno raro que surge a partir de modificações nas células mesoteliais peritoneais. Relatamos um caso de um grande mesotelioma epitelióide multicístico em paciente do sexo feminino com infiltração em parede abdominal e coxa. Foi realizada a ressecção ampla do tumor e reconstrução com múltiplos retalhos fasciocutâneos randomizados em região do abdome, flancos, retalhos de coxa direita e esquerda e retalho de vulva. Segue há 9 meses com cicatrização completa sem recidiva e sem queixas.

Descritores: Mesotelioma; Abdome; Coxa da perna; Mesotelioma cístico; Neoplasias.

ABSTRACT

Multicystic epithelioid mesothelioma is a rare benign tumor that arises from changes in peritoneal mesothelial cells. We report a large multicystic epithelioid mesothelioma case in a female patient with infiltration into the abdominal wall and thigh. Extensive tumor resection and reconstruction were performed with multiple fasciocutaneous flaps randomized in the abdominal region, flanks, right and left thigh flaps and vulva flap. It has been in full healing for nine months without recurrence and complaints.

Keywords: Mesothelioma; Abdomen; Thigh; Cystic mesothelioma; Neoplasms.

¹ Universidade Estadual do Piauí, Teresina, PI, Brasil.

² Hospital São Marcos, Teresina, PI, Brasil.

³ Oncocentro, Teresina, PI, Brasil.

INTRODUÇÃO

O mesotelioma epitelióide multicístico é um tumor benigno incomum, que surge a partir de modificações nas células mesoteliais peritoneais e é responsável por 3 a 5% dos mesoteliomas peritoneais, com incidência estimada de 2 por 1.000.000 por ano¹⁻³. O primeiro relato foi descrito em 1979, em uma jovem que apresentava envolvimento omental, peritoneal e pélvico^{3,4}.

De fato, a patologia é mais prevalente em mulheres jovens^{1,2,5}, sendo que sua etiopatogenia ainda é controversa⁶. Embora existam outras teorias, os processos inflamatórios no peritônio têm sido o principal mecanismo etiopatogênico associado².

Assim, relatamos um caso de mesotelioma epitelióide multicístico em paciente do sexo feminino com infiltração em parede abdominal e coxa.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 49 anos. Há 5 anos apresentou volumoso tumor de partes moles em parede pélvica ao nível de região pubiana, fixa aos planos profundos. A ressonância magnética revelava extensa lesão sólido-cística multiloculada acometendo a parede anterior do abdome inferior comprometendo subcutâneo, os planos musculares e em íntima relação com a aponeurose posterior medindo 13,8x12,8x10,3cm, foi realizada ressecção ampla do tumor. O histopatológico revelou uma neoplasia epitelióide multicística e a imuno-histoquímica confirmou mesotelioma peritoneal multicístico. Após 2 anos apresentou nódulos sólidos na parede abdominal pélvica, com características neoplásicas e hérnia umbilical, sendo indicado biópsia. Após mais 2 anos, e sem realizar a biópsia da lesão, encontrava-se com um volumoso tumor de partes moles em parede pélvica e região pubiana recidivado (Figura 1). Tomografia da pelve com múltiplas lesões císticas, agrupadas e aglomeradas em região abdominal anterior medindo 20x9 cm predominantemente à esquerda, estendendo-se à região inguinal e coxa direita medindo 19x20 cm. A paciente submeteu-se à ressecção ampla do tumor com reconstrução com múltiplos retalhos fasciocutâneos randomizados em região do abdômen, flancos, retalhos de coxa direita e esquerda e retalho de vulva (Figura 2). O produto da ressecção pesava 4.832g, com as seguintes dimensões 32,0x21,0x14,0cm (Figura 2). O histopatológico confirmou mesotelioma epitelióide multicístico infiltrando parede abdominal e coxa. Evoluiu com necrose parcial do retalho da vulva, no 12º dia do pós-operatório. Foi realizado tratamento conservador com pomada de colagenase 0,6U/g (Figura 3). Segue há 9 meses com cicatrização completa (Figura 4), sem recidiva e sem queixas. Publicação aprovada pelo comitê de ética e pesquisa com o parecer de nº 4.311.835.



Figura 1. Grande tumor de partes moles.

DISCUSSÃO

O mesotelioma epitelióide multicístico é uma síndrome rara de cistos mesoteliais peritoneais recorrentes⁴. Existem menos de 200 casos relatados em todo o mundo, se considerados os relatos realizados durante o ano de 2017^{6,7}. Devido à sua raridade, sua história natural e patogênese ainda continuam pouco exploradas^{1,5}. A maioria dos estudos existentes na literatura são de séries retrospectivas ou relatos de caso⁷.

Atinge mais indivíduos do sexo feminino em comparação ao sexo masculino, tendo maior incidência durante a idade reprodutiva^{1,5}, a idade média de ocorrência é de 36 anos⁶, o que diferencia do caso em questão. Trata-se de uma doença extremamente rara em homens, sendo prevalente em indivíduos com idades na sexta década de vida⁶.

A literatura mostra que a lesão é distribuída difusamente no abdome e na pelve, sendo o peritônio dos órgãos pélvicos o local mais comum⁴. Considera-se que seu surgimento mantém associação com cirurgia prévia, endometriose ou inflamação abdominal^{5,6}. Existem teorias baseadas em hipótese hormonal, na qual o desenvolvimento e progressão da doença estaria ligado à sua sensibilidade aos hormônios sexuais^{6,8}. Os sintomas do mesotelioma multicísticos geralmente são ausentes e ocorrem principalmente devido ao efeito de massa sobre outros órgãos⁶. Observa-se desconforto

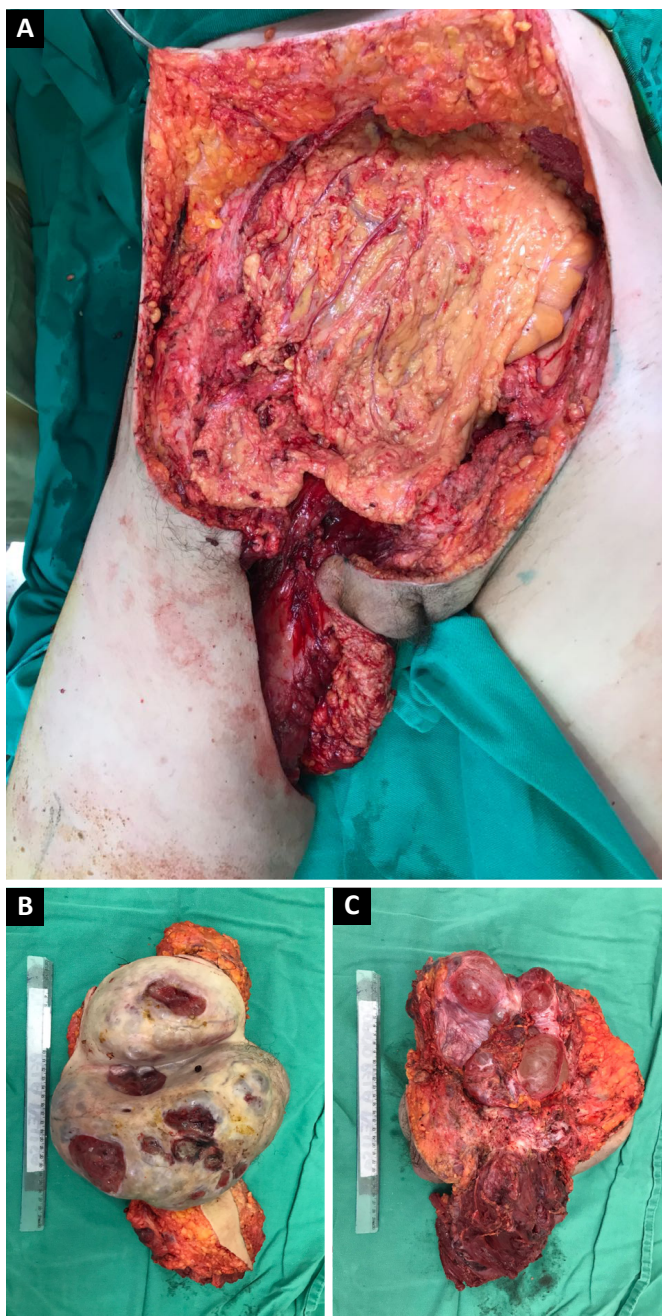


Figura 2. A: Área de ressecção tumoral; **B:** Peça cirúrgica anterior; **C:** Peça cirúrgica posterior.

abdominal, distensão abdominal e presença de massa abdominal ao exame físico^{7,8}.

A ressonância magnética tem sido utilizada como método de escolha, embora estudos demonstrem o pouco valor desse método como diagnóstico preciso do mesotelioma multicístico, principalmente devido à falta de apresentação clínica e de imagem, o diagnóstico pré-operatório é desafiador^{1,5,8}. Pode ser uma situação diagnosticada incidentalmente durante a realização



Figura 3. Reconstrução com retalho mio-cutâneo.



Figura 4. A: Necrose de retalho no pós-operatório; **B:** Cicatrização após oito meses de reconstrução.

de outras cirurgias abdominais^{6,9}. Seu diagnóstico final requer avaliação histológica de amostra cirúrgica⁸.

Não existem diretrizes disponíveis para a condução dos casos. No entanto, o manejo principal é a ressecção cirúrgica completa⁷, que apresenta uma taxa de recorrência entre de 40 a 50%. Um estudo com 19 casos utilizou a combinação entre cirurgia citorrédutora e quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC) e concluíram que tal combinação oferece baixa taxa de recorrência (21%), boa sobrevida livre de recidiva e morbidade aceitável¹⁰. Existem falta de dados comparativos sobre recorrência e complicações da associação desse tratamento⁷.

A transformação maligna é rara^{2,4}. Em estudo de acompanhamento com 75 casos, diagnosticou-se transformação maligna em apenas um caso⁹ e o prognóstico é considerado muito bom, existindo relato de apenas uma morte atribuída à doença⁶.

CONCLUSÃO

A neoplasia em questão é rara, sobretudo nas dimensões apresentadas no caso. É importante que o diagnóstico e o tratamento não sejam postergados. O cirurgião oncológico e o cirurgião plástico devem discutir e planejar esses casos. Além disso, deve-se atentar para as recidivas.

COLABORAÇÕES

- DRSF** Análise e/ou interpretação dos dados, Análise estatística, Aprovação final do manuscrito, Aquisição de financiamento, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento de Recursos, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Software, Validação, Visualização
- GCM** Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Gerenciamento de Recursos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Software, Validação, Visualização
- IBB** Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Conceitualização, Gerenciamento de Recursos, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Software, Validação, Visualização

- SCV** Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Aquisição de financiamento, Coleta de Dados, Conceitualização, Investigação, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Software, Supervisão, Validação, Visualização
- EDV** Análise e/ou interpretação dos dados, Análise estatística, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Investigação, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Supervisão, Validação
- CAM** Análise e/ou interpretação dos dados, Análise estatística, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Gerenciamento de Recursos, Investigação, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Revisão e Edição, Validação, Visualização

REFERÊNCIAS

- Noiret B, Renaud F, Piessen G, Eveno C. Multicystic peritoneal mesothelioma: a systematic review of the literature. *Pleura Peritoneum*. 2019 Set;4(3):20190024.
- Canu GL, Medas F, Columbano G, Gordini L, Saba L, Erdas E, et al. Benign multicystic peritoneal mesothelioma in a male patient with previous Wilms' tumor: a case report and review of the literature. *Case Rep Surg*. 2018;2018:4324986.
- Jouvin I, Dohan A, Gergi P, Pocard M. Intra-abdominal benign multicystic peritoneal mesothelioma. *J Visc Surg*. 2014 Abr;151(2):155-7.
- Lang A, Chaudhri P. Benign multicystic mesothelioma arising from the tunica vaginalis. *J Surg Case Rep*. 2019 Jan;2019(1):rjy361.
- Zhang CH, Yu JW, Luo M. Multicystic peritoneal mesothelioma: a short review. *Curr Probl Cancer*. 2017 Set/Out;41(5):340-8.
- Khurram MS, Shaikh H, Khan U, Edens J, Ibrar W, Hamza A, et al. Benign multicystic peritoneal mesothelioma: a rare condition in an uncommon gender. *Case Rep Pathol*. 2017;2017:9752908.
- Gussago S, Spina P, Guerra A. Benign multicystic peritoneal mesothelioma (BMPM) as a rare cause of abdominal pain in a young male: case report and review of the literature. *J Surg Case Rep*. 2019 Mar;2019(3):rjz057.
- Wang TB, Dai WG, Liu DW, Shi HP, Dong WG. Diagnosis and treatment of benign multicystic peritoneal mesothelioma. *World J Gastroenterol*. 2013 Out;19(39):6689-92.
- Sun M, Zhao L, Weng LI, Yu L, Wang J. Well-differentiated papillary mesothelioma: a 17-year single institution experience with a series of 75 cases. *Ann Diagn Pathol*. 2019 Fev;38:43-50.
- Nizri E, Baratti D, Guaglio M, Sinukumar S, Cabras A, Kusamura S, et al. Multicystic mesothelioma: operative and long-term outcomes with cytoreductive surgery and hyperthermic intra-peritoneal chemotherapy. *Eur J Surg Oncol*. 2018 Jul;44(7):1100-4.

*Autor correspondente:

Danilo Rafael da Silva Fontinele

Rua Olavo Bilac, nº 2335 - Centro (Sul), Teresina, PI, Brasil
CEP 64001-280

E-mail: drsilvafontinele@gmail.com