

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA  
DE VITÓRIA - EMESCAM

CAMILA DE FREITAS GOBBI  
ERIKA SOUZA GARCIA RAMOS  
FRANCIELLEN BRUSCHI ALMONFREY

**RELATO DE CASO: Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno.**

**ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE  
VITÓRIA - EMESCAM**

CAMILA DE FREITAS GOBBI  
ERIKA SOUZA GARCIA RAMOS  
FRANCIELLEN BRUSCHI ALMONFREY

**RELATO DE CASO: Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Orientador: Prof. Alexander H. Casini

Co-orientador: Rodrigo S. Lugão

**VITÓRIA**

**2011**

CAMILA DE FREITAS GOBBI  
ERIKA SOUZA GARCIA RAMOS  
FRANCIELLEN BRUSCHI ALMONFREY

**RELATO DE CASO: Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno.**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

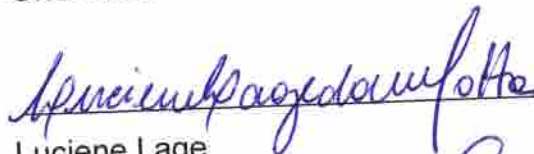
Aprovado em 6 dezembro de 2011.

COMISSÃO EXAMINADORA



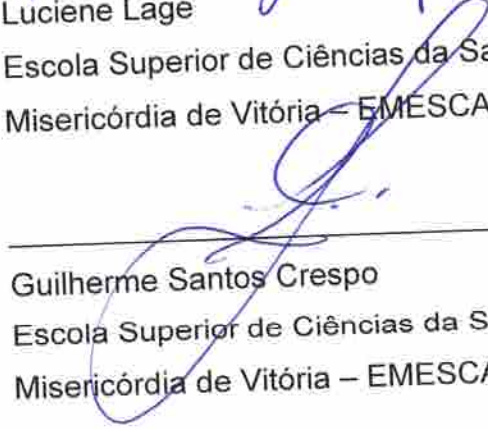
---

Prof. Alexander Hatsumura Casini  
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de  
Misericórdia de Vitória – EMESCAM  
Orientador



---

Luciene Lage  
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de  
Misericórdia de Vitória – EMESCAM



---

Guilherme Santos Crespo  
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de  
Misericórdia de Vitória – EMESCAM

**Dedicatória**

À paciente Z.A.S. (*in  
memorian*), que  
através de sua doença  
muito nos ensinou, e  
acrescentou  
conhecimentos à nossa  
vida acadêmica.

### **Agradecimentos**

À Deus, pelo amparo e pelas bênçãos incontáveis.

Às nossas famílias, pelo amor e suporte.

Aos médicos Alexander Casini, Guilherme Crespo e Rodrigo Lugão por compartilharem experiência, conhecimentos e, principalmente, pela paciência.

À Dra Luciene Lage, pelo apoio e por disponibilizar parte do seu tempo nos ajudando.

## RESUMO

Tumores peritoneais primários são lesões incomuns sobre as quais até o ano de 2010, foram descritos cerca de 150 casos na literatura médica. Ocorrem mais frequentemente em mulheres no período reprodutivo, com história de cirurgia abdominal, doença inflamatória pélvica e endometriose na terceira e quarta décadas de vida. O objetivo desse relato é contribuir com a literatura médica, por se tratar de um caso raro e pouco discutido, enfatizar a possibilidade remota de malignização e atentar para a alta morbidade da doença em vista da possibilidade de novas laparotomias. Trata-se de um estudo retrospectivo por meio de avaliação de prontuário de uma paciente do sexo feminino, de 42 anos, portadora de Leucemia Mielóide Crônica e com antecedentes cirúrgicos de duas cesarianas, uma abdominoplastia e esplenectomia. Apresentou na ressonância nuclear magnética abdominal tumorações císticas ocupando toda a pelve, abdome médio, região de flanco esquerdo e junto à borda hepática dorsal e cauda pancreática. Foi submetida à ressecção de múltiplos cistos intraabdominais, cuja análise histopatológica revelou presença de cisto mesotelial benigno, múltiplos cistos pélvicos hemorrágicos benignos e um cisto hemorrágico benigno de hipocôndrio esquerdo. Na análise imunohistoquímica foi sugerida a presença de mesotelioma benigno.

**Palavras - chave:** Mesotelioma; peritoneal; benigno.

## ABSTRACT

Primary peritoneal tumors are uncommon lesions until the year 2010 were described about 150 cases in medical literature. They occur more often in women during the reproductive period with a history of abdominal surgery, pelvic inflammatory disease and endometriosis in the third and fourth decades of life. The purpose of this report is to contribute to the literature because it is a rare and little discussed subject in the literature, emphasize the remote possibility of malignant transformation and be aware of the high morbidity of this disease because of the possibility of new laparotomies. This is a retrospective study by assessing the medical records of a female patient, 42 years old, with Chronic Myeloid Leukemia and surgical history of two cesareans, an abdominoplasty and a splenectomy. The patient presented in the MRI cystic abdominal tumors occupying the entire pelvis, the middle abdomen, the left flank and along the dorsal edge of the liver and pancreatic tail. She underwent resection of multiple intra-abdominal cysts, whose histopathologic analysis revealed the presence of benign mesothelial cyst, multiple pelvic hemorrhagic cysts and a benign hemorrhagic cyst at left hypochondrium. The immunohistochemical analysis suggested the presence of benign mesothelioma.

**Keywords:** Mesothelioma; peritoneal; benign.

## LISTA DE SIGLAS

ALIMTA® - Pemetrexede Dissódico

BAAR – Bacilo Álcool – Ácido Resistente

BMPM – Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno

EDA – Endoscopia Digestiva Alta

FDA – *Food and Drug Administration*

HIPEC – Perfusão Peritoneal Hipertérmica com Cisplatina

LMC – Leucemia Mielóide Crônica

RNM – Ressonância Nuclear Magnética

TC – Tomografia Computadorizada

USG – Ultrassonografia



## LISTA DE FIGURAS

Figura 1 .....	15
Figura 2 .....	16
Figura 3 .....	16
Figura 4 .....	17
Figura 5 .....	17
Figura 6 .....	18
Figura 7 .....	18
Figura 8 .....	19
Figura 9 .....	19
Figura 10 .....	20
Figura 11 .....	23
Figura 12 .....	24

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO.....</b>	<b>10</b>
<b>2 OBJETIVOS.....</b>	<b>12</b>
2.1 OBJETIVO GERAL.....	12
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	12
<b>3 METODOLOGIA.....</b>	<b>13</b>
<b>4 RELATO DE CASO.....</b>	<b>14</b>
<b>5 DISCUSSÃO.....</b>	<b>21</b>
<b>6 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>28</b>
<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>30</b>

## 1 INTRODUÇÃO

O peritônio é uma membrana serosa, fina e translúcida, de origem mesodérmica que recobre a superfície da cavidade peritoneal e o seu mesentério. Essa membrana cobre parcialmente ou totalmente os órgãos intraabdominais contidos pela cavidade peritoneal. O peritônio é contínuo nos homens, resultando em uma cavidade peritoneal fechada e descontínuo nas mulheres (óstios das tubas uterinas), permitindo uma comunicação entre a cavidade peritoneal e a pelve extraperitoneal. A função principal do peritônio é fornecer uma superfície sem atrito, sobre a qual as vísceras possam se mover, além de servir para transporte de fluidos<sup>1</sup>.

Normalmente, a cavidade peritoneal contém uma pequena quantidade de fluido estéril que serve como lubrificante, assim como defesa bacteriana local. O peritônio é dividido em componente parietal e visceral, que recobre os órgãos intraabdominais (estômago, jejuno, íleo, fígado, baço, cólon transverso e sigmóide), omento e mesentério<sup>1</sup>.

Tumores primários do peritônio (malignos ou benignos), afetam diversas populações de pacientes apresentando sítio anatômico de origem comum - a cavidade abdominal; na ausência de um sítio visceral de origem e, por isso, apresentam manifestações clínicas similares. O conhecimento sobre tumores peritoneais primários é importante para que possam ser apropriadamente incluídos no diagnóstico diferencial de pacientes que se apresentam com doenças peritoneais difusas ou focais<sup>1</sup>.

Tumores peritoneais primários são lesões incomuns e os principais tipos são: mesotelioma maligno primário, mesotelioma multicístico, carcinoma seroso peritoneal primário e leiomiomatose peritoneal disseminada<sup>1</sup>. O mesotelioma mais frequente é o pleural, constituindo 70% dos casos, seguido pelo peritoneal, que corresponde aos 30% restantes. Outras raras localizações incluem a túnica vaginal do testículo e o pericárdio<sup>2</sup>.

O mesotelioma maligno é uma doença incomum que surge a partir de células mesoteliais ou de células mesenquimais multipotentes da subserosa da pleura, do peritônio, pericárdio, túnica vaginal ou do testículo, sendo que a maioria se

origina da pleura. A maioria dos mesoteliomas malignos ocorrem em homens com idade média de apresentação a partir da sexta década de vida. Os mesoteliomas malignos difusos são altamente agressivos, e em sua maioria, incuráveis. Já os tumores localizados, possuem bom prognóstico após a excisão cirúrgica completa das lesões. A associação entre o mesotelioma maligno e a exposição ao asbesto já está bem estabelecida. O controle de exposição ao asbesto permanece como o principal método de prevenção da doença<sup>2</sup>. Em homens, a exposição ao asbesto se correlaciona a 90% dos casos de tumores pleurais e a 60% dos peritoneais<sup>1</sup>. A contribuição de outros fatores de risco suspeitos como a infecção pelo vírus SIMIAN 40 e a predisposição genética ainda não está totalmente esclarecida<sup>2</sup>. Por outro lado, Bernstein et al (2009) afirmam que o caráter genético ganha força a partir de recentes descrições familiares dessa neoplasia<sup>3</sup>.

Dentre os tumores mesoteliais primários benignos, o mesotelioma peritoneal multicístico benigno (BMPM) é um raro tumor que ocorre principalmente em mulheres na idade reprodutiva. Em homens, representam apenas 17% dos casos<sup>4</sup>. O BMPM é uma lesão cística multilocular indolente e benigna que aparece mais frequentemente a partir do peritônio pélvico em mulheres com história de cirurgias abdominais ou pélvicas<sup>1</sup>. Essas neoplasias crescem secundariamente à uma inflamação intraabdominal e com formação de fluido seroso derivado do estroma ovariano<sup>4</sup>.

Trata-se de uma doença sobre a qual até o ano de 2010, haviam sido descritos apenas cerca de 150 casos na literatura médica<sup>5</sup>. O caso relatado nessa pesquisa é de uma paciente de meia idade com diagnóstico de leucemia mielóide crônica, portadora de múltiplos cistos abdominais, cujo histopatológico evidenciou mesotelioma peritoneal multicístico benigno. Esse tumor, também conhecido como cisto multilocular peritoneal, foi descrito pela primeira vez em 1928 por Plaut e confirmado por microscopia eletrônica por Mennemeyer e Smith em 1979<sup>6</sup>, consistindo em uma lesão que cresce a partir do mesotélio peritoneal<sup>7</sup>.

## 2 OBJETIVOS

### 2.1 OBJETIVO GERAL

Relatar um caso raro na literatura médica, de uma neoplasia originada na superfície das células mesoteliais das membranas serosas, em uma paciente atendida num hospital particular da Grande Vitória.

### 2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Contribuir com a literatura médica por se tratar de um caso raro e pouco discutido;
- Enfatizar a possibilidade remota de malignização da doença;
- Atentar para a alta morbidade em vista da possibilidade de múltiplas laparotomias;
- Discutir a respeito das opções de tratamento, enfatizando a opção de escolha, que consiste na ressecção completa de todas as lesões císticas.

### 3 METODOLOGIA

Trata – se de um estudo retrospectivo, por meio da avaliação do prontuário de uma paciente, que apresentou diversas internações entre 2010 – 2011 no Hospital Metropolitano de Vitória, tendo sido realizado durante o período de setembro a dezembro de 2011.

Esse trabalho foi aprovado pelo Colegiado do Comitê de Ética em Pesquisa da EMESCAM em 01/11/2011, com número de cadastro: 116/2011.

#### 4 RELATO DE CASO

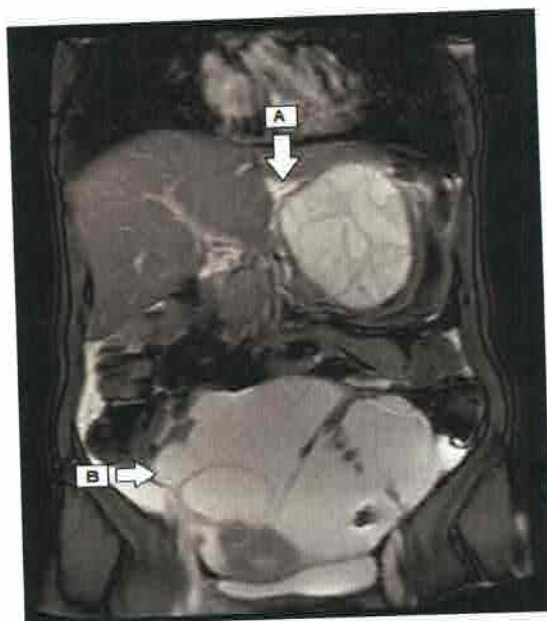
Paciente Z.A.S., 42 anos, sexo feminino, portadora de Leucemia Mielóide Crônica (LMC) diagnosticada em 2007, internou no Hospital Metropolitano em março de 2010 com queixa de dor em hipocôndrio e flanco esquerdos, associada a fadiga, astenia e hiporexia. Ao exame físico apresentava esplenomegalia, ascite de moderado volume e síndrome consumptiva. A pedido do serviço de hematologia, foi avaliada pela cirurgia oncológica, sendo submetida à esplenectomia, devido a possível recaída da LMC. Apresentou choque hipovolêmico no intraoperatório, necessitando de transfusão de hemoderivados no intraoperatório. Recebeu alta em abril, sendo encaminhada ao ambulatório de hematologia para seguimento da doença de base.

Em setembro de 2010, foi readmitida com quadro de desconforto e aumento de volume abdominal, iniciados há 15 dias sem outros sinais e/ou sintomas associados. Foi avaliada pela Gastroenterologia que solicitou Endoscopia Digestiva Alta (EDA), que não evidenciou alterações; Ultrassonografia (USG) de abdômen que evidenciou ascite importante, com volumosa massa cística septada em região epigástrica; fígado de dimensões aumentadas com parênquima homogêneo e ausência de dilatação de vias biliares intra e extrahepáticas. Foi realizada paracentese diagnóstica com retirada de 30mL de líquido amarelo-escuro e hemorrágico, com 3.900 leucócitos (80% de linfócitos), gradiente albumina soro – ascite de 1, descartando a hipótese de hipertensão porta e aventando a possibilidade de carcinomatose ou tuberculose peritoneais. Após dois dias da paracentese diagnóstica, evoluiu com dor abdominal difusa, febre baixa (37.7°C) e descompressão brusca positiva, levando à hipótese de peritonite bacteriana espontânea. Foi iniciado tratamento com ceftazidima e mantido por dez dias e realizada uma tomografia computadorizada (TC) abdominal, cujo resultado foi semelhante ao da USG. Houve melhora do quadro clínico com compensação da paciente; contudo, a cultura do líquido ascítico foi negativa para bactérias, assim como a pesquisa de BAAR (bacilo álcool ácido resistente); sendo necessária uma intervenção cirúrgica para a elucidação diagnóstica, que foi programada para outubro. A paciente apresentou boa melhora clínica, recebendo alta hospitalar após 10 dias de internação.

Em outubro do mesmo ano, o procedimento cirúrgico programado, foi iniciado por via videolaparoscópica, porém, conforme laudo cirúrgico, foi realizada conversão para cirurgia convencional após serem evidenciados múltiplos cistos hemáticos volumosos e de paredes espessas, bem como líquido intra-abdominal difuso, que alternava aspecto seroso com hemático. Foram realizadas múltiplas biópsias e lavagem exaustiva da cavidade abdominal.

A biópsia por congelação foi negativa para malignidade. Todo o material foi enviado para exame histopatológico, cuja impressão diagnóstica foi de nódulo extraperitoneal hemorrágico, presença de um cisto inflamatório com abundante fibrina e líquido peritoneal de aspecto hemorrágico, com células atípicas ausentes. Após quatro dias de internação a paciente teve alta hospitalar sem intercorrências.

Em fevereiro de 2011, a paciente foi novamente internada com quadro de dor abdominal, principalmente em hipogástrio, aumento da tensão abdominal com ascite de grande volume, prostração e constipação, sugerindo uma suboclusão intestinal. Foi realizada uma ressonância nuclear magnética abdominal em 23 de fevereiro de 2011, na qual observou-se tumorações císticas ocupando toda a pelve, abdome médio, região de flanco esquerdo e junto à borda hepática dorsal e cauda pancreática, sugerindo lesão peritoneal primária e sendo discutidas as hipóteses diagnósticas de tumor ovariano e/ou mesotelioma peritoneal benigno.



*Figura 1: Cisto mesogástrico relacionado ao fígado (A) e múltiplos cistos em pelve (B).*



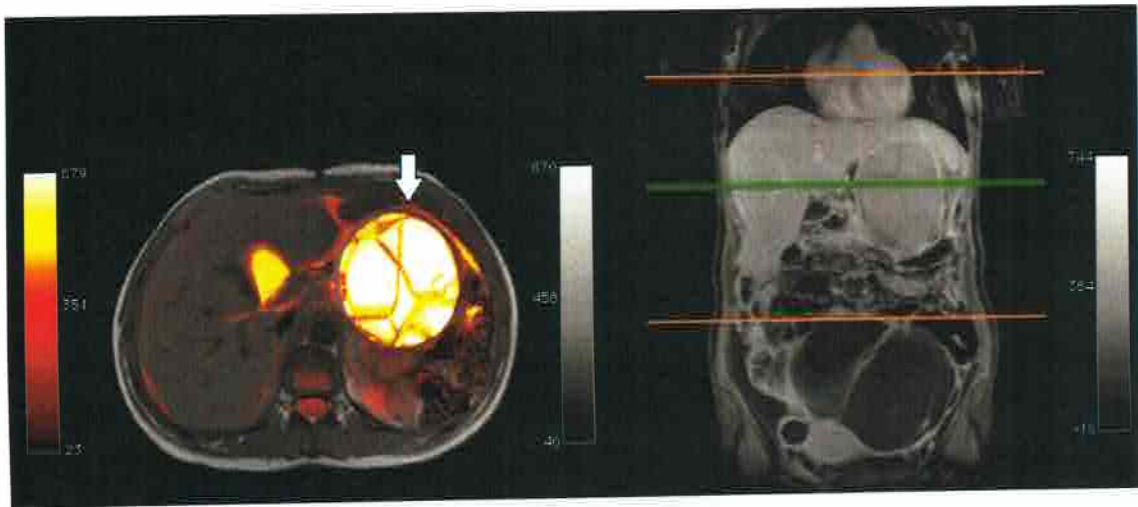


Figura 2: Cistos com septações internas grosseiras (seta).

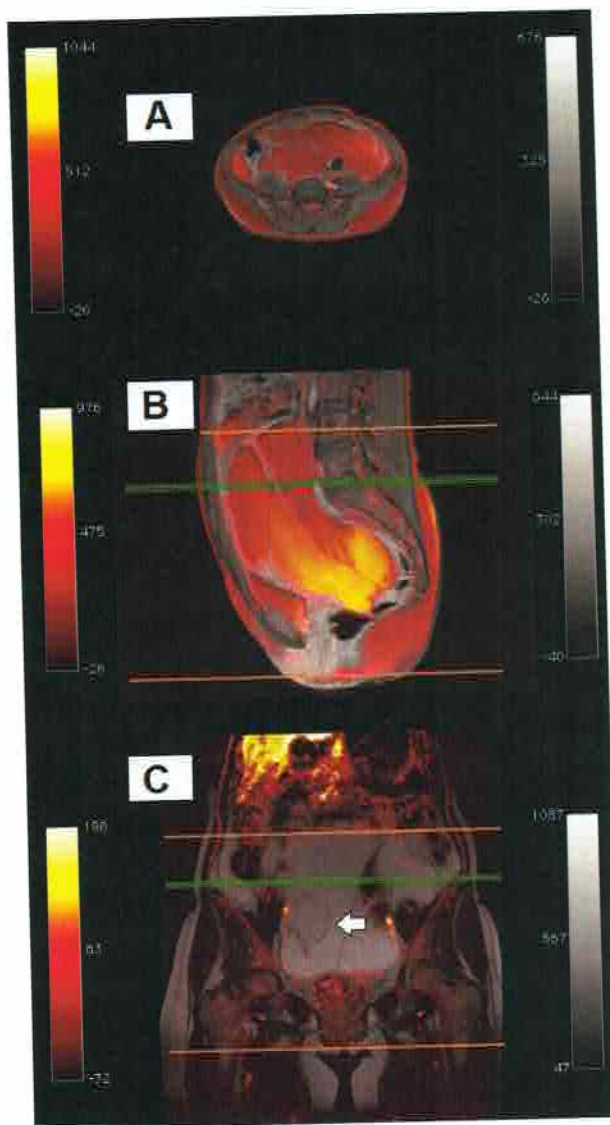
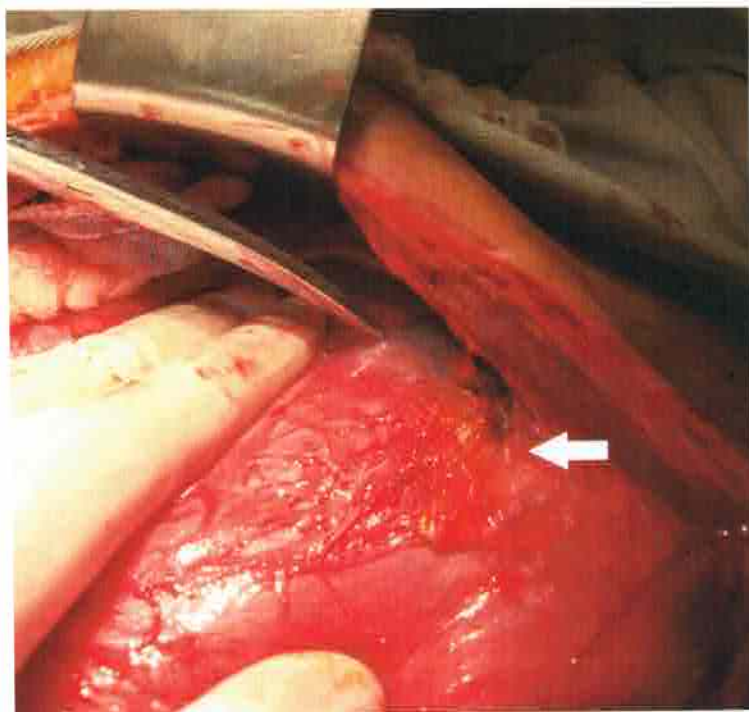
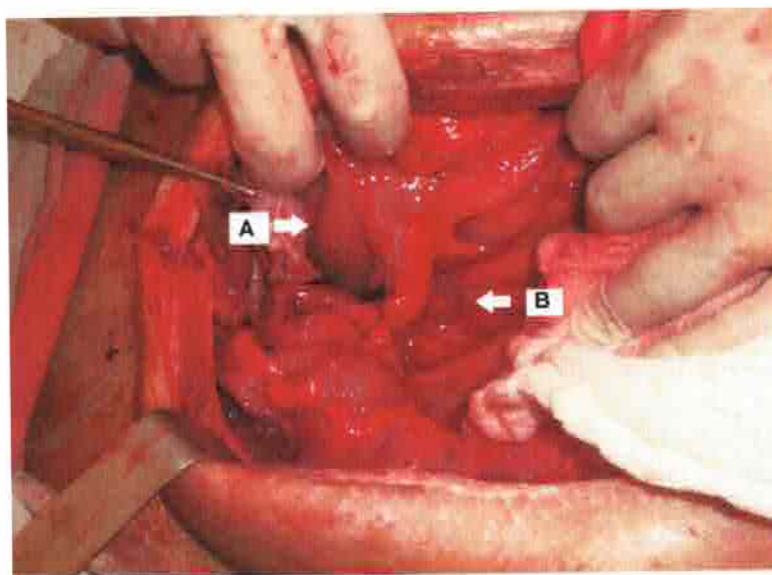


Figura 3: Corte axial (A), corte sagital (B), corte coronal (C) evidenciando relação do cisto com a pelve e ocupando toda a cavidade pélvica.

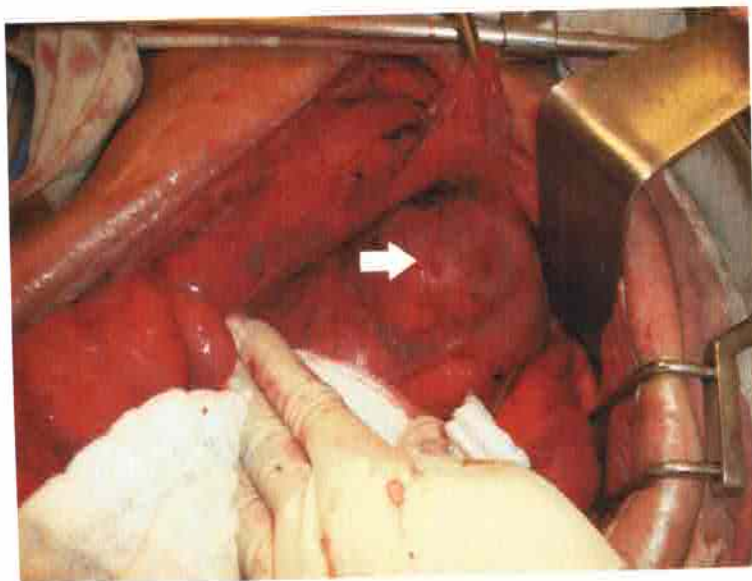
Após uma semana, a paciente foi submetida a uma nova laparotomia, na qual foram ressecados múltiplos cistos pélvicos ocupando a serosa de bexiga, cólon e omento, além de um grande cisto hemorrágico na borda hepática dorsal.



*Figura 4: Presença de múltiplas aderências firmes em estômago.*



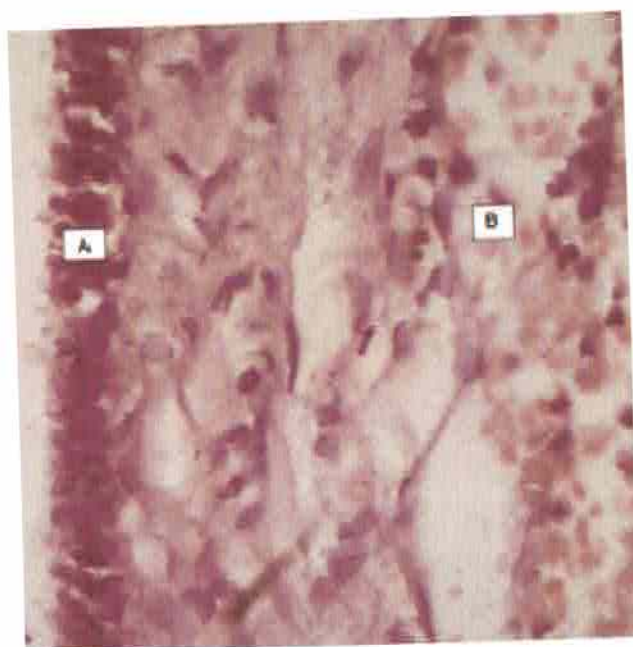
*Figura 5: Cavidade de cisto rôto (A) e implantes mesoteliais em cachos de uva (B).*



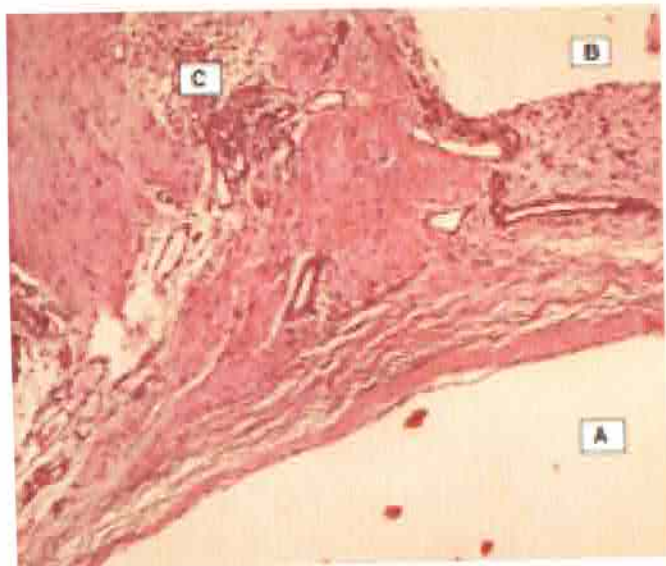
*Figura 6: Lesão peritoneal primária em borda hepática dorsal (seta).*

O material foi encaminhado para estudo histopatológico, cujo laudo do dia 21 de março de 2011 evidenciou a presença de cisto intraperitoneal sugestivo de cisto mesotelial benigno, além de múltiplos cistos pélvicos hemorrágicos benignos e um cisto hemorrágico benigno de hipocôndrio esquerdo. Na análise imunohistoquímica foi sugerida a presença de mesotelioma benigno.

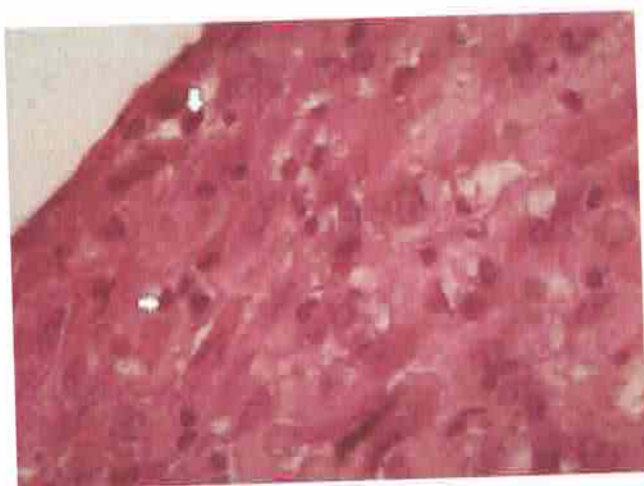
Seguem abaixo imagens das lâminas do material coletado:



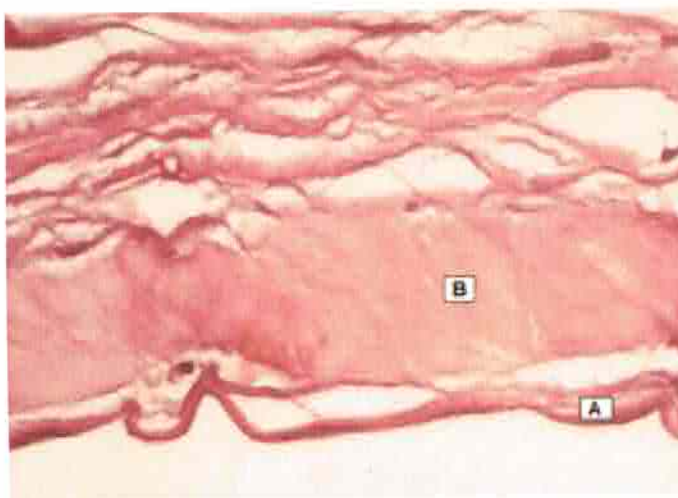
*Figura 7 (HE 400 X): Epitélio metaplásico ciliado (A) apoiado em tecido conjuntivo fibroso frouxo vascularizado (B).*



*Figura 8 (HE 100 X): Duas cavidades císticas (A; B) apoiadas em tecido conjuntivo denso vascularizado com infiltrado inflamatório (C) em torno dos vasos.*



*Figura 9 (HE 400 X): Tecido conjuntivo denso vascularizado com células inflamatórias (setas).*



*Figura 10 (HE 400 X):  
Epitélio de camada  
única com células  
achatadas típicas de  
células mesoteliais  
(A) apoiado em  
tecido conjuntivo  
fibroso (B).*

A paciente necessitou de nova reinternação em julho de 2011 por intercorrências clínico – hematológicas, evoluindo, após vinte e seis dias de internação, para óbito por disfunção de múltiplos órgãos decorrentes da LMC.

## 5 DISCUSSÃO

O Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno (BMPM) é uma doença incomum que ocorre mais frequentemente em mulheres no período reprodutivo<sup>8</sup> com história de cirurgia abdominal, doença inflamatória pélvica e endometriose na terceira e quarta décadas de vida<sup>9</sup>, com média de idade de apresentação aos 36 anos<sup>10</sup>. No entanto, casos envolvendo homens, crianças, pré-adolescentes, idosas e até envolvimento extra abdominal já foram descritos<sup>7,9,10,11</sup>. Nesse relato, a paciente contava com 42 anos à época do diagnóstico e apresentava antecedentes cirúrgicos de duas cesarianas, sendo a última há nove anos, uma abdominoplastia há seis anos e esplenectomia.

Essa doença origina - se do mesotélio peritoneal envolvendo principalmente o peritônio pélvico, acima do saco de Douglas, do útero e do reto com raro envolvimento do abdome superior e do retroperitônio. Alguns casos já foram descritos na túnica vaginal e nos cordões espermáticos<sup>12</sup>. Apesar disso, a patogênese do BMPM permanece controversa, sendo que alguns autores acreditam tratar-se de uma reação inflamatória, como resposta a um estímulo irritativo crônico<sup>10,11</sup>. No referido caso, foram ressecados múltiplos cistos pélvicos ocupando a serosa de bexiga, cólon e omento, além de um grande cisto hemorrágico na borda hepática dorsal, corroborando com as localizações descritas na literatura.

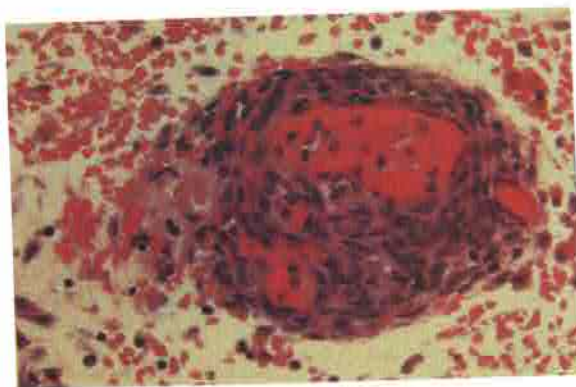
Em relação à sintomatologia e apresentação ao exame físico, a literatura relata dados divergentes. De acordo com Vallerie et al (2009), o mesotelioma peritoneal multicístico benigno é, na maioria dos casos, assintomático, e frequentemente é um achado incidental durante o exame físico<sup>4</sup>. Por outro lado, Verma et al (2009) afirmam que raramente pode se apresentar assintomático e ser encontrado de forma incidental ao exame físico de rotina ou em exames de imagem<sup>13</sup>. Os pacientes apresentam queixas subjetivas de dor abdominal e/ou pélvica progressiva e massa abdominal palpável. A duração dos sintomas varia de dias a meses. Outras apresentações incluem dor abdominal ou pélvica aguda ou crônica, constipação, tenesmo, anorexia,

sangramento uterino disfuncional e infertilidade<sup>12,14</sup>. A referida paciente apresentava, há aproximadamente quinze dias, um quadro de desconforto e aumento de volume abdominal, sendo submetida à investigação cirúrgica. Posteriormente, apresentou nova queixa de dor abdominal principalmente em hipogástrio, aumento da tensão abdominal com ascite de grande volume, prostração e constipação, sugerindo um quadro de obstrução intestinal. Diante disso, pode – se observar que o quadro clínico do BMPM é muito amplo, simulando diversas doenças abdominais e/ou pélvicas, cabendo ao médico lembrar – se de tal doença, por ser um diagnóstico de exclusão.

O BMPM é caracterizado por cistos multiloculados, de paredes finas e irregulares, compostas por uma única camada de células mesoteliais benignas planas ou cuboidais, podendo ser solitários ou múltiplos, preenchidos por fluido seroso ou sangue. Algumas vezes, metaplasia escamosa ou padrões cribriformes podem aparecer<sup>12,15</sup>. Contudo, no relato desse caso, a descrição macroscópica das peças cirúrgicas evidenciou múltiplos cistos hemáticos volumosos e de paredes espessas, bem como líquido intra-abdominal difuso, que alternava aspecto seroso com hemático. Na segunda intervenção cirúrgica dessa paciente, o material foi novamente encaminhado para estudo histopatológico, na qual foi evidenciada a presença de cisto intraperitoneal de parede fibrosa, vascularizada, delgada, revestido por camada única de células achatadas, sugerindo cisto mesotelial benigno. A segunda peça evidenciou múltiplos cistos pélvicos hemorrágicos com peritônio espessado, fibrose e neoformação vascular, com epitélio de revestimento com células achatadas, alternadas com células cilíndricas reativas, sem características de malignidade. Apresentava ainda cisto hemorrágico benigno em hipocôndrio esquerdo, de parede fibrosa, com áreas de hemorragia recente e antiga.

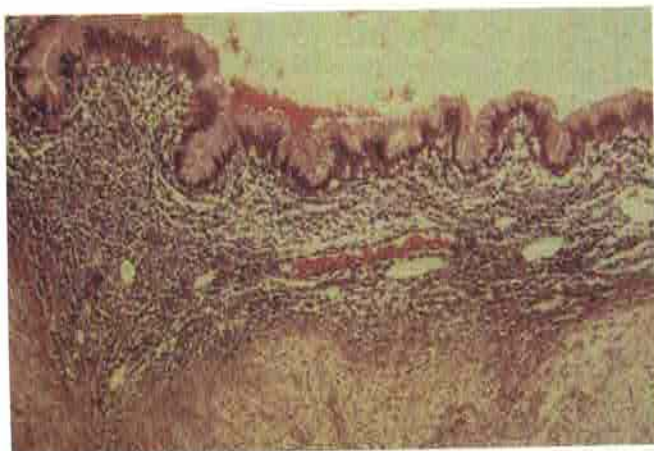
O componente inflamatório em alguns casos pode ser acompanhado por fibrina, tecido de granulação e hemorragia (recente ou antiga). Essas características patológicas levam alguns autores a acreditar que essas lesões têm origem reativa, enquanto outros autores crêem na origem neoplásica desses tumores. Dessa forma, o diagnóstico diferencial deve ser bem estabelecido, através do exame histopatológico, pois várias doenças

apresentam achados clínicos e radiológicos semelhantes ao mesotelioma peritoneal multicístico benigno (BMPM), bem como: o mesotelioma maligno, o cistoadenoma ovariano, o cistoadenocarcinoma, o linfangioma cístico, o angiossarcoma de membranas serosas, os cistos viscerais, os tumores adenomatóides e, principalmente, a endometriose<sup>16</sup>. Porém, tipicamente, a lesão do BMPM consiste em múltiplos cistos formados por aglomerados de células mesoteliais semelhantes a cachos de uva separados por tecido fibroso<sup>17</sup>. Nesse caso, suspeitou – se de endometriose, pois microscopicamente evidenciou-se células cilíndricas e estroma, frequentemente permeados numa massa fibrosa densa, exibindo sinais de hemorragia recente ou antiga<sup>8</sup>. Contudo, os sintomas típicos de endometriose tais como dismenorréia, dor abdominal baixa, dor pélvica e em dorso, dispareunia, sangramento irregular e infertilidade, não foram manifestados pela paciente, contribuindo para a exclusão de tal hipótese diagnóstica<sup>8</sup>.



*Figura 11 : Endometriose estromal. Nódulo de células endometrióticas contendo capilares dilatados. Eritrócitos extravasados e histiócitos pigmentados também podem ser visualizados<sup>8</sup>.*





*Figura 12 : Cisto endometriótico contendo metaplasia mucinosa em seu revestimento<sup>8</sup>.*

A análise imunohistoquímica é uma ferramenta importante na diferenciação entre mesotelioma benigno e cistos pélvicos<sup>9</sup> e confirma a origem mesotelial ao corar as células por calretinina, vimentina, citoceratina e antígeno de Tumor de Wilm<sup>1,9</sup>. Na análise imunohistoquímica desse caso, na microscopia foram observados anticorpos anticitoceratina pan, CD34 e calretinina, sugerindo tratar-se de mesotelioma benigno multicístico; estes dados devem correlacionar com dados clínicos e com o aspecto morfológico no restante da lesão para confirmação. Na conclusão do laudo, evidenciou-se tecido fibro - adiposo revestido por mesotélio em monocamada sem atipias, formando raras cavidades císticas grandes. O estroma é fibrótico, com proliferação fusocelular imunopositiva para citoceratina pan (origem mesotelial).

As modalidades diagnósticas incluem tomografia computadorizada e ultrassonografia, mas o diagnóstico pré - operatório é frequentemente não conclusivo e não existem protocolos para o diagnóstico por imagem. Os principais diagnósticos diferenciais são cistos ovarianos, tumores ovarianos (benigno ou maligno) ou linfangioma cístico<sup>18</sup>. A USG e a TC não conseguem diferenciar mesotelioma cístico benigno de outras lesões benignas<sup>19,20</sup>, enquanto que aspiração por agulha fina pode ser teoricamente explorada como uma ferramenta diagnóstica; porém, na maioria dos casos, esse método não é informativo. A ressonância nuclear magnética revela uma massa cística multiloculada mostrando hipointensidade em T1 e hiperintensidade em T2 - imagens densas e podem ajudar a fazer o diagnóstico pré - operatório<sup>21</sup>. Esse exame é importante na diferenciação de líquido seroso e hemorrágico (alta

intensidade em T1 e baixa intensidade em T2) de mucinoso (variando a intensidade de sinal em cada lóculo – aparência de vidro manchado) e podendo distinguir dessa forma, cisto de inclusão peritoneal, cisto hemorrágico, endometrioma e cistoadenoma<sup>4</sup>. Na ressonância nuclear magnética abdominal da referida paciente, observou-se tumorações císticas ocupando toda a pelve, abdômen médio, região de flanco esquerdo e junto à borda hepática dorsal e cauda pancreática, mas esse exame não foi capaz de diferenciar cisto hemorrágico de endometrioma e cistoadenoma. Na ultrassonografia de abdômen, evidenciou - se ascite importante, com volumosa massa cística septada em região epigástrica, podendo corresponder à ascite loculada, e a tomografia computadorizada abdominal apresentou resultado semelhante ao da USG.

O comportamento biológico do BMPM é caracterizado por um processo lentamente progressivo e com uma alta taxa de recorrência após a ressecção cirúrgica, necessitando comumente de múltiplas laparotomias<sup>22</sup>. A literatura reporta 30% - 50% de risco de recorrência local<sup>4</sup>. A erradicação completa de todos o cistos peritoneais é a terapia mandatória<sup>21</sup>, pois até o momento corresponde à única alternativa de cura completa. Sendo recomendada a cirurgia citorrredutora com peritonectomia, sem tratamento adjuvante por ser uma lesão de características benignas. Porém, não existem protocolos para o manejo cirúrgico e a literatura é baseada em relatos de casos e séries de poucos casos. Acredita - se que esses tumores possam ser sensíveis à hormonioterapia, visto que há casos relatados de redução do volume cístico e melhora clínica em pacientes tratados com leuprolide e tamoxifeno<sup>23</sup>. Outras terapias além da terapia hormonal com antiestrógenos, como a escleroterapia com tetraciclina, a perfusão peritoneal hipertérmica com cisplatina (HIPEC) e a peritonectomia com quimioterapia intraperitoneal já foram realizadas com vários graus de resultados, podendo ser sugeridos em casos individualizados<sup>5,7,24</sup>.

Segundo Alexander et al (2007), a terapia associada de citorredução com HIPEC vem a cada dia tornando - se o novo padrão de cuidado para pacientes portadores de BMPM selecionados (com baixo risco cirúrgico e quando a

citoredução pode ser realizada de forma completa). As lesões devem ser avaliadas no pré – operatório por TC para avaliar a ressecabilidade, mas alguns investigadores preferem a laparoscopia de rotina. Contudo, os efeitos da citoredução com HIPEC ainda não podem ser avaliados devido aos dados insuficientes da literatura. Não existem dados que comprovem a superioridade de um determinado regime de quimioterapia em detrimento de outro<sup>25</sup>.

O pemetrexede dissódico (ALIMTA<sup>®</sup>) é um novo antifolato com atividade antitumoral, e apresenta como principais alvos o câncer de pulmão, cólon, bexiga, cabeça e pescoço, cervical e mama. Diferentemente de outros antifolatos, ALIMTA<sup>®</sup> inibe diversas enzimas envolvidas na síntese de purina e pirimidina. Estudos prévios em fase I e II mostraram resultados promissores do pemetrexede em pacientes com mesotelioma pleural maligno com taxas de resposta superior a 45 % quando combinado com compostos de platina<sup>26</sup>. O pemetrexede é o primeiro e único quimioterápico ao qual foi concedida a aprovação pelo FDA ( *Food and Drug Administration*) para uso combinado com cisplatina para tratamento de pacientes com mesotelioma pleural maligno irresssecável ou não passível de cirurgia curativa. O pemetrexede dissódico em combinação com cisplatina, e suplementação de ácido fólico e vitamina B12 (cianocobalamina) pode aumentar a sobrevida dos pacientes com bom *performance status* e virgens de tratamento quimioterápico. Contudo, são necessários mais estudos para extrapolar esses achados<sup>27,28</sup>. Pelo pequeno número de casos de BMPM relatados na literatura, ainda não há estudos discutindo o benefício do uso da referida droga nessa doença.

O seguimento pós - ressecção cirúrgica inclui revisão clínica e de imagem (USG ou TC), mas novamente, não existem *guidelines*<sup>18</sup>. Frente à alta taxa de recorrência, o seguimento a longo prazo é de suma importância, pois além de novas abordagens cirúrgicas, o tumor pode sofrer uma transformação maligna<sup>29</sup>. Contudo, segundo Wong et al (2004) a lesão não apresenta grande tendência à malignização<sup>22</sup>.

O BMPM é um tumor benigno raro, mas os cirurgiões devem incluí – lo no diagnóstico diferencial quando investigam massa ou dor abdominal em

mulheres na idade reprodutiva<sup>18</sup>. Essa lesão possui uma aparência radiológica inespecífica, que não permite diagnóstico diferencial de outras lesões císticas e sempre requer avaliação histológica<sup>24,30</sup>. Os exames de imagem como USG e TC podem sugerir essa doença, mas a confirmação somente será realizada durante a cirurgia. Apesar dessa doença ser bem caracterizada histologicamente, a patogênese, a história natural e o manejo clínico não são bem definidos. O manejo consiste em excisão cirúrgica que, infelizmente, nem sempre é curativa<sup>31</sup>. Portanto, essa doença pouco conhecida na prática clínica, de sintomatologia inespecífica, apesar de baixa mortalidade apresenta alta morbidade, já que a recorrência locorregional pode ocorrer em mais de 50%<sup>32,33</sup> dos casos dentro de 1 a 27 anos, após o diagnóstico inicial. Assim, o seguimento a longo prazo é necessário<sup>33</sup>.

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Dentre os tumores mesoteliais primários benignos, o mesotelioma peritoneal multicístico benigno (BMPM) é um raro tumor que ocorre principalmente em mulheres em idade reprodutiva e apresenta sintomatologia inespecífica<sup>4</sup>, tratando-se de uma doença sobre a qual, até o ano de 2010, foram descritos cerca de 150 casos na literatura médica<sup>5</sup>.

Em virtude das altas taxas de recorrência local relatadas na literatura<sup>4</sup>, a erradicação completa de todos os cistos peritonais é a terapia mandatória atual<sup>21</sup>, correspondendo à única alternativa de cura completa<sup>23</sup>. Além disso, por tratar – se de um tumor benigno raro, os cirurgiões devem sempre incluí – lo no diagnóstico diferencial quando investigam massa ou dor abdominal em mulheres na idade reprodutiva<sup>18</sup>.

Acredita – se que esses tumores possam ser sensíveis à hormonioterapia, sendo relatados alguns casos de redução do volume cístico e melhora clínica em pacientes tratados com leuprolide e tamoxifeno<sup>23</sup>. Outras terapias além da terapia hormonal com antiestrógenos já foram realizadas com vários graus de resultados, podendo ser sugeridos em casos individualizados<sup>5,7,24</sup>.

O pemetrexede dissódico (ALIMTA<sup>®</sup>), um antifolato com atividade antitumoral, em combinação com cisplatina, e suplementação de ácido fólico e vitamina B12 (cianocobalamina) pode aumentar a sobrevida dos pacientes com bom *performance status* e virgens de tratamento quimioterápico. Contudo, devido ao pequeno número de casos de BMPM relatados na literatura, ainda são necessários mais estudos para extrapolar esses achados<sup>27,28</sup> e relacionar o benefício do uso dessa droga na referida doença.

Apesar dessa doença ser bem caracterizada histologicamente, a patogênese, a história natural e o manejo clínico ainda não são bem definidos, sendo preconizada a excisão cirúrgica que, infelizmente, nem sempre é curativa<sup>31</sup>. Portanto, essa doença pouco conhecida na prática clínica, apesar de baixa mortalidade, apresenta alta morbidade e necessidade de seguimento a longo prazo<sup>32,33</sup>.

Assim sendo, faz – se necessário a descoberta e o relato de um maior número de casos de Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno para a melhor caracterização da patogênese, da história natural e do manejo clínico dessa doença. Além disso, mais estudos são requeridos para desenvolver protocolos que definam com precisão o diagnóstico por imagem e o manejo cirúrgico dessa doença. Apesar dos poucos casos relatados, a literatura já descreveu até o momento que essa lesão não apresenta grande tendência à malignização, cabendo aos médicos e à comunidade científica um maior aprofundamento acerca do tema proposto nesse trabalho.

## REFERÊNCIAS

- 1 Levy AD, Arnáiz J, Shaw JC, Sobin LH. From the archives of the AFIP: primary peritoneal tumors: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics*. 2008; 28 (2): 583-607.
- 2 Chua TC, Yan TD, Morris DL. Peritoneal mesothelioma: current understanding and management. *Cancer Journal of Surgery*. 2009; 52(1): 59-64.
- 3 Bernstein EM, Tate A, Silasi DA, Rutherford T. Benign multicystic mesothelioma: a case report of three sisters. *Rare Tumors*. 2009; 1 (2): 143-45.
- 4 Vallerie AM, Lerner JP, Wright JD, et al. Peritoneal Inclusion Cysts: A review. *Obstetrical and Gynecological Survey*. 2009; 64(5): 321-34.
- 5 Baratti D, Vaira M, Kusamura S, et al. Multicystic peritoneal mesothelioma: outcomes and patho-biological features in a multi-institutional series treated by cytoreductive surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy (HIPEC). *The Journal of Cancer Surgery*. 2010; 36: 1047 – 53.
- 6 Mennemeyer R, Smith M. Multicystic peritoneal mesothelioma: a report with electron microscopy of a case mimicking intra-abdominal cystic hygroma (lymphangioma). *Cancer*. 1979; 44(2): 692–98.
- 7 Uzüm N, Ozçay N, Ataoğlu O. Benign multicystic peritoneal mesothelioma. *Turk Journal of Gastroenterology*. 2009; 20(2):138-41.
- 8 Clement PB, Young RH. *Atlas of Gynecologic Surgical Pathology*. 2<sup>a</sup> ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008.

- 9 Safioleas MC, Constantinos K, Michael S, et al. Benign multicystic peritoneal mesothelioma: a case report and review of the literature. *World Journal of Gastroenterology*. 2006; 12(35): 5739-42.
- 10 Shakya VC, Agrawal CS, Karki S, et al. Benign cystic mesothelioma of the peritoneum in a child - case report and review of the literature. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011; 46: 23 – 26.
- 11 McCullagh M, Keen C, Dykes E. Cystic Mesothelioma of the Peritoneum: A Rare Cause of "Ascites" in Children. *Journal of Pediatric Surgery*. 1994; 29(9): 1205 – 07.
- 12 Cavallaro A, Berretta M, Menzo EL, et al. Cystic Peritoneal Mesothelioma: Report of a Case. *Surgery Today*. 2011; 41: 141-46.
- 13 Verma SK, Mitchell DG, Baltarowich OH, et al. US and MR imaging features of benign cystic mesothelioma of the liver: A diagnostic dilemma. *European Journal of Radiology Extra*. 2009; 70: 75 – 78.
- 14 Weiss SW, Tavassoli FA. Multicystic mesothelioma. An analysis of pathologic findings and biologic behavior in 37 cases. *American Journal of Surgical Pathology*. 1988; 12:737.
- 15 Ribeiro MAF, Epstein MG, Costa FP, et al. Mesotelioma peritoneal: relato de caso e revisão da literatura de uma doença incomum. *Hospital Israelita Albert Einstein*. 2009; 7(1): 96 – 98.
- 16 Omeroglu A, Husain A. Multilocular peritoneal inclusion cyst (benign cystic mesothelioma). *Archives of Pathology and Laboratory of Medicine*. 2001;125(8):1123-4.



17 Pickhardt PJ, S Bhalla. Primary Neoplasms of Peritoneal and Subperitoneal Origin: CT Findings. *Radiographics*. 2005; 25: 983 – 95.

18 O'Connor DB, Beddy D, Aremu MA. Benign cystic mesothelioma of the appendix presenting in a woman: a case report. *Journal of Medical case reports*. 2010; 4: 394.

19 Jerbi M, Hidar S, Ziadi S, Khairi H. Benign multicystic peritoneal mesothelioma. *International Journal of Gynecology and Obstetrics*. 2006; 93: 267 – 68.

20 Boffetta, P. Epidemiology of peritoneal mesothelioma: a review. *Annals of Oncology*. 2007; 18 (6): 985-90.

21 Machlenkin S, Diment J, Kashtan H. Benign Cystic Mesothelioma of the Peritoneum. *Israel Medical Association Journal*. 2006; 8: 511 – 12.

22 Wong WL, Johns TA, Herlihy WG, Martin HL. Best Cases from the AFIP: multicystic mesothelioma. *Radiographics*. 2004; 24(1):247-50.

23 Hassan R, Alexander R. Nonpleural Mesotheliomas: Mesothelioma of the Peritoneum, Tunica Vaginalis, and Pericardium. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2005; 19: 1067 – 87.

24 Pitta X, Andreadis E, Ekonomou A, et al. Benign multicystic peritoneal mesothelioma: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2010; 4:385.

25 Alexander HR, Hanna N, Pingpank JF. Clinical results of cytoreduction and HIPEC for malignant peritoneal mesothelioma. *Cancer Treatment and Research*. 2007; 134: 343 – 55.

26 Garcia – Carbonero R, Paz – Ares L. Systemic chemotherapy in the management of malignant peritoneal

mesothelioma. *European Journal of Surgical Oncology*. 2006; 32: 676 – 81.

27 Green J, Dundar Y, Dodd S, et al. Pemetrexed disodium in combination with cisplatin versus other cytotoxic agents or supportive care for the treatment of malignant pleural mesothelioma. *Cochrane Database System of Review*. 2007; 24(1): 5574.

28 Scagliotti GV, Shin DM, Kindler HL, et al. Phase II Study of Pemetrexed With and Without Folic Acid and Vitamin B12 as Front-Line Therapy in Malignant Pleural Mesothelioma. *Journal of Clinical Oncology*. 2003; 21(8): 1556 – 61.

29 Gonzalez-Moreno S, Yan H, Alcorn KW, Sugarbaker PH. Malignant transformation of "benign" cystic mesothelioma of the peritoneum. *Journal of Surgical Oncology*. 2002; 79(4): 243-51.

30 O'Neil JD, Ros PR, Storm BL, et al. Cystic mesothelioma of the peritoneum. *Radiology*. 1989; 170(2): 333- 37.

31 Pollack CV, Jordan RC. Benign Cystic mesothelioma presenting as acute abdominal pain in a young woman. *The Journal of Emergency Medicine*. 1991; 9(1): 21 – 25.

32 Katsube Y, Mukai K, Silverberg SG. Cystic mesothelioma of the peritoneum: a report of five cases and review of literature. *Cancer*. 1982; 50: 1615 – 22.

33 Baratti D, Kusamura S, Nonaka D, et al. Multicystic and well-differentiated papillary peritoneal mesothelioma treated by surgical cytoreduction and hyperthermic intra-peritoneal chemotherapy (HIPEC). *Annals of Surgery Oncology*. 2007; 14(10):2790 - 7.



# EMESCAM

Tradição e Conhecimento em Saúde

## DECLARAÇÃO

O projeto de pesquisa “**Relato de Caso: Mesotelioma Peritoneal Multicístico Benigno**”, cadastrado com o No **116/2011**, do pesquisador responsável “**Alexander Hatsumura Casini**”, foi analisado e julgado pelo Colegiado do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) desta Instituição.

Declaramos que o referido projeto cumpre plenamente as exigências da resolução 196/96 e resoluções posteriores da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP) do Ministério da Saúde e, portanto, foi **APROVADO**, pelo Colegiado do CEP na reunião ordinária de 01/11/2011.

Este projeto de pesquisa não poderá sofrer interrupção ou modificação na forma original apresentada sem o prévio conhecimento e consentimento deste CEP. Cabe esclarecer que o pesquisador responsável tem a obrigação de apresentar relatório dos resultados da pesquisa deste projeto ao CEP na data máxima de **01/11/2012**, sendo que o não cumprimento deste prazo resultará no impedimento do pesquisador responsável submeter novos projetos de pesquisa para análise neste CEP.

Vitória, 04 de novembro de 2011

Paulo Augusto Sessa  
Coordenador  
Comitê de Ética em Pesquisa  
EMESCAM