

- Holst JJ, Fahrenkrug J, Knuhtsen S, Jensen SL, Poulsen SS, Nielsen OV. Vasoactive intestinal peptide (VIP) in the pig pancreas: role of VIPergic nerves in the control of fluid and bicarbonate secretion. *Regul Pept* 1984;8:245.
- Jo JH, Lim S, Han MS, Cho IR, Kim GJ, Ahn JB, Roh K, Shin SJ. VIPoma that arose from the rectum in a 65-year-old male patient. *Int J Colorectal Dis* 2012; 27:1385–86.
- Joyce dl, Hong k, Fishman EK, Wisell J, Pawlik TM. Multi-visceral resection of pancreatic VIPoma in a patient with sinistral portal hypertension. *World J Surg Oncol* 2008; 6:80.
- Kane MG, O'Dorisio TM, Krejs GJ. Production of secretory diarrhea by intravenous infusion of vasoactive intestinal polypeptide. *N Engl J Med* 1983;309:1482-5.
- Long RG, Bryant MG, Mitchell SJ, Adrian TE, Polak JM, Bloom SR. Clinicopathological study of pancreatic and ganglioneuroblastoma tumours secreting vasoactive intestinal polypeptide (vipomas). *Br Med J* 1981; 282:1767 – 71.
- Massironi S, Sciola V, Peracchi M, Ciafardini C, Spampatti MP, Conte D. Neuroendocrine tumors of the gastro-entero-pancreatic system. *World J Gastroenterol* 2008 , 21; 14(35): 5377-84.
- Nikou GC, Toubanakis C, Nikolaou P, Giannatou E, Safioleas M, Mallas E, Polyzos A. VIPomas: an update in diagnosis and management in a series of 11 patients. *Hepatogastroenterology*. 2005 Jul-Aug;52(64):1259-65.
- Soga J, Yakuwa Y. Vipoma/diarrheogenic syndrome: a statistical evaluation of 241 reported cases. *J Exp Clin Cancer Res*. 1998;17(4):389-400.
- Yao JC, Hassan M, Phan A, Dagohoy C, Leary C, Mares JE, Abdalla EK. One hundred years after "carcinoid": epidemiology of and prognostic factors for neuroendocrine tumors in 35.825 cases in the United States. *J Clin Oncol* 2008; 26:3063-72.

## RELATO DO CASO

Mulher de 51 anos referia dor abdominal há um ano, localizada no flanco direito e irradiando para a região lombar, com piora progressiva. Ao exame físico apresentava massa palpável em flanco direito, indolor. Realizou ultrassonografia que identificou uma volumosa lesão cística abdominal. A tomografia computadorizada (Figuras 1 e 2) revelou lesão cística retroperitoneal homogênea medindo 15x12,5x5,5 cm e deslocando medialmente o cólon ascendente, sugerindo o diagnóstico de linfangioma cístico. A paciente foi submetida à laparotomia exploradora (Figuras 3 e 4), que identificou volumosa lesão cística retroperitoneal a qual foi dissecada das estruturas adjacentes com facilidade, permitindo sua ressecção completa. O pâncreas e os ovários não apresentavam alterações nem contiguidade com a lesão. Não foram observadas intercorrências durante a evolução pós-operatória. O exame anatomopatológico da peça operatória revelou cistadenoma mucinoso retroperitoneal benigno (Figuras 5 e 6).

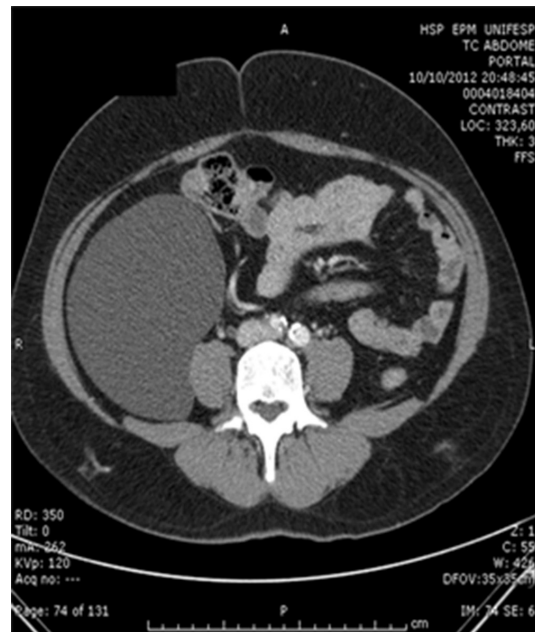


FIGURA 1 - Tomografia computadorizada de abdome: imagem cística de paredes regulares, sem nódulos ou vegetações murais



FIGURA 2 - Tomografia computadorizada do abdome: volumosa lesão cística retroperitoneal ocupando flanco e fossa ilíaca direita

**ABCDDV/1043**

ABCD Arq Bras Cir Dig  
2014;27(3):224-224

Carta ao Editor

## CISTADENOMA MUCINOSO RETROPERITONEAL PRIMÁRIO - RELATO DE CASO

*Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma - case report*

Marco Aurelio **SANTO-FILHO**, Ramiro **COLLEONI**, David  
Carlos **SHIGUEOKA**, Ricardo **ARTIGIANI**,  
Milton **SCALABRINI**, Gaspar de Jesus **LOPES-FILHO**

Trabalho realizado na Disciplina de Gastroenterologia Cirúrgica da Escola Paulista de Medicina - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

### Correspondência:

Marco Aurelio Santo Filho  
Email: aureliosanto@uol.com.br

Fonte de financiamento: não há  
Conflito de interesses: não há

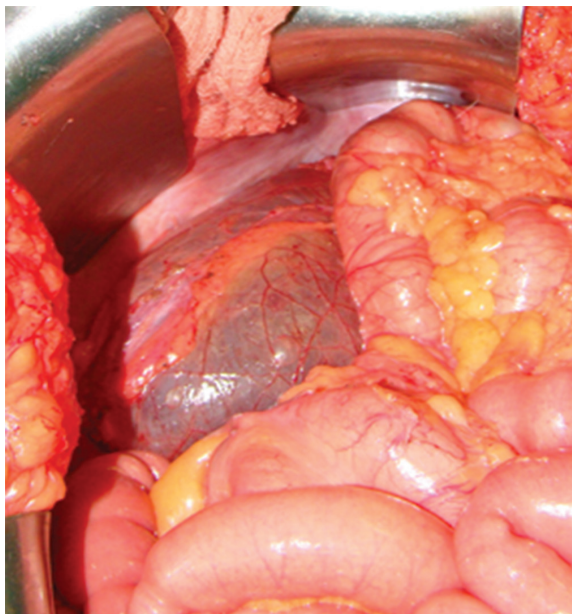
Recebido para publicação: 17/06/2013  
Aceito para publicação: 13/05/2014

Fonte de Financiamento: não há  
Conflito de interesses: não há

## INTRODUÇÃO

O cistadenoma retroperitoneal primário é tumor muito raro, descrito por Handfield-Jones em 1924 e observado quase exclusivamente em mulheres<sup>1</sup>. A sintomatologia é geralmente inespecífica, o que dificulta o seu diagnóstico diferencial com outras massas retroperitoneais e torna os exames de imagem e a conduta cirúrgica essenciais para o diagnóstico e tratamento<sup>2</sup>.

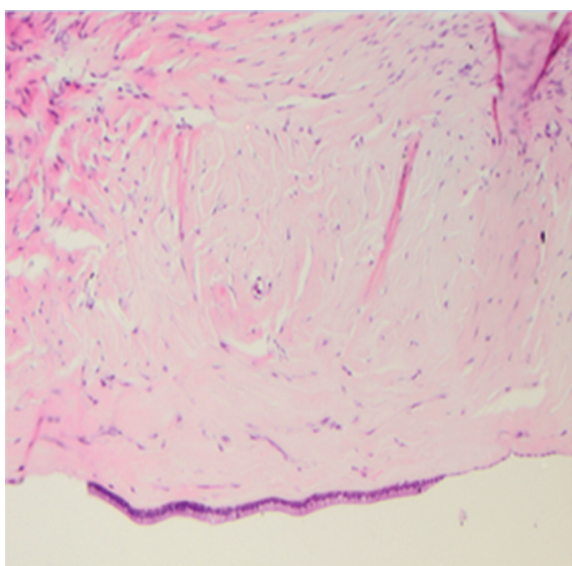
O presente estudo relata o caso de um cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primário benigno.



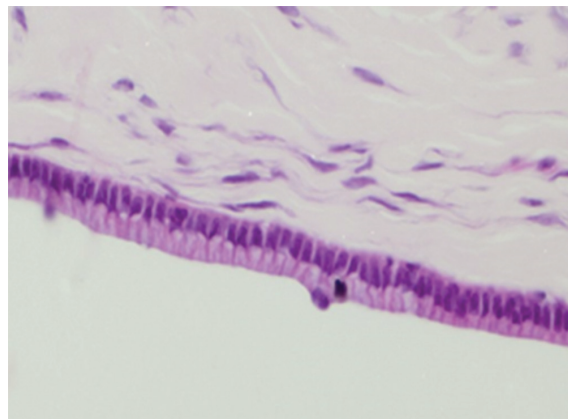
**FIGURA 3** - Achado intraoperatório: volumosa lesão cística retroperitoneal deslocando medialmente o cólon ascendente



**FIGURA 4** - Peça operatória: lesão cística íntegra e completamente ressecada



**FIGURA 5** - Parede do cisto (Hematoxilina e Eosina -100x)



**FIGURA 6** - Parede do cisto: células calciformes sem invasão tecidual, caracterizando cisto benigno Hematoxilina e Eosina - 400x)

## DISCUSSÃO

A maioria dos pacientes apresenta uma massa palpável assintomática ou acompanhada de dor abdominal leve que pode estar associada à queixas gastrointestinais inespecíficas<sup>2</sup>. O diagnóstico diferencial deve ser realizado com linfangioma cístico, teratoma cístico, neoplasias císticas do pâncreas e do ovário. A avaliação através de TC ou RM identifica lesão cística retroperitoneal, mas não define sua exata natureza<sup>3</sup>, de modo que a confirmação do diagnóstico só pode ser estabelecida após o exame histológico da peça operatória. Dessa forma, a conduta cirúrgica está indicada para avaliação adequada da topografia e ressecção da lesão.

Histologicamente, classifica-se o cistadenoma mucinoso retroperitoneal primário em três tipos: benigno, limítrofe e maligno<sup>4</sup>. Benigno, o mais comum, sem recidiva após a ressecção cirúrgica; limítrofe com focos de epitélio colunar proliferativo e pequeno potencial de malignidade; maligno, que pode ser recidivante e metastático<sup>5</sup>. Compartilha semelhanças histológicas com o cistadenoma mucinoso ovariano e pode localizar-se em qualquer lugar no retroperitônio, sem conexões com o ovário. A histogênese ainda permanece incompreendida; no entanto, existem duas principais hipóteses. Segundo a primeira, como há semelhança com o cistadenoma mucinoso ovariano, há a possibilidade de ele crescer a partir de um tecido ovariano ectópico<sup>6</sup>; no entanto, tecidos ovarianos foram achados na parede do cisto apenas em alguns casos<sup>7</sup> e foram descritos casos em homens<sup>8</sup>. A segunda hipótese sugere que eles se originam a partir de uma invaginação de células mesoteliais multipotentes com subsequente metaplasia mucinosa das células mesoteliais de revestimento<sup>5</sup>.

A ressecção cirúrgica completa da lesão, além de permitir a adequada avaliação diagnóstica, também representa o melhor tratamento<sup>9</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Calo PG, Congiou A, Ferrelli C, Nikolosi A, Tarquin A. Primary retroperitoneal tumors. Our experience. *Minerva Chirurgica* 1994;49:43-9.
2. Roma AA, Malpica A: Primary retroperitoneal mucinous tumors: a clinicopathologic study of 18 cases. *AmJ Surg Pathol* 2009;33:526-33.
3. Falidas E, Konstandoudakis S, Vlachos K, Archontovasilis F, Mathioulakis S, Boutzovis S et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma of borderline malignancy in a male patient. Case report and review of the literature. *World Journal of Surgical Oncology* 2011;9:98.

- Navin P, Meshkat B, McHugh S, Beegan C, Leen E, Prins H, Aly S. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma — A case study and review of the literature. *International Journal of Surgery Case Reports* 3 2012;486–488.
- Min BW, Kim JM, Um JW, Lee ES, Son GS, Kim SJ et al. The First Case of a Retroperitoneal Mucinous Cystadenoma in Korea: A Case Report. *The Korean Journal of Internal Medicine* 2004;19:282–284.
- Matsubara M, Shiozawa T, Tachibana R, Hondo T, Osada K, Kawaguchi K, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma of borderline malignancy: a case report and review of the literature. *International Journal of Gynecological Pathology* 2005;24:218–23.
- Pennell TC, Gusdon Jr JP. Retroperitoneal mucinous cystadenoma. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 1989;160:1229–31.
- Lai KKT, Chan YYR, Chin ACW, Ng WF, Huang YHH, Mak YLM, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma in a 52-year-old man. *Journal of Hong Kong College Of Radiologists* 2004;7:223–5.
- Tapper EB, Shrewsbury AB, Oprea G, Majmudar B. A unique benign mucinous cystadenoma of the retroperitoneum: a case report and review of the literature. *Archives of Gynecology and Obstetrics* 2010;281:167–9.

ABCDDV/1044

ABCD Arq Bras Cir Dig  
2014;27(3):226–226

Carta ao Editor

## SÍNDROME DE MIRIZZI: UM GRANDE DESAFIO CIRÚRGICO

*Mirizzi syndrome: a surgical challenge*

Patrícia de Souza **LACERDA**, Manuel Rios **RUIZ**,  
Ana **MELO**, Leonardo Simão **GUIMARÃES**,

Rubem Alves da **SILVA-JUNIOR**, Gerson Suguiyama **NAKAJIMA**

Trabalho realizado na Clínica Cirúrgica, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal do Amazonas, Manaus, AM, Brasil

Correspondência  
Gerson S. Nakajima

E-mail: gnakajima@ufam.edu.br

Fonte de financiamento: não há

Conflito de interesses: não há

Recebido para publicação: 10/04/2013

Aceito para publicação: 25/03/2014

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Mirizzi consiste na obstrução seja do ducto hepático comum ou do colédoco, secundária à compressão extrínseca devido à impactação de cálculos no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula<sup>1</sup>. A primeira descrição deve-se a Pablo Mirizzi (1948), quando observou alguns fatores que poderiam causar colestase extra-hepática em determinados grupos de pacientes portadores de colelitíase<sup>2</sup>. Incide geralmente em paciente do sexo feminino e com idade avançada. Dependendo do grau de acometimento da via biliar podem ser agrupadas em cinco grupos distintos de acordo com a nova classificação da síndrome de Mirizzi<sup>1,6</sup>.

O objetivo deste relato é apresentar um caso de paciente portadora do tipo IV, tratada cirurgicamente através da abordagem laparotômica.

## RELATO DE CASO

Mulher de 56 anos foi admitida no Serviço de Clínica Cirúrgica do Hospital Universitário Getúlio Vargas com quadro de dor em hipocôndrio direito, que irradiava para o dorso, febre diária vespertina em período de três meses e episódio prévio de colúria com duração de 10 dias. O exame físico à admissão era normal, nos exames laboratoriais havia alterações

das transaminases: TGO: 75 U/L e TGP: 62U/L; e das enzimas canaliculares: fosfatase alcalina: 1924U/L e da GGT: 884 U/L; as bilirrubinas estavam dentro da normalidade. A ultrassonografia de abdome demonstrava: colelitíase, hepatocolédoco de calibre aumentado medindo 1,7 cm, apresentando com a veia porta o sinal do “duplo cano”, com presença de imagem hiperecogênica medindo 1,1 cm, compatível com cálculo; vias biliares intra-hepáticas de aspecto ecográfico normal. A colangiorrressonância magnética evidenciou colelitíase e dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas até o nível da porção distal do hepatocolédoco, o qual media 1,6 cm.

A paciente foi submetida a procedimento cirúrgico através da abordagem laparotômica com incisão subcostal direita. No intra-operatório foram evidenciadas aderências de cólon transversal, duodeno e estômago na vesícula biliar, a qual encontrava-se escleroatrófica e repleta de cálculos. Optou-se pela realização de colecistectomia anterógrada à Torek. Durante o procedimento observou-se à presença de fístula entre o infundíbulo da vesícula e o colédoco notadamente, com erosão de toda sua parede anterior, abrangendo da implantação do ducto cístico à proximidade do duodeno, sendo classificada como Mirizzi tipo IV. Foi realizada coledoscopia através da fístula com coledoscópio flexível e verificada a presença de cálculo único no colédoco distal, que foi retirado. Seguiu-se irrigação da via biliar com soro fisiológico sem saída de cálculos adicionais e anastomose biliodigestiva colédoco jejunal terminolateral em Y-de-Roux com ligadura do colédoco distal. A cavidade peritoneal foi drenada com dreno laminar de látex, localizado no espaço de Morrison. A dieta foi liberada a partir do 2º dia de pós-operatório, com boa aceitação. O débito do dreno oscilou entre 20-755 ml apresentando secreção biliosa até o 10º dia, quando foi retirado devido à redução do volume. Obteve alta hospitalar no 12º dia de pós-operatório.

## DISCUSSÃO

É uma complicação rara e ocorre aproximadamente em 0,05 a 4% dos pacientes portadores de colelitíase. Possui prevalência em mulheres com idade entre 21 e 90 anos, provavelmente um reflexo da preponderância de litíase biliar neste grupo. Ela é complicação de colelitíase de longa data<sup>5,6</sup>.

A compressão constante do cálculo, associado à inflamação das estruturas envolvidas pode resultar em fístula entre o infundíbulo da vesícula ou o ducto cístico e a via biliar extra-hepática. Na fístula colecistobiliar, o cálculo pode migrar para a via biliar principal, enquanto que na fístula colecistoentérica o paciente pode apresentar obstrução intestinal denominado íleo biliar<sup>9</sup>.

A importância do reconhecimento da síndrome de Mirizzi deriva do alto risco de lesões do ducto biliar durante os procedimentos cirúrgicos. Soma-se a esse fato a dificuldade do diagnóstico pré-operatório, pois não há apresentação clínica e laboratorial específica<sup>4,7,10</sup>. Os sinais e sintomas mais frequentes são dor abdominal, seguida de icterícia e colangite. Podem se associar também náuseas, vômitos, colúria, prurido, hepatomegalia e, menos frequentemente pancreatite aguda, perfuração da vesícula biliar e perda ponderal<sup>3,4,5,8</sup>.

A síndrome de Mirizzi que antes era classificada em quatro tipos; atualmente, está sendo incluída a fístula colecistoentérica como complicação (tipo V)<sup>1</sup> (Figura 1). Os tipos são: I) compressão extrínseca do ducto hepático comum/ colédoco por cálculo no colo vesicular ou ducto cístico; II) presença de fístula colecistobiliar com erosão de diâmetro inferior a 1/3 da circunferência do ducto hepático comum/ colédoco; III) presença de fístula colecistobiliar com diâmetro superior a 2/3 da circunferência do ducto hepático comum/ colédoco; IV) presença de fístula colecistobiliar que envolve toda a circunferência do ducto hepático comum/ colédoco; V) qualquer tipo, mais fístula colecistoentérica (Va: sem íleo biliar e Vb: com íleo biliar).