

TRATAMENTO DE LINFANGIOMA ORBITÁRIO COM SIROLIMO (RAPAMICINA): RELATO DE CASO

Julie Anne Gonçalves de Carvalho

Márcia Cristina Todo

Victória Helena Stelzer Rocha

Antonio Augusto Velasco e Cruz

Tratamento de Linfangioma Orbitário com Sirolimo (Rapamicina): Relato de Caso

Julie Anne Gonçalves de Carvalho, Márcia Cristina Todo,
Vitória Helena Stelzer Rocha, Antonio Augusto Velasco e Cruz
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP RP

INTRODUÇÃO

O manejo dos linfangiomas tem sido predominantemente: expectante ou com escleroterapia reservando-se a ressecção cirúrgica apenas para casos emergenciais. Recentemente, uma mutação somática no gene PIK3CA que ativa a via mTOR (mammalian target of rapamycin) foi detectada nessas lesões. Esta descoberta mostrou que os linfangiomas não são anomalias estáticas podendo ser controladas com a droga rapamicina (sirolimus)¹.

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 38 anos, com diagnóstico de linfangioma orbitário direito desde os 9 meses de idade, já submetida previamente a duas ressecções parciais da lesão. Apresentou quadro de órbita aguda por intenso sangramento (Figura 1)



Fig 1A

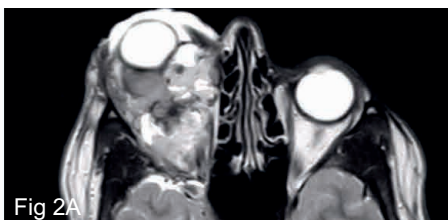


Fig 2A

Fig 1A: Baixa acuidade visual (20/60) proptose não axial e hemorragia orbitária intensa

Fig 2A: RM de orbitas (T2): massa heterogenea ocupando toda orbita a direita

Após 3 orbitotomias com ressecção parcial da lesão o sangramento ainda se mantinha. Foi iniciado o tratamento com sirolimo oral (4 mg/ dia por 2 semanas, depois 2 mg/dia por 1 mês, reduzido para 1 mg/dia até hoje). Houve dramático efeito na redução da proptose e completo controle do sangramento (Fig 3A e 4A) .



Fig 3A

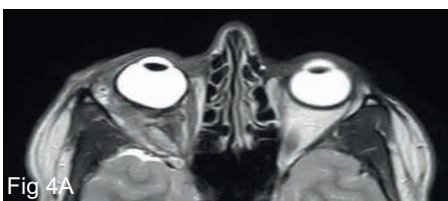


Fig 4A

CONCLUSÃO

O emprego de sirolimo demonstra promissora eficácia em tumores com ativação da via mTor. No entanto, a eficácia de seu uso a longo prazo ainda motivo de estudos.

REFERÊNCIAS

1. Alejandro Ruiz Velasco Santacruz, Ismael Nieva Pascual, Pilar CifuentesCanorea, Sissi Díaz Ramírez & Macarena Pascual González (01 Jun 2023): Intraorbitallymphatic-venous malformation in an adult patient: is sirolimus the key?, Orbit, DOI:10.1080/01676830.2023. 2214938