

# Pecoma Esclerosante Pararrenal

## – Apresentação Típica de uma Neoplasia Rara

**Bruno Jorge Pereira**<sup>1</sup>; Paulo Azinhais<sup>1</sup>; Maria João Andrade<sup>2</sup>; Paulo Conceição<sup>1</sup>; Ricardo Borges<sup>1</sup>; Ricardo Leão<sup>1</sup>; Vânia Grenha<sup>1</sup>; Luís Sousa<sup>1</sup>; Edson Retroz<sup>1</sup>; Paulo Temido<sup>1</sup>; Álvaro Brandão<sup>1</sup>; Fernando Sobral<sup>1</sup>

1 Urologia - Centro Hospitalar de Coimbra;

2 Anatomia Patológica - Centro Hospitalar de Coimbra

Correspondência: brunoalexpereira@sapo.pt

### Introdução

As lesões constituídas por células epitelióides perivasculares, caracterizadas por positividade ao marcador melanocítico HMB-45 e propensão para uma distribuição perivascular incluem algumas formas de angiomiolipomas (rim e fígado), linfangioleiomiomatose e tumores pulmonares de células claras "sugar". Quando compostas predominantemente por células epitelióides são classificadas como neoplasias epitelióides perivasculares (PEComa). Os PEComas têm origem mesenquimatosa e são raros e de comportamento imprevisível, apesar da maioria dos casos descritos apresentarem um curso benigno. A variante histológica esclerosante constitui cerca de 19% dos PEComas e atinge principalmente mulheres de meia idade (média de 49 anos). Também parecem seguir um curso clínico indolente, apesar de ter sido descrita metastização pulmonar, hepática e para a parede abdominal em associação a histologia francamente maligna.

### Objectivos

Os autores pretendem evidenciar um caso clínico duma doente portadora de uma neoplasia mesenquimatosa rara e de prognóstico indefinido.

### Desenvolvimento

Doente do sexo feminino, 51 anos, enviada à consulta de Urologia por queixas de dor lombar esquerda persistente e lesão ovalada pararrenal esquerda com 4,8 cm em TC Abdominal, sem plano de clivagem com o rim e realce ligeiro após contraste. Colocada hipótese de angiomiolipoma com escassa gordura e carcinoma de células renais. Para melhor caracterização da lesão efectuou RMN Abdominal que revelou lesão hipointensa em T1 e T2, sem sinais de invasão da cortical do rim e aparente plano de clivagem da lesão com o músculo psoas. O estudo bioquímico para exclusão de paraganglioma foi negativo pelo que foi programada excisão laparoscópica da massa pararrenal (a 20.10.2008). O estudo anatomo-patológico da lesão revelou tratar-se de um PEComa Esclerosante Pararrenal esquerdo, completamente excisado. Actualmente a doente encontra-se clinicamente bem (follow-up 6 meses). A TC Abdomino-Pélvica (3 meses) e a Ecografia Abdominal (6 meses) não mostram sinais de recidiva local ou de disseminação.

### Conclusões

O caso clínico descrito encaixa nas características atribuídas na literatura aos PEComas Esclerosantes. Dado o seu comportamento indefinido a análise histológica é fundamental. Devem ser considerados e seguidos como tumores com potencial maligno, principalmente quando têm tamanho superior a 5 cm, elevada actividade mitótica (>1/50CGA), necrose, elevado grau nuclear ou crescimento infiltrativo.