

Casos Clínicos

Tumor Renal Benigno com Extensão à Veia Cava Inferior

Antas de Barros P.¹, Alves J.M.², Diniz da Gama³, López D.⁴

¹ Interno do 5º ano do Internato de Urologia, Serviço de Urologia HSM: Director Prof.Doutor J.L. Carneiro de Moura

² Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Urologia HSM: Director Prof.Doutor J.L. Carneiro de Moura

³ Professor Doutor, Director do Serviço de Cirurgia Vasculuar HSM

⁴ Assistente Hospitalar do Serviço de Anatomia Patológica HSM: Director Prof. Doutor Afonso Fernandes

Resumo

O Angiomiolipoma renal é um tumor mesenquimatoso quase sempre benigno, na maioria dos casos assintomático, que em raros casos apresenta comportamento agressivo, com invasão de estruturas vizinhas, nomeadamente da Veia Cava Inferior (VCI).

Os autores apresentam um caso de uma paciente com o diagnóstico incidental de Angiomiolipoma renal com trombo tumoral na VCI, o que é raro, com apenas vinte e seis casos prévios descritos na literatura.

Palavras chave: Angiomiolipoma, trombo, veia cava inferior

Abstract

Renal Angiomyolipoma is a mesenchymal tumor, almost always benign, in most cases asymptomatic, and which rarely presents an aggressive behaviour, with local invasion, namely the Inferior Vena Cava (IVC).

The authors describe a rare case of a female patient with an incidental finding of renal Angiomyolipoma with tumor thrombus in the IVC, only twenty six similar cases have been previously described in the literature.

Key words: Angiomyolipoma, thrombus, inferior vena cava

Correspondência:

Pedro Antas de Barros
Rua Doutor José da Cunha,
31, 5º D
2780-180 OEIRAS

Introdução

O Angiomiolipoma renal é um tumor mesenquimatoso quase sempre benigno, que em raros casos apresenta comportamento agressivo, com invasão hepática, ganglionar regional, retroperitoneal e das veias renal e cava inferior.

A presença de tumor nos gânglios linfáticos regionais é considerada como sinal da multicentricidade do tumor. A extensão às veias renal e cava inferior é indicadora de agressividade local e não de malignidade.

Tivemos recentemente a oportunidade de tratar cirurgicamente um angiomiolipoma renal direito com trombo tumoral na Veia Cava Inferior (VCI), o que é

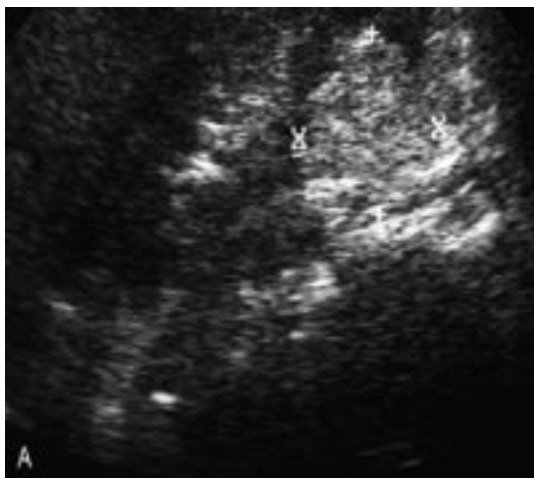


Fig. 1 - Aspecto ecográfico - Lesão renal hiperecóide

raro, com apenas vinte e seis casos prévios descritos na literatura.

Método

Doente do sexo feminino, quarenta anos de idade, raça caucasiana, sem queixas e sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes (nomeadamente Esclerose Tuberosa). Durante “check-up” médico, por ecografia renal, foi-lhe detectada incidentalmente, uma massa renal direita sugestiva de neoplasia (figura.1). Perante este achado, realizou TAC abdominopélvica que confirmou a existência de lesão tumoral, com cerca de cinco centímetros de maior eixo, com conteúdo predominante de gordura e nódulos sólidos hipervascularizados no seu interior, envolvendo o seio renal e com extensão à gordura peri-renal; observou-se ainda, existência de lesão endoluminal na veia cava inferior, com limite superior ao nível do hilo hepático (figuras. 2 e 3).

A doente foi proposta para nefrectomia radical direita com trombectomia por cavotomia. Após consentimento informado, a intervenção cirúrgica foi realizada em colaboração com o Serviço de Cirurgia Vasculard da nossa instituição em Março de 2004:

Abordagem transperitoneal subcostal (Chevron completo); exploração do retroperitoneu por libertação do cólon direito, do jejuno e ileon (raiz mesentérico até ângulo de Treitz); Isolamento e referenciação individual dos vasos (VCI, Veia Renal direita, Veia Renal esquerda; Artéria Renal direita; Artéria Renal esquerda) e ureter direito; clampagem VCI e incisão da aurícula direita; cavotomia com trombectomia; nefrectomia direita (fig. 4, 5).



Fig. 2 e 3 - Aspectos tomográficos - Lesão renal e trombo intracava com densidades sugestivas de conteúdo rico em gordura e tecidos vasculares; Limite superior do trombo intracava ao nível do hilo hepático.



Fig. 4 - Visualização intraoperatória do trombo tumoral intracava

Resultados

A peça de nefrectomia tinha 11,7x6,4x3,5 cm e continha, na porção média e procidente na face anterior, tumor com 5x4,5x4 cm, amarelo, mole e friável, que

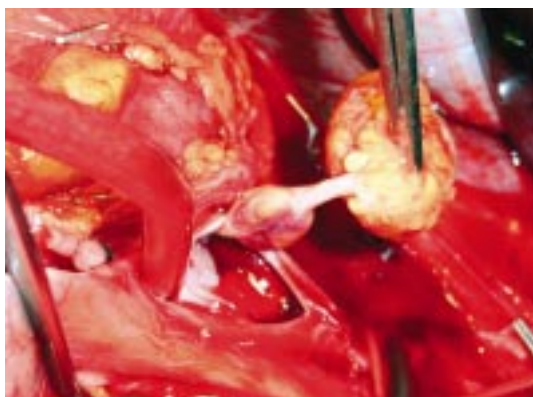


Fig. 5 - Trombectomia por cavotomia

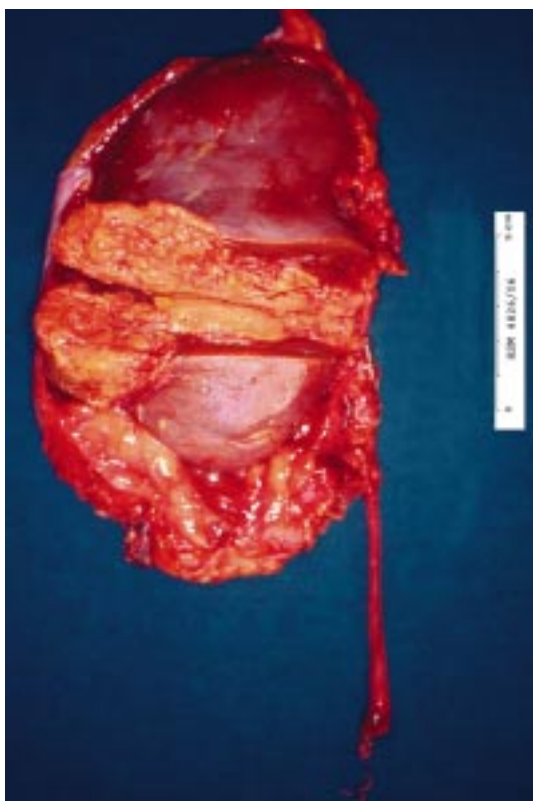


Fig. 6 - Aspecto macroscópico da peça de nefrectomia, com o AML na sua porção média

invadia a cápsula renal, sem a ultrapassar, e a veia renal (fig.6). Histologicamente, era constituído por tecido adiposo maduro, vasos de parede espessa e feixes de células fusiformes, focalmente pleomórficas. No estudo imuno-histoquímico, estas células eram positivas para actina do músculo liso e HMB-45 (fig. 7 e 8). Estas características correspondem a Angiomiolipoma. Acompanhava a peça um fragmento polipóide, com 2,2 cm de eixo maior, correspondente a trombo da veia cava, constituído por tecido tumoral do mesmo tipo do observado no rim (fig.9).

Discussão

O angiomiolipoma renal “clássico” é uma neoplasia benigna constituída por tecidos vascular, muscular e adiposo do rim. Apresenta incidência aumentada na terceira década de vida, sendo duas vezes mais frequente nas mulheres. Em 20% dos casos está associado a Esclerose Tuberosa¹; a forma de apresentação é variável, sendo na

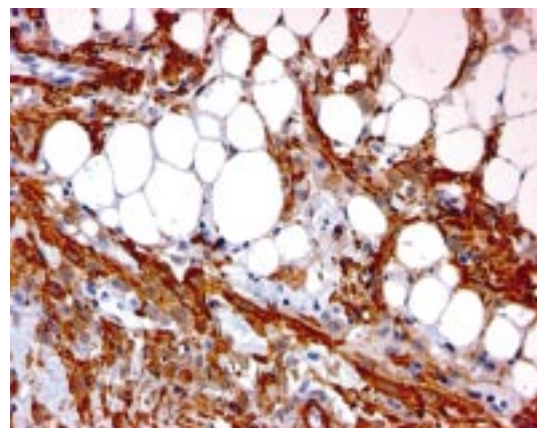


Fig. 7 - Estudo imunohistoquímico: Positividade para a Actina do Músculo Liso

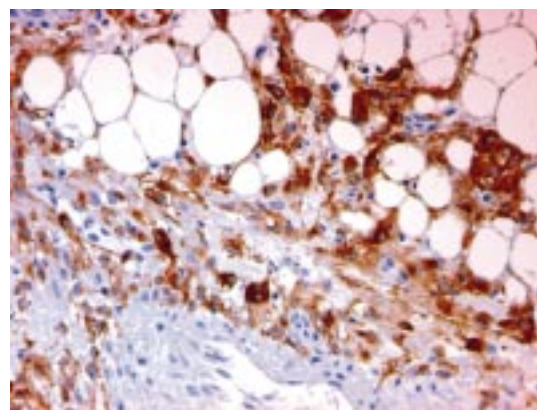


Fig. 8 - Estudo imunohistoquímico: Positividade para HMB-45



Fig. 9 - Aspecto macroscópico do rombo intracava

sua maioria assintomática; contudo, podem apresentar-se com quadro de hematúria (sobretudo na gravidez), queixas dispépticas vagas (por compressão gástrica/duodenal) e dor no flanco e hipocôndrio. A sintomatologia está associada às dimensões tumorais, ocorrendo em 25% dos casos inferiores a 4 cm e em 80% dos tumores maiores que 4cm^{2,3}.

Imagiológicamente pode revelar-se, como lesão hiperecogénica, bem limitada e com cone de sombra (ecografia); como lesão com densidade de gordura (TAC); e em 50%, com aneurismas intralesionais (angiografia).^{3,4}

O AML na sua forma típica é constituído por três componentes: tecido adiposo maduro, vasos sanguíneos de parede espessada e fibras musculares lisas com origem na parede dos vasos; pode haver um quarto componente, variante deste último, as células epitelióides perivasculares (PEC), intimamente relacionadas com a parede dos vasos sanguíneos, com possível pleomorfismo marcado e multinucleação, que caracterizam uma forma rara de AML, com comportamento biológico potencialmente maligno, o AML epitelióide.⁵

Há muitas variantes morfológicas, relacionadas com a proporção relativa dos vários componentes e/ou presença de aspectos citológicos pleomórficos/atípicos. O diagnóstico é feito, também, com base no seu perfil imunohistoquímico: as células tumorais expressam marcadores melanocíticos HMB-45, MART-1 (melan-A), bem como actina do músculo liso e KIT (CD117).⁶

O AML renal é uma neoplasia com comportamento geralmente benigno, limitado ao rim e região peri-renal, com crescimento lento. Porém, existem raros casos com extensão aos gânglios regionais/retroperitoneais, fígado, pulmão e veia cava inferior ou veia renal, bem como casos muito raros de transformação sarcomatosa.⁷

A presença de tumor nos gânglios linfáticos regionais, e no fígado, é considerada como sinal da multicentricidade deste tumor. A extensão às veias renal e cava inferior, não pode ser considerada como sinal de malignidade, mas sim indicador de agressividade local⁷. Não existem critérios estabelecidos para o diagnóstico de malignidade, no entanto, deve-se admiti-la se existir um acentuado pleomorfismo, actividade mitótica e áreas de necrose.^{7,9} De igual modo, a positividade para p53 tem sido associada a comportamento maligno.⁹

Da revisão da literatura, verificou-se a existência vinte e seis casos prévios de AML com extensão à VCI, os quais ocorreram sobretudo em mulheres (vinte e um casos/ 80,8%), em doentes com idades compreendidas entre os 16 e 75 anos (média de idades - quarenta e seis

anos), maioritariamente independentes da Esclerose Tuberosa (vinte e dois casos/ 84,6%), com afecção preferencial do rim direito (vinte e um casos/ 80,8%), com atingimento polar superior superior em dezasseis casos (64,6%), e geralmente assintomáticos (dezoito casos/ 72,2%). Os sintomas mais relatados foram: dor flanco homolateral (onze casos/ 42%), dispneia de esforço e edema dos membros inferiores (dois casos/ 7,6%). Quanto às dimensões tumorais, o diâmetro médio tumoral era 9,5cm com um tamanho mínimo de 4cm e máximo de 20,5 cm.¹⁰

Estes casos colocam dificuldades acrescidas a nível do seu diagnóstico, levando muitas vezes a colocar como hipóteses diagnósticas o Carcinoma de Células Renais, Sarcomas Renais e ainda o Angiomiolipoma Epitelióide. Todavia, os dois primeiros são mais frequentes no sexo masculino, ocorrendo sobretudo na 5ª década de vida, habitualmente sintomáticos (hematúria, dor flanco) e apresentam potencial metastático. O Angiomiolipoma epitelióide, constitui um diagnóstico anatomo-patológico, e que resulta da sua semelhança aos aspectos do epitélio, sendo por vezes mal interpretado como carcinoma.

Classicamente, a decisão terapêutica resulta de quatro factores: dimensão tumoral, taxa de crescimento anual, sintomatologia e incerteza diagnóstica. Assim, tumores com dimensão superior a 4 cm, sintomáticos ou associados a esclerose tuberosa (taxa de crescimento tumoral de 20%/ ano) têm indicação para nefrectomia (parcial/total), sendo a incerteza diagnóstica indicação para nefrectomia radical^{11,12}.

O Angiomiolipoma com extensão extrarenal é um tumor benigno, sem impacto directo na esperança de vida do doente, mas atendendo à possibilidade de transformação sarcomatosa, incerteza diagnóstica que acarreta e aos riscos inerentes à extensão tumoral (no caso descrito, embolia intracardíaca ou trombose da cava inferior) constitui indicação para nefrectomia radical.

Bibliografia

1. Eble JN. Angiomyolipoma of the kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 21-40.
2. Price EG Jr, Mostofi FK. Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. *Cancer* 1965; 18: 761-74.
3. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, Kobayashi S, Yanagawa M, Takeda K. Renal Angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurism formation, and rupture. *Radiology* 2002 Oct; 225 (1): 78-82.
4. Bulto Monteverde JA, Talens A, Navalon P, Garcia Novales JR, Cubells ML, Mendez M. Renal angiomyolipoma- Ultra-

- sonography and computerized tomography findings. *Arch Esp Urol* 1999 Dec; 52 (10): 1043-50.
5. Cibas E, Fletcher C. Malignant Epithelioid Angiomyolipoma of the kidney: A case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2001;25 (1): 121-126
 6. Makhoul HR, Renotti HE, Ishak KG. Expression of KIT (CD 117) in angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 2002 April, 26 (4): 493-7.
 7. Ferry JA. Renal angiomyolipoma with sarcomatous transformation and pulmonary metastases. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 1083-8
 8. Tomada N., Mendes M, Quintas J, Valbuena C, Reis M. Angiomiolipoma epitelióide com extensão para a veia cava inferior: Que implicações?. *Uro* 2004; 9 (1): 43-47
 9. Chandrasana S, Moatamed N, Chang A, Daneshmand S, Ma Y. Angiomyolipoma of the kidney: expanding disease spectrum demonstrated by 3 cases. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2004 Sep; 12 (3) 277-83
 10. Islam AHM., Takashi E., Haruaki K., Masayoshi, et al. Angiomyolipoma of kidney involving the inferior vena cava. *Int J Urol* 2004; 11: 897-902
 11. Luca SD, Terrone C, Rossetti R. Management of renal angiomyolipoma- a report of 53 cases. *Br J Urol* 1999; 83: 215-18
 12. Krishnan B, Lechago J, Ayala G, Truong L. Intraoperative consultation for renal lesions. Implications and diagnostic pitfalls in 324 cases. *Am J Clin Pathol* 2004 May; 121 (5): 768-70.