

Hemangiopericitoma renal: relato de caso e revisão de literatura

Renal hemangiopericytoma: case report and literature review

José Eduardo Vetorazzo Filho¹, Leandro Augusto Costa Bahia¹, Paulo Ebert Esteves¹, Paulo Eduardo Goulart Maron¹, Bruno César Vedovato², Roni de Carvalho Fernandes¹, Marjo Deninson Cardenuto Perez¹

RESUMO

Hemangiopericitoma é um raro tumor perivascular que raramente envolve o sistema urogenital. Esses tumores geralmente se manifestam com quadro clínico inespecífico, por vezes associado a hematúria ou hipertensão. O diagnóstico baseia-se numa combinação de alterações histológicas e imuno-histológica. Este artigo relatou o caso de uma paciente de 52 anos de idade com um hemangiopericitoma renal submetida a tratamento cirúrgico em nosso serviço e incluiu uma revisão de literatura sobre o assunto.

Descritores: Hemangiopericitoma/diagnóstico; Neoplasias urológicas; Neoplasias vasculares; Músculo liso; Relatos de casos

ABSTRACT

Hemangiopericytoma is a rare perivascular tumor that seldom involves the urogenital system. This tumor often appears with an unspecific clinical picture, and sometimes is associated with hematuria or hypertension. Diagnosis is based on a combination of histological and immunohistological findings. We report a case of a 52-year-old patient with renal hemangiopericytoma who underwent surgical treatment at our service. This report also includes a literature review on the subject.

Keywords: Hemangiopericytoma/diagnosis; Urologic neoplasms; Vascular neoplasms; Muscle, smooth; Case reports

INTRODUÇÃO

Descrito pela primeira vez em 1942, o hemangiopericitoma (HPC) é um raro tumor perivascular resultante da proliferação descontrolada dos pericitos capilares.

Acometem principalmente extremidades, pele, cabeça e pescoço, e meninges, sendo raramente encontrados no sistema urogenital. Até 2009, apenas 42 casos dessa neoplasia envolvendo o rim foram relatados na literatura mundial.⁽¹⁾

Devido a raridade dessas lesões, até os dias atuais, não estão estabelecidas condutas terapêuticas e diagnósticas ideais, nem a evolução e o prognóstico da doença.⁽²⁾ Relatamos um caso de HPC renal diagnosticado e tratado no Serviço de Urologia da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

RELATO DE CASO

Paciente de 52 anos de idade, do gênero feminino, branca, previamente hígida, apresentou, em novembro de 2011, aumento do volume abdominal. Negava qualquer outra queixa, incluindo dor abdominal ou hematúria. Não tinha história de tabagismo ou de uso de substâncias ilícitas. Em março de 2012 começou o acompanhamento ambulatorial no serviço de urologia, hipertensa em uso de medicações e referindo perda de 10kg nesse período; trouxe ultrassonografia das vias urinárias com evidência de tumoração em topografia do rim direito. Exames laboratoriais revelaram anemia, com valor sérico de hemoglobina de 8,9g/dL. Tomografia computadorizada (TC) de abdome evidenciou formação expansiva sólido-cística, multisseptada, heterogênea, com origem no rim direito, substituindo o parênquima, no terço médio e inferior, medindo 23,2x18,8x18,7cm, com realce

¹ Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

² Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente: José Eduardo Vetorazzo Filho – Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, Rua Doutor Cesário Mota Júnior, 112 – Vila Buarque – CEP: 01221-020 – São Paulo, SP, Brasil
Tel.: (11) 2176-7000 – E-mail: jvetorazzo@gmail.com

Data de submissão: 25/3/2013 – Data de aceite: 1/12/2013

DOI: 10.1590/S1679-45082015RC2793

das porções sólidas e dos septos de permeio, deslocando superiormente o fígado e a vesícula biliar, cruzando a linha média e rechaçando medialmente o pâncreas, veia porta e aorta, sem sinais de comprometimento vascular (Figura 1).



Figura 1. Tomografia evidenciando tumoração abdominal

Foi submetida a nefrectomia radical, procedimento com dificuldade técnica devido às proporções da tumoração, porém sem intercorrências, não necessitando de transfusão sanguínea e nem de cuidados intensivos no pós-operatório imediato. A paciente evoluiu sem complicações, dreno com baixo débito e boa diurese, tendo alta no 3º dia após a cirurgia.

Estudo anatomopatológico (Figura 2) confirmou o diagnóstico de HPC, e a análise imuno-histoquímica mostrou células tumorais positivas para BCL-2 (Figura 3), CD99 (Figura 4), vimentina (Figura 5), CD34 (Figura 6), sendo negativo para S-100. O índice mitótico teve escore de 2 (13 mitoses por 10 campos de grande aumento).

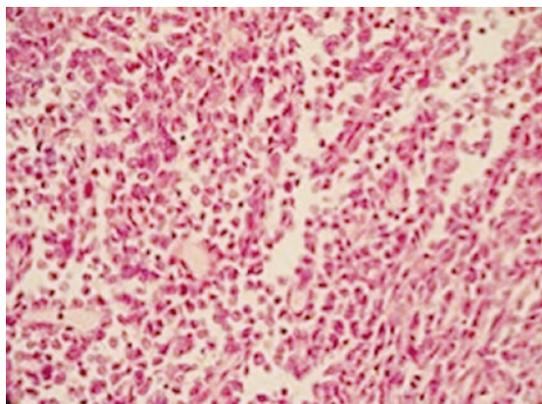


Figura 2. Análise histológica com hematoxilina-eosina

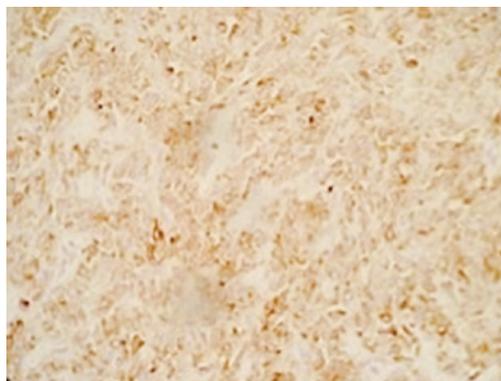


Figura 3. Imuno-histoquímica com marcador CD99 positivo

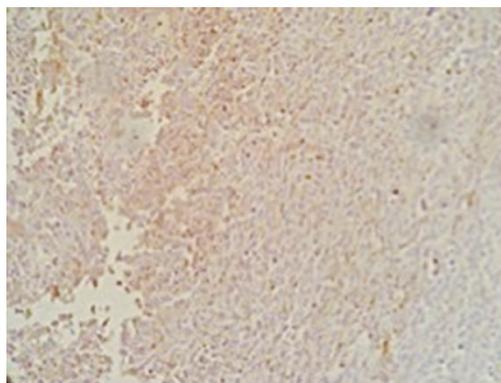


Figura 4. Imuno-histoquímica com marcador BCL-2 positivo

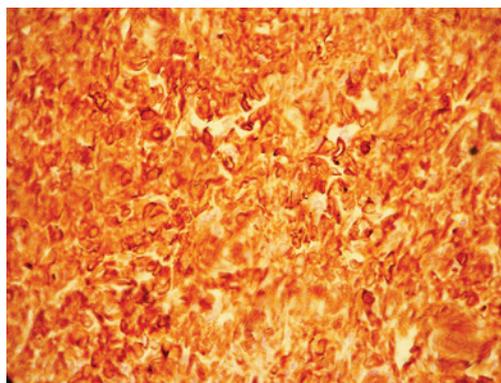


Figura 5. Imuno-histoquímica com marcador vimentina positivo

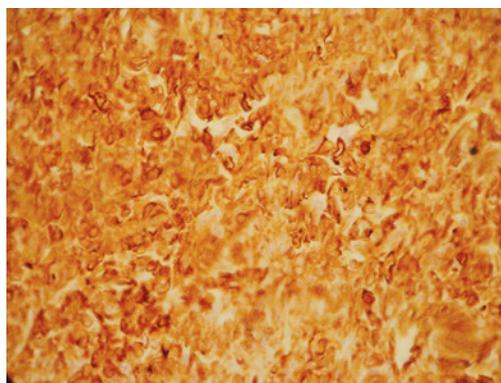


Figura 6. Imuno-histoquímica com marcador CD34 positivo

No retorno ambulatorial, permanecia assintomática e sem complicações locais ou sistêmicas. Foram retirados os pontos da incisão cirúrgica e solicitado TC abdominal e radiografia de tórax controle em 4 meses. À reavaliação nesse período, novamente encontrava-se em bom estado geral, normotensa e sem necessidade de usar anti-hipertensivos, sem qualquer queixa. A radiografia não mostrou alterações e a TC revelou apenas sinais de manipulação progressiva em topografia de rim direito e linfonodos pericavais discretamente aumentados, <1,0cm. Atualmente no 7º mês pós-operatório, a paciente mantém-se clinicamente bem, sem intercorrências pós-operatórias.

DISCUSSÃO

HPC é classificado como um tumor vascular de tecidos moles originado a partir de pericitos, células modificadas de músculo liso, descritas por Zimmerman, em 1923. Tais células se arranjam ao redor de capilares e veias pós-capilares, sendo responsáveis por modular o fluxo sanguíneo e pela permeabilidade de tais vasos.⁽³⁾

A paciente relatada encontrava-se na média de idade de diagnóstico dessa neoplasia, próximo de 40,3 anos (16 a 68 anos), sugerindo que tal tumor ocorre com maior frequência em pacientes jovens que outros tipos de carcinomas de células renal.^(2,4) Não há diferença significativa quanto a incidência entre homens e mulheres, e nem variação de idade entre os gêneros ao diagnóstico.

O quadro clínico é inespecífico. Em 66% dos casos relatados na literatura, o sintoma inicial foi de tumoração abdominal indolor, assim como o relatado neste caso. Outros sintomas já descritos, em ordem de frequência, são: hematúria, hipoglicemia e hipertensão arterial.⁽²⁾ Hematúria foi detectada em seis pacientes, nos quais houve invasão do sistema pielo-calicular pelo tumor.⁽¹⁾ Hipoglicemia foi associada ao excessivo metabolismo de glicose pelo tumor. Já a hipertensão arterial acredita-se que seja decorrente de produção de renina pela neoplasia e, assim como evidenciado em nossa paciente, geralmente regride após o tratamento cirúrgico.^(1,4) O sítio mais frequente de metástases do HPC renal é o pulmão, descrito em dois casos, nos quais houve pior prognóstico dos doentes.

Exames de imagem, como ultrassonografia, TC ou ressonância magnética, não demonstram achados específicos do tumor que pudessem colaborar para o diagnóstico diferencial entre outras neoplasias renais.^(1,4) Por outro lado, Yaghamai mostrou que esses tumores podem ter um padrão característico na fase precoce da angiografia arterial – das artérias principais, presença

de grandes vasos circundando o tumor e uma mancha bem demarcada, delimitando o tumor.^(2,5)

Macroscopicamente a maioria dos tumores se manifesta como lesões bem delimitadas ou com uma fina cápsula, associada a uma ampla rede de vasos e, por vezes, com nódulos satélites pequenos encontrados separadamente da massa. Apenas uma minoria está aderida a tecidos vizinhos. O tamanho dos tumores relatados na literatura varia entre 2 e 25cm.⁽⁴⁾

Geralmente, há proliferação celular com pequena variação da celularidade, com padrão vascular em “chifre de alce” com pericitos embalados em torno de endotélio vascular, e mínima colagenização, podendo variar tanto em forma quanto em tamanho. A técnica utilizada baseia-se na coloração por hematoxilina-eosina (Figura 2) e de prata, em associação com imuno-histoquímica, utilizando anticorpos contra CD31, CD34, CD99, S-100, vimentina, citoqueratinas e antígeno de membrana epitelial (renal). Apenas a combinação dos dois é capaz de prover o diagnóstico,^(2,4) o que permitiu o diagnóstico de certeza da massa tumoral do caso apresentado.

O diagnóstico de HPC é principalmente de exclusão. O padrão histológico e a imunofenotipagem fornecem informação para o diagnóstico diferencial com outras neoplasias vasculares e outros tumores mesenquimais. Tais tumores incluem os de origem justaglomerular, que geralmente apresentam-se com hipertensão arterial, especialmente em adultos jovens. Esses tumores são considerados de origem diferente do HPC.⁽²⁾ Outras neoplasias vasculares, histiocitárias, neurais e do músculo liso devem ser excluídas antes de se definir o diagnóstico de HPC.⁽⁴⁾

Cirurgia é considerada o tratamento principal para tal patologia, e a exérese deve ser o mais radical possível, a fim de evitar ressecção incompleta e recidiva. Portanto, um apropriado plano cirúrgico, associado a um estudo da arquitetura vascular tumoral (angio-TC ou arteriografia) prévio, deve ser realizado.⁽²⁾ Radioterapia, quimioterapia ou imunoterapia adjuvantes ou neoadjuvantes não pareceram ser eficazes para o HPC. Embora a maioria dos HPC renais seja benigna, o desfecho não pode ser precisamente previsto pela aparência histológica, mas deve ser realizado acompanhamento rigoroso para detectar recorrência a longo prazo.⁽⁶⁾

O principal fator associado ao prognóstico parece ser o padrão histológico. Enzinger e Smith notaram sobrevida de 77% em 10 anos nos pacientes com 0 a 3 mitoses/10 *versus* 29% naqueles pacientes com 4 ou mais por campo.⁽⁷⁾ De forma similar, a sobrevida foi de 81% nos pacientes sem necrose tumoral *versus* 29% naqueles que apresentaram áreas necróticas no tumor. Foi ainda constatada importância do tamanho do tumor em rela-

ção ao prognóstico. Em tumores <6,5cm, a sobrevida em 10 anos alcançou 95% e foi de 63% para tumores maiores.⁽⁴⁾

CONCLUSÃO

Por ser patologia rara e apresentar-se com quadro clínico vago, associado a exames de imagem que não indicam uma patologia específica, o diagnóstico exato de hemangiopericitoma dá-se apenas no pós-operatório, com o resultado imuno-histoquímico.

O melhor tratamento consiste na excisão cirúrgica completa, visto que o tratamento complementar, com quimioterapia e/ou radioterapia, não se mostrou efetivo.

REFERÊNCIAS

1. Bilici A, Ustaalioglu BB, Seker M, Salman T, Igdem AA, Celik E, et al. Metastatic renal hemangiopericytoma: A rare case report. *Arch Oncol.* 2009;17(1-2):32-5.
2. Argyropoulos A, Liakatas I, Lykourinas M. Renal haemangiopericytoma: the characteristics of a rare tumour. *BJU Int.* 2005;95(7):943-7. Review.
3. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942;116(1):26-33.
4. Brescia A, Pinto F, Gardi M, Maria Vecchio F, Bassi PF. Renal Hemangiopericytoma: case report and review of the literature. *Urology.* 2008;71(4):755.e9-12.
5. Yaghmai I. Angiographic manifestations of soft-tissue and osseous hemangiopericytomas. *Radiology.* 1978;126(3):653-9.
6. Chaudhary A, Seenu V, Sedain G, Ray R, Sharma S, Agarwal S, et al. Hemangiopericytoma of renal pelvis – an unusual tumor in an adolescent. *Urology.* 2007;70(4):811.e13-4.
7. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol.* 1976;7(1):61-82.