

Esclerose tuberosa com angiomiolipoma renal bilateral: relato de um caso com ênfase ao tratamento conservador

CLÁUDIO FRANCISCO ATILIO GORGA¹, HELIO BEGLIOMINI¹, LIMÍRIO LEAL DA FONSECA FILHO¹,
DEMERVAL MATTOS JÚNIOR², ELCÍ BARRETO³

Unitermos: Angiomiolipoma renal. Hamartoma renal. Renal — Tumores.

Key words: Renal angiomyolipoma. Renal hamartoma. Renal — Tumors.

RESUMO — Os autores relatam um caso de esclerose tuberosa com angiomiolipoma renal bilateral, dando ênfase ao tratamento conservador na vigência de complicações, uma vez que até recentemente muitos destes casos acabavam sendo submetidos à nefrectomia total.

INTRODUÇÃO

A esclerose tuberosa, também conhecida como doença de Bourneville, é uma moléstia de transmissão genética autossômica dominante, com penetrância incompleta. Clinicamente, os pacientes podem apresentar: epilepsia, retarde mental, adenoma sebáceo, fibromas subungueais, manchas “café com leite” semelhantes àqueles da doença de Von Recklinghausen, lesões císticas de pulmão, facomas de retina, osteosclerose localizada, tumores mesodérmicos do rim, fígado, pâncreas e tiróide, juntamente com o rabiomioma do coração⁽¹¹⁾.

Em 40 a 80% desses indivíduos são encontrados hamartomas renais⁽¹⁶⁾; a segunda lesão renal encontrada são os cistos, sendo sua exata incidência desconhecida^(14,17), ocorrendo principalmente em crianças. Histologicamente, os hamartomas apresentam três diferentes tecidos: a) vasos sanguíneos, b) músculo liso, c) tecido adiposo. Macroscopicamente podem ser sólidos ou císticos, não pos-

suem cápsula e podem apresentar áreas de necrose e hemorragia, o que faz confundi-los com hipernefromas.

Esses tumores são raros, correspondendo de 1 a 3% de todos os tumores renais^(4,5), com 50% a 80%⁽⁶⁾ deles associados à esclerose tuberosa. Nesta situação, são geralmente bilaterais, pequenos e multifocais, acometendo os indivíduos na 3ª década e com igual distribuição entre os sexos. Quando não associados à esclerose tuberosa, acometem geralmente na 5ª década, com frequência maior em mulheres, variando de 2:1 a 4:1⁽⁹⁾; geralmente são unilaterais e grandes em tamanho.

RELATO DO CASO

M.A.P.B., 39 anos, sexo feminino, branca, procurou o serviço de pronto socorro em 9/6/87, com queixas de dor lombar esquerda tipo cólica há seis meses. Referia também dores em hipogástrio no final das refeições, alguns episódios de náuseas e vômitos e febre de 38,5°C nos últimos dias. Sabia ser hipertensa há dois anos. Ao exame físico apresentava-se corada, afebril, PA de 140 x 100mmHg; presença de adenoma sebáceo em face e deformidades ungueais em mãos e pés. À palpação abdominal, notava-se tumoração em flanco esquerdo, móvel com a respiração, de consistência endurecida e superfície irregular.

Na avaliação laboratorial tinha urina tipo I normal, Hb13,6g%, Ht 42, 5.000 leucócitos/mm³ sem desvio, glicemia 122mg%, uréia 49mg%, creatinina 0,6mg%, só-

Trabalho realizado no Serviço de Urologia e no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público Estadual FMO, São Paulo. Aprovado para publicação em 9/6/88.

¹ Assistente do Serviço de Urologia do Hospital do Servidor Público Estadual FMO.

² Diretor do Serviço de Urologia do Hospital do Servidor Público Estadual FMO.

³ Assistente do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público Estadual FMO.



Fig. 1 — Urografia excretora evidenciando tumoração renal bilateral, com distorção da via excretora à esquerda.



Fig. 2 — Tomografia computadorizada evidenciando enorme angiomiolipoma à esquerda, e tumoração menor à direita.

dio 132mEq/1, potássio 3,6mEq/1. Realizada urografia excretora que evidenciou aumento do volume renal bilateralmente, com mudança do eixo de inclinação renal à direita, estando seu pólo inferior medializado, porém com a via excretora drenando normalmente. À esquerda havia uma horizontalização do rim, com o grupamento calicial inferior rechaçado súpero-lateralmente; área de maior densidade projetando-se desde a crista ilíaca esquerda até a cúpula vesical (fig. 1).

O ultra-som revelou presença de tumorações em ambos os rins, de maior volume à esquerda, apresentando grande ecogenicidade. A tomografia computadorizada de abdômen confirmou o diagnóstico de angiomiolipoma, evidenciando numerosas áreas com densidade de gordura (fig. 2).

A paciente foi a seguir submetida a arteriografia renal seletiva, que mostrou aspecto irregular de ambas as artérias renais, presença de tumorações hipervasculares, de maior volume à esquerda, com vasos tortuosos, enchimento venoso precoce e lagos venosos (fig. 3).

Após ter-se estabelecido o diagnóstico clínico de angiomiolipoma renal bilateral e como a paciente vinha apresentando cólica lombar esquerda rebelde à terapêutica convencional, decorrente de provável compressão da via excretora por grande tumoração em pólo inferior, optamos por submetê-la à cirurgia. Em 13/7/87 foi realizada laparotomia por incisão transversa ampla, transperitoneal, tendo sido encontrada tumoração de 20cm de diâmetro, ocupando todo o retroperitônio à esquerda, até praticamente a fossa ilíaca ipsilateral. Além deste tumor maior em pólo inferior, o rim esquerdo possuía uma série



Fig. 3 — Arteriografia seletiva renal esquerda, evidenciando grande tumoração hipervascular, a partir do pólo inferior do rim esquerdo.

de outras pequenas nodulações por toda a sua superfície, o mesmo acontecendo com relação ao rim direito. A grande tumoração à esquerda comprimia o ureter anterior e medialmente, estando o bacinete moderadamente dilatado.

Em razão do caráter multifocal da doença e pelo fato de existir nítida compressão ureteral pelo tumor de maior volume no pólo inferior do rim esquerdo, optamos por realizar apenas sua enucleação. Esta transcorreu sem intercorrências, sendo que o tumor apresentava pedículo estreito, não possuía cápsula verdadeira e sua superfície mostrava grande número de vasos neoformados e tam-

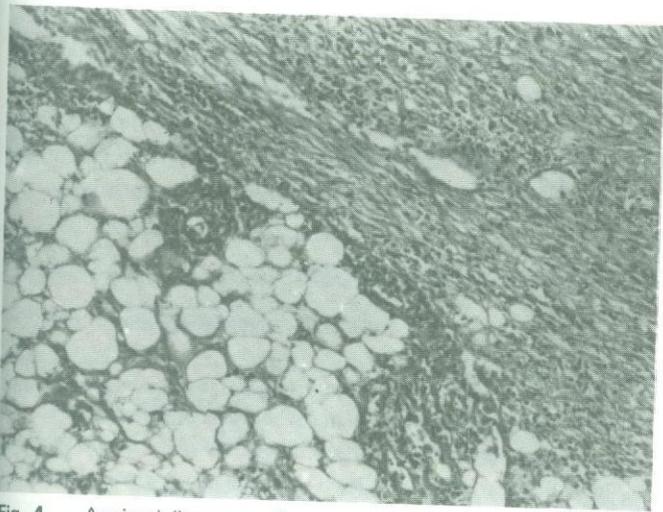


Fig. 4 — Angiomiolipoma — Componentes característicos do tumor: tecido adiposo maduro, tecido muscular liso e vasos (H&E, 40x).

bém áreas císticas com conteúdo hemorrágico. A paciente recebeu alta no 9º dia pós-operatório, assintomática.

No exame anatomopatológico da peça, houve impressão inicial de que poderia tratar-se de lipossarcoma de baixo grau; após pesquisa imuno-histoquímica e ultra-estrutural, somada à história clínica de esclerose tuberosa, firmou-se o diagnóstico de angiomiolipoma, apesar das atipias celulares e irregularidades nucleares. Os cortes histológicos da neoplasia demonstram-na constituída pela proliferação de tecidos adiposo maduro e muscular liso, tendo de permeio estruturas vasculares de paredes espessadas (fig. 4).

Em certas áreas, observa-se que os adipócitos, assim como os elementos celulares musculares, mostram discreta atipia, caracterizada por aumento de volume e irregularidade nuclear. Nota-se ainda a distribuição dos feixes musculares lisos em arranjo perivascular (fig. 5).

DISCUSSÃO

O envolvimento renal bilateral por angiomiolipoma, sem os estigmas da esclerose tuberosa, é achado extremamente raro, porém há autores⁽⁸⁾ que propõem uma mudança nos critérios diagnósticos da esclerose tuberosa, não se restringindo apenas aos pacientes com a tríade convulsões, retarde mental e adenoma sebáceo. Moolten⁽⁸⁾ propõe que o diagnóstico de esclerose tuberosa deva ser feito quando mais que dois dos seguintes achados são demonstrados: retarde mental, convulsões, adenomas sebáceos ou lesões cutâneas similares, facomas de retina,

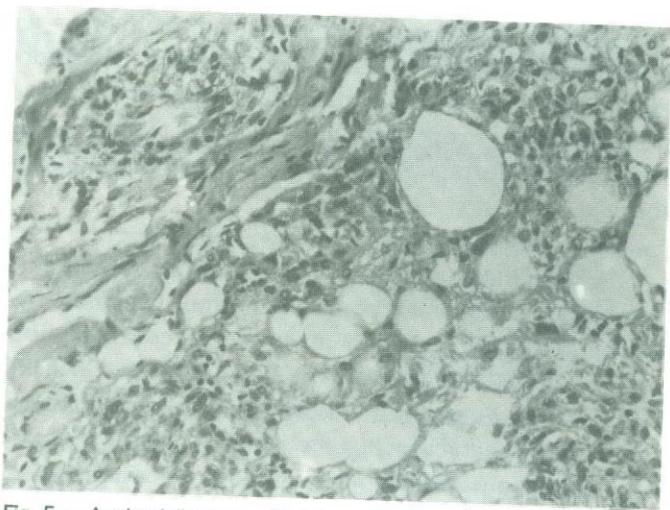


Fig. 5 — Angiomiolipoma — Tecido muscular liso em arranjo perivascular e discreta atipia celular (H&E, 80x).

tumores mistos múltiplos dos rins e uma história familiar positiva para esclerose tuberosa.

A lesão visceral mais comum na esclerose tuberosa é a renal (42%), seguida pela cardíaca (23%) e pulmonar (9%). Apesar de a presença de tumor renal em paciente com esclerose tuberosa ser forte argumento a favor de um angiomiolipoma, isto não é infalível, daí a necessidade de afastar-se um adenocarcinoma. O angiomiolipoma pode também ser suspeitado quando um tumor renal é encontrado em associação com tumor maligno da mama⁽⁵⁾.

Esses pacientes podem apresentar dor abdominal ou em flanco, náuseas e vômitos, febre, choque, hipertensão, tumor palpável, anemia, insuficiência renal, hematuria e infecção do trato urinário, embora a lesão renal, quando associada à esclerose tuberosa, seja geralmente assintomática. As complicações não são frequentes; a hipertensão e insuficiência renal são encontradas em casos de angiomiolipoma, principalmente quando bilateral e associado à esclerose tuberosa. Em casos sem esclerose tuberosa a complicação mais freqüente é a hemorragia, ocorrendo em 4,5% dos pacientes⁽⁶⁾, que é um indício no diagnóstico de angiomiolipoma, já que raramente os carcinomas cursam com este tipo de complicação.

Com relação aos meios diagnósticos, os exames laboratoriais são de pouco valor, e caso os pacientes não apresentem estigmas da esclerose tuberosa, o diagnóstico pela urografia excretora e arteriografia não é fácil e pode ser confundido com doença policística, carcinoma renal, rim "em bolo", ou poliarterite nodosa. Atualmente, a tomografia computadorizada e ultra-som resolvem o dilema diagnóstico em quase todos os casos^(3,7).

Quanto ao tratamento, os argumentos a favor da abordagem cirúrgica estariam na possibilidade de hemorragia, sendo o angiomiolipoma uma das principais causas de hematoma retroperitoneal espontâneo (20%); geralmente são hemorragias perirrenais e raramente intraperitoneais.

A justificativa de cirurgia conservadora baseia-se no fato de que o angiomiolipoma é um tumor benigno e frequentemente bilateral (80% em casos com esclerose tuberosa); aquelas características histológicas, que incluem células atípicas e polimórficas, algumas vezes com numerosas mitoses e núcleos hiper cromáticos, são hoje consideradas insignificantes em angiomiolipomas e não podem ser usadas como critério de malignidade^(1,5,13); o mesmo vale para os casos de invasão venosa^(10,15). A ruptura capsular também não denota malignidade, já que são tumores periféricos e mais sujeitos a isso. Pode haver também comprometimento nodal localizado, que é interpretado não como sinal de metástase, mas é atribuído à natureza multicêntrica dos angiomiolipomas^(2,12). No caso por nós relatado, as delimitações periféricas do tumor eram imprecisas, havendo extensão às áreas extra-renais e linfonodos regionais.

Entretanto, pacientes com esclerose tuberosa e carcinoma renal incidental foram descritos⁽¹⁴⁾ e alguns morreram por doença metastática. Apesar de todos esses conhecimentos sobre os angiomiolipomas, até 1984 50% de todos os casos descritos na literatura foram tratados por nefrectomia⁽⁹⁾.

Segundo recente revisão feita por Oesterling⁽⁹⁾, dos 602 casos de angiomiolipomas descritos até 1985, pode-se estabelecer padrão de conduta para os casos associados ou não à esclerose tuberosa baseado no tamanho do tumor e sintomatologia: a) tumores com quatro ou mais centímetros, sintomáticos: estudo angiográfico, com embolização seletiva, enucleação, ou nefrectomia parcial; b) tumores com quatro ou mais centímetros, assintomáticos: seguimento semestral com tomografia computadorizada e ultra-som; c) tumores com menos de quatro centímetros, sintomáticos: devem ser observados até resolução dos sintomas; se persistirem, estudo angiográfico e embolização seletiva, ou cirurgia conservadora; d) tumores com menos de quatro centímetros, assintomáticos: seguimento anual com tomografia computadorizada e ultra-som.

SUMMARY

The authors report a case of tuberous sclerosis with bilateral renal angiomyolipoma, with emphasis on the conservative approach, because until a few years ago most of the cases underwent unnecessary nephrectomy.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALLEN, TD & RISK, W Renal angiomyolipoma. *J. Urol.* 94: 203-207, 1965.
2. BRECHER, ME; GILL, WB; STRAUS II, FH Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum. Pathol.* 17: 962-963, 1986.
3. BUSH, WH; FREENY, PC; ORME, BM Angiomyolipoma — characteristic images by ultrasound and computed tomography. *Urology*, 14: 531-535, 1979.
4. FARROW, GM et al Renal angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 32 cases. *Cancer*, 22: 564-570, 1968.
5. JARDIN, A et al Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (based on 15 cases): arguments in favor of conservative surgery (based on 8 cases). *Eur. Urol.* 6: 69-82, 1980.
6. KANETI, J et al Rupture of renal angiomyolipoma: conservative surgery. *J. Urol.* 129: 810-811, 1983.
7. LEE, TC et al Ultrasound findings of renal angiomyolipoma. *J. Clin. Ultrasound*, 6: 150, 1978.
8. MOOLTEN, SE Hamartial nature of the tuberous sclerosis complex and its bearing on the tumor problem: report of a case with tumor anomaly and adenoma sebaceum. *Arch. Intern. Med.* 69: 589, 1942.
9. OESTERLING, JE et al The management of renal angiomyolipoma. *J. Urol.* 135: 1.121-1.124, 1986.
10. PEROU, ML & GRAY, PT Mesenchymal hamartomas of the kidney. *J. Urol.* 83: 240-261, 1960.
11. REIS, DJ Doenças degenerativas e heredofamiliares do sistema nervoso central. In BEESON, P.B. & McDERMOTT, W., (eds.) *Tratado de medicina interna de Cecil-Loeb*. 14ª ed., Rio de Janeiro, Interamericana, 1977. p. 992-993, V. 1.
12. SCOTT, MB; HALPERN, M; COSGROW, MD Renal angiomyolipoma: two varieties. *Urology*, 6: 768-773, 1975.
13. SEABURY, JC; ENSOR, RD; WOLFE, WG Angiomyolipoma of the kidney — a benign tumor: demonstrating neo-vascularization by arteriography — report of 2 cases. *J. Urol.* 98: 562-565, 1968.
14. STILLWELL, TJ; GOMEZ, MR; KELALIS, PP Renal lesions in tuberous sclerosis. *J. Urol.* 138: 477-481, 1987.
15. VIAMONTE Jr, M et al Angiographic findings in patients with tuberous sclerosis. *Am. J. Roentgenol.* 98: 723-733, 1966.
16. WHITTEMORE, DM & WENDEL, RG Bilateral involvement of renal hamartoma in 2 cases without tuberous sclerosis. *J. Urol.* 125: 99-101, 1981.
17. YU, DT & SHETH, JJ Cystic renal involvement in tuberous sclerosis. *Clin. Pediatr.* 24: 36, 1985.