

# ANGIOMIOLIPOMA RENAL COM TROMBO TUMORAL EM VEIA CAVA INFERIOR: RELATO DE CASO

RENAL ANGIOMYOLIPOMA WITH INFERIOR VENA CAVA TUMOUR THROMBUS: CASE REPORT

Cristiano Silveira Paiva\*, Luís Alexandre Sabino\*\*, Rodrigo Krebs\*\*\*, Renato Sant'Ana de Albuquerque\*\*\*\*, Marilise Katsurayama\*\*\*\*\*, Cassio Andreoni\*\*\*\*\*, Valdemar Ortiz\*\*\*\*\*

**RESUMO:** O angiomiolipoma renal é um tumor mesenquimal benigno raro, constituído por tecido adiposo, vasos sanguíneos e células musculares que ocorre em apenas 0,3% da população geral e 40-80% dos pacientes com síndrome de esclerose tuberosa. Representa somente 2 a 6,4% de todos os tumores de rim, com nítida predominância no sexo feminino. Raros casos de angiomiolipoma envolvendo a veia renal ou veia cava inferior foram descritos. Relatamos um caso de angiomiolipoma com extensão para veia cava inferior, comportamento característico do carcinoma de células renais.

**Palavras-chave:** Rim, angiomiolipoma, veia cava inferior, trombo.

**ABSTRACT:** The renal angiomyolipoma is an uncommon benign mesenchymal tumor containing fatty tissue, blood vessels and muscular cells, that occurs in up 0,3% of the general population and in 40-80% patients with the tuberous sclerosis syndrome. It represents only 2 to 6,4% of all kidney tumors, with a typical female predominance. Rare cases of angiomyolipoma involving the renal vein or inferior vena cava have been found. We report a case of angiomyolipoma extending into the inferior vena cava, a characteristic behavior of renal cell carcinoma.

**Keywords:** Kidney, angiomyolipoma, inferior vena cava, thrombus.

## INTRODUÇÃO

Usualmente o angiomiolipoma (AML) é um tumor renal de evolução benigna e lenta taxa de crescimento, composto por diferentes proporções de tecido muscular, adiposo e vasos sanguíneos.<sup>1-</sup>

<sup>3</sup> Representa apenas 2 a 6,4% de todos os tumores renais, sua incidência variada de aproximadamente 0,3% na população geral e de 40-80% nos portadores de Síndrome da Esclerose Tuberosa (SET), com nítida predominância no sexo feminino (relação 4:1) e ocorre geralmente entre a 5.<sup>a</sup> e 6.<sup>a</sup> décadas da vida.<sup>1,4</sup>

Casos com envolvimento de veia cava inferior (VCI) por trombo são raramente descritos.<sup>1,3</sup> Relatamos um caso de AML no rim direito com trombo tumoral invadindo a veia cava inferior que foi removido cirurgicamente com sucesso.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 43 anos, encaminhada à nossa instituição após diagnóstico de massa renal à direita compatível com AML; queixando-se de dor em flanco direito havia dois anos com piora do quadro fazia duas semanas. A paci-

\* Doutor em Urologia pela Escola Paulista de Medicina – EPM Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

\*\* *Ex-fellowship* em Laparoscopia e Endourologia da Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

\*\*\* *Fellowship* em Laparoscopia e Endourologia da Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

\*\*\*\* Acadêmico do curso de Medicina da Universidade Federal do Amazonas – Ufam.

\*\*\*\*\* Acadêmica do curso de Medicina da Universidade Federal do Amazonas – Ufam.

\*\*\*\*\* Professor doutor e chefe do Serviço de Laparoscopia e Cirurgia Minimamente Invasiva da Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

\*\*\*\*\* Professor titular da disciplina de Urologia da Universidade Federal de São Paulo – Unifesp.

ente não possuía antecedentes de doenças neurológicas, nem história pregressa ou familiar de SET. Os exames físicos e laboratoriais eram normais. A ultrassonografia (US) de abdome revelou massa sólida, volumosa e hiperecogênica em rim direito, sugestiva de AML. A tomografia computadorizada (TC) de abdome confirmou a hipótese de AML, em função da presença de uma massa (5 x 6 x 4,5 cm) na porção central do rim direito com grande quantidade de tecido gorduroso (- 65 HU), além de um de trombo com as mesmas características na VCI (Figura 1), não aderido à parede vascular conforme evidenciou o *color duplex*.

A paciente foi submetida à nefrectomia radical direita e cavotomia com remoção completa do trombo tumoral por acesso transperitoneal, a qual ocorreu sem complicações. A paciente evoluiu sem intercorrências, recebendo alta hospitalar no 4.º dia pós-operatório.

No exame macroscópico do rim direito, foram confirmados os achados tomográficos (Figura 2). A análise histopatológica confirmou o diagnóstico de AML com ausência de atipias, componente epitelióide perivascular ou comprometimento dos linfonodos hilares (Figura 3). Após 24 meses da cirurgia, a paciente encontrava-se assintomática e sem evidências de recorrência da lesão.

## DISCUSSÃO

O AML é associado com carcinoma de células renais (CCR) em 2% da população em geral e em 26% de pacientes com SET.<sup>4</sup> Antes do surgimento do US, aproximadamente 25% apresentavam-se com surgimento de dor súbita abdominal ou em flanco em razão da ruptura espontânea do tumor e hemorragia subsequente. Sintomas foram relatados em 68 a 80% dos pacientes com tumor de até 4 cm ou maiores; destes, 20% estavam em choque hipovolêmico em sua apresentação inicial.<sup>5</sup> Apesar de sua natureza benigna, o AML pode invadir o tecido perirrenal, linfonodos, veia renal e veia cava por crescimento agressivo.<sup>4</sup> Envolvimento da veia renal e VCI são raramente reportados na literatura.

Se possível, a nefrectomia parcial com a máxima preservação do tecido renal é recomendada em tumores sintomáticos menores que 4 cm.<sup>3,4</sup> Além do mais, este procedimento é realizado em tumores medindo mais que 4 cm e possuindo um risco de ruptura espontânea com possível hemorragia fatal.<sup>4</sup>

Na revisão de literatura foram encontrados 27 casos de AML com extensão para VCI, incluindo este caso. Desses, 22 (81,4%) eram mulheres, 4 (14,8%) eram homens, e em um caso o sexo não foi mencionado. A idade variou de 16 a 75 anos com média de 46,03 anos e a associação com SET foi encontrada em 4 casos (14,8%). Vinte pacientes (74%) apresentaram algum sintoma, onde a dor em flanco foi a mais frequente (44,4%).

Em relação às características do tumor, o diâmetro médio foi de 9,2 cm, o lado direito foi o mais acometido e a posição central da massa foi a mais comumente observada. A extensão vascular do trombo foi evidenciada na veia renal, VCI infra e supradiaphragmática em 2 (7,4%), 23 (85,2%) e 2 (7,4%) casos, respectivamente.<sup>3</sup>

A combinação de US e TC foi a mais usada no diagnóstico. A TC detectou o trombo tumoral comprometendo a VCI em todos os casos pelo fato de o seu coeficiente de atenuação ser semelhante ao da massa renal (- 48 HU pré-contraste e 20 HU pós-contraste), indicando a natureza da lesão.<sup>3,6</sup>

A nefrectomia por acesso transperitoneal ou lombotomia associada à cavotomia e retirada do trombo foi o tratamento escolhido em 24 pacientes (88,8%), não sendo relatadas complicações ou óbitos durante o procedimento.<sup>3</sup>

Dois pacientes que possuíam SET com lesões múltiplas e bilaterais e um paciente cujo estado clínico impossibilitava a cirurgia (11,1%) foram somente acompanhados. Controle realizado (US e/ou TC) de seis meses a dois anos, após o diagnóstico, não apresentou alterações no tamanho ou extensão do trombo tumoral indicando que essa conduta pode ser utilizada em casos selecionados.<sup>3</sup>

A escolha do procedimento cirúrgico dependeu das categorias baseadas na extensão cefálica do trombo tumoral. Tradicionalmente no

trombo supra-hepático (nível IV) o *bypass* cardiopulmonar é usado, em trombos infra-hepáticos (níveis I, II e III) e a cirurgia é realizada sem *bypass* por acesso abdominal. Neste caso (nível II), o procedimento foi realizado por incisão de Chevron com isolamento abaixo da VCI, junção cavoatrial, VCI infrarrenal e a veia renal contralateral. O trombo tumoral foi removido completamente por meio de cavotomia longitudinal. A manobra de Pringle foi usada para reduzir o sangramento das veias hepáticas. A VCI foi fechada com sutura contínua. As complicações mais importantes deste tipo de cirurgia são sangramento maciço e tromboembolismo pulmonar, ambos evitados com as manobras mencionadas.

Nenhuma alteração no tumor ou trombo foi detectada na TC ou US realizadas no controle de 6 meses após 2 anos do diagnóstico, indicando que esse tipo de tratamento pode ser realizado em casos específicos.<sup>4</sup> A média do diâmetro dos tumores nessa revisão foi de 9,2 cm, sendo o lado direito o mais afetado.<sup>3</sup> Tamanhos maiores (acima de 9 cm), localização central e do lado direito do tumor mostraram-se ser fatores contribuintes de AML envolvendo veia renal ou VCI.<sup>4</sup>

Concluimos que a presença de envolvimento venoso por trombo em decorrência de um AML é rara e normalmente não ultrapassa o nível do diafragma. Ocorrendo mais frequentemente em mulheres na 5.<sup>a</sup> década de vida e deve ser considerada nos tumores maiores que 9 cm. Apenas 15% dos casos estão associados à SET, sendo a nefrectomia com trombectomia o tratamento mais indicado.

## REFERÊNCIAS

1. LUCA, S.; TERRONE, C.; ROSSETTI, S. R. Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. **Br J Urol.**, 83:215-218, 1999.
2. HARITHARAN, T.; SRITHARAN, S.; BHIMIJI, S. Renal angiomyolipoma with inferior vena caval involvement. **Med J Malaysia.**, 61:493-5, 2006.
3. ISLAM, A. H. M.; EHARA, T.; KATO, H.; HAYAMA, M.; KASHIWABARA, T.; NISHIZAWA, O. Angiomyolipoma of kidney involving the inferior vena cava. **Int J urol.**, 11:897-902, 2004.
4. FRÖHLICH, T.; BRANDS, A.; THON, W. F.; WESKOTT, H. P.; OSTERTAG, H. Angiomyolipoma of the kidney and lymph nodes. **Word J Urol.**, 17:123-125, 1999.
5. YAMAKADO, K.; TANAKA, N.; NAKAGAWA, T.; KOBAYASHI, S.; YANAGAWA, M.; TAKEDA, K. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. **Radiology.**, 225:78-82, 2002.
6. CAMUÑEZ, F.; LAFUENTE, J.; ROBLEDO, R.; ECHENAGUSIA, A.; PÉREZ, M.; SIMO, G.; GÁLVEZ, F. CT demonstration of extension of Renal Angiomyolipoma into the inferior vena cava in a patient with tuberous sclerosis. **Urol. Radiol.**, 9:152-154, 1987.

### ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Contato: Dr. Cristiano Silveira Paiva, Rua  
Paraíba, 1.501/302 – Adrianópolis, 69057-020  
Manaus-AM,  
E-mail: ctpaiva@uol.com.br,  
Tels.: 3642-6477/ 8114-0160