

PEComa/angiomiolipoma predominantemente epitelióide como diagnóstico diferencial dos tumores hepáticos

Marcella Motta Lucindo Duarte¹, Bruna Damásio Moutinho¹, Regiane Saraiva Alencar², Cláudia Megumi Tani², Lisa Saud², Fabrício Ferreira Coelho³, Paulo Herman⁴, Fabiana Roberto Lima⁴, Venâncio Avancini Ferreira Alves⁴, Aline Lopes Chagas⁴

1- Divisão de Gastroenterologia e Hepatologia Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

2- Divisão de Gastroenterologia e Hepatologia Clínica do Instituto do Câncer do Estado de São Paulo

3- Serviço de Cirurgia do Fígado e Hipertensão Portal do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

4- Departamento de Patologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

INTRODUÇÃO

O angiomiolipoma é um tumor raro, de origem mesenquimal, que pode manifestar-se em diversos órgãos, dentre eles o fígado. O conhecimento dessa lesão é fundamental, pois o diagnóstico diferencial com outros tumores hepáticos pode ser um desafio.

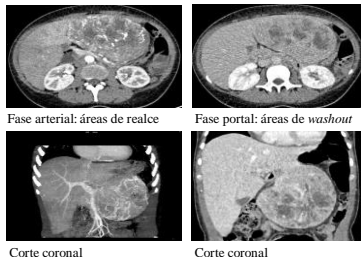
OBJETIVOS

Identificar características clínicas, radiológicas e histológicas do angiomiolipoma, destacando aspectos que o diferenciam de outras lesões.

RELATO DE CASO

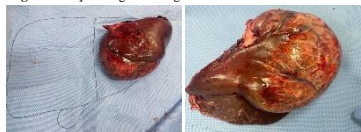
Mulher, 48 anos, hígida e sem doença hepática de base, se apresenta com sintomas dispépticos, febre e perda ponderal. Em TC de abdome (Figura 1), nota-se massa heterogênea medindo 14,0 x 8,0 x 14,0 cm, em segmento hepático III, composta por áreas de necrose, realce arterial precoce e regiões de *washout* em fases tardias.

Figura 1: Tomografia Computadorizada de abdome superior



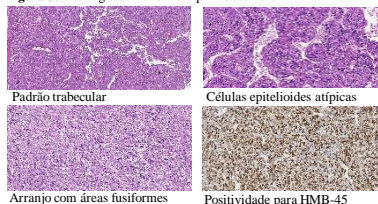
A hipótese clínica foi de adenoma hepático, sendo optado pela ressecção cirúrgica da lesão (Figura 2).

Figura 2: Peça cirúrgica: bissegmentectomia de SII e SIII



A análise histológica revelou uma neoplasia bem delimitada, em arranjo trabecular e sólido, com células epitelióides e ocasionalmente fusiformes, atipia nuclear moderada a focalmente intensa e áreas necróticas, mas com baixo índice mitótico (<1/50 CGA). Além da presença de invasão de raros microvasos peritumorais. A imunohistoquímica confirmou o diagnóstico de angiomiolipoma predominantemente epitelióide, sem componente adiposo, com reatividade para antígenos melanocíticos HMB-45 e Melan-A, mas não para a proteína S-100 (Figura 3). Optado então pelo seguimento semestral, com exames radiológicos, sem recidiva tumoral.

Figura 3: histologia e imuno-histoquímica tumoral



DISCUSSÃO

Trata-se de neoplasia composta por células de aspecto predominantemente epitelióide, que circunscrevem estruturas vasculares, conhecidas como PECs (*perivascular epithelioid cells*). Mais comumente, manifesta-se em mulheres de meia-idade e sem hepatopatia prévia, podendo ser um desafio diagnóstico por mimetizar o comportamento radiológico de outras lesões, como adenoma e carcinoma hepatocelular. O tratamento pode ser conservador, entretanto, a ressecção cirúrgica se torna, geralmente, inevitável devido à necessidade da análise histológica para confirmação diagnóstica, além da pesquisa de certas características alarmantes. Esse tumor, em geral, apresenta prognóstico favorável, porém há relatos de comportamento maligno, com presença de metástase e recidiva tumoral em até 2,4% dos casos. Recomenda-se, portanto, o seguimento radiológico.