

Hiperplasia endotelial papilífera de supra-renal: relato de caso

Papillary endothelial hyperplasia of adrenal: case report

AISSAR E NASSIF- ACBC-PR¹; HÉLIO JORGE POZZOBON²; ÉDISON Z. AZEVEDO²; WILLIAN SETSUMI TAGUCHI³; REGINA XAVIER GOMES⁴

INTRODUÇÃO

A hiperplasia endotelial papilífera é um processo intravascular benigno, que inclui estruturas papilíferas composta por uma camada simples de células endoteliais ao redor de um núcleo de tecido conectivo fibroso e que histopatologicamente simula angiossarcoma. A maioria destas lesões situa-se na derme profunda ou subcutânea sem envolvimento da derme subjacente. Podem ocorrer em vários órgãos ou simultâneo a outras lesões, como em vasos previamente normais, varizes, hemorróidas, granulomas piogênicos e hemangiomas ou trombos em organização¹. Foi descrita por Masson, inicialmente como processo neoplásico, posteriormente sendo caracterizada como processo reativo, pela falta de atipia celular e pelo confinamento intravascular^{1,2}.

Tem sido descrito em diversas localizações: seio renal, espaço para faríngeo, fígado, sistema nervoso central, musculatura de membros, cólon, entre outros²⁻⁴. O objetivo deste relato de caso é mostrar um tumor raro, com diagnóstico pré-operatório difícil, seu quadro clínico, tratamentos propostos e evolução.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, caucasiano, 50 anos, apresentando-se com quadro de emagrecimento de 15% peso corporal (12 kg) nos últimos seis meses e dor no flanco direito, intermitente inespecífica, sem outros sintomas urinários.

Exame clínico sem alterações relevantes e exames laboratoriais demonstrando desnutrição protéica calórica (proteínas totais, albumina, transferrina baixas e discreta anemia). Exames urinários e hormonais normais (epinefrina, norepinefrina, ácido vanil-mandélico, cortisol, 17-KS, 17-OH, metanefrinas e catecolaminas urinárias).

Endoscopia digestiva alta e baixas normais. Os exames de imagem, ultra-som e tomografia computadorizada de abdome, mostraram lesão heterogênea hipercóica, sem modificações com uso de contraste ou linfadenopatia, com discretas calcificações, medindo 6,5 x 4,5 cm em topografia de adrenal direita.

Realizou-se adrenalectomia direita videolaparoscópica, com retirada de peça cirúrgica de 30 g, 5,5 cm no maior eixo, com aspecto vermelho-escuro,

encapsulada sem comprometimento de margens, cuja análise histológica foi compatível com hiperplasia endotelial papilífera. Paciente evoluiu sem intercorrências com alta no 2º dia de pós-operatório. Paciente encontra-se no 16º mês de pós-operatório, com melhora clínica da dor e recuperação completa da perda ponderal existente.

DISCUSSÃO

A hiperplasia endotelial papilífera é uma lesão incomum, em revisão recente de aktar *et al.*¹, foram descritos seis casos deste tumor acometendo o seio renal e apenas um caso em topografia adrenal Russel *et al.*⁴.

São na maioria assintomáticos, porém de acordo com sua localização podem determinar: no sistema urinário (hematúria macroscópica, dor abdominal intermitente), espaço para faríngeo (edema de cordas vocais), SNC (cefaléia e dislalia)^{2,3}.

As características radiológicas são calcificações discretas, em uma massa bem circunscrita. Lembra uma neoplasia verdadeira com alterações degenerativas que incluem: necrose e trombose que aumentam com o suprimento vascular. Acredita-se que a proliferação endotelial ocorra em resposta à inflamação e estase dentro do leito vascular. Em sua forma pura a lesão é pequena (média de 2 cm), vermelho-rubro, massa multicística contendo coágulos circundada pseudocápsula fibrosa contendo músculo liso residual ou tecido liso da parede do vaso pré-existente. Em vasos de menor calibre que se encontram dilatados,

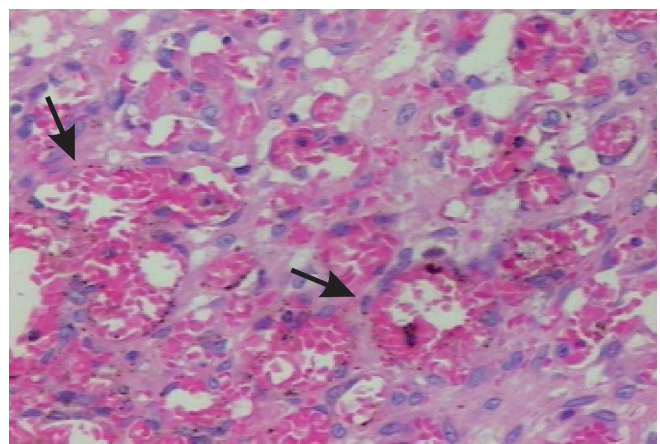


Figura 1 - Proliferação endotelial com fendas vasculares, HE, obj 20x.

Trabalho realizado na Clínica Urológica de Maringá - Maringá, PR - BR.

1. Professor Assistente UNINGA - Maringá-PR-BR; 2. Médico Urologista; 3. Professor Adjunto UEM - Maringá/PR-BR; 4. Doutora - Professora Adjunta da UNICEMP - Curitiba-PR-BR.

pouco ou nenhum músculo são demonstráveis dentro da pseudocápsula. Raramente a ruptura dos vasos de origem permite vazamento do processo ao tecido ao redor que não deve ser compreendido como sinal de malignidade¹⁻³.

Regularmente é confundido com o angiossarcoma. Diferencia-se deste pelo confinamento ao lúmen vascular, por não possuírem necrose franca, pleomorfismo acentuado ou alto índice mitótico. A extensão passiva deste processo para o tecido mole circunjacente ocorre por ruptura vascular.^{2,4}

Mesmo tratando-se de um tumor benigno, em 60% dos pacientes é relatado emagrecimento. Alguns au-

tores associam estes sintomas à dor intermitente, à dificuldade de alimentação pela obstrução à passagem alimentar (tumores para faríngeos) ou pela disabsorção (tumores de intestino delgado e cólon). A perda protéica significativa (tumores seio renal), e ainda as alterações hormonais por destruição das glândulas onde ocorrem e a produção de fatores endoteliais que promoveriam saciedade, também são citadas para explicar a perda de peso³.

O prognóstico da lesão é excelente, sendo curado pela simples excisão. Naqueles em que há recorrência em geral se superpõe presença de tumor vascular⁴.

A B S T R A C T

Intravascular papillary endothelial hyperplasia is a benign and rare intravascular process thought to arise from an organizing thrombus. Involvement of the adrenal gland is extremely rare, with only one case reported in the literature. We report a case of this vascular lesion in the adrenal gland, treated with laparoscopic adrenalectomy.

Key words: *Hyperplasia. Adrenal glands. Endothelial cells.*

REFERÊNCIAS

1. Akhtar M, Aslam M, Al-Mana H, Bamefleh H, Al-Khateeb SS, Lindstedt E. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of renal vein: report of 2 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2005; 129(4):516-9.
2. Garber BB, Prestipino AJ, Pollack HM, Levine SR, Whitmore KE. Masson's tumor of the kidney: a new renal lesion. *J Urol.* 1990; 143(2):344-6.
3. Johraku A, Miyanaga N, Sekido N, Ikeda H, Michishita N, Saida Y et al. A case of intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) arising from renal sinus. *Jpn J Clin Oncol.* 1997; 27(6):433-6.
4. Kawashima A, Johsen T, Murayama S, Russel WJ. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the adrenal gland. *Br J Radiol.* 1986; 59(702):610-3.

Recebido em 22/03/2006

Aceito para publicação em 22/05/2006

Conflito de interesse: nenhum

Fonte de financiamento: nenhuma

Como citar este artigo:

Nassif AE, Pozzobon HJ, Azevedo EZ, Taguchi WS, Gomes RX. Hiperplasia endotelial papilífera de supra-renal: relato de caso. *Rev Col Bras Cir.* [periódico na Internet] 2009; 36(3). Disponível em URL: <http://www.scielo.br/rcbc>

Endereço para correspondência:

Aissar Eduardo Nassif

E-mail: aissar.nassif@sbu.org.br

aenassif@gmail.com