

## PEComa Renal Maligno: Um Subtipo Raro de Grandes Dimensões *Malignant Renal PEComa: A Rare Subtype of Large Dimensions*

Inês Neto (<https://orcid.org/0000-0002-4976-3864>), Marta Brandão Calçada (<https://orcid.org/0000-0001-9816-0093>), Filipa Martins Duarte (<https://orcid.org/0000-0003-4888-0695>), Ana Raquel Freitas (<https://orcid.org/0000-0002-6040-2533>)

**Palavras-chave:** Neoplasias de Células Epitelioides Perivasculares.

**Keywords:** *Perivascular Epithelioid Cell Neoplasms.*

Mulher de 30 anos, avaliada em Consulta de Medicina Interna por anemia sintomática associada a anorexia e emagrecimento de 12% do peso corporal, com 3 meses de evolução. Ao exame físico: palidez cutânea e volumosa massa abdominal palpável no flanco esquerdo. Exames complementares: Hb 6,5 g/dL, cinética de ferro compatível com estados inflamatórios, elevação da proteína C reativa e hematúria microscópica; estudos endoscópicos sem alterações; tomografia computadorizada com neoformação renal esquerda com 16,5 x 10 cm, sólida e heterogénea, com captação de contraste, moldando as estruturas adjacentes, sem aparente invasão vascular (Fig. 1). Assumindo o diagnóstico clínico de neoplasia renal, foi realizada nefrectomia radical esquerda. Peça cirúrgica com neoplasia volumosa de 16,5 x 11,5 x 9,3 cm. O exame histológico e estudo imuno-histoquímico permitiu o diagnóstico definitivo de PEComa (*“perivascular epithelioid cell tumour”*) maligno do rim, sem invasão capsular, vascular ou ganglionar (Fig. 2). Cinco meses após a cirurgia constatou-se metastização pulmonar e ganglionar mediastínica, tendo iniciado everolimus. Evolução da doença com metastização multiorgânica, acabando por falecer 14 meses após a cirurgia. PEComas são tumores mesenquimatosos, constituídos por células distintas que mostram associação focal com paredes dos vasos sanguíneos e expressam geralmente marcadores melanocíticos e do músculo liso, sendo o subtipo histológico descrito extremamente raro.<sup>1-3</sup> O diagnóstico diferencial inclui carcinoma de células renais, linfoma e carcinoma de células de transição.<sup>2</sup> Habitualmente são benignos e curáveis com ressecção cirúrgica.<sup>4</sup> O comportamento clínico agressivo relaciona-se com a dimensão do tumor (>5 cm), padrão de crescimento infiltrativo, alto grau nuclear, necrose e atividade mitótica.<sup>3</sup> A quimioterapia convencional tem pouco impacto no outcome, mas há relatos de casos sobre



**Figura 1:** Tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica (corte coronal) com volumosa neoformação renal esquerda com diâmetro longitudinal de aproximadamente 16,5 cm.

a atividade de inibidores da via mTOR.<sup>4</sup> Além de existirem apenas 33 casos de PEComa renal descritos nos últimos 10 anos, destaca-se a dimensão da lesão apresentada, ultrapassando largamente as dimensões médias deste tipo de tumor presentes na literatura.<sup>2,3,5</sup>

### Agradecimentos

Dr. Jorge Pinheiro (Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto). ■

### Responsabilidades Éticas

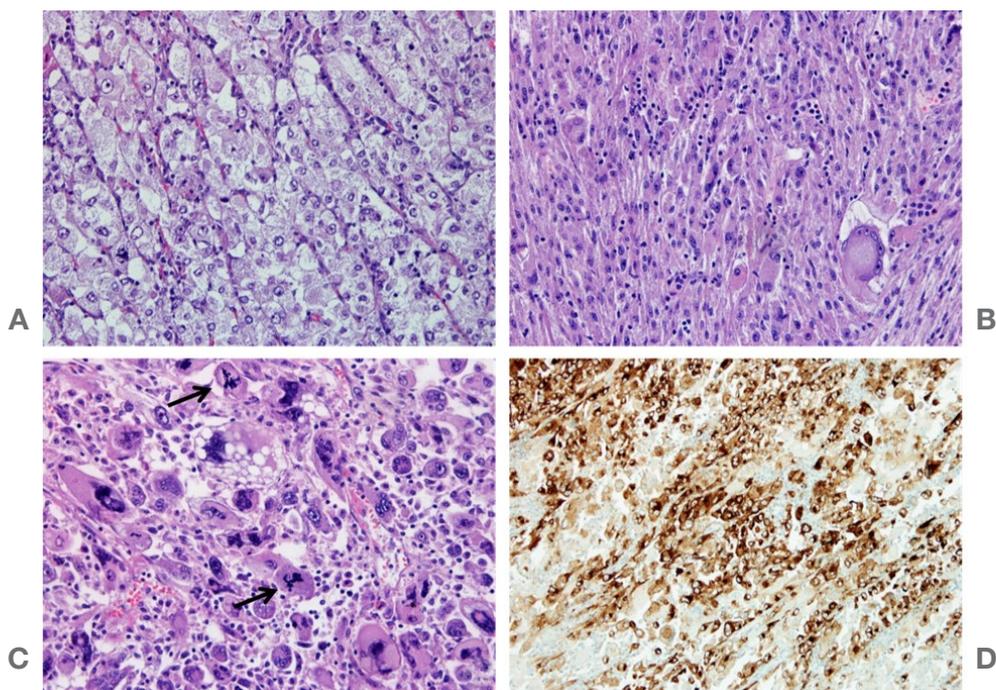
**Conflitos de Interesse:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**Fontes de Financiamento:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

**Confidencialidade dos Dados:** Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal.

<https://revista.spmi.pt> - DOI:10.24950/rspm/Imagem/201/19/1/2020



**Figura 2:** Padrão histológico variável do PEComa renal maligno. **A.** Áreas compostas por grandes células epitelióides com citoplasma granular (H&E, 200x). **B.** Padrão de células fusiformes com atipia nuclear (H&E, 200x). **C.** Pleomorfismo proeminente com múltiplas células bizarras, algumas com vacúolos lipídicos no citoplasma; foram identificadas frequentes mitoses atípicas (setas) (H&E, 200x). **D.** Expressão de HMB-45 nas células tumorais (IHC, 100x).

Proteção de Pessoas e Animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial. Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.  
 Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship  
 Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.  
 Protection of Human and Animal Subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).  
 Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) 2019. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.  
 © Author(s) (or their employer(s)) 2019. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

### Correspondence / Correspondência:

Inês Neto – inesneto@gmail.com  
 Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal  
 Rua Dr. Cândido Pinho 5, 4520-211, Santa Maria da Feira

Received / Recebido: 24/04/2019  
 Accepted / Aceite: 02/1/2019

Publicado / Published: 17 de Março de 2020

### REFERÊNCIAS

1. Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PC, Mertens F. World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013.
2. Tirumani SH, Shinagare AB, Hargreaves J, Jagannathan JP, Hornick JL, Wagner AJ, et al. Imaging features of primary and metastatic malignant perivascular epithelioid cell tumors. *AJR Am J Roentgenol.* 2014;202:252-8. doi: 10.2214/AJR.13.10909.
3. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular Epithelioid Cell Neoplasms of Soft Tissue and Gynecologic Origin. *Am J Surg Pathol.* 2005;29:1558-75.
4. Wagner AJ, Malinowska-Kolodziej I, Morgan JA, Qin W, Fletcher CD, Vena N, et al. Activity of mTOR inhibition with sirolimus in malignant perivascular epithelioid cell tumors: targeting the pathogenic activation of mTORC1 in tumors. *J Clin Oncol.* 2010;28:835-40. doi: 10.1200/JCO.2009.25.2981.
5. Lee KH, Tsai HY, Kao YT, Lin HC, Chou YC, Su SH, et al. Clinical behavior and management of three types of renal angiomyolipomas. *J Formos Med Assoc.* 2019;118:162-9. doi: 10.1016/j.jfma.2018.02.012.