

## Revista Portuguesa de

# irurgia

II Série · N.º 14 · Setembro 2010

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

### Angiomiolipoma duodenal

#### **Duodenal Angiomyolipoma**

Ana Povo<sup>1</sup>, José Manuel Soares Oliveira<sup>2</sup>, Rodrigues da Silva<sup>3</sup>, José Pedro Azevedo<sup>3</sup>, Palmira Lima<sup>4</sup>, Mrinalini Honavar<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Interna Complementar Cirurgia Geral – Departamento de Cirurgia Geral

Hospital Pedro Hispano – ULS Matosinhos

#### **RESUMO**

Os angiomiolipomas são tumores mesenquimatosos benignos raros. Atingem preferencialmente o rim, com uma incidência entre 0,3-3%. A sua localização extra-renal é extremamente rara, havendo pouco mais de 50 casos descritos.

Os autores apresentam um caso clínico de um homem de 50 anos de idade, previamente saudável, que recorreu ao seu médico assistente por melenas. Analiticamente apresentava anemia hipocrómica e microcítica. A Endoscopia Digestiva Alta (EDA) mostrou uma área de compressão extrínseca na transição do corpo para o antro gástrico. A TAC efectuada revelou uma lesão pediculada que se iniciava na terceira porção do duodeno e se estendia até à região do ângulo de Treitz.

Foi realizada laparotomia exploradora e exérese de um tumor pediculado dependente da parede livre da 3ª porção do duodeno.

O exame histológico identificou um angiomiolipoma submucoso do duodeno.

Na revisão da literatura, encontrou-se apenas um caso de angiomiolipoma duodenal.

Palavras-Chave: Angiomiolipoma; duodeno; tumor mesenquimatoso

#### **ABSTRACT**

Angiomyolipoma is a rare benign mesenchymal tumor. Usually located in the kidney, with an incidence of 0.3-3%. Extra-renal angiomyolipomas are extremely rare, with not much more than fifty cases having been described.

We report a case of a healthy 50 year-old man, who presented with episodes of melena. Routine blood tests showed a hypochromic and microcytic anemia. An endoscopy showed an extrinsic lesion compressing the transition of the gastric body and antrum. A CT-scan of the abdomen revealed an intraluminal pedunculated tumor that originated in the third part of the duodenum and extended to the Treitz region.

The patient underwent to a laparotomy with duodenotomy and excision of the pedunculated tumor. Histopathological examination revealed an angiomyolipoma.

There appears to be only one previous report of duodenal angiomyolipoma in the literature.

Key-words: Angiomyolipoma; duodenum; mesenchymal tumor



<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> Assistente Hospitalar Cirurgia Geral – Departamento de Cirurgia Geral

<sup>&</sup>lt;sup>3</sup> Assistente Hospitalar Graduado Cirurgia Geral – Departamento de Cirurgia Geral

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Assistente Hospitalar Anatomia patológica – Serviço de Anatomia patológica

<sup>&</sup>lt;sup>5</sup> Directora de Serviço Anatomia Patológica – Serviço de Anatomia patológica

#### INTRODUÇÃO

Angiomiolipomas são tumores mesenquimatosos raros, cuja localização mais frequente é o rim <sup>1</sup>.

A sua localização extra-renal é extremamente rara, existindo apenas um caso de localização duodenal descrito na literatura <sup>1</sup>.

Os autores apresentam um novo caso clínico de angiomiolipoma duodenal.

#### CASO CLÍNICO

Homem de cinquenta anos, previamente saudável e sem antecedentes familiares de relevo, recorreu ao seu médico assistente referindo vários episódios de melenas com cerca de um mês de evolução. Analiticamente apresentava anemia hipocrómica e microcítica. Realizou EDA que mostrou sinais de gastrite crónica e uma lesão extrínseca que provocava inequívoca compressão gástrica na transição do corpo para o antro. A TAC abdomino-pélvica (Fig. I) mostrou uma lesão pediculada, com inicio na terceira porção do lúmen

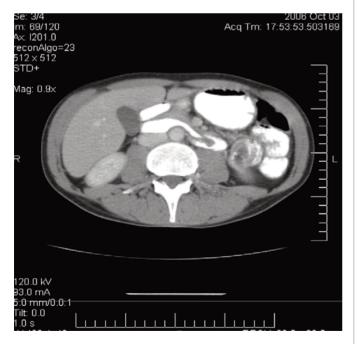


Figura I: TAC abdominopélvico mostrando lesão pediculada na 3ª porção do duodeno.

do duodeno e que se estendia até à região do ângulo de Treitz, compatível com lipoma duodenal.

O doente foi proposto para cirurgia e realizada laparotomia exploradora com duodenotomia e exérese de tumor pediculado da terceira porção do duodeno. O exame histopatológico (Fig. II) da peça operatória mostrou lesão submucosa do duodeno, que ulcerava focalmente a mucosa, composta por três elementos celulares: células adipócitas maduras, células de músculo liso (com marcação para anticorpo actina de músculo liso) e vasos sanguíneos de paredes espessadas. Não foram observadas células epitelióides.

Foi assim identificado um novo caso de angiomiolipoma com localização duodenal.

O pós-operatório decorreu sem qualquer intercorrência, tendo alta ao 6º dia pós-operatório. O doente encontra-se em seguimento na consulta externa de cirurgia, sem evidência de recidiva da lesão.

#### DISCUSSÃO

Os angiomiolipomas são tumores mesenquimatosos benignos, compostos por células adiposas maduras, células de músculo liso, vasos sanguíneos e células epitilióides<sup>1,2</sup>.

Estes tumores foram descritos pela primeira vez por Morgan et al em  $1951^{3}$ .

São tumores muito raros, tendo preferencialmente localização renal, cuja prevalência se situa entre 0.3%-3% <sup>1</sup>.Existem duas formas de apresentação: a esporádica, a mais comum, ou a associada a doenças multissistémicas, como a esclerose tuberosa e a linfangiomiomatose (menos comum) <sup>1,2</sup>.

A localização extra-renal é extremamente rara, havendo pouco mais de cinquenta casos descritos na literatura mundial <sup>1,2</sup>. O fígado é a localização extra-renal mais frequente, contudo têm sido encontrados no tubo digestivo, retroperitoneu, coração, pulmão, medula espinhal, pele, cavidade nasal, glândula parótida, tromba de Falópio, parede vaginal, cordão espermático e pélvis, sendo estas muitíssimo raras <sup>1,2</sup>.

Na literatura existe apenas um caso de localização



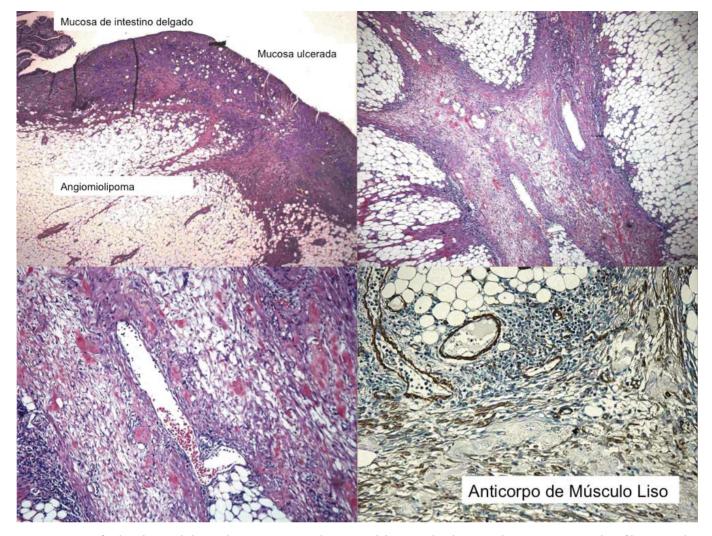


Figura II: Fotografias histológicas da lesão: observam-se os três elementos celulares: tecido adiposo maduro, segmento vascular e fibras musculares. É também visível a marcação das fibras musculares com anticorpo actina músculo liso.

gástrica, um de localização duodenal, um identificado no íleon e quatro situados no colón <sup>1,2,4,5</sup>.

As manifestações clínicas deste tumor dependem essencialmente do órgão onde o mesmo se localiza. Aqueles que se situam no tubo digestivo podem ser assintomáticos ou apresentarem-se com o quadro clínico de melenas e anemia, saciedade precoce, dor abdominal e/ou diarreia <sup>1,2,5</sup>.

Nenhum dos casos com localização no tracto gastro-intestinal se encontra associado a Esclerose Tuberosa <sup>1,2,5</sup>.

O diagnóstico pré-operatório destas lesões é difícil, nomeadamente nos que possuem localização extra-renal.

A utilização conjunta da ecografia, da TAC, e da ressonância magnética permitem uma acuidade diagnóstica de 60% e 32 % para os angiomiolipomas renais e hepáticos, respectivamente <sup>2,4</sup>. Esta menor acuidade diagnostica deve-se ao padrão de crescimento destrutivo e à heterogeneidade do tumor, que incluí proporções variáveis de adipócitos, vasos sanguíneos e células de músculo liso <sup>2,4</sup>.

Todos os casos de angiomiolipomas identificados no tubo digestivo tinham a forma de lesão única polipoíde ou pediculada, com ulceração focal da mucosa em 3 deles <sup>5</sup>. Em nenhum dos casos descritos na literatura a, avaliação endoscópica permitiu o diagnóstico



da lesão, mesmo naqueles em que foram realizadas biopsias, excepto num caso em que foi possível a exérese completa da lesão por via endoscópica<sup>5</sup>.

A tomografia computorizada abdominal, mostrou em todos os casos, lesões bem delimitadas nas paredes dos órgãos, contendo predominantemente gordura, levantando por vezes a hipótese de se tratar de um lipoma<sup>5</sup>.

O tratamento destas lesões consiste na sua exérese cirúrgica, embora nos casos de lesões pequenas e acessíveis, localizadas no tubo digestivo, possa em alternativa ser realizada com sucesso a exérese endoscópica. De todos os casos descritos na literatura, só foi possível a remoção endoscópica num caso de tumor locali-

zado no cólon sigmoíde com 1x0.8x0.7cm<sup>2</sup>. A taxa de recorrência é elevada nos casos em que a ressecção é inadequada, mas se o tumor for removido completamente a taxa de cura aproxima-se dos 100%<sup>2</sup>.

#### **CONCLUSÃO**

Os angiomiolipomas são tumores benignos raros cujo diagnóstico pré-operatório é difícil, principalmente nos casos extraordinários de localização extrarenal. No caso dos tumores com localização no tubo digestivo o diagnóstico só é possível pela análise anatomo-patológica, pelo que a sua exérese é essencial.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1. Toye LR, Czarnecki LA: CT of duodenal angiomyolipoma. AJR Am Roentgenol, 178:92, 2002.
- 2. Chen JS, Kuo LJ, Lin PY, Changchien CR: Angiomyolipoma of the colon. Dis Colon Rectum, 46:547-9, 2003.
- 3. Morgan GS, Straumfjord JV, Hall EJ: Angiomyolipoma of the Kidney. J Urol, 65:525-7, 1951.
- 4. Maesawa C, Tamura G, Sawada H, Kamioki S, Nakajima Y, Sadodate R: Angiomyolipoma arising in the colon. Am J Gastroenterol, 91:1852-
- 5. Lin CY, Chen HY, Jwo SC, Chan SC: Ileal angiomyolipoma as an unusual cause of small-intestinal intussusception. J Gastroenterol, 40:200-3, 2005.

#### Autor responsável:

ANA POVO Serviço de Cirurgia Geral Hospital Pedro Hispano Matosinhos Rua Dr. Eduardo Torres 4454-509 Matosinhos anapovo@sapo.pt

