

RELATO DE EXPERIÊNCIA

Angiossarcoma de glândula adrenal. Um diagnóstico diferencial a ser incluído nas massas da adrenal: relato de experiência

Angiosarcoma of the adrenal gland. A differential diagnosis to be included in the adrenal masses: experience report

George Pereira Sampaio¹, Leonardo Zibetti Sganzerla², Rebeca de Albuquerque Pessoa dos Santos³, Teresa Cristina de Castro Ramos Sarmet dos Santos⁴, Alair Augusto Sarmet Moreira Damas dos Santos⁵

RESUMO

Introdução: Angiossarcoma localizado na adrenal é uma patologia rara, que representa menos de 1% de todos os sarcomas de tecidos moles. A incidência é de 0,1 a 0,2/100.000 adultos por ano. O paciente pode ser assintomático ou apresentar sintomas diversos.

Objetivo: Verificar as implicações clínicas e radiológicas possíveis de serem encontradas em paciente diagnosticado com angiossarcoma de adrenal. **Materiais e Métodos:** Tratou-se de um relato de experiência sobre o atendimento ocorrido no Complexo Hospitalar de Niterói-RJ envolvendo um paciente de 62 anos, com queixa de dor torácica, dor abdominal e diarreia. **Resultados:** O paciente foi submetido à investigação de imagem, Tomografia Computadorizada (TC) de abdome e tórax

evidenciando volumosa formação expansiva na glândula adrenal direita. Na TC de tórax observaram-se nódulos pulmonares hipervascularizados e infiltrado em vidro fosco em ambos os ápices, língua e lobo inferior direito do pulmão, com áreas de confluência alveolar nos lobos inferiores, em associação de derrame pleural septado bilateral. Foi realizada a ressecção cirúrgica da massa em topografia de adrenal direita. O exame anátomo-patológico detectou neoplasia maligna pouco diferenciada. **Considerações Finais:** O angiossarcoma de adrenal é raro e considerado doença agressiva de prognóstico reservado, por isso, em casos de lesões hipervascularizadas, o mesmo deverá ser diagnóstico diferencial.

Descritores: Glândulas suprarrenais. Neoplasias.

ABSTRACT

Introduction: Angiosarcoma located in the adrenal is a rare disease, accounting for less than 1% of all soft tissue sarcomas. The incidence is 0.1 to 0.2 / 100,000 per year adults. The patient may be asymptomatic or present different symptoms. **Objective:** To investigate the clinical and radiological implications able to be found in patients diagnosed with adrenal angiosarcoma. **Methods:** This was an experience report on the care taken place in the Hospital Complex of Niterói-RJ involving a 62-year-old patient complaining of chest pain, abdominal pain and diarrhea. **Results:** Results: The patient underwent imaging research, computed tomography (CT) of the abdomen and chest showing voluminous expansive

formation in the right adrenal gland. In CT we observed hypervascular and infiltrated pulmonary nodules in frosted glass in both summits, lingula and right lower lobe of the lung with alveolar confluence in the lower lobes, pleural effusion in association septated bilateral. Surgical resection of the right adrenal mass topography was performed. The pathological examination detected poorly differentiated malignant neoplasm. **Final Thoughts:** The adrenal angiosarcoma is considered rare and aggressive disease with a poor prognosis, so in cases of hypervascular lesions, it should be differential diagnosis.

Descriptors: Adrenal glands. Neoplasms.

¹Médico. Especializando do Curso de Especialização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). Niterói-RJ. E-mail: giorgesampaio@hotmail.com

²Médico. Especializando do Curso de Especialização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). Niterói-RJ. E-mail: leo_sganzerla@hotmail.com

³Médica. Especializando do Curso de Especialização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). Rio de Janeiro-RJ. E-mail: rebeca.albuquerque2@gmail.com

⁴Médica Radiologista. Professora do Curso de Especialização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem no Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). Professora Associada do Serviço de Radiologia do Hospital Universitário Antônio Pedro da Universidade Federal Fluminense. Niterói-Rio de Janeiro. E-mail: teresasarmet@globo.com

⁵Médico Radiologista. Coordenador geral do Curso de Especialização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem no Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (IPGMCC). Professor Associado e Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital Universitário Antônio Pedro da Universidade Federal Fluminense. Niterói-Rio de Janeiro. E-mail: alairsarmet@globo.com

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

George Pereira Sampaio. Rua Marquês de Paraná, 349 – Centro
CEP: 24030-215. Niterói-RJ. E-mail: giorgesampaio@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Angiossarcoma é um tumor maligno raro, ocorrendo em menos do que 1% dos sarcomas. Angiossarcomas têm sido relatados como neoplasias primárias em locais, incluindo mama, tireóide, coração, pulmão, fígado, baço, rim, glândula adrenal, útero, ovários, vagina, testículos, osso, membranas e serosa. Fatores etiológicos relacionados com angiossarcomas são a exposição a arsênio, dióxido de tório, monômeros de cloreto de vinila e irradiação terapêutica. Angiossarcoma de adrenal é uma neoplasia extremamente infrequente, tal como refletido pela sua documentação limitada na literatura. Geralmente é um tumor muito agressivo, e a cirurgia é o tratamento de escolha, com ou sem terapia adjuvante, dependendo do estágio histopatológico e fatores de prognóstico subsequentes.^{1,2}

Contudo o angiossarcoma de adrenal não é usualmente mencionado na maioria dos trabalhos, por isso objetivou-se relatar este relato de experiência.

MATERIAL E MÉTODO

Realizou-se um relato de experiência sobre o atendimento de um paciente ocorrido no Complexo Hospitalar de Niterói-RJ do sexo masculino, 62 anos de idade, que procurou o serviço de emergência, com queixa de dor torácica, dor abdominal e diarreia. Foram realizadas Tomografias Computadorizadas (TCs) de abdome e tórax em aparelho multidetector de 64 canais, com infusão de contraste endovenoso.

RESULTADOS

Na Tomografia Computadorizada (TC) de abdome foi evidenciado volumosa formação expansiva na glândula adrenal direita, com densidade heterogênea e realce complexo após administração do meio de contraste iodado (figura 1A e 1B).

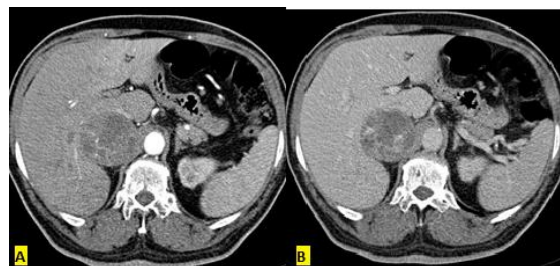


Figura 1. A - Tomografia computadorizada de abdome com contraste (fase arterial): Hipervascularização intralesional em massa na topografia de adrenal direita. B - Tomografia computadorizada de abdome (fase portal): Realce heterogêneo da massa com áreas de necrose no seu interior.

Na TC de tórax observaram-se nódulos pulmonares hipervascularizados e infiltrado em vidro fosco em ambos os ápices, língula e lobo inferior direito do pulmão, com áreas de confluência alveolar nos lobos inferiores, em associação de derrame pleural septado bilateral (figura 2A). Foi realizada a ressecção cirúrgica da massa em topografia de adrenal direita (figura 2B), que através de achados anatomo-patológicos evidenciou-se como neoplasia maligna pouco diferenciada com presença de extensas áreas de hemorragia e necrose.

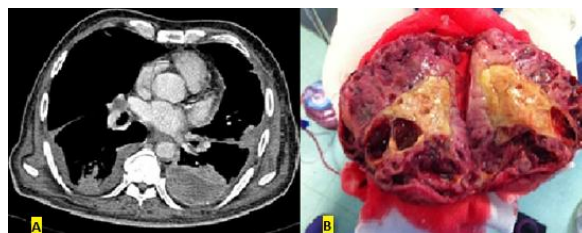


Figura 2. A - Tomografia computadorizada de tórax (janela para mediastino): Derrame pleural e cissura bilateral. Nódulo heterogêneo no espaço pré-vascular à esquerda. B - Imagem macroscópica da massa em glândula adrenal. Peça aberta.

À imunohistoquímica demonstrou imunorreatividade para anticorpos anti-citoqueratinas pan; antígeno epitelial de membrana (EMA); sinaptofisina, citoqueratina 7 Ki67, CD31 e vimentina, confirmando o diagnóstico de angiossarcoma epitelióide de glândula adrenal.

DISCUSSÃO

Angiossarcoma de adrenal não é usualmente mencionado na maioria dos trabalhos referentes a lesões nesta topografia. O primeiro caso confirmado foi descrito no ano de 1988.^{1,2}

A incidência é de 0,1 a 0,2 /100.000 adultos por ano.³ São tumores endoteliais de vasos sanguíneos e representam menos de 1% de todos os sarcomas de tecidos moles. Em geral, os tumores primários da suprarrenal são pouco frequentes, com maior prevalência no sexo masculino e entre a sexta e sétima década de vida.^{1,3}

A clínica é inespecífica, o paciente pode ser assintomático ou apresentar sintomas diversos como febre baixa, anorexia, fadiga, diarreia, dor crônica no andar superior do abdome, podendo também cursar com um quadro clínico de síndrome paraneoplásica.^{1,4}

Do ponto de vista radiológico, apesar do angiossarcoma de adrenal não possuir um achado patognomônico, a revisão de literatura demonstra uma tendência do tumor se apresentar como lesões sólidas e císticas complexas com aparência heterogênea, com medidas em torno de 3 a 16 cm de diâmetro.⁵ Yip et al.² defende que massas de adrenal maiores que 4 cm possuem alta incidência de malignidade quando comparadas a lesões menores, e por isso, devem ser ressecadas. À TC de abdome observa-se massa de grandes dimensões com densidade de partes moles, com lesões heterogêneas, hipodensas, contendo áreas de necrose, com transição sólido-císticas, devendo ser considerado no diagnóstico diferencial de patologias como feocromocitoma, metástase, carcinoma de adrenal e melanoma.³

A ressecção cirúrgica, constitui-se como a única possibilidade curativa, além de permitir o diagnóstico o qual é firmado pela histopatologia da peça cirúrgica e positividade à imunohistoquímica de marcadores vasculares como CD31, CD34, vimentina, fator de von willebrand (Fator VIII), citoqueratinas e antígeno epitelial de membrana.^{1,6}

O controle de cura deve ser feito em intervalos de 3 a 6 meses a fim de detectar recorrência local ou metástase a distância. Recorrências detectadas nos primeiros seis meses de pós-operatório apontam para um pior prognóstico com baixa sobrevida do paciente.¹

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por conseguinte, o angiossarcoma de adrenal, ainda que raro, quando presente trata-se de uma doença agressiva e de prognóstico reservado. Por isso, em casos de lesões hipervascularizadas nesta topografia, o mesmo deverá ser considerado como diagnóstico diferencial.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Criscuolo M, Valerio J, Gianicolo ME, Gianicolo EAL, Portaluri M. A vinyl chloride-exposed worker with an adrenal gland angiosarcoma: A case report. *Ind health*. 2014; 52(1): 66-70.
2. Yip L, Tublin ME, Falcone JA, Nordman CR, Stang MT, Ogilvie JB, Carty SE, Yim JH. The adrenal mass: Correlation of histopathology with imaging. *Ann surg oncol*. 2010; 17: 846-52.
3. Kędzierski L, Hawrot-Kawecka A, Holecki M, Dulawa J. Angiosarcoma of the adrenal. *Pol Arch Med Wewn*. 2013; 123(9): 502-3.
4. Sastre VA, Ibaguren RL, Zarza BE, Bazaco JM, Mateos AV, Peña CP. Angiosarcoma suprarrenal de células fusiformes. A propósito de un caso. *Arch esp urol*. 2004; 57(2): 156-60.
5. Sung JY, Kim SAS, Park YS, Choi YL. Angiosarcoma arising within a long-standing cystic lesion of the adrenal gland: a case report. *J clin oncol*. 2013; 31(9): 132-36.
6. Lepoutre-Lussey C, Rousseau A, Al Ghuzlan A, Amar L, Hignette C, Cioffi A, Zinzindohoué F, Leboulleux S, Plouin PF. Primary adrenal angiosarcoma and functioning adrenocortical adenoma: an exceptional combined tumor. *Eur j endocrinol*. 2012; 166: 131-5.