

Pecoma cervical - a propósito de um caso clínico

Cervical pecoma - case report

Pedro Montalvão • Rafael Cabrera • João Cruz • José Saraiva • Nuno Santiago

RESUMO

Os PEComas (“*perivascular epithelioid cell differentiation tumours*”) são tumores mesenquimatosos, normalmente benignos, extremamente raros, constituídos por células epitelioides perivascularares, com características histológicas e imunohistoquímicas particulares.

São tumores referenciados a nível do pulmão, rim e fígado, mas muito raros na cabeça e pescoço. A pertinência desta publicação deve-se à raridade deste tipo de tumor e à dificuldade em obter um diagnóstico definitivo.

- Trata-se de paciente do sexo masculino, de 34 anos de idade, que refere o aparecimento de uma tumefacção cervical direita desde há 1 ano, indolor, com crescimento ligeiro, e sem outras queixas.
- O exame objectivo revela uma tumefacção latero-cervical direita de 10 cm a nível do trapézio. À palpação é indolor, e o tumor é de consistência mole, de superfície lisa, não aderente, não pulsátil, de mobilidade mantida.
- Realiza TAC cervical e RNM cervical pré-operatórias.
- Submetido a cirurgia, com exérese de tumor do escavado do trapézio.
- Sem complicações no pós-operatório.
- O resultado A.P. definitivo é de PEComa.

Os autores apresentam os critérios anatomo-patológicos que

permitiram a classificação deste tipo de tumor.

Palavras-chave: tumor cervical, tumor benigno, pecoma, tumor do escavado do trapézio, tumor perivascular, tumor células epitelioides

ABSTRACT

PEComas (“*perivascular epithelioid cell differentiation tumors*”) are mesenchymal tumours, usually benign, extremely rare, composed of perivascular epithelioid cells, with distinctive histologically and immunohistochemically characteristics.

They are described in lung, kidney and liver, but are extremely rare in head and neck. The pertinence of this report is due to the rarity of this tumour and the difficulty of reaching a final diagnosis.

Clinic case: Patient 34 years old, male, referring a right cervical mass for one year, painless, with little growth, and no other symptoms.

The observation revealed a right cervical tumour of 10 cm of diameter at the trapezium fossa. The palpation is painless, and the tumour is soft, smooth, not pulsating, and not fixed.

The patient does a cervical CT scan and a cervical MRI.

He is taken to surgery, with total excision of the tumour.

There is no post-surgery morbidity.

The final histopathological diagnosis is PEComa.

The authors discuss histological and immunohistochemical criteria that led to this final diagnosis.

Keywords: cervical tumour, benign tumour, pecoma, tumour of trapezium fossa, perivascular tumour, epithelioid cell tumour

Pedro Montalvão

ORL – Unidade de Otorrinolaringologia do H. CUF Descobertas
Assistente Hospitalar Graduado de ORL do IPOLFG-EPE Lisboa

Rafael Cabrera

Assistente de Anatomia Patológica – H. CUF Descobertas / IPOLFG-EPE Lisboa

João Cruz

Especialista de Anatomia Patológica – H. CUF Descobertas

José Saraiva

ORL – Coordenador da Unidade de Otorrinolaringologia do H. CUF Descobertas

Nuno Santiago

ORL – Unidade de Otorrinolaringologia do H. CUF Descobertas
Prof. Auxiliar Convidado da FCML da Universidade Nova de Lisboa

Autor correspondente:

Pedro Montalvão e Silva
Largo Frei Luis de Sousa nº 8 1700-205 Lisboa
Tel: 218486816
Tel: 917500009

E-mail: pmontalvao@gmail.com ; pedromontalvao@hospitalcufdescobertas.pt

Trabalho apresentado na forma de poster no 55º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial.

INTRODUÇÃO

Os PEComas (“*perivascular epithelioid cell differentiation tumours*”) são tumores mesenquimatosos, normalmente benignos, formados por células epitelioides perivascularares, com características histológicas e imunohistoquímicas particulares.¹

Os tumores com estas características particulares foram englobados na família dos PEComas, e assim incluem: angiomiolipoma, tumor do pulmão “sugar” de células claras, linfangioleiomiomatoses, tumor mielomelanocítico de células claras do ligamento

falciforme, e tumores de células claras do pâncreas, recto, serosa abdominal, útero, vulva, coração e coxa.¹⁻³

Os PEComas para além dos 3 primeiros grupos acima mencionados são extremamente raros: apenas estão 31 casos descritos a nível mundial. Na região da cabeça e pescoço atingem a cavidade nasal², os tecidos moles³, e a mucosa oral⁴.

CASO CLÍNICO

•Paciente do sexo masculino, de 34 anos de idade, que refere o aparecimento de uma tumefacção cervical direita desde há 1 ano, indolor, com crescimento ligeiro. Não apresenta outras queixas, nomeadamente dores, cefaleias, flush, diarreia, suores, palpitações, ou hipoacúsia.

•O exame objectivo revela uma tumefacção latero-cervical direita com 10 cm de diâmetro a nível da fossa do trapézio. À palpação é indolor, de consistência mole, de superfície lisa, não aderente, não pulsátil, e de mobilidade mantida.

•Realiza TAC cervical (Fig. 1 e 2) cujo relatório a seguir se transcreve: *“Acentuado espessamento heterogéneo da região posterolateral direita da base do pescoço, onde se observa lesão nodular expansiva, com uma captação heterogénea de contraste que envolve os músculos paraespinhais (romboides, elevador da escápula, esplenio), aspectos estes suspeitos de um processo neofornativo (lipossarcoma??) e a merecer avaliação histológica.*

Está mantida a permeabilidade dos eixos vasculares, e não se observam focos adenopáticos nas cadeias cervicais.

FIGURA 1

TAC axial , que revela lesão nodular expansiva com 10 cm de diâmetro, com envolvimento dos músculos paraespinhais à direita



FIGURA 2

TAC axial : Lesão nodular expansiva com captação heterogénea de contraste



Glândulas salivares e tiroideia sem alterações.

Normal permeabilidade do espaço aéreo e do espaço glótico e subglótico.”

•Realiza RNM cervical (Fig. 3 e 4) cujo relatório assim refere: *“Volumoso tumor bilobado, muito heterogéneo, que ocupa o espaço cervical posterior direito, com intensa captação de contraste. A imagiologia traduz lesão expansiva primária desta loca, sem conter gordura, podendo ter origem nas estruturas nervosas (neurofibroma? Schwannoma? Outro?). Restantes espaços cervicais sem alterações; sem envolvimento ganglionar.”*

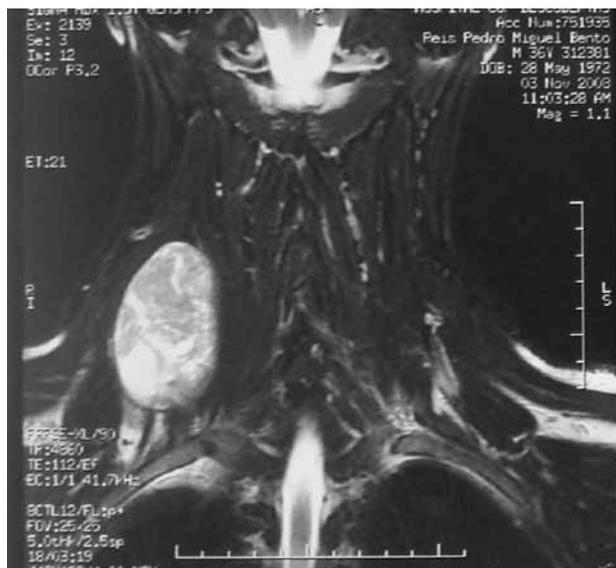
FIGURA 3

RNM axial que revela volumoso tumor bilobado, muito heterogéneo, com intensa captação de contraste, no espaço cervical posterior direito



FIGURA 4

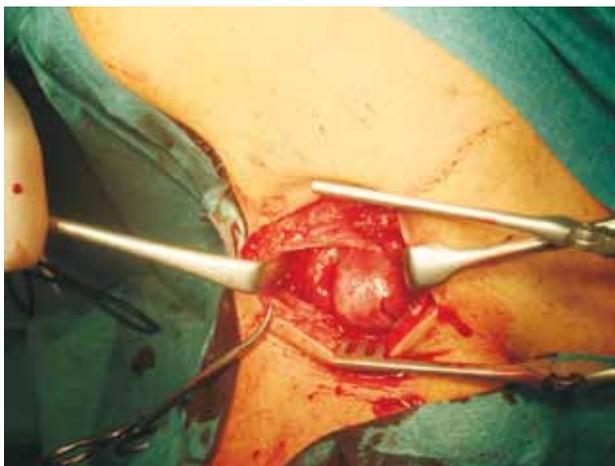
RNM coronal: Tumor heterogêneo, com captação de contraste intensa, na região dos músculos paraespinais à direita



•Submetido a cirurgia sob anestesia geral, em decúbito lateral esq, com exérese total de tumor do escavado do trapézio por cervicotomia arciforme. (Fig. 5 a 7)

FIGURA 5

Visualização do tumor no escavado do trapézio após incisão cervical arciforme (paciente em decúbito lateral esq.)



•Sem complicações no pós-operatório.
 •A peça operatória é enviada para exame histológico e imunohistoquímico, passa por três serviços de Anatomia- Patológica (H. CUF Descobertas, IPOFG EPE-Lisboa, Clínica Mayo), e o resultado definitivo é de PEComa.
 A observação anatomo-patológica revela tratar-se de uma neoplasia mesenquimatosa bem delimitada, eosinofílica, com padrão vascular proeminente (Fig.8). Na ampliação 5x observa-se a boa delimitação da neoplasia, ausência de cápsula e vasos de padrão hemangiopericitoide (Fig. 9). Na ampliação de 20x nota-se o padrão turbilhonado, e as células parecem irradiar a partir dos vasos (Fig. 10). Na ampliação de 40x

FIGURA 6

Visualização da loca cirúrgica após remoção do tumor

**FIGURA 7**

Tumor após remoção, com aspecto bilobado

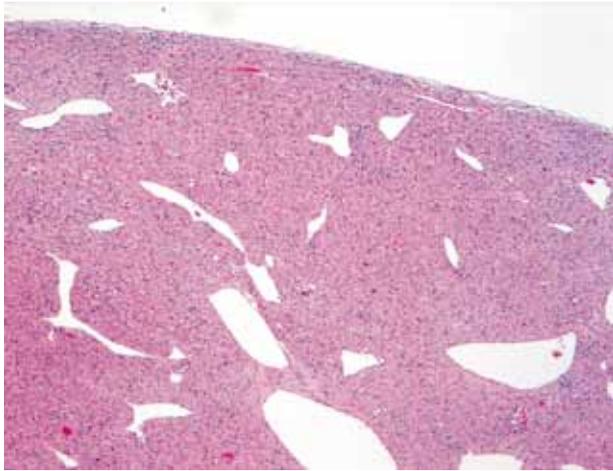
**FIGURA 8**

Coloração de hematoxilina-eosina. Lupa Neoplasia bem circunscrita, eosinofílica, com um padrão vascular proeminente

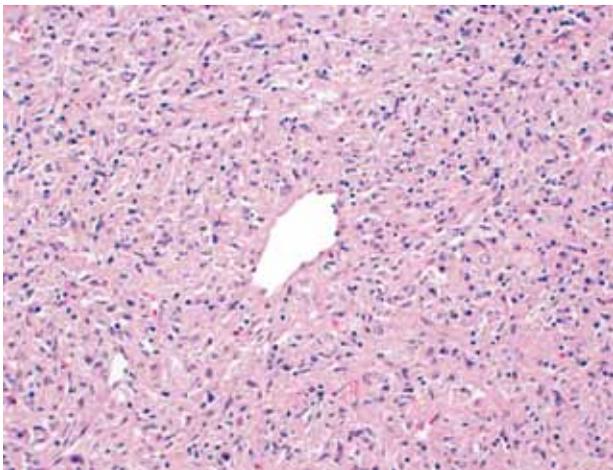


FIGURA 9

Coloração de hematoxilina-eosina. Aumento de 5x.
 Observa-se a boa delimitação da neoplasia, ausência de cápsula e os vasos de padrão hemangiopericitoide. Observa-se também um infiltrado inflamatório linfocitário disperso.

**FIGURA 10**

Coloração de hematoxilina-eosina. Aumento de 20x
 O padrão da neoplasia é turbilhonado, e as células parecem irradiar a partir dos vasos.



observa-se as células epitelioides com citoplasma vasto, eosinofílico e granular (de localização perivascular), e núcleos com membrana nuclear regular, cromatina aberta e nucléolo proeminente (Fig. 11).

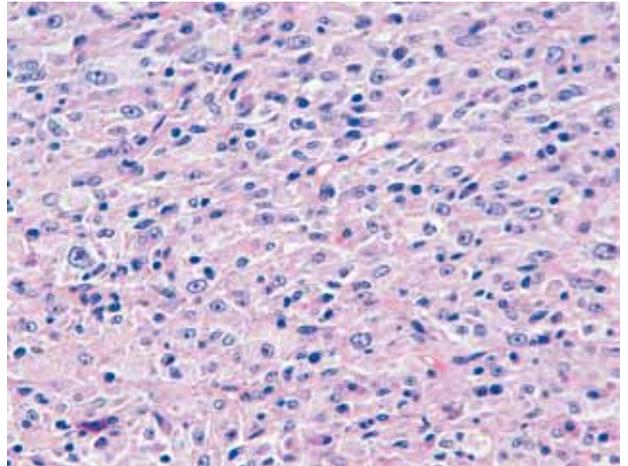
A imunohistoquímica revela células neoplásicas HMB45+ (Fig 12), MITF+ (Fig 13), actina + (Fig 14) e CD68+, e negativas para os restantes marcadores efectuados (pS100 (Fig 15), citoqueratinas, cromogranina, CD163, desmina, Melan-A e tirosinase).

As lâminas foram enviadas para a Clínica Mayo, observadas pelo Dr. Andrew Folpe, cujo diagnóstico foi: "Neoplasia mesenquimatosa com aparência benigna, consistente com neoplasia de células perivasculars epitelioides".

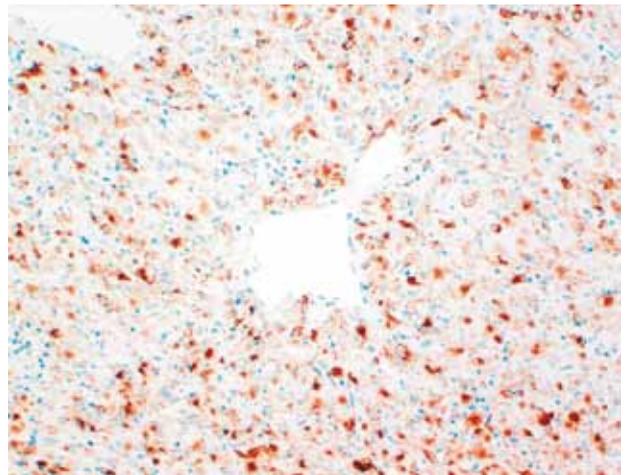
O paciente apresenta-se bem, sem queixas e sem recidiva do tumor, com 1 ano de seguimento.

FIGURA 11

Coloração de hematoxilina-eosina. Aumento de 40x.
 As células têm citoplasma vasto, granular e eosinofílico, e núcleos com membrana nuclear regular, cromatina aberta e nucléolo proeminente.

**FIGURA 12**

HMB 45 +

**FIGURA 13**

MITF +

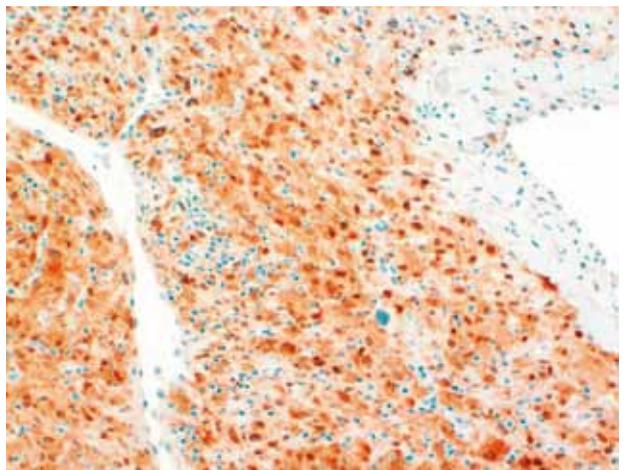
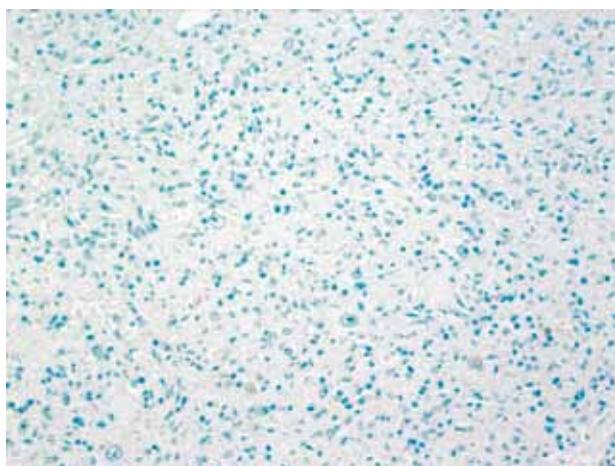


FIGURA 14

Actina +

**FIGURA 15**

Proteína S100 negativa



DISCUSSÃO

Os PEComas (“*perivascular epithelioid cell differentiation tumours*”) são tumores mesenquimatosos extremamente raros, constituídos por células epitelioides perivasculares, com características histológicas e imunohistoquímicas particulares.

A origem do PEComa supõe-se que seja numa “*stem cell*” que se encontra no revestimento dos vasos.

A histopatologia típica é a de um tumor com células epitelioides de localização perivascular, com arranjo radial, embora com percentagem variável de células fusiformes. Existe uma grande variação na proporção entre células epitelioides e fusiformes. As células epitelioides predominam perto dos vasos, e as células fusiformes encontram-se longe dos vasos.

Normalmente não existe actividade mitótica, invasão angiolinfática ou necrose.

A imunohistoquímica característica é a positividade para marcadores melanocíticos (HMB-45, Melan-A, Microftalmia Transcription Factor – MIFT) e para marcadores musculares (actina, miosina).

O HMB-45 (Fig 12) é específico nas células pré-melanossomas. O MIFT (Fig 13) e o Melan-A são positivos nas lesões melanocíticas. A exclusão do diagnóstico de melanoma efectua-se pela negatividade da proteína S100 (Fig 15), e pela arquitectura do tumor, que não é típica de melanoma.

Neste caso o Melan-A foi negativo. Não é importante para o diagnóstico visto que mesmo os melanomas não expressam todos os marcadores imunohistoquímicos de melanoma.

O diagnóstico foi difícil, tendo o exame sido realizado em três instituições: H. CUF Descobertas, IPOFG Lisboa e Clínica Mayo. A confirmação definitiva foi realizada pelo Dr. Andrew Folpe, da Clínica Mayo.

A família dos PEComas inclui angiomiolipomas, t. células claras (“*sugar*”) do pulmão, e linfangioleiomiomatoses. Estes tumores localizam-se no útero, ligamento falciforme, intestino grosso e delgado, pâncreas (1 caso), vulva (1) e coração (1). Os PEComas para além destes são extremamente raros.

Os critérios de malignidade não estão estabelecidos devido à raridade do tumor, mas pensa-se que são: crescimento infiltrativo, hiper celularidade, núcleos alargados, actividade mitótica alta, mitoses atípicas, e necrose.³ Os PEComas malignos comportam-se como sarcomas agressivos.

CONCLUSÃO

O tumor foi classificado como um PEComa e considerado um tumor benigno, como são a maioria dos casos. O paciente apresenta-se bem, sem sinais de recidiva, com 1 ano de seguimento.

De salientar a raridade deste tipo de tumor e a dificuldade em obter um diagnóstico definitivo.

Referências bibliográficas

- 1–Folpe AL. Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComas). In: Fletcher, CDM; Unni, KK; Mertens, F, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2002; 221-222
- 2–Banerjee SS, Eyden B, Trenholm PW, et al. Monotypic angiomyolipoma of the nasal cavity: a heretofore undescribed occurrence. *Int J Surg Pathol* 2001; 9: 309-315
- 3–Folpe A, Mentzel T, Lehr HA, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynaecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of literature. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1558-1575
- 4–Koutlas IG, Pambuccian SE, Jessurun J, et al. Perivascular epithelioid cell tumor of the oral mucosa. *Arch Pathol Lab Med* 2005; 129: 690-693