

Nefroma Multiquístico no período pré-natal

Cystic Nephroma in the prenatal period

Autores:

Márcia Cordeiro¹, Sandra Rebimbas¹, Céu Rosinha²,
Isabel Pinto³, Graça Ferreira⁴, Eduarda Marques⁴

Instituições:

¹Interna de Pediatria do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
²Cirurgiã Pediátrica do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
³Anatomopatologista do Laboratório de Anatomia Patológica Dr^a Isabel Macedo Pinto
⁴Pediatra do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Correspondência:

Márcia Cordeiro
Rua Cónego Constantino Sotto Mayor, N^o24
4715-286 Braga
E-mail: marcia.mi.cor@gmail.com

Data de Submissão: 27 de Setembro de 2011 | Data de Aceitação: 08 de Fevereiro de 2012

Resumo

Introdução: O nefroma multiquístico é um tumor benigno e raro. Está descrita uma incidência bimodal com o primeiro pico nos primeiros quatro anos de vida. O tratamento consiste em nefrectomia. A displasia renal multiquística (DRM) é uma forma de displasia renal relativamente frequente no recém-nascido. Além da displasia difusa apresenta também múltiplos quistos não comunicantes entre si, sendo o tecido renal não funcionante.

Caso Clínico: Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, com diagnóstico pré-natal de DRM à direita. Foi seguida em consulta de Nefrologia Pediátrica, tendo sido submetida a nefrectomia aos 29 meses de idade por se ter verificado aumento da massa displásica. O exame anatomopatológico revelou nefroma multiquístico.

Discussão: O nefroma multiquístico pode mimetizar a DRM, embora geralmente a primeira entidade não ocupe todo o rim e a sua deteção não esteja descrita no período pré-natal. Este caso vem salientar a importância da vigilância regular do paciente com o diagnóstico de DRM e a necessidade de, por vezes, repensar o diagnóstico.

Palavras-chave: Nefroma multiquístico, displasia renal multiquística, pré-natal.

incidence with the first peak during the first four years of life. Treatment consists of nephrectomy. multicystic dysplastic kidney (MDK) is a relatively common form of renal dysplasia in newborns. Besides the occurrence of diffuse dysplasia, multiple cysts not communicating with each other are typical as well as the non-functioning kidney tissue.

Case Report: *The authors describe the case of a female child, with prenatal diagnosis of right MDK. She was supervised by a pediatric nephrologist, having undergone nephrectomy at the age of 29 months due to an increase of the dysplastic mass. Anatomopathological examination revealed Cystic Nephroma.*

Discussion: *Cystic Nephroma can mimic the MDK, although usually the first entity does not occupy the entire kidney and its detection is not described in the prenatal period. This case underlines the importance of regular monitoring of the patient with the diagnosis of MDK and the need to sometimes rethink the diagnosis.*

Keywords: *Cystic nephroma, multicystic dysplastic kidney, prenatal.*

Abstract

Introduction: *Cystic nephroma is a rare benign tumor. It has been described to have a bimodal*

Introdução

O nefroma multiquístico, também designado nefroma cístico multilocular, é um tumor benigno e raro. Está descrita uma incidência bimodal com apresentação na idade pediátrica nos quatro primeiros anos de vida, sendo nesta faixa etária

mais frequente no sexo masculino, havendo um segundo pico na idade adulta, com predomínio no sexo feminino^{1,2}. A clínica surge associada à presença de uma massa abdominal, geralmente não dolorosa^{1,3}. É habitualmente descrito como uma massa solitária, unilateral, medindo entre 5 e 15 cm, delimitada pelo parênquima renal não envolvido; os quistos geralmente têm entre 1mm e 3cm de diâmetro, não comunicando entre si nem com a pelve renal. Microscopicamente são delimitados por epitélio tubular, com diferentes alturas desde colunar a achatado, sendo comum um padrão tipo “hobnail”. O estroma consiste em tecido fibroso, podendo conter músculo liso, esquelético, cartilagem⁴ ou túbulos renais bem diferenciados⁵.

Considera-se que faz parte de um espectro de doenças benignas/malignas, constituído num dos extremos pelo nefroma multiquistico, nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado, cistos multiloculares com nódulos de tumor de Wilms e terminando no tumor de Wilms^{1,2,5}. Como já referido, o nefroma multiquistico considera-se uma entidade benigna, cujo tratamento consiste apenas em nefrectomia⁴.

A disgenesia renal inclui aplasia, displasia, hipoplasia e doenças císticas⁶. Uma das doenças císticas é a displasia renal multiquistica (DRM). É uma forma de displasia renal relativamente frequente no recém-nascido, com uma incidência de 1/2000⁶ - 1/4300 nados-vivos^{5,7}. Como o nome indica, é caracterizado por displasia, que traduz a existência de estruturas primitivas, especificamente ductos primitivos, podendo estar presentes tecidos não renais como cartilagem. Além da displasia difusa apresenta também múltiplos quistos não comunicantes entre si. É uma doença congénita, geralmente unilateral e não hereditária, ao contrário da doença poliquística renal. O tecido renal é não funcionante. Esta patologia resulta de uma alteração no desenvolvimento precoce, geralmente atresia ureteral ou atrofia de parte do ureter. É a causa mais frequente de massa abdominal no recém-nascido⁶.

O nefroma multiquistico pode mimetizar a doença renal multiquistica⁸.

Caso clínico

Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo feminino, com 6 anos de idade, raça caucasiana. Como antecedentes pessoais: terceira filha de pais não consanguíneos, fruto de gestação mal vigiada, de termo, com antropometria ao nascimento adequada à idade gestacional; sem antecedentes familiares relevantes.

Na ecografia realizada às 34 semanas de gestação foi feito o diagnóstico de DRM à direita (figura 1).



Figura 1) Ecografia pré-natal, rim direito ocupado por múltiplos quistos, não se visualizando parênquima renal.

Após o nascimento efectuou ecografias renopélvicas seriadas que mostraram loca renal direita preenchida por múltiplos quistos, aparentemente simples, inicialmente com diâmetro não ultrapassando os 1,5 cm, sem visualização de parênquima renal; cintigrafia renal com DMSA - exclusão funcional à direita, função normal à esquerda e CUMS que não revelou alterações.

Aos 29 meses de idade a ecografia realizada revelou rim direito com 5cm de diâmetro bipolar, registando-se um aumento da massa displásica, e observando-se formações císticas simples com diâmetro até 3 cm, sem outras alterações de novo (figura 2). Neste contexto foi decidido efectuar nefrectomia à direita. O estudo anatomopatológico do rim direito revelou uma formação multiquistica revestida por epitélio cuboidal num estroma fibroblástico, identificando-se focalmente grupos de ductos revestidos por epitélio de túbulos contornados proximais e distais o que traduzia um nefroma multiquistico (figura 3).



Figura 2) Loca renal direita preenchida por múltiplos quistos, aparentemente simples, com diâmetro até 3 cm, sem visualização de parênquima renal.

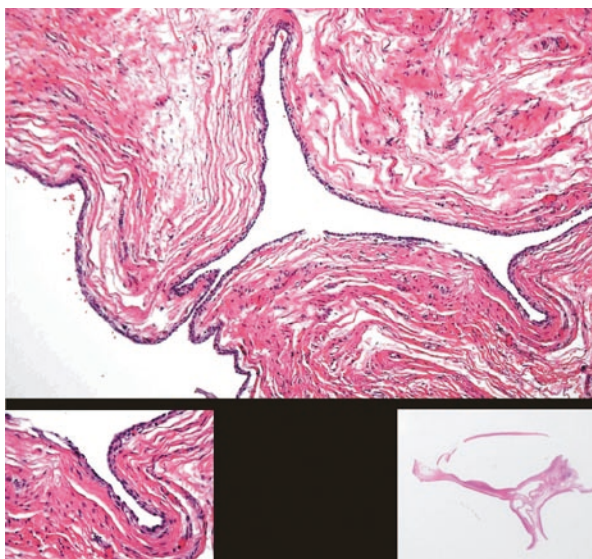


Figura 3) Múltiplos quistos de diferentes diâmetros, lineados por epitélio cuboide, por vezes endoteliforme ou mais saliente de tipo "hobnail". Entre os quistos identifica-se estroma fibroblástico, fusocelular, sem atipia ou figuras de mitose e elementos tubulares abortivos.

A ecografia pós-nefrectomia mostrou rim único à esquerda de dimensões no P95, com espessura parenquimatosa preservada e com normal diferenciação parênquimo-sinusal.

Durante o seguimento da doente não se verificaram outras intercorrências, nomeadamente hipertensão arterial ou infecção do tracto urinário.

Discussão

Na maioria dos casos, (77-88%) o diagnóstico de DRM é pré-natal⁷. Embora o diagnóstico de displasia seja um diagnóstico histológico, é aceite um diagnóstico ecográfico da patologia, associado a exclusão funcional do rim envolvido^{6,9}. O prognóstico é excelente uma vez que se regista uma elevada percentagem de involução espontânea.

O tratamento mais aceite é o tratamento conservador, com vigilância clínica, incluindo medição da tensão arterial e vigilância ecográfica regular⁶. A nefrectomia está indicada caso se verifique aumento das lesões císticas, do estroma ou desenvolvimento de hipertensão arterial⁶, bem como vigilância não regular¹⁰.

A DRM pode mimetizar um nefroma multiquístico⁸. Geralmente consegue efectuar-se o diagnóstico diferencial, porque, ao contrário da DRM o nefroma multiquístico não ocupa todo o rim e a sua detecção não está descrita no período pré-natal, nem mesmo no período neonatal¹. Estes dois factores contribuíram para o erro diagnóstico, a detecção tinha sido pré-natal e os cistos ocupavam todo o rim. A diferenciação entre estas

duas entidades é importante pois têm tratamentos diferentes, sendo cirúrgico o tratamento do nefroma multiquístico.^{1,2,4}

No caso descrito o aumento da lesão fez com que fosse mudada a estratégia terapêutica, o que permitiu o diagnóstico correcto.

Conclusão

A DRM é uma patologia relativamente frequente no recém-nascido, que apesar de raramente estar associada a complicações, obriga a um seguimento regular. É de sublinhar que é este seguimento que permite perceber o comportamento da lesão e mudar de tratamento conservador para tratamento cirúrgico, caso se justifique.

Embora seja aceite o diagnóstico desta patologia pelas suas características imagiológicas, sabemos que por vezes o diagnóstico diferencial com outras lesões só é feito pela análise microscópica da lesão, como foi o caso.

Na literatura consultada, os autores não encontraram outro caso descrito de nefroma multiquístico com imagem no período pré-natal. Apesar do diagnóstico previamente incorrecto, dada a benignidade deste tumor, este achado em nada vem mudar a vigilância e o tratamento habitual das DRM, mas apenas salienta a importância da vigilância regular do doente e a necessidade de, por vezes, repensar o diagnóstico.

Bibliografia

1. Silver I, Boag A, Soboleski D. Multilocular Cystic Renal Tumor in Children. *RadioGraphics* 2008; 28:1221-7.
2. Stamatiou K, Polizois K, Kollaitis G, et al. Cystic nephroma: a case report and review of the literature. *Cases Journal* 2008;1:267.
3. Hopkins J, Giles H, Wyatt-Ashmead J, Bigler S. Best cases from the AFIP: cystic nephroma. *RadioGraphics* 2004; 24:589-93.
4. Ordonez N, Rosai J. Urinary tract kidney, renal pelvis and ureter; bladder. In: Rosai and Ackerman's *Surgical Pathology*, 10th ed 2011; Vol I: 1178-9.
5. Vitorino E, Gouveia R, Boquinhas H, Ruah J, Martins A. Nefroma multiquístico - Apresentação de um caso clínico e revisão da literatura. *Acta Urológica* 2007;3:75-79.
6. Elder J. Congenital anomalies and dysgenesis of the kidneys. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2007:2222.

7. Narchi H. Risk of Wilms' tumor with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arc Dis Child* 2005;90:147-9.
8. Alvarez S, González U, Rios B. Displasia renal multiquistica: manejo conservador. *Rev Cubana Pediatr* 2004;76(4) Disponível em: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol76_4_04/pedsu404.htm.
9. Webb N, Lewis M, Bruce J et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Child* 1997; 76:31-4.
10. Minevich E, Wacksman J, Phipps L, Lewis AG, Sheldon CA. The importance of accurate diagnosis and early close follow up in patients with suspected multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1997;158(3 Pt 2):1301-4.