

Casos Clínicos

Carcinoma Renal Mucinoso de Células Tubulares e Fusiformes

Tito Palmela Leitão,* Ana Catarino,** Pedro Soares de Oliveira,** José Santos Dias*

* Serviço de Urologia, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal

** Serviço de Anatomia Patológica, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal

Resumo

Introdução: O carcinoma renal mucinoso de células tubulares e fusiformes é um tipo histológico raro de carcinoma de células renais recentemente identificado, mais frequente no sexo feminino. É um tumor de baixo grau de malignidade e bom prognóstico, de características morfológicas e histológicas semelhantes ao carcinoma de células renais papilar.

Apresentação do Caso: O presente caso clínico é referente a uma doente de 46 anos com antecedentes familiares de doença renal poliquística, assintomática, com o diagnóstico imagiológico de neoplasia do urotélio superior. Foi submetida a nefroureterectomia com cistectomia perimeática por via laparoscópica. O exame anatomo-patológico revelou esta entidade histológica rara, com implicações positivas no prognóstico.

Conclusão: O carcinoma renal mucinoso de células tubulares e fusiformes é um tipo raro de carcinoma de células renais, de crescimento indolente, que implica o diagnóstico diferencial com o carcinoma de células renais papilar. É geralmente considerado não agressivo e com um prognóstico favorável. A descrição do presente caso justifica-se pela raridade da apresentação clínica e imagiológica, desta entidade já de si pouco frequente.

Palavras chave: carcinoma renal mucinoso de células tubulares e fusiformes, carcinoma de células renais, neoplasia renal, nefroureterectomia.

Abstract

Background: Mucinous tubular and spindle cell carcinoma is a rare recently identified histological type of renal cell carcinoma, with female predominance. It's a low grade tumor, with morphological and histological features similar to papilar renal cell carcinoma.

Case Presentation: The present case report refers to a 46 years old asymptomatic female with family history of polycystic kidney disease, with the imagiologic diagnosis of superior urothelial neoplasia. She underwent laparoscopic nephroureterectomy with perimeatal cystectomy. The pathological report revealed this rare entity, with positive implications on the prognosis of the patient.

Conclusion: Mucinous tubular and spindle cell carcinoma is a rare type of renal cell carcinoma, with indolent behaviour, usually presenting as a differential diagnosis with

papilar renal cell carcinoma, rendering important prognostic implications. It is generally considered nonaggressive and with a favourable prognosis. We present this case report because of the rarity of the clinical and radiological presentation of this already infrequent entity.

Key words: mucinous tubular and spindle cell carcinoma, renal cell carcinoma, renal tumor, nephroureterectomy.

Introdução

O carcinoma renal mucinoso de células tubulares e fusiformes (CRMCTF) é um tipo de carcinoma de células renais (CCR) raro, recentemente descrito. Tem características semelhantes ao CCR papilar, mas apresenta diferenças morfológicas e imunohistoquímicas relevantes.

Apresentamos este caso clínico por se tratar de uma apresentação clínica e imagiológica rara deste tipo de tumor.

Caso Clínico

Doente de 46 anos, sexo feminino, caucasiana, com história familiar de doença renal poliquística, assintomática. Pelos antecedentes familiares, realizou ecografia de rotina que revelou lesão sugestiva de neoplasia do bacinete esquerdo, confirmada em TC. Em RMN (figura 1), a massa apresentava 30 mm de diâmetro, ocupando o 1/3 médio do seio renal esquerdo, com ligeira captação de contraste. Ausência de adenopatias ou focos secundários.

Perante a hipótese diagnóstica de neoplasia do urotélio superior, foi indicado tratamento cirúrgico por nefroureterectomia + cistectomia peri-meática.

Foi submetida, sob anestesia geral e por via endoscópica, a desinserção do ureter intra-mural e cistectomia peri-meática, com ressector e ansa de Collins, após inserção de catéter ureteral, que se manteve durante o resto da cirurgia para facilitar identificação do ureter. Realizou-se de seguida a nefroureterectomia por abordagem laparoscópica trans-peritoneal *hand-assisted*, utilizando dissector ultrassónico *Ultracision®*, tesoura monopolar e agrafador automático de titânio (*Endo-Gia®*) para laqueação em bloco dos vasos do hilo renal. Retirada do catéter ureteral e laqueação do coto ureteral sob visão.

Os períodos per e pós-operatórios decorreram sem incidentes, tendo alta ao 2º dia pós-operatório.



a)



b)

Figura 1. RMN abdominal revelando massa sólida com 30 mm no 1/3 médio do seio renal esquerdo. **a)** corte coronal; **b)** corte axial.

O resultado anatomopatológico (figura 2) revelou um CRMCTF, sem crescimento extra-renal e sem invasão do bacinete, ureter, das estruturas vasculares ou de gânglios peri-hilares. Ausência de tecido neoplásico nos limites cirúrgicos e no ureter, bem como no segmento de mucosa vesical peri-meática adjacente.

Discussão

O CRMCTF é um tipo de neoplasia rara e recentemente descrita de CCR, mais frequente no sexo feminino, com uma razão de 4:1 (2, 3). A

idade média dos doentes é de 53 anos (3).

Macroscopicamente são geralmente bem circunscritos, uniformes, com uma coloração acizentada ou levemente amarelada (3).

Histologicamente são caracterizados por áreas compactas de proporções variáveis de células tubulares e fusiformes, com estroma mucinoso focal ou exuberante (1). As populações celulares têm padrões de crescimento tubular, trabecular e sólido (4). As células são cúbicas, com citoplasma eosinofílico, núcleos ovalados e nucléolos inconspícuos (1). Há proliferação de células fusiformes e focos de células claras (2, 4). O grau nuclear é geralmente baixo, sem figuras mitóticas (4). As células encontram-se num estroma mucinoso (2). Em alguns casos apresenta macrófagos esponjosos (1).

Ultraestruturalmente, as células tumorais apresentam geralmente um número moderado de mitocôndrias, ausência de grânulos densos, de renina ou de glicogénio e alguns focos com microtúbulos (4).

A sua origem histogénica é ainda desconhecida (1), pensando-se inicialmente ser originário da ansa de Henle (5). No entanto, as características morfológicas e a expressão preferencial de marcadores dos túbulos proximais (exemplo da a-metilacil-CoA racemase) sugerem que este é um CCR com diferenciação tubular proximal, com relação ou representando uma variante do CCR Papilar (1, 2).

Imunohistoquimicamente, as células marcam preferencialmente para antigénio da membrana epitelial, a-metilacil-CoA racemase, citoqueratina 7. Menos frequentemente encontramos reacção positiva para vimentina, caderina específica renal, CD10, CD15, antigénio marcador de CCR e para marcadores neuroendócrinos, como a enolase específica de neurónio e o CD57 (6, 7).

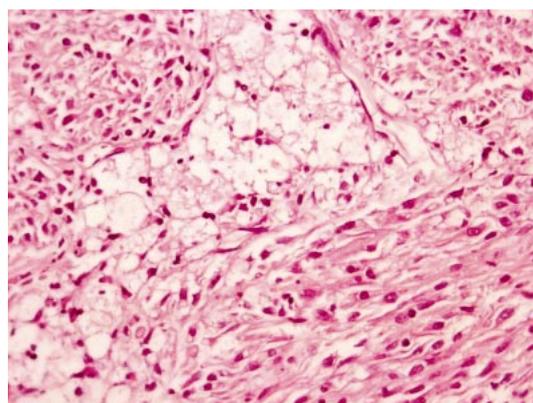
Genomicamente, estes tumores apresentam deleções nos cromossomas 1, 4, 6, 8, 9, 13, 14, 15 e 22 (2) e ganhos nos cromossomas 7 e 17 (7).

Em tumores com predominância de crescimento tubular compacto e focos de arquitetura papilar, deve ser prestada particular atenção à presença de populações celulares fusiformes de baixo grau, já que CCR papilar e CRMCTF têm perfis imunohistoquímicos semelhantes (6).

O crescimento destes tumores é relativamente indolente (1) e o prognóstico é geralmente favorável, mas em alguns casos pode haver recidiva local



a)



b)

Figura 2. Exame anátomo-patológico da peça operatória.

a) Descrição Macroscópica: Tumor de aspecto branco amarelado, homogêneo, bem circunscrito, não capsulado, com 25mm de diâmetro, localizado junto ao bacinete, sem contudo o infiltrar. Não invade estruturas vasculares.

b) Descrição Microscópica: Neoplasia constituída por estruturas tubulares pequenas e alongadas, revestidas por células cúbicas, com componente fusocelular no seio de um estroma mucinoso escasso. Ocupa a medula renal, é bem circunscrita e não apresenta atipia significativa, hemorragia ou necrose.

ou metástases (2). No entanto, permanecem por esclarecer as verdadeiras implicações prognósticas dos diferentes tipos histológicos de CCR.

A abordagem terapêutica deste tipo de tumores não difere da dos restantes CCR.

A decisão de realizar uma nefroureterectomia foi determinada pela localização e aspecto imagiológico do tumor, que sugeria tratar-se de uma neoplasia do urotélio superior. Esta forma de apresen-

tação é mais rara do que apresentação clássica deste tipo de tumor.

Em função do resultado do exame anatomopatológico, antecipa-se um prognóstico consideravelmente melhor que o inicialmente expectável.

Conclusão

O carcinoma renal mucinoso de células tubulares e fusiformes é um tipo raro de carcinoma de células renais, de crescimento indolente, que implica o diagnóstico diferencial com o carcinoma de células renais papilar. É geralmente considerado não agressivo e com um prognóstico favorável. A descrição do presente caso justifica-se pela raridade da apresentação clínica e imagiológica, desta entidade já de si pouco frequente.

Bibliografia

1. Shen SS, Ro JY, Tamboli P, Truong LD, Zhai Q, Jung SJ et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney is probably a variant of papillary renal cell carcinoma with spindle cell features. *Ann Diagn Pathol.* 2007 Feb; 11 (1): 13-21.
2. Kuroda N, Toi M, Hiroi M, Shuin T, Enzan H. Review of mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with a focus on clinical and pathobiological aspects. *Histol Histopathol.* 2005 Jan; 20 (1): 221-4.
3. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA, eds. Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon, France: IARC Press, 2004.
4. Kuroda N, Nakamura S, Miyazaki E, Hayashi Y, Taguchi T, Hiroi M et al. Low-grade tubular-mucinous renal neoplasm with neuroendocrine differentiation: a histological, immunohistochemical and ultrastructural study. *Pathol Int.* 2004 Mar; 54 (3): 201-7.
5. Weber A, Srigley J, Moch H. Mucinous spindle cell carcinoma of the kidney: a molecular analysis [in German]. *Pathologe* 2003; 24: 453-459.
6. Jung SJ, Yoon HK, Chung JI, Ayala AG, Ro JY. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with neuroendocrine differentiation: report of two cases. *Am J Clin Pathol.* 2006 Jan; 125 (1): 99-104.
7. Okoń K, Klimkowska A, Pawelec A, Dobrowolski Z, Kohla Z, Stachura J. Immunophenotype and cytogenetics of mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney. *Pol J Pathol.* 2007; 58 (4): 227-3