

RELATO DE CASO

DOI: 10.55825.recet.sbu.0135

NEFROMA CÍSTICO BILATERAL DO ADULTO: RELATO DE UM CASO RARO, COM APRESENTAÇÃO CLÍNICA INCOMUM E TRATAMENTO ADAPTADO

BRUNO C. DIAS (1), RAFAEL F. D. FLORENCIO¹, RODRIGO ARRIVABENO (1), DIOGO DE O. ANTUNES (1),
MARCOS F. MELLO¹, VALTER D. A. CASSÃO (1)

(1) Departamento de Urologia, Hospital de Transplantes Dr. Euryclides de Jesus Zerbini/
Hospital Brigadeiro, São Paulo, Brasil

RESUMO

Introdução: O nefroma cístico é uma patologia benigna rara de distribuição bimodal, apresentação unilateral e etiologia incerta. A ressecção cirúrgica é o tratamento principal. Apresentações clínicas incomuns raramente acontecem, necessitando de tratamento adaptado. Este relato menciona um tratamento inovador, sendo uma alternativa no manejo de futuros casos similares.

Apresentação do caso: Paciente de 49 anos, feminina, caucasiana, assintomática, com diagnóstico incidental de nefroma cístico bilateral em exame de tomografia. Foi submetida à ressecção cirúrgica unilateral da maior lesão e vigilância ativa da menor lesão, com confirmação histopatológica e boa evolução clínica pós-operatória.

Conclusão: O nefroma cístico bilateral do adulto é incomum e seu manejo ainda é incerto. A ressecção cirúrgica unilateral da maior lesão associada à vigilância ativa da lesão contralateral de menor tamanho é uma conduta inovadora e que representa uma alternativa no manejo desta patologia.

Palavras-chave: Neoplasias renais; Neoplasias urológicas; Doenças renais císticas; Relato de caso

INTRODUÇÃO

O nefroma cístico multilocular é uma doença benigna rara, de etiologia controversa e que foi descoberta em 1892, com cerca de 200 casos descritos até o momento (1, 2). Sua distribuição é bimodal, podendo acometer crianças entre 3 meses e 2 anos de idade, além de adultos após os 30 anos (1, 3). A intervenção cirúrgica, preferencialmente com técnica poupadora de néfrons, é uma modalidade de tratamento adequada a depender do local e tamanho da lesão (1). Em lesões bilaterais, o manejo terapêutico é incerto devido à escassez de casos relatados na literatura. Relatamos este caso de apresentação clínica incomum com o objetivo de compartilhar um método terapêutico inovador, com potencial de ser aplicável globalmente em casos semelhantes e que foge à regra quando comparado com os tratamentos relacionados à doença unilateral.

Informações do Paciente

49 anos, sexo feminino, caucasiana, sobrepeso, doméstica, sem comorbidades, sem histórico de uso de medicações contínuas e alergias conhecidas, tabagista ativa, apendicectomia na infância como antecedente cirúrgico prévio e sem antecedentes familiares relevantes, encaminhada da Unidade Básica de Saúde para o Hospital Brigadeiro (HB) devido a achado incidental de tumoração cística bilateral em exame de imagem.

Achados Clínicos

A paciente era assintomática e apresentava exame físico sem anormalidades.

Cronograma

O diagnóstico foi realizado de forma incidental pela solicitação de exame de imagem para investigação de lombalgia crônica. Até o encaminhamento para o nosso hospital e realização do tratamento, seis meses se passaram.

AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA

Exames laboratoriais séricos sem anormalidades e exame de urina 1 com hematúria microscópica. Tomografia computadorizada (TC) de abdome com contraste endovenoso evidenciava lesão no polo renal inferior à esquerda medindo 4.9 cm, cística, multiloculada, com focos cálcicos de perimeio e áreas de realce pelo contraste, comprometendo a medular e tocando a pelve renal, de aspecto predominantemente endofítico. (Figuras 1 e 2) Foi evidenciada à direita, lesão cística multiloculada no polo inferior, de características semelhantes, medindo 2.5 cm. (Figura 3). O laudo mencionava a hipótese de se tratar de nefromas císticos. Apesar desta lesão ser confundida com carcinoma cístico de células renais nos exames de imagem, neste caso, pelas características acima mencionadas, esta hipótese foi descartada e houve convicção do diagnóstico radiológico.

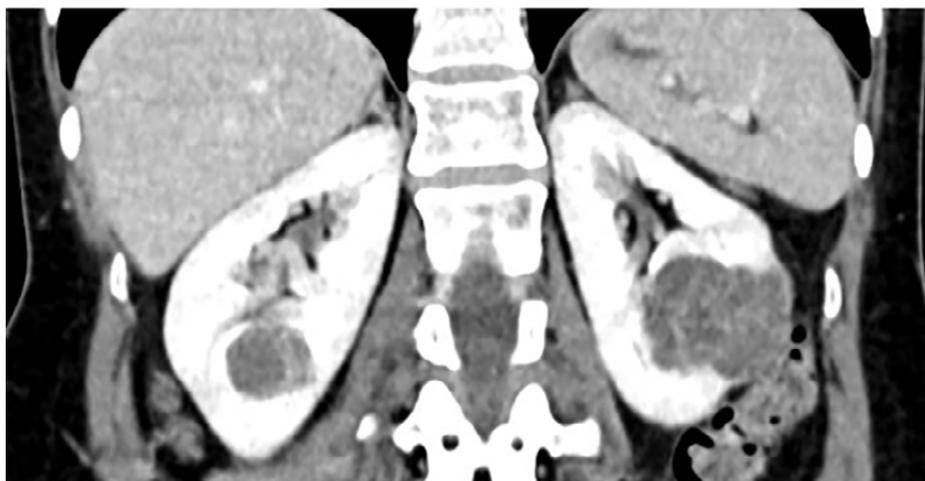
Figura 1: Lesão cística multiloculada no rim esquerdo em contato com a pelve renal. Corte Axial de tomografia.



Figura 2: Lesão cística multiloculada no rim esquerdo. Corte coronal de tomografia.



Figura 3: Lesão cística multiloculada bilateral. Lesão renal à direita menor e completamente endofítica. Corte coronal de tomografia



INTERVENÇÃO

Tendo em vista a presença de tumoração bilateral e a suspeita radiológica de se tratar de nefroma cístico, foi optado pela indicação de nefrectomia parcial esquerda e vigilância ativa da lesão à direita (devido a paciente ser assintomática, pequeno tamanho da lesão, aspecto totalmente endofítico e alta

suspeição radiológica de ser uma lesão benigna), caso se confirmasse nefroma cístico no anatomopatológico da cirurgia.

A paciente foi submetida à nefrectomia parcial à esquerda por via convencional, sob anestesia geral, posicionada em decúbito lateral direito, sem intercorrências. A profilaxia antibiótica foi realizada na indução anestésica com cefuroxima 1,5g

por via endovenosa. O tempo cirúrgico foi de 2 horas e o tempo de isquemia quente foi de 26 minutos. A lesão foi completamente removida. Houve abertura da via excretora, rafiada com vycril 3.0. Foi drenada a cavidade com dreno de silicone do tipo blake 15fr (Fabricante: Johnson & Johnson Medical Brasil Ltda). O sangramento foi de 50 mL. A profilaxia mecânica para tromboembolismo venoso foi realizada com meias elásticas de média compressão e iniciada antes da cirurgia. A profilaxia medicamentosa com enoxaparina 40mg/dia por via subcutânea foi iniciada no 1º dia de pós-operatório (P.O) e mantida até a alta hospitalar. O procedimento foi realizado no Centro Cirúrgico do HB por médico assistente da instituição em conjunto com dois médicos residentes de urologia do serviço, um do terceiro ano e outro do segundo ano. Não houve desvio do plano cirúrgico inicial.

ACOMPANHAMENTO E DESFECHOS

A paciente foi encaminhada para a enfermaria, evoluiu bem clinicamente e rece-

beu alta no 2º P.O. A sonda vesical de demora foi retirada no 1º P.O e o dreno no 2º P.O, com débito menor que 100 ml/24h. Os exames laboratoriais no dia da alta demonstraram hemoglobina de 11.3g/dl (valor de referência: 12.0 a 16.0 g/dl) e creatinina de 0.85mg/dl (valor de referência: 0.57 a 1.1 mg/dl).

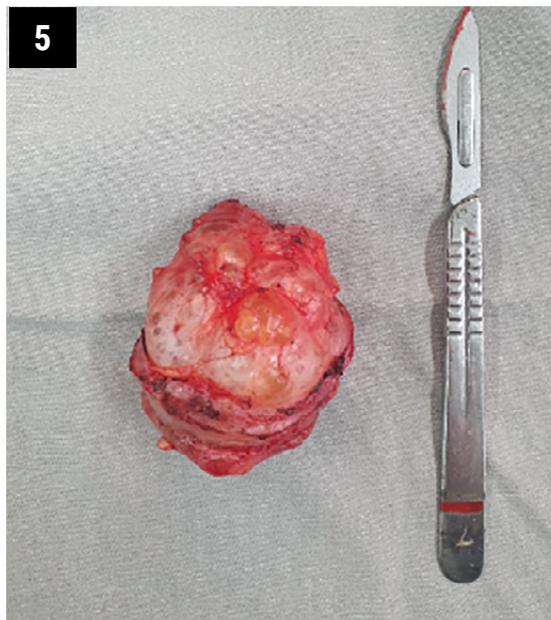
A paciente seguiu as recomendações médicas de alta com boa tolerabilidade (evitar esforço físico intenso, deambular periodicamente, manter uso de meias elásticas) e retornou para avaliação ambulatorial após 15 dias do procedimento, apresentando-se bem clinicamente. As análises anatomopatológica e histopatológica confirmaram a hipótese de nefroma cístico, evidenciando lesão cística, multilocular e com margens de ressecção livres. (Figuras 4 e 5).

Retornou em consulta ambulatorial em 45 dias, 4 e 7 meses após a cirurgia, mantendo função renal preservada e realizando vigilância ativa com TC de abdome da lesão à direita, a qual permanece do mesmo tamanho e sem ocasionar sintomas. Até o momento, não foi constatada recidiva da lesão resse-

Figura 4 - Aspecto macroscópico da lesão renal esquerda. Observa-se lesão multiloculada com cápsula íntegra.



Figura 5 - Aspecto macroscópico da lesão renal esquerda. Observa-se lesão multiloculada com cápsula íntegra.



cada à esquerda. Não houve complicações do tratamento durante o seguimento.

DISCUSSÃO

Apesar dos resultados acima mencionados, o tempo de seguimento é curto e pouco relevante, sendo uma limitação da intervenção.

Os pacientes com nefroma cístico geralmente são assintomáticos, apresentando diagnóstico incidental em exame de imagem de uma lesão cística renal única (1, 2). Sua etiologia é controversa, pois alguns defendem a hipótese de que esta patologia é de origem evolutiva, decorrente de malformação do desenvolvimento do broto ureteral, enquanto outros defendem que sua origem é neoplásica (1). Na idade adulta, como o acometimento é predominante no sexo feminino e em grande parte das peças cirúrgicas é observado a presença de receptores de estrógeno e progesterona, acredita-se haver influência hormonal e enquadrar-se como um componente do espectro do tumor estromal epitelial misto,

com relatos de transformação maligna, de cerca de 3% (1, 2, 4).

Do ponto de vista histopatológico, o nefroma cístico é caracterizado pela presença de apenas cistos e septos em sua composição (Figura 6), clara distinção entre o parênquima renal normal e a lesão cística, septos como o único componente sólido tumoral, epitélio cúbico revestindo a superfície cística (Figura 7) e tecido fibroso nos septos (5).

Os principais diagnósticos diferenciais são os rins policísticos e o carcinoma cístico de células renais, sendo este último o de maior importância, pois muda o prognóstico (3). Entretanto, pela TC ou ressonância magnética de abdome, essa lesão é difícil de ser diferenciada de outras lesões renais císticas complexas e geralmente é classificada como Bosniak 3, que estima um risco de transformação maligna de cerca de 60% (1, 2). Portanto, nestes casos, a ressecção cirúrgica da lesão é recomendada. Apesar disso, há discussão sobre realizar biópsia pré-operatória no caso de massa cística indeterminada, porém existe uma taxa significativa de falso negativo devido à escassez de células malignas na lesão,

Figura 6 - Neoplasia multicística com septos finos (Hematoxilina e Eosina 100x)

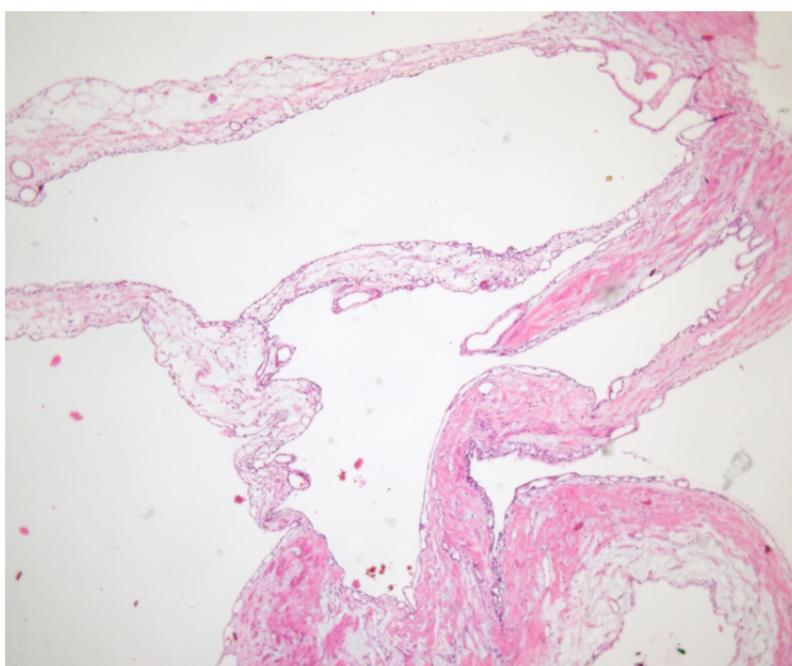
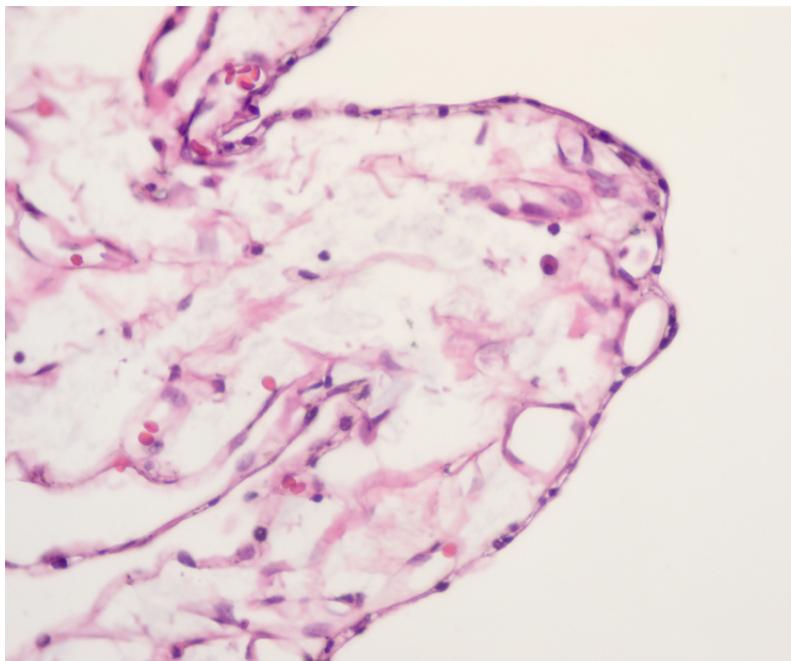


Figura 7 - Revestimento de parede com cistos compostos por epitélio pavimentoso simples (Hematoxilina e Eosina 400x)



além do risco de semeadura no trajeto da agulha e de disseminação na cavidade se ruptura (1, 2). Também existe a discussão da biópsia de congelação no intraoperatório antes da nefrectomia, no intuito de se tentar evitar a realização de cirurgia radical após um resultado imediato sugerindo benignidade, principalmente nos casos de lesões grandes ou limítrofes para nefrectomia parcial (2).

Deve-se ressaltar que essas lesões císticas multiloculadas geralmente encontram-se restritas ao parênquima renal, porém uma minoria se comunica com a via excretora através de herniação pelos cálices ou pelve renal (3). Apenas 3 relatos de caso descreveram esse achado incomum semelhante ao nosso, o qual favorece uma abordagem cirúrgica, tendo em vista uma maior chance de evolução para sintomas urinários ou exclusão renal secundária à evolução da lesão (1).

Pouco é falado sobre nefroma cístico de apresentação bilateral e, geralmente, envolve casos pediátricos relacionados

à mutação genética. A única revisão sistemática sobre o tema relata a presença de 4 casos de apresentação bilateral, porém não especifica dados demográficos dos pacientes (2). Além disso, não foi encontrado estudos que mencionavam vigilância ativa como conduta relacionada à esta patologia. Nós acreditamos que isso ocorreu pois, ao contrário do nosso caso, a maioria dos casos reportados apresentaram lesões classificadas como Bosniak 3.

Portanto, considerando a sugestibilidade de se tratar de lesões benignas, foi optado pelo tratamento cirúrgico da lesão à esquerda, que, por suas características mencionadas acima, apresentava risco aumentado de desenvolvimento de sintomas. Com a confirmação histopatológica de nefroma cístico do adulto da lesão à esquerda, além de considerar todas as características da lesão à direita e a ausência de sintomatologia apresentada pela paciente, foi optado pela vigilância ativa da lesão à direita, conduta que consideramos inovadora até o momento e que poderá repre-

sentar uma alternativa no manejo desta patologia no futuro, principalmente quando possui apresentação incomum, como na doença bilateral. As principais implicações envolvidas na prática clínica dessa abordagem envolvem o favorecimento da preservação da função renal, a menor invasividade quando comparada à ressecção cirúrgica bilateral e a prevenção de possíveis sintomas relacionados à patologia ao se ressecar cirurgicamente a maior lesão.

PERSPECTIVA DO PACIENTE

A paciente compartilhou sua experiência, referindo satisfação com o tratamento recebido e perspectiva de manutenção de sua saúde a longo prazo.

TERMO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

Conforme legislação ética, houve consentimento do paciente para confecção deste manuscrito.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos toda equipe de urologia, anestesiologia e patologia do Hospital Brigadeiro, bem como à toda equipe de enfermagem e demais funcionários pela confecção deste manuscrito. Por fim, agradecemos também à RECET pela oportunidade e cordialidade.

CONFLITO DE INTERESSES

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS:

1. Baio R, Spiezia N, Schettini M. Cystic nephroma treated with nephron-sparing technique: A case report. *Mol Clin Oncol*. 2021;14:109.
2. Granja MF, O'Brien AT, Trujillo S, Mancera J, Aguirre DA. Multilocular Cystic Nephroma: A Systematic Literature Review of the Radiologic and Clinical Findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;205:1188-93.
3. Greco F, Faiella E, Santucci D, Lisi D, Vullo GL, Zobel BB, et al. Ultrasound Imaging of Cystic Nephroma. *J Kidney Cancer VHL*. 2017;4:1-9.
4. Caliò A, Eble JN, Grignon DJ, Delahunt B. Cystic Nephroma in Adults: A Clinicopathologic Study of 46 Cases. *Am J Surg Pathol*. 2016;40:1591-1600.
5. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. *Cancer*. 1989;64:466-79.

AUTOR CORRESPONDENTE

Bruno Cesar Dias

Hospital de Transplantes
"Dr. Euryclides de Jesus Zerbini" /
Hospital Brigadeiro UGA V - SPDM -
Associação Paulista para
Desenvolvimento da Medicina,
Avenida Brigadeiro Luís Antônio no.
2651,
Jardim Paulista – São Paulo/SP, Brasil.
CEP: 01401-000
Email: bcd93_@hotmail.com
brigadeiroresidentes@gmail.com