

Nefroma mesoblástico congênito

Congenital mesoblastic nephroma

Fábio de Vilhena Diniz¹, Ronaldo Hueb Baroni², Yoshino Tamaki Sameshina³, Rodrigo Gobbo Garcia⁴,
Danielle Azevedo Chacon⁵, Amilcar Martins Giron⁶, Marcelo Buarque de Gusmão Funari⁷

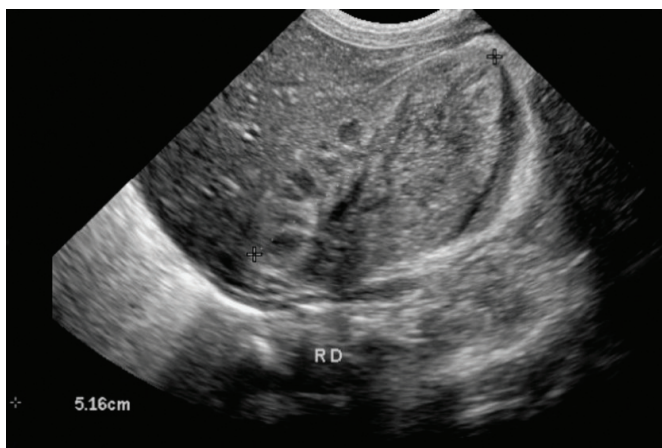


Figura 1. Ultrassonografia renal direita – corte longitudinal. Massa heterogênea renal direita, mal delimitada, ocupando os terços médio e inferior, medindo cerca de 3,8 x 3,4 cm, associada à coleção líquida espessa perirrenal compatível com hematoma subcapsular.

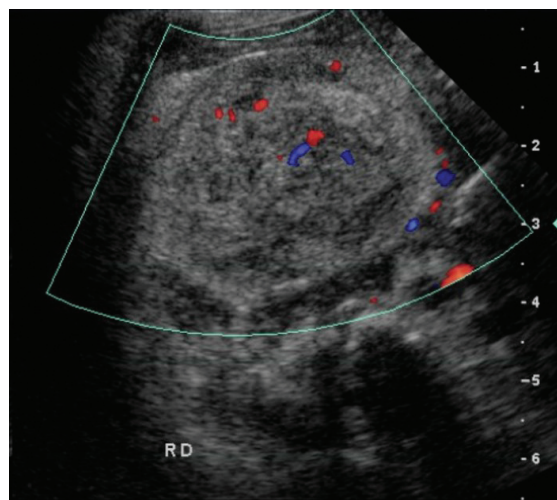


Figura 2. Estudo com Doppler colorido do rim direito – discreto aumento da vascularização no interior da massa renal.

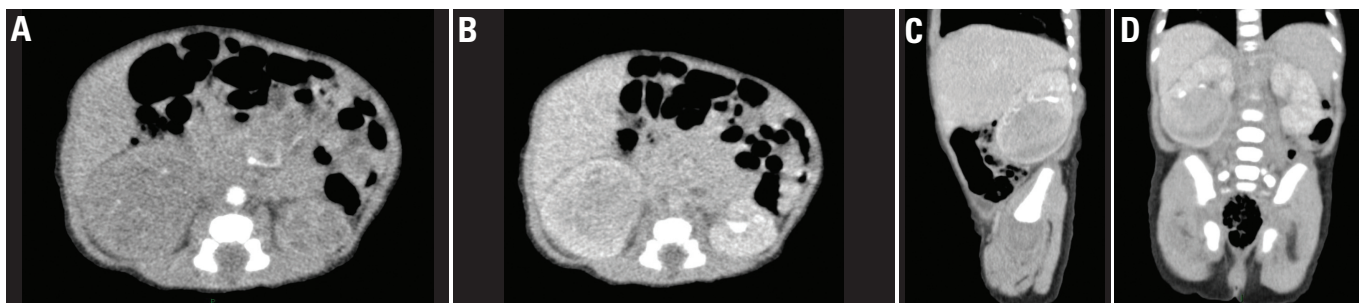


Figura 3. A-D: Tomografia computadorizada do abdome (fases córtico-medular e excretora) – rim direito com dimensões aumentadas à custa de massa sólida comprometendo o pólo inferior e terço médio, sem sinais de ruptura capsular, promovendo compressão com obliteração parcial do grupamento calicinal inferior deste rim, além de impressão extrínseca com deslocamento anterior da pele e do ureter proximal.

Trabalho realizado no Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

¹ Médico do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

² Doutor; Médico Radiologista do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

³ Médico do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Médico do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Médico do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

⁶ Médico do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

⁷ Radiologista; Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

Autor correspondente: Ronaldo Hueb Baroni – Alameda Jaú, 731 – apto. 172 – Cerqueira César – CEP 01420.001 – São Paulo (SP), Brasil – Tel.: 11 3251-1006 – e-mail: rbaroni@einstein.br

Data de submissão: 4/5/2009 – Data de aceite: 13/10/2009

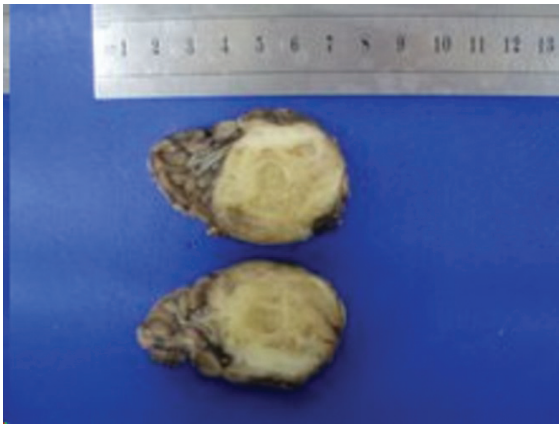


Figura 4. Macroscopia - espécime recebido em formalina consta de rim direito, pesando 30 g e medindo 5,0 x 3,0 x 2,8 cm, constituída por rim e gordura perirrenal, previamente seccionada.

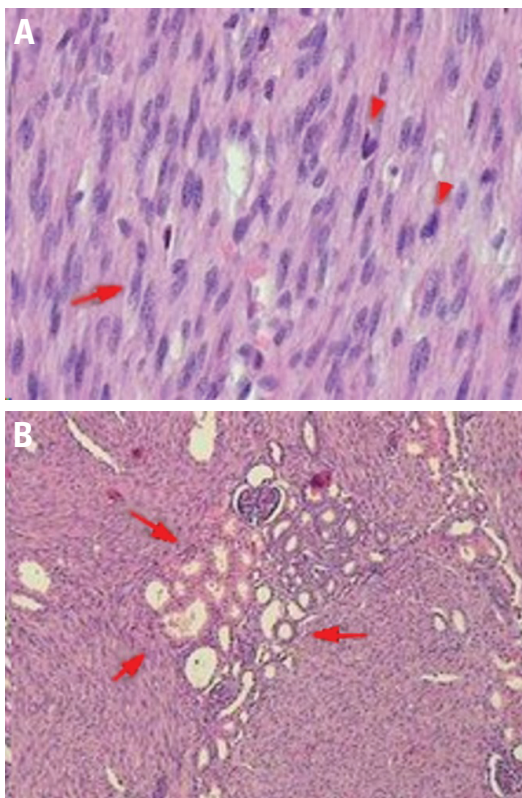


Figura 5. A e B: A. Microscopia – nefroma mesoblástico de padrão clássico com intersecção de células fusiformes (seta), com discreta atipia (cabeça da seta) e raras figuras de mitose. (Hematoxilina-eosina, 200x). B. Microscopia – na periferia, o tumor infiltra extensivamente o parênquima renal, permeando túbulos e glomérulos (setas). (Hematoxilina-eosina, 40x).

Um recém-nascido pré-termo (idade gestacional 34 semanas e 6 dias) do sexo masculino, com antecedente de mãe com diabetes gestacional, que fez uso de insulina, evidenciou à ultrassonografia obstétrica (fetal) polidrâmnio e massa renal à direita. Peso ao nascimento de 2.980 g, adequado para a idade gestacional, recebeu boletim Apgar de 6 no primeiro minuto e 8 no quinto minuto. Apresentou síndrome

do desconforto respiratório agudo, inicialmente manipulado com CPAP nasal e posteriormente submetido à intubação orotraqueal, tendo recebido uma dose de surfactante. Foi extubado no segundo dia de vida, permanecendo com oxigênio suplementar até o terceiro dia. Apresentou também icterícia neonatal, recebendo fototerapia por cinco dias. O exame físico evidenciou massa abdominal palpável no flanco direito, hipertensão arterial sistêmica associada à hematúria microscópica e proteinúria, mantendo a função renal preservada. Avaliação por meio de ultrassonografia abdominal evidenciou massa heterogênea renal direita, mal delimitada, ocupando os terços médio e inferior, medindo nos maiores eixos 3,8 x 3,4 cm, associada à coleção líquida espessa perirrenal compatível com hematoma subcapsular (Figura 1). Ao estudo com Doppler colorido, observou-se discreta vascularização no interior da massa (Figura 2).

O estudo foi complementado com tomografia computadorizada *multislice* de abdome total com administração endovenosa do meio de contraste iodado não-iônico e reconstruções multiplanares, que evidenciou massa sólida comprometendo o polo inferior e terço médio do rim direito, sem sinais de ruptura capsular, promovendo compressão com obliteração parcial do grupamento calicinal inferior desse rim, além de impressão extrínseca com deslocamento anterior da pelve e do ureter proximal. (Figura 3 A-D).

O estudo anatomopatológico, após nefrectomia radical direita, confirmou o diagnóstico de nefroma mesoblástico congênito (Figuras 4, 5A e B). Paciente evoluiu sem complicações após o procedimento, recebendo alta hospitalar após cinco dias de internação.

Massa renal em crianças pode resultar de várias causas, incluindo infecção, infarto, malformação linfática, lesão traumática e neoplasias malignas e benignas, como o tumor de Wilms e o teratoma renal. É importante destacar a predominância do nefroma mesoblástico nessa faixa etária e a relevância do conhecimento das suas características nos exames de imagem, o que permite o diagnóstico diferencial. Com isso, realiza-se o diagnóstico precoce correto, auxiliando na conduta e evitando complicações.

O nefroma mesoblástico congênito, também conhecido como hamartoma renal fetal ou hamartoma mesenquimal, é o tumor sólido renal mais comum do neonato, correspondendo a aproximadamente 3% de todas as neoplasias renais em crianças, sendo geralmente benigno. Normalmente é descoberto nos primeiros três meses de vida (90% no primeiro ano), tendo maior incidência no sexo masculino⁽¹⁾. Embora os pacientes na maioria das vezes se apresentem com massa abdominal palpável, em 14% das vezes

se evidenciam concomitantemente polidrâmnio, malformações gastrintestinais, neuroblastoma e anomalias genitourinárias – alterações que podem ser identificadas por exame ultrassonográfico fetal prévio. Outros sintomas menos comuns incluem hipercalcemia associada a hipertensão arterial, insuficiência cardíaca congestiva, hematuria, poliúria e anemia⁽²⁻³⁾. A urografia, embora raramente necessária, revela uma grande massa não-funcionante intrarrenal que desloca e distorce o parênquima adjacente, assim como o sistema coletor. Normalmente não há hidronefrose associada. A ultrassonografia geralmente demonstra uma massa bem-definida unilateral, homogênea e hipocogênica. A presença de anéis concêntricos hiper e hipocogênicos é um auxílio ao diagnóstico. Pode-se observar um padrão mais complexo devido à hemorragia ou necrose. O Doppler colorido normalmente irá mostrar hipervascularização e deslocamento de vasos adjacentes. A tomografia computadorizada evidencia massa intrarrenal com um padrão de atenuação não-específico, podendo ser homogêneo ou heterogêneo. As características da lesão na ressonância magnética não estão ainda bem estabelecidas⁽⁴⁾.

Do ponto de vista anatomopatológico, são conhecidos os subtipos clássico, celular e misto. A variante clássica se apresenta no exame macroscópico como massa volumosa, de consistência firme, de limites infiltrantes, com aspecto semelhante ao leiomioma uterino. Já a variante celular tem menor consistência, com áreas císticas e contornos irregulares.

Na microscopia da variante clássica, observam-se células alargadas (miofibroblastos) que infiltram o parênquima renal circundante, dificultando o crescimento de túbulos e glomérulos. Caracteriza-se por baixa celularidade, predomínio de matriz e ausência

de atipias. Diferentemente da variante celular, que se apresenta com uma alta celularidade, elevada relação núcleo/citoplasma, com mitoses, atipias nucleares e áreas de necrose, tendo portanto um comportamento mais agressivo⁽⁴⁾.

A completa excisão do tumor torna desnecessário um tratamento complementar posterior; no entanto, margem cirúrgica insuficiente requer uma nova intervenção para remover a doença residual. A quimioterapia é ocasionalmente utilizada em casos de doença residual microscópica ou nos casos de ruptura tumoral, assim como, raramente, nas recorrências ou metástases.

A conduta preconizada é a ressecção imediata do tumor por meio de nefrectomia radical⁽⁵⁻⁷⁾. A maioria dos casos tem evolução satisfatória.

REFERÊNCIAS

1. Stiller CA, Parkin DM. International variations in the incidence of childhood renal tumours. *Br J Cancer*. 1990;62(6):1026-30.
2. Lustemberg A, Gutierrez C, Caggiani M, Scivoli F. Nefroma mesoblástico congênito: variante multiquística. *Arch Pediatr Urug*. 2005;76(2):140-4.
3. Gormley TS, Skoog S, Jones R, Maybee D. Cellular congenital mesoblastic nephroma: what are the options. *J Urol*. 1989;142(2 Pt 2):479-83.
4. Wootton SL, Rowen SJ, Griscom NT. Pediatric case of the day. Congenital mesoblastic nephroma. *Radiographics*. 1991;11(4):719-21.
5. Varsa EW, McConnell TS, Dressler LG, Duncam M. Atypical congenital mesoblastic nephroma. Report of a case with karyotypic and flow cytometric analysis. *Arch Pathol Lab Med*. 1989;113(9):1078-80.
6. Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, Norkool P, Beckwith JB, D'Angio GJ. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: a report of the National Wilms' Tumor Study. *J Ped Surg*. 1982;17(6):826-31.
7. Truong LD, Williams R, Ngo T, Cawood C, Chevez-Barrios P, Awalt HL, et al. Adult mesoblastic nephroma: expansion of the morphologic spectrum and review of literature. *Am J Surg Pathol*. 1998;22(7):827-39.