

AUTORES: NASCIMENTO, G B¹; AZZI, F A¹; PAES, H D¹; SILVA, P L D¹; BERTOL, M V¹; NUNES, J P S¹; ALVARES, P H S¹; CARNEIRO, R K¹; ALMEIDA, J V F¹
 INSTITUIÇÃO:¹ HOSPITAL SANTA MARCELINA, SÃO PAULO, SP – BRASIL
 EMAIL DE CONTATO: UROHSM2020@GMAIL.COM

Introdução e Objetivo

O Tumor Neuroendócrino de Rim é raro, o primeiro tumor carcinóide renal foi relatado em 1966, e desde então há cerca de 100 casos relatados na literatura.

O tumor neuroendócrino (NET) bem diferenciado é um tipo histológico tumoral que possui uma incidência rara na população, e quando acomete o indivíduo tem predominância em sítios como o pulmonar e gastrointestinal, raramente acomete o sistema geniturinário. O NET de rim é considerado raro pois as células neuroendócrinas não são encontradas no parênquima renal.

O rim em ferradura têm uma frequência aumentada quando relacionada à alguns cânceres renais comuns, incluindo tumores de células transicionais, tumor de Wilms e observa-se um aumento relativo entre os tumores renais raros, como o carcinóide (62 a 82 vezes). Nesse artigo, estimulados por uma paciente de 43 anos, portadora de rim em ferradura com nódulo à direita, conforme Figura 1, foi optado pela nefrectomia parcial aberta (realizada em nosso serviço), com anatomopatológico de NET, decidimos propor a revisão da literatura.

Método

A pesquisa se desenvolverá através da coleta de informações no prontuário médico, quando encerrada esta fase esses dados serão comparados aos contidos na literatura dos últimos 45 anos, através do modelo revisão da literatura. Foram selecionados artigos na base de dados Pubmed desde 1977, com as seguintes palavras-chave: ("Carcinoid tumour" OR "Neuroendocrine tumour") e "Horseshoe kidney", onde foram encontrados 56 resultados, dos quais foram selecionados 10 artigos. Como critérios de inclusão nessa pesquisa foram estabelecidos: caracterização do tumor neuroendócrino de rim em ferradura; epidemiologia do tumor; análise bioquímica e molecular; papel da nefrectomia parcial na evolução clínica; papel de outras condutas. Como critérios de exclusão dessa pesquisa foram estabelecidos: clínica do tumor neuroendócrino em outras doenças; outras nefropatias.

Figuras

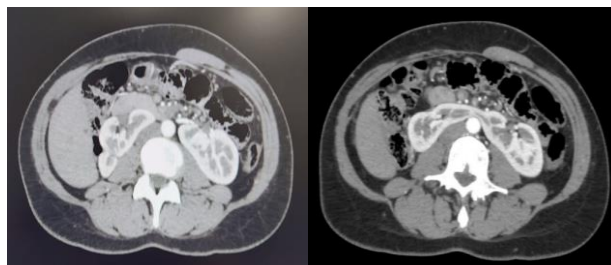


Figura 1: Tomografia Computadorizada de Abdome e Pelve em Fase Arterial, evidenciando tumor em rim em ferradura, (A) Corte Transversal Altura de L2-L3; (B) Corte Transversal Altura de L2-L3.

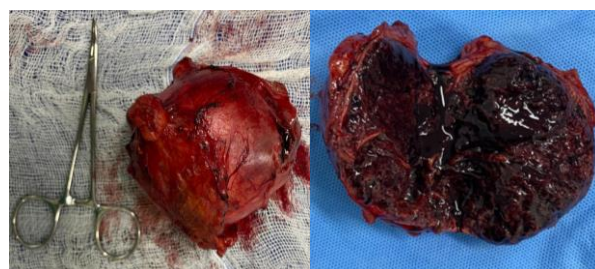


Figura 2: Peça cirurgia retirada após nefrectomia parcial. (A) Peça íntegra; (B) Corte medial.

Resultados

Tumores neuroendócrinos primários de rim são raros e sua patogênese é ainda desconhecida, devido sua origem estrutural não advir do parênquima renal, nem da pelve renal e nem do ureter. A hipótese é que tais células provém da "migração anormal das células nefrogênicas posteriores, que coalescem para formar o istmo dos rins em ferradura". Ao contrário dos Carcinoma de Células Renais (CCR), o tumor carcinóide renal é observado em idades mais precoces, por volta dos 49 anos, sem dominância de gênero.

O diagnóstico por imagem no carcinoma neuroendócrino primário do rim não possui imagens específicas de Tomografia Computadorizada (TC) ou Ressonância Magnética. Em geral, os NET renais primários apresentam leve impregnação pelo contraste. Além disso, é caracterizada por massa cística e às vezes por calcificação na TC.

O tumor carcinóide pode ter uma apresentação sintomatológica específica, por exemplo, na síndrome carcinóide apresenta rubor cutâneo, telangiectasia venosa, diarreia, broncoespasmo, lesões valvares cardíacas e outras manifestações clínicas menores como, pelagra, perda de massa muscular, extensa fibrose retroperitoneal e edema persistente da face. Tais manifestações ocorrem devido ao tumor neuroendócrino bem-diferenciado poder secretar diversos elementos como, serotonina, histamina, taquicinas, calcireína e prostaglandinas.

Dessa forma, o uso de marcadores que se auxiliam na detecção de alterações na via da serotonina é primordial. Em indivíduos sem alteração cerca de 1% do triptofano dietético é convertido em serotonina, já nos pacientes que possuem alteração no metabolismo do triptofano esse valor pode aumentar em até 70%. O exame que corroboraria para confirmar essa alteração é o ácido 5-hidroxi-indol acético (5-HIA) em urina de 24 horas.

A nefrectomia aberta parcial ou total, com ou sem ressecção do istmo, é o tratamento de escolha. As ressecções conservadoras desse tumor neuroendócrino podem ser feitas mesmo em pacientes metastáticos.

Conclusão

O Tumor Neuroendócrino de Rim é raro, quando houver anomalias embrionárias renais deve ser aventada a hipótese de ser um tumor neuroendócrino, principalmente, em casos em que o diagnóstico definitivo para outros tumores não for conclusivo. Terapias adjuvantes, são questionadas devido aos NETs serem quimiorresistentes.

O procedimento adotado pela equipe médica responsável pelo caso relatado corrobora os achados na literatura. Há um número limitado de publicações sobre o tema, com isso, é necessário que mais estudos sejam realizados para melhor compreensão e tomada de decisão.

Referências

Nguyen, A. H., et al. (2020). "Natural History of Renal Neuroendocrine Neoplasms: A NET by Any Other Name?" *Front Endocrinol (Lausanne)* 11: 624251.; Zhang, Q., et al. (2012). "Primary micro neuroendocrine tumor arising in a horseshoe kidney with cyst: report of a case and review of literature." *Diagnostic Pathology* 7(1): 126.; Romero, F. R., et al. (2006). "Primary Carcinoid Tumors of the Kidney." *Journal of Urology* 176(6): 2359-2366.; Boix Orrí, R., et al. (2008). "Tumor neuroendocrino en el riñón en herradura: riesgo relativo de asociación de dos entidades relacionadas." *Archivos Españoles de Urología (Ed. impresa)* 61(7); Krishnan, B., et al. (1997). "Horseshoe Kidney is Associated With an Increased Relative Risk of Primary Renal Carcinoid Tumor." *The Journal of Urology* 157(6): 2059-2066.