

# Raro Caso de Carcinoma Renal Associado à Doença Cística no Rim em Ferradura

**Daniel Carvalho Ribeiro\***, **Gabriela Leis do Espirito Santo Azevedo**, **Flávio Rondinelli Sá**, **José Genilson Alves Ribeiro**, **Bruno de Souza Bianchi Reis**, **José Scheinkmann**

Serviço de Urologia do Hospital Universitário Antônio Pedro/Universidade Federal Fluminense.

**Correspondência\*:** Rua Marquês do Paraná, 349  
APT: 901, Bloco 03 - Centro  
CEP: 24030-215  
Niterói, RJ  
E-mail: danielcr@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

O rim em ferradura descrito pela primeira vez por DeCarpri em 1521, é uma anomalia de fusão renal encontrada em cerca de 0,25% da população. Das Neoplasias associadas o adenocarcinoma compreende cerca de 50% dos tumores que surgem no rim em ferradura<sup>1</sup>. Relatamos um caso de carcinoma Renal associado a doença cística no rim em ferradura.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino, 52 anos, portador de doença renal crônica (DRC) em terapia dialítica há 8 anos, em acompanhamento ambulatorial no Serviço de Nefrologia do Hospital Universitário Antonio Pedro (Huap), iniciou quadro de hematúria macroscópica, indolor e intermitente, com duração de cerca de 6 meses. Foi solicitada, para investigação da hematúria, uma tomografia computadorizada de abdome e pelve, que evidenciou rim em ferradura, com aspecto policístico e massa sólida heterogênea com calcificações periféricas, realçada por contraste, no terço superior do rim esquerdo, medindo 7.4 x 7.7 x 9.8 cm (LxAPxT)

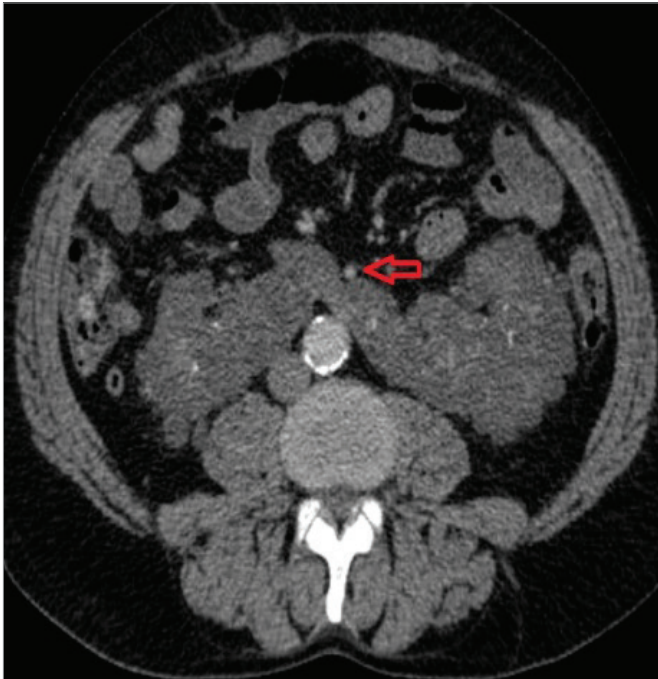
Não havia dilatação pielocalicial ou hidronefrose. De acordo com a imagem obtida, sugestiva de neoplasia renal, o paciente foi encaminhado à cirurgia. A abordagem foi realizada a partir de uma incisão mediana. Após a devida identificação das estruturas, foram ligados ureter esquerdo, veia gonadal esquerda, artéria e veia renal esquerda. Foi seccionando o istmo, e realizada a nefrectomia radical com linfadenectomia para aórtica. A peça foi enviada ao Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP).

### Conclusão Microscópica

Neoplasia renal não células claras, com características morfológicas de carcinoma associado a doença cística adquirida, medindo 9,5x9,5cm. Presença de extensa invasão vascular. A neoplasia infiltrava cápsula renal, a gordura perirrenal, a pelve renal, o seio renal e a suprarrenal. Margem ureteral livre. Presença de embolo na veia renal. Um linfonodo hilar comprometido pela neoplasia, entre 5 linfonodos isolados.

FIGURA 1

Corte axial seta vermelha evidenciando relação da Artéria mesentérica inferior com o istmo.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2

Corte Coronal evidenciando aumento do lobo esquerdo do rim em ferradura.



Fonte: Arquivo Pessoal.

Estudo imuno-histoquímico que revelou positividade para AE1/AE3, CD10, CK7focal, Racemase, RCC e vimentina. Negativo para CD117, Melan-A, HMB45, configurando um carcinoma renal associado à doença renal policística.

## DISCUSSÃO

O rim em ferradura é a anomalia de fusão renal mais comum, com predileção pelo sexo masculino<sup>2,3</sup>. Geralmente assintomáticos e muitas vezes são descobertos incidentalmente durante o exame físico ou visto em estudos de imagem. Quando sintomáticos, estão associados com hidronefrose, infecção ou formação de cálculos<sup>2,4</sup>.

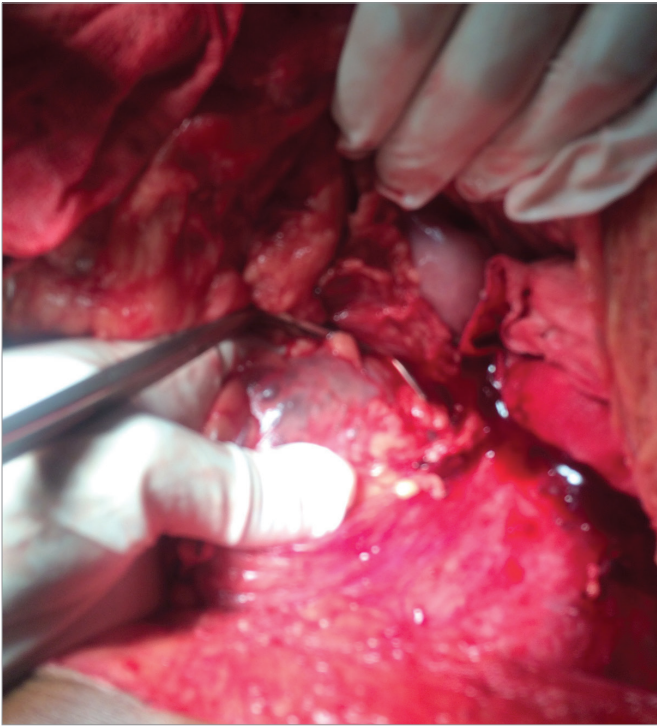
Walters e Braasch<sup>5</sup> são geralmente citados como os primeiros a mencionar uma associação entre a doença renal policística e neoplasia renal. A literatura sobre esta associação é escassa e amplamente povoada por relatos de casos simples<sup>6</sup>. Existem duas pequenas série de três casos cada<sup>7,8</sup>. A melhor aproximação de um estudo de base populacional da

incidência de carcinoma renal em doença renal policística é um estudo de Hatano et al.<sup>9</sup>, que a partir de dados recolhidos 507 hospitais em 5721 doentes com carcinoma renal, doenças císticas renais foram identificados em 233 pacientes e 3 pacientes tinham doença policística renal.

A doença renal policística do adulto é uma doença hereditária caracterizada pelo acúmulo de cistos nos rins e outros órgãos. Deve ser considerado como uma doença sistêmica, tendo como genes responsáveis (PKD1 no cromossoma 16 e PKD2 no cromossoma 4) são amplamente expressos em tecidos extra-renais e suas proteínas codificadas, policistina-1 e policistina-2, respectivamente, estão associados a produção de cistos, aneurismas cerebrais e da aorta, anormalidades valvulares cardíacas e divertículos do cólon, entre outras manifestações. Ela afeta todos os grupos étnicos em todo o mundo com incidências que variam de 1 em 500 a 1 em 5000 nascimentos. Cerca de 5% dos casos notificados podem ocorrer sem história familiar prévia e provavelmente representam nova mutação dando origem a um novo grupo, como provavelmente é o caso do paciente relatado aqui<sup>10</sup>.

**FIGURA 3**

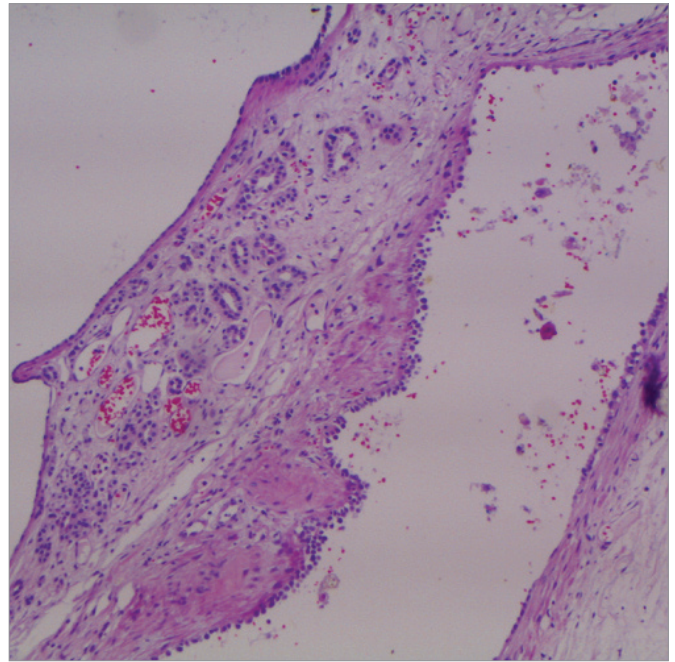
Secção do Istmo.



Fonte: Arquivo Pessoal.

**FIGURA 4**

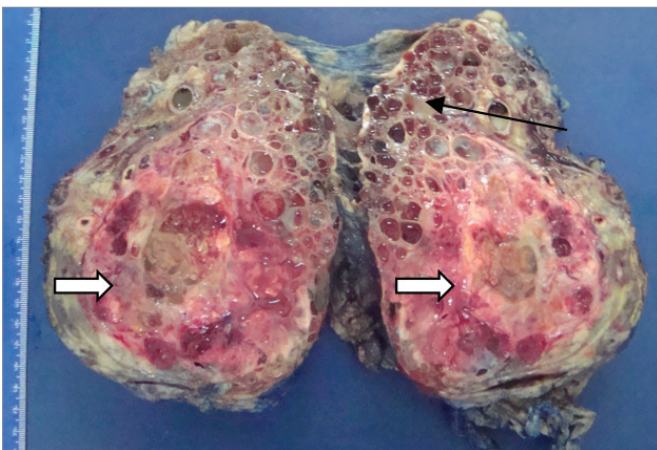
Cavidades císticas revestidas por epitélio neoplásico, atípico, constituído por células pleomórficas, com citoplasma proeminente, projetadas para a luz da cavidade.



Fonte: Arquivo Pessoal.

**FIGURA 5**

Área tumoral, sólido-cística em pólo superior e terço médio medindo 9,5x9,5cm (seta grossa). Parênquima renal substituído por cavidades císticas de diferentes tamanhos (seta fina).



Fonte: Arquivo Pessoal.

A tomografia computadorizada com contraste é um exame de imagem essencial para o manejo dos casos e alguns autores mencionam, também, a necessidade de uma arteriografia pré operatória, devido a essa grande incidência de anomalias vasculares nos pacientes com rim em ferradura, que chega a 70% dos casos<sup>11</sup> Essas alterações variam desde a presença de hematomas e abscessos peri renais até casos em que todo o rim depende da irrigação de vasos que atravessam o istmo, devendo, portanto, ser criteriosamente avaliadas antes da intervenção<sup>12</sup>.

O acesso operatório consiste na realização de uma incisão abdominal na linha média, seguida do cuidadoso reparo e ligação dos vasos que nutrem o lado acometido. O istmo deve ser seccionado e removido. Neste caso relatado encontramos a artéria mesentérica inferior cruzando o istmo anteriormente, variação mais frequente e que deve ser sempre abordada com cuidado evitando uma possível lesão vascular.

A retirada do istmo permite a reorientação do ureter remanescente, que passará a seguir o curso normal, diminuindo, assim, a incidência de complicações decorrentes da estase urinária, e promove a liberada drenagem dos linfonodos para aórticos<sup>12</sup>.

## CONCLUSÃO

Relatamos um caso raro de Carcinoma renal associado a doença cística, hemodialise crônica e ao Rim em Ferradura.

## REFERÊNCIAS

1. Stuart BB. Anomalies of the upper urinary tract. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, et al, editors. Campbell's urology. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2002. p. 1885-924.
2. A. Alamer, "Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney: radiology and pathology correlation," Journal of Clinical Imaging Science, vol. 3, no. 1, article 12, 2013.
3. A. A. Garcia, R. M. Burgos, B. C. Sanchez, J. N. Perales, R. B. Almodovar, and G. L. Cachá, "Horseshoe kidney isthmus carcinoma. A case report," Actas Urológicas Españolas, vol. 32, no. 2, pp. 249-252, 2008.
4. K. Natsis, M. Piagkou, A. Skotsimara, V. Protogerou, I. Tsiouridis, and P. Skandalakis, "Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology," Surgical and Radiologic Anatomy, vol. 36, no. 6, pp. 517-526, 2014.
5. Stephen M. Bonsib, Renal Cystic Diseases and Renal Neoplasms: A Mini-Review, Clin J Am Soc Nephrol 4: 1998-2007, 2009.
6. Fick GM, Gabow PA: Hereditary and acquired cystic disease of the kidney. Kidney Int 46: 951-964, 1994
7. Hemal AK, Khaitan A, Singh I, Kumar M: Renal cell carcinoma in cases of adult polycystic kidney disease: Changing diagnostic and therapeutic implications. Urol Int 64: 9-12, 2000
8. Keith DS, Torres VE, King BF, Zincki H, Farrow GM: Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am Soc Nephrol 4: 1661-1669, 1994
9. Hatano T, Koyama Y, Hayakawa M, Ogawa Y, Osawa A: Evidence for association between renal cell carcinomas and renal cystic diseases: Nationwide survey in Japan. Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi 87: 1297, 1996
10. Brumm FA, Becker M, Uglione A, Da Ros CT. Polycystic horseshoe kidney. J Urol 1997; 158: 2229-2230
11. Rubio Briones J, Regalado Pareja R, Sanchez Martin F, Chechile Toniolo G, Huguet Perez J, Villavicencio Mavrich H. Incidence of tumoral pathology in horseshoe kidneys. Eur Urol 1998; 33: 175-9.
12. Hohenfellner M, Schultz-Lampel D, Lampel A, Steinbach F, Cramer BM, Thuroff JW. Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications and review of embryogenesis. J Urol 1992; 147: 1098-102.