

PACIENTE PEDIÁTRICA PORTADORA DE NEUROFIBROMATOSE COM ESTENOSE DAS ARTÉRIAS RENAIIS BILATERALMENTE: RELATO DE CASO

SANTOS, L.F.S.¹, LAMAS J.M.M.A.C¹, NETO, M.G.¹, SANTOS, L.F.S.², SOUTO, F.V.¹, CERQUEIRA, D.C.³

1- Acadêmicos do 4º ano de medicina na Universidade José do Rosário Vellano – BH.

2- Acadêmica do 3º ano de medicina na Universidade José do Rosário Vellano – Alfenas.

3- Docente do Centro Universitário de Belo Horizonte. Graduada pela Universidade Federal de Juiz de Fora. Nefrologista Pediátrica.

INTRODUÇÃO

A Neurofibromatose tipo 1 (NF1), conhecida também como a doença de Von Recklinghausen, é uma patologia neurocutânea de hereditariedade autossômica dominante que acarreta complicações clínicas por meio de tumores benignos e/ou malignos que crescem na bainha dos nervos periféricos.^{1,2} A característica principal da doença é a apresentação de cinco ou mais manchas de coloração café com leite em conjunto com dois ou mais neurofibromas dérmicos e/ou plexiformes, efélides axilares e/ou inguinais, nódulos de lisch, glioma óptico e/ou displasias ósseas.^{3,4} Na presença dos tumores, a NF1 está associada a possíveis complicações, a saber, estenose das artérias renais, hipertensão arterial, problemas oftalmológicos, osteomusculares, cardiovasculares, endócrinos, dos sistemas nervoso central e periférico e comprometimento da aprendizagem.³

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente sexo feminino, 9 anos e 3 meses de idade, apresentava Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS) secundária à estenose das artérias renais bilateralmente, como condição associada ao diagnóstico de Neurofibromatose tipo 1. A paciente evoluiu com obstrução importante da artéria renal direita. Foi submetida a autotransplante, sendo realizado nefrectomia do rim direito e tratamento extracorpóreo da estenose da artéria renal presente. Posteriormente, este mesmo rim foi implantado nos vasos ilíacos à direita. Foi realizada a angioplastia para implantação de stent em artéria renal esquerda. Evoluiu bem, sem complicações. Entretanto, houve persistência da HAS e em último exame de imagem no dia 03/05/2019 constatou-se a persistência da estenose na artéria renal E, tendo comprometimento bilateral do fluxo intrarrenal (Tabela 01).

2011	2014
Diagnóstico de NF1	Displasia secundária à NF1. Cirurgia ortopédica.
26/03/2014	25/06/2014
Aortografia e angiografia seletiva das artérias renais Descoberta de oclusão total ostial da artéria renal D	Autotransplante renal à direita e tratamento extracorpóreo de estenose da artéria renal
05/11/2018	21/12/2018
Doppler das artérias renais: Sinais indiretos de estenose significativa da artéria renal E.	Angiotomografia computadorizada multislice da aorta abdominal: Presença de 2 artérias renais a E dirigindo para o hilo, estenose focal na origem da artéria renal E cranial
12/03/2019	03/05/2019
Execução de implante de stent em artéria renal esquerda	Doppler: Sinais compatíveis com estenose significativa na artéria renal E. Redução do fluxo intrarrenal E/D. Sinais de alteração parenquimatosa renal difusa à E.

Tabela 01. Cronologia dos exames e procedimentos da paciente do caso.

DISCUSSÃO

Os indivíduos diagnosticados com o gene NF1 da doença possuem cerca de 20% de chance de apresentarem problemas que aumentem a pressão arterial, como a estenose da artéria renal ou obstrução do fluxo de sangue para um ou dois rins.⁴

A doença renovascular é caracterizada por uma obstrução que propicia a diminuição do fluxo sanguíneo levado até o rim, o que foi evidenciado no caso em questão. A forma mais grave reduz a pressão de perfusão, o que pode levar um quadro de isquemia, no qual há a ativação no sistema renina-angiotensina na tentativa de recuperação dos rins e aumento da volemia, ocasionando, assim, um aumento significativo da pressão arterial. Logo, esses eventos levam ao quadro de hipertensão arterial, sendo caracterizado por dependência da angiotensina em seus estados iniciais, perda dos ritmos circadianos e lesão acelerada de órgãos alvo.⁵ Tratando-se da estenose das artérias renais bilaterais, a hipertensão renovascular é ocasionada principalmente pela vasculopatia correlacionada com a NF1.⁴ O diagnóstico desse quadro é realizado por radiografias torácicas, ecocardiograma e avaliação laboratorial como: dosagem de creatinina, atividade da renina plasmática e urina de 24 horas. Em caso de indícios de etiologia renal, o melhor meio para diagnóstico é a arteriografia renal.⁶

A terapia farmacológica com anti-hipertensivos, geralmente não altera os resultados, sendo necessária a associação de diversos fármacos, dificultando a adesão a terapêutica. Em contrapartida, em alguns casos mesmo com o controle da pressão arterial, a estenose pode levar a deterioração da função do rim.⁷ Logo, os resultados obtidos com terapia não farmacológica tornam-se mais satisfatórios, tendo dentre eles: a angioplastia percutânea com dilatação por balão ou implantação de stent e a revascularização cirúrgica.⁸

CONCLUSÃO

A NF1 é uma doença genética de prevalência de 1 em 3000 a 4000 indivíduos, sendo doença autossômica dominante.¹ Quando diagnosticada precocemente, possibilita um acompanhamento das complicações que podem se relacionar a ela. Com isso, pode-se ter a redução da progressão renovascular da doença, melhorando a qualidade de vida dos pacientes. Também nota-se a possibilidade de melhor controle da HAS secundária, por meio de tratamentos medicamentosos ou procedimentos cirúrgicos adequados. Dessa forma, o relato de caso oferece a possibilidade de aprofundamento nos conhecimentos sobre a doença, suas consequências e tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Espig AF, Slomp AA, Campagnolo AQ, Rockenbach DM, Silva BD, Pombum VJ. Neurofibromatose Tipo 1: Atualização. Rev. Bras. Clin. Med.; 2008; 6:243-249
2. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. Lancet Neurol. 2014; 13 (8): 834-843.
3. Souza JF, Toledo LL, Ferreira MCM, Rodrigues LOC, Rezende NA. Neurofibromatose tipo 1: mais comum e grave do que se imagina. Rev. Assoc. Med. Bras. 2009; 55 (4): 394-399.
4. Associação Mineira de Apoio às Pessoas com Neurofibromatoses [homepage na Internet]. Diagnóstico da NF1 [acesso em 29 set 2019]. Disponível em: <https://amaf.org.br/neurofibromatose/neurofibromatose-do-tipo-1-criterios-diagnosticos/>
5. Jameson JL et al. Medicina Interna de Harrison. 20ª ed. Porto Alegre: AMGH; 2019.
6. Malachias MVB, Bortolotto LA, Drager LF, Borelli FAO, Lotail LAD, Martins LC. 7ª Diretriz Brasileira de Hipertensão Arterial: Capítulo 12 - Hipertensão Arterial Secundária. Arq. Bras. Cardiol. 2016; Sep. 107 (3): 67-74.
7. Kanitkar M. Renovascular Hypertension. Indian Pediatr. 2005; 42:47-54.
8. König K, Gellermann J, Querfeld U, Schneider MB. Treatment of severe renal artery stenosis by percutaneous transluminal renal angioplasty and stent implantation: review of the pediatric experience: apropos of two cases. Pediatr. Nephrol. 2006 May; 21 (5): 663-71.