

## INTRODUÇÃO

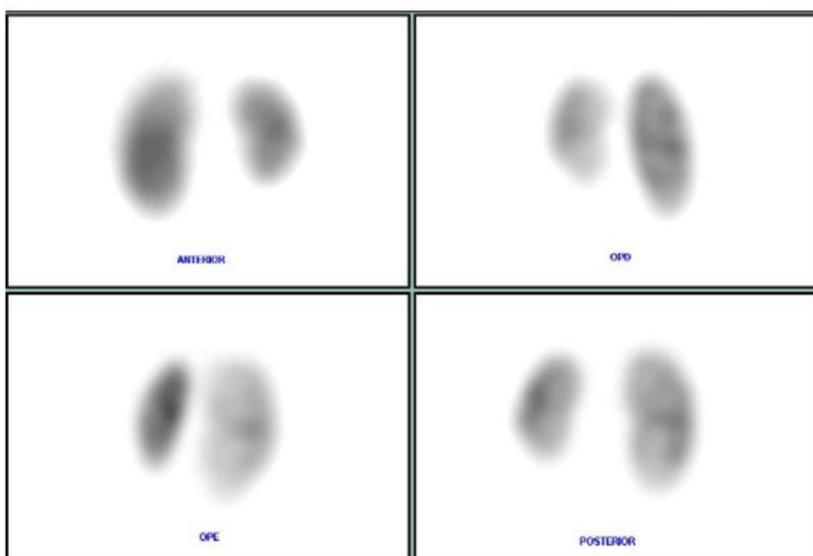
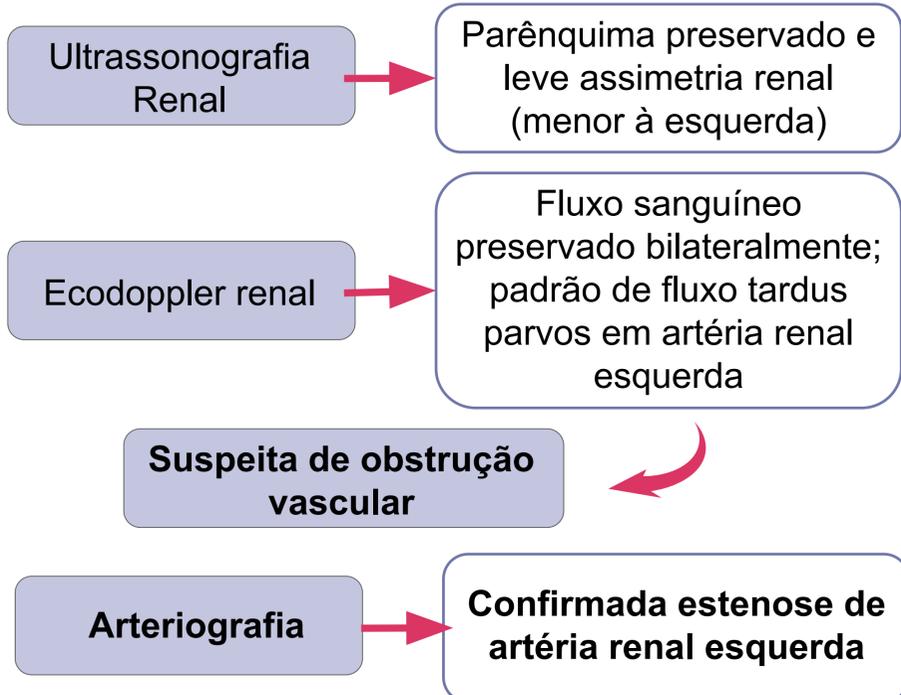
Trata-se de caso de **transplante renal autólogo** em paciente com **Neurofibromatose tipo 1** (NF-1) apresentando:



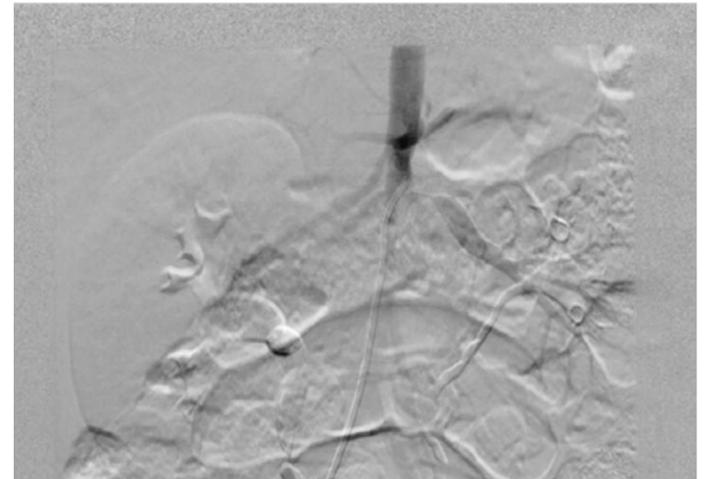
NF-1 é uma condição rara, que acomete aproximadamente 1:2600 dos indivíduos. Na população pediátrica, é responsável por 11 a 26% dos casos de hipertensão renovascular.

## RELATO DO CASO

J.R.P., sexo feminino, 2 anos, **portadora de NF-1**, encaminhada à internação devido à **urgência hipertensiva**, identificada pelo pediatra em consulta de rotina. Em investigação, foram realizadas dosagem de **renina e aldosterona plasmática que se encontravam elevadas** e metanefrinas urinárias que estavam normais. Dando prosseguimento à propedêutica, realizou-se:



Cintilografia mostrando rins funcionantes, com boa captação do radiofármaco.



Estenose identificada à angioplastia, não sendo feita dilatação por problemas técnicos.

Diante da importância da preservação do rim e controle pressórico, foi realizado **autotransplante renal: ressecção do segmento estenosado e reimplante de artéria renal esquerda em aorta**. Após realização do autotransplante, foi possível redução dos fármacos anti-hipertensivos. Atualmente, a criança usa Anlodipino, com bom controle pressórico e função renal preservada.

## DISCUSSÃO

A NF-1 é uma doença autossômica dominante, causada por defeito no gene que codifica a neurofibromina, sendo a hipertensão (HAS) uma de suas possíveis apresentações clínicas. Os pacientes podem desenvolver HAS principalmente devido ao surgimento de feocromocitoma ou à **estenose de artéria renal**, sendo essa a **principal causa na população pediátrica**.

A fisiopatologia da estenose renal secundária à NF-1 é incerta. Ocorre **proliferação da íntima, adelgaçamento da camada média e comprometimento da camada elástica em grandes vasos**. No caso da artéria renal, o acometimento é geralmente em porção proximal.

O tratamento inclui anti-hipertensivos, angioplastia ou **transplante renal autólogo**, que se baseia no reimplante da artéria renal na aorta ou por meio de bypass, utilizando a veia safena ou artéria esplênica.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- de Oliveira Campos J, Bitencourt L, Pedrosa A, Silva D, Lin F, de Oliveira Dias L et al. Renovascular hypertension in pediatric patients: update on diagnosis and management. *Pediatric Nephrology*. 2021;.
- Beladan CC, Geavlete OD, Botezatu S et al. Revascularization in a 17-Year-Old Girl with Neurofibromatosis and Severe Hypertension Caused by Renal Artery Stenosis. *Texas Heart Institute journal* vol. 44,1 50-54. 2017
- Duan L, Feng K, Tong A, Liang Z. Renal artery stenosis due to neurofibromatosis type 1: case report and literature review. *European journal of medical research* vol. 19,1 17. 2014