

Casos Clínicos

Nefroma quístico multilocular, apresentação de um caso clínico e revisão da literatura

Rodrigues M.¹, Santos S.², Santos C.², Pires M.³, Artur C. S.⁴, Sousa R.⁵

¹ Interno do Internato Complementar de Urologia

² Assistente Hospitalar de Urologia

³ Assistente Hospitalar Graduado de Urologia

⁴ Assistente Hospitalar Graduado de Anatomopatologia

⁵ TCor Médico do Exército Português, Director do Serviço de Urologia do Hospital Militar Principal

Hospital Militar Principal de Lisboa

Resumo

O Nefroma Quístico Multilocular, constitui uma entidade clínica benigna relativamente rara e que muitas das vezes apresenta características clínicas e radiológicas indistinguíveis da patologia quística renal maligna, o que dificulta a decisão terapêutica que mais se adequa. Os autores apresentam um caso clínico de nefroma quístico multilocular, onde se descreve a avaliação clínica, os meios complementares de diagnóstico realizados e a terapêutica efectuada. O diagnóstico radiológico de Nefroma Quístico Multilocular, foi confirmado pelo exame anatomopatológico efectuado à peça operatória. Os autores consideram que em presença de uma lesão renal quística, multiloculada, de aspecto complexo, clinicamente benigna, a nefrectomia radical constitui sem dúvida uma opção terapêutica, no entanto o exame extemporâneo intra-operatório poderá evitar o recurso a cirurgia radical.

Palavras chave: Rim; Quisto renal; Neoplasia do rim; Diagnóstico de neoplasia do rim

Summary

Cystic nephroma it's a relatively rare and benign clinical entity, with a clinical and radiologic presentation that can resemble a malignant kidney disease, troubling the diagnosis. The authors present a clinical case of cystic nephroma, with clinical, diagnostic and therapeutic evaluation. Pathology confirmed the radiologic diagnosis of cystic nephroma. We consider that in the presence of a cystic, complex and multiloculated renal mass, nephrectomy it's acceptable, but the intraoperative frozen section of the tumor could avoid performance of radical surgery.

Key words: Kidney; Kidney cyst; Kidney neoplasms; Kidney neoplasms diagnosis

Correspondência:

Rodrigues M.

E-mail: mplr69@sapo.pt

Introdução

O Nefroma Quístico Multilocular, constitui uma entidade clínica benigna relativamente rara e que muitas das vezes apresenta características clínicas e radiológicas indistinguíveis da patologia quística renal maligna, o que dificulta a decisão terapêutica que mais se adequa. Os autores apresentam um caso clínico de Nefroma Quístico Multilocular, onde se descreve a avaliação clínica os meios complementares de diagnóstico e a terapêutica efectuada.

Anamnese

e exames complementares de diagnóstico

Em Fevereiro de 2004, um doente do sexo masculino de 49 anos de idade, previamente saudável, recorreu à consulta de urologia do Hospital Militar Principal, por episódio de hematuria macroscópica, sem predomínio inicial ou terminal, autolimitado (hematuria macroscópica em 3 micções), sem coágulos na urina, que se acompanhou de discreta lombalgia direita, tipo moínha, de pequena intensidade, sem irradiação, sem factores de

alívio ou agravamento que se revelou autolimitada também, e sem outras queixas do foro urinário associadas. Referiu ainda a ocorrência de episódio em tudo sobreponível, 12 meses antes.

O exame objectivo não revelou alterações relevantes. A avaliação analítica – hemograma, ureia sérica, creatinémia, transaminases séricas, urina II, urinocultura – e radiográfica geral – radiografia do aparelho urinário simples – não revelaram alterações.

A ecografia renal revelou formação quística multiseptada no rim direito, com cerca de 60 mm de diâmetro máximo, com conteúdo puro.

A tomografia computadorizada (TC) de aquisição helicoidal, com administração de contraste oral e intravenoso (bólus de contraste iodado), revelou formação quística multiloculada (figura 1 e 2), com diâmetro axial máximo seccionado de 50 mm, com contornos regulares mas bosselados, destacando-se perfeitamente do parênquima renal. A lesão não continha vegetações nem outros componentes sólidos, com paredes e septos muito finos, estes últimos com uma discreta captação de contraste. Não apresentava aspectos de invasibilidade, apesar de exercer moldagem sobre a vertente adjacente da árvore calicial.

A ressonância magnética nuclear (RMN) com cortes axiais ponderados em T1, T2, T2 FAT-SAT (figura 3 e 4) e frontais T1 e T2 (figura 5 e 6), confirmou a presença de imagem com cerca de 60 mm de diâmetro, localizada no pólo superior do rim direito de contornos bosselados, hipotensa em T1 e fortemente hipertensa em T2, contendo vários septos no seu interior, com conteúdo líquido. Tratava-se uma lesão quística complexa, sobretudo pelas septações ou agrupamentos de quistos, aspectos estes a favor de Nefroma Quístico Multiloculado (NQM), provavelmente de longa evolução, com compressão dos cálices do grupo superior do rim direito.



Figura 1



Figura 2

Resultados

O doente foi submetido a nefrectomia radical direita, com abordagem por via anterior transperitoneal. Através de incisão tipo hemi-chevron, abordamos a artéria renal direita no espaço inter-aorto-cava, seguido da sua laqueação com fio de sutura reabsorvível. Ao nível do polo superior do rim direito, observamos volumosa lesão ocupando espaço, e que ao toque assemelhava-se a lesão contendo líquido. Não se observaram áreas de fixação aos tecidos adjacentes à *Fáscia de Gerota*.

O post-operatório imediato decorreu sem intercorrências. Na consulta de rotina, o doente não tem apre-

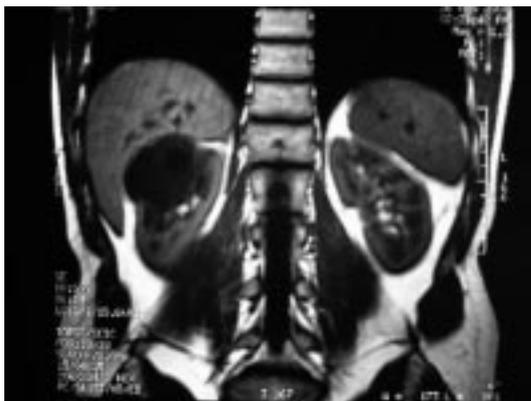


Figura 3

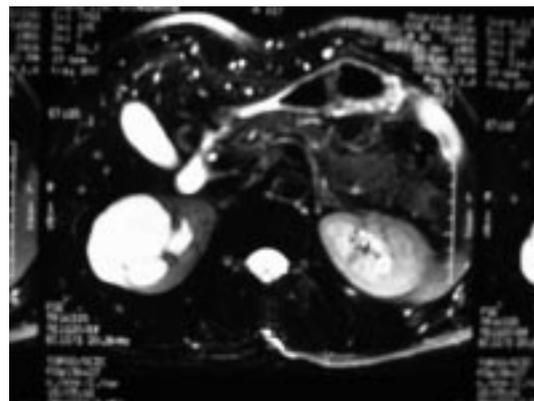


Figura 5

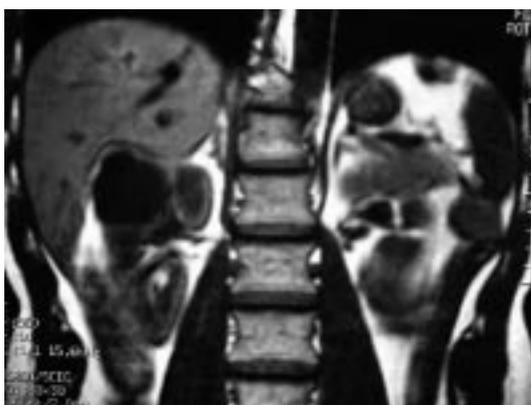


Figura 4



Figura 6

sentado queixas urinárias ou outras e o TC abdomino/pélvico anual (no primeiro ano de *follow-up*), e ecográfico nos seguintes, não tem revelado alterações.

O exame anatomopatológico macroscópico da peça revelou um rim com descapsulação fácil com 11x5x4,5 cm de volume. Tratava-se de uma neoformação no pólo superior do rim, de estrutura quística multiloculada. As locas apresentavam uma superfície lisa com conteúdo seroso limpo. Localizada na cortical e em parte da medular, crescendo parcialmente para fora do contorno renal. No restante rim observava-se superfície exterior lisa e a superfície de secção tinha a estrutura habitual com limite cortico-medular conservado. Os elementos do pedículo renal não apresentavam particularidades. A peça incluía glândula supra-renal sem particularidades. O exame microscópico revelou quistos não comunicantes, revestidos por células epiteliais cubóides achatadas (figura 7, 8 e 9).

Discussão

O NQM constitui uma lesão renal benigna rara. Foi descrito pela primeira vez por Edmund em 1892[1].

Em 1956, *Bogs and Kimmelstiel* et al, propuseram o uso do termo nefroma quístico multilocular benigno[2].

Em 1986 *Bosniak* [3], propôs um modelo para a classificação de lesões quísticas renais, em que de forma simples categorizava as lesões como benignas (tipo I e II), intermédias (tipo III) e malignas (tipo IV). A característica das lesões quísticas evidenciadas pela ecografia renal, tais como a espessura da parede, existência ou não de septação, presença de calcificações, natureza do conteúdo quístico, existência de elementos não líquidos, e a associação dos mesmos, permitiu agrupar as lesões renais quísticas em tipo I, II, III e IV.

Em 1989, *Joshi and Beckwith* et al[4] propuseram um modelo de classificação com aspectos diagnósticos que permitia diferenciar um NQM do nefroma quístico parcialmente diferenciado (NQPD). São ambos incluídos nos tumores renais quísticos. Anatomicamente e radiologicamente são indistintos. Histologicamente o NQPD distingue-se pela presença de elementos celulares embrionários nos septos.

A prevalência desta patologia na população em geral não é conhecida. *Gallo e Penchansky*[5], reportaram a frequência do NQM em 2,4% de 165 doentes com tumor renal primário. A maior frequência do NQM, dois

terços, observa-se na população pediátrica masculina entre os 3 meses e os 2 anos de vida. Um terço observa-se na população feminina entre a 5ª e 6ª décadas de vida[6].



Figura 7 – Fragmento de rim com tumor quístico saliente e bem delimitado do parênquima (Hematoxilina-Eosina 4x)



Figura 8 – Lesão constituída na totalidade por quistos e septos (Hematoxilina-Eosina 250x)



Figura 9 – Septos de tecido conjuntivos com vasos. Revestimento dos quistos constituído por epitélio simples cuboide achatado (Hematoxilina-Eosina 400x)

O NQM constitui 21% das lesões quísticas renais, com eventual degeneração maligna em 3% dos doentes. Nas restantes lesões quísticas do rim mais frequentes, temos o carcinoma quístico multilocular em 33%, o carcinoma pseudoquístico necrótico em 31%, o carcinoma quístico unilocular em 6% e o carcinoma quístico da “parede” renal em 6% dos doentes[7].

Os sinais e sintomas observados são na maioria das vezes inespecíficos. Podem incluir dor abdominal e hematuria (micro e macroscópica). A infecção do aparelho urinário (IU) pode tornar-se frequente, encontrando-se relacionada com o grau de obstrução da árvore calicial provocada pelo volume quístico[8].

Macroscopicamente o NQM e o NQPD são indistinguíveis. Trata-se de uma lesão bem circunscrita com uma cápsula por vezes espessa, com conteúdo líquido, em que os diversos quistos são separados por septos, não comunicantes entre si[6].

Microscopicamente, a parede do quisto apresenta-se com células epiteliais cuboide. O tecido inter-septos não revela células embrionárias ao contrário do NQPD.

Os exames complementares de imagem, ecografia e TC, são os mais frequentemente usados, permitindo não só o diagnóstico quase certo, bem como a decisão acerca do tratamento a efectuar e o *follow-up* mais adequado[9].

Na ecografia renal, tipicamente observamos múltiplos espaços anecóicos, separados por finos septos ecogénicos. A ecografia permite avaliar a arquitectura interna por vezes melhor que o TC, especialmente na presença de septos finos que não são observáveis no TC. Apesar de tudo a imagem ecográfica pode surgir confusa, devido muitas vezes às múltiplas imagens de reforço ecóico posterior, geradas pelos diversos conteúdos líquidos[10].

No TC, as lacunas surgem discretamente hiperatenuantes relativamente à densidade da água. Pequenas lacunas com menos de 10 mm, ou a presença de tecido mixomatoso entre os quistos, ou a grande proximidade entre diversos septos, podem confundir-se com uma lesão de natureza sólida. Os septos podem revelar algum contraste devido à sua fina vascularização, no entanto o contraste não se acumula dentro dos quistos, visto estes não comunicarem com o excretor[11].

Conclusão

O Nefroma Quístico Multilocular é caracterizado como uma lesão solitária, bem circunscrita, multise-

tada, com quistos preenchidos por líquido puro, não comunicantes, rodeada por uma cápsula espessa e fibrosa, com compressão do parênquima renal adjacente[12].

A ecografia renal constitui o primeiro exame radiológico a ser usado para a avaliação de uma lesão ocupando espaço no abdómen[7]. Pode facilmente proporcionar resultados suficientes para o diagnóstico de NQM embora a sua qualidade dependa da experiência do médico que a realiza.

O diagnóstico pode ser confirmado com o recurso ao TC ou RMN. A ecografia e o TC em conjunto podem muito bem constituir os estudos de imagem de eleição para esta avaliação, visto providenciarem bons resultados na avaliação de lesões quísticas renais, do parênquima e região pielo-vascular e também da perfusão dessas mesmas regiões.

A nefrectomia parcial ou radical são opções válidas para o tratamento do NQM[6,7]. Tratando-se de lesão renal quística tipo III da Classificação de *Bosniak*, a realização de exame extemporâneo contribui para um diagnóstico mais correcto, permitindo optar pelo tratamento mais conservador[7,13]. Em regra o prognóstico é bom, no entanto o *follow-up* é importante[14,15]. A realização de TC anual será suficiente, sem esquecer que a recorrência local, quando se opta por nefrectomia parcial, pode ser uma realidade[16].

Bibliografia

1. Edmunds W. Cystic adenoma of the kidney. *Trans Pathol Soc London* 1892; 43: 89-90
2. Boggs LK, Kimmelstiel P. Benign multilocular cystic nephroma. report of two cases of so-called multilocular cyst of the kidney. *J Urol* 1956; 76: 530-41
3. Bosniak MA. The current radiological approach to renal cyst. *Radiology* 1986; 158: 1-10
4. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. terminology and criteria for diagnosis. *Cancer* 1989; 64: 466-479
5. Gallo GE, Panchansky L. Cystic nephroma. *Cancer* 1977; 39: 1322-1327
6. Banner MP, Pollack HM, Chatten J, Witzleben C. Multilocular renal cysts. radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 136: 239-247
7. Levy P, Helenon O., Merran S., Paraf F., Mejean A., Cornud F., Moreau JF.; Cystic tumors of the kidney in adults. radio-histopathologic correlations; *J Radiol.* 1999 Feb; 80 (2). 121-33
8. Hopkins, J. K.; Giles, H. W. Jr.; Wyatt-Ashmead J.; Bigler S. A. et al; Cystic Nephroma, Best cases of AFIP; AFIP archives; *RadioGraphics* 2004; 24: 589-593
9. Small J. E., Su T. J., Hong X., Tuncali K., Seltzer S. E., Ros P. R.; Cystic Nephroma; *Brigham Rad.*; 2003-08-11
10. Agrons G, Wagner B, Davidson A, Suarez E.. Multilocular cystic renal tumor in children. radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1995; 15: 653-669
11. Dalla-Palma L, Pozzi-Mucelli F, di Donna A, Pozzi-Mucelli R.. Cystic renal tumors. US and CT findings. *Urol Radiol* 1990; 12: 67-73
12. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ Jr., et al. Multilocular cystic nephroma. A radiographic-pathologic correlation of 58 patients. *Radiology* 146: 309-321, 1983
13. Hora M., Hes O., Michal M., Boudova L., Chudacek Z., Kreuzberg B., Klecka J.; Extensively cystic renal neoplasms in adults (Bosniak classification II or III) - possible "common" histological diagnoses. multilocular cystic renal cell carcinoma, cystic nephroma, and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney. *Int. Urol. Nephrol.*; 2005; 37 (4). 743-50
14. Morga Egea JP; Fontana Compiano LO; Martinez F; Garcia Garcia F et al.. Multilocular cystic nephroma. A diagnostic and therapeutic challenge. Report of two cases; *Arch Esp Urol.* 2004; 57 (4). 431-4
15. Milan Hora, Ondrej H, Michal M., Ludmila B et al; Extensively cystic renal neoplasms in adults – possible "common" histological diagnoses. Multilocular cystic renal cell carcinoma, cystic nephroma, and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney; *Int Urol Nephrol.* 2005; 37 (4). 743-50
16. Bastian PJ; Kuhlmann R; Vogel J; Bastian HP. Local recurrence of a unilateral cystic nephroma.; *Int J Urol.* 2004; 11 (5). 329-31