

## CISTO MULTILOCULAR RENAL MULTILOCULAR CYST OF THE KIDNEY

Ennio Gabriel, TCBC-RJ<sup>1</sup>  
Wilberto Trigueiro<sup>2</sup>  
Dailton Medeiros<sup>3</sup>  
Vamberto Costa Filho<sup>4</sup>  
Sandra Bonfim Silva Barbosa<sup>5</sup>  
Alexandre Aranha Trigueiro<sup>6</sup>

**RESUMO:** O cisto multilocular renal é uma tumoração rara, de etiopatogenia discutida, que apresenta um aspecto macroscópico característico (parecendo favos de mel) mas histologia variável, o que ocasionou uma vasta sinonímia para esta afecção. Com os modernos métodos de diagnóstico por imagem, estes tumores podem ser suspeitados no pré-operatório, mas antes eram rotulados como provável nefroblastoma (Tumor de Wilms). Os autores descrevem as características de cinco casos observados nos Serviços de Cirurgia Pediátrica dos Hospitais Getúlio Vargas e da Lagoa, do Rio de Janeiro, e no Hospital Universitário de João Pessoa (Paraíba). Em todos, o sintoma predominante era uma massa abdominal, mas em um havia também hipertensão arterial. Todos os pacientes foram submetidos a nefrectomia e tiveram boa evolução pós-operatória. Apesar de pouco freqüente, o cisto multilocular renal deve ser lembrado no diagnóstico de qualquer massa renal em crianças, especialmente naquelas com menos de dois anos de idade, devido ao prognóstico favorável em comparação com o do tumor de Wilms. No adulto, o diagnóstico diferencial é feito principalmente com o adenocarcinoma cístico.

**Unitermos:** Cistos renais; Tumor de Wilms.

### INTRODUÇÃO

O cisto multilocular renal (CMR) é uma afecção em que inúmeros cistos pequenos, separados entre si por septos, são englobados em um cisto único dentro de uma cápsula bem definida que o separa do parênquima renal adjacente. Ele foi descrito pela primeira vez por Edmunds, em 1892, e é raro, com apenas 110 casos publicados até 1990.<sup>1</sup>

O CMR pode ocorrer em qualquer idade, mas tende a aglomerar-se em dois grupos etários: mais da metade dos casos aparece em crianças até 5 anos e o restante após os 40 anos, o que faz pensar que não se trata de uma única patologia.<sup>2,3,4</sup>

O termo CMR se refere à aparência macroscópica do tumor, que é bem característica. Sua etiopatogênese é fonte de controvérsias e não se sabe ao certo se a lesão é uma mal-

formação cística ou um neoplasma relacionado com o Tumor de Wilms.

Devido à sua pouca freqüência e à confusão diagnóstica com os outros tumores, principalmente o tumor de Wilms na infância e o adenocarcinoma cístico no adulto,<sup>5</sup> julgamos oportuna a apresentação de cinco casos operados nos Serviços de Cirurgia Pediátrica dos Hospitais da Lagoa e Getúlio Vargas (Rio de Janeiro), e Hospital Universitário de João Pessoa (Paraíba).

### PACIENTES E MÉTODOS

Os cinco casos de CMR foram observados entre 1975 e 1996. A idade dos pacientes variou de 8 meses a 1 ano e 7 meses (média de 14 meses). Quatro pertenciam ao sexo feminino e apenas um ao masculino, diferentemente ao observado

1. Cirurgião Pediátrico do Hospital da Lagoa. Livre-Docente pela Universidade Federal Fluminense.

2. Professor Adjunto de Cirurgia Pediátrica da Universidade Federal da Paraíba.

3. Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital da Lagoa.

4. Médico Radiologista do Hospital Universitário da Paraíba.

5. Ex-Residente do Hospital da Lagoa.

6. Residente de Cirurgia Geral do Hospital Universitário da Paraíba.

Recebido em 4/1/98

Aceito para publicação em 20/5/99

Trabalho dos Serviços de Cirurgia Pediátrica dos Hospitais da Lagoa e Getúlio Vargas (RJ), e Universitário de João Pessoa (PB).

em outros relatos, que referem predomínio do sexo masculino nos casos pediátricos. Quanto à lateralidade, três tumores eram à esquerda e dois à direita. A duração da sintomatologia variou de vinte dias a seis meses. Em todos os casos, a queixa principal era massa abdominal palpável (Figura 1), e em um estava presente hipertensão arterial: 140x80mm/Hg. (Tabela 1).

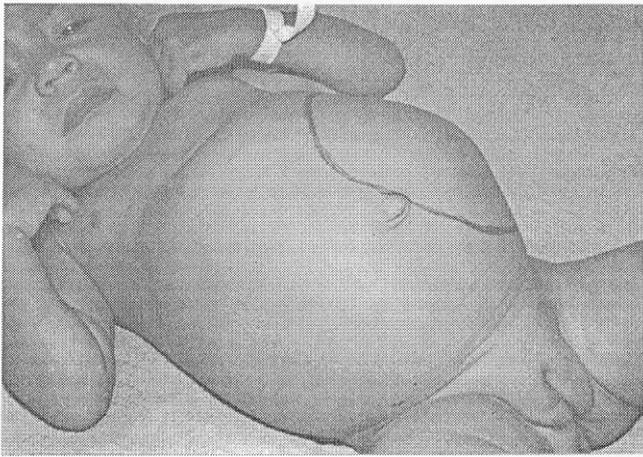


Figura 1 – Caso 1 – Massa palpável

**Tabela 1**  
Cisto multilocular renal – cinco casos  
Quadro Clínico

Casos	Sexo	Idade	Lado	Apresentação	Duração dos sintomas
1	F	1a3m	E	Tumor abdominal Hipertensão arterial	6 meses
2	F	1a4m	D	Tumor abdominal	20 dias
3	F	1a7m	E	Tumor abdominal	
4	F	1a1m	D	Tumor abdominal	30 dias
5	M	8m	E	Tumor abdominal	2 meses

**Tabela 2**  
Cisto multilocular renal – cinco casos

Caso	Raio X simples	Urografia excretora	Ultra-som	Tomografia computadorizada
1	Sim	Sim	Não	Não
2	Sim	Não	Sim	Não
3	Sim	Não	Sim	Sim
4	Sim	Sim	Sim	Não
5	Sim	Sim	Sim	Não

Os pacientes foram submetidos a vários métodos de diagnóstico por imagem (Tabela 2). A radiografia simples do abdome, realizada em todos os casos, mostrou massa de partes moles rechaçando as alças intestinais para o lado oposto, sem evidência de calcificação. A urografia excretora, utilizada três vezes, revelou exclusão renal em um caso e distorção do sistema pielocalicial em dois. A ultra-sonografia evidenciou, em todos os quatro casos em que foi empregada, uma massa multilocular ocupando parte variável do rim (Figura 2). Em um caso havia moderada dilatação do grupo caliciano superior



Figura 2 – Caso 2 – Ultra-sonografia

e, em outro, sinais de compressão sobre o complexo ecogênico central. Finalmente, a tomografia computadorizada, empregada apenas uma vez (Figura 3), mostrou massa intra-renal de aspecto multilocular determinando distorção do sistema caliciano e hidronefrose do pólo superior.

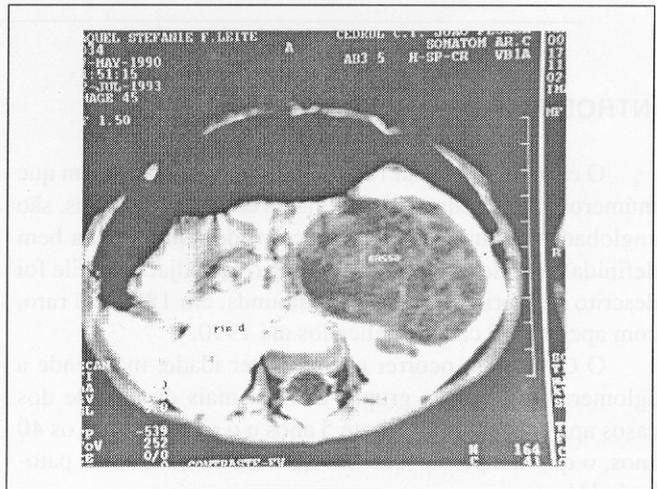


Figura 3 – Caso 3 – Tomografia computadorizada

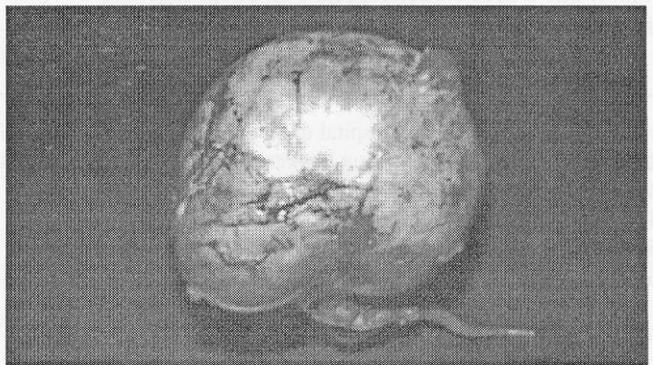


Figura 4 – Caso 1 – Peça operatória

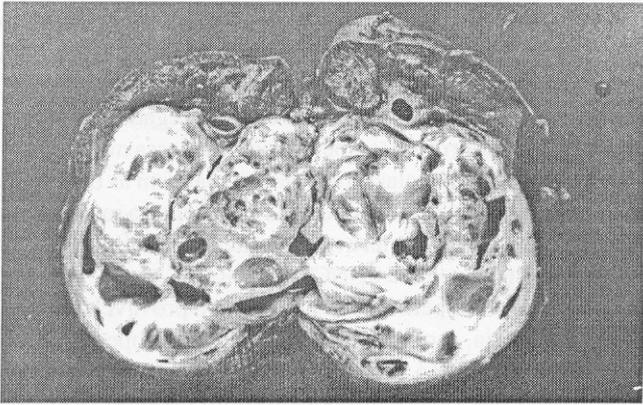


Figura 5 - Caso 4 - Peça operatória (aberta)

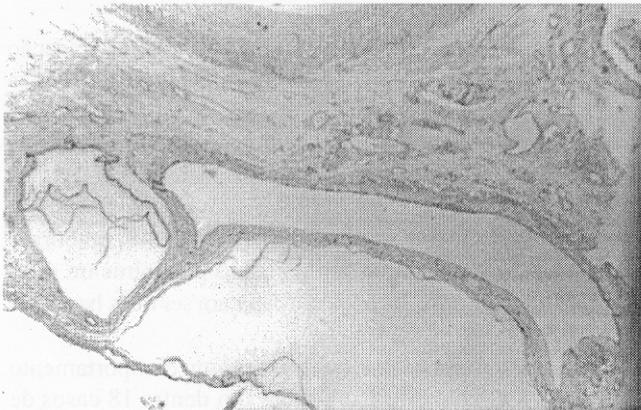


Figura 6 - Caso 2 - Histopatológico. Cavidades císticas de dimensões variadas entrecortadas por septos conjuntivos vascularizados

Em todos os casos, o tratamento foi cirúrgico, e a operação empregada, a nefrectomia. A peça operatória (Figuras 4 e 5) pesou 520g a 750g.

O exame histopatológico das peças operatórias foi compatível com CMR (Figura 6). Em um caso apareciam elementos de mesênquima primitivo, mas não havia células do blastema (Figura 7). Em outro, a peça apresentava tecido blastemal renal.

## RESULTADOS

Todos os pacientes tiveram boa evolução pós-operatória. Na paciente que apresentava hipertensão arterial, a pressão se normalizou nos dias seguintes à operação. Esta menina, operada em 1975, foi acompanhada durante um ano, mas depois seu seguimento foi perdido. Os outros pacientes vêm sendo observados com um seguimento de dois a oito anos (média de 45 meses).

Os exames pré-operatórios mais úteis foram a ultra-sonografia e a tomografia computadorizada, que mostraram a presença de uma massa multilocular bem delimitada intra-renal.

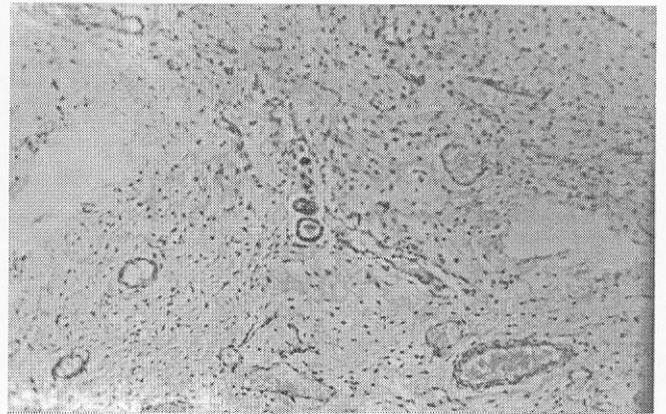


Figura 7 - Caso 2 - Septo conjuntivo em detalhe evidenciando área de mesênquima primitivo englobando vasos e túbulos renais

## DISCUSSÃO

O CMR tem o aspecto macroscópico característico: tumoração arredondada, com uma cápsula nítida e não infiltrante, distorcendo e deslocando o tecido renal adjacente. O aspecto ao corte lembra o de favos de mel, devido aos inúmeros cistos. Pode haver protrusão de um ou mais cistos para dentro da pelve renal, como foi observado no caso 1.<sup>6,7,8</sup>

O aspecto microscópico é menos constante, encontrando-se variações nos componentes do estroma dos septos, não apenas de caso para caso mas também de uma área para outra dentro do mesmo tumor. Em alguns casos estão presentes elementos nefroblásticos, e isso levou a dúvidas quanto à origem congênita ou neoplásica e a uma grande variedade de denominações para este tumor: nefroma cístico, nefroma multicístico benigno, cistoadenoma renal, nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado, doença cística segmentar do rim, etc. A descoberta recente de hiperdiploidia no estudo do cariótipo destes tumores fala em favor da natureza neoplásica.<sup>9</sup>

Com o intuito de delimitar bem esta afecção, Powell et al<sup>10</sup> e, mais tarde, Boggs e Kimmestiel<sup>11</sup> estabeleceram uma série de critérios para o seu diagnóstico:

- 1- O cisto deve ser unilateral.
- 2- O cisto deve ser solitário.
- 3- O cisto deve ser multilocular.
- 4- O cisto não deve se comunicar com a pelve renal.
- 5- Os pequenos cistos não devem se comunicar uns com os outros.
- 6- Os cistos devem ter um revestimento epitelial definido.
- 7- O rim remanescente deve ser essencialmente normal, exceto pela atrofia por compressão.

Powell achava que não podiam haver elementos renais nos septos dos cistos, enquanto Boggs e Kimmestiel só excluía os casos que tivessem elementos maduros. A unilateralidade não é mais considerada essencial.<sup>12,13</sup>

Em 1989, Joshi e Beckwith<sup>14</sup> afirmaram que as lesões contendo algumas estruturas maduras também devem ser incluídas. Eles distinguíram duas afecções muito parecidas,

o cisto molecular renal ou nefroma cístico (NC) e o nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado (NCPD). Elas se diferenciam pela presença, neste último, de células do blastema e outros elementos embrionários. No caso 2 de nossa série foram encontrados alguns elementos de mesênquima primitivo, mas não havia células do blastema. No caso 3 estas células foram encontradas, por isso ele pode ser rotulado como NCPD.

Joshi e Beckwith acharam importante distinguir o NCPD do tumor de Wilms com focos de alteração cística. Enfatizaram que o NC e o NCPD são totalmente císticos, e o exame microscópico da peça deve ser minucioso. Faria e Zerbini<sup>15</sup> descreveram um tumor renal predominantemente cístico, que classificaram como nefroma cístico desdiferenciado, tendo um mesenquima maligno como o componente desdiferenciado.

Geralmente, o CMR se apresenta na criança como uma massa abdominal que pode ser assintomática e encontrada em um exame de rotina. Não há predomínio de lado. A tumoração pode apresentar alguma mobilidade, como ocorreu no caso 2. Em alguns casos existe hipertensão arterial (Caso 1), que é decorrente do próprio tumor ou da compressão do tecido renal adjacente.<sup>2,6,16</sup> Finalmente, pode ocorrer dor ou hematuria, talvez secundários à obstrução causada pela protrusão de um ou mais cistos na pelve renal.<sup>4,6,17</sup> Convém lembrar que o caso 1 mostrava exclusão renal na urografia excretora e a palpção da peça operatória evidenciava a presença de cistos na pelve e no ureter proximal.

Como em toda massa abdominal, o paciente deve ser submetido sem perda de tempo a uma investigação laboratorial e por meio de imagens. Estes tumores eram rotulados como prováveis nefroblastomas antes do advento da ultra-

sonografia.<sup>18</sup> Este exame mostra um cisto intra-renal repleto de cistos pequenos formando como que um favo de mel. Para Fobi,<sup>2</sup> este aspecto é praticamente patognomônico de CMR. O doppler colorido também pode ser empregado.<sup>19</sup> A tomografia computadorizada também mostra a massa multilocular e é útil para definir a relação da massa renal com as estruturas vizinhas e o tecido renal deslocado. Finalmente, a ressonância magnética é importante na avaliação destes tumores<sup>20</sup> e pode ser altamente sugestiva de NCPD ou NC.<sup>21</sup>

Estes exames permitem o diagnóstico provável de CMR. Não há, todavia, modalidade diagnóstica pré-operatória ou achado macroscópico, por ocasião de operação, que definam com certeza um cisto multilocular como benigno.<sup>4</sup> O diagnóstico preciso exige o estudo detalhado da peça e existe como que um espectro de afecções, com o CMR em um extremo e o tumor de Wilms cístico no outro.

O tratamento ideal do CMR seria a simples enucleação do cisto, quando tecnicamente possível, se houvesse certeza de sua benignidade.<sup>4</sup> Existe um dilema: fazer a enucleação conservadora, apesar da incerteza diagnóstica, ou a nefrectomia?

Até que tenhamos meios mais precisos de diagnóstico, a nefrectomia parece ser a conduta mais segura, embora o Wilms cístico e o nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado ou com nódulos de Wilms pareçam ser mais benignos que o tumor de Wilms clássico.<sup>17</sup>

Na série de Joshi e Beckwith,<sup>14</sup> nenhum comportamento agressivo foi notado no NC e apenas um dentre 18 casos de NCPD exibiu recorrência local, mas não metástase. A nefrectomia parece, pois, ser terapia adequada para o cisto multilocular renal, mas parece recomendável um acompanhamento prolongado do paciente.

## ABSTRACT

*The multilocular cyst of the Kidney is a rare tumoration, of disputable etiopatogeny, with typical macroscopic characteristics (looking as honeycomb), but variable histology, generating a lot of synonyms. With the modern image diagnostic methods, these tumors may be suspected pre-operatorily. Previously they were rotulated as probable nephroblastoma (Wilm's tumor). The authors describe the aspects of five cases observed at Pediatric Surgery Services of Getulio Vargas and Lagoa Hospitals of Rio de Janeiro, and University Hospital of João Pessoa (Paraíba). In all of these cases the predominate symptom was a abdominal mass, but one of them also showed arterial hypertension. The five patients were nephrectomized with a good pos-operative evolution. In despite of its low incidency, the CMR must be remembered in the diagnosis of any renal mass of infancy, because of favourable diagnosis related to the Wilm's tumor. At adult hood, the differential diagnosis is made mostly with the cystic adenocarcinoma.*

**Key Words:** *Kidney cysts; Wilm's tumor.*

## REFERÊNCIAS

1. Naim ERK, Tudway DC, O'Brien JM, et al – Multilocular cystic nephroma. *Brit J Urol* 1990; 65:543-544.
2. Fobi M, Mahour GH, Isaacs H Jr – Multilocular cyst of the kidney. *J Pediat Surg* 1979;14:282-286.

3. Lhez JM, Joffre F, Escourrou G – Kyste multiloculaire du rein. *J Urologie* 1980;86:709-712.
4. Sharp RJ – Developmental anomalies of the kidney. In Ashcraft KW – *Pediatric Urology*. Philadelphia, WB Saunders Company, 1990; pg. 77-115.
5. Souza ECC, Verona CBM, Suzigan S, et al – Nefroma cístico multilocular – relato de 2 casos. *Radiol Bras* 1988;21:193-196.
6. Baldauf M, Schulz D – Multilocular cyst of the kidney. *Amer J Clin Pathol* 1976;65:93-102.
7. Steiner A, Farkash T, Scheinfeld A – Kyste solitaire multiloculaire du rein. *J Chir (Paris)* 1970; 99:535-540.
8. Uson A, Melicow M – Multilocular cysts of kidney with intrapelvic herniation of “daughter”cyst: report of 4 cases. *J Urol* 1963; 89: 341-348.
9. Chadarévian JP de, Punnett HH, Billmire DF, et al – Hyperploidy and trisomy 12 in the cystic partially differentiated nephroblastoma. *Hum Pathol* 1996;27:980-981.
10. Powell T, Shackman RJ, Johnson H – Multilocular cysts of the kidney. *Brit J Urol* 1951;23:142-152.
11. Boggs L, Kimmestiel P – Benign multilocular cystic nephroma: report of two cases of so-called multilocular cyst of the kidney. *J Urol* 1956; 76:530-541.
12. Chatten J, Bishop HC – Bilateral multilocular cysts of the kidneys. *J Pediat Surg* 1977;12:749-750.
13. Egerdie R, Buckspan M, Klotz P, et al – Bilateral multilocular renal cysts. *J Urol* 1986;135:346-348.
14. Joshi VV, Beckwith JB – Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma. *Cancer* 1989;64:466-479.
15. Faria P, Zerbini MC – Dedifferentiated cystic nephroma with malignant mesenchymoma as the dedifferentiated component. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996; 16:1.003-1.011.
16. Frazier T – Multilocular cyst of the kidney. *J Urol* 1951; 65:351-363.
17. Glassberg KI, Filmer B – Renal dysplasia, renal hypoplasia and cystic disease of the kidney. In Kelalis PP, King LR, Belman AB – *Clinical Pediatric Urology*. Philadelphia, WB Saunders Company, 3ª ed., 1992, pp. 1121-1184.
18. Prevot J, Rauber G, Bretagne M, Hummer J – Kystes multiloculaires du rein chez l'enfant. *Annales Chir Infantile* 1973;14:377-384.
19. Hirai T, Ohishi H, Yamada R, et al – Usefulness of color doppler flow imaging in differential diagnosis of multilocular cystic lesions of the kidney. *J Ultrasound Med* 1995;14:771-776.
20. Minevich E, Wacksman J, Phipps L, et al – The importance of accurate diagnosis and early close follow-up in patients with suspected multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1997; 158 (3 pt.2):1.301-1.304.
21. Streif W, Gassner I, Janetschek G, et al – Partial nephrectomy in a cystic partially differentiated nephroblastoma. *Med Pediatr Oncol* 1997; 28:416-419.

#### ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Dr. Ennio Gabriel  
 Rua Roberto Dias Lopes, 25/1.401  
 22010-110 – Rio de Janeiro-RJ