

UURO

VOL 8 N°1 JANEIRO/JUNHO 2003



EORTC

Grupo Português Génito - Urinário

CARCINOMA DE CÉLULAS RENAIS CÍSTICO.

REVISÃO A PROPÓSITO DE UM CASO.

CYSTIC RENAL CELL CARCINOMA.

A REVIEW BASED ON A CASE REPORT

J CABRAL RIBEIRO*, LEMOS SOUSA**, VILA MENDES**, CARLOS SILVA**, AMÉRICO SANTOS***

Resumo

Avanços recentes nos exames auxiliares de diagnóstico imagiológico, associado à sua crescente utilização e disponibilidade, têm facilitado a identificação e caracterização de um crescente número de massas renais císticas e sólidas.

As massas renais císticas podem colocar sérias dificuldades de avaliação, pois embora a maioria traduza patologia benigna sem significado clínico, podem ocasionalmente ser a manifestação de doença oncológica.

A propósito de um caso clínico de cistadenocarcinoma unilocular do rim, os autores fazem uma revisão da literatura sobre as características imagiológicas, anatomopatológicas, terapêuticas e prognósticas dos carcinomas renais císticos.

Palavras Chave: Cisto, carcinoma células renais, punção aspirativa, classificação Bosniak

Summary

Recent advances of the imaging diagnostic procedures, coupled with its availability, have facilitated the diagnosis and characterization of an increasing number of renal cystic and solid masses. Of these, cystic renal masses can cause management difficulties. In fact, and although most of the renal

cystic lesions are the translation of insignificant and benign pathology, a small proportion can be the presentation of renal cancer.

The authors present a case report of a unilocular cystic adenocarcinoma of the kidney and make a brief review of the imagiologic, pathologic, treatment and prognosis of these unusual carcinomas.

Key Words: Cyst, renal cell carcinoma, cyst puncture, Bosniak classification.

A crescente e fácil utilização de exames auxiliares de diagnóstico imagiológico (ecografia, tomografia axial computadorizada e ressonância magnética nuclear) tem permitido detecção e tratamento mais precoce dos tumores renais, contribuindo assim para o progressivo aumento da sobrevida destes doentes. Paralelamente, ocorre uma crescente detecção de patologia renal cística, na sua grande maioria assintomática. A patologia cística renal pode ser subdividida em genética (doença policística da criança ou do adulto) ou adquirida (rins multicístico, cistos multiloculares e cistos simples). Embora a vasta maioria destes casos corresponda a patologia benigna sem qualquer significado clínico, pode, ocasionalmente, ser a apresentação de uma neoplasia renal. A distinção entre estas duas situações é o grande desafio na abordagem clínica destes doentes.

Caso Clínico

Homem de 39 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes foi observado em 1996, por desconforto lombar esquerdo (sem

HOSPITAL DE SÃO MARCOS - BRAGA, SERVIÇO DE UROLOGIA

* INTERNO COMPLEMENTAR DE UROLOGIA

** ASSISTENTE HOSPITALAR DE UROLOGIA

*** CHEFE DE SERVIÇO - DIRECTOR DO SERVIÇO DE UROLOGIA

cólica) com vários meses de evolução. Na avaliação efectuada detectou-se a existência de quisto simples de 9,5cm de diâmetro na vertente anterosuperior do rim esquerdo e um outro justaposto, com 2cm de dimensão, com calcificação parietal de 0,5cm. Em Jul/97 foi efectuada punção aspirativa do quisto maior, com saída de líquido citrino; os exames citológicos, bioquímicos e bacteriológicos não revelaram alterações.

Ficou assintomático. Os controlos imagiológicos seguintes demonstraram persistência de quisto simples residual e manutenção das características do quisto calcificado.

Em Mar/99, por recorrência das queixas de desconforto lombar, verificou-se o crescimento do quisto simples, confirmado seis meses depois, apresentando então um diâmetro de 6cm (Fig 1).

Foi submetido a enucleação cirúrgica dos quistos e exame extemporâneo do pequeno quisto calcificado, que não revelou alterações. O exame anatomopatológico do quisto maior revelou tratar-se de um cistadenocarcinoma unilocular de células claras do rim, grau nuclear II de Fuhrman, encontrando-se a neoplasia confinada ao interior da lesão cística sem imagens de invasão vascular (Fig-2,3).

Foram efectuados os restantes exames de estadiamento que foram negativos. T1N0M0.

Encontra-se assintomático e sem evidência de doença aos 20 meses.

Discussão

O recente avanço nos exames imagiológicos tem vindo a facilitar a avaliação da patologia cística renal. A doença renal cística adquirida corresponde a cerca de 85% das lesões renais detectadas de forma assintomática.⁽¹⁾ Embora a grande maioria destes quistos corresponda a patologia benigna, por vezes apresentam alterações que colocam problemas de diagnóstico diferencial entre carcinoma renal cístico, patologia benigna cística e outros tumores malignos císticos. Aproximadamente 4 a 15% dos carcinomas renais apresentam alterações císticas.^(2,3) Hartman descreve 4 mecanismos que podem explicar este facto: crescimento intrínseco de forma multilocular; crescimento intrínseco unilocular; origem a partir do revestimento epitelial de um quisto pré-existente; necrose cística (pseudocisto) de um carcinoma de células renais.⁽²⁾ Deslignères, em outra abordagem sobre a histogênese, acrescentou a degenerescência cística para estes tumores.⁽⁴⁾ Bosniak, em 1986, sistematizou as lesões císticas renais segundo as suas características imagiológicas na TAC,⁽⁵⁾ posteriormente alargadas para incluírem características ecográficas, em 4 classes. As lesões classe I são classificadas como cistos simples. Em termos ecográficos, são lesões bem limitadas, de paredes finas, de conteúdo anecoico com transmissão uniforme dos ecos e reforço posterior. Na TAC apresentam uma densidade menor de 25 Unidades Hounsfield (HU) e não sofrem reforço com utilização de contraste endovenoso. Não ne-

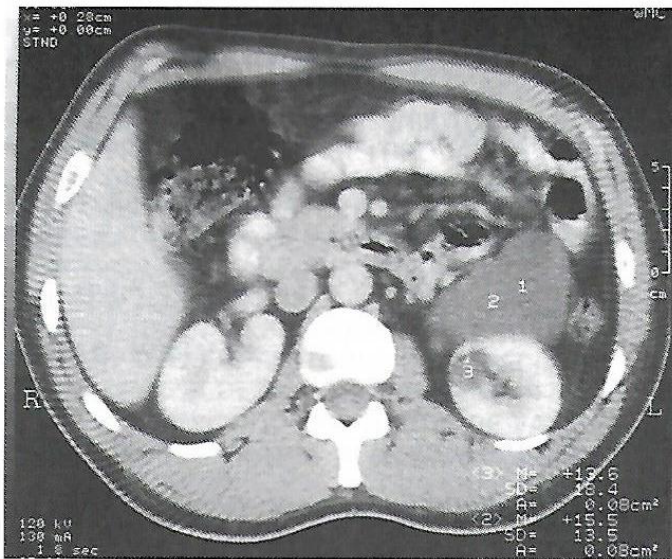


FIG. 1 - TAC

cessitariam de estudo. As lesões classe II são lesões interpretadas como cistos benignos minimamente complicados. São bem limitados, com mais de 25% da sua superfície a projectar-se além do contorno renal (facilita a visualização do contorno renal). São lesões com septos finos, calcificações mínimas, que não captam contraste e são anecoicas. O aparecimento de vários casos de tumores renais cuja apresentação foi lesão tipo II, levou Bosniak subdividiu esta categoria em II e IIF (Follow-up).⁽⁶⁾ Estes são cistos densos em que os critérios de cistos classe II não estão todos presentes. Os cistos classe III são complexos, com septações grossas, por vezes captantes de contraste, calcificações dispersas e irregulares. São lesões que tem indicação de exploração cirúrgica, pois cerca de 50% destas são carcinomas de células renais. Os cistos classe IV são lesões complexas, com paredes irregulares, espessas, captantes de contraste. Correspondem a tumores ou necrose intratumoral em aproximadamente 90% dos casos. Vários estudos confirmaram a utilidade desta classificação, mas mostraram igualmente as suas limitações ao não detectarem alguns casos, embora infrequentes de carcinomas (especialmente uniloculares), classificados como Bosniak classes I e II.^(7,8,9)

O nosso doente apresentou-se com um cisto renal simples sintomático, junto ao qual existia um outro minimamente complicado (Bosniak classe II). A opção de tratamento e diagnóstico foi o esvaziamento por punção. Entre as técnicas possíveis para tratamento de patologia cística sintomática (marsupialização laparoscópica, ressecção percutânea, exérese cirúrgica e a punção aspirativa), a punção aspirativa é uma técnica de fácil execução, com baixa morbidade e permite a obtenção de material para análise.⁽¹⁰⁾ Apresenta, contudo uma elevada taxa de recorrência a longo prazo (aproximadamente 90%). Com a utilização de material esclerosante (álcool etílico, iodopovidona, etc) a taxa de sucesso aproxima-se dos 70%.⁽¹⁰⁾ O aspecto macroscópico do líquido (citrino vs hemorrágico), a aná-

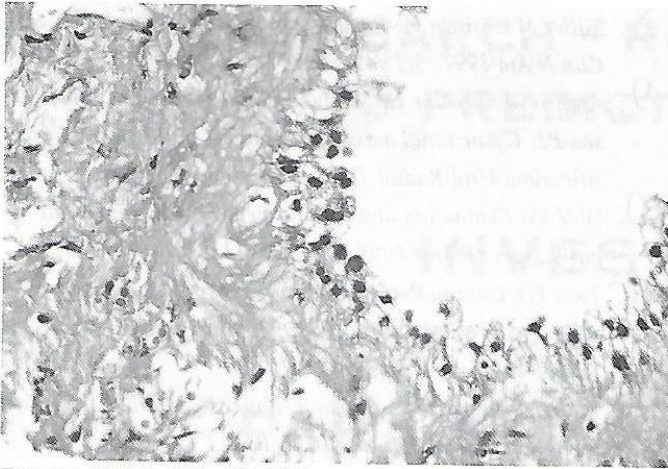


FIG. 2 - HISTOLOGIA, HE 400X

lise bioquímica (doseamento de lipídeos, amilase, LDH, proteínas, interleucinas) e o exame citológico podem dar pistas para carcinoma. A conjugação destes dados permite afirmar a natureza benigna destes quistos em cerca de 95% dos casos.⁽¹⁾ A citologia tem sido considerada o exame mais importante.⁽¹¹⁾ No entanto recentemente, Hayakawa et al relatou uma acuidade diagnóstica para carcinoma extremamente baixa. No seu estudo envolvendo 223 casos em que coexistia carcinoma renal e cisto, a punção aspirativa foi realizada em 47 (21%) e submetidos a exame histológico 37 sendo afirmado a presença de CCRC em apenas 5 (acuidade diagnóstica de 14%).⁽³⁾ A avaliação do líquido aspirado (exame citológico e bioquímico) não revelou alterações sugestivas de neoplasia e o doente ficou assintomático. Após 18 meses de seguimento verifica-se crescimento significativo (fica sintomático) do cisto simples, mantendo o mais pequeno as mesmas características. Face à recorrência, optou-se pela remoção cirúrgica dos dois cistos, revelando-se que o menos suspeito era um cistadenocarcinoma unilocular do rim.

O carcinoma renal cístico (CCRC) pode ocorrer na forma unilocular ou multilocular.

Murad et al caracterizou em 1991 o carcinoma multilocular do rim como uma entidade distinta de tumor renal.⁽¹²⁾ Representa apenas 2 a 6% dos carcinomas renais, é um tumor unifocal, bem delimitado, multilocular com áreas focais sólidas (menos de 10%), composto de cistos de paredes finas revestido por células claras tipicamente grau nuclear I de Furhman e com conteúdo límpido. É mais comum no sexo masculino (2:1) com idade de apresentação média pelos 60 anos e cuja manifestação mais frequente é a massa abdominal. Corica refere que são tumores de baixo grau de malignidade e diplóides.⁽¹³⁾ O carcinoma unilocular é menos frequente embora pareça ter um comportamento clínico semelhante.

O tratamento gold standard dos carcinomas renais é a nefrectomia radical. Nos últimos anos crescente bibliografia tem comparado a utilidade da nefrectomia parcial como opção cirúrgica de preservação renal. Alguns dos obstáculos à adopção desta técnica tem sido a



FIG. 3 - HISTOLOGIA, HE 400X

bem documentada taxa de multicentricidade (até 7%) e uma taxa superior de complicações (p. ex. fístula urinária). Estudos recentes têm mostrado que estes medos são injustificados, pois não se tem verificado diferenças significativas em relação a complicações, mobilidade, taxa de recorrência local e, fundamentalmente, de sobrevivida a longo prazo entre estas duas técnicas.^(14,15,16)

O CCRC é um tumor de crescimento lento, de baixo potencial de malignidade e de invasividade conferindo um prognóstico excelente. Vários autores têm relatado sobrevidas específicas de 100% aos 5 e 10 anos.^(7,13,18) Se critérios rigorosos forem considerados, não existem casos de CCRC metastizados.⁽¹⁴⁾ Deste modo, diversos autores têm vindo a efectuar como tratamento a simples enucleação tumoral.

Cloix et al tratou cirurgicamente 32 quistos complexos, dos quais 13 (41%) eram neoplasias (incluindo um Bosniak classe I). Foram tratados por nefrectomia radical, nefrectomia parcial e enucleação. A única recorrência foi em neoplasia com necrose cística tratada por enucleação.⁽⁷⁾

Corica et al utilizando arbitrariamente um cut off de 75% de massa cística para classificar como CCRC, encontrou 24 casos entre 3047 carcinomas renais. Destes apenas 16.6% eram sintomáticos e todos, excepto um, eram diplóides. Onze doentes foram submetidos a nefrectomia radical, 4 a nefrectomia simples, 6 a nefrectomia parcial e 6 a enucleação simples. Após um seguimento médio de 77.6 meses (8 a 428) reportou uma sobrevida de 92%, com dois óbitos por doença não relacionada.⁽¹³⁾

Bielsa et al na sua série de 206 casos de CCR encontrou 25 (12%) de CCRC sendo a grande maioria multilocular (96%). Uma predominância do sexo masculino, uma menor incidência de sintomas constitucionais ao diagnóstico, um baixo grau nuclear e estágio patológico, e uma sobrevida superior ao CCR foram as diferenças altamente significativas encontradas.⁽¹⁷⁾

Estes dados, adicionados aos da restante literatura, levou diversos autores a concluir pela atitude conservadora para estes doentes.

Bielsa estabeleceu um protocolo na sua instituição em que todos os doentes com quistos complexos ou não e tratados cirurgicamente são-no por enucleação cirúrgica e biópsia das margens. Se positivas, executam ressecções seriadas ou nefrectomia parcial.

Conclusões:

O CCRC é uma forma particular de carcinoma do rim. Um crescimento indolente, baixo grau de malignidade, baixo potencial metastático e um prognóstico excelente são as suas características. Pode ser tratado através de uma simples enucleação cirúrgica.

Embora, actualmente, com a utilização de meios de diagnóstico imagiológico, bioquímico e citológico o diagnóstico pré-operatório de CCRC esteja facilitado, este estudo pode ser negativo, pelo que existe consenso de que os quistos renais sintomáticos devem ser tratados.

Bibliografia

1. Lang EK: Renal cyst puncture studies. *Urol Clin N Am* 1987; 14(1): 91-102
2. Hartman DS, Davis CJ; Johns T, Goldman SM: Cystic renal cell carcinoma. *Urology* 1986; 28(2): 145-53
3. Hayakawa M, Hatano T, Tsuji A, Nakajima F, Ogawa Y: Patients with cysts associated with renal cell carcinoma and implications of cyst puncture: A study of 223 cases. *Urology* 1996; 47:643-646
4. Deslignères S: Tumeurs rénales kystiques uniloculaires et multiloculaires à cellules claires et carcinome in situ intra tubulaire à cellule claires. *Journal d'Urologie* 1993; 99(3):111-117
5. Bosniak MA: The current radiological approach to renal cysts. *Radiology* 1986; 158:1-10
6. Bosniak MA: How does one deal with a renal cyst that appears to be Bosniak class II on a CT scan but has sonographic features suggestive of malignancy (EG nodularity of wall or a nodular, irregular septum?). *AM J Roentgenol* 1994; 163:216
7. Cloix P, Martin X, Pangaud C, Maréchal J-M, Bouvier R, Barat D, Dubernard J-M: Surgical management of complex renal cysts: A series of 32 cases. *J Urol* 1996; 156:28-30
8. Miller MA, Brown JJ: Renal cysts and cystic neoplasms. *MRI Clin N Am* 1997; 5(1):49-65
9. Aronson S, Frasier HA, Baluch JD, Hartman DS, Christenson PJ: Cystic renal masses: Usefulness of the Bosniak classification. *Urol Radiol* 1991; 13:83-90
10. Wolf JS: Evaluation and management of solid and cystic renal masses. *J Urol* 1998; 159:1120-1133
11. Todd TD, Dhurandhar B, Mody D, Ramsy I, Truong LD: Fine-needle aspiration of cystic lesions of the kidney. *Am J Clin Pathol* 1999; 111:317-28
12. Murad T, Komaiko W, Oyasu R, Bauer K: Multilocular cystic renal cell carcinoma. *Am J Clin Pathol* 1991; 95:633-637
13. Corica FA, Iczkowski KA, Cheng L: Cystic renal cell carcinoma is cured by resection: a study of 24 cases with long-term follow-up. *J Urol* 1999; 161:408-11
14. Bonsib SM: Risk and prognosis in renal neoplasms. A pathologist's prospective. *Urol Clin N Am* 1999; 26(3):643-60
15. Herr HW: Partial nephrectomy for unilateral renal carcinoma and a normal contralateral kidney: A 10-year follow-up. *J Urol* 1999; 161:33-5
16. Fergancy AF, Hafez KS, Novick AC: Long term results of nephron sparing surgery for localized renal cell carcinoma. *J Urol* 2000; 163:442-5
17. Bielsa O, Lloreta J, Gelabert-Mas A: Cystic renal cell carcinoma: pathological features, survival and implications for treatment. *Br J Urol* 1998; 82:16-20
18. Koga S, Nishikido M, Hayashi T, Matsuya F, Saito Y, Kanatake H: Outcome of surgery in cystic renal cell carcinoma. *Urology* 2000; 56:67-70

AGRADECIMENTOS: OS AUTORES AGRADECEM AO SERVIÇO DE ANATOMIA PATOLÓGICA DO HOSPITAL DE SÃO MARCOS (DIR. DR. FERNANDO PARDAL) A COLABORAÇÃO DISPENSADA.

CORRESPONDÊNCIA: JORGE CABRAL RIBEIRO
HOSPITAL DE SÃO MARCOS
SERVIÇO DE UROLOGIA
APARTADO 2242
4701-965 BRAGA
UROLOGIA@HSMBRAGA.MIN-SAUDE.PT <MAILTO:UROLOGIA@HSMBRAGA.MIN-SAUDE.PT>