

CASO CLINICO

Nefroma quístico en la infancia

Drs. María José Subiabre, Oscar Muñoz, Raúl Ramírez, José Campos
Unidad de Urología. Servicio Cirugía
Hospital Dr. Roberto del Río

Resumen

Nefroma quístico (NQ) es una lesión quística multilocular neoplásica del riñón que cae en un espectro de enfermedades. Existe cierto debate acerca de si estas lesiones representan un espectro de una enfermedad con una etiología común.

Un quiste multilocular no es un segmento renal afectado por la enfermedad renal multiquística ya que estas condiciones difieren clínica, histológica y radiográficamente. Sin embargo, la controversia continua sobre si el quiste multilocular es una forma de displasia renal segmentaria. El nefroma quístico es una lesión renal característica con un comportamiento bimodal y un curso clínico benigno. Presenta un peak de distribución en los primeros 2 a 3 años, sobretudo en hombres y otro peak en la 4ª y 5ª década de la vida con un aumento significativo de su prevalencia en mujeres. El diagnóstico pre-operatorio preciso para diferenciar el NQ de otras entidades quísticas renales malignas puede ser imposible sólo con el examen clínico y radiológico; es la histopatología la que provee el diagnóstico final.

Se hace una revisión del NQ con especial interés en la afectación en los pacientes pediátricos.

Abstract

Cystic nephroma (NQ) is a multilocular cystic neoplasm of the kidney that falls on a spectrum of diseases. There is some debate about whether these lesions represent a spectrum of disease with a common etiology.

A cyst is not multilocular renal segment affected by multicystic kidney disease because these conditions differ clinically,

histologically and radiographically. However, the controversy continue over whether the multilocular cyst is a form of segmental renal dysplasia. Cystic nephroma is a renal lesion with characteristic bimodal behavior and a benign clinical course. Distribution presents a peak in the first 2 to 3 years, especially in men and another peak in the 4 th and 5 th decade of life with a significant increase in its prevalence in women. The accurate preoperative diagnosis to differentiate NQ from other malignant cystic kidney entities may not be possible only with the clinical and radiological examination, histopathology is that provided the final diagnosis.

A review of NQ with emphasis on involvement in pediatric patients it is made.

Las diferentes formas de entender el concepto "quístico" en las masas renales han llevado a una enorme confusión terminológica y conceptual muy poco clarificadoras, pero acertadamente valoradas en la reciente literatura médica (1) por lo que el término de "tumor renal de configuración quística" parece muy acertado. Esto es tanto para tumores benignos como malignos.

Las neoplasias renales con quistes dominantes representan un amplio espectro que incluyen el nefroma quístico, el tumor estromal y epitelial, sarcoma sinovial y el cáncer renal quístico multilocular. Un nuevo espectro de tumores han sido reportados que también son caracterizados por formación quística.. Ejemplos son el cáncer renal tubuloquístico y el cáncer renal en la etapa terminal de la enfermedad renal. (2) (figura 1)

Adenoma quístico del riñón fue la primera denominación, a finales del siglo XIX, de una entidad rara, benigna y no hereditaria, con un espectro amplio de hallazgos histológicos, de patogénesis incierta, múltiples denominaciones en la literatura médica y comportamiento bimodal. La terminología es muy controvertida. Éstos son algunos de los sinónimos del nefroma quístico o multiquístico referidos en la literatura médica: "tumor renal multilocular", "nefroma quístico benigno multilocular", "quiste multilocular", "nefroblastoma poli-quístico", "nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado", "tumor de Wilms poli-quístico bien diferenciado", "tumor de Perlman", "nefroblastoma diferenciado". (3)

El nefroma quístico es una lesión renal congénita que no se transmite de forma genética. Suele presentarse de forma unilateral y único, formado por múltiples quistes no comunicados, rodeados por una cápsula fibrosa gruesa que comprime el parénquima renal adyacente y con frecuencia se proyecta hacia la pelvis renal (4,5) (figura 2). Es una lesión renal caracterizada por una distribución bimodal en la edad de presentación y un curso clínico benigno. El peak ocurre primero en los primeros 2 a 3 años de vida, predominantemente en niños, y luego entre la cuarta y quinta década de la vida con una prevalencia significativamente femenina (8:1). El nefroma quístico es una neoplasia renal benigna y rara con excelente pronóstico. Un diagnóstico certero preoperatorio diferenciando el nefroma quístico de otras patologías quísticas renales malignas puede ser imposible sólo con el examen clínico e imagenológico; la evaluación histopatológica provee el diagnóstico final. (6, 7)

Radiológicamente, la mayoría de los nefromas quísticos son solitarios, localizados centralmente y de tamaño variable (promedio 9 cm) y comúnmente muestran calcificaciones, herniaciones hacia el sistema colector renal y septos. (figura 3 y 4).

Debido a la preocupación por el tumor de Wilms quístico, la gran mayoría de los nefromas quísticos continúan siendo

manejados con nefrectomía radical, aunque una aproximación preservando la nefrona con nefrectomía parcial, si viable, es una opción atractiva en adultos. (8)

Un quiste multilocular no es un segmento renal afectado por la enfermedad renal multiquística, estas condiciones difieren clínica, histológica y radiográficamente. A pesar de ello, las controversias continúan en si el quiste multilocular es una forma segmentaria de displasia renal, una malformación hamartomatosa o una enfermedad neoplásica.

Características Clínicas

Así como otras masas renales, puede presentar signos que incluyen masa abdominal, dolor y hematuria, pero la mayoría de los nefromas quísticos se encuentran como hallazgos incidentales. En general, los signos y síntomas difieren de acuerdo a la edad de presentación. En niños, lo más común es la masa abdominal asintomática como hallazgo, en cambio la gran mayoría de los adultos presentan masa en el flanco, dolor abdominal o hematuria. El sangrado se cree es secundario a la herniación del quiste hacia la pelvis renal. (9)

Histopatología

Estas lesiones son voluminosas y circunscritas por una cápsula gruesa. El parénquima renal normal adyacente a la lesión, frecuentemente está comprimido por el tumor. La lesión se puede extender más allá de la cápsula renal al espacio perinefrítico o a la pelvis renal. Los quistes que pueden variar desde milímetros a centímetros en diámetro no se comunican entre sí.

Las lesiones que tienen septos interquistes contienen tejido de dos tipos diferentes: 1.- tejido fibroso o 2.- tejido tipo embrionario. En general, los adultos tiene sólo el primer tipo, mientras que los niños pueden tener cualquiera de los dos. (figura 5)

Mientras la clínica, las imágenes y las características histológicas del nefroma quístico están bien descritas, las características inmunohistoquímicas no. El rol de la inmunohistoquímica en el diagnóstico diferencial, que incluye el

carcinoma de células renales multiquisticas, también es desconocido. El epitelio del quiste muestra positividad para los marcadores de túbulo distales y colectores (citoqueratina 19, citoqueratina AE1/AE3, antígeno de epitelio de membrana) y positividad variable para los marcadores de túbulo proximales (alfa1 antitripsina, lisozima, CD15, CD10). El estroma símil ovario tiñe positivo para receptores de progesterona y para receptores de estrógeno. (10)

En niños, aunque debe haber una continuidad desde el quiste multilocular benigno hasta el tumor de Wilms quístico y aunque todas estas lesiones sean derivadas de células de tejidos similares, no hay evidencia que sugiera que una entidad puede transformarse en otra. Además, ninguna de las condiciones determinadas genéticamente asociadas al tumor de Wilms (hemihipertrofia, aniridia) han acompañado al quiste multilocular benigno.

Evaluación

Una diversidad de pruebas pueden ser útiles, incluyendo la ecografía, el scanner, la RNM, la punción con aspiración del quiste y cistografía de doble contraste, y la arteriografía. La ultrasonografía y el scanner pueden distinguir riñones multiquisticos de quistes multiloculares. (11), pero ninguno es suficientemente confiable para distinguir entre quistes multiloculares, quistes multiloculares con focos de Wilms y sarcoma de células claras (12). Típicamente, los septos son altamente ecogénicos. En el scanner los septos son menos densos que el parénquima normal. Las calcificaciones son raras en los niños.

Tratamiento

El tratamiento para cualquier lesión quística multilocular, incluso para las variantes más benignas, es la nefrectomía. Si la lesión está localizada y hay tejido normal preservado, la excisión de la lesión o la nefrectomía parcial es posible. (13)

Los niños que tienen quistes multiloculares con nódulos de tumor de Wilms o tumor de

Wilms quístico deben ser tratados como tumor de Wilms, acorde a las recomendaciones según etapas de la enfermedad del Estudio Nacional de Tumor de Wilms (NWTS). (9)

Los cirujanos infantiles deben estar familiarizados con la clínica, imágenes, cirugías y características histopatológicas del nefroma quístico. El diagnóstico presuntivo de nefroma quístico apunta a la intervención quirúrgica. La enucleación o la nefrectomía parcial es el tratamiento de elección en casos seleccionados. La nefrectomía debe ser reservada para el nefroma quístico que reemplaza totalmente el parénquima renal (14).

Ante una lesión renal quística que no cumple criterios radiológicos de quiste simple debemos realizar TC abdominal, siendo muy útil aplicar la clasificación de Bosniak.

Clasificación de Bosniak (15)

- Clase I: corresponde al quiste simple.
- Clase II: quistes mínimamente complicados, presencia de septos finos y/o pequeñas calcificaciones, agrupaciones de quistes o quistes hiperdensos (+ 20 UH), siempre de tamaño inferior a 3 cm.
- Clase IIF ("follow"): lesión quística, mínimamente complicada pero con algún signo "sospechoso" (mayor grosor de pared o calcificaciones groseras).

Actitud: seguimiento

- Clase III: lesiones quísticas complejas (calcificaciones irregulares, margen irregular, septos gruesos). (FIG 6, 7, 8 y 9)
- Actitud: exploración quirúrgica. En el 50% de los casos, aproximadamente, hallaremos una neoplasia maligna.
- Clase IV: son lesiones con componentes quísticos o necróticos y elementos sólidos.
- Actitud: intervención quirúrgica.

Referencias

1. Sánchez Martín FM, Pascual Queralt M, Martínez Rodríguez RH, Algaba Arrea F, Millán Rodríguez F, Palou Redorta J, et al. Componente quístico del cáncer

- renal: revisión conceptual. *Actas Urol Esp.* 2008; 32:507-16.
2. Cystic renal neoplasms. New entities and molecular findings. *Pathologie*, 2010 Oct; 31 Suppl 2: 239-43.
 3. Nefroma multilocular quístico, Nuevo caso y revisión de la literatura médica reciente. *Actas Urol Esp.* 2010; 34 (3): 288-303.
 4. Multicystic nephroma: a rare entity. *J Nephrol.* 2009 May-Jun; 22 (3): 411-3.
 5. Multicystic nephroma-report of two cases. *Indian J Pathol Microbiol.* 2004 Oct; 47 (4): 520-3.
 6. Cystic nephroma: a diagnostic dilemma. *Saudi J Kidney Dis Transpl*, 2010 May; 21(3): 518-20.
 7. Nefroma multilocular quístico. Presentación de un caso. *Actas Urol Esp.* V.27 n.9 Madrid oct 2003.
 8. Neoplasms of the Upper Urinary Tract, Benign Renal Tumors; cap 51, pag 1501-1502.
 9. Renal Dysgenesis and Cystic Disease of the Kidney, cap 118, pag 919-920.
 10. Cystic nephroma: a histologic and immunohistochemical study of 10 cases. *Arch Pathol Lab Med*, 2004 Dec; 128 (12): 1404-11.
 11. Sonographic diagnosis of an unusual case of multilocular cystic nephroma mimicking polycystic kidney disease. *Ultraschall J Med.* 2008 Dec; 29 Suppl 5: 264-7
 12. Multicystic nephroma: a case report. *Acta Cytol.* 2007 Jul-Aug; 51(4): 651-3.
 13. Child with multilocular cyst of the kidney cured by partial nephrectomy. *J Pediatr Surg.* 2004 Jul; 39 (7): 1154.
 14. Cystic nephroma and localized renal cystic disease in children: diagnostic clues and Management. *Boybeyi O, J Pediatr Surg*, 01 Nov 2008; 43(11): 1985-9.
 15. Pollack, Mc Clennan: Textbook "Clinical Urography" 2 edition; 1: 484-487.

Figuras

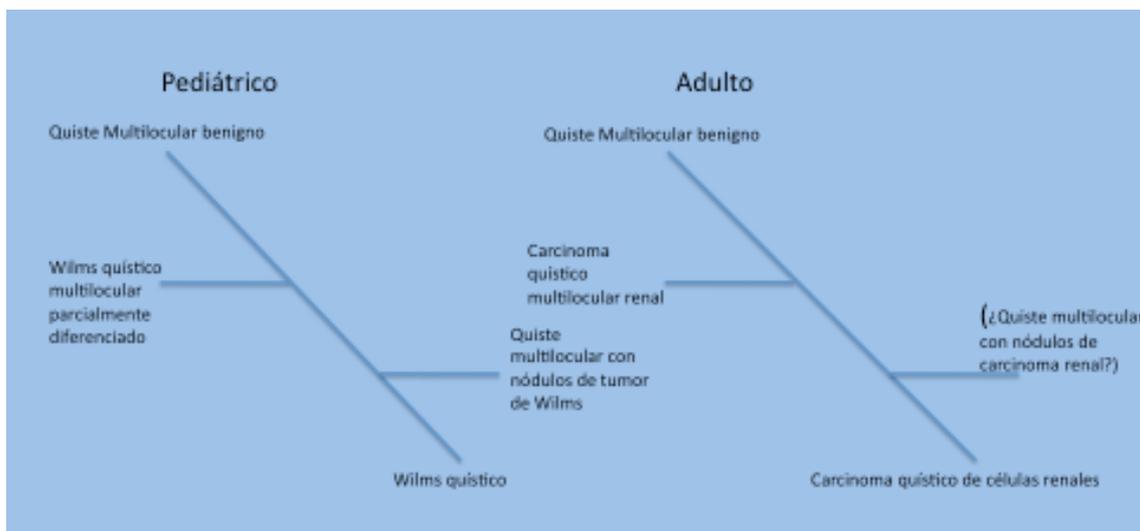


Figura 1
 Espectro de lesiones quísticas multiloculares en niños y adultos. No hay evidencia de que una lesión pueda convertirse en otra. Cuando nódulos de tumor están presentes la lesión debe considerarse maligna. No está claro si los ejemplos clínicos de "quiste multilocular con nódulos de carcinoma de células renales" en realidad existen, pero esta entidad se coloca en el espectro para su consideración. Para simplificar, las lesiones de aspecto multilocular de otros tumores quísticos (ej. hamartoma quístico de la pelvis renal) no se incluyen en la figura.

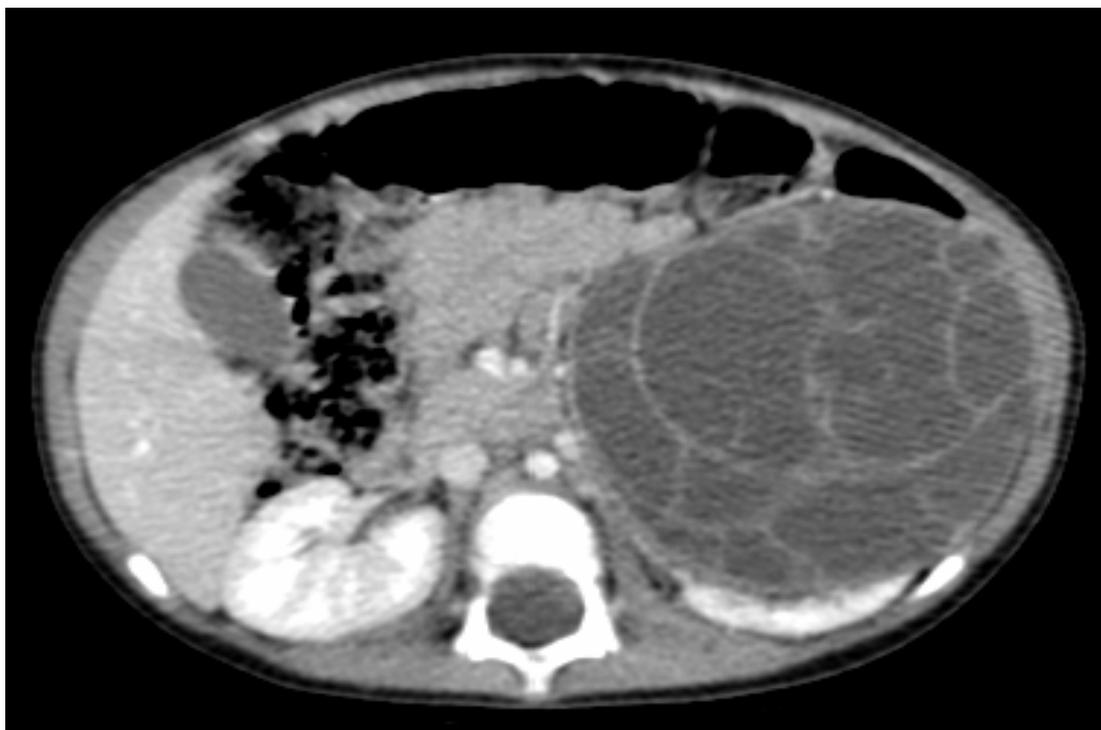


Figura 2

TC: Masa quística multilocular bien definida, con quistes no comunicantes y septos que realzan, que depende del riñón izquierdo

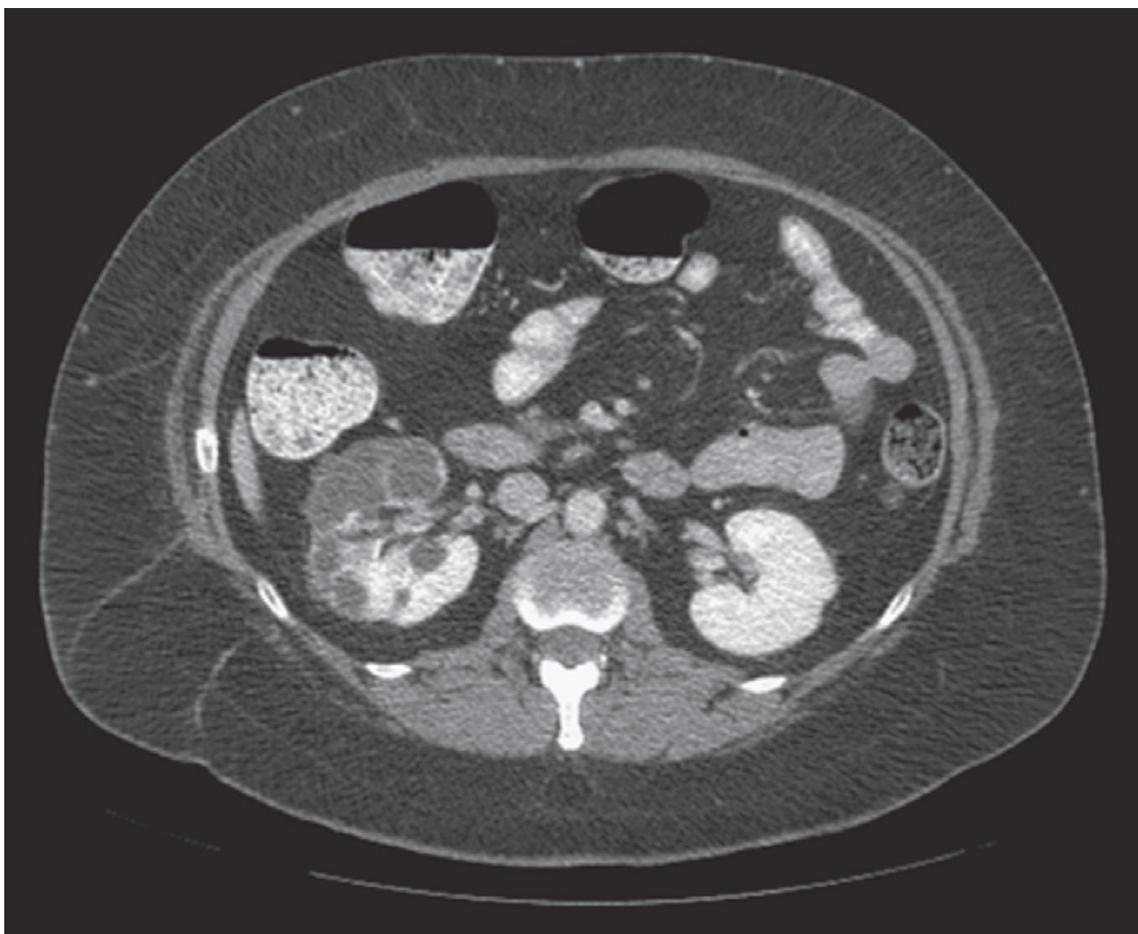


Figura 3
Nefroma quístico. TC: imágenes no permiten distinción del carcinoma renal quístico del tumor de Wilms quístico.

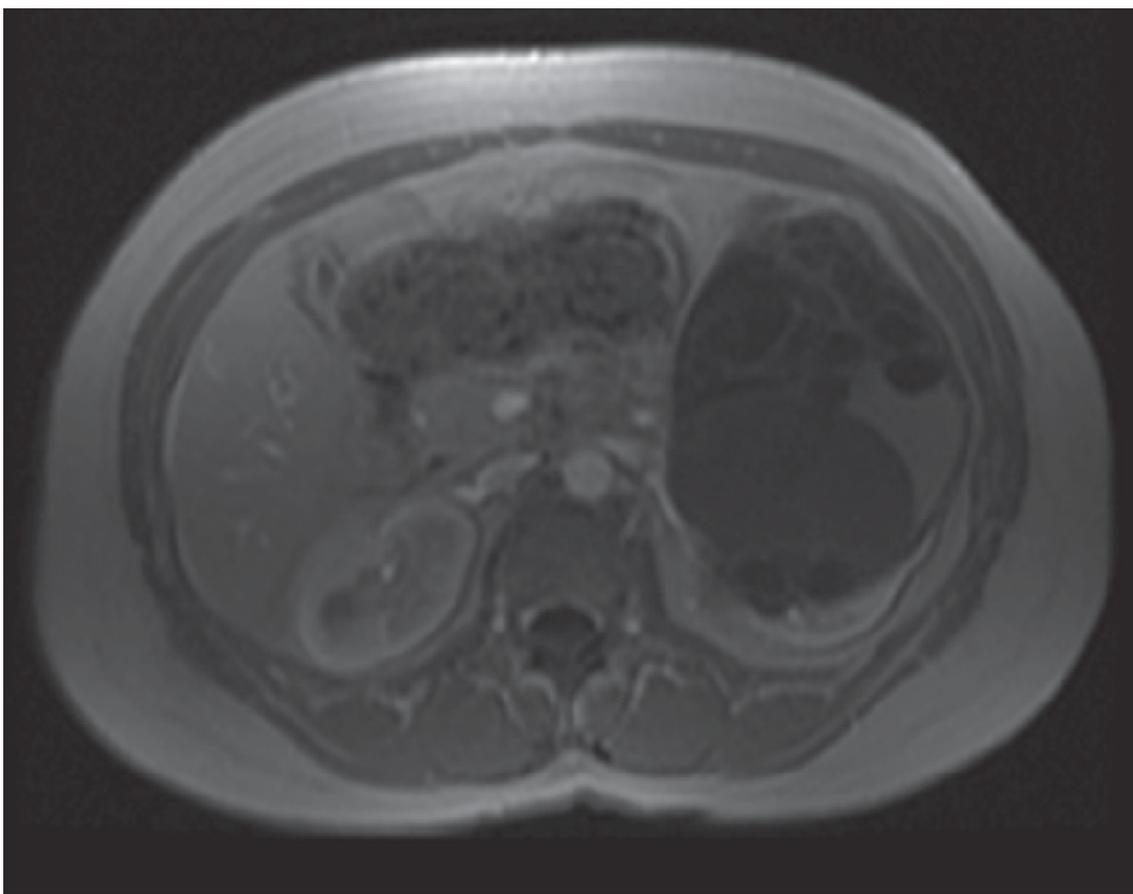


Figura 4
Nefroma quístico. RNM: imágenes no permiten distinción del carcinoma renal quístico del tumor de Wilms quístico.

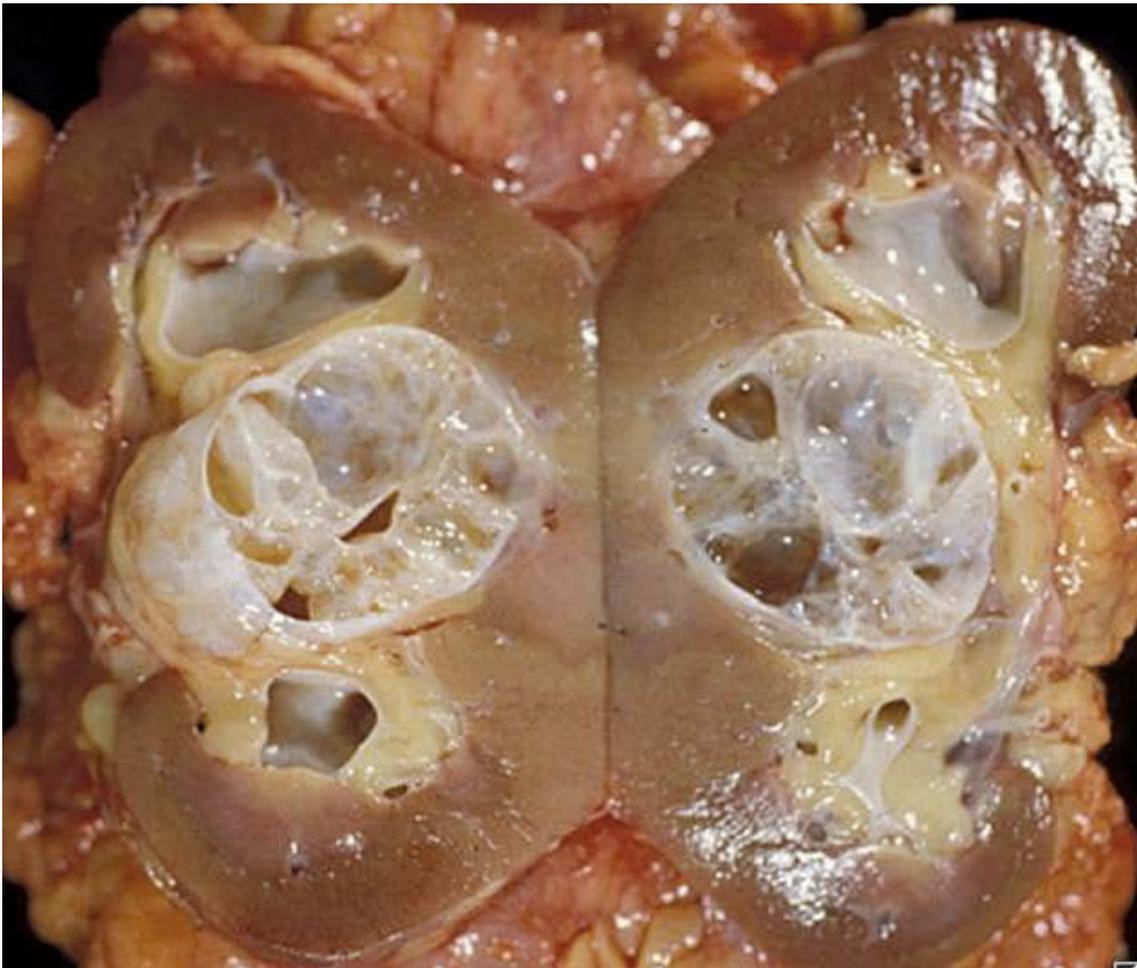


Figura 5
Macroscopía que muestra riñón abierto con nefroma quístico



Figura 6
Tabiques o septos gruesos e irregulares con realce.



Figura 7
Lesión que muestra realce en la periferia de la lesión.



Figura 8
Masa quística con paredes o septos engrosados e irregulares o septos y paredes finas con franco realce medible por TC.

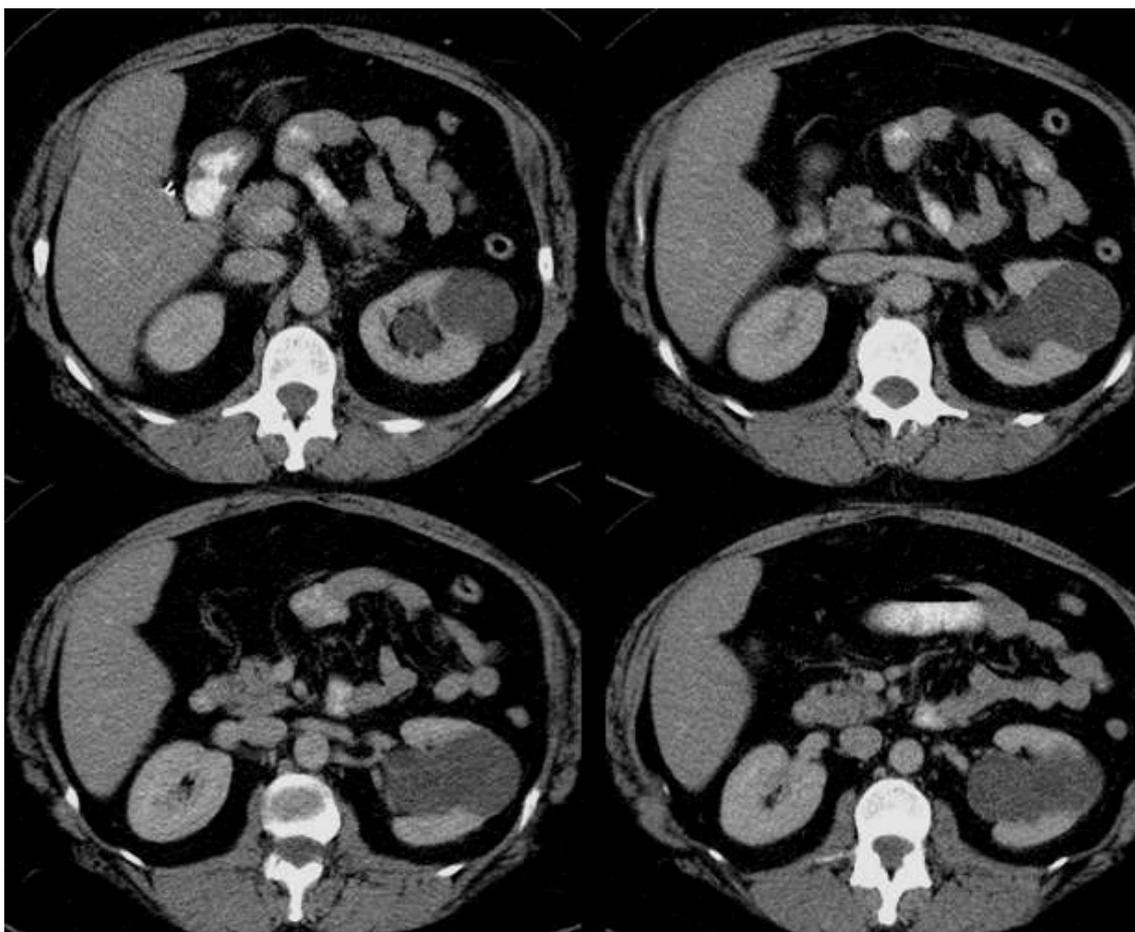


Figura 9
Lesiones quísticas complejas: calcificaciones irregulares, margen irregular, septos gruesos.