

Nefroma quístico multilocular. Presentación de un caso

Juan Carlos Mantilla Suárez*
Alexandra Rodríguez Pérez**
Juan Carlos Moncada†
Wilson Sáenz Prieto††

Introducción

El nefroma quístico multiloculado es una lesión poco común que ha sido designada bajo diversos nombres. La primera descripción fue realizada por Edmunds en 1892¹ quién la designó como adenoma quístico. Otros de los nombres que ha recibido son: quiste renal multiloculado, linfangioma, riñón multiquístico segmentario, hamartoma quístico, nefroma quístico benigno y tumor de Perlman.^{2,3}

Es una lesión renal congénita que no es genéticamente transmitida^{4,5} no tiene predilección por ningún lado y en ocasiones son tumores bilaterales.⁶ Este tumor tiene dos grupos de edad de presentación opuestos en sexo: se presenta en varones de menos de 4 años en 73% de los casos, siendo en ellos la manifestación inicial una masa abdominal palpable; cuando son mayores de 4 años, el 89% de los pacientes son mujeres, entre las edades de 4 y 20 años ó de 40 a 60 años. La presentación en los adultos puede ser asintomática y ser un hallazgo incidental pero su gran tamaño puede ser causa de dolor abdominal, hematuria, hipertensión e infección del tracto urinario.^{7,8}

Presentación del caso

Se trata de una paciente de sexo femenino de 22 años, natural y procedente de Bucaramanga quien consultó al servicio de urgencias por epigastralgia y pirosis con dolor leve en hipocondrio derecho.

Antecedentes personales: Hermana de 20 años que falleció un año atrás por un tumor suprarrenal clasificado dentro de una neoplasia endocrina múltiple (MEN) II.

Dentro del estudio se le practicó ecografía hepato-biliar (figura 1) la cual fue realizada con un equipo ATL 3000 HDI evidenciándose una imagen quística multitabcada en la unión del polo superior con la parte media del riñón derecho sin dilatación de cavidades pielocaliciales ni colecciones perirenales.



Figura 1. Ecografía hepatobiliar. Esta nos muestra una masa quística multiloculada en polo superior y tercio medio del riñón derecho, con polo inferior renal de eco estructura normal. No hay dilatación de sistemas pielocaliciales.

Posteriormente es valorada por urólogo quien al examen físico palpó masa en flanco derecho y solicitó TAC abdominal en riñón derecho, sin realce posinyección de contraste y que comprime el seno renal ipsilateral sin signos de obstrucción.

*Médico radiólogo, jefe del Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas de la Fundación Oftalmológica de Santander y Clínica Carlos Ardilla Lülle (FOSCAL), Bucaramanga, Colombia.

**Residente de IV año, Especialización en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

†Residente de III año, Especialización en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

††Residente de I año, Especialización en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

Correspondencia: Dr. Mantilla: Centro Médico Carlos Ardilla Lulle, torre A módulo 15. Urbanización el Bosque, Floridablanca, Colombia.

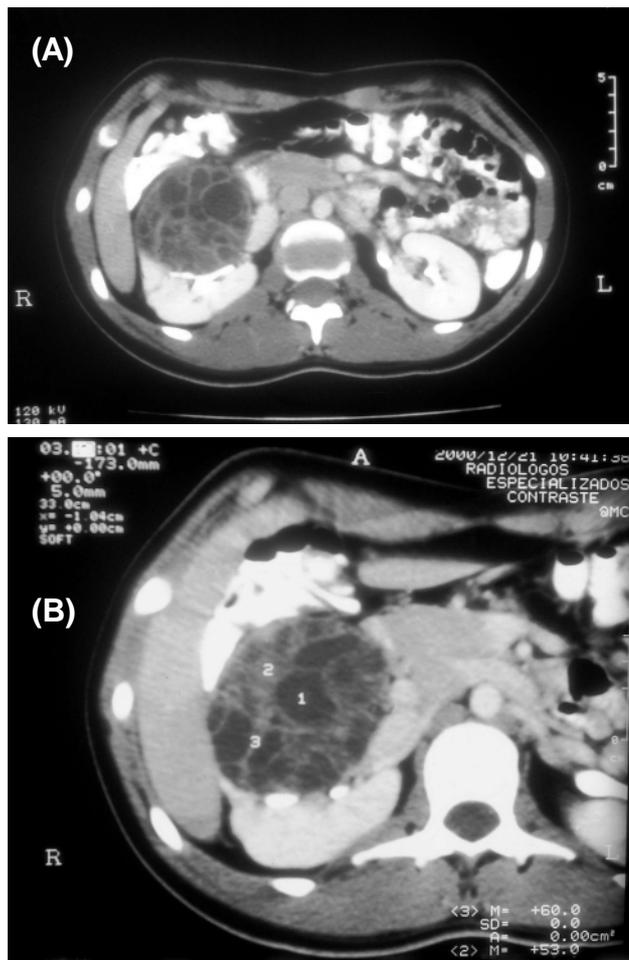


Figura 2. Cortes axiales de TAC abdominal. Observamos una muestra de Masa quística multiloculada de contornos bien definidos, que ejerce efectos de masa y comprime el seno renal derecho localizado a nivel del tercio medio del riñón derecho (A). Magnificación de la imagen (B)

La paciente es llevada a cirugía donde se le practicó nefrectomía derecha y la pieza quirúrgica fue enviada para estudio histopatológico el cual fue reportado como nefroma quístico multilocular. (Figura 3 y 4).

Discusión

El nefroma quístico multilocular es una enfermedad quística localizada en el riñón que muchos creen que representa una neoplasia quística benigna. Es poco frecuente, de etiología desconocida y no tiene un patrón hereditario. Sus características patológicas son: unilateral y único, formado por múltiples quistes de tamaños variables no comunicados, rodeados por una cápsula fibrosa gruesa que comprime el parénquima renal adyacente y con frecuencia se proyecta hacia la pelvis renal.⁷

Los quistes están delineados por epitelio plano o cuboidal y contienen líquido claro.⁹ La hemorragia y necrosis son raras. Las calcificaciones son poco comunes con frecuencia en los pacientes pediátricos: se describen sólo en 10% de los casos que son halladas en las paredes de los quistes,

siendo el patrón de calcificación inespecífico (central o periférico).^{7, 11, 13}

Su apariencia imagenológica poco característica lo incluye dentro de un espectro de lesiones que van en un extremo desde un quiste multilocular benigno, un quiste multilocular con tumor de Wilms parcialmente diferenciado, o quiste multilocular con nódulos tumorales de Wilms, hasta la forma quística del tumor de Wilms.^{3, 12, 15}

En la urografía excretora se identifica una gran masa renal, sin preferencia por ningún sitio especial. Los quistes se han descrito más comúnmente en el polo inferior. La proyección de la masa en la pelvis renal puede ser con frecuencia demostrada.^{2, 11}

Los múltiples espacios quísticos son muy bien demostrados por ecografía y aunque su aspecto es variable, dependiendo del tamaño y número de las loculaciones sugiere el diagnóstico la presencia de grandes quistes, no comunicados, separados por tabiques de estroma ecogénico dentro de una masa bien definida. Si las loculaciones son pequeñas se ve la masa hiperecogénica de aspecto sólido e inespecífico.^{3, 6, 14}

La apariencia en TAC es usualmente característica de una masa quística intrarrenal multiloculada que mide desde pocos centímetros a más de 10 centímetros y la medida de la densidad de los quistes es igual o levemente mayor a la del agua. Los tabiques con densidad de tejido blando son delgados y no realzan luego de la administración de contraste. Si por TAC o por RM hay engrosamiento de tabiques o realce nodular, la masa debe ser considerada como maligna hasta que no se demuestre lo contrario.^{7, 11, 15}

En resonancia magnética la señal del componente quístico es hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 a menos que hayan signos de sangrado y la intensidad de la señal dentro de los quistes sea hiperintensa en T1 e hipointensa en T2.^{2, 10}

En angiografía se demuestra una lesión hipovascular pero el grado de vascularización depende del tamaño del quiste y de la cantidad de estroma que contenga y en ocasiones se pueden ver vasos tortuosos y neovascularización moderada.

En conclusión, los estudios imagenológicos no son adecuados para excluir malignidad, en especial la variedad quística de un tumor de Wilms en niños^{3, 9, 12, 15} o un tumor de células renales de variedad quística en adultos, por lo cual se requiere evaluaciones posteriores. La aspiración del quiste es usualmente inadecuada debido a que las loculaciones no se comunican y sería necesario un número excesivo de punciones para evaluar todas las porciones de la lesión, siendo la excisión quirúrgica lo indicado. Debido a que el nefroma quístico multilocular es una lesión benigna, una excisión local puede ser apropiada si la biopsia por congelación excluye malignidad; de lo contrario debe practicarse una nefrectomía radical.^{2, 9, 11}



Figura 3. Aspecto macroscópico de riñón derecho, con masa ovoide bien delimitada del parénquima renal, de 7 x 6 cm, que rechaza lateralmente el uréter.



Figura 4. Aspecto macroscópico del riñón derecho, corte sagital donde se observa masa a nivel del hilio renal, bien delimitado, con lóbulos ocupados por líquido seroso y separados por tabiques fibroquísticos.

Referencias

1. Madewell J.E, Goldman S.M, DAVIS C.J, et al. Multilocular cystic nephroma: a radiographic-pathologic correlation of 58 patients. *Radiology*, 1983; 146 (2): 309-21.
2. Dunnick N, Sandler C, Stephen E, Newhouse J. Renal cystic disease. *Textbook of Uroradiology, Williams and Wilkins*.1997; 2:126-28.
3. Campbell. Benign Multilocular cystic disease. *Textbook of Urology*, 1997; 1786-89.
4. Robben A, et al. Multilocular cystic nephroma. *Journal Belgeum Radiology* 1998, Oct, 81 (5):247.
5. Madrid García F.J, et al. Multilocational cystic nephroma. *Arch. Esp. Urology*, 1998, June 51 (5): 493-8.
6. Rumack, W.C. Diagnóstico por ecografía. 1999; 2:370-72.
7. Lee S, Stanley y Heyken. *Body CT and MRI*. Editorial Marban 1999; 370-72.
8. Kural A.R. et al. Multilocular cystic nephroma: an usual localization. *Urology* 1998; Nov, 52(5): 897-9.
9. Agrons G.A, et al. Multilocular cystic renal tumor in children: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1995; May, 15(3):653-69.
10. Kettritz U. Multilocular cystic nephroma: MRI imaging appearance. *Journal of Magnetic Resonance Imaging* 1996; Jan-Feb, 6(1):145-8.
11. Garret et al. Multilocular cystic nephroma. *Radiological Clinics of North America*. 1987; January, 38 (1):55-57.
12. Charboneau J.W, Hattery R, Ernest E; Meredith E, Williamson B, Hartman G. Spectrum of sonographic findings in 125 renal masses other than benign simple cyst. *AJR* 1983; 140 (1): 87-94.
13. Gonzalez – Crussi F, et al. Cystic nephroma. *Urology*. 1982 July; 20 (1):88-93.
14. Chan K.L. et al. Multilocular cystic nephroma. *clinics in diagnostic imaging*. Singapore Medical Journal 1996; Oct, 37 (5):536-40.
15. Hartman D.S, et al. The multiloculated renal mass: considerations and differential features. *Radiographics* 1987; January, 7 (1):29-52.