Tumor renal quístico multilocular: Nefroma quístico. Informe de un caso y revisión de la literatura

Tte. Cor. M.C. Gaspar Alberto **Motta-Ramírez,*** Mayor M.C. José Arturo **Castillo-Lima,*** M.C. María Berenice **Reyes-Cardona****

Hospital Central Militar. Ciudad de México

RESUMEN

Se trata de paciente preescolar masculino, sin antecedentes de importancia, que es referido por médico general a este centro hospitalario, al ser consultado por la madre al detectar ésta la presencia de masa en el flanco izquierdo del paciente. Por dicha razón es referido, realizándosele estudios de ultrasonografía, urograma excretor y tomografía computada de abdomen que demuestran la presencia de masa quística multilocular renal izquierda con remanente de parénquima renal funcional hacia el polo superior, mismo que es desplazado por la presencia de dicha masa. Se decide realizar cirugía (nefrectomía total) ante la sospecha de lesión tumoral maligna del tipo tumor de Wilms quístico, obteniéndose el informe histopatológico de nefroma quístico. Actualmente el paciente cursa asintomático.

Palabras clave: Tumores renales, neoplasias en niños, sistema genitourinario en niños.

Multilocular cystic renal tumor: Cystic nephroma. A case report and review of the literature

SUMMARY

Male, toddler, without clinical background, who was referred to the Military Central Hospital after his mother detected a mass at his left flank. At the hospital the patient was screening with ultrasound, CT and intravenous pielogram, showing a mass with multilocular cyst characteristics located on the left kidney with some functional parenchyma. The patient went under surgery (total nephrectomy) because the suspicions of malignant tumor (Wilms' tumor). Pathology Department reported cyst nephroma. Currently the patient is doing well and without symptoms.

Key words: Kidney tumor, kid's neoplasms, children's genito-urine system.

Introducción

En la población pediátrica la incidencia de masas abdominales y su diagnóstico diferencial debe hacerse con numerosas entidades (*Cuadro 1*).²

* Médico Radiólogo adscrito al Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Central Militar.

Correspondencia:

Tte. Cor. M.C. Gaspar Alberto Motta Ramírez

Hospital Central Militar

Sección de Radiología e Imagen.

Boulevard Ávila Camacho s/n, Periférico norte, Delegación Miguel Hidalgo C.P. 11642. México, D.F.

Recibido: agosto 15, 2001. Aceptado: agosto 29, 2001. Aunque las masas renales ocurren con la misma frecuencia que en el neonato, aumenta considerablemente el tumor de Wilms y disminuyen las masas hidronefróticas. A veces aparecen otros tumores retroperitoneales, como el neuroblastoma.²

Ante la presencia clínica de una masa abdominal en un paciente pediátrico, la primera sospecha clínica que debe descartarse es que se trate de un tumor de Wilms, por lo que en el estudio radiológico de dicha masa se deben obtener los datos suficientes que permitan caracterizarla y establecer un diagnóstico de presunción que permita al cirujano plantear su plan de tratamiento.

El de Wilms o nefroblastoma es el tumor primario más frecuente; representa aproximadamente 22% de todas las masas abdominales que aparecen después del nacimiento, es un tumor bilateral en aproximadamente 5% de los casos, detectándose 65% de estos tumores bilaterales en el momento del diagnóstico inicial.^{2,9} La ultrasonografía es muy útil en su diagnóstico, que la mayor parte son tumores sólidos y bien circunscritos.

^{**} Residente del ler. año del curso de Especialización en Radiodiagnóstico de la Escuela Militar de Graduados de Sanidad, UDEFA.

Cuadro 1. Masas abdominales en lactantes y niños.

- 1. Masas renales (55%) Tumor de Wilms 22% Hidronefrosis 20% Malformación congénita
- Masas retroperitoneales no renales (23%)
 Neuroblastoma 21%
 Teratoma 1%
- 4. Masas gastrointestinales (18%) Absceso apendicular 10% Hepatobiliar 6%
- Masas genitales (4%)
 Quiste ovárico-teratoma 3%
 Hidrometrocolpos

(ref. 2)

El nefroma quístico multilocular (NQM) es una lesión tumoral unilateral benigna, que ocurre en edades de dos a cinco años, predominando en niños, representa de 2 a 3% de todas las masas tumorales renales y es inicialmente un hallazgo clínico al detectarse como una masa abdominal.^{3,10}

Descripción del caso clínico

Paciente masculino preescolar que es enviado por médico tratante con cuadro clínico de dolor abdominal crónico y el hallazgo en la exploración física de masa abdominal en topografía renal.

Se le realizaron estudios de radiografía abdominal simple, USG, urograma excretor y tomografía computada, métodos de imagen que demostraron, como datos positivos:

- La placa simple de abdomen evidencia la presencia de tumefacción de partes blandas, proyectada sobre el hipocondrio y flanco izquierdo, que desplazaba estructuras adyacentes, así como asas de intestino grueso (Figura 1). No se demostró la presencia de calcificaciones.
- El UE demostró adecuada concentración y eliminación del medio de contraste en el riñón derecho, no así en el riñón contralateral, donde se hizo evidente la presencia de imagen que ocupaba la totalidad de la fosa renal, con retardo en la concentración y eliminación del medio de contraste y que en proyecciones tardías demostró franca distorsión del parénquima renal con tejido renal funcionante en la porción superior y periférica del polo renal superior y distorsión de la pelvis, sin datos de obstrucción. En el interior de dicha masa se diferenció la presencia de múltiples defectos de llenado y de septos que mostraron discreto reforzamiento con el medio de contraste radiológico (Figura 2).
- La USG corroboró la presencia de masa de tipo quístico, localizada en la fosa renal izquierda, con múltiples septos de apariencia fina y multiloculaciones, sin comunicación entre ellos, sin demostrarse elementos sólidos en su interior (Figura 3).

• La TC en fase simple y contrastada demostró la masa bien definida, intrarrenal, rodeada de una cápsula, de apariencia quística, con presencia de septos que separaban los espacios quísticos siendo multilocular y la presencia de imagen de densidad de partes blandas, de apariencia similar al parénquima renal derecho (*Figuras 4 y 5*), apenas perceptible como un anillo periférico, localizada hacia el polo superior que demostró tratarse de parénquima renal funcionante al concentrar y eliminar el medio de contraste.

Basándose en los hallazgos radiológicos se caracterizó a la masa como quística renal multilocular, de cápsula delgada y con septos finos, delgados y presencia de parénquima renal funcional y sistema colector deformado por la presencia de dicha masa.

Se estableció el diagnóstico diferencial entre las dos entidades más comunes que provocan dicha lesión (*Cuadro 2*).

Descripción macroscópica de la pieza quirúrgica y de hallazgos anatomopatológicos

En las *figuras* 6 y 7 se muestran las fotografías macroscópicas de la pieza anatomopatológica donde es posible observar la cápsula fibrosa que rodea a la masa, bien circunscrita y que al corte sagital en su interior se observa multiloculada con septos finos. No se delimita lesión nodular sólida en su interior. La masa es uniformemente quística.

Discusión

En el concepto de masa renal se agrupan entidades de diferentes etiologías: congénita, traumática, inflamatoria y tumoral, que condicionan crecimiento localizado del tama-

Cuadro 2. Masa renal multiquística

- A. Proceso neoplásico:
 - 1. Carcinoma renal.
 - 2. NQM
 - 3. Tumor de Wilms.
 - 4. Miscelánea (necrosis):
 - a. Nefroma mesoblásticob. Sarcoma de células claras
- B. Enfermedad quística renal:
 - 1. Enfermedad quística renal focal
 - 2. Quiste septado
 - 3. Riñón multiquístico segmentario
- C. Proceso inflamatorio:
 - 1. Equinococcosis
 - 2. Pielonefritis xantogranulomatosa segmentaria
 - 3. Absceso
- D. Lesiones traumáticas:
 - 1. Hematoma organizado
- E. Lesiones vasculares:
 - 1. Fístula arteriovenosa

(ref. 6)



Figura 1. Placa simple de abdomen con tumefacción de partes blandas, proyectada sobre el hipocondrio y flanco izquierdo, que desplazaba estructuras adyacentes.

ño renal, con desplazamiento, destrucción o invasión del parénquima renal, de las cuales en unas no es necesario ningún tratamiento, mientras que, por el contrario, otras requieren una actitud quirúrgica que incluye la nefrectomía.

El diagnóstico diferencial de una masa renal quística debe incluir al tumor renal quístico multilocular (nefroma quístico y nefroblastoma diferenciado parcialmente quístico), tumor de Wilms con formaciones quísticas secundarias a necrosis y hemorragia, sarcoma quístico de células claras, nefroma quístico mesoblástico, carcinoma renal quístico y riñón displásico multiquístico.¹

El riñón es un sitio muy común en el que se originan neoplasias. Los quistes de origen metanéfrico que incluyen al nefroma mesoblástico y al tumor de Wilms, son los más comunes en niños. El nefroma mesoblástico es más habitual en neonatos y el tumor de Wilms es más usual en niños de más de un año de edad. Los tumores epiteliales y los de origen mesenquimatoso son menos frecuentes que el tumor de Wilms durante la infancia.⁵

La apariencia por USG, cuando las lesiones quísticas son de gran tamaño, confirma la aparición de masa quística, multiloculada, con presencia de múltiples septos en su interior y ocasionalmente se identifica tejido parenquimatoso

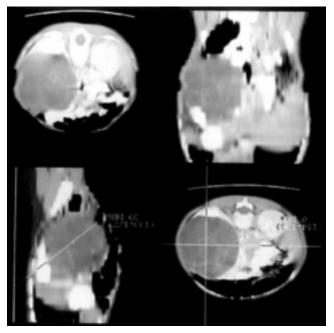


Figura 2. Urograma excretor: riñón derecho normal, no así el riñón contralateral donde se hizo evidente la presencia de imagen que ocupa la totalidad de la fosa renal, con retardo en la concentración y eliminación del medio de contraste y que en proyecciones tardías demostró franca distorsión del parénquima y de la pelvis renal con tejido renal funcionante.

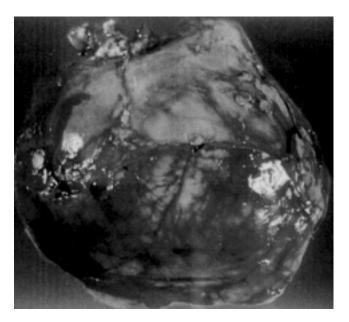


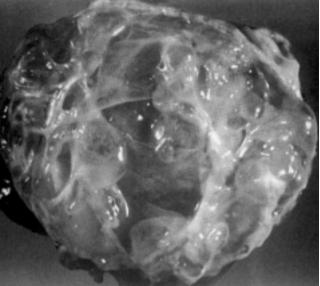
Figura 3. Ultrasonografía con presencia de masa, tipo quística, localizada en la fosa renal izquierda, con múltiples septos de apariencia fina y multiloculaciones, sin comunicación entre ellos, sin demostrarse elementos sólidos en su interior.





Figuras 4 y 5. Tomografía computada y reconstrucción multiplanar en fase simple y contrastada demostraron la masa bien definida, intrarrenal, rodeada de una cápsula, de apariencia quística, con presencia de septos que separaban los espacios quísticos, siendo multilocular y la presencia de imagen de densidad de partes blandas.





Figuras 6 y 7. Pieza anatomopatológica. Ver texto.

ecogénico entre el patrón multiquístico. Este patrón de imagen es sugestivo de NQM.^{5,9,10}

El NQM es fácilmente confundido con la entidad del riñón displásico multiquístico. La mayoría de los NQM son benignos^{5,9,10} y tienen un patrón de distribución etaria bimodal: en niños entre los tres meses y cuatro años de edad y en adultos entre la cuarta y quinta décadas de la vida.⁶

En pacientes con tumor de Wilms menos del 10% de ellos mostrarán datos de necrosis quística mediante USG, TC o

ambas¹ y excepcionalmente dicha tumoración es predominantemente quística.

El nefroma mesoblástico (hamartoma fetal renal) es la tumoración renal mesenquimatosa más común en el neonato que rara vez ocurre en la infancia y puede ser congénita. Todos los casos son unilaterales y el riñón derecho es el más comúnmente afectado, habitualmente es una lesión sólida³ y sólo 20% de dichas tumoraciones se presentan como quistes multiloculares.⁵ Al examen por USG se mues-

tran como un tumor sólido, complejo, de ecogenicidad heterogénea. 5,9,10

El carcinoma renal es raro en niños y su presentación, a los 10 años, está por arriba de la edad del paciente del presente caso. Menos del 1% de todos los carcinomas renales ocurren en pacientes de menos de 20 años. ⁵

El riñón displásico multiquístico, que representa la forma más común de displasia renal,⁵ representa la masa renal neonatal más frecuente, es una anormalidad del desarrollo caracterizada por múltiples quistes que no se comunican, de varios tamaños y que no afectan al parénquima renal.¹ Usualmente detectada en la infancia, se relaciona con obstrucción de la unión ureteropélvica o bien alguna otra oclusión del tracto urinario inferior en más del 98% de los casos.⁵ La USG revelaría la presencia de tumefacción predominantemente quística, de dimensiones variables, sin identificar parénquima renal o pelvis renal.⁵

Conclusión

En la infancia, las dos causas más comunes de masa renal multiquística son el NQM y el nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado. El NQM es más común en niños mientras que el tumor de Wilms quístico es más frecuente en niñas. La edad promedio de detección del NQM es ligeramente mayor que en pacientes con nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado, que ocurre usualmente en niños menores de un

año de edad. Aunque la distinción radiológica entre el NQM y el nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado es difícil, ambos tienen un excelente pronóstico.

Referencias

- Agrons GA, Wagner BJ, Davidson AJ et al. Multilocular cystic renal tumors in children: Radiologic-patologic correlation. Radiographics 1995: 15: 653-69.
- 2. Pedrosa CS. Cap. 19. El abdomen. Conducta radiológica ante una masa abdominal. En: Pedrosa SA. Diagnóstico por imagen. México: Edit. Interamericana 1987; Vol. 1, cap 19. 569-74.
- 3. Blickman JG. Genitourinary tract. En: Blickman JG. Pediatric radiology, the requisites. USA: Edit. Mosby 1996; Cap. 14. 130.
- 4. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ et al. Multilocular cystic nephroma: A radiographic-pathologic correlation of 56 patients. Radiology 1983; 146: 309-21.
- 5. Barr LL. Genitourinary system. Handbook of pediatric imaging. 1era. ed. USA. Edit. Churchill Livingstone, U.S.A. 1991; cap. 6. 265-8.
- 6. Hartman DS, Davis CJ, Johns TT et al. The multiloculated renal mass: Consideration and differential features. Radiographics 1987; 7: 29-52.
- 7. Lowe LH, Isuani BH, Seller RM et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. Radiographics 2000; 20: 1585-603.
- 8. Madewell J, Goldman SM, Davis CJ et al. Multilocular cystic nephroma: A radiographic-pathologic correlation of 58 patients. Radiology 1983; 146: 309-21.
- 9. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. Radiographics 2000; 20: 1585-603.
- 10. Madewell J, Goldman SM, Davis CD et al. Multilocular cystic nephroma: A radiographic pathologic correlation of 58 patients. Radiology 1983; 146: 309-21.