

Displasia renal multiquística segmentaria: hallazgos radiológicos y diagnóstico diferencial

M. M. Sarmiento de la Iglesia, B. Peña, G. Lecumberri, L. Oleaga y D. Grande Icaran

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

La displasia renal multiquística constituye la segunda causa más frecuente de masa renal en neonatos tras la hidronefrosis y la causa más frecuente de masa quística en la infancia. Presentamos un caso de una masa quística renal en un lactante cuyo diagnóstico anatomo-patológico definitivo fue de displasia quística segmentaria. Esta entidad, en su forma segmentaria es rara, ya que habitualmente la displasia quística renal se presenta como una afectación unilateral de todo el riñón. Revisamos la etiopatogenia de esta entidad, los hallazgos radiológicos y su principal diagnóstico diferencial con el fin de establecer un correcto diagnóstico y su diferenciación con otras lesiones focales quísticas renales de la infancia.

Palabras clave: displasia, renal, multiquirística, Pediatría.

INTRODUCCIÓN

La displasia renal multiquirística constituye la segunda causa más frecuente de masa renal en neonatos tras la hidronefrosis y la causa más frecuente de masa quística en la infancia. La importancia de su diagnóstico y de la diferenciación de otras patologías renales de naturaleza quística radica en que la displasia multiquirística renal suele involucionar, no siendo necesario el tratamiento quirúrgico salvo que no se produzca tal involución o asocie complicaciones. A propósito de un caso de displasia renal multiquirística segmentaria revisamos la etiopatogenia de esta entidad, sus hallazgos radiológicos y su principal diagnóstico diferencial.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de 8 meses a la que se le palpa una masa en hipocondrio-flanco izquierdo durante una exploración rutinaria. No refería antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Segmental multicystic renal dysplasia: radiological findings and differential diagnosis

Multicystic dysplasia of the kidney is the second most common cause of renal masses in newborns after hydronephrosis and the most frequent cause of cystic masses in childhood. We present the case of a cystic renal mass in an infant that was definitively diagnosed at histological examination to be segmental cystic dysplasia. Cystic renal dysplasia usually involves an entire kidney, and segmental multicystic renal dysplasia is rare. We review the etiology and pathogenesis of this entity, the radiological findings, and the main differential diagnoses with the aim of establishing the correct diagnosis and differentiating this entity from other focal cystic kidney lesions affecting children.

Key words: dysplasia, renal, multicystic, Pediatrics.

En el estudio ecográfico abdominal (fig. 1) se objetiva una masa que depende del polo superior del riñón izquierdo, de contornos bien definidos, de 8 x 6 cm de diámetro, de apariencia quística, con múltiples septos finos en su interior, que delimitan pequeños espacios quísticos anecóicos. Dicha masa produce una discreta ectasia de la pelvis renal por compresión. Se realiza resonancia magnética (RM) confirmándose la existencia de una masa renal izquierda, dependiente del polo superior, de morfología polilobulada, que sigue las características de señal del líquido presentándose como hipointensa en las imágenes potenciadas en T1, e hiperintensa en las potenciadas en T2, observándose múltiples tabiques finos en su interior. La masa no presenta realce tras la administración de gadolinio (figs. 2, 3 y 4).

Se decide realizar biopsia de dicha lesión. El diagnóstico anatomo-patológico es de material compatible con nefroma quístico. Se realiza tratamiento quirúrgico. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica da como resultado el diagnóstico definitivo de displasia renal multiquirística.

DISCUSIÓN

La displasia renal multiquirística es una alteración del desarrollo renal que constituye la segunda causa más frecuente de masa abdominal en neonatos tras la hidronefrosis, y la causa más frecuente de enfermedad quística en la infancia. Esta alteración se produce durante la fase metanéfrica del desarrollo embrionario renal, como consecuencia de una obstrucción o atresia ureteral

Correspondencia:

M.ª MAR SARMIENTO DE LA IGLESIA. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Basurto. Bilbao. España. marsarmiento@seram.org

Recibido: 9-XII-04

Aceptado: 24-I-06

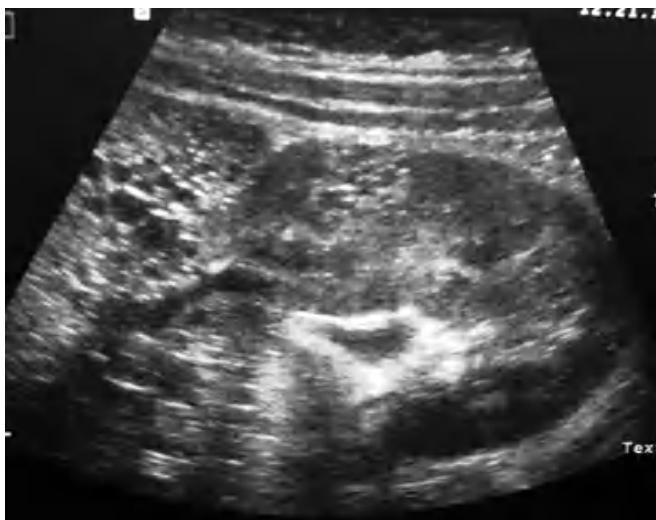


Fig. 1.—Masa hipoecoica que depende del polo superior del riñón izquierdo, con múltiples pequeñas imágenes anecóicas que dejan sombra acústica posterior separadas por finos septos sin comunicación entre sí.

que interfiere en el desarrollo renal normal, debido a que inhibe la inducción y maduración de las nefronas y produce una disfunción del sistema colector, dando lugar a la formación de múltiples quistes no comunicados entre sí. Cuando la obstrucción se produce en etapas más tardías del desarrollo embrionario se produce una hidronefrosis en lugar de displasia¹. En función de donde se produzca la obstrucción existen distintas formas de presentación; la más frecuente es la displasia renal completa unilateral. Esta forma constituye el 80-90% y se produce como consecuencia de una obstrucción a nivel pelviuretral, con lo que se afecta la totalidad del riñón. Asimismo, existe una forma segmentaria o focal cuando la obstrucción tiene lugar a nivel infundibular, que típicamente ocurre en el polo superior² de un riñón con duplicidad del sistema colector, y una forma bilateral cuan-

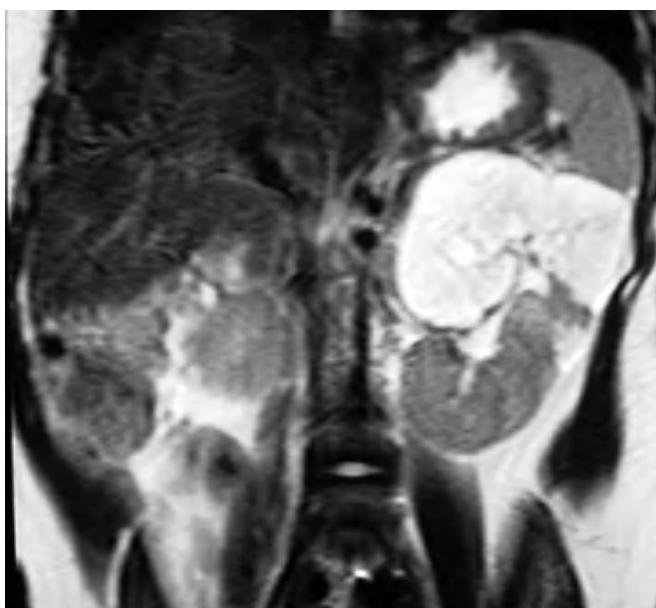


Fig. 2.—Resonancia magnética Haste T2 coronal. Masa hiperintensa en el polo superior del riñón izquierdo, bien definida y poliolobulada.



Fig. 3.—Resonancia magnética STIR axial. Masa hiperintensa con múltiples quistes en su interior sin comunicación entre sí ni con la pelvis renal.

do la obstrucción se produce como consecuencia de valvas uretrales posteriores o atresia uretral.

La incidencia de la displasia renal multiquística es de 1:43.002 nacimientos para la forma unilateral, existiendo mayor incidencia en el sexo masculino y cierta predilección por el riñón derecho, mientras que la forma segmentaria tiene mayor predilección por el sexo femenino.

Clínicamente se presenta como una masa abdominal en la infancia, aunque en ocasiones puede pasar desapercibida hasta la edad adulta. Ocasionalmente cursa con infecciones del tracto urinario recurrentes, dolor abdominal, hematuria y retraso del crecimiento³. Las formas bilaterales son incompatibles con la vida debido a la hipoplasia pulmonar.

Desde el punto de vista anatomo-patológico los criterios histopatológicos incluyen la presencia de ductos primitivos y tejido mesenquimal, hallándose restos metaplásicos de cartílago, que



Fig. 4.—Resonancia magnética T1 flash 3D con gadolinio axial. Masa hipointensa que no se realza tras la introducción de gadolinio.

son elementos sólo normalmente vistos en época fetal, y quistes de tamaño variable.

Dado que la displasia multiquística se debe a una alteración del desarrollo embriológico, es frecuente, hasta en más del 50%, que se asocien otras anomalías en el riñón contralateral, como la obstrucción ureteropélvica, duplicación del sistema colector con o sin ureterocele, hipoplasia renal, reflujo vesicoureteral, malrotación o agenesia renal y riñón en hendidura. Menos frecuentemente existen otras anomalías en el riñón displásico, como la inserción ectópica del uréter o el reflujo vesicoureteral. Desde el punto de vista radiológico, en la displasia renal multiquística se puede apreciar un aumento del tamaño de la silueta renal, o una sensación de masa en la radiografía simple de abdomen. En los niños es infrecuente ver calcificaciones de la pared de los quistes, mientras que en los adultos aparecen en un tercio de los casos. La urografía intravenosa (UIV) en los neonatos no suele proporcionar resultados satisfactorios debido a que éstos tienen disminuida la capacidad de filtración glomerular y de concentración tubular. En los casos en los que se realiza esta exploración se demuestra un riñón, o un segmento de él, en las formas segmentarias, no funcionante, mientras que el riñón contralateral mantiene la función renal normal y puede presentar hipertrofia compensadora⁴. En la ecografía se identifican múltiples estructuras quísticas que sustituyen el parénquima renal normal. Estos quistes son de diferente tamaño y morfología y no comunican entre sí, estando separados por tabiques o septos finos. El número, el tamaño y la presencia de quistes parece correlacionarse con el nivel de la obstrucción, de modo que cuando la obstrucción se localiza a nivel superior los cálices se distienden más que cuando ocurre a nivel inferior, donde los efectos de la presión son más generalizados y menos severos⁵. En el área de parénquima afectado no se identifica corteza renal. El tamaño del riñón puede de estar aumentado, ser normal, o estar disminuido como consecuencia de la atrofia. Esta técnica permite también identificar posibles alteraciones asociadas a la displasia renal multiquística, y diferenciar esta entidad de la hidronefrosis. En la displasia multiquística el quiste dominante suele ocupar una situación periférica, a diferencia de la hidronefrosis, en la que la pelvis ocupa una posición central. Esta diferenciación tiene implicaciones clínicas y terapéuticas, ya que la displasia implica tejido renal no funcional, mientras que en la hidronefrosis existe parénquima renal potencialmente recuperable⁶. En la TC la displasia multiquística se presenta como una masa quística multiloculada. La RM demuestra una masa de baja intensidad de señal en las secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, constituida por múltiples pequeños quistes no comunicantes entre sí, separados por tabiques que no muestran captación de gadolinio.

El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con el nefroma multiquístico, ya que otros procesos que pueden tener una apariencia quística en la infancia, como la hidronefrosis, o causas tumorales tales como formas quísticas del tumor Wilms, del sarcoma de células claras y del carcinoma de células renales y del nefroma mesoblástico, presentan aspecto radiológico diferente. En la hidronefrosis las estructuras quísticas corresponden a los cálices dilatados, que a diferencia de la displasia, comunican con la pelvis renal. Las causas tumorales pueden presentar zonas quísticas como consecuencia de la necrosis, pero raramente predomina el componente quístico sobre el sólido^{7,8}. El nefroma quístico tiene un pico de incidencia en la infancia entre los 2 meses y los 3 años de edad. En la UIV se muestra el parénquima renal funcionante⁹, a diferencia de la displasia, donde no lo es, con compresión y desplazamiento del sistema colector, siendo

possible en ocasiones ver quistes herniados dentro de la pelvis renal¹⁰. Los tabiques o septos muestran realce tras la administración de contraste. En ocasiones no es posible diferenciar, desde el punto de vista radiológico ni histológico, con material de biopsia, entre este tumor y la displasia multiquística segmentaria, siendo necesario para establecer su diagnóstico definitivo el cumplimiento de unos criterios anatomopatológicos, que en nuestro caso no se cumplían¹¹.

En nuestro caso el resultado anatomopatológico de la biopsia realizada bajo control ecográfico fue de material compatible con nefroma quístico. Tras la resección de la masa el estudio histológico de la pieza quirúrgica objetivó múltiples formaciones quísticas de tamaño variable, separadas por finos septos de tejido mesenquimal con presencia de túbulos que parecen corresponder a túbulos rectos, lo que llevó al diagnóstico definitivo histológico de displasia renal multiquística. No se objetivó duplicidad del sistema colector.

Actualmente el tratamiento tiende a ser conservador, ya que existe la posibilidad de involución espontánea¹², por lo que está indicado el seguimiento, salvo en los casos en los que existan complicaciones derivadas, como la hipertensión o que no involucione.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ranke A, Scmitt M, Didier F, Droulle P. Antenatal diagnosis of multicystic renal dysplasia. *Eur J Pediatr*. 2001;11:246-54.
2. Jeon A, Cramer BC, Walsh E. A spectrum of segmental multicystic renal dysplasia. *Pediatr Radiol*. 1999;29:309-15.
3. Rudnik- Schoneborn S, John U, Deget F, Ehrlich JH, Missel J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr*. 1998;157:666-72.
4. Heymans C, Breysem L, Proesmans W. Multicystic kidney dysplasia: a prospective study or natural history of the affected and contralateral kidney. *Eur J Pediatr*. 1998;157:673-5.
5. Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K. Renal dysplasia: sonographic findings. *Radiology*. 1988;167:623-6.
6. Stuck KJ, Koff SA, Silver TM. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: expanded diagnostic criteria. *Radiology*. 1982;143:217-21.
7. Pickhardt PJ, Lonergan GJ, Davis CJ, Kashitani N, Wagner BJ. Infiltrative renal lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:215-43.
8. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM. Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond. *Radiographics*. 2000;20:1585-603.
9. Garrett A, Carty H, Pilling D. Multilocular cystic nephroma: report of three cases. *Clin Radiol*. 1987;38:55-7.
10. Agrons GA, Wagner BJ, Davidson AJ, Suárez ES. Multilocular cystic renal tumor in children: radiologic. Pathologic correlation. *Radiographics*. 1995;15:653-69.
11. Sacher P, Willi UV, Niggli F, Stallmach T. Cystic nephroma: a rare benign renal tumor. *Pediatr Surg Int*. 1998;13:197-9.
12. Kessler OJ, Ziv N, Livne PM, Merlob P. Involution rate of multicystic renal dysplasia. *Pediatrics*. 1998;6:73-5.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.