



El espectro de los quistes renales en el adulto: diagnóstico diferencial y complicaciones

R. Peces y O. Costero

Servicio de Nefrología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Los quistes renales simples son las masas renales más frecuentes presentándose, por lo general, en sujetos mayores de 50 años. El principal problema de los quistes renales simples es diferenciarlos de otras patologías más graves como la poliquistosis renal o las masas sólidas como los carcinomas renales. Los abscesos, las malformaciones arteriovenosas o los aneurismas pueden presentarse también en la ecografía como un quiste simple. En este artículo se describen los hallazgos clínicos y radiológicos de un grupo de pacientes con distintas patologías quísticas y sus complicaciones. Con ello se pretende ilustrar el espectro de enfermedades quísticas de los riñones en el adulto. Se discute la utilidad de las diferentes técnicas de imagen y se resumen los criterios radiológicos que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.

Palabras clave: *Angiomiolipoma. Aneurisma. Carcinoma renal. Enfermedad renal quística adquirida. Esclerosis tuberosa. Poliquistosis renal autosómica dominante. Quistes.*

THE SPECTRUM OF CYSTIC KIDNEY DISEASE IN ADULTHOOD: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND COMPLICATIONS

SUMMARY

Simple renal cysts are the most common renal masses, accounting for roughly 65 to 70% of cases. They most often occur in patients over the age of 50 as determined from post-mortem examination or renal ultrasonography. The major concern with simple renal cysts is differentiating them from more serious disorders, such as polycystic kidney disease and solid masses such as a renal carcinoma or abscess. Renal arteriovenous malformations may present with ultrasound picture mimicking simple parapelvic cyst. Ultrasound, doppler ultrasound, computed tomography and magnetic resonance imaging are effective in documenting the un-

Recibido: 9-IX-2002.

En versión definitiva: 28-I-2003.

Aceptado: 30-I-2003.

Correspondencia: Dr. R. Peces
Servicio de Nefrología
Hospital Universitario La Paz
Paseo de la Castellana, 261
28046 Madrid
E-mail: cpeces@varnet.com

derlying lesions non-invasively. Arteriography may be useful to characterise vascular lesion. We report here the spectrum of cystic kidney disease in adulthood in a group of patient with different disorders. The differential diagnosis, complications and associated process are discussed.

Key words: *Autosomal dominant polycystic kidney disease. Acquired cystic kidney disease. Angiomyolipomas. Aneurysm. Cysts. Renal carcinoma. Tuberos sclerosis.*

INTRODUCCIÓN

En algunos casos el diagnóstico diferencial de los quistes renales puede resultar bastante complicado puesto que, en ocasiones, un quiste renal simple puede ser en realidad un carcinoma renal. Los quistes renales solitarios deben distinguirse también de los hematomas o abscesos. Otras veces, algunas lesiones vasculares o malformaciones arteriovenosas renales pueden presentarse en la ecografía simulando quistes parapiélicos. Aunque una gran mayoría de las enfermedades quísticas de los riñones son hereditarias y asociadas a mutaciones genéticas, a veces hay que hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos y aplicar diferentes técnicas de imagen para llegar a establecer un diagnóstico. En este artículo describimos los hallazgos clínicos y radiológicos de un grupo de pacientes con patologías muy variadas. La descripción de estos casos sirve para ilustrar el espectro de enfermedades quísticas de los riñones en el adulto. Se resumen también los criterios radiológicos que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Varón de 60 años con antecedentes de poliquistosis renal autosómica dominante (PRAD) e IRC moderada, que acudió a urgencias con dolor agudo en fosa renal izquierda. La tomografía axial computerizada (TAC) con contraste demostró una PRAD y un gran quiste en el riñón izquierdo con signos de hemorragia intraquística reciente, que se confirmó tras la punción-aspiración bajo control con TAC (fig. 1).

Caso 2

Varón de 68 años con antecedentes de PRAD e IRC moderada, que presentó un cuadro de dolor



Fig. 1.—TAC con contraste del caso 1.

agudo en flanco izquierdo y edemas en extremidades inferiores. La TAC con contraste demostró una poliquistosis hepatorenal, un gran quiste en el riñón izquierdo con signos de hemorragia intraquística y un extenso trombo ocupando la luz de la cava inferior. La resonancia nuclear magnética (RNM) confirmó los mismos detalles.

Caso 3

Varón de 68 años con HTA e IRC avanzada que en la TAC mostró varios quistes corticales en el riñón izquierdo (el mayor de 3,3 × 4 cm), y una imagen irregular en el polo inferior del riñón derecho que captaba contraste. Tras la nefrectomía derecha resultó ser una pielonefritis xantogranulomatosa.

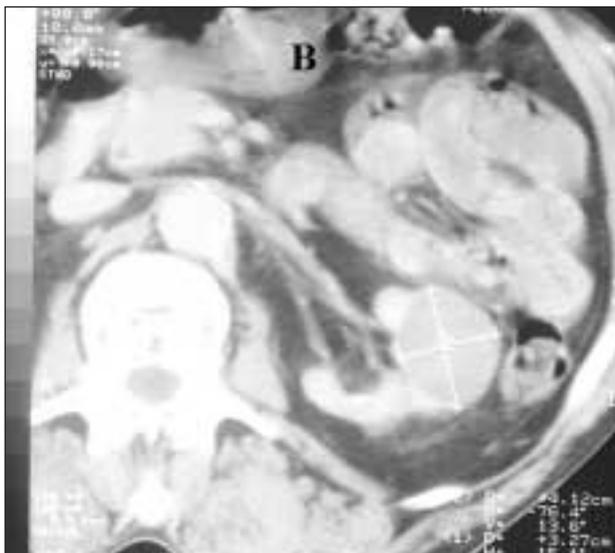
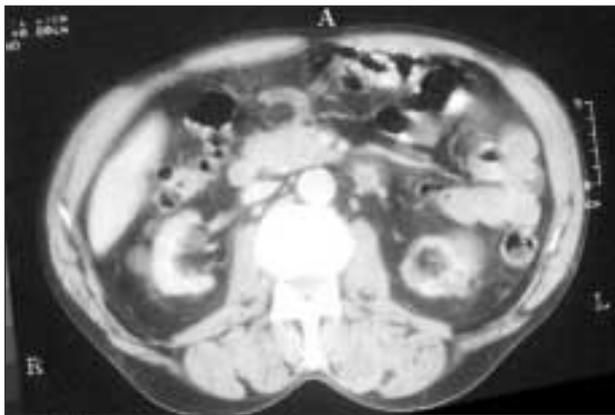
Caso 4

Varón de 50 años con IRC secundaria a glomerulonefritis segmentaria y focal, al que 5 años antes en una ecografía se le encontró una imagen quística en el riñón izquierdo que fue aumentando de

tamaño. La TAC demostró unos riñones atróficos con varios quistes corticales bilaterales y en el riñón izquierdo un quiste complejo de 4,1 × 3,2 cm que captaba contraste, y que tras la nefrectomía resultó ser un carcinoma de células renales (figs. 2A y B).

Caso 5

Mujer de 72 años con historia de osteomielitis y supuración crónica, con IRC avanzada y síndrome nefrótico, que en la ecografía presentó imágenes heterogéneas en ambos riñones. La TAC mostró una imagen quística irregular en el riñón izquierdo y una tumoración de 4,5 × 4,1 cm en el riñón derecho que resultó ser un carcinoma de células renales. Además, presentaba una amiloidosis sistémica.



Figs. 2—(A y B). TAC con contraste del caso 4.

Caso 6

Varón de 78 años con IRC, que en la ecografía presentaba atrofia renal bilateral con múltiples quistes bilaterales. La TAC mostró varios quistes en el riñón derecho y una imagen quística de 8,7 × 7,6 cm que captaba contraste en el polo superior del riñón izquierdo, que resultó ser un carcinoma de células renales.

Caso 7

Varón de 59 años al que incidentalmente se le encontró por ecografía una imagen quística compatible con hidronefrosis derecha y una gran masa con componente quístico en el riñón izquierdo. La TAC confirmó que la imagen del riñón derecho era una gran bolsa hidronefrótica secundaria a síndrome de la unión, y la tumoración del riñón izquierdo resultó ser un carcinoma de células renales.

Caso 8

Mujer de 68 años que llevaba 20 años en HD por IRCT secundaria a enfermedad de Wegener. Incidentalmente en la ecografía presentó una imagen quística de 4,5 × 4 cm con ecos en su interior sobre un riñón derecho atrófico con enfermedad renal quística adquirida (ERQA), que tras la nefrectomía resultó ser un carcinoma de células renales.

Caso 9

Mujer de 43 años sometida a HD durante 15 años por IRC secundaria a síndrome urémico-hemolítico del posparto, la TAC mostró una ERQA bilateral con nefromegalia que simulaba una PRAD.

Caso 10

Varón de 30 años con antecedentes de esclerosis tuberosa tipo 2 que cuando contaba con 24 hubo de comenzar tratamiento con HD. La TAC mostró grandes quistes y angiomiolipomas en ambos riñones (fig. 3).

Caso 11

Mujer de 42 años con antecedentes de esclerosis tuberosa que a la edad de 30 le practicaron una nefrectomía derecha por presentar un hematoma perirrenal, objetivándose un carcinoma de predominio de

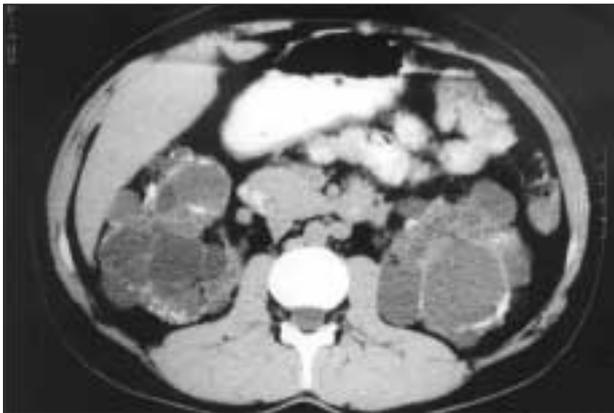


Fig. 3.—TAC con contraste del caso 10.

células oncocitarias sobre los angiomiolipomas renales. Doce años después una TAC demostró un gran hematoma retroperitoneal sobre los angiomiolipomas del riñón izquierdo, que comprimía y desplazaba la cámara gástrica, realizándose una nefrectomía izquierda y al quedar anéfrica precisó iniciar tratamiento con HD.

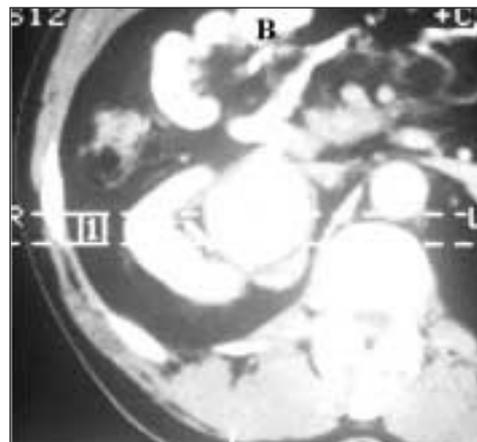
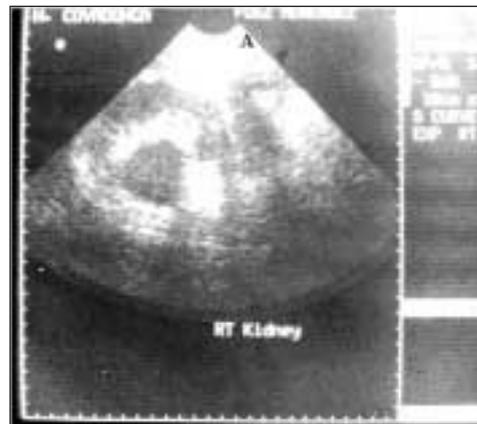
Caso 12

Varón de 54 años con HTA maligna. La ecografía renal mostró una gran imagen quística en el riñón derecho. La eco-doppler demostró la existencia de flujo en su interior. La TAC mostró una masa redondeada que captaba contraste. La arteriografía confirmó que se trataba de un aneurisma sacular de la arteria renal derecha de 7 cm de diámetro (figs. 4A, B y C).

DISCUSIÓN

Los quistes renales simples son las masas renales más frecuentes, contando con el 65 al 70% de los casos. Se presentan, por lo general, en sujetos mayores de 50 años. Pueden ser solitarios o múltiples y bilaterales. Los quistes bilaterales son raros en los sujetos jóvenes (menores de 50 años). Típicamente no producen síntomas y se descubren incidentalmente. Hay que tener en cuenta que con el incremento de la edad pueden desarrollarse quistes simples en los riñones normales, particularmente en los ancianos^{1,2}. Sin embargo, no todas las lesiones aparentemente quísticas del riñón, detectadas mediante ecografía, son realmente quistes.

Los quistes simples reúnen tres criterios ecográficos que permiten su diferenciación: la masa es redonda, de bordes nítidos y paredes lisas; ausencia de ecos en el interior; existe un fuerte eco de la



Figs. 4—A, B y C. Ecografía, TAC y arteriografía del caso 12.

pared posterior indicando buena transmisión a través del quiste. Si la ecografía es equívoca, existen calcificaciones o septos, o hay múltiples quistes con un patrón complejo que puede enmascarar un carcinoma subyacente, debe realizarse una TAC. Las características de un quiste simple por TAC son: el quiste está nítidamente separado del parénquima de alrededor y tiene una pared delgada y lisa; el líquido del quiste es homogéneo, con una densidad similar a la del agua; no hay intensificación de la masa tras la administración de contraste, indicando la presencia de una lesión avascular (fig. 1)².

Los quistes no complicados se presentan como una imagen ecolúcida, mientras que los quistes complicados muestran un patrón complejo. Los quistes complicados pueden serlo debido a infección, hemorragia o a calcificación. En caso de infección existe fiebre, dolor, leucocitosis con fórmula séptica y aumento de la proteína C reactiva. El aspecto del quiste con un contenido de densidad sangre es a veces evidente en la TAC (fig. 1), y puede confirmarse que su contenido es hemorrágico mediante la punción-aspiración bajo control con TAC. No obstante, hay que tener en cuenta los riesgos de la punción, que en ocasiones puede llegar a complicarse con hematuria importante o un hematoma perirrenal. En algunos casos en los que los hallazgos de la TAC son equívocos puede estar indicado repetir el estudio cada 6 o 12 meses².

Ante una lesión con componente quístico lo más importante es distinguir un proceso maligno de cualquier otro tipo de lesión³. Los signos radiológicos de la TAC sugestivos de lesión neoplásica son: paredes engrosadas e irregulares; septos engrosados o intensificados en el interior de la masa; intensificación de la lesión tras la inyección de contraste; masa multilocular (fig. 2).

Mientras que la ecografía es un excelente método de despistaje, la TAC intensificada con contraste es más sensible que la ecografía en detectar y caracterizar los quistes. Los quistes pequeños (menores de 1 cm de diámetro) y la formación de tumores, son detectados también con mayor sensibilidad por la TAC. La RNM no aporta mucha más información que la TAC, pero puede estar indicada en los pacientes alérgicos al contraste yodado y en las embarazadas en las que no se pueden utilizar radiaciones ionizantes⁴. El empleo de rutina como primera técnica de la ecografía-doppler (que sólo añade unos pocos minutos más a la ecografía convencional), permite también el despistaje de lesiones vasculares y hemorrágicas⁵⁻⁷. Tanto la TAC como la RNM aportan además datos sobre los cambios en el parénquima renal subyacente y en los órganos vecinos^{7,8}. Finalmente, la arteriografía permite evaluar

las lesiones vasculares, como los aneurismas (fig. 4) y las fístulas arteriovenosas^{5,6}.

Algunos enfermos pueden presentar la denominada enfermedad quística localizada del riñón. Esta enfermedad consiste en el desarrollo unilateral de múltiples quistes de varios tamaños, a veces multiloculares⁹. La imagen puede ser sugestiva de PRAD unilateral. Sin embargo, se distingue de la PRAD en que no existen quistes en el otro riñón (o sólo alguno aislado) ni en otros órganos. Es importante conocer la existencia de esta entidad (la enfermedad quística localizada del riñón) para evitar cirugía innecesaria y saber diferenciarla de la PRAD.

Las causas más frecuentes de quistes renales múltiples bilaterales en el adulto son la PRAD y la ERQA^{10,11}. Otras causas más raras son la enfermedad de von Hippel-Lindau y la esclerosis tuberosa tipo 2¹². Otras enfermedades, raras en el adulto, que desarrollan quistes menores de 1 cm, son el riñón en esponja, la poliquistosis renal autosómica recesiva y la enfermedad quística medular. El gen de la esclerosis tuberosa tipo 2 (TSC2) está localizado en el locus 16p, adyacente al gen de la poliquistosis renal tipo 1 (PKD1)¹³. El gen de la PKD2 se encuentra en el cromosoma 4 y el de la PKD3 se desconoce. Los pacientes con esclerosis tuberosa presentan angiomiolipomas que pueden ser fácilmente caracterizados. Un pequeño número de pacientes con TSC2, tiene también múltiples lesiones quísticas similares a las de la PRAD (fig. 3). Algunos de estos casos tienen el síndrome del gen contiguo, en el que hay una gran deleción afectando a ambos genes, el PKD1 y el TSC2^{14,15}. Los angiomiolipomas pueden complicarse con hemorragias espontáneas o con el desarrollo de oncocitomas o carcinomas de células renales.

En algunas ocasiones la PRAD puede confundirse con la enfermedad de von Hippel-Lindau, con la esclerosis tuberosa o con la ERQA^{10,11,16}. Un rasgo distintivo de la PRAD es la presencia de quistes hepáticos, pancreáticos y en otros órganos. La afectación hepática es la manifestación extrarrenal más frecuente de la PRAD. Los pacientes con PRAD tienen una prevalencia de quistes hepáticos de aproximadamente el 20% en la tercera década de la vida, llegando a ser hasta del 75% después de la sexta década. Otras pruebas de imagen como la TAC con contraste o la RNM permiten establecer el diagnóstico de certeza con gran sensibilidad y especificidad.

En los pacientes con insuficiencia renal y quistes renales, los diagnósticos más probables son la PRAD y la ERQA. En general se diferencian por el tamaño de los quistes y por el tamaño renal, ya que en la ERQA los quistes suelen ser pequeños (menores de 0,5 cm) y asientan sobre unos riñones atróficos. En algunos casos la ERQA puede simular una

Tabla I. Comparación de los hallazgos ecográficos característicos de la PRAD y de la ERQA

	PRAD	ERQA
Tamaño renal	Aumentado	Habitualmente no está aumentado
Localización	Córtex + médula	Córtex + médula
Distinción del parénquima normal entre los quistes	No (excepto en estadio precoz)	Sí
Distinción entre córtex, médula y seno	No	Sí
Quistes extrarrenales	Sí	No
Incidencia de tumores	Rara	Frecuente
Historia familiar	Sí	No

PRAD¹⁷⁻²⁰ y puede complicarse con hemorragias o con el desarrollo de tumores, adenomas y carcinomas de células renales^{21,22}. En la tabla I se resumen las diferencias ecográficas entre PRAD y ERQA¹¹. La PRAD debe también diferenciarse de algunos casos de poliquistosis hepática aislada.

Algunos pacientes con PRAD con grandes quistes, que producen dolor o compresión de otras estructuras vecinas, pueden necesitar ser tratados mediante aspiración percutánea o descompresión laparoscópica. En estos casos la punción puede ser dirigida por ecografía o por TAC. A veces la punción-aspiración puede ir acompañada de la inyección de una sustancia esclerosante²³.

En resumen, la ecografía, la ecografía-doppler, la TAC y la RNM son técnicas no invasivas que ayudan en el diagnóstico diferencial y resultan muy útiles en el seguimiento de numerosas lesiones quísticas localizadas en el riñón. En algunos casos estas técnicas diagnósticas también pueden servir como herramientas terapéuticas. A veces es imprescindible la realización de una arteriografía para obtener una imagen exacta de la lesión o con vistas a planear el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Nahm AM, Rizi E: The simple renal cyst. *Nephrol Dial Transplant* 15: 1702-1704, 2000.
- Rose BD, Bennett WM: Simple renal cysts and evaluation of a renal mass. Version 9.3. UpToDate Inc. Wellesley, USA, 2001.
- Neumann HPH: The spectrum of renal cysts in adulthood: discussion of eight cases. *Nephrol Dial Transplant* 14: 2234-2244, 1999.
- Nascimento AB, Mitchell DG, Zhang XM, Kamishima T, Parker L, Holland GA: Rapid MR imaging detection of renal cysts: age-based standards. *Radiology* 221: 628-632, 2001.
- Peces R, Gorostidi M, García-Gala J, Escalada P, García-Cosío J, Aburto JM, Álvarez J: Giant saccular aneurysm of the renal artery presenting as malignant hypertension. *Hum Hypertens* 5: 465-466, 1991.
- Mishal J, Lebovici O, Bregman L, London D, Yoffe B, Shere Y: Huge renal arteriovenous malformation mimicking simple parapelvic cyst. *Clin Imaging* 24: 166-168, 2000.
- Peces R, Gil F, Costero O, Pobes A: Trombosis masiva de la vena cava inferior secundaria a compresión por quistes hepáticos en un paciente con poliquistosis renal autosómica dominante. *Nefrología* 22: 75-78; 2002.

- Alcázar R, De la Torre M, Peces R: Symptomatic intrarenal arteriovenous fistula detected 25 years after percutaneous renal biopsy. *Nephrol Dial Transplant* 11: 1346-1348, 1996.
- Slywotzky CM, Bosniak MA: Localized cystic disease of the kidney. *AJR Am J Roentgenol* 176: 843-849, 2001.
- Nahm AM, Henríquez DE, Rizi E: Renal cystic disease (ADPKD and ARPKD). *Nephrol Dial Transplant* 17: 311-314, 2002.
- Nahm AM, Rizi E: Acquired renal cysts. *Nephrol Dial Transplant* 16: 1506-1508, 2001.
- Rose BD, Bennett WM. Unusual causes of renal cysts: vHL syndrome; tuberous sclerosis; and renal angiomyolipoma. Version 9.3. UpToDate Inc. Wellesley, USA, 2001.
- Ariza M, Álvarez V, Sanz de Castro S, Peces R, Aguado S, Álvarez J, Arias M, Ortega F, Menéndez JM, Coto E: Análisis mutacional del gen PKD1 en pacientes con poliquistosis renal dominante. *Neurología* 18: 382-388, 1998.
- Brook-Carter PT, Peral B, Ward CJ, Thompson P, Hughes J, Maheshwar MM, Nellist M, Gamble V, Harris PC, Sampson JR: Deletion of the TSC2 and PKD1 genes associated with severe infantile polycystic kidney disease-A contiguous gene syndrome. *Nat Genet* 8: 328-332, 1994.
- Torra R, Badenas C, Darnell A, Camacho JA, Aspinwal R, Harris PC, Estivill X: Facilitated diagnosis of the contiguous gene syndrome: tuberous sclerosis and polycystic kidneys by means of haplotype studies. *Am J Kidney Dis* 31: 1038-1043, 1998.
- Chatha RK, Johnson AM, Rothberg PG, Townsend RR, Neumann HPH, Gabow PA: Von Hippel-Lindau disease masquerading as autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 37: 852-858, 2001.
- Kessler M, Testevuide P, Aymard B, Huu TC: Acquired renal cystic disease mimicking adult polycystic kidney disease in a patient undergoing long-term hemodialysis. *Am J Nephrol* 11: 513-517, 1991.
- Bakir AA, Hasnain Young S, Dunea G: Dialysis-associated renal cystic disease resembling autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Nephrol* 19: 519-522, 1999.
- Neureiter D, Frank H, Kunzendorf U, Waldherr R, Amann K: Dialysis-associated renal cystic disease resembling autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 17: 500-503, 2002.
- Peces R: Enfermedad renal quística adquirida simulando una poliquistosis renal del adulto en una paciente en hemodiálisis crónica. *Nefrología* 22: 392-393, 2002.
- Peces R, Álvarez-Navascués R: Unilateral renal cell carcinoma with coexistent renal disease: a rare cause of end-stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 16: 291-294, 2001.
- Takebayashi S, Hidai H, Chiba T, Irisawa M, Matsubara S: Renal cell carcinoma in acquired cystic kidney disease: Volume growth rate determined by helical computed tomography. *Am J Kidney Dis* 36: 759-766, 2000.
- Uemasu J, Fujihara M, Munemura C, Nakamura E, Kwasaki H: Cyst sclerotherapy with minocycline hydrochloride in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 11: 843-846, 1996.