Nefrología al día

Sociedad Española de Nefrología

NEFROLOGÍA CLÍNICA · TUBULOPATÍAS Y LITIASIS

ID NC-056

Enfermedades Renales Quísticas No Hereditarias

Melissa Pilco Terán[1]

[1] Hospital del Mar. Barcelona

Actualizado el **12 de febrero de 2023**

Palabras clave: Displasia Multiquística, Enfermedad Quística Adquirida, Quistes Simples, Riñón en Esponja

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Melissa Pilco Terán. Enfermedades Renales Quísticas No Hereditarias. En: Lorenzo V, López Gómez JM (Eds). Nefrología al día [Internet]. ISSN: 2659-2606. 2023 Disponible en: https://nefrologiaaldia.org/articulo/enfermedades-renales-quisticas-no-hereditarias/

CONTENIDO

Introducción 1
Quistes renales simples 1
Presentación 2
Diagnóstico 3
Displasia renal multiquística 6
Riñón en esponja 7
Enfermedad renal quística adquirida 8

Introducción

La formación de quistes es una respuesta del riñón ante una gran diversidad de injurias, ya sean de tipo ambiental como genético. El extenso uso de la ecografía hace que en la actualidad se diagnostiquen a un elevado número de personas quistes renales. El diagnóstico diferencial que más frecuentemente se plantea es el de quistes simples versus poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD), por ser las dos entidades quísticas más frecuentes. Pero existe una gran número de patologías que dan lugar a quistes renales que van a ser revisadas en este capítulo. Algunas de ellas son hereditarias mientras que otras no lo son.

Quistes renales simples

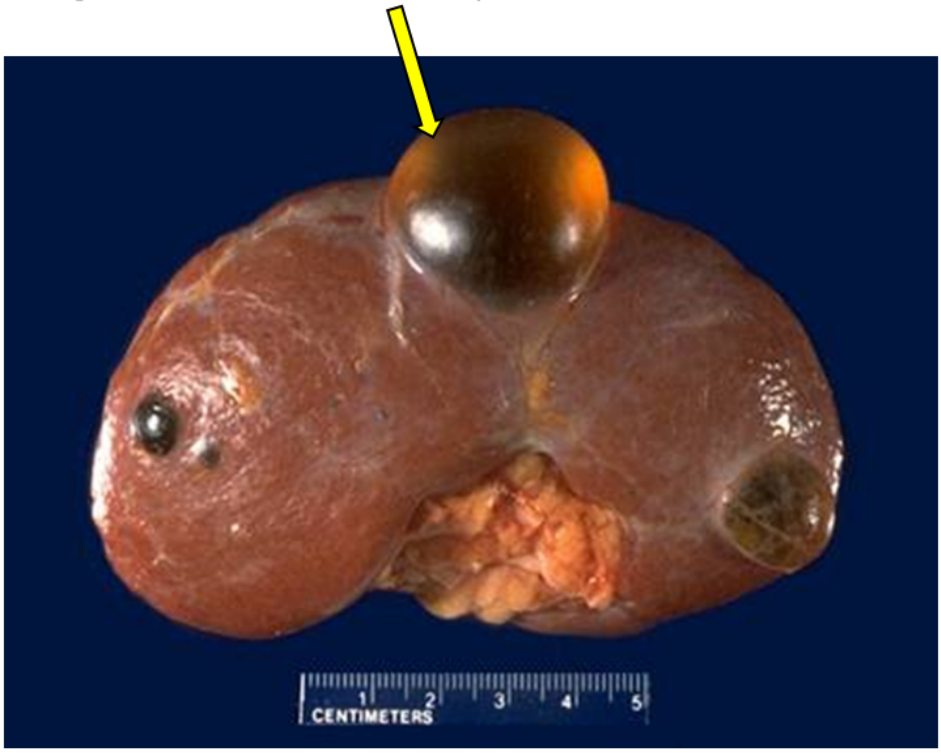
Los quistes renales simples, solitarios o múltiples, suelen ser inocuos.

Su frecuencia aumenta con la edad, siendo raros en niños o adultos jóvenes y muy frecuentes en individuos de edad avanzada. Se dice que un 20% de la población tiene quistes a los 40 años, un 50% a los 50 años y un 100% a los 90 años.

No son hereditarios, pero se sabe poco de la contribución de factores genéticos y ambientales a su formación.

Pueden medir unos pocos milímetros o varios centímetros de diámetro **(Figura 1)**.

Figura 1. Quiste renal simple



Su pared consiste en tejido fibroso revestido interiormente por células epiteliales de origen tubular.

Su contenido es un líquido seroso cuya composición química es la de un trasudado de plasma. Pueden contener uno o varios tabiques incompletos.

Presentación

Generalmente son asintomáticos, aunque los de gran tamaño pueden causar molestias en el abdomen y en la región lumbar.

Raras veces una hemorragia intraquística o la rotura espontánea pueden causar dolor agudo de mayor gravedad. Excepcionalmente, un quiste simple puede causar hematuria microscópica o macroscópica, pero casi siempre existe otra causa de estos signos.

Los quistes localizados en el hilio renal pueden producir la apariencia urográfica de obstrucción calicial o hidronefrosis, por lo común sin trascendencia funcional (gammagrafía renal dinámica normal antes y después de furosemida).

Se han descrito casos de hipertensión nefrogénica por un quiste intrarrenal que causa compresión arterial e isquemia. Otra rara complicación, más frecuente en mujeres, es la infección de un quiste, casi siempre por Escherichia coli. El cuadro clínico consiste en fiebre alta, dolor localizado y a menudo derrame pleural asociado.

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza mediante ecografía **(Figura 2)**, tomografía axial computarizada (TC) **(Figura 3)** o Resonancia Magnética Nuclear (RMN) **(Figura 4)**.

Figura 2. Quiste renal simple (ecografía)

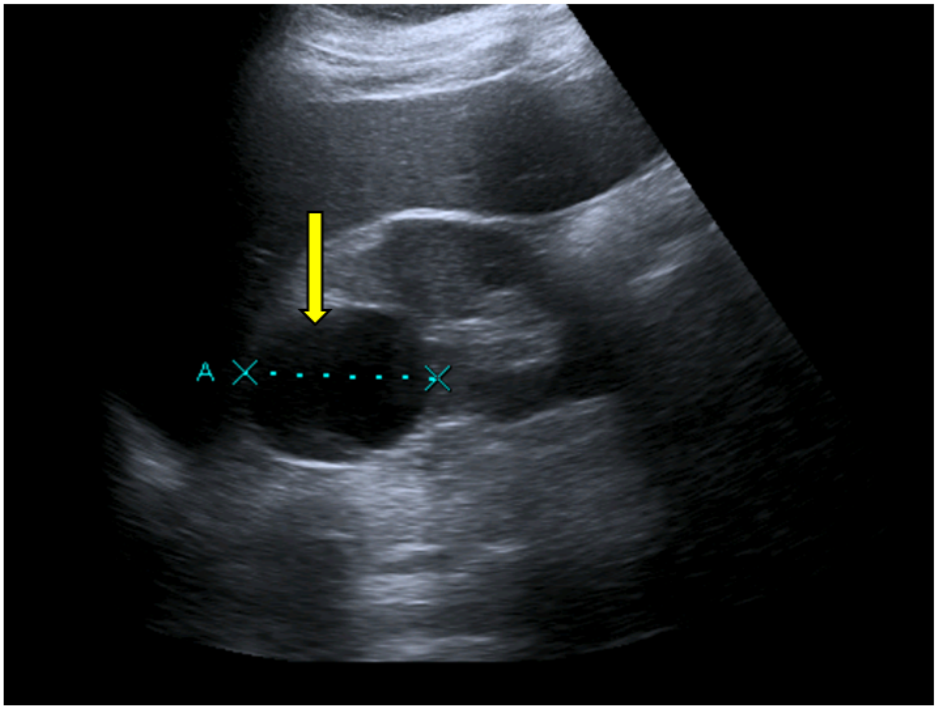


Figura 3. Quistes renales simples (flecha amarilla). Riñones (flecha azul)

Tomografía axial computarizada

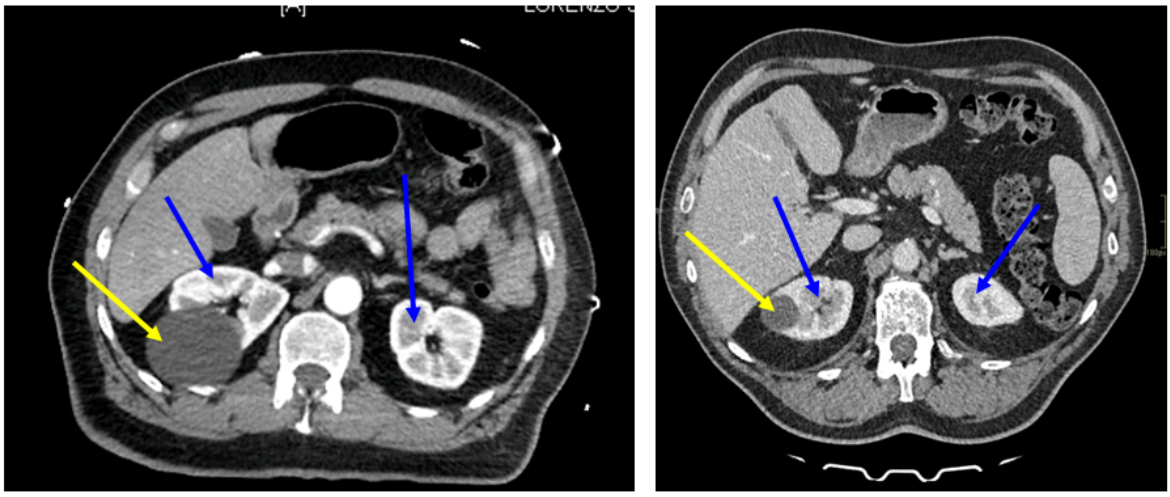


Imagen cedida por el Dr. Jonathan Hernández. Fundació Puigvert

Figura 4. Quistes renales simples (flecha amarilla) y riñón (flecha azul) visualizado por Resonancia Magnética Nuclear en secuencia T2

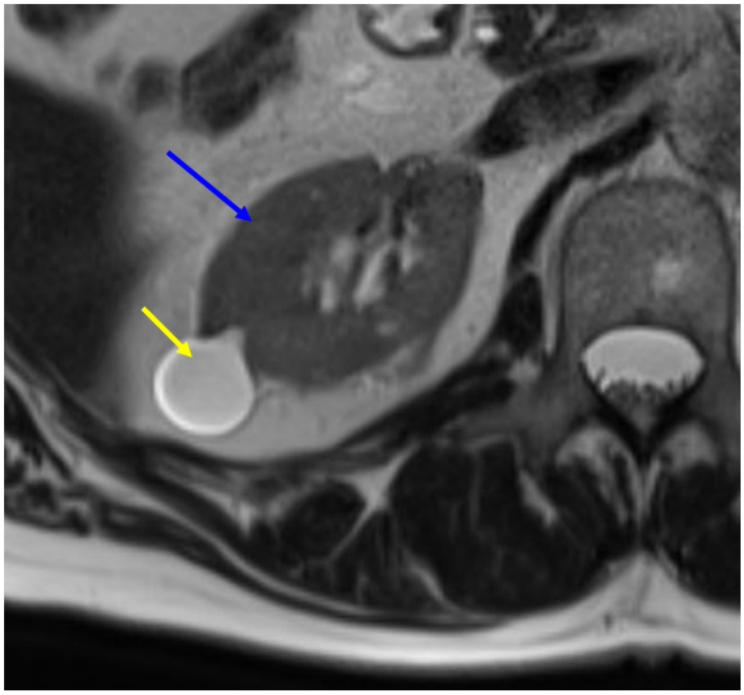


Imagen cedida por el Dr. Jonathan Hernández. Fundació Puigvert

Se utiliza la clasificación de Bosniak **(Tabla 1)** para determinar la potencial malignidad de los quistes renales o los criterios de seguimiento.

Tabla 1. Clasificación de Bosniak

Tipo	Características	Contraste	Riesgo Malignidad	Actitud
I	Formaciones quisticas benignas, asintomáticas. Densidad agua. Anecoicas. Bien delimitadaso. Pared fina y lisa, sin tabiques ni calcificaciones. RM: lesión hipointensa en T1, hiperintensa en T2, homogénea, con pared no identificable.	No realce	< 1%	No seguimiento, ni tratamiento
II	Quistes benignos de paredes delgadas (< 1 mm). Ocasionalmente tabiques finos y/o mínimas calcificaciones. En general < 3 cm de alta densidad.	No realce	< 3%	No seguimiento, ni tratamiento
IIF	Mayormente benignas. Aparición septos delgados, pared del quiste más engrosada e irregular. Ocasionales calcificaciones o lesiones densas (3 mm)	No realce	5-10%	Seguimiento por imagen c/6-12 mes. La F indica seguimiento ("follow up")
III	Quistes complicados multiloculados o con paredes engrosada. Con calcificaciones y tabiques irregulares y gruesos. Contenido heterogéneo. Las lesiones benignas incluyen quistes hemorrágicos, infectados.	Realce, captación	40-60%	Masas indeterminadas. Indicación quirúrgica (nefrectomía o ablación por radiofrecuencia)
IV	Quiste del tipo III con componente sólido intraquístico, márgenes irregulares, nodulos, tabiques independientes	Realce, captación	> 80%	Requieren Cirugía

La punción y la aspiración para exámenes citológicos o bacteriológicos están indicadas en la evaluación de quistes que no satisfacen completamente los criterios de quiste simple (Bosniak III-IV, y a veces II).

El tratamiento quirúrgico está indicado sólo cuando hay sospecha de malignidad o en caso de quistes complicados que no pueden tratarse percutáneamente de forma adecuada.

La presencia de múltiples quistes simples puede conducir, en ocasiones, a un diagnóstico erróneo de poliquistosis renal autosómica dominante.

Dada la frecuencia en la población general, es motivo frecuente de consulta por parte de los **médicos de Atención Primaria** a las consultas de Urología o Nefrología.

Los **criterios de derivación al Nefrólogo/Urólogo** orientativos son los siguientes:

• Los quistes que se encuadren dentro de los tipos 1 y 2 de la Clasificación de Bosniak no requiere derivación al especialista.

• Eventualmente ante dudas (Bosniak IIF) debe realizarse un seguimiento semestral o anual con estudios de imagen.

• Ante sospecha de quistes complicados (Bosniak III y IV) deben derivarse al Urólogo.

• Ante sospecha de PQRAD (Véase Criterios PQRAD) remitir al Nefrólogo para completar estudio familiar y eventual tratamiento médico.

En general deben ser remitidos a Nefrología:

Menores de 30 años con dos o más quistes, o con sospecha (antecedentes familiares, criterios por imágen)

Fallo en la función renal, alteraciones del sedimento urinario.

Referencia bibliográfica

1. Sigmon DF, Shikhman R, Nielson JI. Renal Cyst. [Updated 2020 Mar 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470390/

2. MortonA.Bosniak, MD.TheBosniakRenalCystClassification:25YearsLater Radiology ,2012.Volume262,Issue3pp.781-785.

https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/147/136

3. Bosniak Classification of Cystic Renal Masses, Version 2019: An Update Proposal and Needs Assessment

https://doi.org/10.1148/radiol.2019182646. https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiol.2019182646

Displasia renal multiquística

Con este término se designan las anomalías del desarrollo causadas por una alteración de la nefrogénesis normal. La displasia renal multiquística unilateral es la anomalía congénita más frecuente del desarrollo renal. Su incidencia se estima en 1 de cada 4.300 recién nacidos vivos. La histología se caracteriza por la existencia de túbulos y glomérulos de aspecto primitivo rodeados de estroma mesenquimatoso con islotes de cartílago; también es común la presencia de quistes. La displasia renal se asocia, en el 90% de los casos, a anomalías obstructivas del tracto urinario, cuya importancia determina, por lo general, el grado de la displasia. El riñón displásico es hipofuncionante y cuando la displasia es bilateral conduce al niño a la insuficiencia renal crónica terminal. Cuando hay una displasia unilateral lo habitual es que el riñón contralateral aumente de tamaño debido a la presencia de una hipertrofia compensadora. La displasia puede ser segmentaria afectando solo a parte de un riñón.

El riñón multiquístico es una forma extrema de displasia quística, caracterizada porque la mayor parte del parénquima está reemplazado por quistes unidos por tejido fibroso. Constituye una masa de tejido no funcionante de tamaño variable, que en ocasiones adquiere un gran volumen intraabdominal. Suele asociarse a oclusión ureteropiélica o a ausencia ureteral. La displasia multiquística es el tipo más común de enfermedad quística en la infancia. La forma bilateral es rara y mortal en el recién nacido. La afección unilateral es la presentación más común y habitualmente ocurre como una anomalía aislada. Clínicamente puede manifestarse como una masa abdominal en el recién nacido. Es más frecuente en el riñón izquierdo (55% de los casos) y en varones (ratio 1:1,48). El diagnóstico diferencial incluye la hidronefrosis, el neuroblastoma y el tumor de Wilms. La ecografía abdominal demostrará la presencia de la masa quística. La evolución natural es hacia la involución total o parcial entre el mes de vida y los 20 años, siendo el periodo de máxima involución los primeros 2 años. Sólo en un 15-28% de los casos no se produce involución. A pesar de que 5,4 de cada 1000 pacientes pueden presentar HTA (especialmente si el riñón contralateral no es normal) y que la infecciones del tracto urinario son más frecuentes que en la población normal (espacialmente si hay anomalías del tracto urinario) actualmente no se recomienda la nefrectomía profiláctica. No está aumentado el riego de malignización salvo en casos sindrómicos como el Sd de BeckwithWiedemann.

Aunque la displasia suele considerarse una lesión esporádica, se ha descrito una incidencia familiar como componente de diversos síndromes de malformaciones múltiples (síndromes de Wiedemann-Beckwith, Meckel, Jeune, Zellweger, entre otros) así como diversos genes causantes de CAKUT que dan lugar a displasia quística

Referencia bibliográfica

1. Update on Multicystic Dysplastic Kidney. Cardona-Grau D, Kogan BA. Curr Urol Rep. 2015 Oct;16(10):67.

Riñón en esponja

Llamado también enfermedad de Cacchi-Ricci o ectasia ductal precaliciliar o espongiosis renal. Es un trastorno frecuente caracterizado por la dilatación de la porción terminal de los túbulos colectores con quistes limitados a las pirámides medulares y, especialmente, las papilas renales. Se considera un proceso no hereditario, pero en algunas familias se ha observado una herencia autosómica dominante. El riñón en esponja puede asociarse al síndrome de Ehlers-Danlos y a hemihipertrofia congénita. El tamaño renal es normal o ligeramente aumentado. La escasa frecuencia con que este trastorno se diagnostica durante la infancia sugiere que es un proceso adquirido y no una anomalía congénita.

Por lo general es un trastorno benigno y a menudo asintomático. Puede acompañarse de trastornos de la función tubular. La complicación más frecuente es la formación de cálculos en las dilataciones quísticas de los conductos papilares, responsable de episodios de hematuria microscópica o macroscópica y cólicos renales. La frecuencia de hipertensión e infección urinaria parece similar a la observada en otros enfermos con nefrolitiasis. Excepcionalmente, enfermos con numerosos episodios de obstrucción, pielonefritis y múltiples intervenciones quirúrgicas pueden desarrollar insuficiencia renal. El diagnóstico se establece por la demostración

mediante urografía de la dilatación de los conductos papilares (blush papilar, estriaciones lineales y formas quísticas en ramo de flores o racimo de uvas). El grado de dilatación tubular es muy variable. La presencia de cálculos renales en las papilas del riñón en esponja es característica. No existe un tratamiento específico.

Referencia bibliográfica

1 Gambaro G1, Feltrin GP, Lupo A, Bonfante L, D'Angelo A, Antonello A. Medullary sponge kidney (Lenarduzzi-Cacchi-Ricci disease): a Padua Medical School discovery in the 1930s. Kidney Int. 2006 Feb;69(4):663-70.

Enfermedad renal quística adquirida

Es la degeneración quística del parénquima renal que ocurre en riñones con insuficiencia renal terminal, probablemente como consecuencia del estado de uremia prolongado. De alguna manera el estado urémico proporciona una señal (trastorno metabólico, acumulación de un producto tóxico o factor de crecimiento) que, directa o indirectamente, estimula la proliferación del epitelio tubular. La regresión de la enfermedad quística observada en algunos enfermos después de un trasplante renal es compatible con esta hipótesis. El epitelio que reviste los quistes es de tipo cuboidal, a menudo hiperplásico y, en más del 90% de los quistes, de origen proximal. Al igual que en la poliquistosis renal autosómica dominante, los quistes se originan como dilataciones focales del túbulo renal.

Puede preceder al inicio de diálisis y progresar independientemente del tipo de diálisis utilizado. La frecuencia aumenta con el tiempo en diálisis, siendo el mayor riesgo en pacientes varones, con nefroangiosclerosis o de etnia negra. Afecta a más de la mitad de los enfermos en diálisis crónica durante más de 3 años. Suele ser asintomática, pero dos complicaciones pueden causar manifestaciones clínicas: hemorragia y degeneración maligna. La hemorragia retroperitoneal, subcapsular, intraquística o en el sistema colector puede causar dolor o hipotensión grave. Los carcinomas de células renales son cuatro veces más frecuentes y ocurren a una edad más temprana en esta enfermedad que en la población general. Es recomendable realizar una ecografía renal a todos los pacientes en programas de diálisis de forma periódica. Obviamente, deben evaluarse aquellos que desarrollan hematuria, dolor abdominal o lumbar, fiebre, enfermedad sistémica sin explicación aparente y antes de recibir un trasplante renal. La TC con contraste intravenoso es mejor que la ecografía para la detección de un carcinoma en un riñón con enfermedad quística. Las lesiones sólidas de más de 2 cm de diámetro requieren tratamiento quirúrgico.

1. Kojima F, Gandhi JS, Matsuzaki I, Iba A, Collier S, Yoshikawa T, Kinoshita Y, Warigaya K, Fujimoto M, Kuroda N, Morii E, Hara I, Murata SI, Amin MB. Comprehensive Clinicopathologic Analyses of Acquired Cystic Disease-associated Renal Cell Carcinoma With Focus on Adverse Prognostic Factors and Metastatic Lesions. Am J Surg Pathol. 2020 Apr 7.