

# UroImAgen

---

## Tratado de **Urología** en Imágenes

Reservados todos los derechos de los propietarios del copyright.

Prohibida la reproducción total o parcial de cualquiera de los contenidos de la obra.

© **Editores: Ángel Villar-Martín, Jesús Moreno Sierra, Jesús Salinas Casado**

© Los autores

© Editorial: LOKI & DIMAS

El contenido de esta publicación se presenta como un servicio a la profesión médica, reflejando las opiniones, conclusiones o hallazgos de los autores. Dichas opiniones, conclusiones o hallazgos no son necesariamente los de Almirall, por lo que no asume ninguna responsabilidad sobre la inclusión de los mismos en esta publicación.

**ISBN:** 978-84-940671-7-4

**Depósito legal:** M-24989-2013

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti

# ENFERMEDAD QUÍSTICA EN UROLOGÍA: DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

INTRODUCCIÓN.....	3
ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (ERPAD) <sup>3-6</sup> .....	4
ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA (ERPAR) <sup>2</sup> .....	5
QUISTES DE LA MÉDULA RENAL <sup>2</sup> : RIÑÓN EN ESPONJA MEDULAR (REM) .....	6
ENFERMEDAD QUÍSTICA MEDULAR (NEFRONOPTISIS JUVENIL FAMILIAR) .....	7
RIÑÓN DISPLÁSICO MULTIQUÍSTICO <sup>2,7,8</sup> .....	7
ENFERMEDAD QUÍSTICA ASOCIADA A TUMORES <sup>2,9</sup> : ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL).....	8
ENFERMEDAD RENAL QUÍSTICA ADQUIRIDA (ERQA).....	8

ESCLEROSIS TUBEROSA .....	9
QUISTE RENAL SIMPLE Y COMPLEJO <sup>10-15</sup> .....	9
QUISTE MULTILOCULAR .....	11
HILIOSINOQUISTOSIS.....	12
QUISTE HIDATÍDICO .....	12
OTRAS PATOLOGÍAS.....	14
BIBLIOGRAFÍA.....	16

# ENFERMEDAD QUÍSTICA EN UROLOGÍA: DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

*Zaki Mohamed Abdalah<sup>(1)</sup>, M<sup>a</sup> Isabel Galante Romo<sup>(1)</sup>, Alberto Hernando Arteché<sup>(2)</sup>, Eduardo Useros Rodríguez<sup>(2)</sup>, Francisco Campanario Pérez<sup>(3)</sup>, Ángel Silmi Moyano<sup>(4)</sup>.*

*(1) Servicio de Urología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.*

*(2) Servicio de Urología. Hospital Central Gómez Ulla. Madrid.*

*(3) Servicio de Urología. Equipo de Trasplante Renal. Hospital de León. León.*

*(4) Servicio de Urología. Hospital Clínico San Carlos. Universidad Complutense. Madrid.*

## INTRODUCCIÓN

La mayoría de los procesos quísticos del aparato urinario suelen ser un hallazgo casual durante exploraciones radiológicas realizadas por otro motivo. En este capítulo pretendemos comentar los procesos quísticos más relevantes del aparato urogenital y sus características en los estudios por imagen.

La **patología quística renal** consiste en la dilatación de un túbulo colector o un segmento nefronal que llega a afectar a un tercio de la población mayor de 50 años. Pueden clasificarse en:

1. Enfermedad renal poliquística<sup>1,2</sup>:
  - Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Dominante (ERPAD).
  - Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Recesiva (ERPAR).

2. Quistes de la médula renal:
  - Riñón en Esponja Medular (REM).
  - Enfermedad Quística Medular (EQM) (Nefronoptisis Juvenil Familiar –NJF-).
3. Riñón displásico multiquístico.
4. Enfermedad quística asociada a tumores:
  - Enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL).
  - Enfermedad Renal Quística Adquirida (ERQA).
  - Esclerosis tuberosa.
5. Quiste renal simple y complejo.
6. Quiste multiocular.
7. Hiliosinoquistosis.
8. Quiste hidatídico.

Otros procesos quísticos son: el quiste del uraco, patología quística testicular, patología quística de vesículas seminales y quistes de la glándula suprarrenal.

## ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (ERPAD)<sup>3-6</sup>

Es uno de los trastornos genéticos más frecuentes, existiendo, al menos, tres alteraciones genéticas distintas asociadas al gen ERPAD, siendo la más frecuente (85%), la alteración del brazo corto del cromosoma 16 (ERPAD 1). Entre un 5-10%, está alterado el cromosoma 4q (ERPAD 2). Aún no se conoce la ubicación del gen ERPAD 3.

Se recomienda un estudio genético en pacientes con antecedentes familiares y estudios de imagen normales. La ecografía es la prueba de elección para la evaluación inicial, mostrando

una nefromegalia bilateral por múltiples quistes de distinto tamaño diseminados por corteza y medular, si bien conserva el aspecto reniforme. Los quistes hepáticos se asocian en el 57% de los casos y suelen ser asintomáticos, salvo que se produzca compresión venosa o del conducto hepático.

Los criterios de diagnóstico deben correlacionarse con la edad, así los menores de 30 años deben presentar, al menos, 2 quistes renales uni o bilaterales; entre los 30 y 59 años, un mínimo de 2 quistes en cada riñón; y en los mayores de 60 años, al menos, 4 quistes en cada riñón.

La TAC tiene mayor sensibilidad y está indicada en caso de complicaciones: dolor y hematuria (para descartar hemorragia intraquistica -atenuación 60-90 H-), infección (engrosamiento de la fascia renal y, muy raramente, tumores). Asocia cálculos en el 20-30% de los pacientes, sobre todo, de ácido úrico (57%).

En la Resonancia Magnética (RM), los quistes simples tienen densidad agua en T1 y alta densidad en T2, mientras que los hemorrágicos, presentan características intermedias y elevadas en T1, y variables en T2 (en función de la hemólisis). Está indicada en pacientes con ERPAD con antecedentes familiares de aneurisma craneal o con cefaleas y trastornos neurológicos, debido a la alta prevalencia de aneurismas (25,8%) y pacientes que desempeñan funciones de alto riesgo (por ejemplo, pilotos).

## ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA (ERPAR)<sup>2</sup>

Herencia autosómica recesiva de un gen (ERPAR) del cromosoma 6. La forma perinatal asocia mayor afectación renal y mínima expresión hepática, cursando insuficiencia ventilatoria grave debido a la compresión torácica por la gran nefromegalia y el oligohidramnios.

En niños mayores, predomina la afectación hepática (fibrosis periportal, hepatoesplenomegalia, hipertensión portal, varices esofágicas, etc.). El desarrollo tardío de la enfermedad asocia sólo nefromegalia y grado variable de insuficiencia renal.

En el neonato, la radiografía muestra hipoplasia pulmonar, o bien, un neumotórax / neumomediastino. En la etapa prenatal, la ecografía muestra nefromegalia simétrica, oligohidramnios y colapso vesical. En el neonato, son hiperecogénicos con borramiento de la unión corticomedular y una zona central hipoecoica (sistema colector) y una hiperecogenicidad hepática variable en función de la fibrosis. En niños mayores, los riñones pueden tener un aspecto normal con hiperecogenicidad hepática y ectasia biliar.

La TAC muestra, además, una opacificación retardada del contraste, nefrograma prolongado, quistes hepáticos con dilatación portal (si hay hipertensión portal) y calcificaciones renales bilaterales difusas.

La RM no tiene utilidad en el estudio de estos pacientes.

## QUISTES DE LA MÉDULA RENAL<sup>2</sup>: RIÑÓN EN ESPONJA MEDULAR (REM)

Enfermedad benigna e infrecuente en la 3<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> década que asocia dilatación de los conductos colectores y un defecto de la acidificación, que condiciona orinas alcalinas e hipercalcioria, favoreciendo la formación de litiasis de oxalato cálcico y fosfato cálcico. En la urografía intravenosa (UIV), apreciamos múltiples calcificaciones medulares y pequeños cálculos agrupados en la pirámide renal. El contraste se acumula en las papilas que parecen distorsionadas, con la cúpula de los cálices en forma de bisel, brocha, cepillo o abanico, si bien, ésta no es patognomónica.

## ENFERMEDAD QUÍSTICA MEDULAR (NEFRONOPTISIS JUVENIL FAMILIAR)

Enfermedad infrecuente que conduce a la insuficiencia renal crónica (IRC) por atrofia tubular, esclerosis glomerular y formación de quistes en la médula renal y unión corticomedular.

La forma juvenil asocia alteraciones oftalmológicas, neurológicas, fibrosis hepática y displasia esquelética. Los niños presentan hipostenuria y debilidad, debido a la pérdida de sal y escasa concentración de la orina, anemia, y/o retraso del crecimiento.

En la ecografía revela la hiperecogenicidad y quistes medulares. Con los cortes finos de la TC se ven los quistes pequeños. Se objetivan riñones pequeños, sin calcificaciones y con múltiples quistes en la médula y unión corticomedular.

## RIÑÓN DISPLÁSICO MULTIQUÍSTICO<sup>2,7,8</sup>

Anomalía del desarrollo caracterizada por múltiples quistes y poco parénquima renal funcional. Suele ser unilateral, pero se suele acompañar de otras anomalías en el tracto urinario contralateral, además de anomalías cardíacas y gastrointestinales.

En la ecografía prenatal (desde la 15ª semana), se observa una masa paraespinal con múltiples quistes de tamaño y forma variable, la pelvis renal y el uréter no suelen ser visibles. Si es bilateral, asocia oligohidramnios y ausencia de orina en la vejiga. En el estudio con ecografía Doppler, se muestra disminución de la frecuencia sistólica máxima y ausencia de flujo diastólico.

Los estudios con isotopos muestran un riñón displásico afuncional, aunque sí asocian obstrucción ureteral. Puede verse un rodete de actividad con acúmulo pielocalicial.

En la UIV, calcificaciones en forma de anillo en la fosa renal y ausencia de función renal.

En la TAC, la totalidad del riñón está sustituido por numerosas masas quísticas. La mayoría de estos quistes suelen ser asintomáticos, por lo que no está indicada la nefrectomía en ausencia de complicaciones. El riesgo de malignización e hipertensión arterial, es muy bajo.

## ENFERMEDAD QUÍSTICA ASOCIADA A TUMORES<sup>2,9</sup>: ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL)

Trastorno autosómico dominante localizado en el cromosoma 3. Asocia: hemangioblastomas cerebelosos, médula espinal retina y bulbo raquídeo, quistes y carcinoma renal bilaterales, feocromocitoma, quistes y tumores pancreáticos, y cistoadenoma papilar del epidídimo.

La prueba diagnóstica de elección es la TAC con contraste y cortes finos de 3-5 mm. Precisa seguimiento anual de por vida ya que, el 24-45% de los pacientes, presentan carcinoma renal de nueva aparición o parten de una lesión quística.

## ENFERMEDAD RENAL QUÍSTICA ADQUIRIDA (ERQA)

Desarrollo de quistes renales en pacientes en IRC proporcional a la duración de la insuficiencia renal y la diálisis (prevalencia de 40-60% entre 3-5 años, 90% a los 5-10 años). Puede asociarse a hemorragia retroperitoneal por rotura espontánea de los quistes y la aparición de tumores renales.

El diagnóstico se realiza mediante TAC; aunque la ecografía y la RM, tienen utilidad en pacientes con nefropatía terminal no tratada con diálisis, donde se aprecia afectación bilateral (3-5 quistes en cada riñón), entre 0,5-4 cm en corteza y médula, con riñones de pequeño tamaño. Debido a los quistes, puede aparecer nefromegalia.

Hay quistes hemorrágicos en un 50% (densidad de 40-100 UH), no captan el contraste, a diferencia de los quistes tumorales. Los quistes hemorrágicos se caracterizan, ecográficamente, por ser de pared fina con intenso refuerzo posterior y contenido homogéneo anecogénico. En la RM, presentan señal elevada en T1 y T2, y no captan gadolinio.

## ESCLEROSIS TUBEROSA

Herencia autosómica dominante, aunque existen casos esporádicos.

El 50% de los pacientes puede presentar lesiones renales, como quistes (20-25%) o angiomiolipomas (30%).

En la ecografía, pueden oscilar desde pocos quistes corticales a nefromegalia, con compresión del sistema excretor. En la TAC, es patognomónica la presencia de pequeños quistes renales bien definidos, angiomiolipomas bilaterales. En la RM, los quistes presentan baja intensidad en T1 y elevada en T2, al contrario que los angiomiolipomas.

## QUISTE RENAL SIMPLE Y COMPLEJO<sup>10-15</sup>

Se encuentran en el 50% de los pacientes mayores de 50 años. Habitualmente, son asintomáticos, pero pueden asociar: dolor, hematuria, HTA, infección o hemorragia. La presencia de sangre debe alertar sobre la posibilidad de asociar un tumor renal. La incidencia de tumores asociados a quistes hemorrágicos, puede alcanzar el 30% de los casos.

La ecografía tiene una sensibilidad del 96%, evidenciando una masa redondeada de bordes nítidos y pared fina, hipoecoica, con refuerzo de la pared posterior.

En la UIV, puede crecer hacia el seno renal, provocando desplazamiento de la vía y amputación del parénquima adyacente, o crecer hacia el exterior dando la imagen de masa exofítica (**Figura 1**).

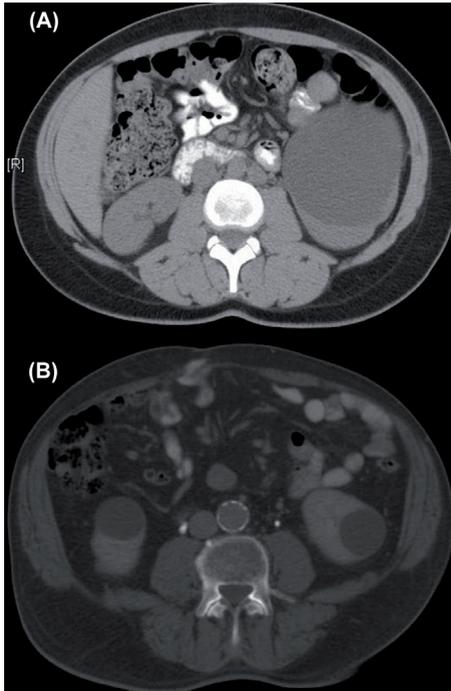


**Figura 1.** Quiste simple de gran tamaño en polo inferior de riñón derecho que produce uropatía obstructiva y retraso funcional.

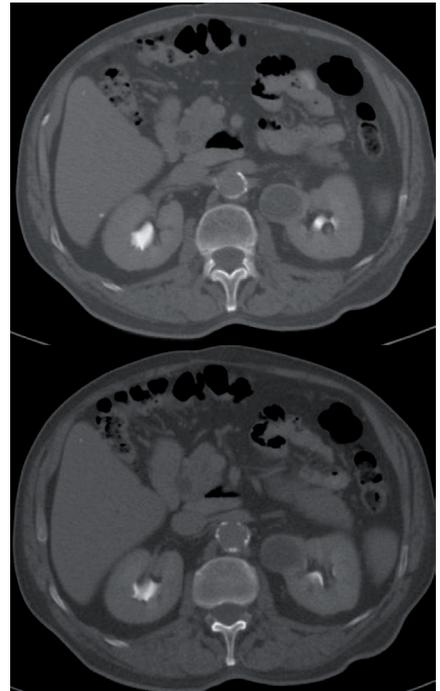
En la TAC (**Figura 2**), presenta un valor de atenuación uniforme y próximo al del agua igual o menor de 15 UH, que no se incrementa tras la administración de contraste (precisión 100%).

Los quistes atípicos precisan valoración con RM.

Cuando no se cumplen estas características hablamos de quiste renal complejo<sup>16-18</sup> (**Figura 3**).



**Figura 2.** (A) Quiste simple de gran tamaño en polo inferior región interpolar de riñón izquierdo. (B) Quistes simples en el polo inferior de ambos riñones.



**Figura 3.** Quistes complejos con engrosamiento difuso de la cápsula y aumento de realce de la misma.

## QUISTE MULTILOCULAR

Es un tumor benigno unilateral, característico de los niños, que asocia masa abdominal, dolor y hematuria.

Es funcionante en la TAC.

Se recomienda cirugía, puesto que no se puede distinguir del Tumor de Wilms o del sarcoma, con pruebas de imagen.

## HILIOSINOQUISTOSIS

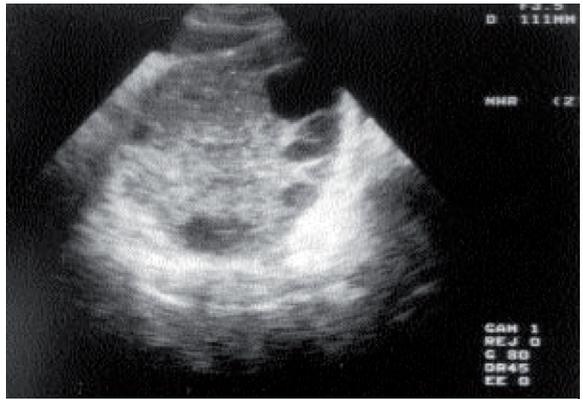
Característicamente, en la ecografía, entre 4-8 quistes y nunca más de 10 quistes en el seno renal. Debido a la obstrucción linfática, los riñones están aumentados de tamaño, con el grosor de parénquima disminuido, el área sinusal también está aumentada. Con frecuencia son bilaterales.

En las urografías, se aprecia un incremento del área sinusal, cálices separados y estirados, imágenes caliciales en flor de cala y nefromegalia.

## QUISTE HIDATÍDICO

Es formado debido a la forma larvaria de la tenia canina, *Echinococcus granulosus*, sobre todo en el Norte de África, España, Grecia y el Sur de América. Producen “efecto masa” (dolor lumbar, síntomas digestivos, etc.) e hidatiduria (excreción de membranas de vesículas hijas), cuando se abren a la vía urinaria.

Se han descrito cinco patrones ecográficos en función de la ecoestructura del quiste: similar al quiste seroso simple, con desdoblamiento de la pared, masa multitabicada, formación mixta y masa calcificada (**Figura 4**).

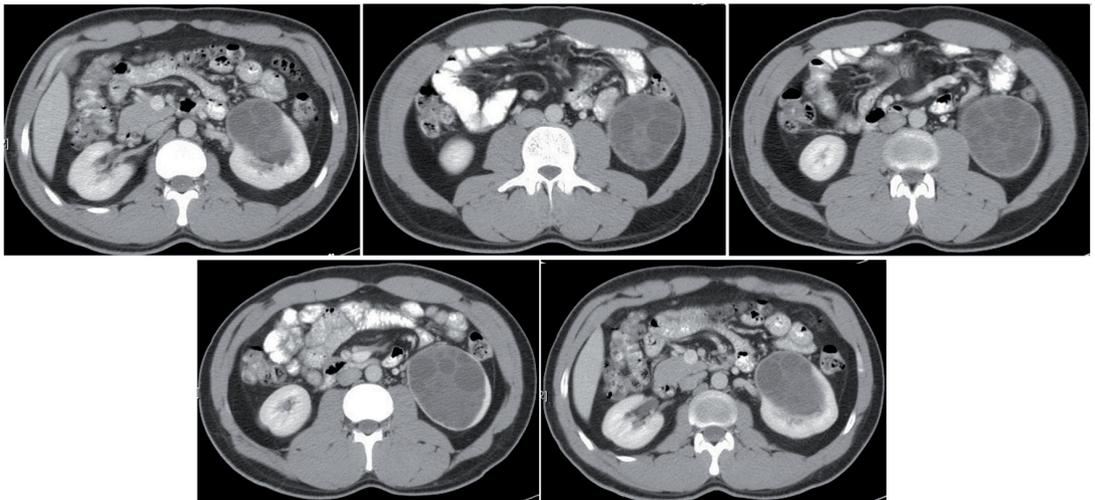


**Figura 4.** Ecografía que muestra quiste hidatídico renal.

En la urografía, la masa quística provoca distorsión, desplazamiento o compresión de la anatomía pielocalicial, dando imagen de luna creciente o signo de la copa.

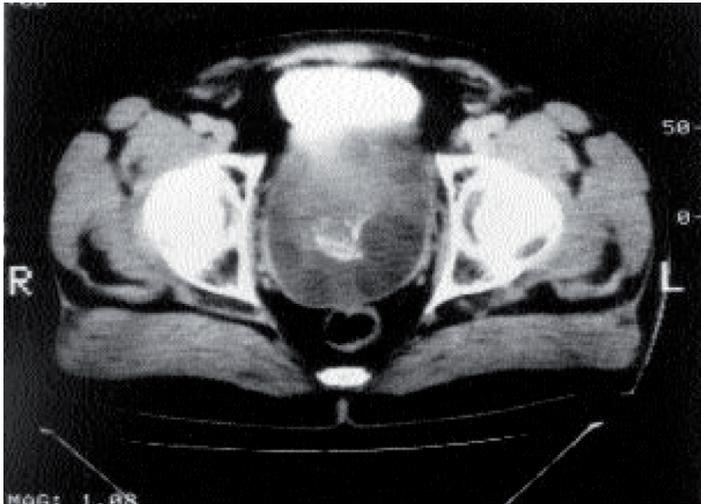
Mediante la TAC, se pueden determinar los bordes, la estructura uni o multivesicular y/o el grosor de la membrana, sin captación de contraste, con o sin calcificación.

Los estudios de imagen se deben cumplimentar con otras técnicas diagnósticas como el test de intradermorreacción de Casoni, test de inmunofluorescencia o la punción del contenido (Figura 5).



**Figuras 5.** Quiste hidatídico de gran tamaño en polo superior de riñón izquierdo.

El quiste hidatídico retrovesical<sup>19</sup> constituye una rareza (Figura 6). Esto puede ser debido a la rotura de un quiste intraabdominal, a la diseminación hematogena o a la migración intestinal de un escólex.



**Figuras 6.** TAC con hallazgo de quiste hidatídico retrovesical.

## OTRAS PATOLOGÍAS

- **Quiste del uraco.**

Cursa con dolor hipogástrico, fiebre y síndrome miccional y, en ocasiones, se palpa una masa suprapúbica.

La ecografía es diagnóstica entre el 75-100% de los casos.

- **Patología quística testicular : quiste epidermoide<sup>20</sup>**

Es un tumor benigno raro (menos del 1% de los tumores testiculares que suele afectar a jóvenes con marcadores tumorales negativos).

En la ecografía, se identifica una masa intratesticular, bien definida, rodeada por una cápsula hiperecica, que le da un característico aspecto de diana o en capas de cebolla; mientras que, los carcinomas testiculares, suelen ser hipoeicosos.

- **Patología quística de vesículas seminales<sup>21,22</sup>.**

Suelen ser de origen congénito, asintomáticos, y se asocian a anomalías del tracto urinario superior homolateral. La ecografía revela una masa anecoica que, en ocasiones, puede desplazar la vejiga.

- **Quistes de la glándula suprarrenal<sup>23,24</sup>.**

Son infrecuentes y, habitualmente, incidentales. La sintomatología se debe al efecto masa, la sobreinfección o el sangrado. Pueden tener distinto origen (parasitarios, epiteliales, endoteliales, etc.), siendo los pseudoquistes, los más frecuentes (carecen de revestimiento epitelial por ser colección residual de una hemorragia).

En la TAC, tendrán atenuación similar al agua con calcificaciones en su pared en el 15% de los casos.

Rotzenblit los clasifica en:

- Quistes no complicados (menores de 5-6 cm, homogéneos y con pared <3 mm). Son subsidiarios de seguimiento periódico.
- Quistes complicados (cuando aumentan la atenuación, son dishomogéneos o con pared >5 mm o calcificada). Requieren tratamiento quirúrgico.
- Quistes indeterminados. Se recomienda la punción de los mismos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Levine E, Hartman DS, Meilstrup JW, Van Slyke MA, Edgar KA, Barth JC. *Current concepts and controversies in imaging of renal cystic diseases*. *Clin. Urol. of North Amer.* 1997; Vol.3; pp.607-629.
2. Glassberg KI. *Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney*. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editors. *Campbell's Urology. Editorial Panamericana*. 9ª Edición. 2007. Cap.114. pp.3305-3358.
3. Ravine D, Gibson RN, Walker RG, et al. *Evaluation of ultrasonographic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease 1*. *Lancet.* 1994; 343:824-827.
4. Levine E, Grantham JJ. *The role of computed tomography in the evaluation of adult polycystic kidney disease*. *Am. J. Kidney Dis.* 1981, Sept.(2):99-105.
5. Ros Mendoza LH, Riazuelo Fantova GY, Gómez Pereda R. *Tomografía computarizada en urología. Masas renales quísticas*. En: Jiménez Cruz JF, Rioja Sanz LA. *Tratado de Urología*. 2006, Tomo 1; 275.
6. Levine E, Grantham JJ. *High-density renal cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease demonstrated by CT*. *Radiology* 1985; 154:477-482.
7. Barceló Cañellas C, Asensio Llorente M, Piró Biosca C, Martín Osorio JA, Aso C. *Riñón multiquístico: ¿existe alguna nueva evidencia científica que recomienda la nefrectomía?* *Cir. Pediatr.* 2006; 19(2):72-76.
8. Beckwith JB. *Wilms' tumor in multicystic dysplastic kidneys: what is the risk?* *Dial. Ped. Urol.* 1996; 19:3.
9. Lippert, MC, *Renal Cystic Disease, Adult and Pediatric Urology*, 4th ed, Gillenwater, JY, Grayhack, JT, Howards, SS, Mitchell, ME (Eds), Lippincott, Williams & Wilkins. Philadelphia, 2002; pp.8589.

10. *Israel GM, Bosniak MA. An update of the Bosniak renal cyst classification system. Urology. 2005; 66(3):484.*
11. *Curry NS, Cochran ST, Bissada NK. Cystic renal masses: accurate Bosniak classification requires adequate renal CT. AJR. Am. J. Roentgenol. 2000; 175(2):339.*
12. *Israel GM, Bosniak MA. Follow-up CT of moderately complex cystic lesions of the kidney (Bosniak category II-F). AJR Am. J. Roentgenol. 2003; 181(3):627.*
13. *Marotti M, Hricak H, Fritzsche P, Crooks LE, et al. Complex and simple renal cysts: comparative evaluation with MR imaging. Radiology. 1987; 162(3):679-684.*
14. *Balci NC, Semelka RC, Patt RH, Dubois D, et al. Complex renal cysts: findings on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1999; 172:1495-1500.*
15. *Terada N, Arai Y, Kinukawa N, Terai A. The 10-year natural history of simple renal cysts. Urology. 2008; 71:7-12.*
16. *Bosniak, MA. The current radiological approach to renal cysts. Radiology 1986; 158(1):1-10.*
17. *Clayman RV, Surya V, Miller RP, et al. Pursuit of the renal mass. Is ultrasound enough? Am. J. Med. 1984; 77:218.*
18. *Israel GM, Hindman N, Bosniak MA. Evaluation of cystic renal masses: Comparison of CT and MR imaging by using the Bosniak classification system. Radiology 2004; 231:365-371.*
19. *Carmona Campos EC, Regueiro López JC, Álvarez Kindelán J, Saceda López JL, Anglada Curado F, Requena Tapia MJ. Retrovesical hydatidic cyst. Actas Urol. Esp. 1998 May;22(5):446-8.*
20. *Fu YT, Wang HH, Yang TH, Chang SY, Ma CP. Epidermoid cysts of the testis: diagnosis by ultrasonography and magnetic resonance imaging resulting in organ-preserving surgery. Br. J. Urol. 1996; 78:116-118.*

21. Steers WD, Corriere JN Jr. Case profile: seminal vesicle cyst. *Urology* 1986; 27:177-8.
22. Domínguez Domínguez M, Amaya Gutiérrez J, Salazar Murillo R, Rico López J, Camacho Martínez E, García Pérez M. Cystic displasia in the seminal vesicle. Case report and literature review. *Actas Urol. Esp.* 1999; 23(6):532-535.
23. Rotzenblit A, Morehouse HT, Amis ES. Cystic adrenal lesions: CT features. *Radiology* 1996; 201:541-548.
24. Sáenz Medina J, Esteban Peris A, Linares Quevedo AI, Vallejo Herrador J, Castellón Vela I, Páez Borda A. Pseudoquistes adrenales. Aportación de un nuevo caso y revisión de la Literatura. *Actas Urol. Esp.* 2006; 30(4):420-423.

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti