



CASO CLÍNICO

Nefroma quístico: tumor benigno de apariencia maligna



D.A. Preciado-Estrella^{a,*}, J. Gomez-Sanchez^a, J.A. Herrera-Muñoz^a,
L. Trujillo-Ortiz^a, J.E. Sedano-Basilio^a, V. Cornejo-Davila^a,
I. Uberetagoiyena-Tello de Meneses^a, A. Palmeros-Rodriguez^a, G. Garza-Sainz^a,
V. Osornio-Sanchez^a, E. Mayorga-Gomez^a, J.G. Morales-Montor^a,
C. Martínez-Arroyo^a, M. Cantellano-Orozco^a, L. Troncoso-Vazquez^b,
I. Estrada-Moscoco^b, S. Parraguirre-Martinez^b y C. Pacheco-Gahbler^a

^a División de Urología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de salud, México D. F, México

^b División de Patología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de salud, México D. F, México

Recibido el 29 de septiembre de 2015; aceptado el 30 de noviembre de 2015

Disponible en Internet el 16 de enero de 2016

PALABRAS CLAVE

Nefroma quístico;
Nefrectomía parcial

Resumen El nefroma quístico es una lesión renal del grupo de tumores mixtos epiteliales y mesenquimales junto a otros tumores poco frecuentes como el sarcoma sinovial y el tumor mixto epitelial y estromal. Se considera una de las lesiones tumorales renales más raras, reportándose hasta la fecha menos de 250 casos en la literatura internacional.

Hombre de 24 años, homosexual, con índice tabáquico de 2, con antecedente de resección de lesiones condilomatosas perianales. Presentó cólico renoureteral izquierdo con manejo médico. A la exploración, Giordano izquierdo. Examen de orina con pH 5.5, sangre ++, levaduras escasas. VIH negativo. Tomografía: lesión incidental renal izquierda con componente multiquístico Bosniak III (25.3 × 28.2 mm); resonancia magnética: lesión quística compleja. Se realizó nefrectomía parcial izquierda abierta con reporte histopatológico de nefroma quístico. El paciente presenta adecuada evolución, egresándose al cuarto día.

Los nefromas quísticos son lesiones raras que comúnmente se diagnostican en el postoperatorio ya que sus características radiológicas son similares a lesiones quísticas complejas que podrían indicar malignidad. El tratamiento es quirúrgico, y al tratarse de un paciente joven con una lesión de pequeño tamaño se prefiere una cirugía conservadora de nefronas.

* Autor para correspondencia. Av. Calzada de Tlalpan 4800, 1.º piso, División de Urología. Teléfono: 55856-99079.

Correos electrónicos: dr.diegopreciado@gmail.com, ardiego007@hotmail.com (D.A. Preciado-Estrella).

Los nefromas quísticos son tumores raros. El reto consiste en diferenciarlos de tumores renales malignos y conducir su tratamiento conservando la mayor cantidad posible de unidades renales funcionales.

© 2015 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Cystic nephroma;
Partial nephrectomy

Cystic nephroma: A benign tumor with a malignant appearance

Abstract Cystic nephroma is a renal lesion belonging to the group of mixed epithelial and mesenchymal tumors, together with other infrequent tumors, such as synovial sarcoma and mixed epithelial and stromal tumor. It is considered one of the rarest renal tumors, and up to the present date, fewer than 250 cases have been reported in the international medical literature.

A 24-year-old homosexual man with a smoking index of 2 had a past history of condylomatous perianal lesion resection. He presented with left renal colic that was medically managed. Physical exploration revealed left costovertebral angle percussion. Urinalysis reported a pH of 5.5, blood ++, and a scant quantity of yeasts. The patient was HIV negative. Tomography scan identified an incidental left renal lesion with a Bosniak III multicystic component (25.3 mm × 28.2 mm). Magnetic resonance imaging showed a complex cystic lesion. A left open partial nephrectomy was performed and the histopathologic study reported cystic nephroma. The patient had adequate postoperative progression and was released on the 4th day after surgery.

Cystic nephromas are rare lesions that are commonly diagnosed in the postoperative period because their radiologic characteristics are similar to complex cysts suggesting malignancy. Treatment is surgical and nephron-sparing surgery is preferred in young patients with a small lesion.

Cystic nephromas are rare tumors and it is a challenge to differentiate them from malignant renal tumors and thus manage them by sparing functioning renal units whenever possible.

© 2015 Sociedad Mexicana de Urología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los nefromas quísticos son tumores poco comunes de comportamiento benigno agrupados dentro de los tumores mixtos epiteliales y estromales de acuerdo a la clasificación de la Organización Mundial de la Salud¹. Se han reportado alrededor de 250 casos en la literatura. La gran mayoría de los casos reportados obedece a lesiones documentadas como hallazgos tomográficos durante el protocolo de estudio de alguna otra enfermedad y que por sus características radiológicas apuntan a una neoplasia maligna del riñón, ameritando mayor protocolo diagnóstico².

Caso clínico

Se trata de paciente masculino de 24 años, homosexual, con antecedentes de tabaquismo y resección de condiloma perianal 2 años previos a su valoración. Inició su padecimiento 3 meses previos a su atención, con dolor tipo cólico localizado en fosa renal derecha que se irradiaba hacia la región lumbar contralateral sin otros síntomas asociados.

A la exploración física, es un paciente consciente, orientado con adecuada coloración de piel y tegumentos, ectomórfico, cabeza y cuello sin alteraciones, cardiopulmonar sin compromiso aparente, abdomen plano, blando, depresible, no doloroso sin visceromegalias y Giordano negativo bilateral.

Se realizan estudios de laboratorio reportando: hemoglobina 14.7 mg/dl, hematocrito 42.2%, leucocitos 5,500/μl, neutrófilos 57.5%, plaquetas 216,000/μl, glucosa 93 mg/dl, BUN 19 mg/dl, urea 40.66 mg/dl, creatinina 0.79 mg/dl, sodio 139 mEq/l, potasio 4.1 mEq/l, cloro 109 mEq/l, TP 15.8 seg, TPT 28.2 seg, bilirrubina total 0.7 mg/dl, bilirrubina directa 0 mg/dl, bilirrubina indirecta 0.7 mg/dl, AST 33 IU/l, ALT 35 IU/l, proteínas totales 7 g/dl, albúmina 4.2 g/dl, globulina 2.8 g/dl, deshidrogenasa láctica 129 IU/l, fosfatasa alcalina 70 IU/l, GGT 22 IU/l, examen general de orina con sangre ++, proteínas, bacterias, nitritos o cilindros negativos. Se evidencian pues exámenes de laboratorio dentro de parámetros normales, solo como hallazgo la presencia de microhematuria.

Urotomografía con datos de tumor renal izquierdo en tercio medio de 28 × 25 mm cortical irregular, exofítico, de 30 UH sin realce a la aplicación de medio de contraste, de

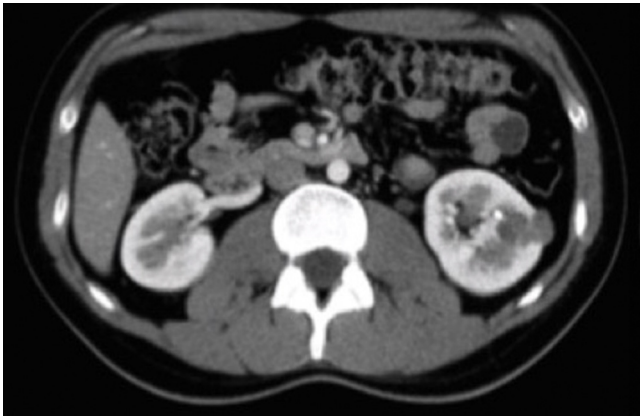


Figura 1 Imagen de la lesión renal en un corte tomográfico en fase contrastada.

aspecto quístico multiloculado con áreas sólidas y septos discretos en su interior (Bosniak III) (fig. 1).

Se complementa protocolo diagnóstico con resonancia magnética que corrobora áreas sólidas de la lesión con componente quístico discreto (fig. 2).

El gammagrama renal con ácido dietilaminopentacético preoperatorio con filtrado glomerular total: 116 ml/min, filtrado glomerular riñón izquierdo: 63.85 ml/min (54.69%), filtrado glomerular riñón derecho: 52.91 ml/min (45.31%).

Se decidió someter inicialmente a enucleación tumoral calculando R.E.N.A.L. Score de nefrometría identificándose

como lesión de baja complejidad (6 puntos)³. Finalmente se realizó nefrectomía parcial izquierda abierta sin complicaciones técnicas con un tiempo de cirugía de 3 h, un tiempo de isquemia caliente de 30 min, obteniéndose espécimen de 4.5 × 3.5 × 3 cm con bordes quirúrgicos negativos (fig. 3).

Se envió a patología una muestra irregularmente ovoide (fig. 4), una cara café pardo con lesiones exofíticas de consistencia dura con reporte histopatológico de nefroma quístico (fig. 5).

En el seguimiento por consulta a los 3 meses de la cirugía el paciente se encontró asintomático, con creatinina de 0.6 y examen general de orina sin alteraciones.

Se hizo nuevo gammagrama renal con ácido dietilaminopentacético postoperatorio de seguimiento con filtrado glomerular total: 119.35 ml/min, filtrado glomerular riñón izquierdo: 57.75 ml/min (48.39%), filtrado glomerular riñón derecho: 61.6 ml/min (51.61%), verificando adecuado funcionamiento del riñón izquierdo 3 meses después de la nefrectomía parcial.

Discusión

El nefroma quístico es un tumor raro, no familiar, con una distribución de edad y sexo bimodal.

En la población pediátrica tiene una predilección por el sexo masculino en un 75% mientras que en edades posteriores de la vida las mujeres son las más afectadas, típicamente entre la quinta y sexta década de la vida⁴.

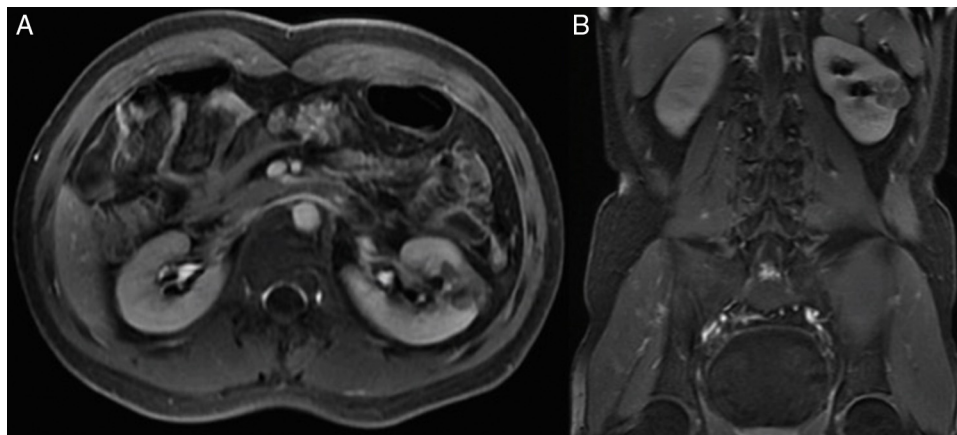


Figura 2 Imagen por resonancia magnética T2. A) Corte axial. B) Corte coronal evidenciando lesión renal izquierda



Figura 3 A y B. Imágenes transoperatorias de nefrectomía parcial izquierda. C. Producto inmediato de nefrectomía parcial.

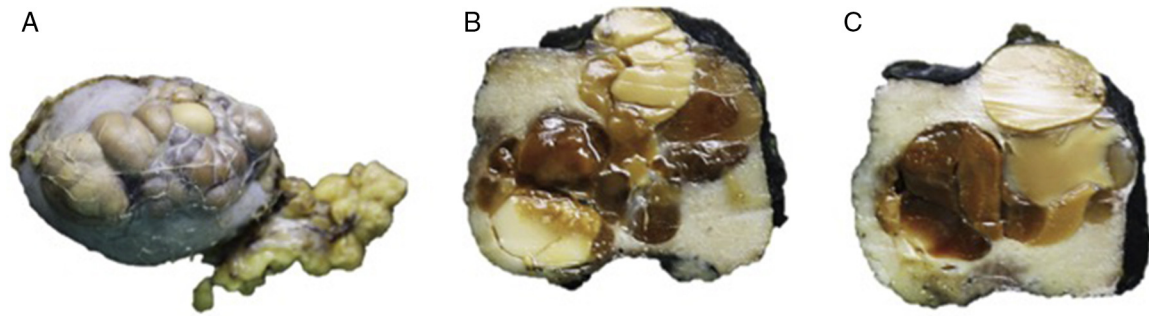


Figura 4 A. Producto macroscópico tras preparación. B y C. Corte patológico transversal.

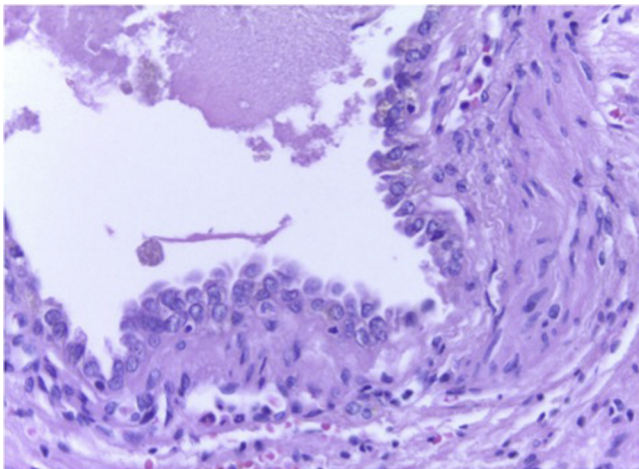


Figura 5 Microfotografía 40X. Hematoxilina-eosina. Características microscópicas del nefroma quístico. Morfología en cabeza de clavo

A menudo el diagnóstico se hace a manera de hallazgo incidental durante la realización de un estudio de imagen abdominal ya sea con fines urológicos o no urológicos, descubriéndose casualmente durante la evaluación del estudio.

El nefroma quístico rara vez causa sintomatología pero cuando ocurre puede presentarse con dolor lumbar, hematuria o infecciones urinarias de repetición y cuando se presentan los síntomas la lesión suele estar cerca de la pelvis renal.

El diagnóstico de certeza es histopatológico, mediante biopsia o escisión quirúrgica de la lesión, siendo siempre fundamental contar con él debido a que por medio del estudio de imagen (tomografía, resonancia magnética) son lesiones indistinguibles de un carcinoma renal, particularmente el de células claras con componente quístico⁵.

Los hallazgos radiológicos del nefroma quístico pueden incluir un quiste asociado a calcificaciones (Bosniak III o IV) que de primera instancia son altamente sugestivos de carcinoma de células renales⁶.

Las características histopatológicas al corte de la muestra macroscópica suelen ser lesiones delimitadas por epitelio simple y líquido en su interior con 2 características distintivas al microscopio⁷:

1. Morfología en cabeza de clavo. El epitelio que rodea el núcleo del quiste se proyecta al interior del quiste
2. Estroma similar al del ovario con citoplasma basófilo y morfología de célula. Además los nefromas quísticos tienen un patrón inmunológico similar al del estroma ovárico con positividad para receptores de estrógenos y de progesterona. Suelen presentar receptores CD-10 positivos así como inhibina y calretinina positivas.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores renales principalmente aquellos de comportamiento maligno, principalmente el nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado o estándar, el nefroma mesoblástico, el carcinoma de células claras con componente quístico y otros quistes renales⁸.

El tratamiento usual casi siempre consiste en una nefrectomía parcial o radical, en ocasiones incluso con linfadenectomía, que corresponde al tratamiento inicial ante la sospecha de un tumor renal cuando es técnicamente factible. Una vez realizada la cirugía y obtenido el diagnóstico patológico de certeza no se requiere de tratamiento adyuvante y el curso es benigno⁹.

En cuanto al seguimiento, no han existido casos reportados de recurrencia o metástasis en estas tumoraciones¹⁰.

Conclusión

Los nefromas quísticos son lesiones muy poco frecuentes. Su hallazgo incidental y sus características radiológicas sugestivas de malignidad demandan en la mayoría de los casos tratamiento invasivo. El diagnóstico definitivo, al ser por medio de la histopatología, solo se hace por el momento de modo retrospectivo. Falta mayor evidencia y protocolos diagnósticos para diferenciarlos de neoplasias malignas y de este modo evitar someter a procedimientos invasivos a aquellos pacientes que cuentan con este diagnóstico sin necesidad de realizar una nefrectomía parcial o radical en el peor de los casos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana

responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

No existió ningún tipo de financiación para la realización de este trabajo

Conflicto de intereses

No existe ningún conflicto de intereses en la realización de este trabajo

Agradecimientos

A todos los autores por su invaluable contribución

Bibliografía

1. Lopez-Beltran A, Scarpelli M, Montironi R, et al. 2004 WHO classification of the renal tumors of the adults. *Eur Urol.* 2006;49:798–805.
2. Agnihotri N, Jeebun N, Ramputty P. Cystic nephroma: Multicystic nephroma: a rare entity. *J Nephrol.* 2009;22:411–5.
3. Kutikov A, Uzzo R. The R.E.N.A.L. nephrometry score: A comprehensive standardized system for quantitating renal tumor size, location and depth. *J Urol.* 2009;182:844–53.
4. Boulanger SC, Brisseau GF. Cystic nephroma: A benign renal tumor of children and adults. *Surgery.* 2003;133:596–7.
5. Stamatou K, Polizois K, Kollaitis G, et al. Cystic nephroma: A case report and review of the literature. *Cases J.* 2008;1:267.
6. Parienty RA, Pradel J, Imbert M, et al. Computed tomography of multilocular cystic nephroma. *Radiology.* 1981;140:135e9.
7. Michal M, Hes O, Kuroda N, et al. What is a cystic nephroma? *Am J Surg Pathol.* 2010;34:126e7.
8. Wahal SP, Mardi K. Multilocular cystic renal cell carcinoma: A rare entity with review of literature. *J Lab Physicians.* 2014;6:50–2.
9. Omar MA, Khattak QA, Lee AJ. Cystic renal cell carcinoma arising from multilocular cystic nephroma of the same kidney. *Int Braz J Urol.* 2006;32:187e9.
10. Castillo OA, Boyle ET, Kramer SA. Multilocular cyst of the kidney: a study of 29 patients and review of literature. *Urology.* 1991;37:156e62.