

Neoplasia renal quística multilocular

Multilocular cystic renal neoplasia

Michel Hernández Campoalegre^{1*} <http://orcid.org/0000-0003-4206-7572>

Maykel Quintana Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-5565-0735>

Legna Marqués Méndez¹ <https://orcid.org/0000-0001-8379-3912>

Yanelis Soto González¹ <https://orcid.org/0000-0002-0390-5636>

¹Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: tania@cce.sld.cu

RESUMEN

La neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial maligno es una entidad infrecuente que representa entre 1 y 4 % de los carcinomas renales. El objetivo del presente artículo es comentar el diagnóstico, el tratamiento y los aspectos actuales sobre el tema, en un caso con neoplasia renal quística multilocular. Se presenta una paciente de 48 años con diagnóstico incidental de masa renal quística Bosniak IV, tratada mediante nefrectomía radical laparoscópica. Se concluye como una neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial de malignidad, que es una variante distinta al carcinoma renal multicístico, muy infrecuente, que suele mostrar un comportamiento indolente. No obstante, se requiere mayor seguimiento en el caso presentado. El empleo de la TC abdominal contrastada es útil para su diagnóstico y la nefrectomía radical mediante abordaje laparoscópico es una opción terapéutica.

Palabras clave: neoplasia renal; laparoscopia; riñón; histología; enfermedad renal quística; nefrectomía.

ABSTRACT

Multilocular renal neoplasia with low malignant potential is a rare entity that accounts for 1 % to 4 % of renal carcinomas. The objective of this article was to discuss the diagnosis, therapeutic treatment and current aspects on the subject, in a case with multilocular cystic renal neoplasia. It was presented the case of a 48-year-old patient with an incidental diagnosis of a Bosniak IV cystic renal mass, that was treated by laparoscopic radical nephrectomy. Multilocular cystic renal neoplasia with low malignancy potential is concluded, which is a variant other than multicystic renal carcinoma, very rare, and usually shows an indolent behavior. However, further follow-up is required in the case presented. The use of contrasted abdominal CT is useful for its diagnosis and radical nephrectomy by laparoscopic approach is a therapeutic option.

Key words: renal neoplasia; laparoscopy; kidney; histology; cystic kidney disease; nephrectomy.

Recibido: 03/08/2022, **Aprobado:** 05/10/2022

Introducción

La neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial de malignidad se contempla como una nueva entidad de neoplasia renal, a partir de la cuarta clasificación de tumores renales y órganos genitales masculinos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2016. Previamente se consideraba una variedad del carcinoma de células renales quístico multilocular.⁽¹⁾

Esta entidad es un subtipo distinto de neoplasia renal, raro, de muy baja incidencia y hasta la fecha no se han reportado grandes series de casos. Se puede presentar como una masa incidental o por manifestaciones clínicas como dolor y hematuria. La tomografía computarizada (TC) contrastada del abdomen suele ser el estudio imagenológico de elección para su diagnóstico. Presenta un pronóstico mejor con respecto al carcinoma de células renales de células claras (CCRcc) quístico, en cuanto a su recurrencia o la aparición de metástasis.^(2,3)

Para el tratamiento se prefiere la cirugía mínimamente invasiva (robótica y laparoscópica), siempre que sea posible, ya sea para realizar cirugía conservadora de nefronas o nefrectomía radical, lo que dependerá de las características del paciente, la presencia de comorbilidades, el estadio clínico tumoral y el *R.E.N.A.L. Score*.⁽⁴⁾

En ocasiones su diagnóstico presenta complejidad por su alto contenido quístico. El ultrasonido abdominal (US) como único estudio, pudiera confundirlo con otras entidades como la hidronefrosis o un quiste simple y se requerirá de una tomografía (TC) abdominal contrastada para confirmar la masa quística e indicar la terapéutica correcta.

El objetivo del presente artículo es comentar el diagnóstico, la terapéutica y los aspectos actuales sobre el tema, en un caso con neoplasia renal quística multilocular, que inicialmente se consideró un quiste renal.

Caso clínico

Paciente femenina, de 48 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial esencial que trata con enalapril (20 mg 1 tab/día), de fibroma uterino y COVID -19, que padeció cuatro meses antes de la consulta, porque en un chequeo evolutivo se diagnosticó incidentalmente una masa renal quística izquierda mediante US abdominal.

Fue remitida desde otra institución por la sospecha de un quiste renal izquierdo vs. una hidronefrosis.

El examen físico fue normal excepto el tacto vaginal que confirmó la presencia de aumento de volumen del útero en correspondencia con el fibroma.

Los estudios complementarios hematológicos mostraron anemia (Hb: 81 g/l; Hto: 0,29), por déficit de hierro (causada por la hipermenorrea relacionada con el mioma uterino); filtrado glomerular normal (76,03 ml/min/1,73), al igual que el resto de los análisis. El cultivo de orina no confirmó crecimiento bacteriano.

Se repite el US abdominal y en esta ocasión se confirma la presencia de gran proceso expansivo, predominantemente quístico, con algunas calcificaciones, multiloculado y presencia de señal de flujo vascular en los tabiques interloculares. La masa medía 110 x 60 mm y provocaba marcado efecto de masa sobre el árbol vascular del órgano. El útero se encontraba ligeramente aumentado por la presencia de mioma, en cara anterior y *fundus* de 39 x 45 mm. El endometrio tenía un grosor normal. No se hallaron otras alteraciones anexiales.

La TC contrastada del tórax no reportó alteraciones, mientras la TC abdominal contrastada confirmó en el riñón izquierdo gran lesión hipodensa, de bordes bien definidos y paredes finas que ocupaba casi todo el riñón, respetando solamente el polo inferior, localizada hacia la cara anterior, de 97 x 60 x 64 mm aproximadamente, multitabicado, con tabiques finos y gruesos, que tras estudio endovenoso se comportaban hipercaptantes, llegando a alcanzar los 88 UH, con calcificaciones puntiformes en su interior. En la fase excretora la masa comprimía y desplazaba los cálices, sin infiltrarlos ([figura 1](#)). No existía líquido libre intrabdominal y no se observaron linfonódulos mesentéricos y periaórticos mayores de 10 mm. Útero aumentado de tamaño, con imagen hiperdensa nodular en su interior de 41 x 42 mm, en cara anterior y *fundus*.

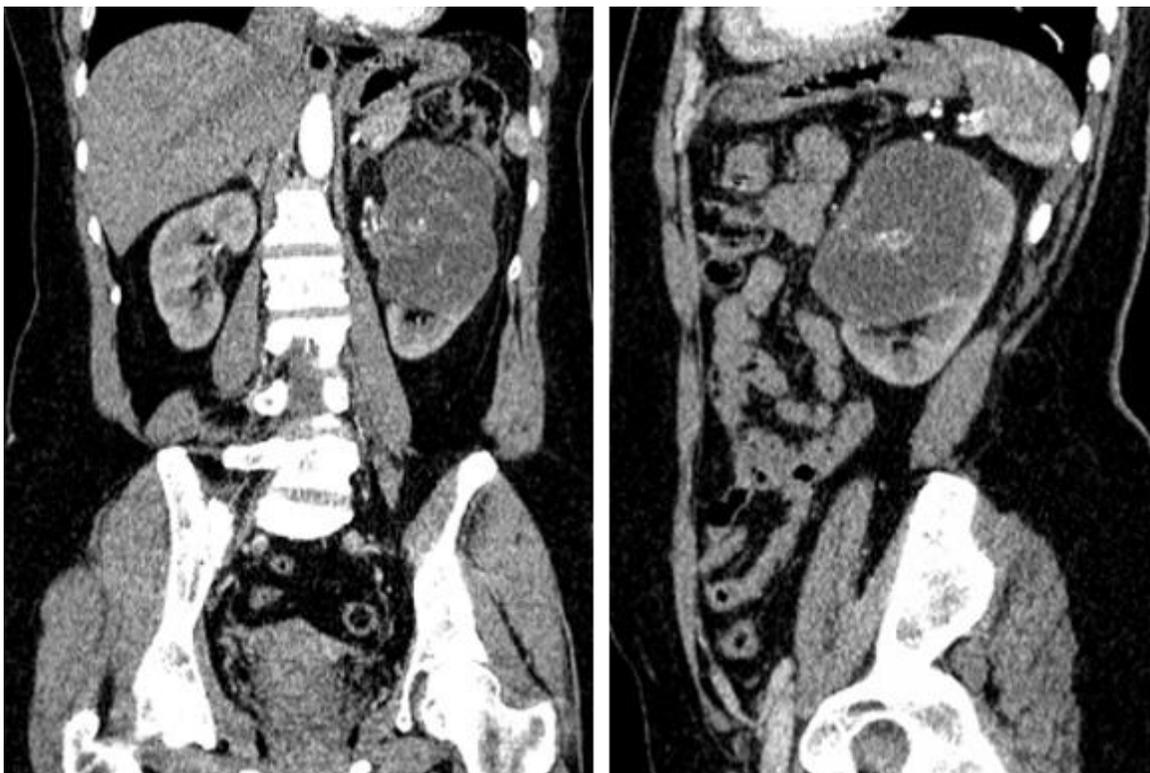


Fig 1 - TC de abdomen contrastada que muestra masa renal quística izquierda.

Se concluyó como una masa renal quística Bosniak IV, con puntaje R.E.N.A.L. 12, por lo que se clasificó como de alta complejidad quirúrgica y se realizó nefrectomía radical laparoscópica mano asistida (NRL-MA) izquierda.

La paciente evolucionó favorablemente y la estancia hospitalaria fue de cuatro días.

La biopsia informó neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial maligno, de 8 x 6,2 x 4 cm, unifocal, localizada en la región media del riñón, encapsulado, limitado al riñón ([figura 2](#)) sin infiltración de la cápsula renal, la grasa perirrenal, el seno y el hilio renal. Grado histológico 1, según la OMS y la Sociedad Internacional de Patología Urológica (*ISUP*, por sus siglas en inglés). No se comprobaron necrosis, permeación vascular, morfología rabdoide, ni sarcomatoide. El parénquima renal no tumoral no mostró alteraciones histológicas significativas ([figura 3](#)).



Fig. 2 - Vista macroscópica de masa renal quística.

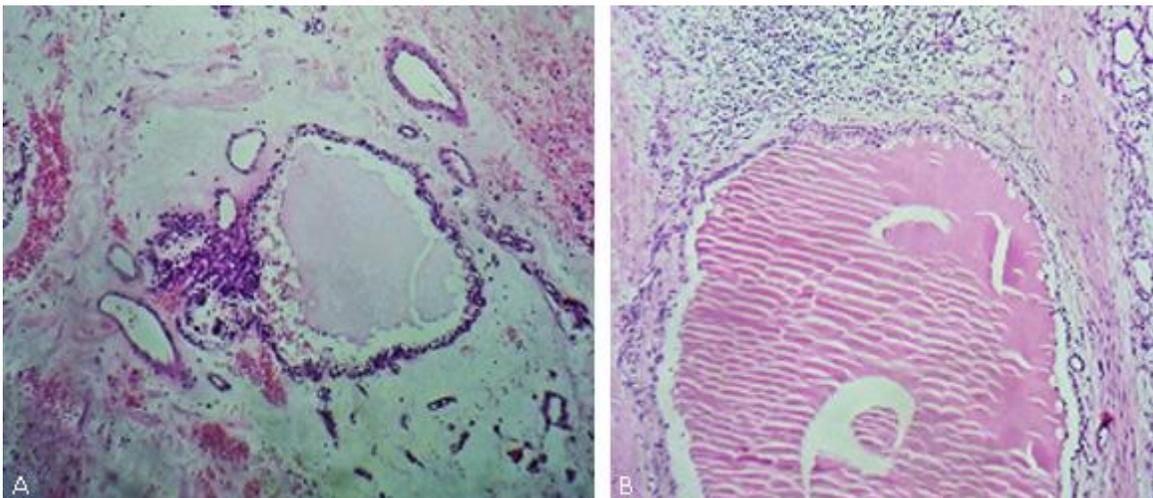


Fig. 3 - Vistas del estudio histopatológico con tinción de hematoxilina y eosina de neoplasia renal quística multilocular. A: 10x. B: 40 x.

En el seguimiento, que se ha extendido a 13 meses, en el momento en que se reporta el caso, no se ha comprobado progresión tumoral y el filtrado glomerular se normalizó (81 ml/kg/1,73m²).

Discusión

La neoplasia renal quística multilocular, de bajo potencial maligno (NRQM-BPM), es un tumor renal quístico que clínicamente no se manifiesta, es asintomático. En la mayoría de los casos se diagnostica de manera incidental cuando el paciente se somete a estudios por otros problemas de salud. Tiene una tasa de incidencia baja en relación con el carcinoma renal de células claras (2 - 4 %). Comúnmente, aparece entre la segunda y séptima décadas de la vida. Es tres veces más frecuente en hombres que en mujeres. Sin embargo, el paciente que se presenta es femenino.⁽²⁾

Para su diagnóstico se emplean estudios imagenológicos como el US abdominal, la TC abdominal contrastada, muy importante para la evaluación de las masas quísticas renales, que generalmente suelen ser clasificados como Bosniak III o IV. En ellos se presentan características específicas, como ocurrió en el caso presentado: masa quística multitabizada, los tabiques son gruesos, de comportamiento es hipercaptante y presencia de calcificaciones.^(5,6)

Sin embargo, un estudio relacionado comentó la presencia de NRQM-BPM en masas quísticas Bosniak 2 y 2F en el 2,7 % (2 de 74 pacientes) y 15,1 % (8 de 53 pacientes), respectivamente. Estos pacientes, no obstante, no presentaron metástasis y recurrencia durante un tiempo medio de seguimiento de 49,3 meses.⁽⁷⁾

En determinados casos pudiera ser necesario el empleo de la resonancia magnética o la ecografía con contraste, para completar la evaluación. La ecografía con contraste puede tener la misma sensibilidad y una alta especificidad con respecto a la TC con contraste, para la detección de NRQ-BPM.⁽⁸⁾

Las opciones de tratamiento varían desde enfoques conservadores, como el seguimiento clínico a la cirugía, según coincide la mayoría. Se prefieren las técnicas mínimamente invasivas (cirugía robótica y laparoscópica), para realizar, siempre que sea posible, cirugía conservadora de nefronas, aunque otros pacientes como en el caso que se presenta requerirán nefrectomía radical.⁽⁴⁾

En la paciente que se presenta la alta complejidad de la masa renal, según el *R.E.N.A.L. score*, y la sustitución de la mayor parte de la unidad renal por la lesión, obligó a la nefrectomía radical.

El patólogo debe precisar qué grado de componente quístico existe en la pieza enviada, para realizar el diagnóstico diferencial con el CCRcc quístico, debido que a mayor componente quístico mejor pronóstico, mientras que este último puede presentar recurrencia o metástasis, aunque no es frecuente. La OMS en el 2016 definió a la NRQM-BPM como un tumor renal compuesto en su totalidad por numerosos quistes, cuyos tabiques consisten en pequeños grupos de células claras sin crecimiento extenso, que morfológicamente son inseparables del CCRcc de bajo grado.^(8,9)

La ISUP actualizó la denominación de este tumor como neoplasia quística multilocular de bajo potencial maligno, basado en un metanálisis de más de 200 pacientes con este tipo de tumor, de los cuales ni uno solo mostró recurrencia tumoral o metástasis después de 3 a 6,5 años de seguimiento.⁽⁸⁾

Se han propuesto varios mecanismos para explicar la fisiopatología de los CCR quísticos: un tumor que surge dentro de un quiste renal simple preexistente, las consecuencias de un crecimiento quístico multilocular intrínseco en los túbulos contorneados, un crecimiento quístico intrínseco unilocular que se llena de líquido, entre otros.⁽³⁾

En el estudio de *Kim* y otros⁽¹⁰⁾ se identificaron seis genes que mostraron patrones de mutación, significativamente diferentes, entre el NRQM-BPM y el CCR multiquístico, lo que explicaría las diferencias en sus mecanismos patogénicos y pronósticos.

Mientras en otro estudio, que probó 25 marcadores histoquímicos diferentes, Kim SH y otros, confirmaron que los siguientes: HIF1a, PDGFR α , SMA, VEGFR1, VEGFR2, VEGFR3, CD10, CD31, CD34, CK7-tubule, TGase-2 y el Ki-67 son los útiles para establecer el diagnóstico diferencial entre la NRQM-BPM y el CCR multiquístico.⁽¹¹⁾

En una serie de seis carcinomas de células renales con translocaciones Xp11, sus características morfológicas simulaban una NRQM-BPM.⁽¹²⁾

Para el seguimiento de los pacientes se recomienda realizar como estudio imagenológico de seguimiento el US, teniendo en cuenta que no se han reportado metástasis o recurrencias después de la cirugía radical o conservadora de nefronas y con el fin de evitar exposición a radiaciones innecesarias. Hasta el momento, este ha sido el estudio realizado durante el seguimiento de la paciente, que junto al Rx de tórax, ha descartado la presencia de recurrencia o metástasis.^(8,9)

Conclusiones

La neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial de malignidad es una variante distinta al carcinoma renal multiquístico, muy infrecuente, que suele mostrar un comportamiento indolente, aunque se requiere mayor seguimiento en el caso que se presenta. El empleo de la TC abdominal contrastada es útil para su diagnóstico y la nefrectomía radical mediante abordaje laparoscópico constituye una opción terapéutica.

Referencias bibliográficas

1. Humphrey PA, Moch H, Cubilla AL, Ulbright TM, Reuter VE. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part B: Prostate and Bladder Tumours. *Eur Urol*. 2016 [acceso 21/06/2022];70(1):106-19. Disponible en: <https://www.zora.uzh.ch/id/eprint/124026/>
2. Li T, Chen J, Jiang Y, Ning X, Peng S, Wang J, *et al*. Multilocular Cystic Renal Cell Neoplasm of Low Malignant Potential: A Series of 76 Cases. *Clin Genitourin Cancer*. 2016;14(6):e553-e557. DOI: [10.1016/j.clgc.2016.03.017](https://doi.org/10.1016/j.clgc.2016.03.017)

3. Tretiakova M, Mehta V, Kocherginsky M, Minor A, Shen SS, Sirintrapun SJ, *et al.* Predominantly cystic clear cell renal cell carcinoma and multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential form a low-grade spectrum. *Virchows Arch.* 2018;473(1):85-93. DOI: [10.1007/s00428-018-2371-8](https://doi.org/10.1007/s00428-018-2371-8)
4. Nouhau FX, Bernhard JC, Bigot P, Khene ZE, Audenet F, Lang H, *et al.* Contemporary assessment of the correlation between Bosniak classification and histological characteristics of surgically removed atypical renal cysts (UroCCR-12 study). *World J Urol.* 2018;36(10):1643-9. DOI: [10.1007/s00345-018-2307-6](https://doi.org/10.1007/s00345-018-2307-6)
5. Rübenthaler J, Bogner F, Reiser M, Clevert DA. Contrast-Enhanced Ultrasound (CEUS) of the Kidneys by Using the Bosniak Classification. *Ultraschall Med.* 2016;37(3):234-51. DOI: [10.1055/s-0042-104646](https://doi.org/10.1055/s-0042-104646)
6. Edney E, Davenport MS, Curci N, Schieda N, Krishna S, Hindman N, *et al.* Bosniak classification of cystic renal masses, version 2019: interpretation pitfalls and recommendations to avoid misclassification. *Abdom Radiol (NY).* 2021;46(6):2699-711. PMID: [33484283](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33484283/)
7. Darenkov SP, Proskokov AA, Agabekian AA, Trofimov IA. [The incidence of malignant transformation of renal cysts of category 1, 2, and 2F by the BOSNIAK classification into multilocular cystic renal cell carcinoma]. *Urologia.* 2018;(3):111-5. PMID: [30035429](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30035429/)
8. Shan K, Fu ABDLAZZHL, Liu N, Cai Q, Fu Q, Liu L, *et al.* Contrast-enhanced Ultrasound (CEUS) vs contrast-enhanced computed tomography for multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential: A retrospective analysis for diagnostic performance study. *Medicine (Baltimore).* 2020;99(46):e23110. PMID: [33181678](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33181678/)
9. Pitra T, Pivovarcikova K, Alaghebandan R, Bartos Vesela A, Tupy R, Hora M, *et al.* A Comprehensive Commentary on the Multilocular Cystic Renal Neoplasm of Low Malignant Potential: A Urologist's Perspective. *Cancers (Basel).* 2022;14(3):831. PMID: [35159098](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35159098/)
10. Kim SH, Park WS, Chung J. *SETD2, GIGYF2, FGFR3, BCR, KMT2C, and TSC2* as candidate genes for differentiating multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential from clear cell renal cell carcinoma with cystic change. *Investig Clin Urol.* 2019;60(3):148-55. PMID: [31098421](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31098421/)
11. Kim SH, Park B, Joo J, Joung JY, Seo HK, Lee KH, *et al.* Retrospective analysis of 25 immunohistochemical tissue markers for differentiating multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential and multicystic renal cell carcinoma. *Histol Histopathol.* 2018;33(6):589-96. DOI: [10.14670/hh-11-958](https://doi.org/10.14670/hh-11-958)
12. Song Y, Yin X, Xia Q, Zheng L, Yao J, Zeng H, *et al.* Xp11 translocation renal cell carcinoma with morphological features mimicking multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential: a series of six cases with molecular analysis. *J Clin Pathol.* 2021 [acceso 25/06/2022];74(3):171-6. Disponible en: <https://jcp.bmj.com/content/74/3/171.long>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.