

QUISTES RENALES EN LA EDAD PEDIÁTRICA: SIGNO DE ALARMA DE DIFERENTES ENFERMEDADES

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Mónica Fernández Martín**, Diana García Asensio, Maite Alonso Espinaco, Ana Carballeira Alvarez, Miren Zubizarreta Etxaniz, Merche Ubetagoiena Arrieta

Objetivos Docentes

Realizar una clasificación de las enfermedades quísticas más importantes en niños y revisar sus características radiológicas más relevantes.

Revisión del tema

La detección de quistes renales en la edad pediátrica plantea un reto diagnóstico ya que pueden ser la manifestación de un grupo heterogéneo de enfermedades. La mayoría tienen un origen congénito, ya sea de causa genética o como consecuencia de una alteración en el desarrollo embrionario. Pero también se producen anomalías de presentación esporádica. Existen múltiples clasificaciones, algunas de nomenclatura compleja, por lo que realizar una clasificación sencilla puede ayudar al diagnóstico. Puede ser útil dividir la patología en congénita (causa genética/no genética) y adquirida ([Fig. 1](#)).

En cuanto a las pruebas de imagen, la ecografía es el principal método diagnóstico, debido a su accesibilidad, inocuidad y alta calidad de imagen. Nos va a permitir valorar tanto la anatomía renal como las lesiones quísticas (número, tamaño, localización) ([Fig. 2](#)) y determinar si la afectación es unilateral o bilateral ([Fig. 3](#)). La TC o la RM pueden ser útiles en los casos más complejos para una valoración anatómica y/o morfológica adicional de las lesiones. Ocasionalmente van a ser necesarios también estudios de medicina nuclear para valorar la funcionalidad renal.

Ya que algunas de estas enfermedades son de naturaleza hereditaria o se encuentran en el contexto de un síndrome malformativo, se debe realizar una búsqueda de antecedentes familiares así como de hallazgos extrarrenales.

Realizar un diagnóstico preciso es importante de cara al pronóstico y tratamiento de estos pacientes, siendo necesario en ocasiones el consejo genético.

PATOLOGÍA CONGÉNITA

HEREDITARIA

ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICO RECESIVA (ERPAR)

Conocida anteriormente como *enfermedad renal poliquística infantil*, es una enfermedad hereditaria que afecta a ambos riñones. Tiene una incidencia de 1:20.000 a 1:50.000 nacidos vivos. Se produce por mutaciones en el gen PKHD1. Se caracteriza por presentar una combinación variable de quistes renales y fibrosis hepática. Microscópicamente los quistes renales representan una dilatación fusiforme de los túbulos colectores en forma radial desde la médula a la corteza (siendo predominantes en la médula renal) ([Fig. 4](#)).

El número de túbulos comprometidos varía entre un 10 y un 90%, lo que determina la variabilidad de la expresión clínica, de forma que la severidad de la enfermedad disminuye con la edad de presentación por el menor compromiso tubular. Además el grado de compromiso renal y hepático es inversamente proporcional, de forma que los pacientes que tienen un alto compromiso renal tienen un menor daño hepático.

Cuando la enfermedad debuta en el periodo neonatal existe una alta mortalidad (30-50%) debido a la insuficiencia renal y el compromiso respiratorio (hipoplasia pulmonar secundaria a oligoamnios). En cambio los niños mayores presentan un mayor compromiso hepático pudiendo desarrollar signos de hipertensión portal.

Los *hallazgos ecográficos* en el neonato son aumento de tamaño de ambos riñones, con aumento difuso de la ecogenicidad (debido a las múltiples interfases de los pequeños quistes dentro del parénquima) y mala diferenciación cortico-medular. Ocasionalmente se pueden ver quistes medulares de mayor tamaño. A veces existe un anillo hipocogénico periférico que corresponde a un remanente de corteza comprimida ([Fig. 5](#) y [Fig. 6](#)). En los niños mayores los riñones pueden ser de tamaño normal o ligeramente aumentados de tamaño con una corteza hipocogénica y pirámides prominentes ecogénicas ([Fig. 7](#)).

Los hallazgos hepáticos también varían con la edad. En los niños pequeños, con fibrosis mínima, el hígado puede ser normal o mínimamente ecogénico, aunque se puede observar dilatación de los conductos biliares. En el niño mayor con fibrosis periportal, existe un aumento difuso de la ecogenicidad hepática, hepato-esplenomegalia y signos de hipertensión portal.

ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICO DOMINANTE (ERPAD)

Clásicamente llamada *enfermedad renal poliquística del adulto*, se caracteriza por presentar una afectación renal y extrarrenal. Es la enfermedad poliquística más frecuente en humanos con una incidencia aproximada de 1:1000 nacidos vivos. Aunque afecta sobre todo a adultos (3ª-4ª década) puede diagnosticarse también en la infancia, ya sea a través de un estudio familiar, de forma incidental o incluso mediante diagnóstico prenatal.

Se produce por mutaciones de dos genes: PKD1 (85%) y PKD2 (10-15 %), esta última de mejor pronóstico. Se manifiesta con múltiples quistes bilaterales de diferente tamaño en corteza y médula con presencia de tejido renal normal interpuesto entre los quistes. Microscópicamente los quistes comunican con los túbulos colectores y con las nefronas. El desarrollo de los quistes renales es progresivo y asimétrico, pudiendo existir inicialmente quistes renales unilaterales. Las manifestaciones extrarrenales son menos frecuentes en niños e incluyen quistes hepáticos, pancreáticos, esplénicos, en pulmón, ovario, testículos y vesículas seminales, así como aneurismas intracraneales, enfermedad diverticular del colon y prolapso mitral u aórtico.

Los *hallazgos ecográficos* en el neonato muestran riñones aumentados de tamaño, difusamente ecogénicos, pudiéndose detectar quistes en la mitad de los casos. Los hallazgos son muy similares a la ERPAR. En los niños mayores los riñones también son grandes con presencia de múltiples quistes bilaterales en corteza y médula, que aumentan progresivamente en tamaño y número ([Fig. 8](#) y [Fig. 9](#)).

El diagnóstico diferencial en estos casos habría que hacerlo con la esclerosis tuberosa, la hidronefrosis, el nefroma quístico o la displasia renal multiquística (DRMQ).

ENFERMEDAD RENAL GLOMERULOQUÍSTICA (ERGQ)

La enfermedad glomeruloquística renal es una forma rara de enfermedad quística renal bilateral que se caracteriza por una dilatación quística de los espacios de Bowman y en grado variable de los túbulos colectores proximales ([Fig. 10](#)). También puede existir fibrosis hepática periportal, dilatación de los conductos biliares y quistes hepáticos. La enfermedad puede desarrollarse en el periodo neonatal o tras el nacimiento. Se divide en tres grupos:

1. Hereditaria asociada a síndromes malformativos como el síndrome de Zellweger, síndrome orofaciodigital, esclerosis tuberosa, trisomía 13 y displasia reno-retiniana.
2. Hereditaria no asociada a síndromes malformativos (enfermedad glomeruloquística familiar)
3. Forma esporádica (más frecuente en adultos)

Los *hallazgos ecográficos* incluyen riñones grandes, hiperecogénicos, con mala diferenciación cortico-medular y quistes pequeños periféricos, predominantemente subcapsulares, aunque toda la corteza renal puede estar afectada ([Fig. 11](#)).

- **Mutación en el gen del factor nuclear hepatocitario 1 β (HNF-1 β)**

Consiste en una forma familiar rara (autosómica dominante) que cursa con riñones disminuidos de tamaño con presencia de quistes glomerulares ([Fig. 12](#)), que no aumentan en número con el tiempo. Se produce por mutaciones en el gen HNF-1 β , que también está presente en individuos afectados de diabetes juvenil (tipo MODY V). Clínicamente cursa con insuficiencia renal crónica asociando diferentes grados de intolerancia a la glucosa que con los años evoluciona a una diabetes. Otras manifestaciones extrarrenales de la enfermedad son las anomalías genitales (agenesia uterina, útero bicorne, agenesia de los conductos deferentes e hipospadias) y la hipoplasia pancreática. La RM puede ser útil en la detección de anomalías extrarrenales que apoyen el diagnóstico.

ESCLEROSIS TUBEROSA

Enfermedad multisistémica de herencia autosómica dominante producida por mutaciones en los genes TSC 1 y TSC 2. Tiene una prevalencia de 1.10.000 nacidos vivos. Se caracteriza por la triada clásica de retraso mental, convulsiones y adenomas sebáceos. Cursa con múltiples hamartomas en diferentes órganos (hígado, SNC, hueso, riñones, bazo, pulmones y piel). A nivel renal presentan quistes renales (frecuentes en lactantes y jóvenes) y angiomiolipomas (frecuentes en adolescentes y adultos).

Los *hallazgos ecográficos* son riñones aumentados de tamaño con un número variable de quistes corticales y angiomiolipomas, que son generalmente pequeños y bilaterales ([Fig. 13](#)).

Hallazgos en RM: los quistes tienen una baja señal en secuencias potenciadas en T1 y alta señal en secuencias potenciadas en T2 y no captan contraste. Los angiomiolipomas sí presentan captación de contraste ya que son lesiones vascularizadas y una baja intensidad de señal en secuencias de saturación grasa debido a su componente graso ([Fig. 14](#)).

En los casos en los que solo existen quistes renales el diagnóstico diferencial hay que hacerlo con la ERPAD. Aunque también puede ocurrir que se produzca lo que se denomina “*Síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1*”. El gen de la esclerosis tuberosa se encuentra en el cromosoma 16p13.3, adyacente al gen de la poliquistosis renal autosómica dominante, PKD1. De forma que una delección de gran tamaño puede afectar a ambos genes y producirse manifestaciones de ambas enfermedades ([Fig.](#)

15). En estos casos los quistes renales pueden ser congénitos o aparecer de forma más precoz y suelen tener un peor pronóstico de la enfermedad renal.

NEFRONOPTISIS JUVENIL

Enfermedad autosómico recesiva (AR) con una prevalencia aproximada de 1:50000 individuos. Existen varios genes afectos (NPHP1-NPHP5), con mayor incidencia en la raza blanca. Clínicamente cursa con poliuria, polidipsia, pérdida de sal, anemia severa y finalmente insuficiencia renal.

Anatomopatológicamente se produce una nefritis crónica túbulo-intersticial, con atrofia tubular, fibrosis periglomerular y quistes medulares. Puede asociarse a retinitis pigmentosa, fibrosis hepática y anomalías esqueléticas.

Hallazgos ecográficos: riñones de tamaño normal o discretamente disminuido, hiperecogénicos, con pérdida de la diferenciación cortico-medular y quistes confinados a la unión cortico-medular o la región externa medular ([Fig. 16](#)).

NO-HEREDITARIA

DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA (DRMQ)

Es la enfermedad quística más frecuente en la infancia. Se produce aproximadamente en uno de cada 4300 nacimientos vivos. Existen varias teorías sobre su etiología pero la más aceptada es que durante el desarrollo embrionario se produce un fallo en la yema ureteral ascendente para inducir al blastema metanéfrico a que se diferencie en tejido renal (nefronas y elementos estromales) ([Fig. 17](#)). Como consecuencia, se produce una masa de cartílago, quistes y túbulos desorganizados. Todas las DRMQ se acompañan de un uréter atrésico y vasos renales hipoplásicos. Se describen dos tipos:

1. Riñón displásico multiquístico clásico: se produce una atresia de la pelvis renal y del uréter proximal.
2. Forma hidronefrótica: más infrecuente. Se produce atresia del uréter proximal pero la pelvis y los cálices no están atrésicos.

Hallazgos ecográficos: en la DRMQ clásica se observan múltiples quistes de diferente tamaño sin comunicación entre ellos, con ausencia de identificación de la pelvis renal y con presencia de escaso tejido renal displásico entre ellos (hiperecogénico) ([Fig. 18](#)). En la forma hidronefrótica se identifican pequeños quistes periféricos con un gran quiste central. No se identifica corteza renal normal ([Fig. 19](#)).

La displasia renal multiquística suele ser una entidad aislada pero también puede formar parte de un síndrome ([Fig. 20](#) y [Fig. 21](#)).

Normalmente la DRMQ afecta a todo el riñón, pero ocasionalmente se pueden producir DRMQ segmentarias. La mayoría de estos casos se asocian a ectopia renal cruzada o afectan al pielón superior de un sistema excretor doble ([Fig. 22](#) y [Fig. 23](#)).

La DRMQ casi siempre es unilateral, ya que los casos bilaterales son incompatibles con la vida. El riñón contralateral puede ser sano, con hipertrofia compensadora o presentar anomalías asociadas como reflujo vesicoureteral (lo más frecuente) ([Fig. 24](#)), duplicidad de la vía excretora, obstrucción de la unión pieloureteral y megauréter primario.

El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con la hidronefrosis y la displasia renal quística. En esos casos puede ser útil emplear imágenes con *isótopos radiactivos* (DMSA) que demuestran la ausencia de función renal en el caso de la DRMQ ([Fig. 25](#)).

La historia natural de la DRMQ es la tendencia a la involución con el tiempo, llegando incluso a desaparecer. Por ello el tratamiento va a ser conservador en los casos asintomáticos reservándose la

nefrectomía para los pacientes con complicaciones (infección, HTA, compresión de órganos adyacentes). En los casos conservadores es necesario hacer un seguimiento con estudios de imagen por el riesgo potencial de transformación maligna tardía.

Puede ser útil emplear la *RM* como estudio complementario ya que tiene mayor sensibilidad para detectar pequeños restos de un riñón displásico multiquístico ([Fig. 26](#)).

DISPLASIA RENAL QUÍSTICA

Se produce por una alteración del desarrollo metanéfrico con alteración de la estructura renal y la diferenciación glomerular y ductal. Se produce como consecuencia de una obstrucción renal en etapas precoces del embarazo. Si la obstrucción es baja se afectan ambos riñones y si la obstrucción se produce a nivel de la unión ureteropéptica o ureteral la afectación será unilateral.

Se puede asociar a otras malformaciones del tracto urinario como: válvulas de uretra posterior, síndrome de Prune-Belly, ureterocele y síndromes genéticos.

Hallazgos ecográficos: riñones pequeños, ecogénicos, con pérdida de diferenciación cortico-medular y presencia variable de quistes ([Fig. 27](#)).

Gammagrafía renal (DMSA): disminución de la función renal uni o bilateral.

La evolución es hacia la insuficiencia renal crónica con trasplante renal en el caso de la afectación bilateral.

RIÑÓN EN ESPONJA MEDULAR

Alteración del desarrollo renal que se caracteriza por la dilatación quística de los tubulos colectores en las pirámides renales. Habitualmente es asintomática pero puede complicarse con infección o litiasis (asociada a hipercalcemia).

Se puede asociar a hemihipertrofia congénita, síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Ehlers-Danlos y enfermedad de Caroli.

Hallazgos ecográficos: inicialmente los riñones pueden ser normales. Posteriormente se desarrolla una nefrocalcinosis, que primero es periférica y luego generalizada.

Urografía intravenosa: riñones grandes con calcificaciones papilares y túbulos dilatados que se rellenan de contraste (imagen de “*rayado en cepillo*”) ([Fig. 28](#)).

PATOLOGÍA ADQUIRIDA

QUISTE SIMPLE

Los quistes simples son raros en los niños. Suelen ser asintomáticos y generalmente se diagnostican de forma casual. La mayoría son unilaterales y únicos, localizados en la corteza renal y sin comunicación con el sistema excretor. Se localizan más frecuentemente en los polos superiores, sobre todo en el lado derecho.

Hallazgos ecográficos: lesión redondeada, de márgenes bien definidos y contenido anecogénico con presencia de refuerzo posterior ([Fig. 29](#)). Pueden complicarse con hemorragia o infección, en cuyo caso van a presentar contenido ecogénico o septos internos.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el divertículo calicial y con la dilatación del pielón superior de un sistema excretor doble.

En los estudios de seguimiento los quistes simples no suelen presentar cambios significativos, sin embargo en algunos casos pueden ser una manifestación precoz de una ERPAD.

TUMORES RENALES

NEFROMA QUÍSTICO MULTILOCULAR/TUMOR DE WILMS

Es una neoplasia renal esporádica infrecuente, derivada del blastema metanéfrico. Histológicamente tiene una variedad benigna (*nefroma quístico multilocular*) y una maligna (*tumor de Wilms*). Tiene una mayor incidencia en niños menores de 2 años o mujeres mayores de 30 años. Se trata de una masa quística multilocular encapsulada con quistes no comunicados y separados por septos fibrosos. Los septos pueden contener focos de nefroblastoma (tumor de Wilms).

Hallazgos ecográficos: masa multiquística anecogénica con septos fibrosos y cápsula, bien delimitada (Fig. 30). Los quistes pueden tener una ecogenicidad aumentada cuando existe contenido hemorrágico o mucoide.

Cuando los septos tienen un grosor aumentado, componentes sólidos o la lesión es más irregular hay que sospechar la existencia de tumor de Wilms.

TC/RM: masa multiseptada, bien delimitada con valores de atenuación de los quistes levemente superiores a los del agua. Tras la administración de contraste intravenoso se produce un realce de los septos (Fig. 30).

NEFROMA MESOBLÁSTICO

También denominado *hamartoma mesenquimal de la infancia*. Se trata de una neoplasia renal benigna que normalmente afecta a niños pequeños, por debajo de los 6 meses de edad. Radiológicamente puede ser una masa completamente sólida o ser mixta, con componente sólido y quístico, secundario a áreas de necrosis o hemorragia (Fig. 31).

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL LOCALIZADA

Entidad rara no hereditaria que cursa con múltiples quistes confinados a un segmento renal no delimitados por cápsula y con presencia de tejido renal normal entre ellos (Fig. 32). Las lesiones no suelen ser progresivas. La etiología no está clara pero se cree que se trata de quistes adquiridos con el desarrollo. Normalmente los pacientes se encuentran asintomáticos aunque también pueden cursar con hematuria e HTA.

Gammagrafía renal (DMSA): No se produce alteración de la función renal.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con el nefroma quístico, para lo cual es importante demostrar la ausencia de cápsula alrededor de los quistes.

El **TC** o la **RM** van a ser más sensibles para diferenciar entre ambas patologías (Fig. 33).

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL ADQUIRIDA

Se caracteriza por el desarrollo de quistes en riñones nativos de pacientes con insuficiencia renal crónica. Se asocia a la hemodiálisis con mayor riesgo de desarrollo de la enfermedad en función de la duración de la misma. De forma que después de 10 años existe una afectación del 90% de los pacientes. La causa es incierta, pero se cree que es secundario a isquemia o fibrosis.

Hallazgos ecográficos: riñones ecogénicos y pequeños con múltiples quistes corticales y medulares.

Tras el trasplante renal los quistes tienden a disminuir de tamaño.

OTROS:

POSTQUIRÚRGICOS

Lesiones quísticas que se desarrollan en el lecho quirúrgico tras una heminefrectomía. Normalmente los

quistes son secundarios a la formación de un urinoma o por una dilatación residual del sistema excretor (Fig. 34 y Fig. 35).

POST-INFECCIOSOS

Lesiones quísticas que se desarrollan como consecuencia de una pielonefritis, que puede ser aguda o crónica. En el caso agudo las imágenes quísticas corresponden a abscesos, de forma que van a tener contenido ecogénico en la ecografía y en la TC/RM van a presentar un realce periférico de contraste (Fig. 36 y Fig. 37).

En el caso de la pielonefritis crónica se producen unas áreas cicatriciales corticales que con el tiempo pueden desarrollar pequeños quistes en su interior (Fig. 38).

Imágenes en esta sección:

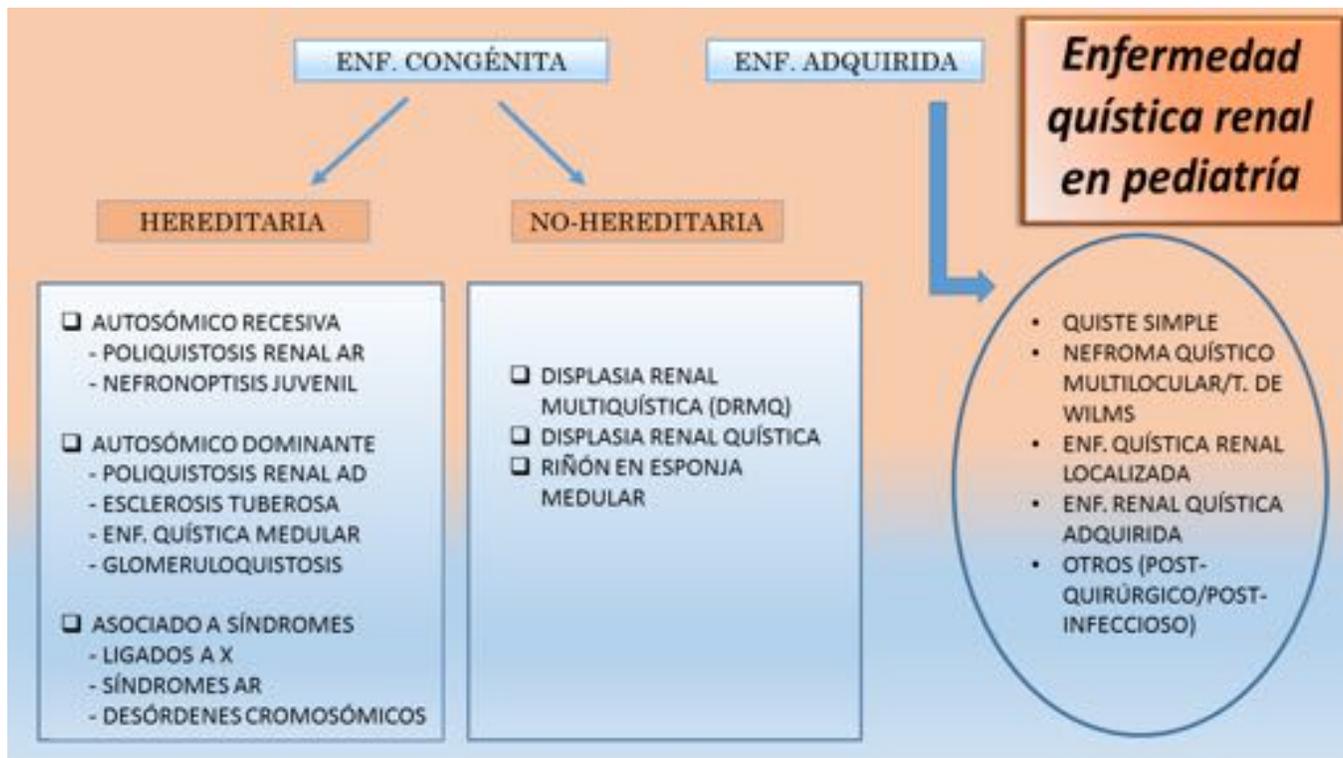


Fig. 1: Clasificación de las enfermedades quísticas renales en CONGÉNITAS o ADQUIRIDAS.

LOCALIZACIÓN	
SUBCAPSULAR	GLOMERULOQUISTOSIS
CORTICAL (± medular)	POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PRAD)
UNIÓN CORTICO-MEDULAR	NEFRONOPTISIS
MEDULAR (± cortical)	POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICO RECESIVA (PRAR)

Fig. 2: Clasificación de las enfermedades quísticas renales según su LOCALIZACIÓN. Es muy importante conocer la localización de los quistes renales que van a dar lugar a los distintos patrones ecográficos característicos de cada grupo de enfermedades.

ENFERMEDAD QUÍSTICA UNILATERAL	ENFERMEDAD QUÍSTICA BILATERAL
QUISTE SIMPLE	POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICO RECESIVA (PRAR)
NEFROMA QUÍSTICO	POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PRAD)
URINOMA/ABSCESO RENAL	GLOMERULOQUISTOSIS
DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA (DRMQ)	DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA (DRMQ)
DISPLASIA RENAL QUÍSTICA	DISPLASIA RENAL QUÍSTICA
ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL LOCALIZADA	QUISTES RENALES ASOCIADOS A SÍNDROMES
	ESCLEROSIS TUBEROSA
	ENFERMEDAD QUÍSTICA MEDULAR
	ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL ADQUIRIDA

Fig. 3: Clasificación de las enfermedades quísticas renales en UNILATERALES o BILATERALES.

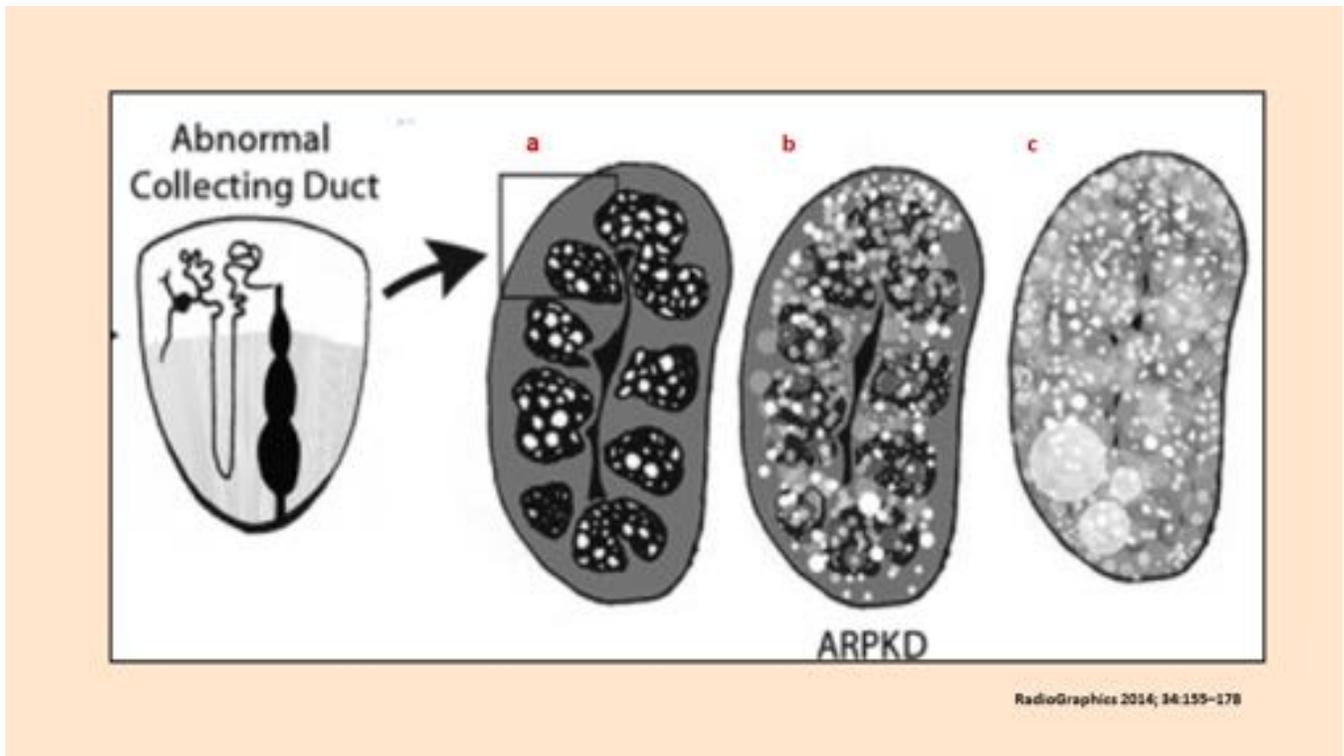


Fig. 4: En la PRAR se produce una dilatación de los túbulos colectores. Se pueden observar diferentes grados de afectación: (a) túbulos colectores dilatados en parte de la region medular, (b) la afectación se encuentra en toda la médula y menos del 50% de la region cortical y (c) afectación medular completa con más del 50% de la region cortical.



Fig. 5: Poliquistosis renal autosómica recesiva (PRAR). Ecografía renal de un niño RN. En la imagen (a) se observa un riñón aumentado de tamaño, difusamente ecogénico con pérdida de la diferenciación cortico-medular. En la imagen (b) además se aprecia un quiste medular de mayor tamaño. En la imagen (c), se identifica un borde hipocogénico periférico que corresponde a la corteza comprimida (flecha amarilla).



Fig. 6: PRAR en niño de 15 meses. (a) Ecografía renal de alta resolución, corte longitudinal. Imágenes quísticas de morfología tubular que se extienden desde la médula a la superficie cortical (flecha blanca). (b) Pieza quirúrgica seccionada. Se aprecia la apariencia estriada del riñón secundaria a la dilatación tubular. (c) Pieza quirúrgica entera. Los riñones muestran un aspecto esponjiforme debido a la presencia de múltiples quistes subyacentes que llegan hasta la superficie cortical.



Fig. 7: PRAR niño de tres años. Imagen de ecografía renal, corte longitudinal. Se observan un riñón aumentado de tamaño con una cortical hipoeecogénica y pirámides ecogénicas.



Fig. 8: Poliquistosis renal autosómico dominante (PRAD) en niño de 13 años. Ecografía renal en plano longitudinal de ambos riñones. Se observan múltiples quistes renales bilaterales de diferente tamaño.



Fig. 9: PRAD. (a) Urografía intravenosa. Se observa una importante distorsión de los calices renales debido a la presencia de múltiples quistes. (b) Pieza quirúrgica seccionada. Se observan múltiples cavidades de gran tamaño que ocupan el parénquima renal, medular y cortical.

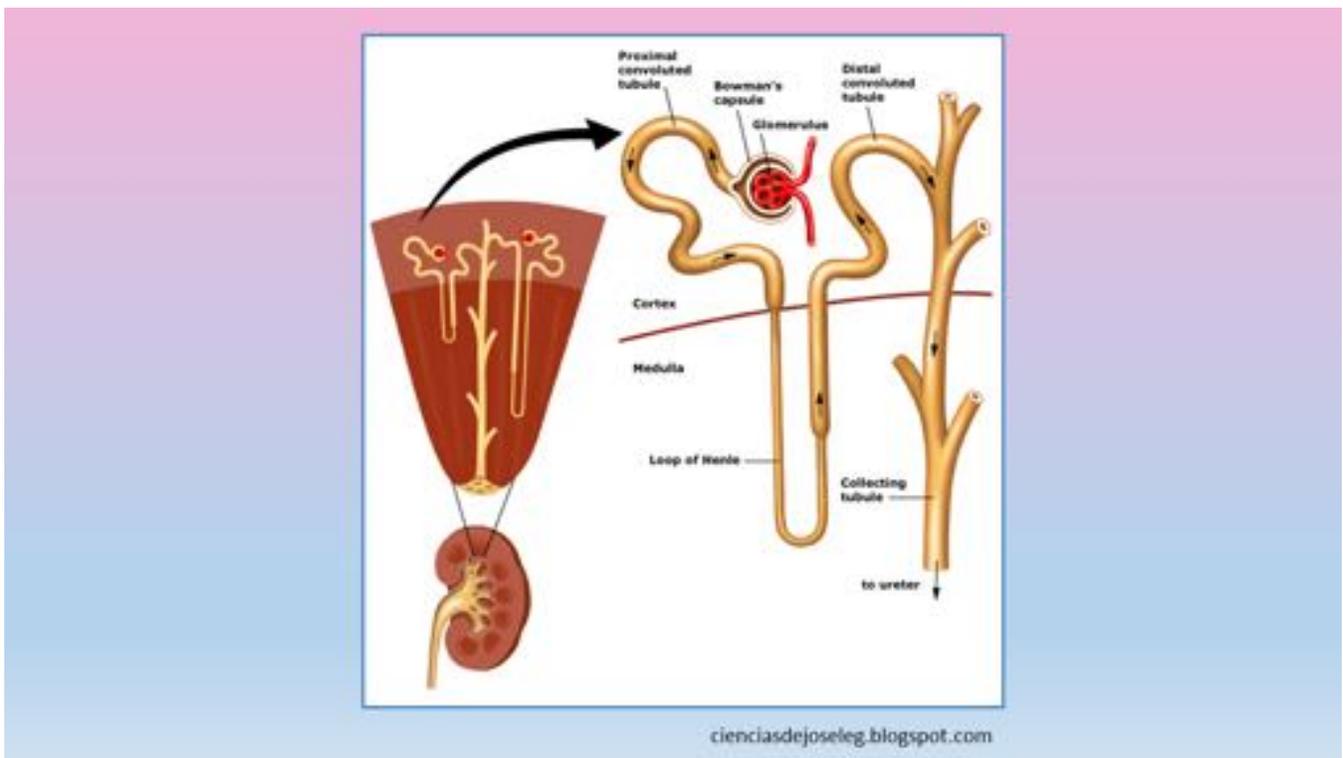


Fig. 10: Enfermedad glomeruloquística renal. Se caracteriza por una dilatación quística de los espacios

de Bowman y en grado variable de los túbulos colectores proximales.

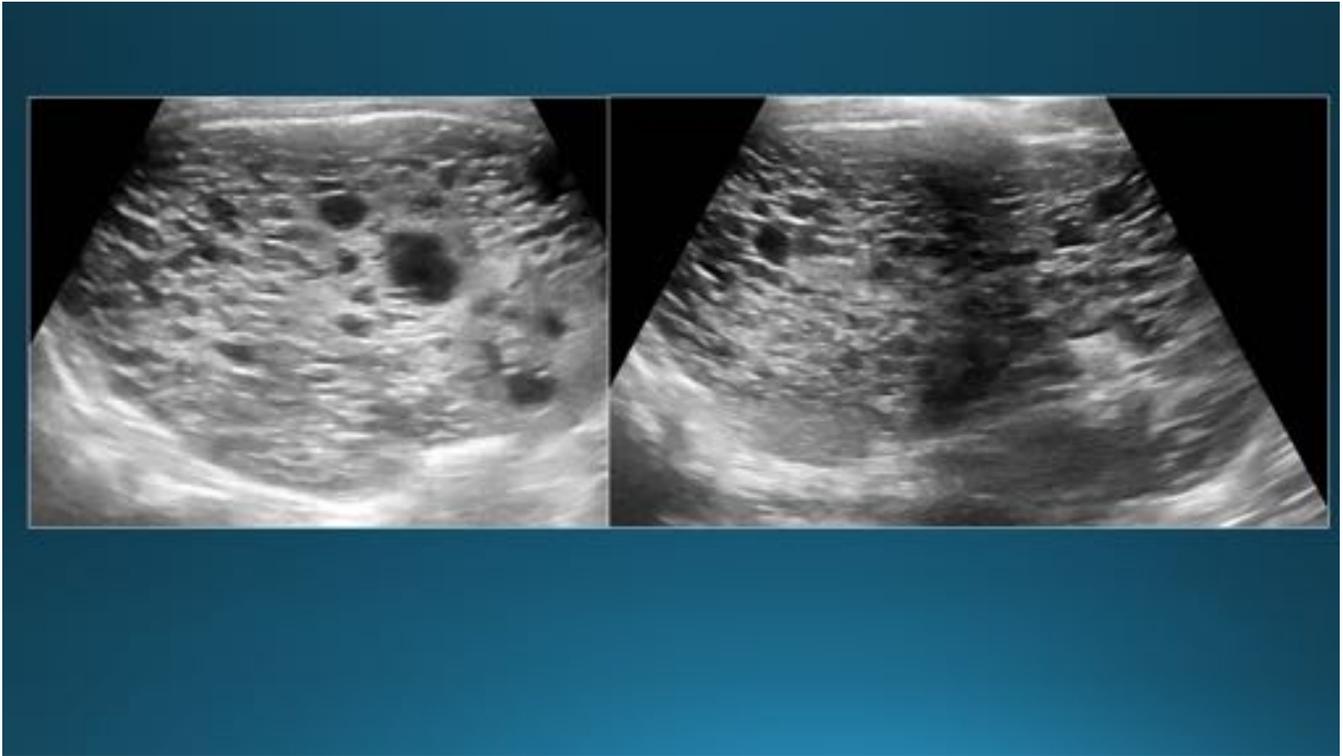


Fig. 11: Enfermedad renal glomeruloquística. Ecografía renal en plano longitudinal de ambos riñones. Riñones aumentados de tamaño, hiperecogénicos, con mala diferenciación cortico-medular y múltiples quistes de pequeño tamaño, algunos de los cuales se sitúan en la región subcapsular. Esta paciente fue diagnosticada de Sd. de HANAC mutación Col4a1, que cursa con angiopatía hereditaria, nefropatía, aneurismas y calambres musculares (HANAC) y da lugar al desarrollo de quistes glomerulares.

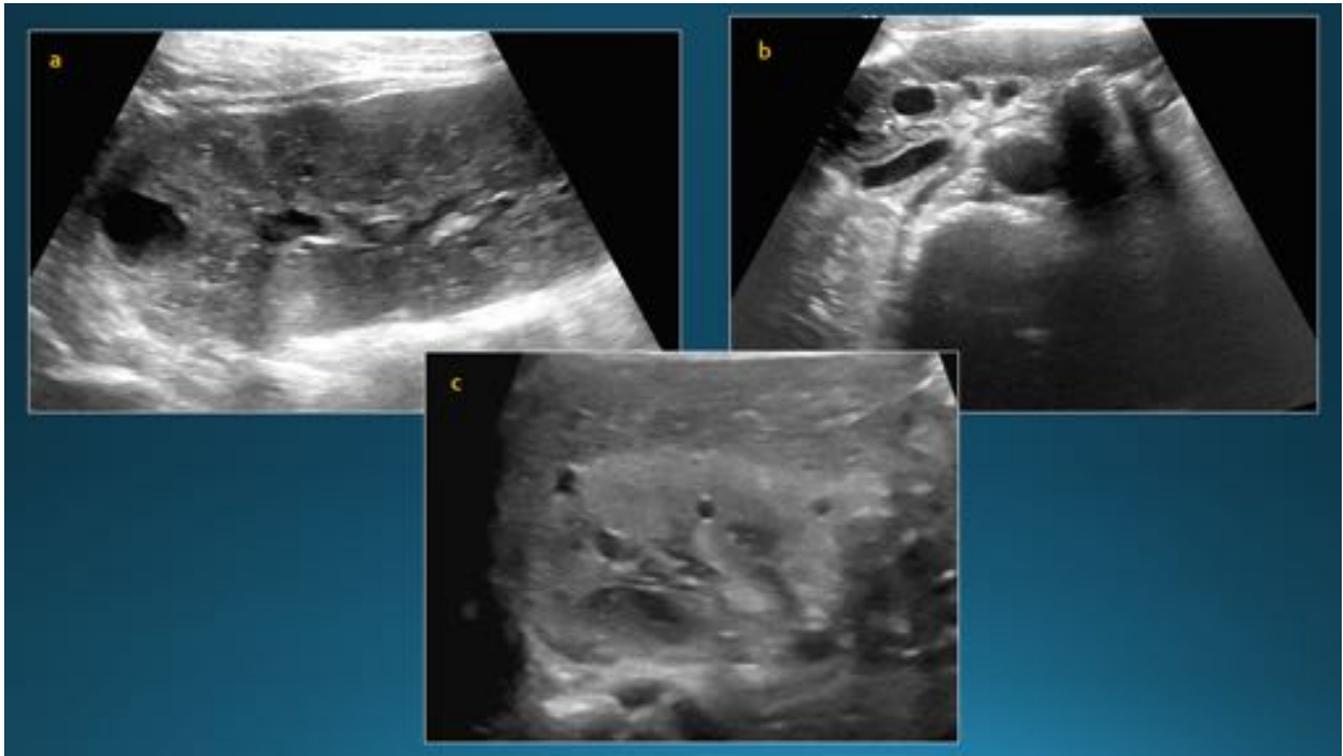


Fig. 12: Mutación del gen HNF 1 β . Las imágenes (a) y (b) corresponden a una ecografía abdominal de una niña de 9 años y la (c) es de un niño de 5 meses. (a) Riñón con mala diferenciación cortico-medular y algún quiste subcapsular. (b) Corte transversal a la altura del epigastrio, no se identifica un parénquima pancreático normal en relación con hipoplasia pancreática. (c) riñón más ecogénico, con mala diferenciación cortico-medular y quistes subcapsulares de pequeño tamaño.



Fig. 13: Niño de 10 años con diagnóstico de esclerosiis tuberosa. Ecografía renal longitudinal del riñón derecho donde se aprecian múltiples quistes (anecogénicos) y angiomiolipomas (hiperecogénicos) de pequeño tamaño.



Fig. 14: Esclerosiis tuberosa. Imagen de RM potenciada en T2, plano transversal (a) donde se observan múltiples quistes hiperintensos bilaterales y masas de partes blandas levemente hiperintensas respecto al parénquima renal (flecha roja), en relación con angiomiolipomas. RM STIR en plano transversal (b) que muestra como la lesión de partes blandas del riñón izquierdo baja de señal debido a su contenido en grasa (flecha azul).

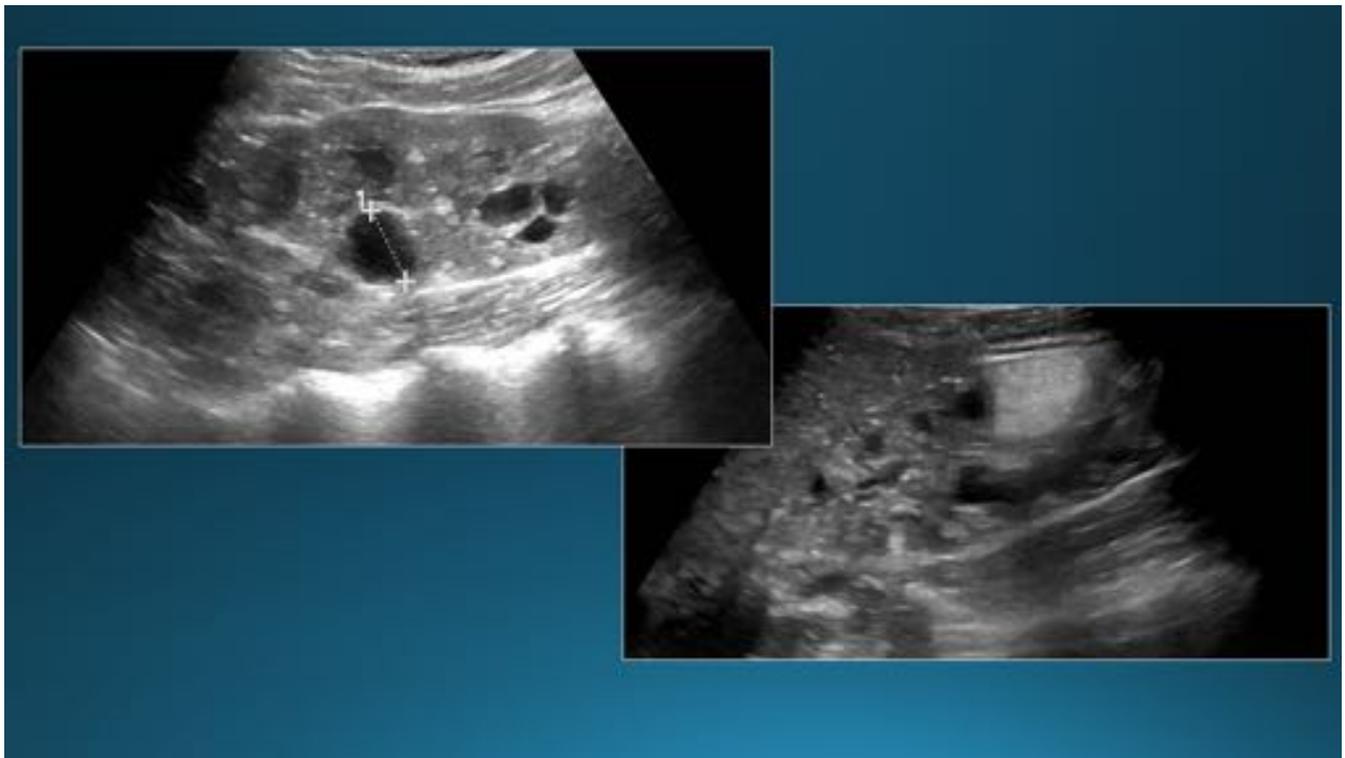
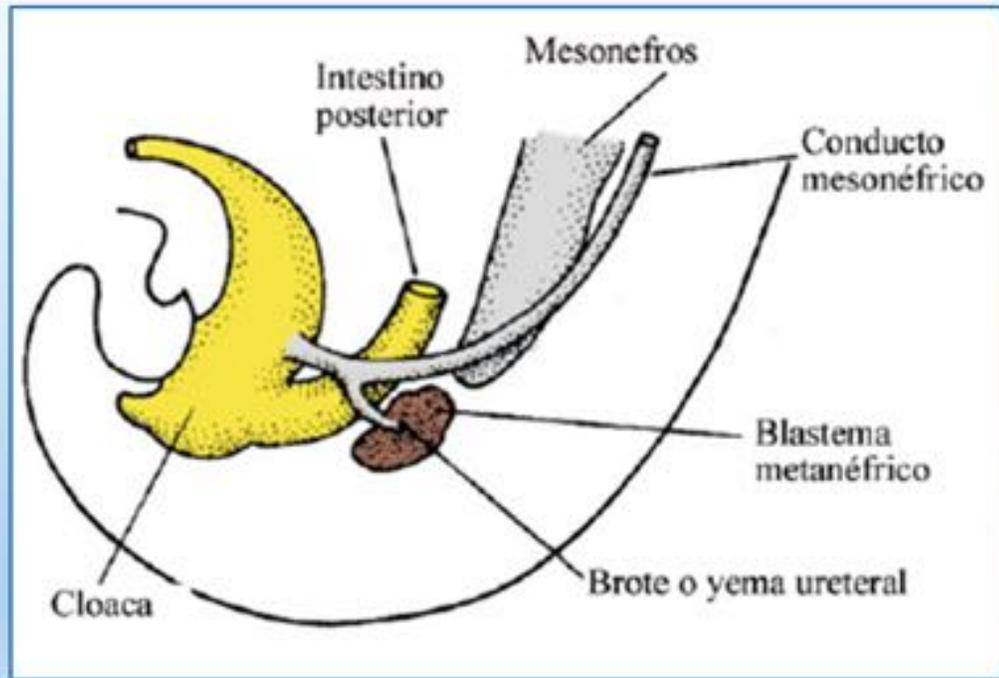


Fig. 15: Niña de 12 años con diagnóstico de esclerosis tuberosa: “síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1”. Ecografía renal, cortes longitudinales. Se observan múltiples quistes y angiomiolipomas, apreciándose algunas lesiones dominantes mayores de un centímetro.



Fig. 16: Nefronoptosis juvenil. Ecografía renal, corte longitudinal. Riñón ecogénico, con pérdida de la diferenciación cortico-medular y presencia de varios quistes en la unión cortico-medular.



<http://gsdl.bvs.sld.cu>

Fig. 17: En la DRMQ la yema ureteral no es capaz de inducir al blastema metanéfrico para que se transforme en tejido renal normal, dando lugar a un tejido displásico.

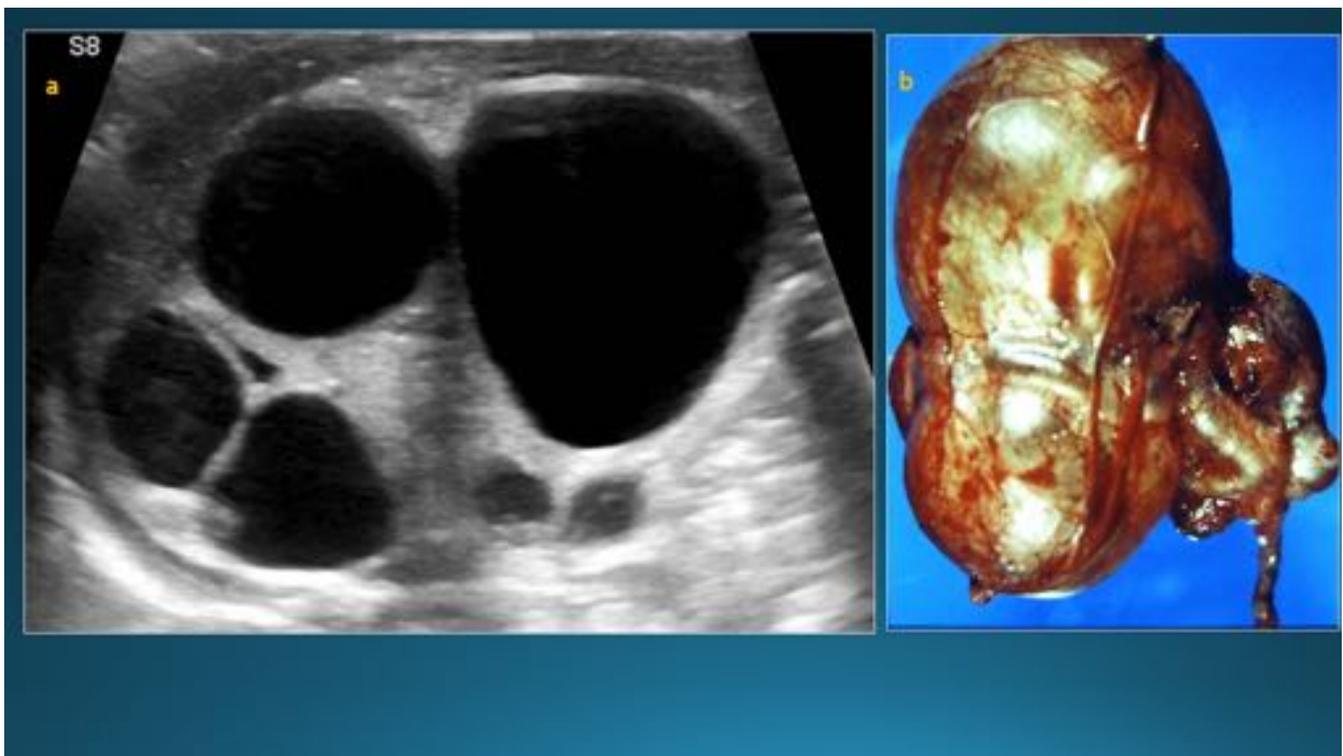


Fig. 18: DRMQ clásica. (a) Ecografía renal en plano longitudinal, que muestra un riñón con múltiples

quistes con tejido renal displásico ecogénico entre ellos y con ausencia de visualización de una pelvis renal central. (b) Pieza quirúrgica de riñón displásico multiquístico.

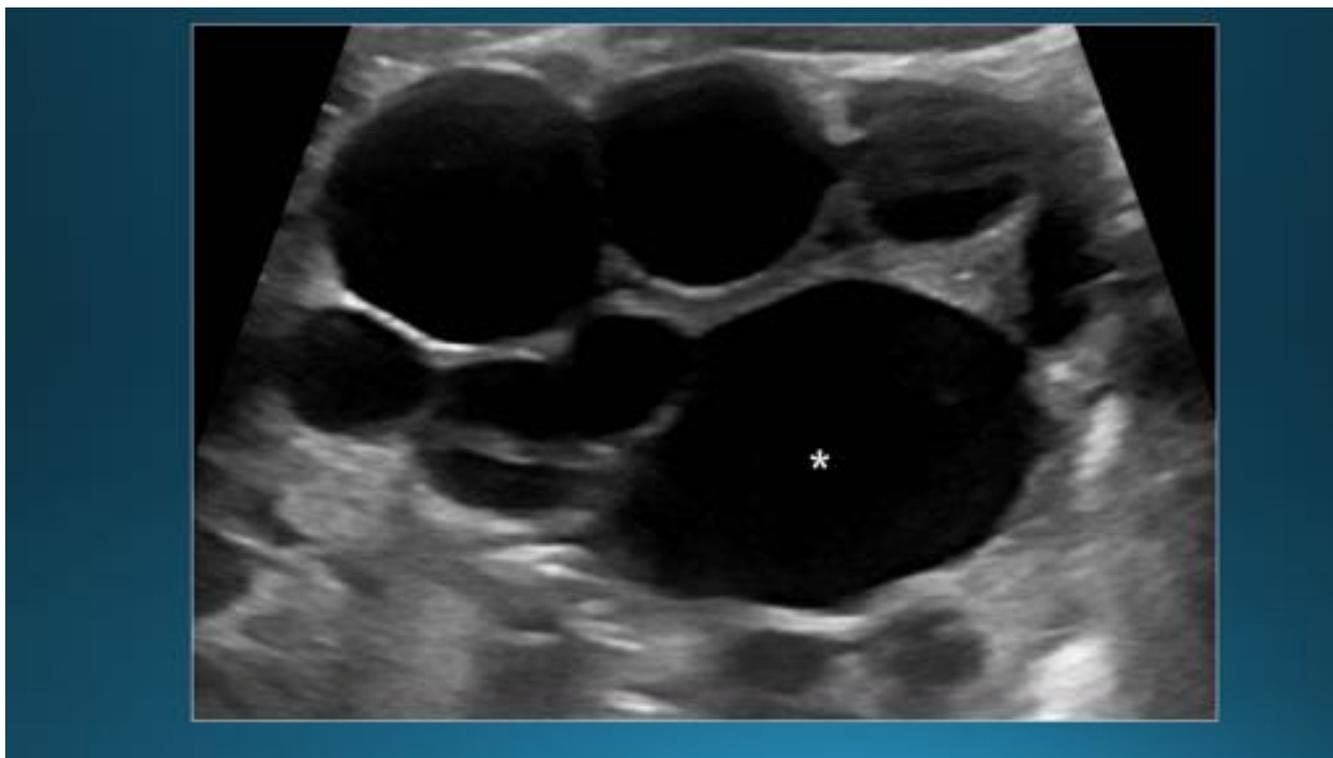


Fig. 19: DRMQ variante hidronefrótica. Imagen longitudinal de ecografía renal donde se objetivan múltiples quistes periféricos no comunicados entre sí con parénquima renal displásico entre ellos y un gran quiste central (asterisco blanco).

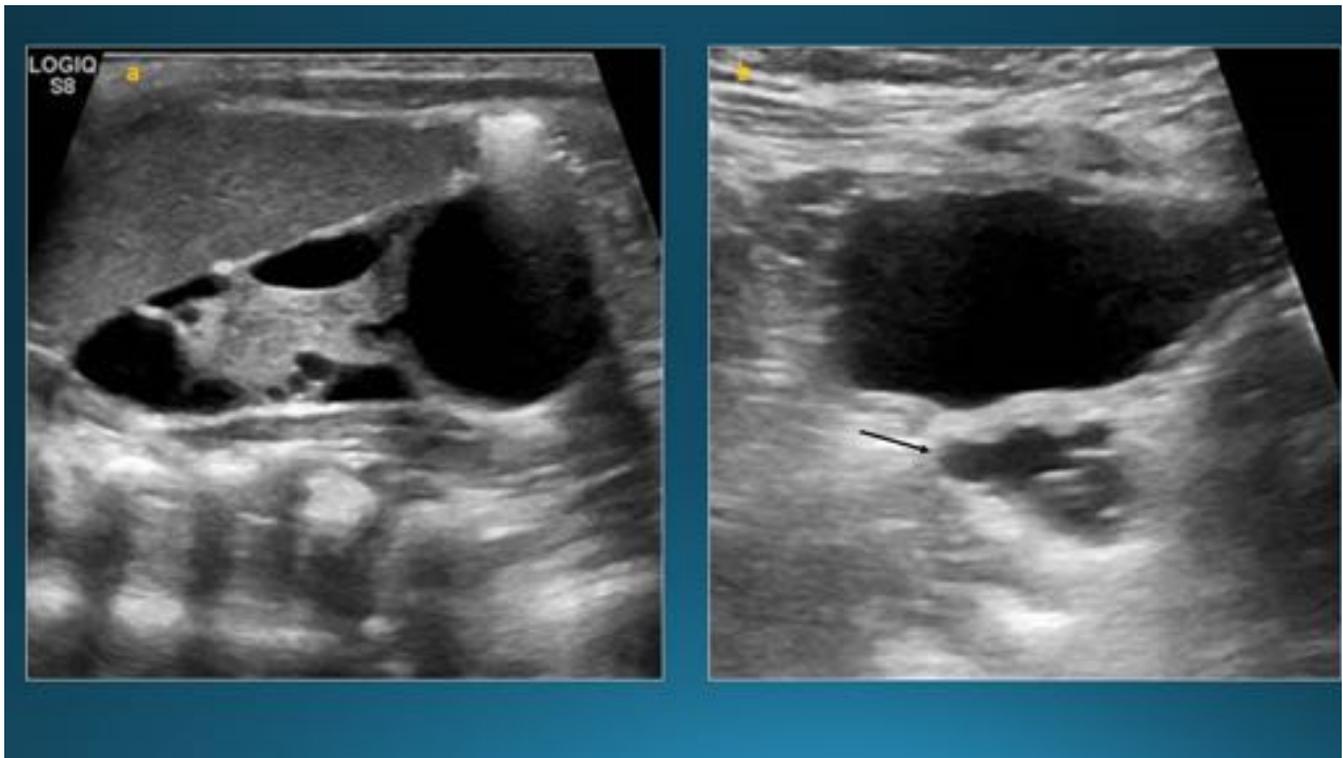


Fig. 20: DRMQ en un Sd. de Zinner (se caracteriza por la triada de dilatación quística unilateral de la vesícula seminal, agenesia renal/DRMQ ipsilateral y obstrucción del conducto eyaculador). Ecografía urológica. (a) Se observa un riñón displásico multiquístico en la fosa renal derecha. (b) Lesión quística en la región pélvica izquierda de localización retrovesical (flecha negra).

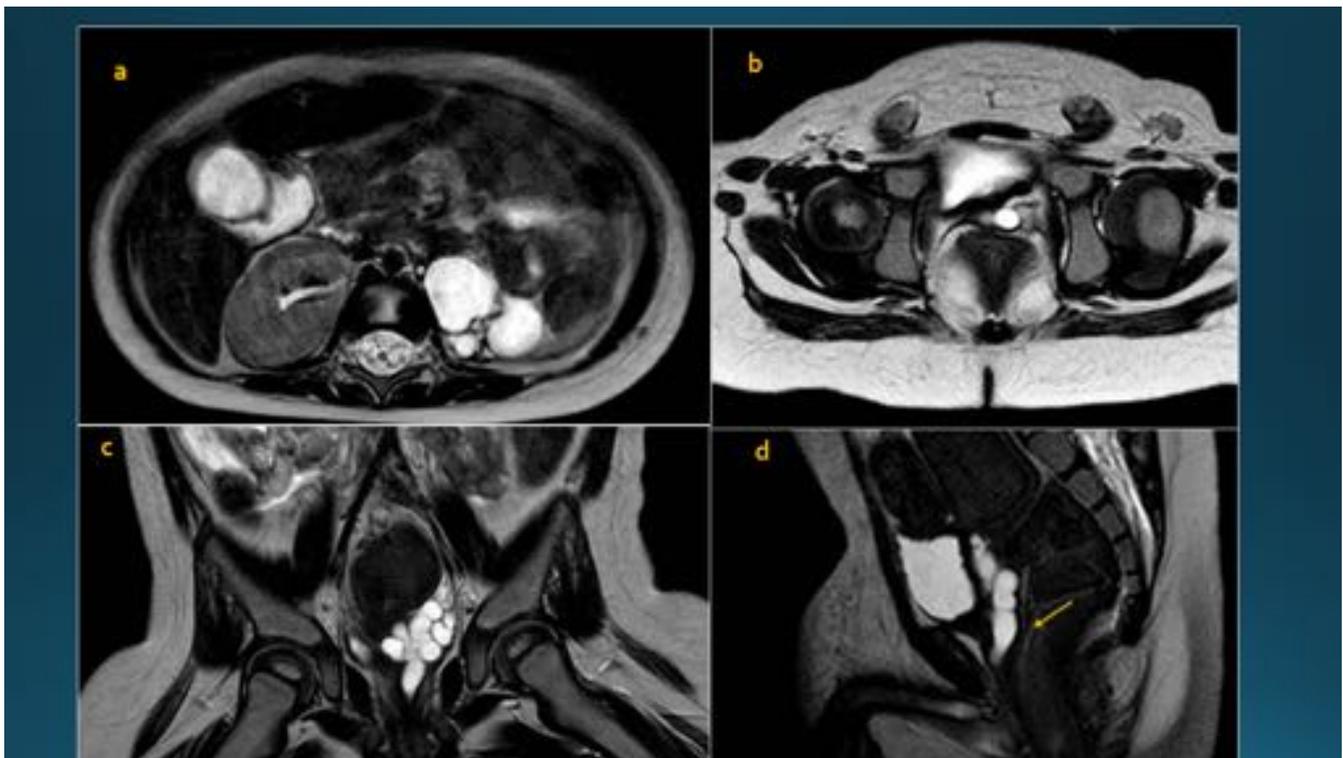


Fig. 21: DRMQ en un Sd. de Zinner. RM potenciada en T2, cortes transversales (a y b). Displasia renal

multiquistica izquierda con remanente ureteral que desemboca ectópico en el conducto eyaculador (flecha blanca). RM potenciada en T2, corte coronal (c) donde se observa dilatación multiquistica de la vesícula seminal izquierda y corte sagital (e) con dilatación ectásica del conducto eyaculador (flecha amarilla).

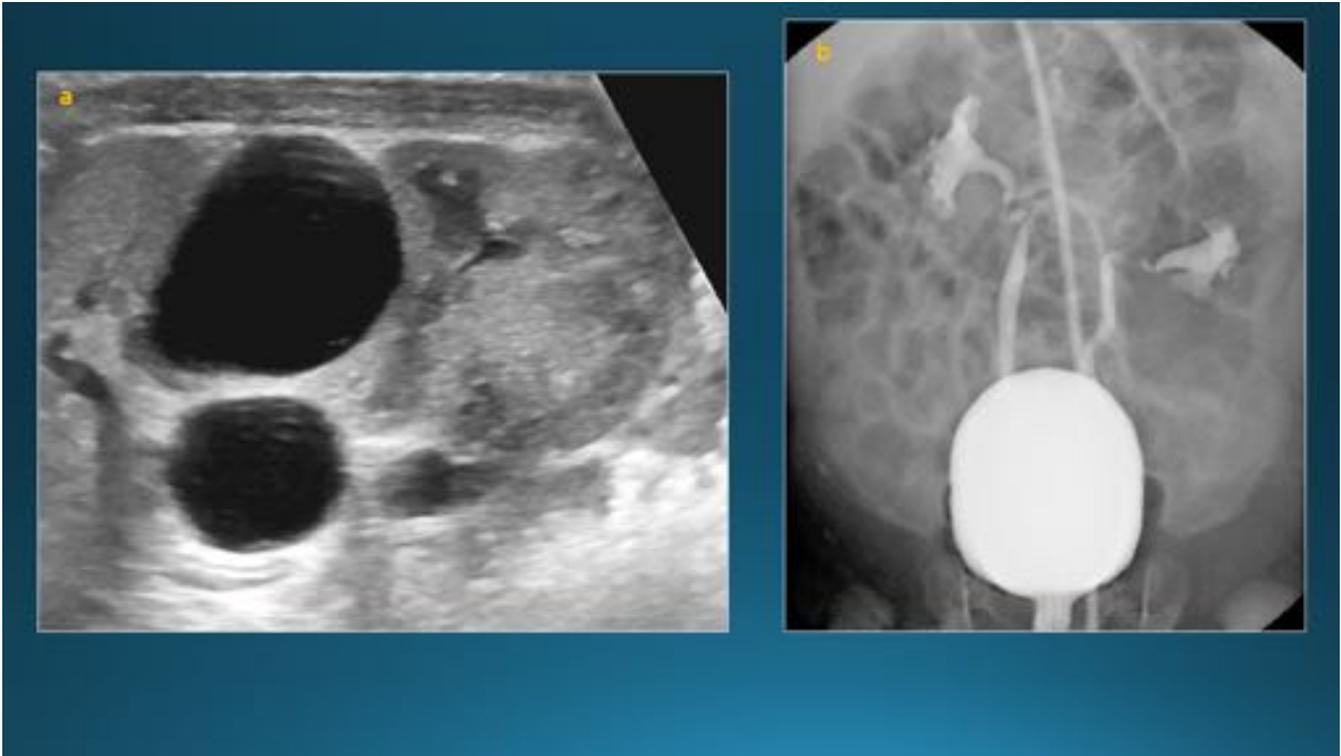


Fig. 22: DRMQ segmentaria en un riñón con doble sistema excretor. (a) Ecografía renal, corte longitudinal del riñón izquierdo que muestra múltiples quistes y tejido ecogénico displásico en el hemirriñón superior. (b) Cistouretrografía miccional seriada (CUMS), que revela la existencia de reflujo vesicoureteral bilateral, apreciándose una imagen en “flor marchita” en el lado izquierdo que confirma la existencia de un doble sistema excretor con reflujo al inferior.

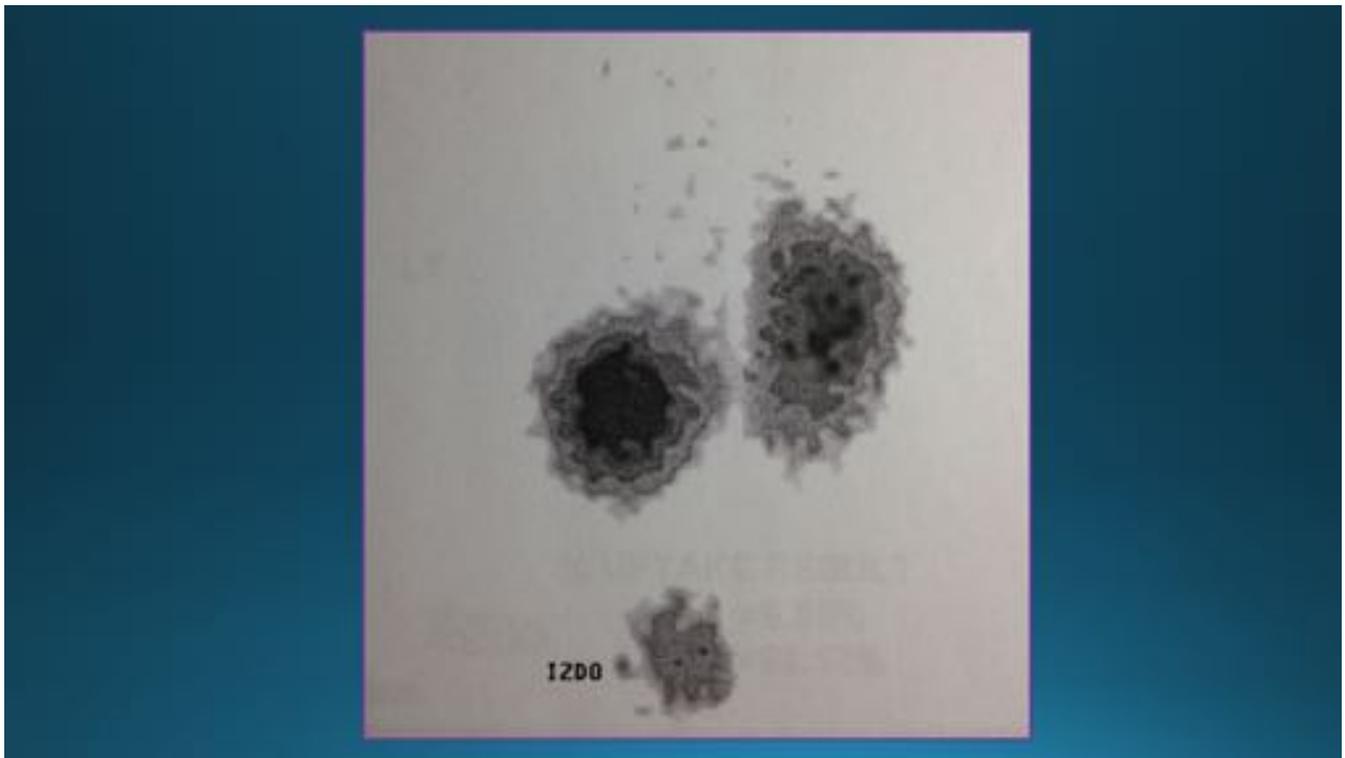


Fig. 23: DRMQ segmentaria izquierda: duplicidad del sistema excretor renal izquierdo con DRMQ en el hemirriñón superior. En la gammagrafía renal (DMSA/Tc- 99 m) se observa una zona hipocaptante en el tercio superior del RI (hemirriñón superior), que indica una anulación funcional.



Fig. 24: DRMQ dcha. Imagen de cistouretrografía miccional seriada (CUMS): se observa un reflujo vesicoureteral bilateral con uréter derecho de morfología amputada, que demuestra la falta de

comunicación del uréter con el riñón displásico.

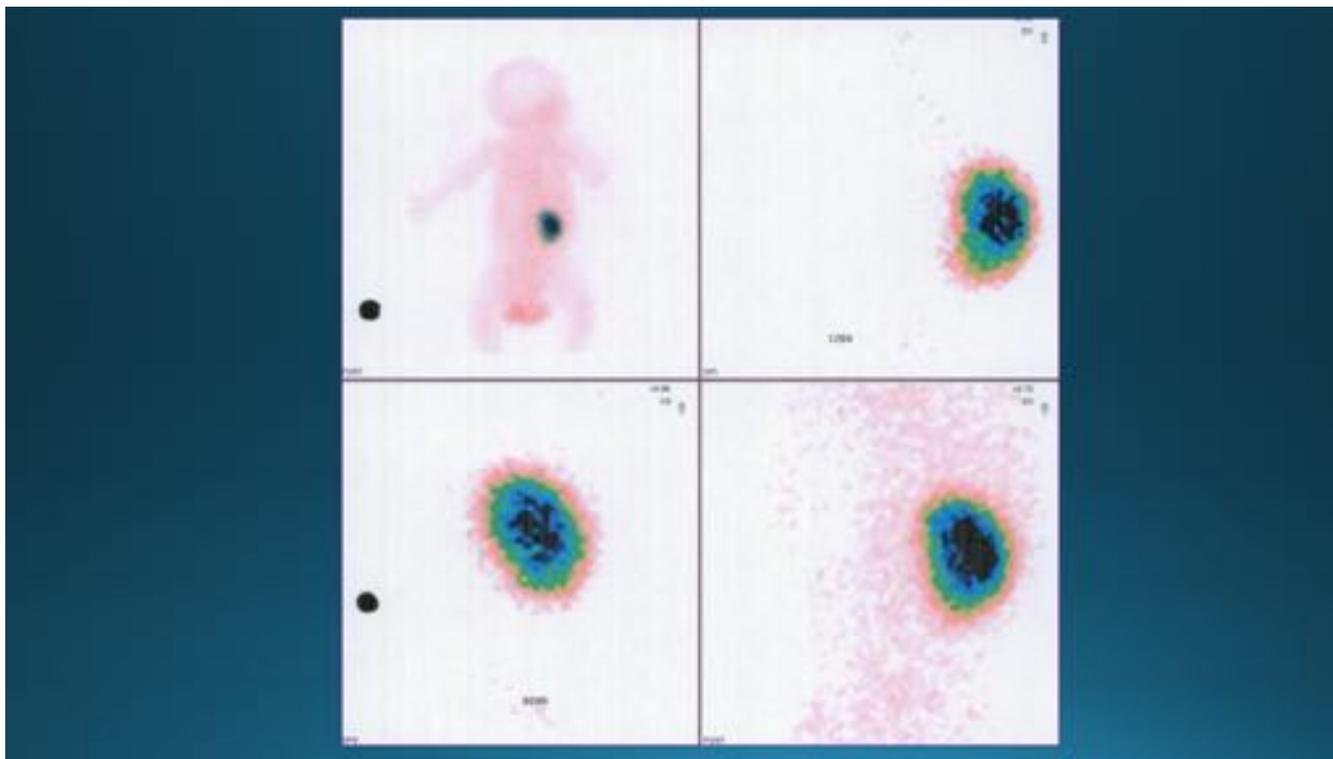


Fig. 25: DRMQ derecha. En la gammagrafía renal (DMSA/Tc- 99 m) se observa ausencia de captación del riñón derecho, que indica que se trata de un riñón no funcionante. El riñón izquierdo se encuentra aumentado de tamaño con captación normal.

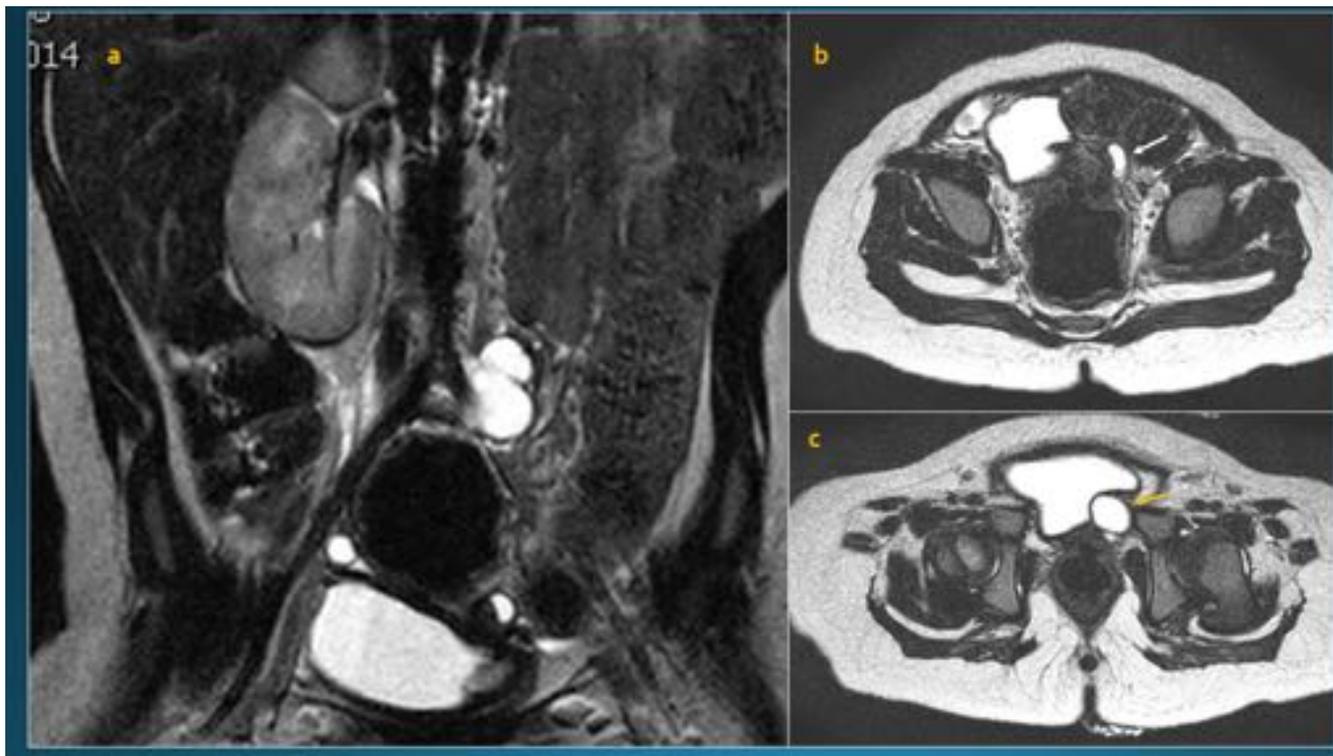


Fig. 26: Remanente de DRMQ. Imágenes de RM potenciadas en T2, planos coronal (a) y transversal (b y c). En la imagen (a) se identifican varias estructuras quísticas de localización paravertebral izquierda que representan restos de un riñón multiquístico izquierdo ectópico. En las imágenes transversales se pueden observar además otras anomalías asociadas como el remanente ureteral distal (flecha blanca) (b) o la presencia de un ureteroceles (flecha amarilla)(c).

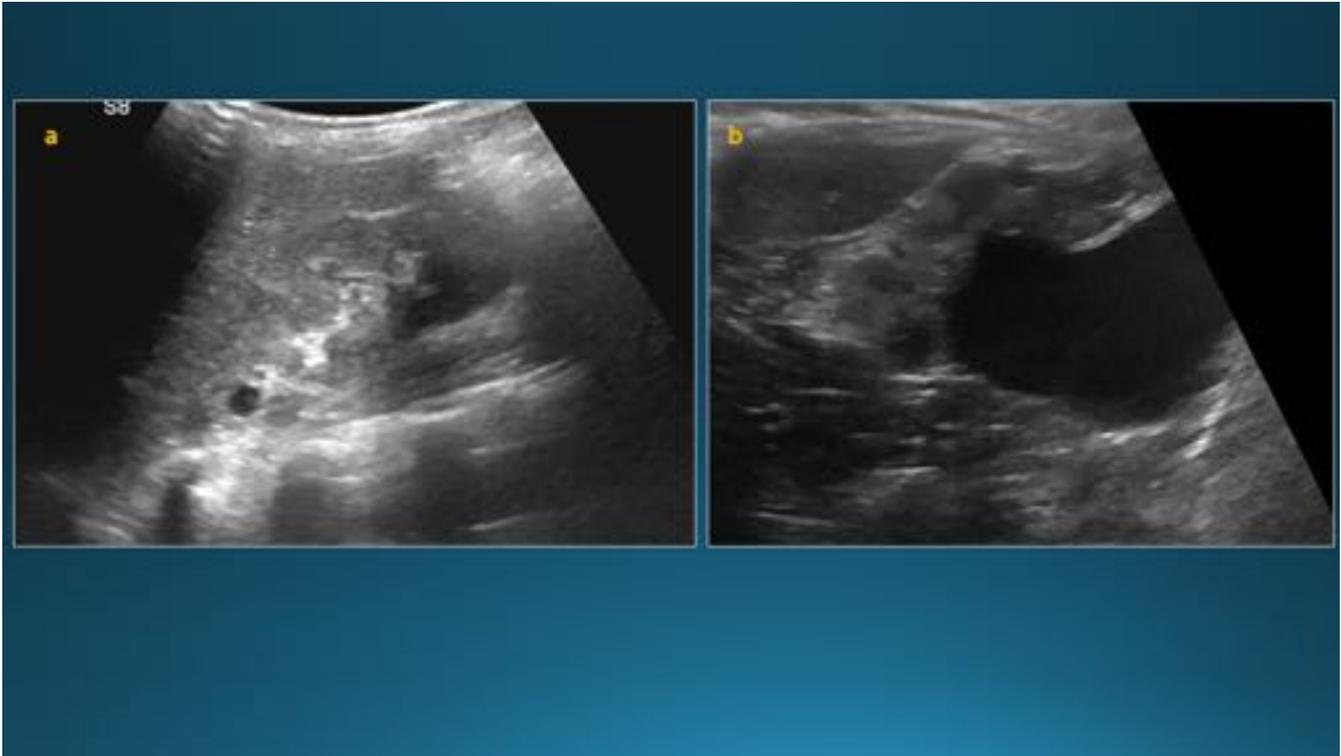


Fig. 27: Displasia renal quística. Ecografía renal en plano longitudinal (a y b) de distintos pacientes que muestra riñones pequeños hiperecogénicos, con mala diferenciación cortico-medular y presencia de pequeños quistes. En la imagen (b) se observa además dilatación del sistema excretor.

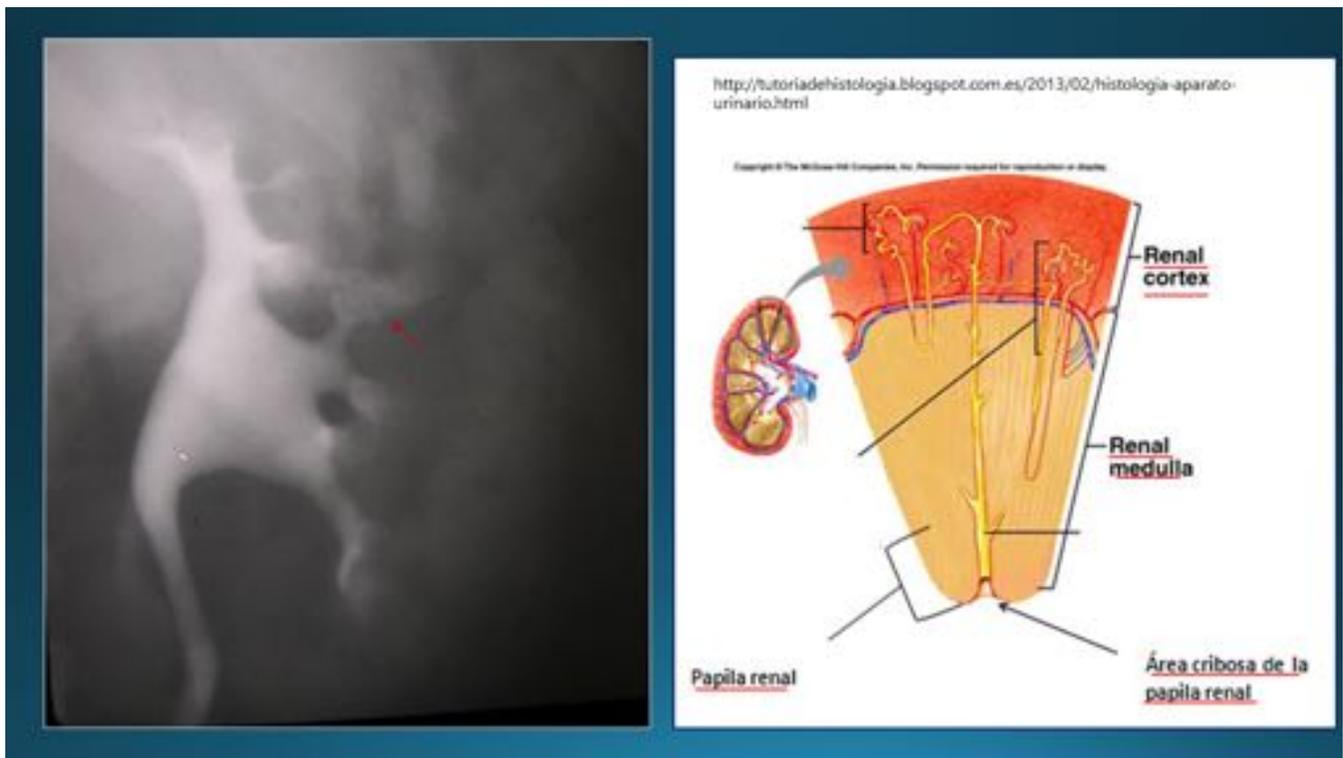


Fig. 28: Riñón en esponja medular. Imagen de urografía intravenosa que muestra un aspecto en esponja de las papilas renales (flecha roja), secundario a la dilatación quística de los túbulos colectores en las pirámides renales.



Fig. 29: Quiste simple renal. Ecografía renal en plano longitudinal, que muestra una imagen nodular anecogénica homogénea, bien delimitada y de pared fina en el polo superior del riñón.



Fig. 30: Nefroma quístico multilocular. (a) Ecografía renal que muestra una masa compleja con múltiples áreas anecogénicas correspondientes a espacios quísticos, separados por septos ecogénicos. (b) TC abdominopélvico con contraste intravenoso (CIV), corte transversal. Masa quística renal derecha con tabiques internos que realzan tras la administración de CIV (flecha roja).

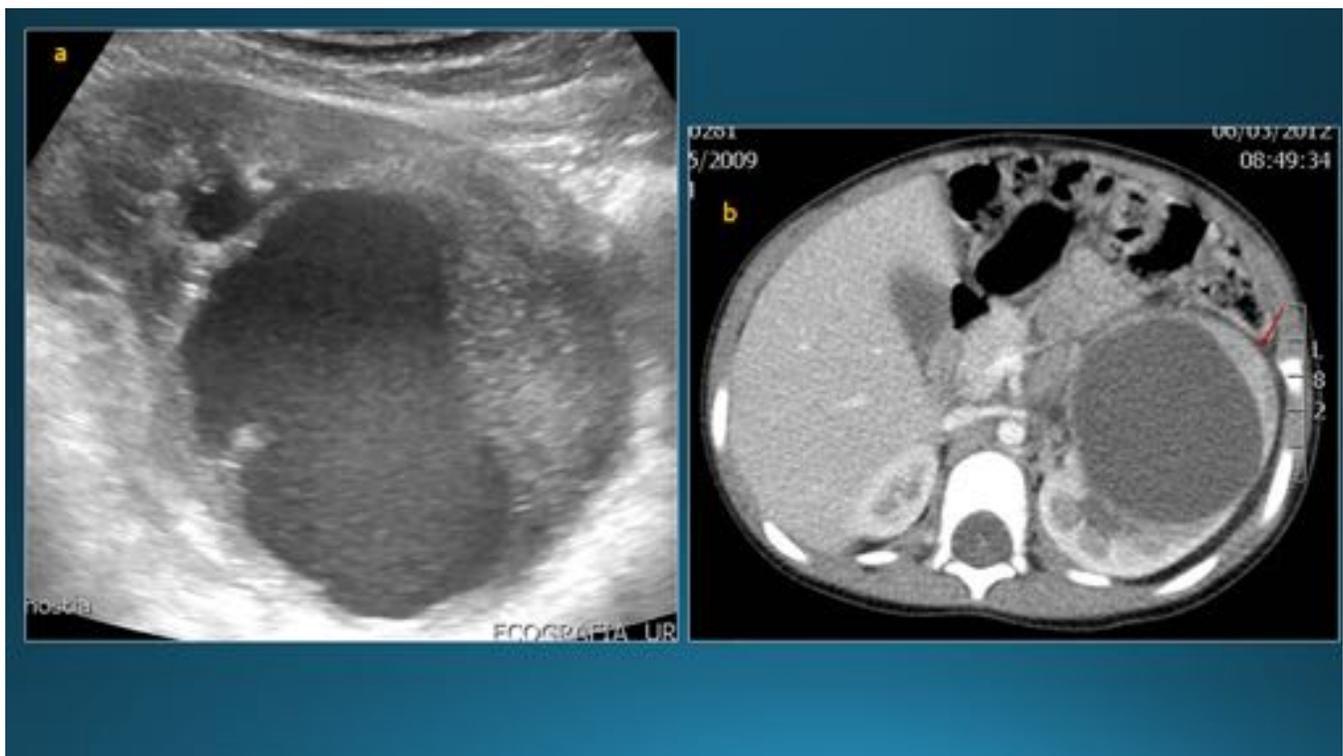


Fig. 31: Nefroma mesoblástico con componente mixto sólido-quístico. (a) Ecografía renal que muestra una masa de gran tamaño en el tercio medio-inferior del riñón izquierdo que contiene un polo sólido y una zona anecogénica con ecos internos. (b) TC con contraste intravenoso (CIV) en fase venosa portal, plano transversal. Se ve una tumoración renal que presenta una zona hipodensa correspondiente al componente quístico y un polo sólido que realza con la administración de contraste.



Fig. 32: Enfermedad quística renal localizada. Imagen de ecografía. Se observan varios quistes confinados al polo superior del riñón derecho, con presencia de parénquima renal normal entre ellos.



Fig. 33: Enfermedad quística renal localizada. Imágenes de RM potenciadas en T2 transversal (a) y coronal (b) y T1 eco de gradiente con saturación grasa y administración de contraste intravenoso coronal (c). Se observan múltiples quistes en el tercio inferior del riñón derecho con presencia de tejido renal normal entre los quistes y ausencia de realce. Los quistes no se encuentran delimitados por una cápsula, a diferencia del nefroma quístico multilocular.

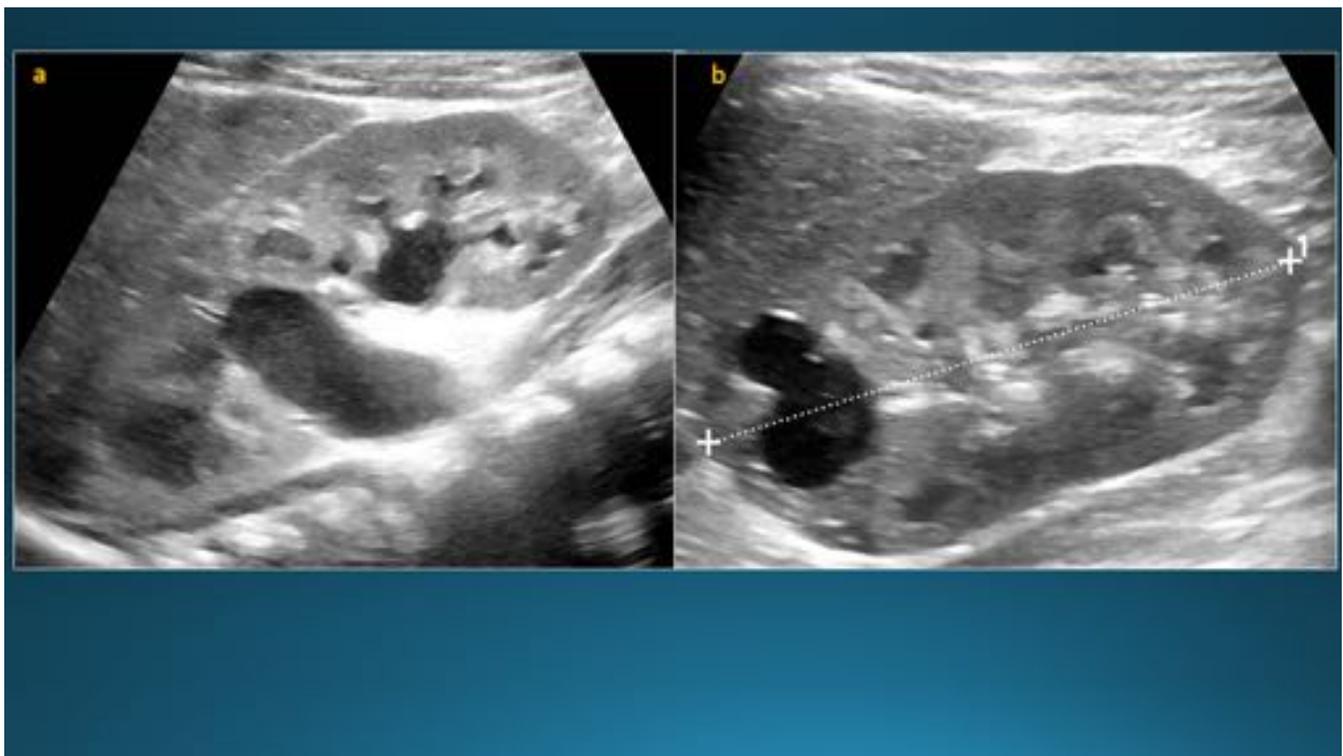


Fig. 34: Ecografía renal. Imagen (a) Plano longitudinal donde se aprecia una duplicidad del sistema excretor con dilatación de ambos hemisistemas y pelvis prominente en el hemirriñón superior. Imagen (b) Plano longitudinal después de la cirugía (heminefrectomía superior), observándose varias imágenes quísticas residuales en la zona del lecho quirúrgico.

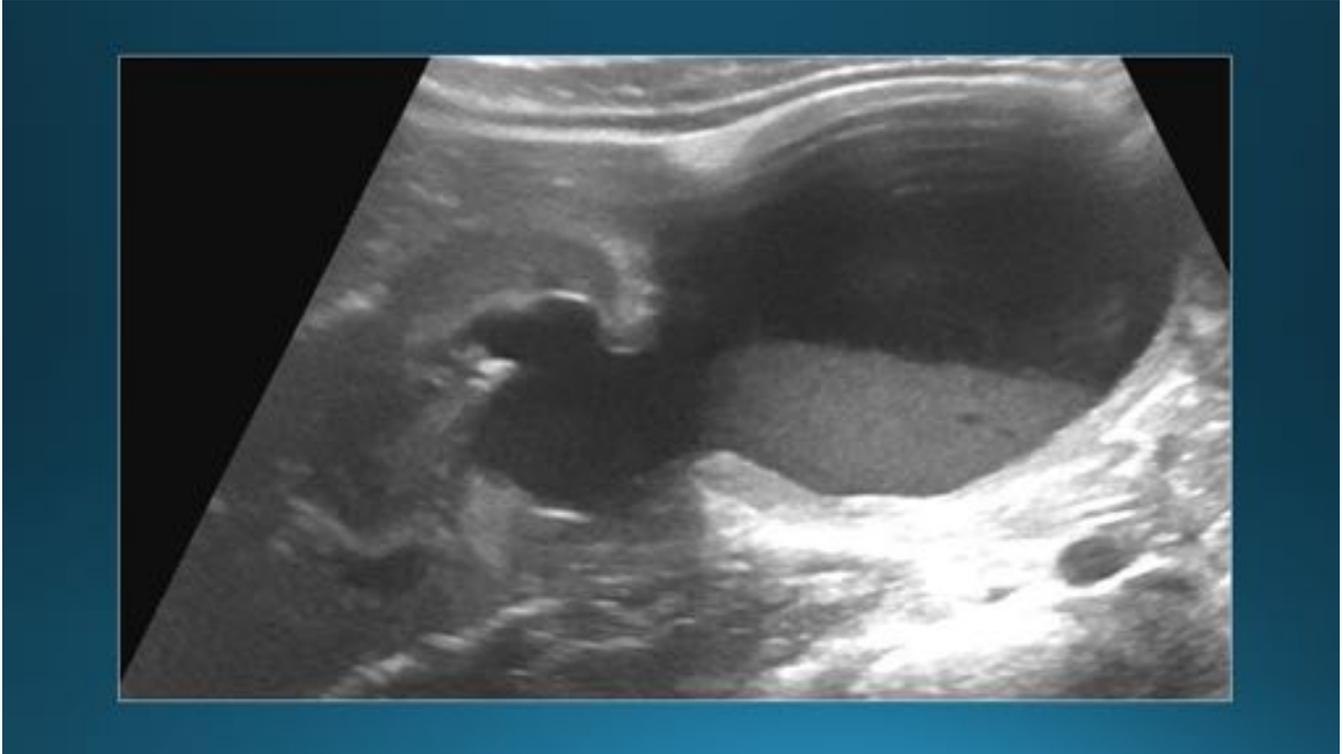


Fig. 35: Ecografía renal. Imagen quística residual de gran tamaño tras la realización de una heminefrectomía del polo inferior del riñón derecho por una duplicidad de sistema excretor con atrofia parenquimatosa secundaria. El quiste tiene contenido ecogénico en relación con sedimento urinario en el contexto de un urinoma post-quirúrgico.

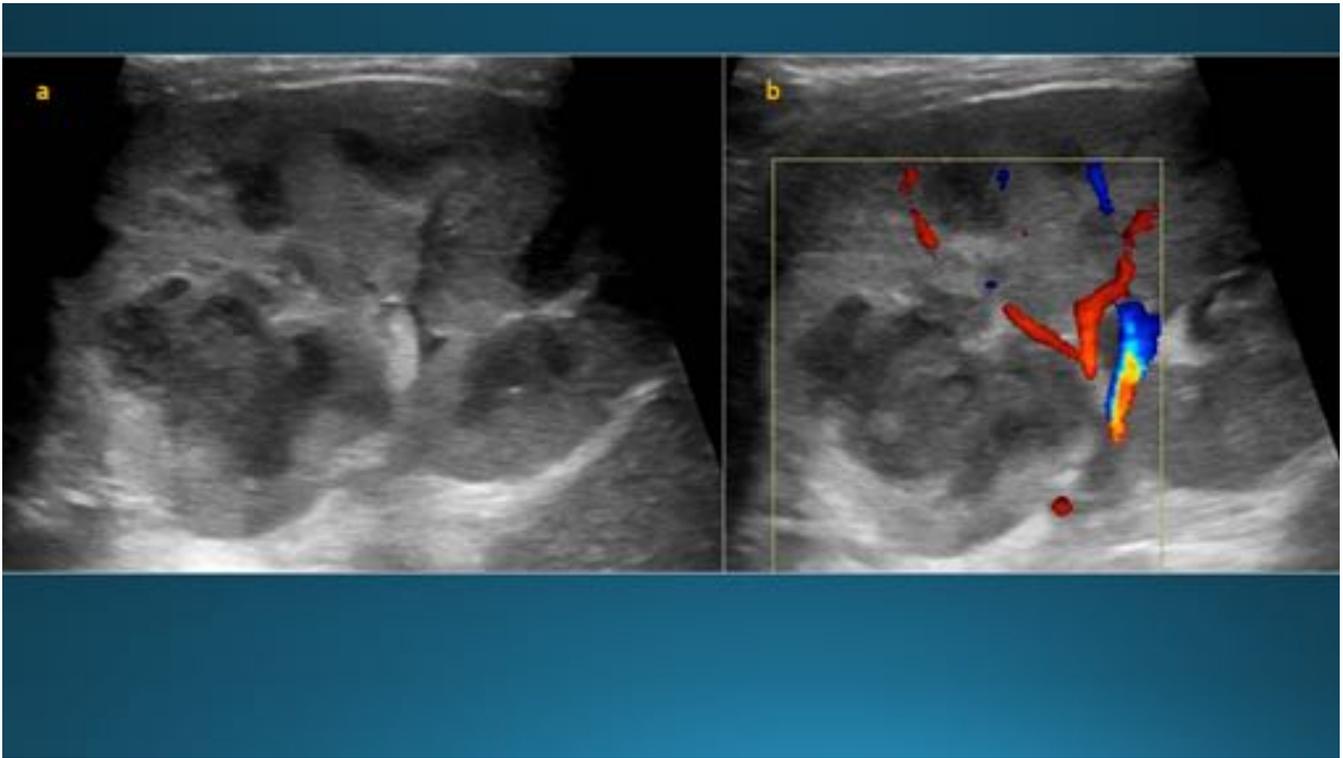


Fig. 36: Pielonefritis aguda con absceso renal. Ecografía renal modo B (a) y doppler-color (b). En la región supero-medial del riñón se observa una zona hipoecogénica con respecto al resto del parénquima renal, de morfología irregular. Con el doppler color no muestra vascularización interna.

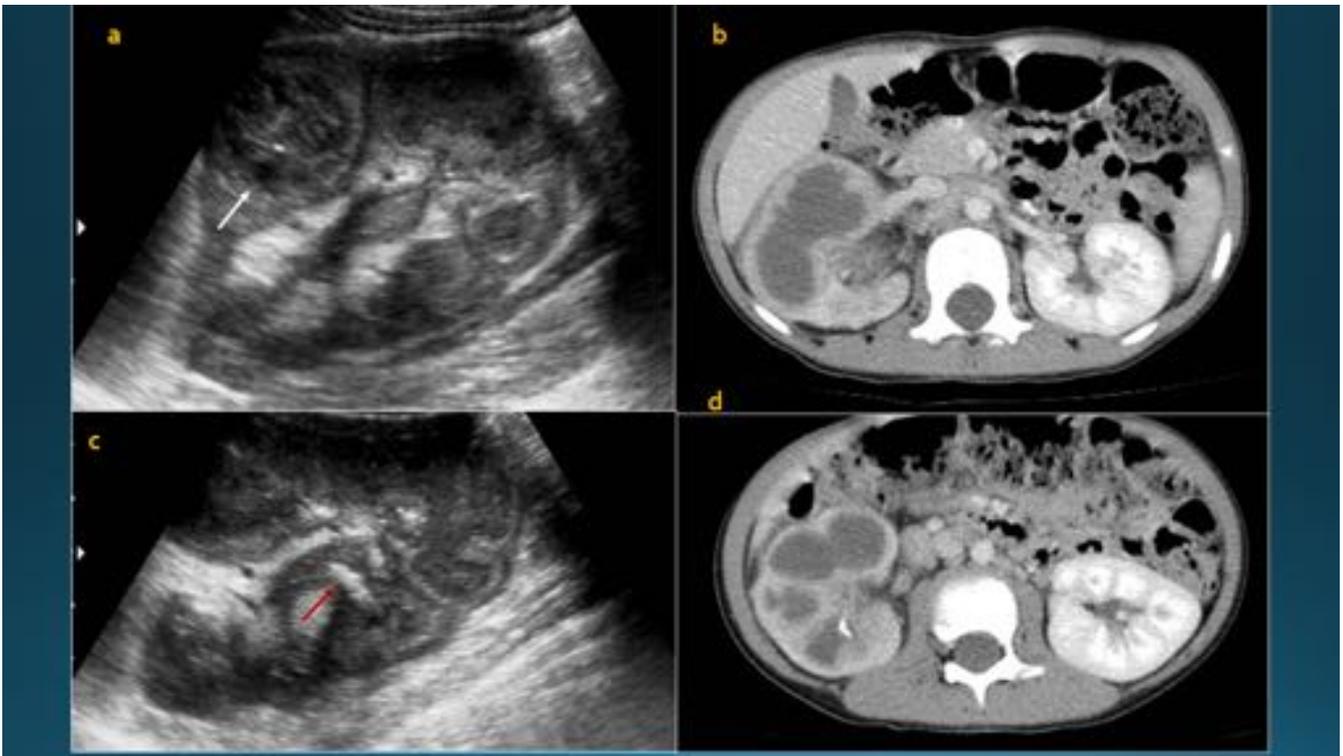


Fig. 37: Pielonefritis xantogranulomatosa. Imágenes de ecografía (a y c) que muestran múltiples imágenes quísticas con contenido ecogénico (flecha blanca) en relación con abscesos y presencia de

múltiples litiasis, alguna de ellas situada en la pelvis renal (flecha roja). TC con CIV (b y d), donde se observa un riñón derecho aumentado de tamaño, con retraso del nefrograma respecto al riñón contralateral y múltiples colecciones hipodensas en el parénquima renal, así como alguna imagen de litiasis.

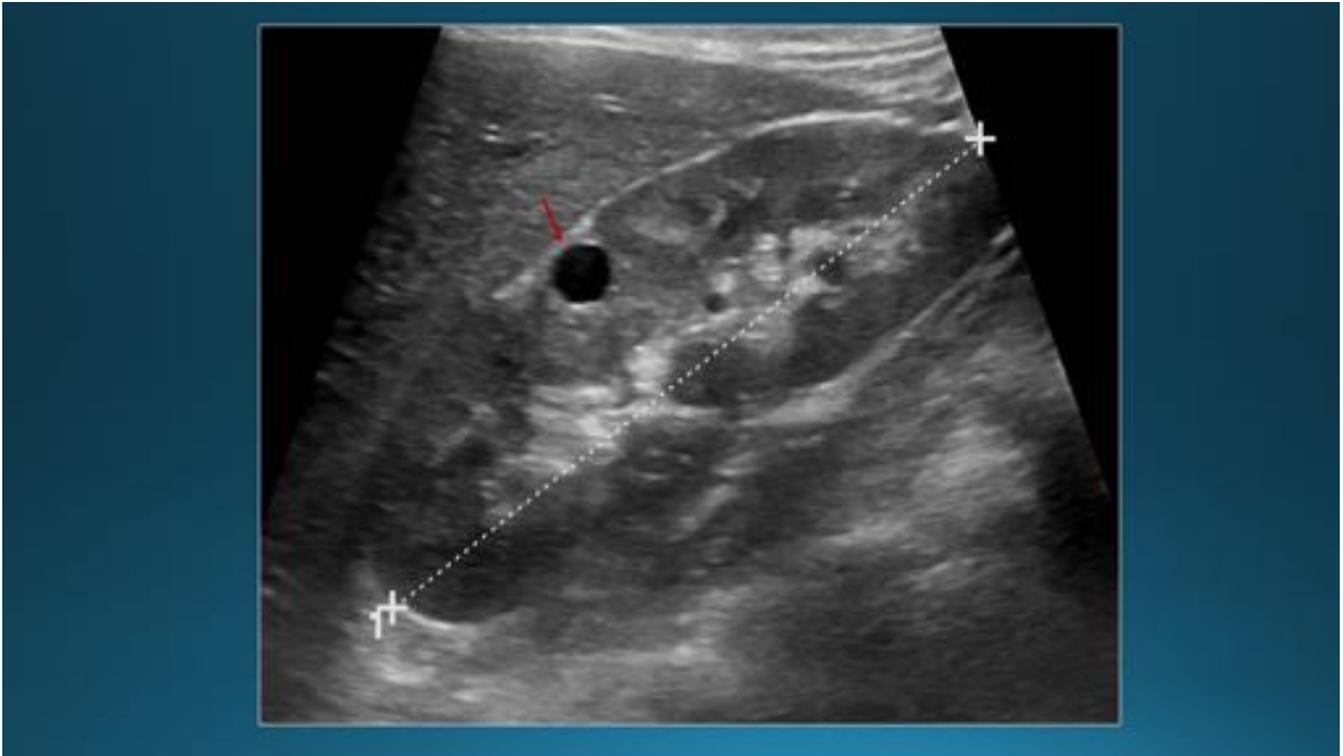


Fig. 38: Ecografía renal. Riñón derecho en plano longitudinal. Se observa una imagen anecogénica bien delimitada que corresponde a un quiste simple situado en el seno de una lesión hiperecogénica cortical de la región interpolar (flecha roja), correspondiente a una cicatriz por pielonefritis crónica.

Conclusiones

Las enfermedades quísticas renales en la infancia constituyen una familia heterogénea que representan un desafío diagnóstico para el radiólogo. Por lo tanto, realizar una clasificación sencilla de las patologías quísticas más importantes en niños y conocer su presentación radiológica es clave para llegar a un buen diagnóstico. También es fundamental conocer la historia familiar. La ecografía de alta resolución es el principal método diagnóstico ya que permite valorar con detalle los patrones ecográficos al inicio y en el seguimiento de la enfermedad quística, así como el estudio de malformaciones asociadas o manifestaciones extrarrenales. Reservando la TC o la RM para los casos más complejos en los que sea necesario información anatómica adicional.

Bibliografía / Referencias

1. Pérez C, Moénne K. Enfermedad quística renal en la edad pediátrica. Rev. Chil. Radiol. Vol. 13 N° 3, 2007; 127-140/ Rev Chil Radiol (2007) 13 (3):127-140
2. Nardiello A, Lagomarsino E, Baquedano P, Aglony M. Quistes renales, manifestación de diversas patologías. Rev Med Chile 2007; 135: 111-120
3. Avni FE, Hall M. Renal cystic diseases in children: new concepts. *Pediatr Radiol* (2010) 40: 939-946
4. Avni FE, Garel L, Cassart M, Massez A, Eurin D, Didier F, Hall M, Teele R. Perinatal assessment of hereditary cystic renal diseases: the contribution of sonography. *Pediatr Radiol* (2006) 36: 405-414
5. Clissold RL, Hamilton AJ, Hattersley AT, Ellard S, Bingham C. HNF-1 B-associated renal and extra-renal disease- an expanding clinical spectrum. *Nat Rev Nephrol*. 2015 Feb; 11(2):102-12
6. Wood III C, Stromberg LF, Harmath CB, Horowitz JM., Feng C, et al. CT and MR imaging for evaluation of cystic renal lesions and diseases. *Radiographics* 2015; 35: 125-141
7. Siegel M. Tracto urinario en ecografía pediátrica. Marbán Libros, S.L, Madrid 2004. Cap. 10, págs. 411-420
8. Chung, EM, Conran RM, et. al. From the radiologic pathology archives. Pediatric polycystic kidney disease and other ciliopatías: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2014; 34:155-178
9. Llamas S, Camacho A, Vidales C, Ceballos RM, Murcia FJ, Simón R. Síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1. *An Pediatr (Barc)*. 2013;79(1):42-45
10. Chen Z, Migeon T, Verpont MC, Zaidan M, Sado Y, Kerjaschki D, Ronco P, Plaisier E. HANAC Syndrome Col4a1 Mutation Causes Neonate Glomerular Hyperpermeability and Adult Glomerulocystic Kidney Disease. *J Am Soc Nephrol* 2015 Aug;