

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DE LAS MASAS QUÍSTICAS ABDOMINALES CONGÉNITAS

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Laura Garcia Suarez, Javier Manso Molina, Sandra Sanchez Garcia, Diego Rubio Solis, Susana Gonzalez Sanchez, Gonzalo Anes Gonzalez

Objetivos Docentes

El objetivo docente consiste en la revisión de las lesiones quísticas congénitas abdominales, a partir de los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos diez años, y de los hallazgos radiológicos más habituales en las pruebas de imagen.

Revisión del tema

Las masas quísticas abdominales congénitas son relativamente frecuentes durante la infancia. La clínica dependerá de su tamaño, ubicación o el efecto de masa sobre estructuras adyacentes, aunque en muchas ocasiones se tratan de hallazgos casuales, en estudios rutinarios.

Según su origen se pueden clasificar en masas dependientes de órganos sólidos, del mesenterio o bien de intestino.

LESIONES QUÍSTICAS DEL HÍGADO:

Quiste hepático:

En el periodo neonatal el diagnóstico del quiste hepático es más sencillo que en una ecografía prenatal donde la visualización de una masa quística abdominal abarca un amplio diagnóstico diferencial. Generalmente el quiste es unilobular y pequeño y suele ubicarse en el lóbulo hepático derecho sin asociar otras anomalías. [Fig. 1](#). Una ecografía en la que se observen estas características es suficiente para el diagnóstico. Si presenta septos o es multilocular se debe hacer diagnóstico diferencial con el hamartoma mesenquimal.

Su pronóstico es bueno, algunos incluso con regresión espontánea. Habitualmente se diagnostican de

forma incidental en periodo postnatal o incluso en edad adulta asociado a dolor abdominal leve ictericia o sensación de plenitud.

El manejo postnatal suele ser conservador a no ser que de clínica o bien en aquellos con medidas superiores a los 80mm donde existe un riesgo elevado de hemorragia.

Hamartoma mesenquimal:

El hamartoma mesenquimal es un tumor benigno que está compuesto por diferentes elementos: hepatocitos, ductos biliares, tejido conectivo mixoide, vasos y linfáticos. Según la proporción que exista de estos elementos le dan un aspecto quístico o sólido, de crecimiento rápido en corto tiempo por lo que es diagnosticado en ocasiones como un tumor maligno o como un quiste hepático por su apariencia quística. Representa el 5-8% de todos los tumores pediátricos y el segundo tumor benigno hepático más frecuente después del hemangioendotelioma. Se presenta en el 90% de los casos antes de los 2 años de vida. Estos tumores son más frecuentes en mujeres.

Por lo general son asintomáticos y los síntomas más frecuentes son: masa abdominal palpable, dolor abdominal y distensión abdominal. El tumor es solitario, bien circunscrito en ocasiones lobulados o pediculados con presencia de quistes en su interior. [Fig. 2](#) Se encuentran generalmente ubicados en el lóbulo hepático derecho.

En RM y TC se ven como lesiones quísticas complejas con realce de los septos tras la administración de contraste. [Fig. 3](#) [Fig. 4](#)

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. La recurrencia y la transformación maligna no han sido descritas y tienen un pronóstico excelente.

Quistes de colédoco:

El quiste de colédoco es una malformación congénita rara, y representa un complejo malformativo formado por la dilatación quística del árbol biliar generalmente asociado a un canal biliopancreático anómalo en ausencia de función esfinteriana.

Se ha podido demostrar que existe una correlación entre la edad del paciente y la presencia de amilasa en la bilis. Así, las formas quísticas diagnosticadas de manera prenatal no presentan niveles elevados de amilasa en la bilis, mientras que aquellos pacientes con una forma de presentación más tardía tienen niveles más altos de amilasa en bilis.

De lo anterior se desprende que la etiología, es diferente dependiendo de si la dilatación es intra o extrahepática.

Los quistes de colédoco intrahepáticos pertenecen a desordenes fibropoliquísticos. La etiología de los quistes extrahepáticos se asocia a anomalías en el conducto biliopancreático en el 92% de los pacientes, siendo un conducto común y anormalmente largo (> 2 cm), que además puede causar otras patologías como estenosis de la papila de Vater o pancreatitis. Se piensa que el aumento del reflujo de jugo pancreático dentro del árbol biliar, lleva a la exposición de la pared del conducto común a las enzimas pancreáticas y a un aumento de presión en el colédoco que resulta en la formación de quistes. [Fig. 5](#)

La clínica que presentan es dolor abdominal, ictericia y masa abdominal.

La clave del diagnóstico es observar una lesión quística que comunica con el árbol biliar.[Fig. 6](#)

LESIONES QUÍSTICAS SUPRARRENALES:

Quiste suprarrenal congénito:

Los quistes glandulares congénitos suelen ser de origen epitelial. Pueden originarse por malformaciones embrionarias o inclusión de tejido desde el tracto urogenital.

Generalmente son asintomáticos hasta que por su tamaño puede causar dolor, disturbios gastrointestinales o se torna palpable. El síntoma más común es el dolor abdominal, la plenitud o la masa abdominal palpable.

Puede presentarse con hipertensión en un 9% de los casos.

Hemorragia suprarrenal:

Es la masa suprarrenal congénita más frecuente.

El mayor problema de diagnóstico diferencial, ante la sospecha de una masa que afecta a la glándula suprarrenal, se plantea entre el neuroblastoma y la hemorragia suprarrenal.

La hemorragia suprarrenal generalmente se presenta al nacer o en los primeros días posnatales, con tendencia a la regresión. Desde el punto de vista ecográfico se caracteriza por una disminución progresiva del tamaño, con reabsorción de los coágulos y, eventualmente, aparición de calcificaciones.
[Fig. 7](#) Los factores relacionados con la hemorragia son: hipoxia fetal, partos complicados, trombocitopenia, coagulopatías, diabetes materna, parto de nalgas, asfixia perinatal y sepsis neonatal.

El aspecto ecográfico de los neuroblastomas puede ser similar, ya que pueden ser quísticos y la hemorragia suprarrenal puede presentarse como una masa hiperecogénica. En ocasiones pueden darse hemorragias intratumorales, lo que complica aún más la diferenciación entre ambos casos.

El Doppler color puede ayudar a distinguirlos. La hemorragia suprarrenal se caracteriza por ausencia de flujo sanguíneo, mientras que con el Doppler se pueden demostrar vasos en el interior del neuroblastoma.

Los derivados de la noradrenalina, dopa y dopamina pueden ayudar al diagnóstico y seguimiento.

Lo más importante es realizar un adecuado seguimiento evolutivo mediante Eco y/o RM que permita visualizar la regresión en el caso de la hemorragia y la persistencia o aumento en el caso de neuroblastoma.[Fig. 8](#) [Fig. 9](#)

Neuroblastoma quístico congénito:

El número de casos diagnosticados de neuroblastoma durante el embarazo ha aumentado progresivamente gracias a la realización de ecografías rutinarias

El desarrollo del sistema nervioso simpático tiene lugar entre las semana 18 y 20 de gestación, por lo que la ecografía del segundo trimestre es normal en la mayor parte de los casos, y el diagnóstico generalmente se realiza en el tercer trimestre.

Ante la sospecha ecográfica de una masa suprarrenal fetal es necesario hacer un diagnóstico diferencial

que incluya, además del neuroblastoma, la hemorragia, secuestro pulmonar extralobar, tumores hepáticos, teratoma retroperitoneal, malformaciones adenomatosas pulmonares, y el nefroblastoma mesoblástico congénito.

En ecografía se ven como masas heterogéneas con componente quístico en aproximadamente el 50% de su espesor. Algunas lesiones se ven como puramente quísticas y otras puramente sólidas. Con el Doppler se visualizan una vascularización difusa en el interior de la lesión.[Fig. 10](#)

El pronóstico asociado a los neuroblastomas congénitos es bueno, con una supervivencia global en lactantes del 90%. Además, se han descrito tumores que han presentado regresiones espontáneas, y no han requerido ninguna actitud terapéutica, lo que plantea dudas sobre el tratamiento precoz o la abstención terapéutica y observación en este grupo de pacientes.

LESIONES QUÍSTICAS RENALES:

Hidronefrosis:

La realización rutinaria de ecografías en las gestantes, ha aumentado la detección precoz de malformaciones renourológicas fetales. En muchos casos la presencia de hidronefrosis fetal es transitoria y desaparece en los primeros meses postnatales, pero en otros, la obstrucción de la vía urinaria provoca rápidamente una dilatación retrógrada y un daño renal progresivo. Por ello, la importancia de la uropatía obstructiva fetal deriva, no sólo de su alta incidencia, sino también de la lesión parenquimatosa renal tanto a nivel de la filtración glomerular como de la función tubular. Este deterioro parenquimatoso puede persistir incluso después de solucionada la obstrucción, debido a la hiperpresión que se transmite retrógradamente sobre las nefronas y los sistemas colectores y la inflamación secundaria a la infección urinaria que con frecuencia acompaña a esta anomalía. El diagnóstico prenatal permite un seguimiento precoz de esta patología, lo que favorece un mejor tratamiento para prevenir el daño del parénquima renal.

Las causas más frecuentes de hidronefrosis son síndrome de la unión pieloureteral (la más frecuente), reflujo vesicoureteral de alto grado, valvas de uretra posterior, y estenosis de la unión vesicoureteral. El megaureter congénito también se puede presentar como una masa abdominal quística.[Fig. 11](#)

La clínica más habitual es la de masa abdominal, infección urinaria y/o sepsis.

ENFERMEDADES QUÍSTICAS RENALES:

Aunque clásicamente las enfermedad quísticas renales se dividen en enfermedades dominantes, recesivas y asociadas a síndromes, los hallazgos de imagen son más complejos e imágenes similares se pueden ver en más de una patología y pueden cambiar con el tiempo, por lo que es necesario un adecuado seguimiento, generalmente mediante ecografía.

La clasificación de Potter ha sido reemplazada por otra clasificación que divide las enfermedades de riñón en genéticas y no genéticas.[Fig. 12](#)

Dentro de las enfermedades quísticas no genéticas destacamos:

Displasia renal multiquística:

Es la forma más grave de displasia renal, la enfermedad quística más frecuente en la infancia y la

segunda causa más frecuente de masa abdominal en el periodo neonatal, tras la hidronefrosis. La incidencia es de 1/4300 recién nacidos vivos, con predominio en varones. Puede afectar a los dos riñones, en cuyo caso sería incompatible con la vida, pero la mayoría son unilaterales.

La ecografía muestra una masa de quistes de diverso tamaño, no comunicantes entre sí (en racimo de uvas), pudiendo observar entre los quistes un escaso estroma fibroso.[Fig. 13](#) Si el riñón contralateral es normal, suele presentar una hipertrofia compensadora que ya comienza en el periodo fetal. Si esta hipertrofia compensadora no ocurre, debe sospecharse alguna anomalía renal asociada.[Fig. 14](#)

Entre las enfermedades quísticas genéticas se encuentran:

Enfermedad poliquística Autosómica Dominante:

En general se detecta en la tercera década pero puede encontrarse durante la infancia. Hay variabilidad en la severidad renal si se detecta en la infancia o de forma prenatal.

Tiene una prevalencia de 1/1000.

En la ecografía los riñones aparecen aumentados de tamaño e hiperecóticos, sin embargo no es un hallazgo específico.[Fig. 15](#) Durante la infancia muestran una apariencia variable, desde verse unos riñones normales a la visualización de quistes aislados o bien múltiples quistes renales, que suelen asociarse a riñones de mayor tamaño. Pueden ser quistes medulares o corticales.

Cuando se visualizan en niños pequeños sin historia familiar debe descartarse la Esclerosis Tuberosa.

En UIV pueden mostrar compresión y desplazamiento de los cálices.

Esclerosis tuberosa:

Es una enfermedad AD con una prevalencia de 1/10000. Puede presentarse con hamartomas cerebrales, en piel, riñones hígado, pulmón y hueso. La incidencia de enfermedad renal varía entre el 47 y el 73% y los quistes renales ocurren entre el 18-53%. Ninguna prueba de imagen puede diferenciar entre AD y ET.

En ecografía podemos encontrarnos o bien múltiples quistes o múltiples focos ecogénicos que corresponden con angiomiolipomas. En ocasiones ambos pueden coexistir. Se asocia con mayor riesgo de carcinoma renal en la edad adulta.

Enfermedad poliquística Autosómica Recesiva:

Se trata de una enfermedad rara que ocurre en 1/55000 casos. Todos los casos tienen afectación renal y hepática.

En la ecografía se observan riñones ecogénicos bilaterales asociados a pequeños quistes que varían entre los 1 y 2 mm. En ocasiones pueden verse quistes de más de 2 cm, sobre todo durante el crecimiento del niño.[Fig. 16](#)

Complejo Nefronoptisis:

Comprende un grupo heterogéneo de alteraciones quísticas renales con herencia autosómica recesiva, causadas por alteraciones en varios genes que afectan a la función de los cilios tanto en las células del túbulo renal como en otros órganos, encontrándose alteraciones extrarrenales hasta en el 10-20% de los

casos, lo que da lugar a diferentes síndromes.

Su incidencia es 1/50 000 nacidos vivos.

La mayoría de los subtipos presentan un curso clínico similar, poliuria, polidipsia, retraso de crecimiento por hipovolemia y pérdida de sodio en la orina, acentuándose los síntomas al evolucionar la enfermedad, aunque puede ser variable. Otro hallazgo característico es la anemia que presentan de forma precoz.

En etapas tempranas la ecografía muestra unos riñones habitualmente de tamaño normal con cierta hiperecogenicidad del parénquima y mala diferenciación corticomedular, apareciendo posteriormente pequeños quistes en la unión corticomedular.

El riñón en esponja medular o enfermedad de Cacchi-Ricci:

Es una anomalía congénita caracterizada por la dilatación de los túbulos colectores en una o varias pirámides renales, de forma uni o bilateral, raramente diagnosticada en la edad pediátrica, aunque relativamente frecuente en adultos, sobre todo en los pacientes con litiasis renal.

Es una entidad generalmente asintomática, que en los casos sintomáticos suele manifestarse hacia la segunda o tercera décadas de la vida en forma de litiasis renal, infección urinaria o hematuria, con presencia de nefrocalcinosis circunscrita al área medulopapilar.

OTRAS LESIONES QUÍSTICAS RENALES:

Tumor renal quístico multilocular:

El nefrona quístico es un tumor renal,benigno poco frecuente, congénito no hereditario y de etiología desconocida con septos fibrosos que contienen túbulos maduros. El nefroma quístico constituye un extremo del espectro, estando en el otro extremo, el nefroblastoma parcialmente quístico en el que los tabiques presentan células blásticas siendo indistinguibles por imagen. En su conjunto se agrupan bajo el nombre de tumor renal quístico multilocular. Tienden a ocurrir en niños con prevalencia sobre los varones entre 3 meses y 4 años. En general son tumores solitarios, aunque también se han descrito casos bilaterales

La manifestación clínica varía. En niños lo más frecuente es dolor y masa abdominal presentando con menos frecuencia hematuria e infecciones urinarias. En la radiografía simple puede visualizarse la masa abdominal e incluso en ocasiones se pueden ver calcificaciones asociadas, aunque son infrecuentes.

En la ecografía se observa una masa multiquística que puede contener o no elementos sólidos o nodulares. La visualización de parénquima renal normal adyacente ayuda a confirmar el origen renal.[Fig 17](#)

En TC aparece como una masa bien circunscrita, encapsulada, multiquística con un realce variable de los septos, sin observar excreción de contraste en la zona de los quistes. El contenido de los quistes puede tener una atenuación similar a la del agua o bien algo más elevada. También permite ver la extensión hacia la pelvis renal y el uréter.

En RM presenta una apariencia multiquística hiperintensa en T2, con señal variable en T1 debido a la diferente concentración de sangre o preteínas en el interior de los quistes. Los septos presentan realce tras la administración de contraste.

El principal diagnóstico diferencial se establece con el tumor de Wilms quístico o el carcinosarcoma renal de células claras y el riñón displásico multiquístico. En estos casos es importante conocer la edad del paciente.

QUISTE DE URACO:

Los quistes de uraco son anomalías congénitas detectadas con mayor frecuencia en la infancia. El uraco es una estructura tubular de la línea media que se extiende desde la porción anterior de la cúpula vesical hasta el ombligo. Es un remanente embriológico que deriva de la involución de la alantoides. Esto ocurre después del tercer mes de gestación, iniciándose el descenso de la vejiga hacia la 18ª semana, de forma que el cordón umbilical se alarga y los restos de la alantoides se obliteran constituyendo el uraco.

Las anomalías uracales tienen como común denominador un fallo en la obliteración de la luz uracal. De ellas, una de las más frecuentes es el quiste de uraco que afecta a 1/ 5.000 nacimientos. Los quistes uracales permanecen habitualmente asintomáticos salvo cuando se complican, siendo la complicación más frecuente la infección.

QUISTE PANCREÁTICO:

Los quistes pancreáticos se clasifican en seis tipos: congénitos, quistes de retención, de duplicación, pseudoquistes, quistes neoplásicos, y parasitarios. Los tres primeros tipos son también conocidos como quistes verdaderos y tienen verdaderos componentes epiteliales en sus paredes. Generalmente, los síntomas se observan en pacientes menores de dos años. Se producen como consecuencia del desarrollo de anomalías relacionadas con el secuestro de conductos primitivos del páncreas.

Los quistes congénitos son generalmente asintomáticos, aunque puede presentar distensión abdominal, vómitos, ictericia o pancreatitis. Suele localizarse en la cabeza pancreática en el 32% de los casos.

Para su evaluación, la ecografía es rápida y fiable. [Fig. 18](#) Sin embargo, para una precisa valoración es necesario realizar TC o RM. En ocasiones el TC puede ser insuficiente para evaluar el origen de grandes quistes y la relación entre un quiste y los tejidos que lo rodean siendo superior la RM. El mejor tratamiento es su escisión completa y si no fuera posible se recomiendan métodos de drenaje interno.

LESIONES QUISTICAS ESPLÉNICAS:

Quiste epidermoide esplénico:

Los quistes esplénicos epidermoides son sumamente raros. Su etiología no está clara. Es posible que sectores de cápsula esplénica pluripotenciales, se invaginen hacia el interior de la pulpa esplénica durante el período embrionario y luego experimenten metaplasia escamosa. En general, se detectan durante la infancia o en gente joven y tienden a situarse en el polo superior del bazo, con un ligero predominio en el sexo femenino. Sus manifestaciones clínicas más frecuentes son dolor abdominal en epigastrio e hipocondrio izquierdo y esplenomegalia. En otros casos, el quiste se descubre accidentalmente en una ecografía abdominal por dolor abdominal inespecífico.

El 80% son quistes solitarios y uniloculares, siendo raros los múltiples y multiloculados. Ocasionalmente se observa calcificación de su pared (9-25%). [Fig. 19](#)

Ecográficamente se comportan como lesiones hipo o anecogénicas, de paredes bien definidas y con

abundantes ecos internos debido al alto contenido en cristales de colesterol que hace que al aumentar la ganancia se incremente la ecogenicidad interna, a diferencia de los quistes postraumáticos que permanecen anecogénicos. Pueden presentar engrosamiento e irregularidad de la pared posterior, debido a trabeculaciones epiteliales. También pueden mostrar contenido hiperecogénico por coágulos sanguíneos. Mediante el estudio con TC estas lesiones se comportan como imágenes redondeadas, bien circunscritas, de densidad cercana al agua, que no realzan con el contraste iv y que pueden presentar finos septos internos. Tanto en ecografía como en TC, característicamente existe parénquima esplénico normal comprimido rodeando a la lesión, lo que orienta al diagnóstico de quiste esplénico. El tamaño de quiste puede oscilar desde pocos centímetros hasta 20 cm y el grosor de su pared varía entre escasos milímetros hasta 4 cm.

Las complicaciones (infección secundaria, ruptura, hemorragia intraquística y transformación maligna) son muy raras (menos de 3%), pero están descritas. El diagnóstico diferencial del quiste esplénico epidermoide incluye quiste parasitario (en general hidatídico), pseudoquiste postraumático, quiste dermoide, linfangioma quístico, hemangioma, absceso, infarto, hamartoma y linfoma quístico.

Linfangioma quístico del bazo:

El linfangioma esplénico es un tumor vasofornativo benigno de lento crecimiento que puede producir síntomas por la compresión de las estructuras adyacentes. Puede ser aislado o formar parte de una linfangiomatosis.

La ecografía y la TC normalmente revelan un bazo agrandado, aunque puede ser de tamaño normal, con uno o varios quistes bien definidos. Pueden observarse septos y detritus en el interior de los quistes. Las calcificaciones murales son un hallazgo muy sugerente de linfangioma quístico. En la TC no se aprecia realce significativo de los septos tras la introducción de contraste. En las imágenes de RM potenciadas en T1 las lesiones quísticas aparecen hipointensas respecto al parénquima esplénico, aunque pueden presentar focos de mayor intensidad de señal si existe hemorragia o detritus en su interior. Las imágenes potenciadas en T2 muestran áreas multiloculadas hiperintensas que corresponden a los espacios linfáticos dilatados.

El diagnóstico diferencial incluye los quistes verdaderos esplénicos, los quistes mesoteliales, los hematomas antiguos y la equinococosis. Aunque la mayoría de los linfangiomas son tumores benignos, se suele realizar esplenectomía de elección para aliviar los síntomas compresivos, prevenir la rotura esplénica cuando el tumor es de gran tamaño y evitar la degeneración maligna.

Hemangioma quístico de bazo:

Los hemangiomas esplénicos se componen de canales vasculares no encapsulados no neoplásicos de tamaño variable que van desde capilar a cavernoso, que contiene sangre de flujo lento. Estos vasos están revestidos con una sola capa de endotelio. Pueden mostrar un aspecto quístico en casos de necrosis central. [Fig. 20](#)

QUISTES GASTROINTESTINALES:

Quistes de duplicación:

Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas que se presentan con una frecuencia de 0,2%. Estas malformaciones se han descrito a lo largo de todo el tracto digestivo, desde la base de la lengua hasta el recto. La localización más frecuente de las duplicaciones es el íleon (más del 40% de los casos).

y con menor frecuencia se encuentran en esófago, colon, yeyuno, estómago [Fig. 21](#), duodeno y recto. Habitualmente se presentan como duplicaciones únicas, pero pueden ser múltiples hasta en el 15% de los casos. La clínica de las duplicaciones intestinales es inespecífica, presentándose con náusea, vómito, dolor abdominal recurrente, presencia de masa abdominal, hemorragia digestiva, perforación y obstrucción intestinal.

Por definición contienen una capa de músculo liso y de epitelio y pueden presentar tejido ectópico gástrico, pancreático, linfoide o epitelio respiratorio.

Puede comunicar o no con la luz intestinal (quísticos o tubulares).

En el estudio de TC y RM la pared puede mostrar realce tras la administración de contraste.

Quiste mesentérico:

Los quistes mesentéricos y de epiplón son tumores intraabdominales quísticos benignos, congénitos. La frecuencia estimada es de aproximadamente 1/ 20.000 ingresos pediátricos. Diferenciamos dos entidades: de origen linfático [Fig. 22](#) [Fig. 23](#) (con endotelio laminar, espacios y tejido linfático y músculo liso) y quiste de origen mesentérico (con endotelio cuboideo, sin espacios linfáticos ni músculo liso), denominados quiste mesotelial o mesotelioma [Fig. 24](#) (benigno o maligno), casi exclusivo en adultos. La etiopatogenia más aceptada es la proliferación benigna de vasos linfáticos ectópicos en el mesenterio, sin comunicación con el resto de la circulación linfática, de manera análoga a otras malformaciones linfáticas.

Pueden formarse en cualquier lugar del tracto gastrointestinal y pueden extenderse desde la base del mesenterio hasta el retroperitoneo. La clínica es altamente variable, desde el hallazgo casual ecográfico en un paciente con dolor abdominal recurrente hasta la presentación aguda con peritonitis grave por rotura del quiste, la obstrucción intestinal o el vólvulo intestinal e infarto por rotación del quiste mesentérico sobre el eje de mesenterio.

QUISTE OVÁRICO CONGÉNITO:

Un quiste ovárico congénito es una entidad clínica poco frecuente que puede ser diagnosticada durante la ecografía prenatal. Aunque es raro, es la causa más común de quiste intraabdominal en el abdomen del feto femenino. Son quistes benignos y funcionales que resultan de la ampliación de los folículos durante el tercer trimestre o período neonatal precoz. Dado que la mayoría de ellos siguen un curso benigno, tienen un pronóstico excelente. La génesis es el resultado de la exposición del feto a las gonadotropinas maternas y se observa en los recién nacidos de madres con niveles crecientes de HCG.

El tamaño puede variar desde pequeños quistes a masas quísticas gigantes que ocupan todo el abdomen. [Fig. 25](#) La mayoría de los quistes ováricos son asintomáticos, o los síntomas son inespecíficos. Un quiste grande puede causar obstrucción del tracto urinario, compresión del tórax con hipoplasia pulmonar, e incluso muerte súbita.

Las complicaciones más frecuentes incluyen la torsión (50--78%) [Fig. 26](#), ruptura, hemorragia y compresión de otras vísceras. Gracias al mayor uso de la ecografía prenatal, la tasa de detección de estos quistes se ha incrementado considerablemente. Hasta el 34% de los fetos pueden tener quistes en el período prenatal detectables.

La regresión espontánea ocurre en el 25-50% de los casos y es más frecuente en quistes de pequeño tamaño.

Los quistes menores de 4 cm se pueden mantener en observación por ecografía seriada. Sin embargo, todo quiste ovárico complicado y simple > 5 cm debe ser tratado quirúrgicamente.

TERATOMA QUÍSTICO SACROCOCCÍGEO:

El teratoma sacrococcígeo es un tumor ubicado en la base del cóccix. Tiene una incidencia de 1 / 35 000. Predomina en el sexo femenino, pero en el sexo masculino la degeneración maligna es más frecuente.

La lesión puede ser sólida, un quiste simple grande (quiste dermoide, teratoma quístico maduro) o multiquística.

Según la localización, diferenciamos 4 tipos:

- Tipo I: Predominantemente externo, con mínimo componente presacro. Es el más común y el menos maligno.
- Tipo II: Externo con componente intrapélvico significativo.
- Tipo III: Externo con una masa pélvica. Predominantemente con extensión hacia el abdomen.
- Tipo IV: Enteramente presacro, sin presentación externa o extensión pélvica significativa. Es el de mayor malignidad.

Existen tres tipos histológicos principales:

- Maduro: tejidos bien diferenciados.
- Inmaduro: Elevada incidencia de malignidad. Presentan 4 categorías dependientes de la cantidad de tejido inmaduro presente y el grado de actividad mitótica.
- Teratoma con componentes malignos: Este teratoma contiene uno o más de los tumores malignos de células germinales.

Aproximadamente el 69 % de los teratomas neonatales aparecen en la región sacrococcígea. Son mayormente maduros o inmaduros en combinación con elementos maduros.

En la ecografía los teratomas maduros tienden a ser más quísticos con componentes anecoicos. Los sólidos son mucho menos frecuentes y a menudo se muestran como una masa ecogénica dentro de la pelvis. La RM es muy útil para evaluar el desplazamiento del colon, la dilatación ureteral, la dislocación de cadera asociada y la extensión intraespinal. [Fig. 27](#) Las características de la señal pueden variar significativamente dependiendo de los componentes del teratoma.

El diagnóstico diferencial se realiza con el mielomeningocele preferentemente, que es algo posterior, y otros como lipomas, hemangiomas, quiste pilonidal y epidermoide. Se diferencian por la ubicación ya que el teratoma está ubicado entre el cóccix y el ano, mientras que los anteriores están ubicados detrás del sacro.

Imágenes en esta sección:

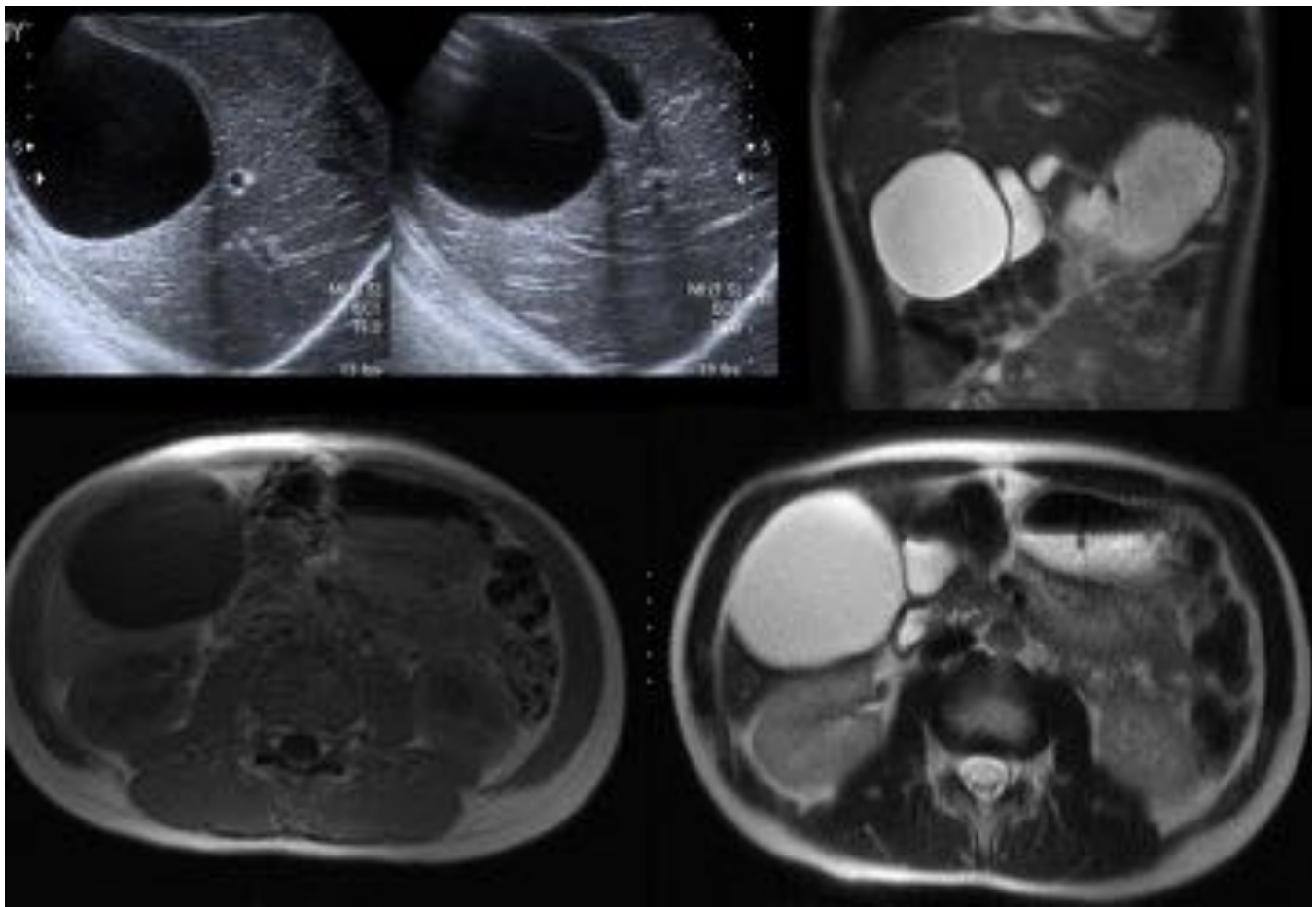


Fig. 1: Lesión quística anecoica de gran tamaño en lóbulo hepático derecho. Se trata de una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2

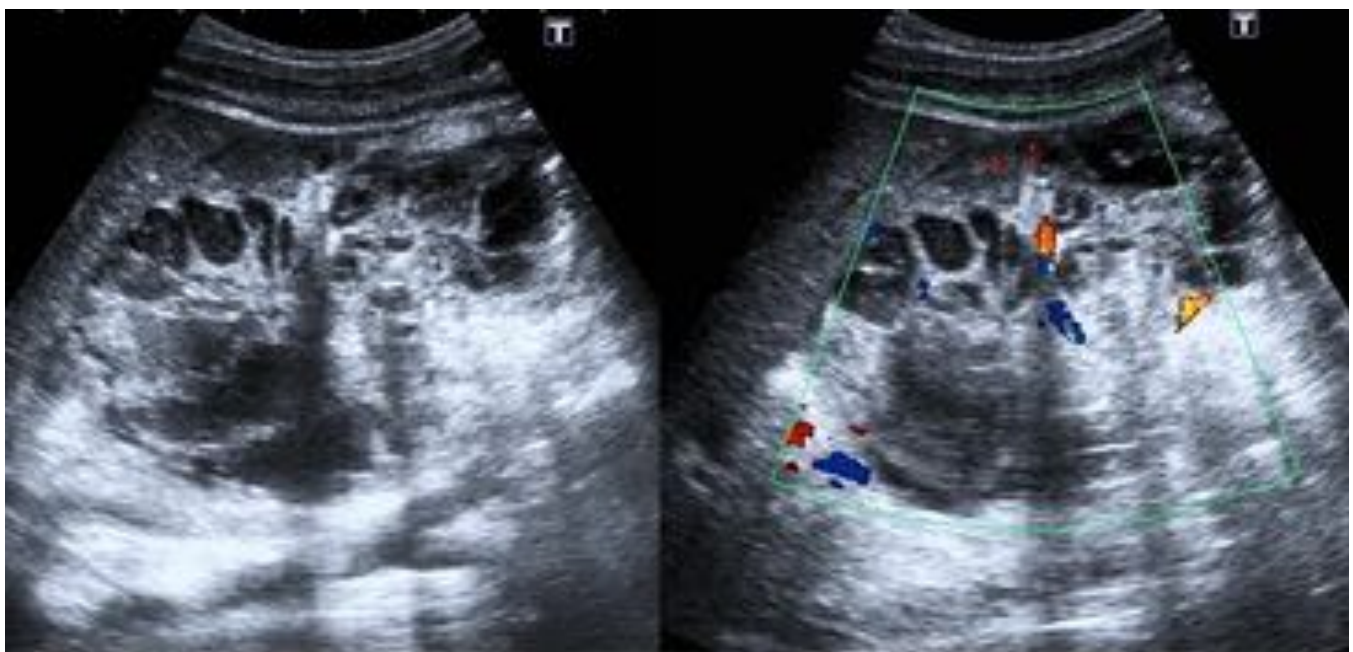


Fig. 2: Hamartoma hepático. Imagen de ecografía con zonas quísticas anecogénicas, zonas sólidas

ecogénicas. En el estudio Doppler color se observa una lesión relativamente avascular.

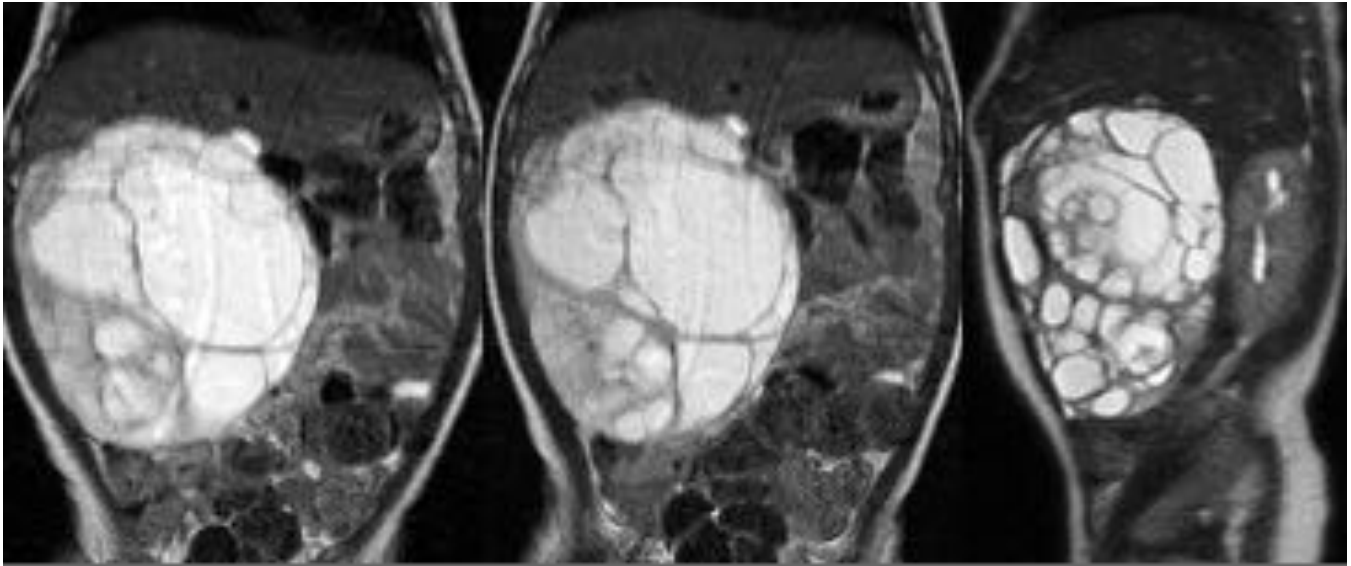


Fig. 3: Hamartoma hepatico. Estudio de RM en secuencia T2. Lesión quística compleja, heterogénea predominantemente hiperintensa con áreas hipointensas que se corresponden con áreas de fibrosis.

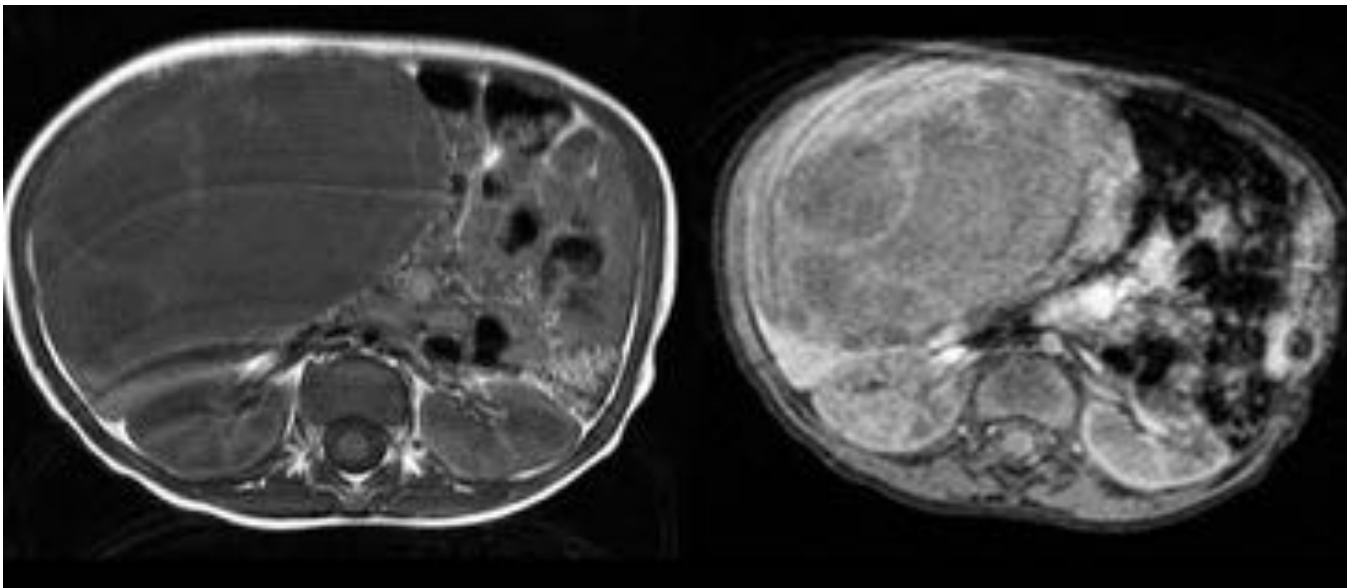


Fig. 4: Hamartoma hepatico. Estudio de RM en secuencia T1 y T1 postcontraste. Lesión quística compleja, heterogénea predominantemente hipointensa, con múltiples septos y zonas sólidas, que realzan tras la administración de gadolinio.

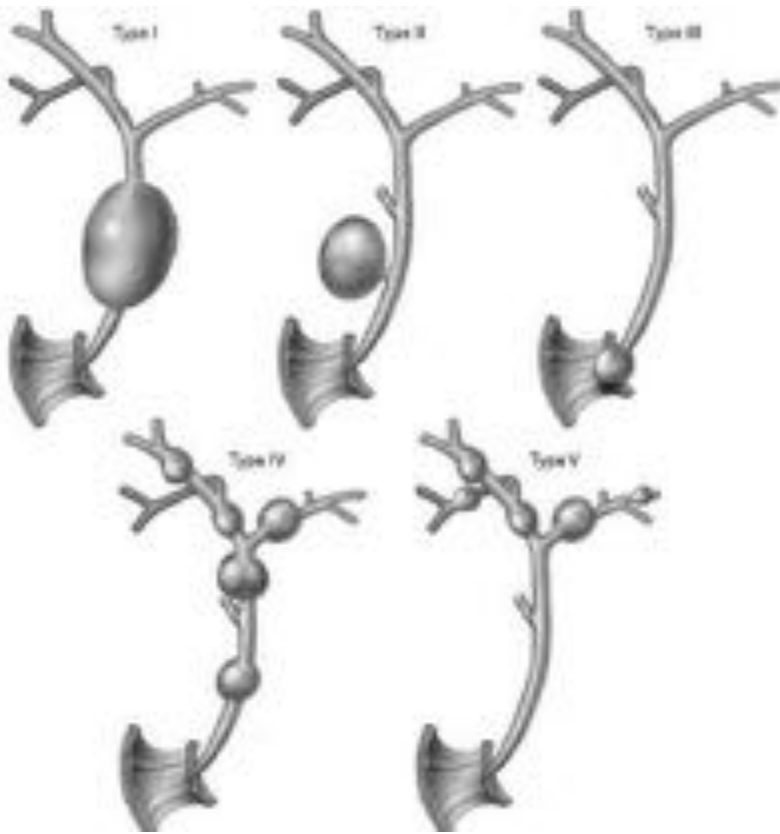


Fig. 5: Clasificación de Todani.

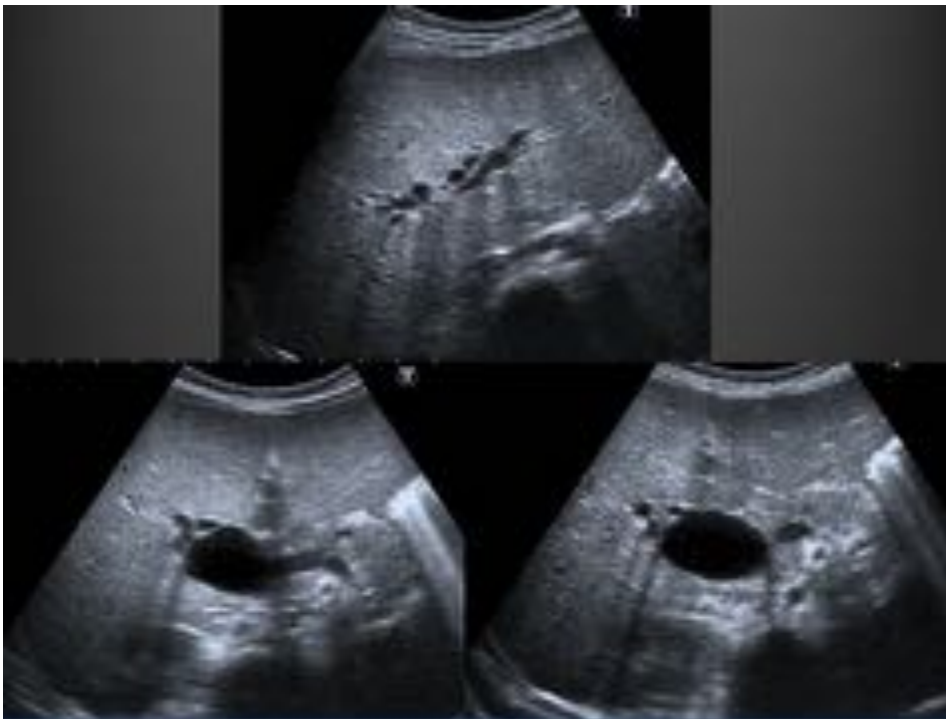


Fig. 6: Lesión quística anecogénica en la vía biliar extrahepática que se corresponde con un quiste de colédoco de tipo I.



Fig. 7: Hemorragia suprarrenal congénita que afecta a la glándula suprarrenal derecha. Estudio ecográfico evolutivo donde se observa el cambio progresivo desde una lesión más ecogénica hacia una lesión predominantemente quística.

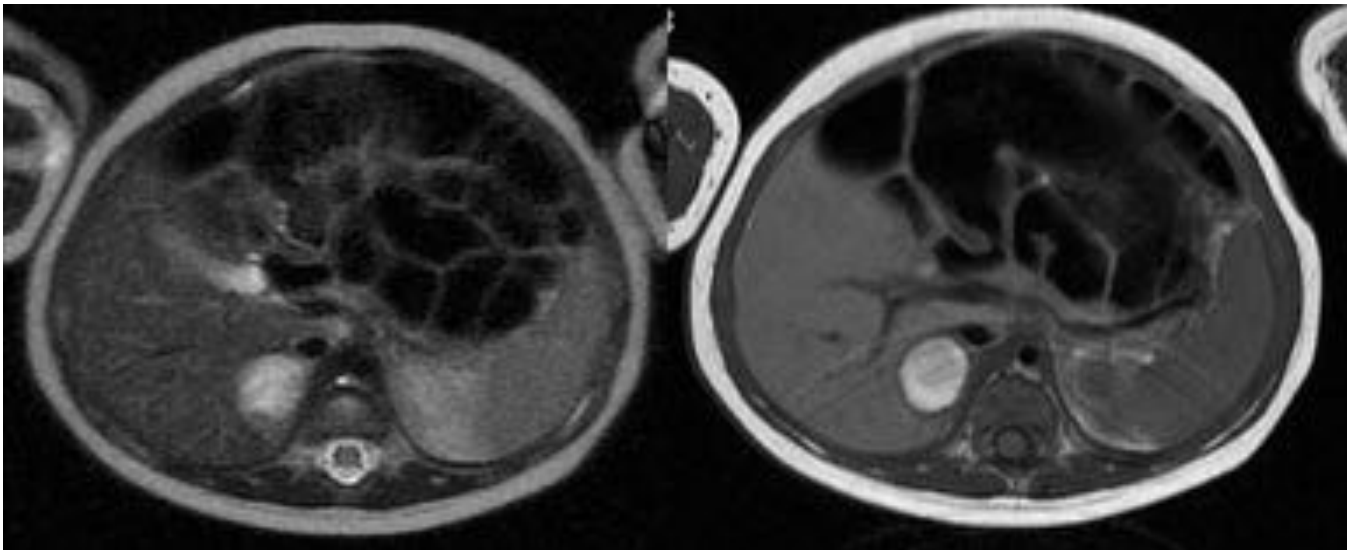


Fig. 8: Hemorragia suprarrenal derecha. Estudio de RM en secuencia T1. Lesión predominantemente hiperintensa con halo hipointenso de hemosiderina.

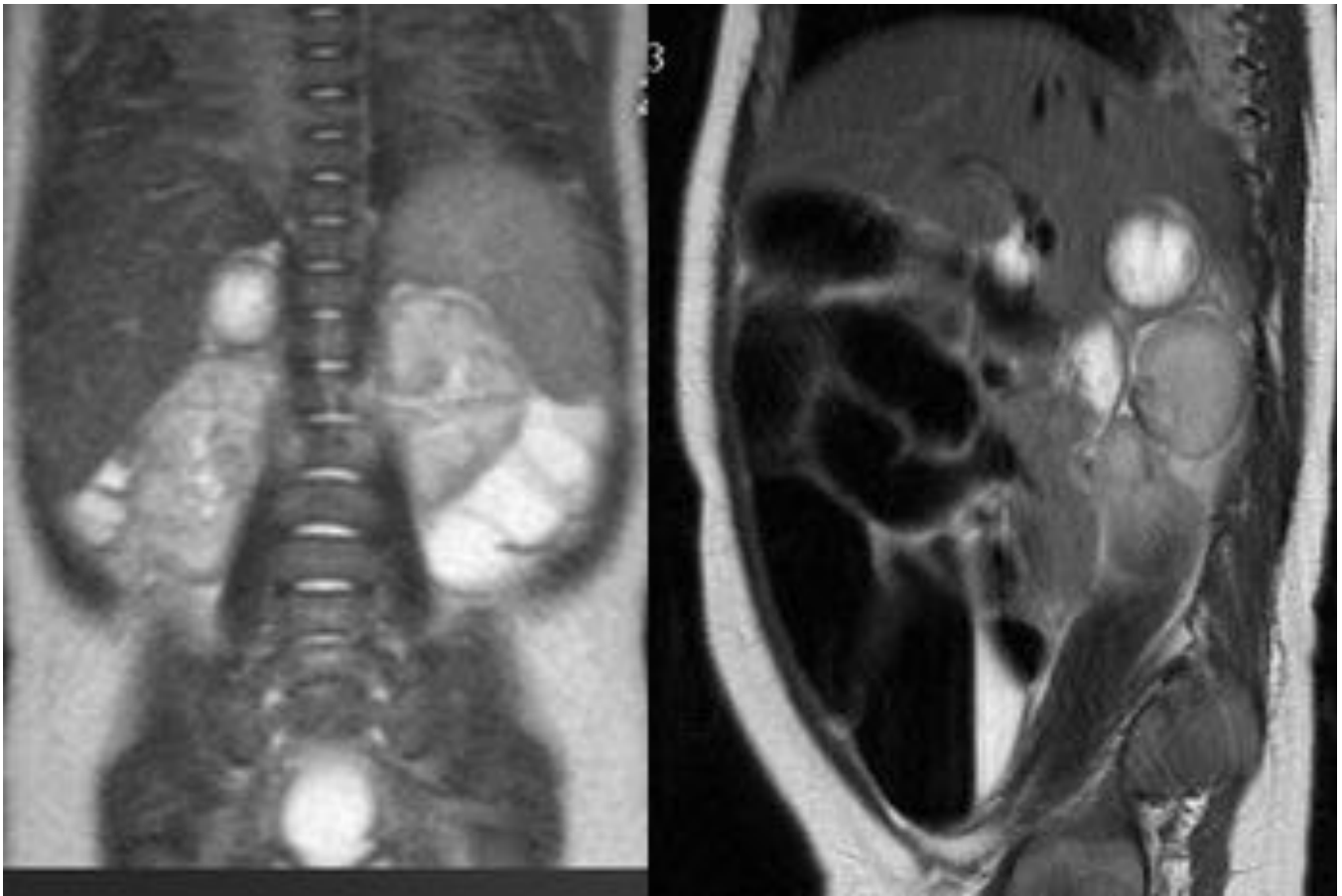


Fig. 9: Hemorragia suprarrenal derecha. Estudio de RM en secuencia T1. Lesion predominantemente hiperintensa con halo hipointenso de hemosiderina.

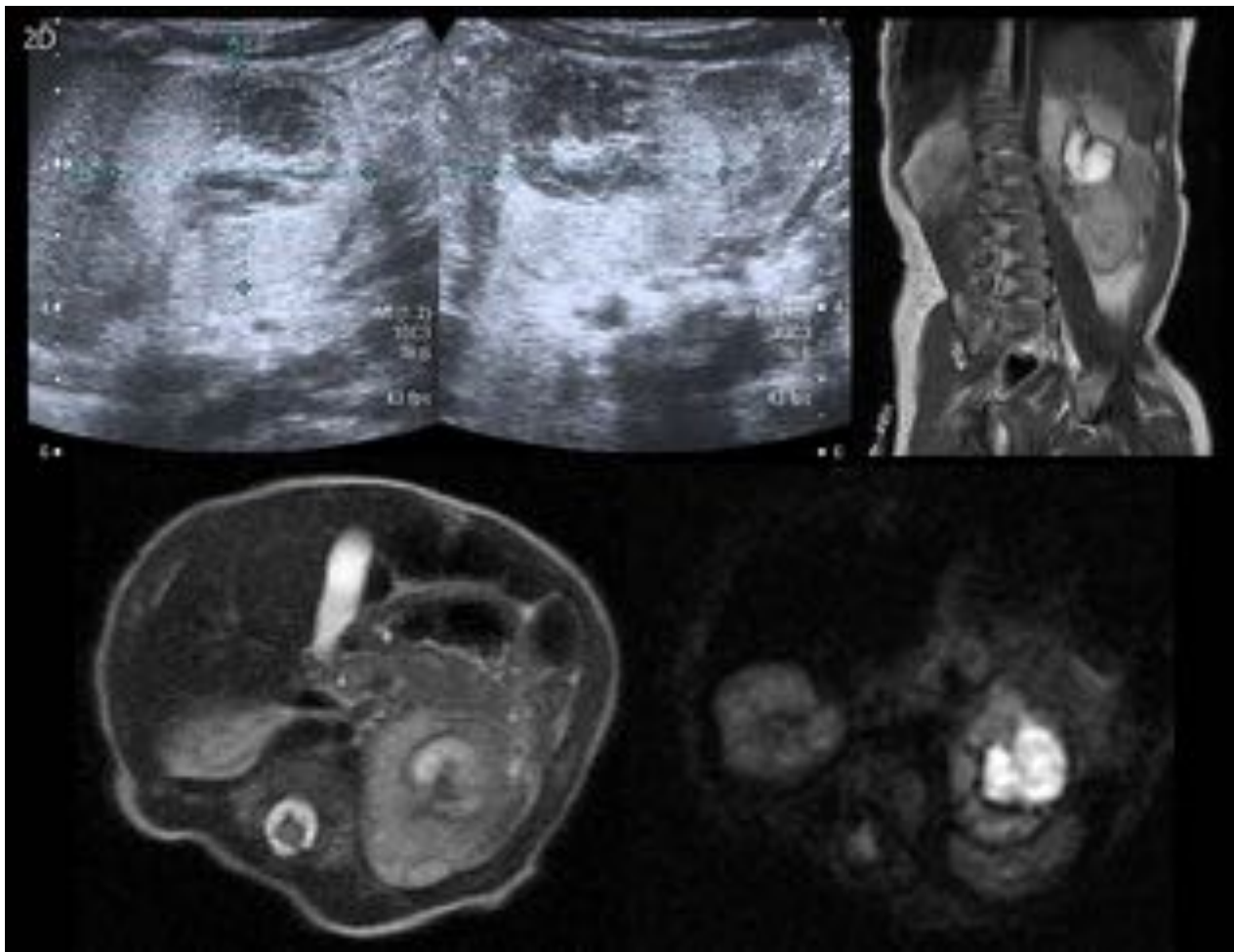


Fig. 10: Neuroblastoma congénito. Lesión heterogénea, parcialmente quística de paredes gruesas con imágenes hiperintensas en el estudio de RM en secuencias T1 secundarias a hemorragia intratumoral.



Fig. 11: Estudio de ecografía que muestra severa hidronefrosis con importante dilatación pielocalicial.

Genéticas	No genéticas
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (PQRAR) • Enfermedad renal poliquística autosómica dominante (PQRAD) • Nefronoptosis • Enfermedad quística medular • Enfermedad ligada a HNF1β • Enfermedad de Von Hippel-Lindau • Complejo esclerosis tuberosa • Quistes renales en síndromes malformativos 	<p>Enfermedades del desarrollo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Riñón en esponja medular • Displasia renal multiquistica <p>Enfermedades adquiridas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad quística renal adquirida • Quistes renales simples • Quistes renales multiloculares • Quistes hipotasémicos

Fig. 12: Clasificación de las enfermedades quísticas renales.



Fig. 13: Displasia multiquistica. Riñón no funcionante reemplazado por múltiples quistes y tejido displásico.

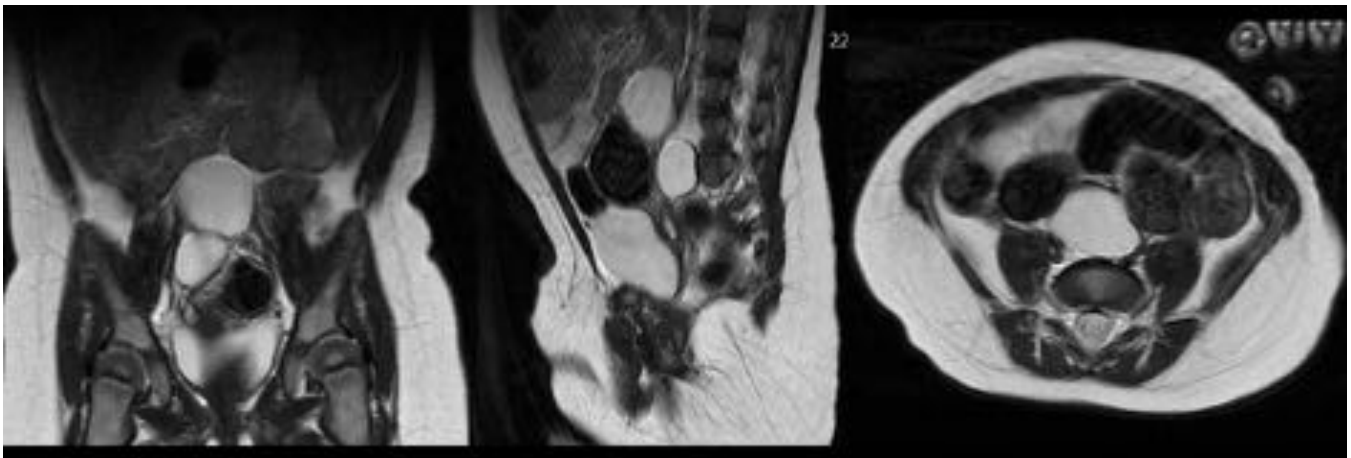


Fig. 14: Estudio de RM en secuencia T2 que muestra displasia multiquistica en un riñón ectópico localizado en pelvis.

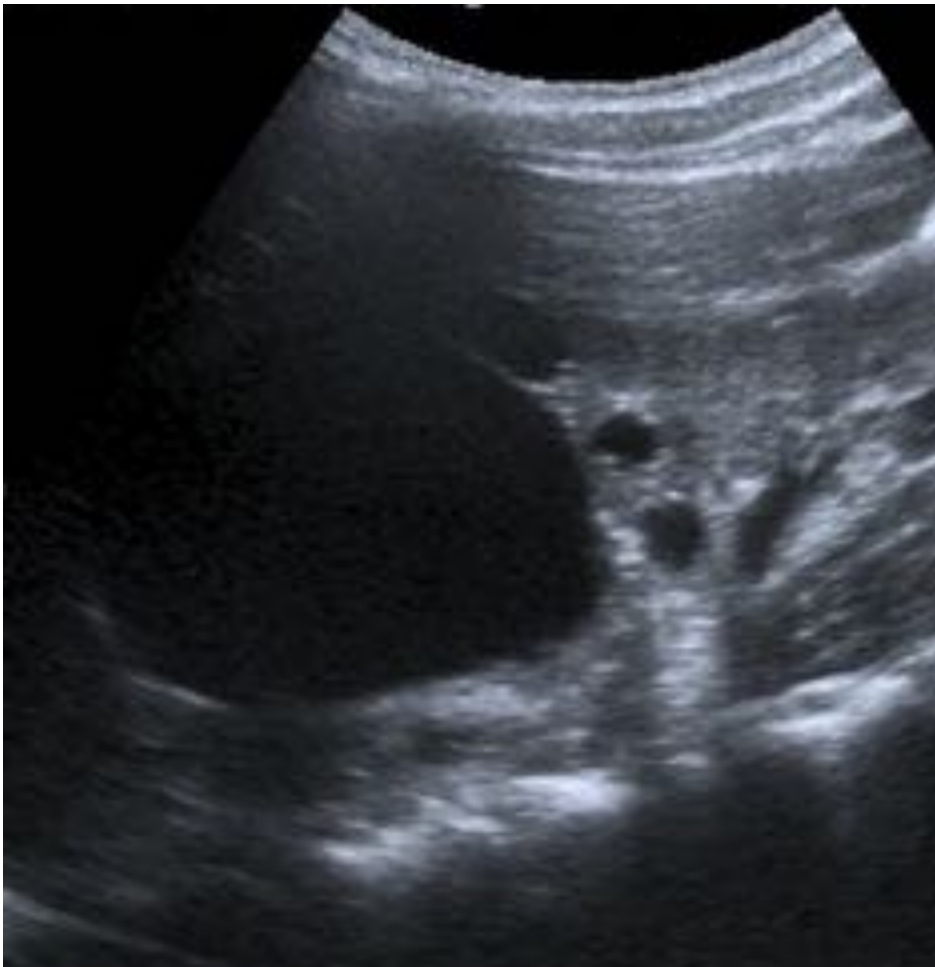


Fig. 15: Estudio de ecografía que muestra pequeños quistes renales, asociado a otros de mayor tamaño, en paciente con enfermedad poliquística Autosómica Dominante.

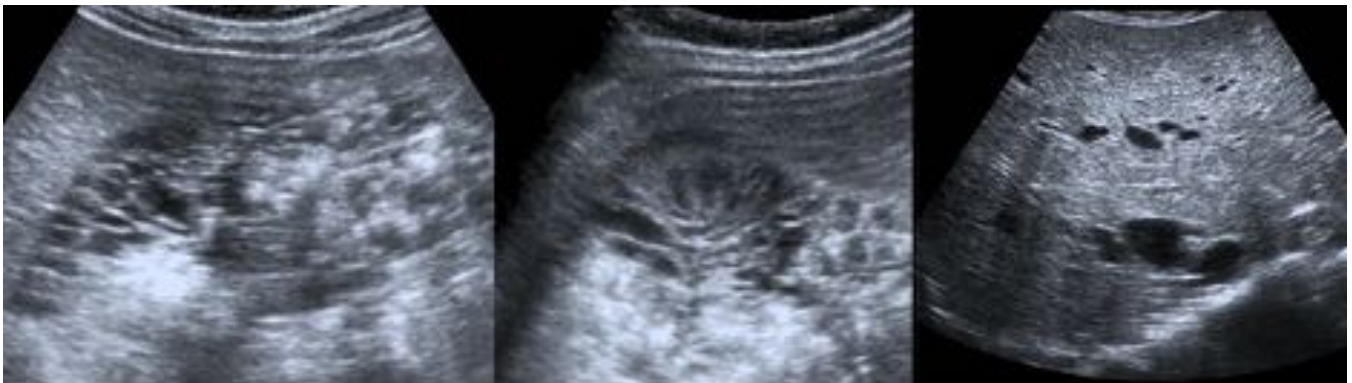


Fig. 16: Paciente con enfermedad poliquística Autosómica Recesiva, con afectación renal y hepática.

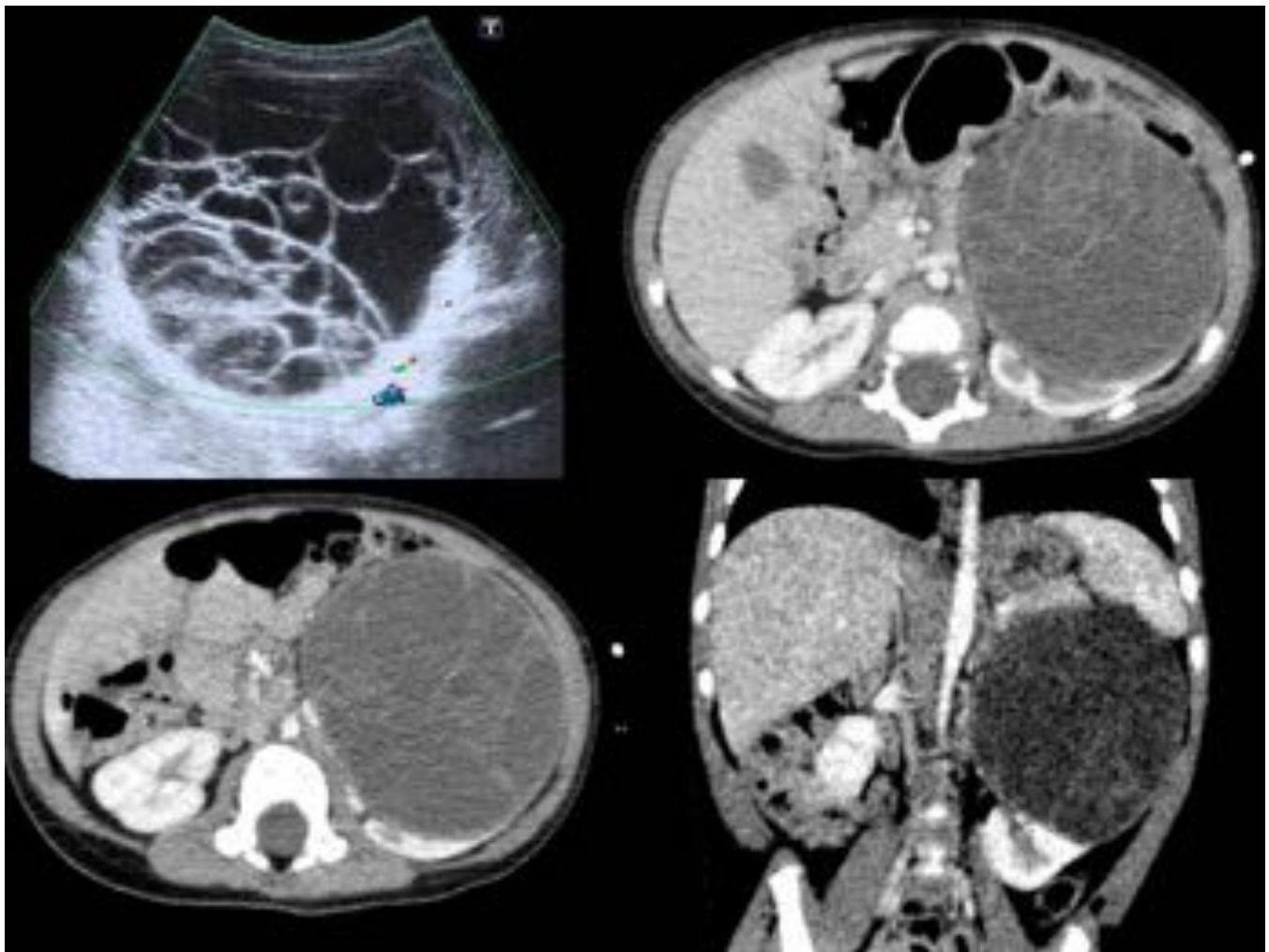


Fig. 17: Nefroma quístico multilocular. Estudio de ecografía y TC. Lesión quística compleja con múltiples septos en su interior.

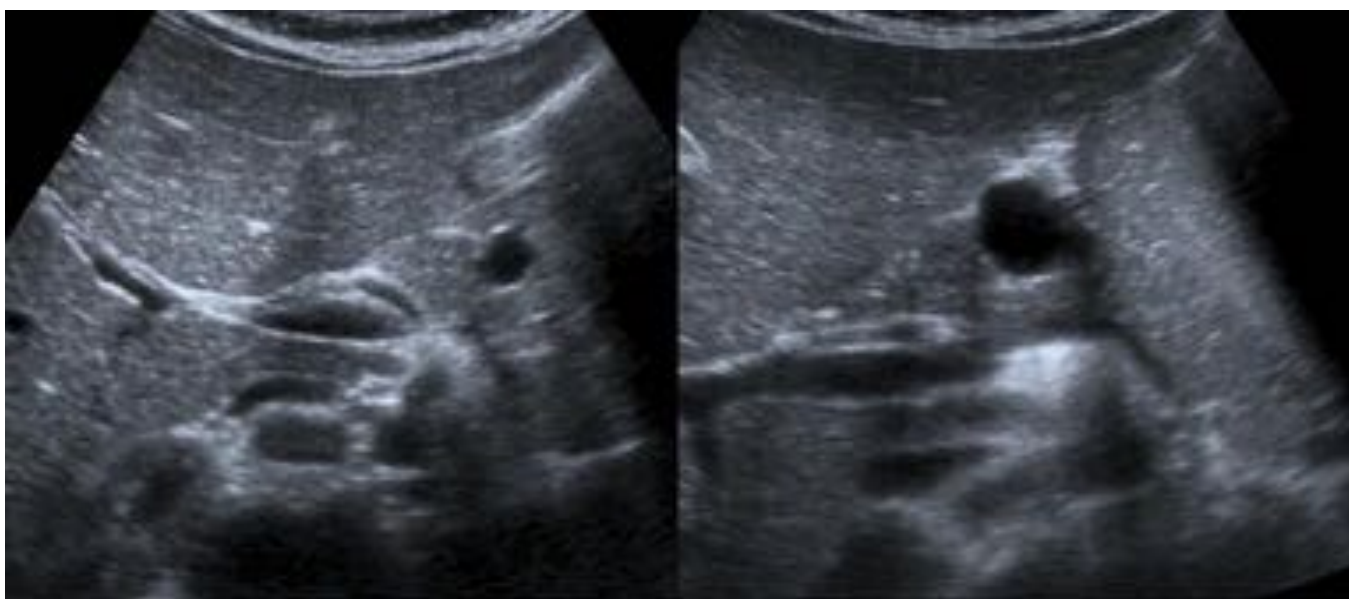


Fig. 18: Quiste congénito del páncreas dependiente del cuerpo pancreático

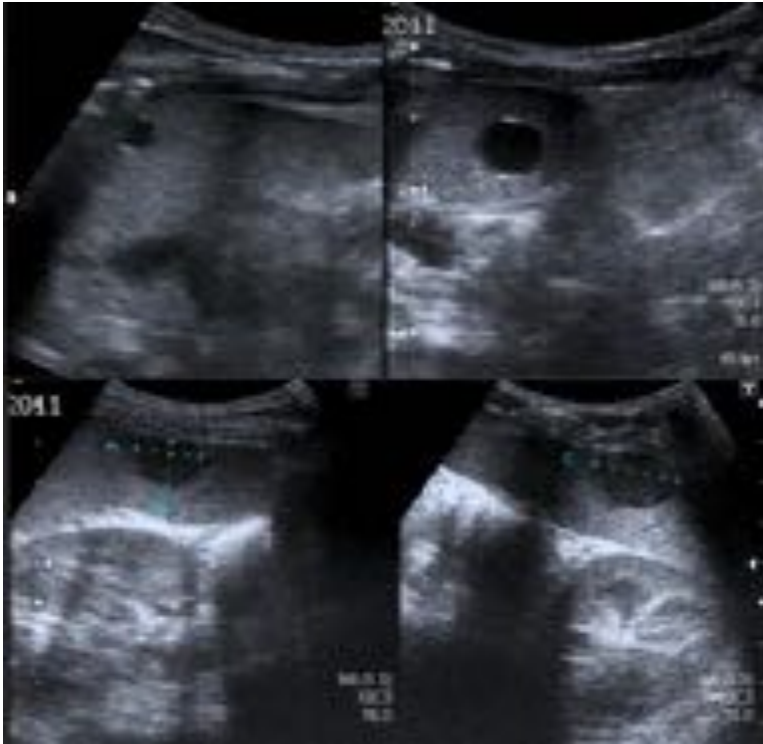


Fig. 19: Quiste epidermoide del bazo. Lesión quística bien definida en el espesor del bazo.



Fig. 20: Hemangioma quístico. Lesión quística heterogénea en el espesor del bazo.

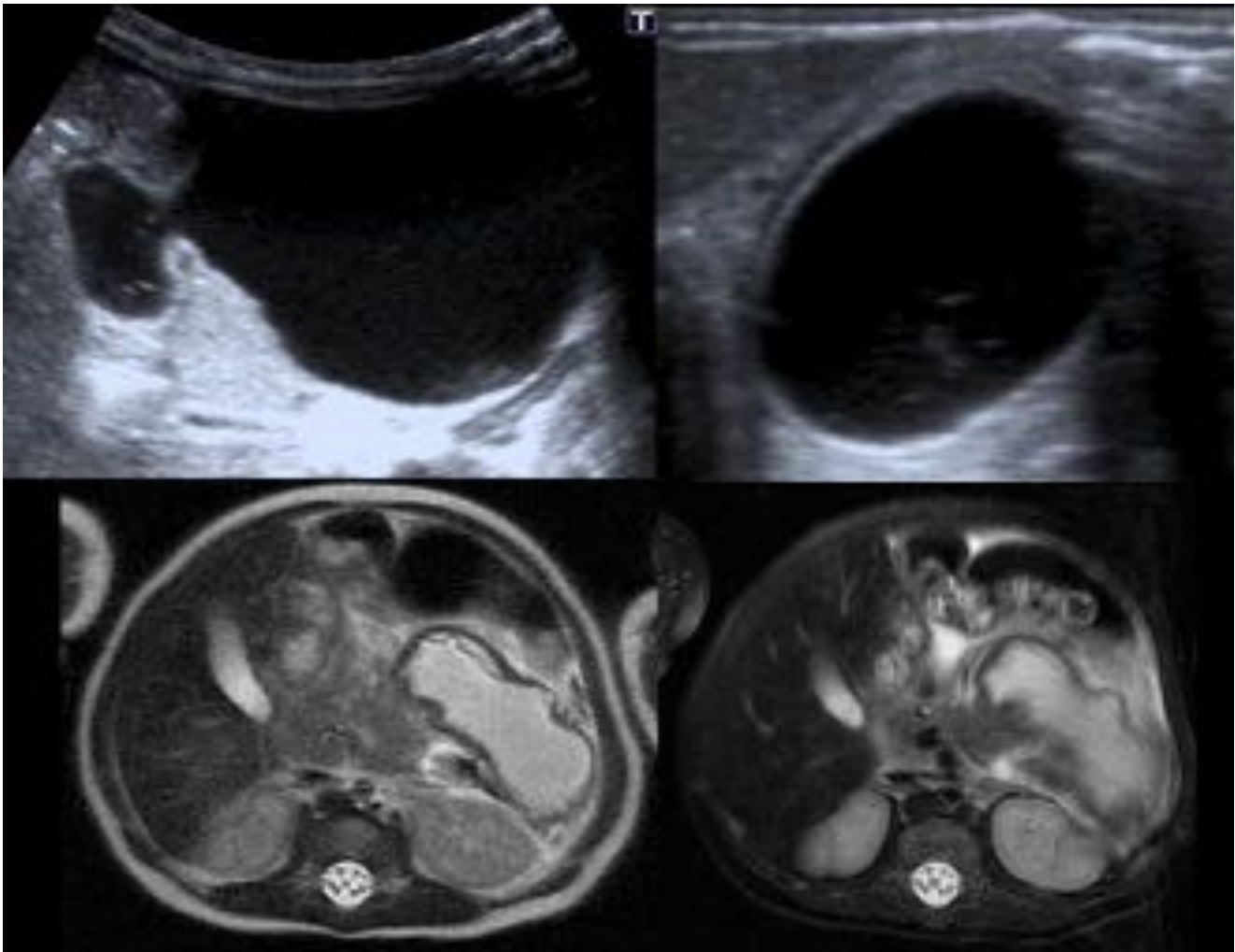


Fig. 21: Quiste de duplicación gástrico. Lesión quística con pared gruesa que muestra las capas intestinales.



Fig. 22: Malformación linfática. Lesiones de aspecto quístico de gran tamaño en hipocondrio derecho

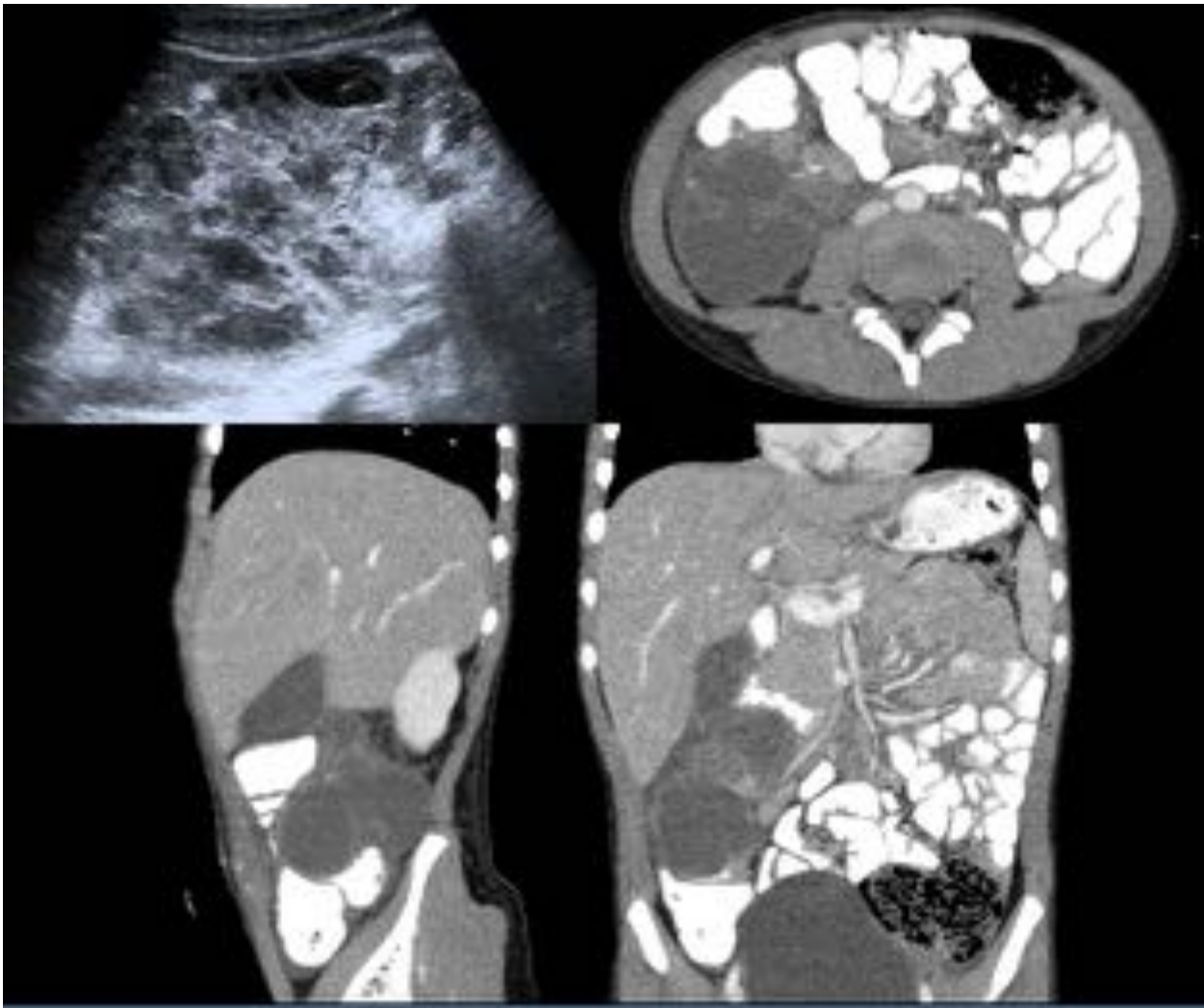


Fig. 23: Malformación linfática. Lesión quística compleja de gran tamaño, con septos finos, localizada en hipocondrio derecho

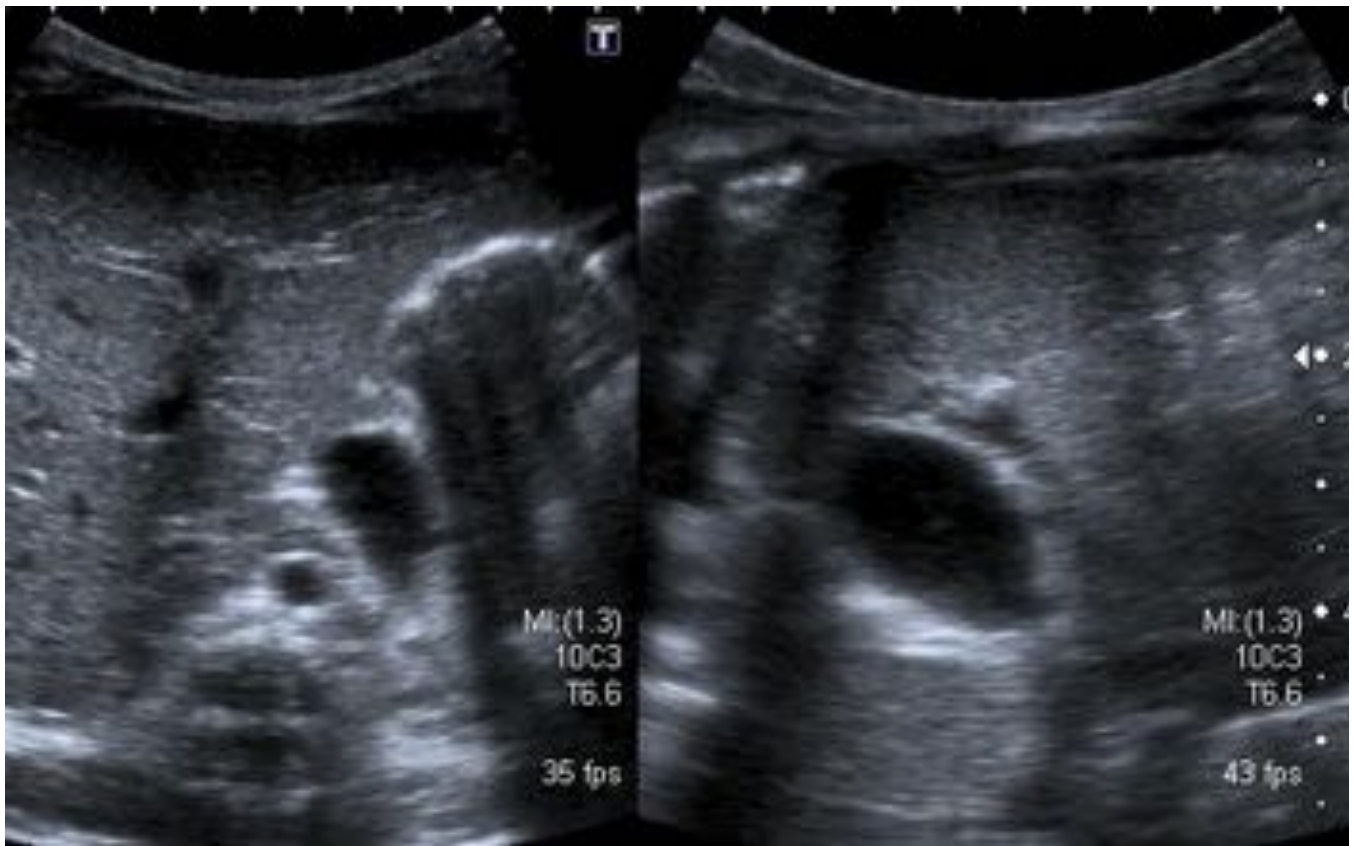


Fig. 24: Quiste mesotelial. Lesión quística de pequeño tamaño, bien definida, dependiente del mesenterio.

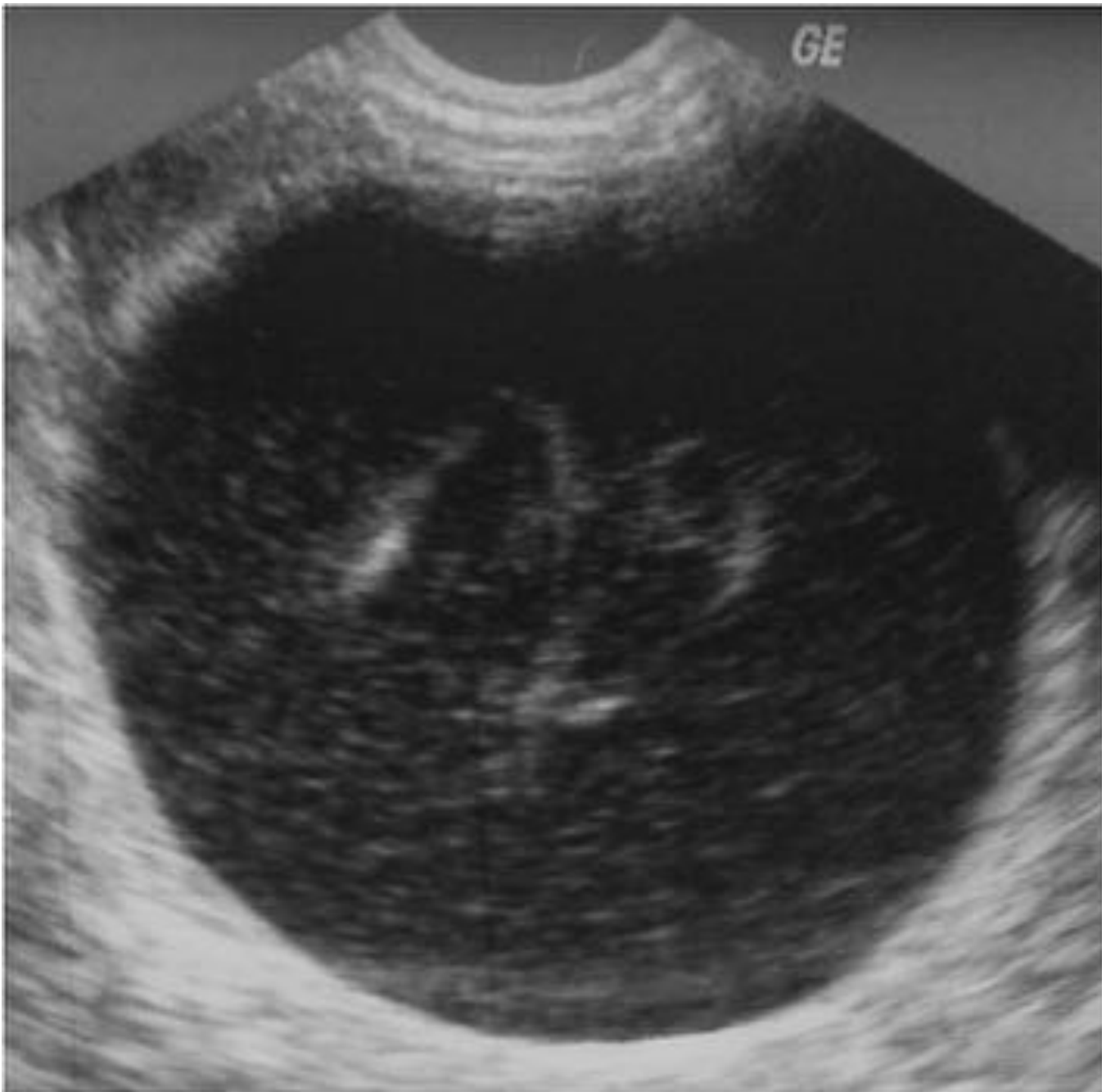


Fig. 25: Quiste de ovario congénito. Lesión quística de gran tamaño con pequeñas imágenes hiperecogénicas en su interior, localizada en pelvis

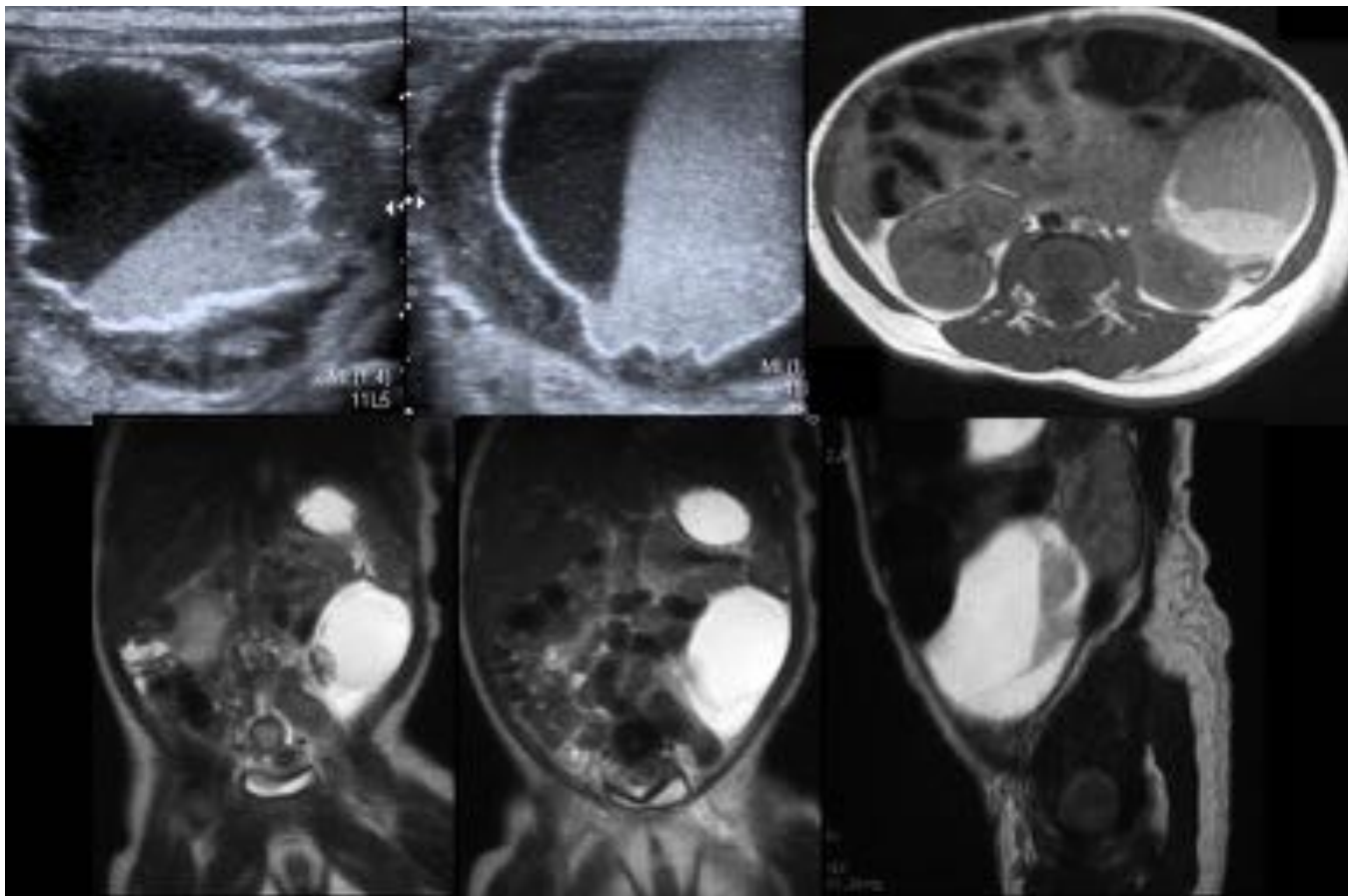


Fig. 26: Quiste congénito de ovario complicado con hemorragia y torsión secundaria del ovario afecto.

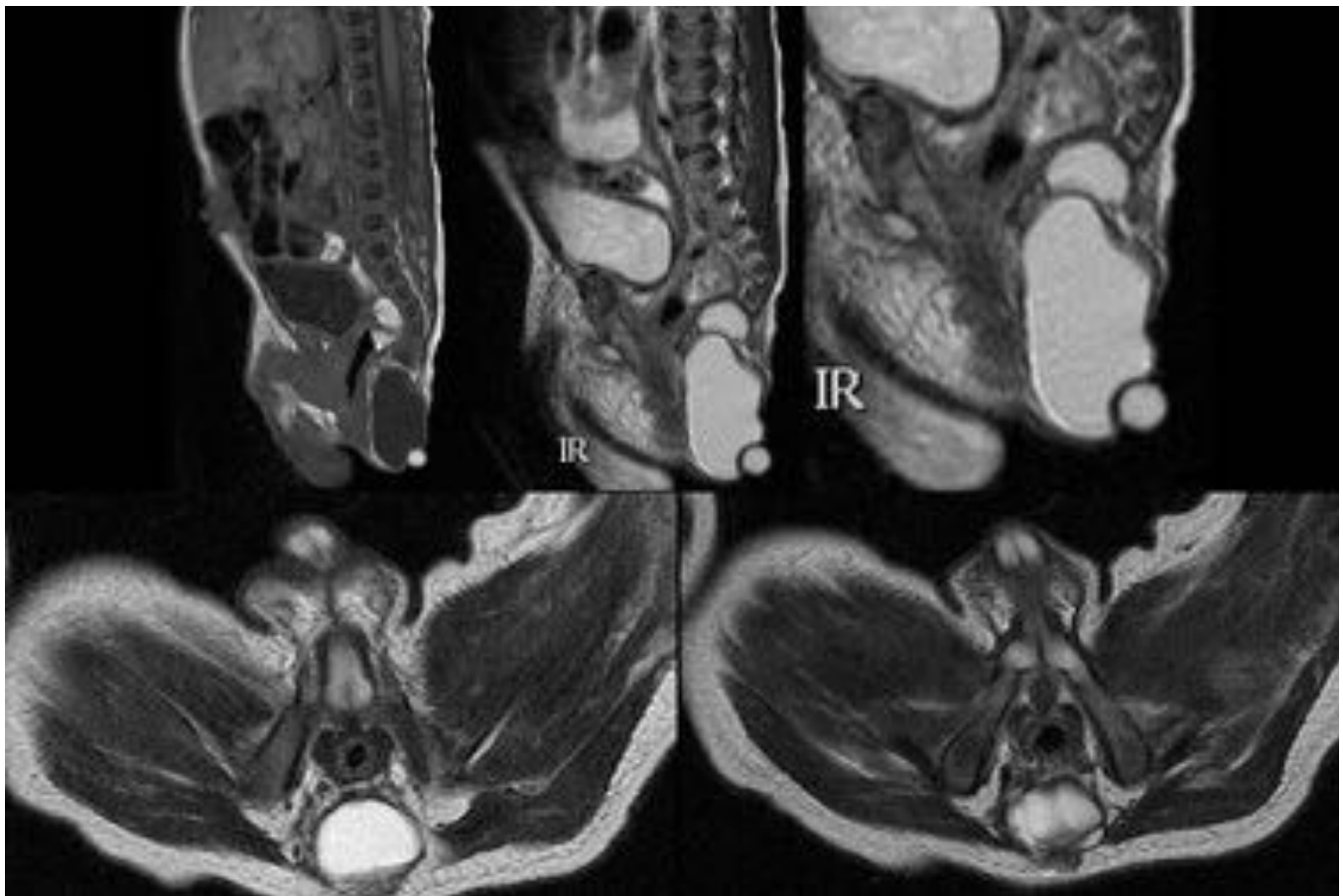


Fig. 27: Teratoma sacrocóccigeo. Lesión heterogénea predominantemente quística por delante del sacro.

Conclusiones

Las masas abdominales quísticas congénitas son relativamente frecuentes y pueden ser sintomáticas o bien tratarse de hallazgos incidentales. Su correcta evaluación por pruebas de imagen puede proporcionar información precisa sobre su ubicación, su apariencia, tamaño y efecto de masa sobre las estructuras abdominales adyacentes. Esta información es crucial para un diagnóstico precoz y correcto y para una gestión óptima del paciente.

Bibliografía / Referencias

Henedina Antunes . Huco Braga-Tavares . Isabel Cunha . Vasco Mendes . Alexandra Cadilhe .

José Matos-Cruz , Almerinda Pereira , Jorge Correia-Pinto. Quiste hepático simple congénito un desafío diagnóstico y terapéutico. *Gastroenterol Hepatol.* 2009;32(2):92–96.

Dres. Rosalía Perazzo, Julio Vargas, Ochoa Lloeznaly, Villasmil Miguel, Ruiz María E Hamartoma mesenquimal del hígado gigante irresecable a propósito de un caso. *Gen v.61 n.4 Caracas dic.* 2007.

Nicolás Pereira C. , Javiera Benavides T. , Carolina Espinoza G. y Carmen Gloria Rostior A. Quiste de colédoco en pediatría: Una Revisión de la Literatura. *Rev. Ped. Elec.* [en línea] 2007, Vol 4, N° 3. ISSN 0718-0918.

Carlos Felipe Chaux M., Eooie Osario Silva., Juan Fernando Medina R. Quiste suprarrenal revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Colomb Cir* 2002; 17(3) : 168-173.

R. Bermejo, A. Palacios, L. Saco, M.J. Fernández-Ramírez, C. Díaz. Diagnóstico prenatal de una tumoración quística suprarrenal: conducta que hay que seguir. *Clin Invest Gin Obst* 2008;35(6):231-4.

Luis Raúl Martínez González , Dianelys Pérez Rodríguez , Caridad Pérez Martínez. Neuroblastoma de la suprarrenal en embarazo gemelar. *Rev. Ciencias Médicas.* Mayo.-jun, 2013. 17(3):179-185.

M. Armadá Maresca, F. Rivilla Parra, E. Viña Simón, J. García Casillas. Diagnóstico y tratamiento de la hidronefrosis neonatal. Influencia del diagnóstico prenatal. *An Esp Pediatr* 1997;46:483-486.

Ainhoa Iceta Lizarraga, David Barajas de Frutos Enfermedades quísticas renales. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014;1:191-206.

Fred E. Avni Catherine Garel Marie Cassart Nicky D’Haene Michele Hall Michael Riccabona. *Imaging and Classification of Congenital Cystic Renal Diseases.* *AJR* 2012; 198:1004–1013.

Ian M. F. Silver, MD • Alexander H. Boag, MD • Donald A. Soboleski, MD. Multilocular Cystic Renal Tumor: Cystic Nephroma. *RadioGraphics* 2008; 28:1221–1227.

Gimeno Argente V, Domínguez Hinarejos C, Serrano Durbá A, Estornell Moragues F, Martínez Verduch M, García Ibarra F. Quiste de uraco infectado en edad infantil. *Actas Urol Esp* 2006;30(10):1034-1037.

Ahmet Kazez, Nusret Akpolat , Ercan Kocakoç, Mehmet Ergun Parmaksiz, Ayse Ayse Köseogullari. Congenital true pancreatic cyst: a rare case. *Diagn Interv Radiol* 2006; 12:31-33.

Y Marín-Lapeira, E Rangel-Villalobos, A Blanco-Yun, JC Valdés-Cruces, FJ Fernández-Usagre. Quiste epitelial congénito de bazo. A propósito de un caso. *VOX PAEDIATRICA*, 12,1 (31-33), 2004.

M. Montes, M.J. Ciudad, B. Cabeza y R. Méndez. Linfangioma quístico esplénico en una paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Hallazgos en la ecografía y la RM. *Radiología* 2007;49(5):355-7.

Manjula Jain, Meenu Pujani, Neha Kawatra Madan, Rajiv Chadha,1 and Archana Puri1J.. Congenital Ovarian Cyst: A Report of Two Cases. *Lab Physicians.* 2012 Jan-Jun; 4(1): 63–65.

Yanett Sarmiento Portal,I Sergio Piloña Ruiz,II Angelicia Crespo Campos,III Ivón Aimée Sánchez Monterrey,IV María Elena Portal Miranda.,V Dania Iglesias Castro V. Teratoma sacrococcígeo: revisión

de la literatura a propósito de un caso. Revista Cubana de Pediatría 2010;82(3) 69-75.

Alejandra Letelier M., Carlos Barría M., Marcelo A. Beltrán S., Celia Moreno CH. Duplicación intestinal: Diagnóstico y tratamiento de una condición inusual. Rev. Chilena de Cirugía. Vol 61 - Nº 2. Abril 2009; pág. 171-175.

M. Fernández Ibieta , J. Rojas Ticona, I. Martínez Castano, P. Reyes Rios, V. Villamil, O. Girón Vallejo, N. Méndez Aguirre, J. Sánchez Morote, M.J. Aranda García, M.J. Guirao Pinera, G. Zambudic Carmona, R. Ruiz Pruneda y J.I. Ruiz Jiménez. Quistes mesentéricos en la edad pediátrica: ¿qué son en realidad?. An Pediatr (Barc). 2015;82(1):e48---e51.

S. Gupta, P. Gahlot, J. Kapur; Singapore/SG. Imaging of cystic abdominal and pelvic masses in infants. ECR 2014. Poster nº C-1945.