

La afectación del sistema urinario en las enfermedades hematológicas más frecuentes.

Ana Cepeda Vázquez
Susana Rico Gala

Hospital Virgen de Valme, Sevilla.

Introducción:

El sistema urinario se afecta frecuentemente por patologías hematológicas como linfomas, mielomas o amiloidosis. Esto ocurre principalmente en el contexto de enfermedades sistémicas evolucionadas, siendo mucho menos frecuente la afectación primaria.

En el caso de los linfomas, un 40% son extranodales, y de estos, un 3% se originan de forma primaria en el sistema genito-urinario. (1)

En esta presentación describiremos las formas de afectación del sistema urinario, centrándonos fundamentalmente en el linfoma y su diagnóstico diferencial, describiendo también el mieloma múltiple y la amiloidosis.

Para ello, se han revisado pacientes pertenecientes a nuestro medio hospitalario diagnosticados en los últimos cuatro años.

La técnica de estudio principal que hemos utilizado para la valoración de estas lesiones es la TC con contraste, en general con protocolo de uro-TC.

Linfoma:

Para comenzar, es importante recalcar que el carcinoma de células renales (CCR) es la tumoración sólida más frecuente del riñón (90% de los casos), siendo el linfoma renal primario extremadamente raro. Estos representan menos del 1% de todos los linfomas extranodales, dado que el parénquima renal no contiene tejido linfoide en circunstancias normales.

En contraposición, cuando se trata de un linfoma diseminado, el riñón es el órgano genito-urinario más frecuentemente involucrado.

Mientras que los estudios de autopsia indican que los riñones se encuentran afectados entre un 34% y un 68%, la TC únicamente muestra afectación renal entre un 3-8%. (2)

Parece ser que esta discrepancia se debe a que la TC no es capaz de detectar la infiltración linfomatosa en etapas tempranas (3).

El linfoma no Hodgkin constituye el tipo más frecuente, siendo el subtipo más prevalente el Linfoma difuso de células grandes B (LDCGB). (4)

Las manifestaciones en la TC pueden ser muy variadas, pudiendo comportarse desde lesiones focales hasta procesos más infiltrativos, con un amplio diagnóstico diferencial (TABLA 1 y 2) . El linfoma se describe como uno de los grandes simuladores.

Tabla 1:

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES RENALES EXCRECENTES .

Linfoma/leucemia/plasmocitoma: Múltiples masas bilaterales hipodensas sin componente de necrosis o calcio en su interior es la forma más frecuente (se desarrolla en profundidad en este póster).

Pancreatitis autoinmune: Se observan lesiones focales renales linfoplasmáticas, múltiples y bilaterales, que no alteran el contorno renal. Una característica es que responden a corticoesteroides (5).

Cicatriz postpielonefrítica: puede dar lugar a una imagen de pseudotumor si se trata de una cicatriz severa. Si se observa una adecuada diferenciación corticomédular en fases tempranas tras la inyección de contraste se descartaría el tumor.

Bazo accesorio renal: Suelen localizarse en la región subcapsular, aunque muchas veces es imposible de distinguir de un tumor renal. Es característica la existencia de traumatismo esplénico o esplenectomía previa. Realizar una TC multifásica podría ayudar al diagnóstico, puesto que la lesión se comportaría como el bazo.

Pielonefritis xantogranulomatosa (PNX) focal: es infrecuente. Se visualiza como una lesión hipodensa de baja atenuación, y es característica la existencia de calcio en su interior. La presencia de un doble sistema excretor con signos clínicos de infección o inflamación urinaria es sugestiva de PNX. Si no hay calcio, pensar en un tumor renal como primera posibilidad (5)

Carcinoma renal de células claras: Lesión heterogénea en cuanto a su composición, su densidad y su realce tras la administración de contraste, con invasión vascular frecuente, áreas de necrosis y calcificaciones (11%) (4).

Carcinoma renal cromóforo y papilar: Lesión hipodensa y bien delimitada, con calcificaciones en su interior en un 40% de los casos. (4)

Oncocitoma: Tumor sólido benigno. Su densidad es parecida a la de la corteza renal, y con el contraste es característica el realce homogéneo y la aparición de una cicatriz central. A veces es indistinguible del CCR. (2)

Tumor fibroso solitario: Es una entidad infrecuente. Se presenta como una masa bien delimitada localizada en seno o la cápsula renal, con un realce relativamente homogéneo (5). Su estudio se hace fundamentalmente mediante RM. Suelen ser benignos en un 75-80% y la probabilidad de su malignidad es directamente proporcional al tamaño tumoral (7).

Angiomiolipoma: Suele contener grasa macroscópica en su interior, aunque en un 4,5 % de los casos el componente graso es microscópico y es cuando puede dar lugar a dudas. La hemorragia es la complicación más frecuente, puesto que el tumor predispone a la formación de aneurismas.

Metástasis: Los tumores primarios más comunes son adenocarcinoma de pulmón, de mama, colon y melanoma. La forma más frecuente de presentación es como nódulos múltiples bilaterales y de baja atenuación, por lo que es uno de los principales diagnósticos diferenciales con el linfoma.

Tabla 2.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES RENALES INFILTRATIVAS.

Linfoma/linfoma/plasmocitoma: Lesión hipodensa y mal definida, con afectación perirrenal o compromiso del seno. También puede ocurrir una infiltración difusa con aumento del tamaño renal, lo cual es frecuente en procesos como la leucemia. Puede acompañarse de adenopatías retroperitoneales (5).

Carcinoma de urotelio (tumor células transicionales): Es la segunda neoplasia renal más frecuente, representando el 10% de los tumores del tracto urinario superior (5). Suele surgir de la pelvis, infiltrando el parénquima renal pero preservando su forma. La fase adecuada para su estudio es la nefrográfica, puesto que son lesiones de localización central, visualizando una lesión hipodensa, con invasión vascular y ausencia o ralentización de excreción del medio de contraste. (4)

Carcinoma medular renal: Son tumores raros, representando un 1% de los casos. Radiológicamente se presentan como masas mal definidas de densidad heterogénea que se originan en la médula, pudiendo aumentar el tamaño renal y no deforman su contorno reniforme (4) (5).

Carcinoma células escamosas: Es menos frecuente que el tumor de células transicionales, originándose también en la zona del urotelio. Suele ir precedido de una historia clínica de infecciones/ inflamaciones crónicas. Ausencia de excreción del contraste, puesto que produce un riñón no funcional. Las calcificaciones renales son frecuentes. (4)

Metástasis: La infiltración difusa renal por diseminación a distancia de otros tumores es menos frecuente que la forma excrecente (Ya comentada en tabla 1).

Pielonefritis xantogranulomatosa difusa: Es la forma más frecuente de PNX, representando el 85% de los casos. Se visualiza un aumento del tamaño renal, con dilatación calicial y pelvis contraída, así como masas focales de baja densidad (10-15 UH) y litiasis asociada. Mínima o nula excreción del contraste (6).

Tuberculosis: Masa de aspecto inflamatorio con calcificaciones de aspecto distrófico en su interior, estenosis del infundíbulo, amputación de cálices, cicatrices parrenquimatosas acompañado de adenopatías calcificadas o de baja densidad. (4)

Formas de presentación del linfoma urinario:

En general, la afectación linfomatosa del riñón se observa en la TC sin contraste como lesiones iso o hiperdensas respecto del parénquima renal.

En la TC con contraste, la fase idónea para su diagnóstico es la fase nefrográfica, donde se aprecian hipodensas respecto al parénquima, el cual realza.

1. Masas renales múltiples bilaterales. (Imagen 1)

Se trata de la forma de presentación más frecuente (60%).

Suelen medir de 1-3 cms , siendo rara la presencia de necrosis o calcificaciones (que sí son frecuentes en el CCR).

Las adenopatías retroperitoneales en este contexto se observan en un 50% de los casos.

2. Afectación por contigüidad desde retroperitoneo. (Imagen 2, 3 y 4)

Se produce en un 35-60% de los casos.

Las masas o conglomerados adenopáticos retroperitoneales se infiltran a través de los vasos renales, hacia el interior del parénquima renal.

En este contexto es bastante frecuente la infiltración ureteral con la consecuente asociación de hidronefrosis.

La trombosis es bastante característica debido al encapsulamiento de la arteria o la vena renal.

Formas de presentación del linfoma urinario:

3. Masa renal solitaria.

Ocurre en un 10-20% de los casos, siendo el fundamental diagnóstico diferencial con CCR, aunque este último suele presentarse como una masa heterogénea, con presencia de focos de necrosis y calcificaciones.

La invasión de la vena renal es muy rara, si ocurre, la primera lesión a descartar es el CCR.

4. Linfoma perirrenal. (Imagen 5 y 6)

Suele ocurrir debido a la invasión por contigüidad desde el retroperitoneo.

Se trata de una lesión que rodea al riñón sin comprimirlo ni interferir en su función.

Puede presentarse como masas perirrenales múltiples o bien como engrosamiento de la fascia renal.

5. Infiltración difusa del parénquima renal.

Se produce en un 20% de los casos y suele ser bilateral.

Produce un aumento del tamaño sin alterar su estructura reniforme.

En el estudio de TC con contraste se produce un realce parcheado del parénquima renal, con alteración de la excreción de contraste.

Formas de presentación del linfoma urinario:

La afectación de los ganglios retroperitoneales es frecuente, pero es importante saber que no excluye el linfoma dentro del diagnóstico diferencial.

Hay que tener en cuenta también las manifestaciones atípicas, las cuales son infrecuentes, pero pueden aparecer, sobre todo tras el tratamiento con radio o quimioterapia. Entre ellas se incluyen:

- Hemorragia espontánea
- Necrosis
- Atenuación heterogénea
- Cambios quísticos
- Calcificación

El linfoma primario vesical es extremadamente raro, y su infiltración en el contexto de una enfermedad linfomatosa diseminada es más frecuente, ocurriendo en un 10-25% de los casos (5).

La forma más frecuente de presentación en estos casos es de masa vesical única (70%). Menos común es la afectación difusa de su pared o la visualización de múltiples masas. (5)

En cualquier caso, los hallazgos radiológicos son inespecíficos, y es necesaria su correlación clínico-patológica para su correcto diagnóstico.

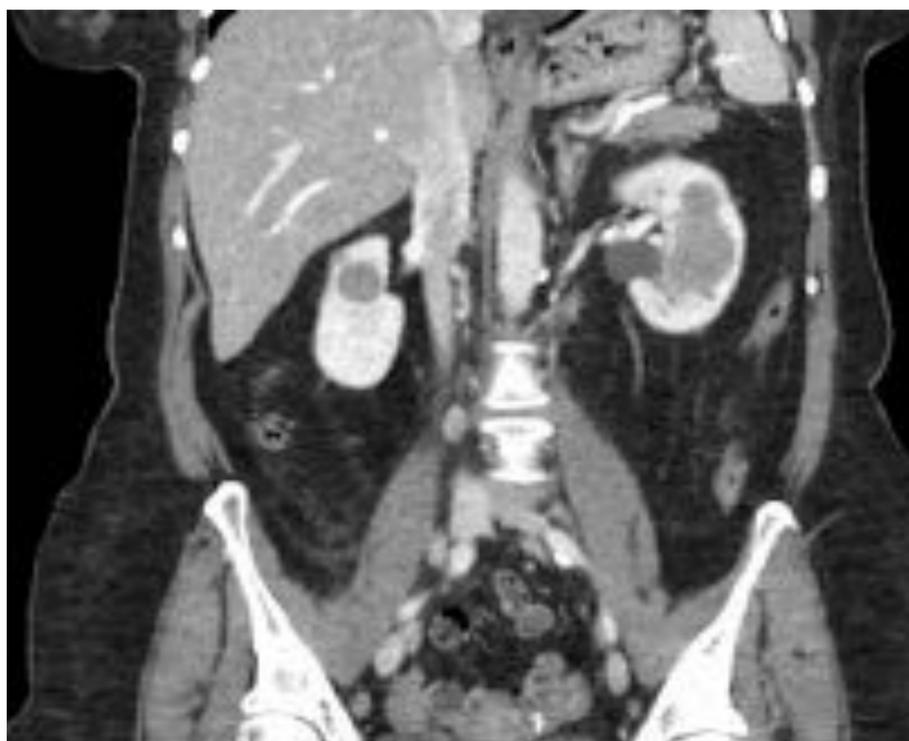


Imagen 1. TC en paciente diagnosticado de LDCGB en el cual se observan la aparición de nódulos hipodensos bien definidos y homogéneos parenquimatosos bilaterales.



Imagen 2. Paciente diagnosticado de un LDCGB en el cual se aprecia conglomerado adenopático retroperitoneal derecho con invasión de los compartimentos perirrenales y periureterales ipsilaterales. Además se observan nódulos hipodensos en parénquima renal izquierda como signo de infiltración linfomatosa a dicho nivel.



Imagen 3 . Linfoma folicular de bajo grado con infiltración del retroperitoneo de forma difusa, causando hidronefrosis bilateral.



Imagen 4 . Masa con densidad de tejido blando retroperitoneal, que engloba a la aorta, con extensión hacia la derecha, comprometiendo el espacio perirrenal derecho y comprimiendo uréter de dicho lado, produciendo hidronefrosis.

Tras biopsia del conglomerado retroperitoneal el paciente fue diagnosticado de linfoma folicular.



Imagen 5. Paciente con masa con densidad de tejido blando periureteral derecha, provocando hidronefrosis grado II ipsilateral, en el cual se sospechaba tumor de células transicionales, siendo diagnosticado posteriormente de LDCGB.



Imagen 6. Masa perirrenal derecha en paciente con diagnóstico de LDCGB.

Mieloma múltiple:

El mieloma múltiple (MM) se engloba dentro de un grupo de enfermedades llamadas discrasias de células plasmáticas, que incluye también al plasmocitoma solitario del hueso, el plasmocitoma extramedular y la leucemia de células plasmáticas.

Exceptuando el plasmocitoma solitario del hueso, todas estas entidades pueden afectar al sistema urinario.

La afectación extramedular del MM se observa aproximadamente en un 70% de pacientes , y está asociado con un estadio avanzado de la enfermedad. La incidencia ha ido aumentando con el tiempo, por diversos motivos, siendo uno de los principales el incremento en la esperanza de vida , y la introducción de tratamientos como el trasplante alogénico de progenitores hemtopoyéticos, el cual parece tener implicación directa en la diseminación mielomatosa. (8)

Tiene predilección por el tejidos hematopoyéticos como el hígado, bazo y los nódulos linfáticos (9).

El riñón puede verse involucrado en un 10-30% de pacientes con MM según estudios anatomopatológicos, siendo el órgano abdominal más frecuentemente afectado tras los anteriormente descritos. En cualquier caso se aprecia con dificultad en las pruebas de imagen dado su carácter infiltrativo y difuso en el parenquima renal.(3,9)

Mieloma múltiple:

La forma de presentación radiológica más frecuente es la existencia de nódulos/masas perirrenales o intraparenquimatosas, que pueden ser hiperdensas, con un elevado realce homogéneo o heterogéneo, como podría ser la afectación metastásica de un melanoma. O bien es posible encontrarlas con densidad de tejido blando, simulando un linfoma (Imagen 7) (10).

Pueden invadir el parénquima renal y los uréteres por contigüidad, produciendo efecto masa sobre dichas estructuras. (3)

Todas estas lesiones pueden ser unilaterales o bilaterales.

Es conveniente saber que la función renal de estos pacientes suele encontrarse alterada. Estudios indican que hasta en un 30% de los casos se puede apreciar insuficiencia renal en el momento del diagnóstico. Por ello existe una predisposición de dichos enfermos a entrar en insuficiencia renal aguda tras la administración de contrastes yodado (3).

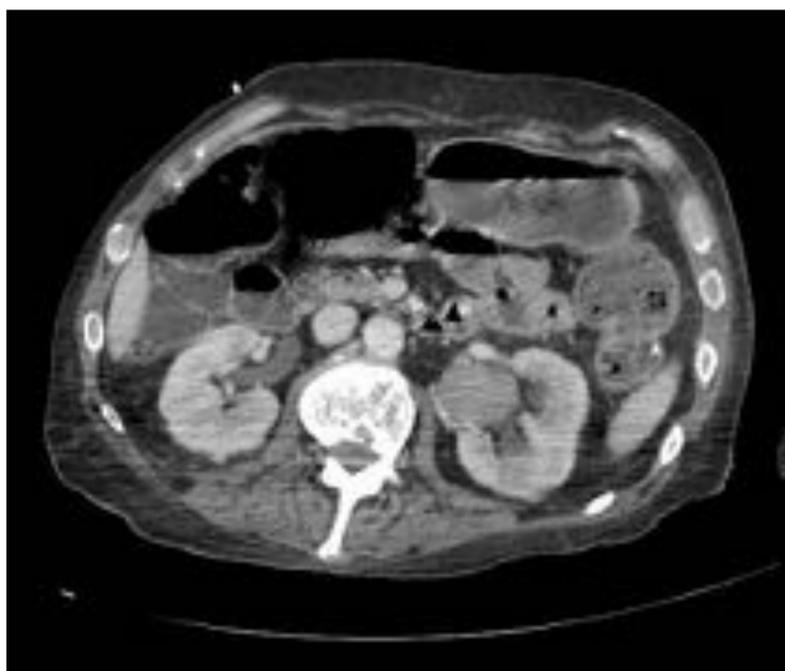


Imagen 7. Paciente con diagnóstico de mieloma múltiple al que se realiza TC de control y se observa nódulo perirrenal izquierdo, en la zona del hilio, como progresión de su enfermedad. Causa leve hidronefrosis ipsilateral.

Mieloma múltiple:

El plasmocitoma extramedular representa el 3-4% de todas estas discrasias, y es un tumor de células plasmáticas que surge fuera de cualquier órgano que no sea la médula ósea.

Se presenta como una lesión única, siendo necesario realizar pruebas complementarias que descarten el MM, valorando la ausencia de afectación de la médula ósea. Es por tanto un diagnóstico de exclusión. (11)

Se localiza en un 90% en el tracto aerodigestivo superior y es rara su visualización en el compartimento abdominal (9)

En cuanto a su forma de presentación, suelen ser masas infiltrativas con densidad de tejido blando localizadas en el espacio perirrenal, y produciendo efecto masa (12).

Muchas veces se presentan como masas que son indistinguibles de otros tumores primarios. Para diferenciarlas, se puede utilizar el PET-TC con FDG, que es el estudio complementario utilizado para controlar la respuesta al tratamiento en pacientes con mieloma múltiple.

Los plasmocitomas captarían el FDG, iluminándose, mientras que si se tratara de un CCR la captación sería mucho más tenue. (3)

Amiloidosis:

La amiloidosis consiste en un depósito extracelular de material amiloide. La enfermedad puede clasificarse en primaria y secundaria, siendo esta última consecuencia de enfermedades inflamatorias crónicas o neoplasias, entre otras.

La amiloidosis primaria se considera una discrasia de células plasmáticas, y la mayoría de los pacientes presentan otra de estas enfermedades (más frecuentemente MM, aunque también se incluye la macroglobulinemia de Wäldestrom o linfomas de células B).

La enfermedad puede ser localizada o sistémica, dependiendo de los órganos que se encuentren afectados. El riñón es uno de los más involucrados, y se relaciona con un aumento de la morbimortalidad (3).

Su forma de presentación es inespecífica y consiste en una infiltración renal difusa con aumento del tamaño, que evoluciona con atrofia y adelgazamiento de la cortical en estadios avanzados.

Es rara la presencia de lesiones parenquimatosas definidas, aunque pueden ocurrir en un bajo porcentaje de casos.

La hemorragia espontánea es una de las complicaciones principales (13)

Puede producir síndrome nefrótico, por lo que la trombosis de la vena renal es otro signo que puede orientar a este diagnóstico (3) .



Imagen 8. Afectación perirrenal bilateral con nódulos hipodensos intraparenquimatosos. Adenopatías claramente patológicas retroperitoneales. El diagnóstico no fue concluyente debido a la negativa del paciente a realizarse más pruebas, pero una biopsia demostró depósito de sustancia amiloide, por lo que se hizo el diagnóstico de amiloidosis primaria, presuponiendo otra enfermedad de base tal como la enfermedad de Waldeström

Conclusiones :

El diagnóstico diferencial de las lesiones renales focales e infiltrativas es amplio y en pocas ocasiones ocurren en el contexto de enfermedades hematológicas.

Cuando ocurre, la forma típica es en forma de nódulos o masas renales o perirrenales, homogéneas, con densidad de tejido blando.

La revisión de la historia clínica es importante, puesto que suelen desarrollarse en el seno de enfermedades ya en estadios avanzados, así como tras la introducción del tratamiento con quimioterapia.

La presencia de otros hallazgos no urológicos, facilitarán el diagnóstico de unas lesiones las cuales son ya de por sí muy inespecíficas.

Bibliografía:

- (1) Freeman C, Berg JW, Cutler SJ. Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 1972;29(1):252-60.
- (2) Webb R, Brant WE, Major NM. *Fundamentals of Body TC*. 3th. ed. New York: Elsevier Inc.; 2007.
- (3) Charnsangavej C. Lymphoma of the genitourinary trac. *Radiol Clin North Am* 1990;28 (4): 865-77.
- (4) Ivan R. Rohena-Quinquilla, Grant E. Lattin Jr, Darcy Wolfman. Imaging of extranodal genitourinary Lymphoma. *Radiol Clin North Am* 2016; 54: 747-764.
- (5) Taneja R, Bhargava P, Cuevas C, Dighe M. Common and less-common renal masses and masslike conditions. *Radiol Clin North Am* 2012; 50 (2): 245-257.
- (6) Barral M, García Camacho L, Pérez Herrera J, Ruiz J, Sánchez Crespo J, et.al. Pielonefritis xantogranulomatosa: espectro clínico-radiológico. 31 Congreso Español de Radiología Médica [póster electrónico]. Granada; del 25-28 de Mayo del 2012.
- (7) Arias González M, Castañón A, Nieto Baltar B, Uxó J, Ruibal Villanueva M, et. al. Tumor fibroso solitario extrapleural: Imagen con RM y su correlación patológica. 32 congreso de Sociedad Española de Radiología Médica [póster electrónico]. Oviedo ; del 22-25 de Mayo del 2014
- (8) Philips S, Menias C, Vikram R, Sunnapwar A, Prasad S. Abdominal manifestations of extraosseous myeloma: cross-sectional imaging spectrum. *J Comput Assist Tomogr* 2012; 36 (2): 207-212.
- (9) Monill J, Pernas J, Monserrat E, Pérez C, Clavero J, et. al. CT features of abdominal plasma cell neoplasms. *European Radiology* 2005; 15 (8): 1705-1712.
- (10) Hall M, Jagannathan J, Ramaiya N, Shinagare A, Van Den Abbeele A. Imaging of extraosseous Myeloma: CT, PET/CT, and MRI features. *American Journal of Roentgenology* 2010; 195 (5): 1057-1065.

Bibliografía:

- (11) Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, et. al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, Revised 4th edition. Geneva: WHO Press; 2017.
- (12) Sered S, Nikolaidis P. CT findings of perirenal plasmacytoma. American Journal of Roentgenology 203; 181 (3): 888-888.
- (13) Dunlop J, Cowie A, Kaltra PA. Major spontaneous renal haemorrhage as an unusual complication of systemic amyloidosis. J Ren Care 2011; 37(2):72-74.