

DISPLASIA RENAL MULTIQUISTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Jaime Ingar Pinedo¹, Erasmo Huertas Tacchino¹, Oscar Antonio Limay Ríos¹, Walter Castillo Urquiaga¹, Mario Zarate Girao¹, José Quispe Zuñiga², Elizabeth Betteta Espejo³

RESUMEN

La displasia renal multiquistica es una entidad rara y poco conocida en nuestro medio. El objetivo de este trabajo es presentar y discutir en forma crítica el diagnóstico, evaluación y evolución perinatal de un caso de displasia renal multiquistica, así como su diagnóstico diferencial.

Palabras clave: *Displasia renal multiquistica; Hallazgos ecográficos (fuente: DeCS BIREME).*

MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY: A CASE REPORT

ABSTRACT

Multicystic renal dysplasia is a rare and little known in our country. The aim of this paper is to present and critically discuss the diagnosis, assessment and perinatal outcome of a case of multicystic dysplastic kidney and its differential diagnosis.

Keywords: *Renal dysplasia multiquistica; Ultrasound findings (source: MeSH NLM).*

INTRODUCCIÓN

La displasia renal multiquistica (DRM) es la presencia de riñones poco desarrollados con diferenciación pobre de nefronas y tubos colectores con la presencia de formaciones quísticas, múltiples no comunicantes. Debido a que no hay comunicación con la pelvis renal, el riñón afectado es no funcional¹. Su prevalencia varía de 1/2000 a 1/7000 nacidos vivos (1/4000 promedio), siendounilateral en 75% de los casos y predominando en varones (60%); sin embargo, la forma bilateral predomina en mujeres. El 25% de los casos está asociado a otras malformaciones y el 10% a aneuploidias².

Su fisiopatología radica en una obstrucción temprana del sistema colector embrionario, produciendo una inadecuada interacción entre el mesénquima y tejido colector primitivo conllevando a una proliferación excesiva del uroepitelio(quistes) o apoptosis del mesénquima(atrofia). Dentro de los genes involucrados se encuentra la mutación del gen TCF2, sobreexpresión del PAX2 y uroplaquinas³.

A nivel macroscópico se evidencian riñones grandes multiquisticos y un uréter no permeable y obstruido; a la microscopía tejido urotelial y glomérulos no organizados, escasos, con hipertrofia del estroma y en algunos casos presencia de cartílagos⁴.

Dentro de los hallazgos ecográficos se encuentran riñones grandes hiperecogenicos con quistes corticales simples de paredes delgadas no interconectados, el borde renal es irregular, parénquima hiperecogénico, pelvis renal y

uréter no evidente y el flujo doppler renal es disminuido o ausente; en el riñón contralateral se observa dilatación pielocaliceal e hipertrofia compensadora en 43% de los casos. Los hallazgos ecográficos son evidentes recién a partir de las 18 semanas⁵.

El objetivo de este reporte de casos es brindar información acerca de esta patología, debido a los pocos datos existentes y al mínimo conocimiento acerca de displasia renal multiquistica en nuestro medio; así como aportar bases clínicas para el enfoque diagnóstico y manejo al personal de salud.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 37 años, natural de Chimbote, procedente de San Juan de Lurigancho.

Acude al Instituto Nacional Materno Perinatal (INMP), con resultado de ecografía obstétrica, donde hacen el diagnóstico de gestación única de 39 semanas, con macrosomía fetal y malformación renal compatible con displasia renal. Dentro de sus antecedentes personales y familiares no existe ninguno relevante, antecedentes ginecoobstétricos, tiene 3 partos vaginales, y un aborto espontáneo en el 2008, siendo el de mayor peso de 3100 g.

Cuenta con solo 2 controles prenatales, a las 19 semanas sin mayores alteraciones y a las 39 semanas, encontrándose una altura uterina de 39 cm y presión arterial 150/90mmHg.

¹ Médico Ginecólogo Obstetra de la Unidad de Medicina Fetal del Instituto Nacional Materno Perinatal. Lima Perú.

² Médico Residente de Ginecología y Obstetricia del Instituto Nacional Materno Perinatal. Lima Perú.

³ Médico Residente de Ginecología y Obstetricia del Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima Perú.



Figura 1

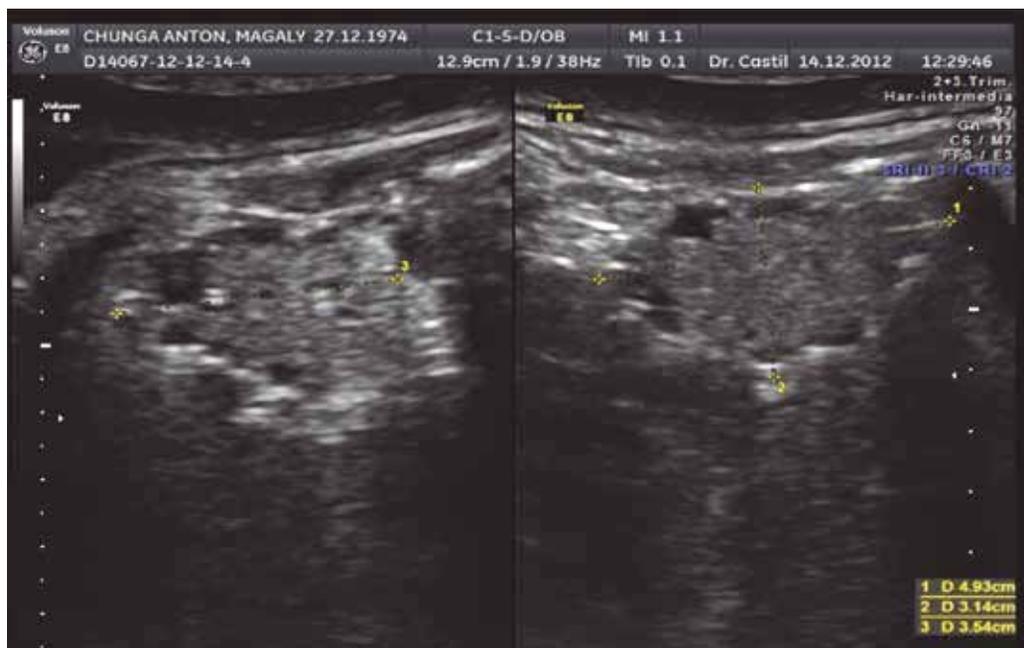


Figura 2

Figura 1 y 2. Ultrasonografía fetal donde se muestran all riñon izquierdo y derecho respectivamente, donde se evidencia un riñon derecho hiperecogénico en relación al izquierdo y a la vez la presencia de múltiples quistes corticales.

Demuestra una ecografía obstétrica a las 17 semanas, donde no evidencian malformaciones fetales.

En la ecografía que se realiza en la INMP, en diciembre del 2012, evidencian una gestación de 39 semanas por biometría fetal, una malformación renal derecha compatible con displasia renal multiquística con diámetros

renales de 49 x31 x 25 mm, más hepatomegalia por perímetro abdominal, doppler de arteria umbilical normal, perfil biofísico 8/8, macrosomía fetal, con un peso de 4563 g (Figura 1 y 2).

Al sexto día de hospitalización, inicia trabajo de parto, por lo que es ingresada a cesárea de emergencia, con los

diagnósticos de gestante de 40 semanas, trabajo de parto fase latente, malformaciones renales fetales, hipertensión transitoria de la gestación, macrosomía fetal, anemia leve. Se obtiene un recién nacido de sexo mujer; peso 4504 g; talla 51 cm.; Apgar: 9 al minuto y a los 5 minutos. El líquido amniótico fue meconial espeso, con índice de líquido amniótico normal y no había mal olor. Por lo que al diagnóstico final se le adiciona sufrimiento fetal agudo. En los estudios de pre eclampsia que se hicieron, los análisis de laboratorio resultaron dentro de los parámetros normales. Al neonato le realizan una ecografía abdominal donde concluyen que el abdomen superior es de aspecto normal, el hígado y bazo se encuentran dentro de los parámetros normales y se encuentra un riñón derecho displásico.

Durante su estancia, la paciente y el neonato cursan con evolución favorable, por lo que son dados de alta al tercer día post operatorio.

DISCUSIÓN

La DRM es un entidad rara y su diagnóstico diferencial incluye una serie de enfermedades renales quísticas⁴. El hallazgo ecográfico clásico es la presencia de riñones grandes hiperecogénicos con quistes corticales simples no interconectados; los cuales varían en tamaño pudiendo ser gigantes⁶. Asimismo su presentación puede ser bilateral (25% casos)⁷ o incluso ser segmentaria afectando en su mayoría de veces el polo renal inferior del lado afecto⁸. Muchas veces se presentan como quistes gigantes simples únicos diagnosticados luego del estudio anatomopatológico⁹. El diagnóstico prenatal se basa en el uso de ecografía obstétrica 2D, pudiendo ser la ecografía 3D una herramienta auxiliar en el diagnóstico de la misma¹⁰ y la resonancia magnética fetal nos ayuda a diferenciar si existe un patrón obstructivo. En el lado no afecto puede observarse una dilatación pielocaliceal transitoria asociado a una hipertrofia compensadora (43% casos), el cual puede evaluarse midiendo el diámetro renal antero-posterior entre el transverso siendo indicativo de hiperplasia el valor mayor de 1 en el segundo y tercer trimestre¹¹.

Durante el examen ecográfico de los tumores renales debe evaluarse el tamaño renal (debajo percentil 5 o encima percentil 95)¹², ecogenicidad renal, presencia de quistes, el líquido amniótico y la presencia de anomalías asociadas¹.

Dentro de las anomalías contralaterales asociadas en mayor frecuencia figura el reflujo vesico-ureteral (RVU) (20%) y el segundo la estenosis de la unión pieloureteral (5%). En los pacientes con RVU el 60% es leve y 40% es severo^{17,18}.

El manejo de los pacientes con DRM a nivel prenatal es conservador, realizando ecografías seriadas para

monitorizar el líquido amniótico y la presencia de lesiones contralaterales¹.

El manejo post natal ha variado en años recientes debido al conocimiento de la evolución de la enfermedad. Se sabe que le DRM unilateral tiene un buen pronóstico dado que el 33%, 47% y 59% involucionan a los 2, 5 y 10 años respectivamente¹³, teniendo como predictor el tamaño renal <62mm para involución¹⁹; además el riesgo de desarrollar hipertensión arterial es similar que el de la población general 5.4/1000¹⁴ y también el riesgo de cáncer renal es bajo 3.5/1000¹⁵. Sin embargo, a pesar que el riñón contralateral no esté afectado, existe riesgo de hiperfiltración renal (32%) y proteinuria (10%)¹⁶. De tal manera que el manejo conservador expectante se ha realizado en varios centros hospitalarios en más del 85% de los casos con buenos resultados perinatales²⁰. En dicho manejo se realiza ecografía post natal para confirmar diagnóstico, seguimiento y evaluar afección contralateral (C/6 meses), estudio nuclear de función renal, exámenes de función renal, examen de orina y toma de presión arterial; recomendándose un seguimiento no menor de 30 meses²¹.

El tratamiento quirúrgico es reservado para casos de hipertensión arterial no controlada, aumento progresivo de volumen tumoral y sospecha de malignidad, siendo este realizado en un 5%, consistiendo en nefrectomía²² (Figura 2).

El pronóstico y diagnóstico diferencial depende ampliamente del tipo de lesión, el compromiso bilateral y la presencia o no de enfermedades genéticas o aneuploidias asociadas¹⁴.

CONCLUSIÓN

La DRM es una enfermedad rara con poca asociación genética; generalmente es unilateral a predominio levemente masculino y diagnosticado a partir del segundo trimestre. La evolución clínica es favorable en la mayoría de casos, con regresión del 60% de los casos. El Manejo pre y post natal más recomendado es expectante, con monitoreo semestral hasta los 30 meses de edad, por lo que pocos pacientes son sometidos a nefrectomía actualmente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Copes, Gratacos, et al. *Obstetric Imaging*. Editorial Elsevier 2012: Pag.:63 - 67
2. Van Eijk et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 180–183
3. Winyard C. Dysplastic kidneys. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2008;13,142-151
4. Bisceglia A. Renal cystic disease. *Adv Anat Pathol* 2006;13:26–56

5. Wolf A. Unilateral multicystic dysplastic kidney. *Kidney Inter* 2006;69:190–193
6. Komura K et al. Antenatally diagnosed giant multicystic dysplastic kidney resected during the neonatal period. *Journal of Pediatric Surgery* (2008) 43, 2118–2120
7. Bault D. Unilateral and bilateral multicystic dysplastic kidneys in fetuses. *Obst Gynecol* 2007: 1225-1228.
8. Kallysousef M. Segmental multicystic dysplastic kidney in children. *Urology* 2006;68: 1121.e9–e11.
9. Lym t al. Multicystic Dysplastic Kidney Disease Presenting With a Single Large Cyst in a fetus: Anatomical Basis and Radiological Aspects. *Pediatrics and Neonatology* 2011;52: 227-231
10. Yang et al. Prenatal diagnosis of fetal multicystic dysplastic kidney in the era of three-dimensional ultrasound: 10-year experience. *Taiwan J Obst Gynecol* 2012; 51(4):596-602
11. Cho et al. Measurement of compensatory hyperplasia of the contralateral kidney: usefulness for differential diagnosis of fetal unilateral empty renal fossa. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 515–520
12. Size and volume charts of the fetal kidney, renal pelvis and adrenal gland. *UOG* 2012
13. MCDK Study Group. Unilateral multicystic dysplastic kidney: long term outcomes. *Arch Dis Child* 2006;91:820–823
14. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90:921–924
15. Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90: 147–149
16. Mansoor N. Long-term risk of chronic kidney disease in unilateral multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol.* 2011;26(4):597-603
17. Schreuder et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney *Nephrol Dial Transplant* (2009) 24: 1810–1818.
18. Damen et al. Concomitant anomalies in 100 children with unilateral multicystic kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 384–388.
19. Rabelo et al. Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. *BJU Intern* 2005;876-871
20. Ghwery et al. Multicystic Dysplastic Kidney: Conservative Management and Follow-Up. *Renal Fail* 2005:189-192
21. Kogan. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney-what followup is needed?. *J Urol* 2006;176(4):1607-11.
22. Kuwertz et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Intern* 2004: 388-394