

## RIÑÓN MULTIQUÍSTICO INFANTIL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

\* José Oliva Z

\*\* Walter R. Tarifa R.

\*\*\* María del Pilar Lizarazu C.

### RESUMEN

La malformación de riñón no es hereditaria, puede ser unilateral o, menos frecuentemente, bilateral, a veces es segmentaria. Corresponde al riñón quístico tipo II de Potter. El trastorno afecta la dicotomización del brote ureteral en sus primeras generaciones, el que se dilata sin inducir la formación de nefrones. Las dilataciones constituyen quistes de diversos tamaños que en conjunto dan al riñón la forma de un racimo de uvas. No se forma orina. Microscópicamente se encuentran islotes de tejidos embrionarios heterotópicos, como cartílago, tejido hematopoyético y otros. Cuando es bilateral es incompatible con la vida y se asocia a la facie de Potter. En la mitad de los casos hay otras malformaciones. Cuando es unilateral suele manifestarse en la edad adulta especialmente por complicaciones como infecciones, litiasis o hematuria.

Presentamos el caso de una niña de cuatro meses de edad con riñón Multiquístico del lado izquierdo diagnosticado por ecografía.

**Palabras claves:** Riñón Multiquístico infantil, unilateral, tipo II de Potter.

### ABSTRACT

The kidney malformation is not hereditary, it could be unilateral or less frequently, bilateral, sometimes is segmental. It corresponds to the kidney cystic Potter type II. The dysfunction affects the bifurcation of the bud ureteral in its first generations, the one that expands without inducing the nefrones formation. The dilatations constitute cysts of diverse sizes that on the whole give to the kidney the form of a cluster of grapes. The urine is not formed. Microscopically they are islands of heterotopic embryonic fabrics, as cartilage, hematopoiesis tissue and others. When it is bilateral it is incompatible with the life and associates to the Potter facies. In half of the cases there are other malformations. When it is unilateral usually shows in the mature age for complications like infections, lithiasis or hematuria.

**Key words:** Multicystic kidney disease, unilateral, Potter type II.

\* Médico Pediatra-Hebriatra, "Hospital Materno Infantil German Urquidi"

\*\* Médico Asistente-Pediatría, "Hospital Materno Infantil German Urquidi"

\*\*\* Médico General

**INTRODUCCION**

La DRM o displasia renal multiquistica, corresponde a una alteración del desarrollo en la que el parénquima renal es virtualmente reemplazado por quistes no funcionantes, generalmente no comunicados entre sí. Ocurre con mayor frecuencia al lado izquierdo y es más común en el sexo femenino. El evento embrionario central en la formación del riñón multiquistico es la obstrucción, debida frecuentemente a una atresia del uréter proximal, durante la etapa metanéfrica del desarrollo renal. En la forma más común, el uréter proximal, la pelvis renal y parte de los infundíbulos están atrésicos.<sup>2</sup>

La displasia renal multiquistica (DRM) corresponde a la segunda causa de masa abdominal en el neonato.<sup>1</sup>

El hallazgo de una masa abdominal en el recién nacido produce gran preocupación, sin embargo, la mayoría de las masas abdominales pesquisadas en el período neonatal son benignas y tienen un excelente pronóstico.

Aproximadamente la mitad de las masas abdominales del recién nacido se originan en el riñón. La hidronefrosis corresponde al hallazgo más frecuente y la causa más común es la obstrucción de la unión ureteropélvica.<sup>4</sup> Otras causas de hidronefrosis neonatal, como reflujo vesicoureteral, valvas uretrales posteriores, ureteroceles ectópicos, obstrucción de la unión ureterovesical y síndrome de Prune-Belly, frecuentemente no se presentan clínicamente con una masa abdominal palpable.

El riñón multiquistico es una forma de displasia renal en la cual el parénquima es reemplazado por múltiples quistes no comunicantes y el uréter generalmente es atrésico o no permeable.

Corrientemente se detecta por ecografía prenatal o por presencia de masa palpable y se asocia a anomalías del riñón contralateral con reporte variable de incidencia en la literatura entre 18 y 43%. En el informe del National Multicystic Kidney Registry de la Sección de Urología de la Academia Americana de Pediatría en 1989 se refiere que estas anomalías están presentes en 18% de los casos con incidencia de reflujo vésico-renal en 6% de los casos, de hidronefrosis obstructiva o no obstructiva en 6% de los casos y con megauréter en 3% de los casos<sup>1,2</sup>.

**DIFERENCIAS ENTRE**

<b>RIÑÓN POLIQUISTICO DEL ADULTO</b>	<b>RIÑÓN MULTIQUISTICO INFANTIL</b>
<b>ECOGRAFICAMENTE</b> Quistes pequeños e iguales de 0.5-1.5 cm.	<b>ECOGRAFICAMENTE</b> Quistes de diversos tamaños de 1-4cm
<b>Siempre bilateral</b>	<b>Frecuentemente unilateral</b>
<b>Forma conservada</b>	<b>Sin forma de riñón</b>
Anomalia autosómica dominante	Anomalia no hereditaria
Con tejido renal reconocible a simple vista	Sin tejido renal reconocible a simple vista
Sin otros tejidos embrionarios	Con otros tejidos embrionarios
Poliquistosis: hígado (50%), páncreas (10%), pulmones (5%),etc.	Con diversas malformaciones en otros órganos (50% de los casos)

Microscópicamente el riñón está reemplazado por múltiples quistes de paredes lisas y de tamaño variable, que no se comunican entre sí, asociado a atresia de la pelvis y del sistema infundibular. Restos de tejido renal rudimentario y glomérulos displásicos con atrofia tubular se encuentran entre los quistes y puede haber escaso tejido renal relativamente bien diferenciado. Si sólo el uréter proximal está severamente estenótico, puede haber dilatación de pelvis renal y de los cálices; esta forma "hidronefrótica" de riñón multiquistico es poco común y ocurre en aproximadamente 5% de los casos.

La visualización ultrasonográfica pre o postnatal de múltiples imágenes quísticas, de tamaño variable en el riñón, sin una pelvis renal central y con tejido renal de aspecto normal escaso o ausente, es diagnóstico de displasia renal multiquistica.<sup>4,5</sup> Es fundamental examinar ambos riñones dado que al menos 10 a 15% de los pacientes tiene alteraciones del riñón contralateral o reflujo vesicoureteral. Con mayor frecuencia, se encuentra cierto grado de obstrucción ureteropélvica del riñón contralateral, la mayoría de las veces sin repercusión funcional. La cintigrafía renal con MAG 3 o DTPA, confirma la falta de perfusión y de función en el riñón afectado. El diagnóstico también puede ser confirmado a través de cintigrafía renal con DMSA.

La DRM bilateral es muy rara y generalmente ocasiona la muerte en el período neonatal, debido a insuficiencia renal e hipoplasia pulmonar, ésta última causada por oligohidramnios severo. Debe efec-

tuarse uretrocistografía a los pacientes con riñón multiquístico unilateral para descartar reflujo vesicoureteral del riñón contralateral.

En el pasado el tratamiento habitual de la DRM era la nefrectomía, principalmente por la dificultad para precisar el diagnóstico de una masa retroperitoneal quística y/o por la preocupación acerca de las complicaciones potenciales, tales como: malignización, hipertensión arterial o infección. Actualmente, los métodos de imágenes pueden establecer el diagnóstico y la cirugía es excepcional y estaría indicada en aquellos pacientes que presentan un riñón multiquístico muy grande con gran efecto de masa, obstrucción intestinal o compromiso respiratorio secundarios. Datos recientes muestran que la incidencia de malignidad no es mayor en los riñones multiquísticos.

Está indicado el seguimiento clínico y ultrasonográfico de estos pacientes. En la mayoría de ellos, el riñón multiquístico involuciona espontáneamente y disminuye lenta y progresivamente de tamaño hasta hacerse no evidente en la US. <sup>8</sup> Muchos casos de aparente agenesia renal unilateral representan probablemente involución de riñones multiquísticos.

**CASO CLINICO**

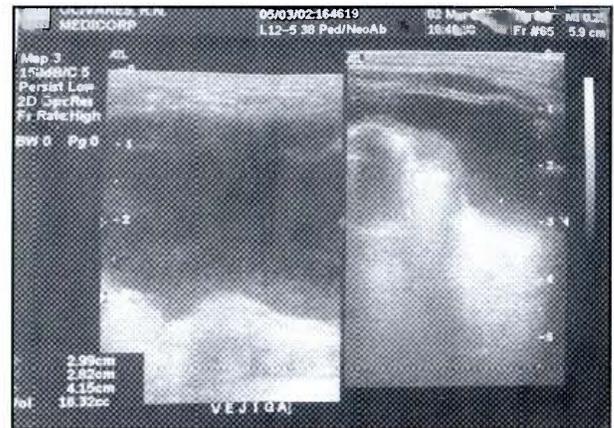
Niña de 4 meses producto del tercer embarazo por parto conducido con 3429 gr al nacer, con APGAR 1\*/8 Y 5\*/10. Con diagnóstico prenatal por ecografía a las 37 semanas de Riñón izquierdo multiquístico , riñón derecho normal. Figura 1

Figura 1



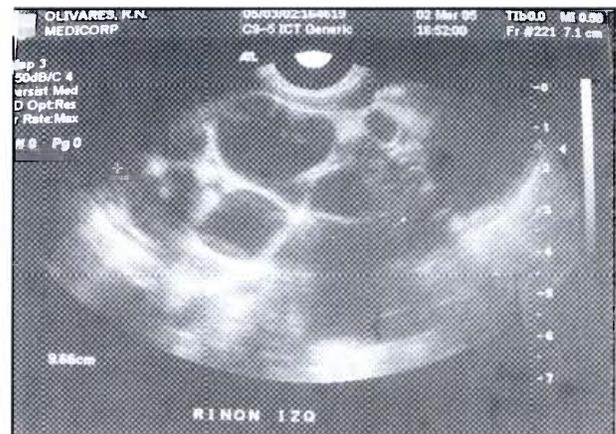
El examen físico inicial fue completamente normal. Control ecográfico realizado al mes mostró riñón derecho normal, riñón izquierdo aumentado de volumen en grado importante, mide 9.6 cm., este con aumento de volumen a expensas de múltiples formaciones quísticas las cuales miden 10 y 35 mm. Figura 2 y 3

Figura 2



El laboratorio reporta: Urea 18 mg/dl, Creatinina 0.4 mg/dl, Glóbulos Rojos 3.970.000 mm<sup>3</sup>, Glóbulos Blancos 10.500 mm<sup>3</sup>, Hematocrito 33%, Hemoglobina 11.6 g/dl. Plaquetas 521.00 mm<sup>3</sup>, Na 136 meq/l , K 5.3 meq/l, Cl 100 meq/l y Ca 10.9 mg/dl.

Figura 3



## DISCUSION

Como lo hemos mencionado previamente, la presencia de displasia renal multiquística segmentaria es rara. Hasta el momento se han informado 13 casos en la literatura, los que fueron analizados por Corrales y colaboradores hasta 1996<sup>(3)</sup>, que aportaron 3 casos a dicha serie, describiéndose su presentación más frecuente en recién nacidos de sexo femenino y con compromiso hasta en 75% de los casos, del riñón izquierdo. También se describe como la unidad renal afectada por la displasia segmentaria puede tener otras alteraciones como son: reflujo vésico-renal al sistema inferior (5 casos), obstrucción de la unión ureteropielica del sistema inferior (2 casos) y presencia de ureterocele intravesical (4 casos). Anomalías contralaterales también fueron descritas: reflujo vésico-renal (4 casos) y displasia renal multiquística (2 casos).

En nuestro caso, tenemos una paciente de sexo femenino con diagnóstico postnatal de displasia renal multiquística segmentaria. No tenemos elementos para aseverar que éste sea un caso de terminación ectópica del segmento displásico en un quiste de Gartner o en un ureterocele intravesical ya que la paciente se encuentra en estudio y de acuerdo con su evolución no se ha visto la necesidad de realizar refrectomía, esperando la involución espontánea y progresiva hasta la posible atresia renal unilateral. Lo que si es indudable es que se trata de una displasia multiquística segmentaria. También debemos diferenciar el riñón poliquístico que es una anomalía autosómica dominante que produce poliquistosis en el hígado (50%), páncreas (10%), pulmones (5%) y otros órganos que siempre es bilateral y generalmente es no compatible con la vida. Ecoográficamente podemos indicar que en el Riñón Multiquístico infantil se observan quistes de diferentes tamaños que varían de 1 a 4 cm de mayor tamaño que el Riñón Poliquístico del adulto.

## BIBLIOGRAFIA

- 1- Wacksman, J. and Sheldon, C.A. Multicystic kidney disease. En *Clinical Pediatric Urology* editado por W.B. Saunders. Tercera edición. Volumen 2, capítulo 16, página 772, 1992.
- 2- Selzman, A. A. and Elder, J.S.: Contralateral vesicoureteral reflux in children with a multicystic kidney. *J. Urol.*, 153: 1252, 1995.
- 3- Corrales, J.G. and Elder, J.S.: Segmental multicystic kidney and ipsilateral duplication anomalies. *J.Urol.*, 155: 1398, 1996.
- 4- Sheih, C.-P., Hung, C.-S., Wei, C.-F. y Lin, C.-Y.: Cystic dilations within the pelvis in patients with ipsilateral renal agenesis or dysplasia. *J. Urol.*, 144: 324-327, 1990
- 5- Sumfest, J.M., Burns, M.W. y Mitchell, M.E.: Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. *Br. J. Urol.*, 75: 401- 405, 1995
- 6.- Hayden CK, Swischuk LE, Smith TH, Armstrong EA: Renal cystic disease in childhood. *Radiographics* 1986; 6: 97-116.
- 7.- Hartman GE, Smolik LM, Shochat SJ: The dilemma of the multicystic dysplastic kidney. *Am J Dis Child* 1986; 140: 925-8.
- 8.- Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K: The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis. *Radiology* 1984; 151: 621-5.
- 9.- Sonia Márquez U.,1 Cristián García B. Caso clínico radiológico. *Rev Chil Pediatr* 75 (6); 551-553, 2004