

Displasia renal multiquística unilateral. Revisión de nuestra casuística

*Alde bakarreko
giltzurruneko displasia
multikistikoa. Gure
kasuistikaren berrikustea*

M. Ubetagoyena, R. Areses, D. Arruebarrena

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Donostia.

Correspondencia: R. Areses. Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Donostia. San Sebastián

INTRODUCCIÓN

La displasia renal multiquística (DRM) es una anomalía del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal está sustituido por tejido renal no funcional, constituido por quistes que no se comunican entre sí. Su incidencia se estima en 1 por cada 4.300 recién nacidos (RN) vivos y es ligeramente más frecuente en varones.

La DRM es una patología relativamente frecuente en el neonato y de gran interés para el pediatra por los problemas que pueden ocasionar, siendo difícil de diferenciar en ocasiones de la hidronefrosis obstructiva⁽¹⁾.

Por otro lado existe actualmente un debate en la literatura sobre cual es el tratamiento idóneo de estos pacientes (conservador o nefrectomía) sobre todo teniendo en cuenta las posibles complicaciones que se pueden producir como la infección del tracto urinario (ITU), hipertensión arterial (HTA) y malignización.

Hemos estudiado retrospectivamente 34 pacientes controlados en la sección de nefrología pediátrica desde el año 1982.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se valoraron retrospectivamente 34 pacientes que entre los años 1982 y 2003 fueron diagnosticados de DRM y controlados periódicamente en la consulta externa de Nefrología Pediátrica.

El diagnóstico se realizó por ecografía postnatal y se confirmó mediante gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con tecnecio 99m (99m Tc- DMSA). A todos los pacientes se les realizó una uretrociatografía miccional seriada cíclica.

Las revisiones consistieron en examen físico, tensión arterial (TA) analítica básica de orina, urocultivo y ecografías renales seriadas para visualizar la evolución del ri-

ñón multiquístico displásico y reconocer la hipertrofia compensadora del riñón contralateral sano.

El estudio estadístico se realizó mediante el programa SPSS para su análisis.

Se calculó la media y la desviación típica de los datos al estudiar la relación entre diferentes variables, se consideró significativa una $p < 0,05$.

RESULTADOS

De los 34 pacientes, el 47% (16 casos) eran mujeres. La edad media al diagnóstico fue 3 meses y el tiempo de seguimiento fue 5 años $\pm$ 4 años.

No se encontraron antecedentes familiares de DRM.

El riñón afectado fue el derecho en 20 (59%), izquierdo en 14 (39%). 4 riñones del lado derecho se hallaban en posición ectópica (región pélvica).

El diagnóstico se hizo prenatalmente en 33 de los 34 casos. En 10 de ellos se sospechó en la ecografía realizada entre la semana 20 y la 30 de gestación. En 23 fue al final del embarazo. En el único caso no detectado prenatalmente el diagnóstico se realizó tras padecer una infección urinaria. En 7 pacientes se practicó la nefrectomía del DRM en la época de la lactancia debido a que en la década de los 80 (los casos más antiguos) se prefería el tratamiento quirúrgico de forma electiva, 2 se perdieron en la evolución y el seguimiento se realizó en los 25 casos restantes.

Como se observa en la tabla I se constató una involución total en 15 de los 25 riñones displásicos (60%), en 3/25 (12%) se detectó una involución parcial y en 7/25 (28%) no se observó disminución en el tamaño del riñón afecto.

A través de los estudios ecográficos pudimos comprobar que un total de 24 riñones contralaterales presentaron una hiper-

TABLA I. EVOLUCIÓN DEL RIÑÓN AFECTO DE DRM

	Nº de casos	%
Involución total	15/25	60%
Involución parcial	3/25	12%
No involución	7/25	28%

TABLA III. ANOMALÍAS ASOCIADAS AL RIÑÓN CONTRALATERAL

	Nº de casos	%
Reflujo vésico-ureteral	11	68%
Estenosis pielo-ureteral	2	12,5%
Hidronefrosis no obstructiva	2	12,5%
Uréter ectópico	1	7%

trofia compensadora. Al comparar el crecimiento del riñón sano contralateral observamos un crecimiento renal compensador en 7 de los 11 riñones contralaterales con reflujo vésico-ureteral, mientras que la hipertrofia compensadora existía en 17 de los 21 riñones contralaterales no refluientes (Tabla II).

Dieciséis pacientes (47%) presentaron una malformación urológica asociada en el riñón contralateral. Como se observa en la tabla III, la anomalía más frecuente fue el reflujo vésico-ureteral, que se trató de forma conservadora con tratamiento profiláctico hasta su desaparición. Dos pacientes presentaron una estenosis en la unión pielo-ureteral que se intervinieron en los primeros meses de la vida realizándose pielo-plastia y en 1 paciente se asociaba la DRM con un uréter ectópico contralateral que desembocaba en vagina. Se intervino, en la lactancia practicándose una reimplantación del uréter en vejiga a la vez que se extraía el riñón afecto de DRM en el mismo acto quirúrgico.

Un total de 10 niños presentaron infecciones urinarias 5 de ellos tenían un reflujo vésico-ureteral.

TABLA II. RESULTADOS COMPARATIVOS DE LOS RIÑONES CONTRALATERALES AL DRM

	Con reflujo v-u	Sin reflujo v-u
Tamaño compensador	7/11 (64%)	17/21 (81%)
No compensador	4/11 (36%)	4/21 (19%)
$P = 0,37$ ns.		

Solo un paciente presentó una insuficiencia renal crónica (IRC) de 1^{er} grado y presentó una HTA que requirió tratamiento hipotensor. Se trata de la paciente que presentaba uréter ectópico.

No hubo ningún caso de malignización, ni de hipertensión arterial atribuible a la DRM.

DISCUSIÓN

La displasia renal multiquística es una enfermedad relativamente común pues afecta a 1 de cada 4.300 RN vivos, siendo la mayoría de las veces una anomalía congénita esporádica y unilateral⁽²⁾.

La patogenia aun no está aclarada si bien unos autores lo relacionan con una alteración de la embriogénesis. Otros estudios recientes concluyen que una obstrucción muy temprana del tracto urinario durante el primer trimestre de gestación produce una evolución displásica del tejido renal⁽³⁾.

Antiguamente la DRM era la segunda causa de masa renal en el RN después de la hidronefrosis. Actualmente la mayoría son detectadas durante el embarazo lo que implica un estudio del paciente desde la etapa neonatal con la realización de una gammagrafía renal con tecnecio 99 (DMSA), para confirmar el diagnóstico ya que en ocasiones es difícil diferenciar de las hidronefrosis severas obstructivas.

En la literatura se describe la asociación de DRM con otras malformaciones y con otras entidades patológicas con una frecuencia que oscila entre el 10 y el 75%. En

general, se puede asociar a otras anomalías urológicas principalmente con el RVU y con la estenosis pielo-ureteral. La prevalencia en la población general de RVU que se establece entre un 0,4 a 1,8%, asciende a un 32% en nuestros pacientes con DRM. Es bien conocido que el RVU es un factor de riesgo para el desarrollo de infecciones del tracto urinario⁽⁴⁾.

Varios estudios han mostrado que el RVU en el riñón sano contralateral al DRM se asocia a un menor crecimiento renal al menos en los 2 primeros años de vida como consecuencia de la nefropatía por reflujo, aunque también se ha relacionado con una respuesta inhibitoria del RVU sobre el crecimiento renal^(5,6). Este hecho podría explicar la falta de hipertrofia compensadora (es una respuesta trófica del riñón a una alteración de la función del riñón contralateral) que presentan algunos de nuestros pacientes, ya que encontramos diferencias entre el tamaño de los riñones sanos contralaterales y el tamaño de los riñones contralaterales refluientes, si bien la diferencia no es significativa debido posiblemente al reducido tamaño de la muestra.

Otras malformaciones urológicas asociadas a la DRM son la duplicidad, uretero-hidronefrosis, riñón en herradura, megacalosis⁽⁷⁾.

También se ha encontrado mayor incidencia de anomalías extrarrenales sobre todo en el área genital femenina, malformaciones cardíacas, alteraciones en el tracto digestivo y en el sistema nervioso central.

Aunque se trata de un proceso que compromete la función del riñón afecto, la

evolución de la enfermedad es habitualmente buena en las formas unilaterales con tendencia a la reducción en el tamaño del riñón multiquístico displásico hasta su desaparición total en algunos casos^(8,9) y con hipertrofia compensadora en el riñón contralateral que garantiza la función renal adecuada.

Sólo hay 6 casos publicados en la literatura de malignización asociado a DRM, 3 de los cuales se encontraban en la edad pediátrica⁽¹⁰⁾.

La incidencia de HTA se ha estimado de un 0-8%. Estudios recientes establecen la conveniencia de un control de TA incluyendo la realización de un MAPA (monitoreización ambulatoria de TA), para poner de manifiesto alteraciones de TA que podrían pasar desapercibidas en determinaciones ocasionales especialmente si hay anomalías en el riñón contralateral. Con la aplicación del MAPA, la incidencia de HTA asociada a DRM asciende a un 13% y a un 20% en otras series. Se han descrito alteraciones en el ritmo nictameral de TA (que consiste en la no reducción de la TA de al menos un 10% de TA nocturna respecto a la diurna) en algunos de otros niños⁽¹¹⁻¹⁴⁾.

En nuestra serie solamente una paciente que presentaba un proceso severo en riñón contralateral (displasia renal secundaria a un ureter ectópico) presentó una IRC leve o de primer grado. A lo largo de su evolución desarrolló una hipertensión arterial que precisó tratamiento hipotensor.

El tratamiento óptimo de la DRM es motivo de controversia. Actualmente la opción terapéutica más utilizada es el manejo conservador⁽¹⁵⁻¹⁸⁾. La indicación quirúrgica se puede posponer si no existen complicaciones. La ausencia de involución y si el

diagnóstico es dudoso pueden ser motivo para la realización de una nefrectomía.

Por otra parte el alto índice de anomalías urológicas asociadas a la DRM obliga a la realización de un estudio urológico profundo.

El manejo conservador deber ser el tratamiento de elección ya que el riesgo de complicaciones es bajo y existe una alta probabilidad de involución espontánea del riñón afecto.

La vigilancia recomendada incluye la ecografía renal semestral los 2 primeros años de vida, posteriormente seguir una evaluación ecográfica anual en busca de involución o posible transformación sospechosa de neoplasia. Hay que prestar atención a la TA y a la ITU con el fin de tratarlas de una forma adecuada para conservar intacta la función del riñón sano contralateral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koff SA. Obstructive uropathy. En: Holliday MA, Barratt TM, Avner ED, Kogan BA. *Pediatrics Nephrology*. Williams and Wilkins. Baltimore 1994. p. 1005-13.
2. Belk RA, Thomas DFM, Mueller RF, Gold Bole P, Markham AF, Weston MJ. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic Kidney. *J Urol* 2002; **167**: 666-9.
3. Ranke A, Schmitt M, Didier F, Droulle P. Antenatal diagnosis of multicystic renal dysplasia. *Eur J Pediatr Surg* 2001; **11**: 246-54.
4. Aubertin G, Cripps S, Coleman G, McGillivray B, Yong SL, Van Allen M. Prenatal diagnosis of apparently isolated unilateral multicystic Kidney, implications for counselling and management. *Prenat Diagn* 2002; **22**: 388-94.
5. Fanos V, Sinaguglia G, Vino L, Pizzini C, Postuesse A. Multicystic dysplastic Kidney and contralateral vesicoureteral reflux. *Minerva Pediatr* 2001; **53**: 95-8.
6. Abidari JM, Park KH. Serial followup of the contralateral renal size in children with multicystic dysplastic Kidney. *J Urol* 2002; **68**: 1821-5.
7. Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic Kidney registry: Preliminary Findings. *J Urol* 1993; **150**: 1870-2.
8. Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic Kidney disease defining the natural history. *Acta Paediatr* 2000; **89**: 811-3.
9. Pardo R, Malaga I, Amil B, Ángel Ordóñez F, Martínez V. Tratamiento conservador de la displasia renal multiquística durante la infancia. *Bol Pediatr* 2002; **42**: 71-5.
10. Hartman GE, Smolik LM, Shochat SJ. The dilemma of the multicystic dysplastic Kidney. *AJDC* 1986; **140**: 925-8.
11. Thomas Seeman, Ulbricke John, Kyeta Blahova. Ambulatory blood pressure monitoring in children with unilateral multicystic dysplastic Kidney. *Eur J Pediatr* 2001; **160**: 78-83.
12. Sussikind MR, Kim KS, King LR. Hipertension and multicystic Kidney. *Urology* 1989; **34**: 362-6.
13. Webb NJA, Lewis MA, Bruce J. Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Chil* 1997; **76**: 31-4.
14. Pardo de la Vega R, Herrero Morin D, Ordóñez Álvarez FA. Monitorización ambulatoria de la presión arterial en pacientes con displasia renal. *An Esp Pediatr* 2003; **58**: 545.
15. Gordon AC, Thomas DFM, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplastic Kidney: Is nephrectomy still appropriate? *J Urol* 1988; **140**: 1231-4.
16. Kagunari Kaneko, Worg Kun, Atsuyuki, Yamataki. Is nephrectomy for Neonatal Multicystic dysplastic Kidneys still Inappropriate? *Nephron* 2000; **86**: 376-7.
17. Gough DCS, Postlethwaite RJ, Lewis MA, Bruce J. Multicystic renal display diagnosed in the antenatal period: a note of caution. *Br J Urol* 1995; **76**: 244-8.
18. Al-Khaldi N, Watson AR, Zucollo J, Twining P, Rose DH. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic Kidney disease. *Arch Dis Chil* 1994; **70**: 520-2.