

**RIÑÓN DISPLÁSICO MULTICÍSTICO BILATERAL
PRESENTACIÓN DE UN CASO**

AUTORES:

- **DR. FAUSTO PADILLA GUEVARA**
Médico tratante ecografista de emergencia
Hospital Gineco - Obstétrico Enrique Sotomayor
- **DRA MARÍA MORALES RIOFRÍO**
Gineco Obstetra
- **DRA LIDIA FRANCO ASSÁN**
Médico residente departamento de imágenes
Hospital Gineco obstétrico Enrique Sotomayor
- **Med. ANDREA TINOCO VERGARA**
Médico general

RESUMEN

El riñón displásico multiquístico es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido. Su incidencia se estima en 1 por cada 4300 nacidos vivos. Es considerada como la más común o la segunda más común masa abdominal en el recién nacido con la hidronefrosis congénita como diagnóstico alternativo. No es hereditaria, y puede ser unilateral o menos frecuente bilateral, situación en la cual es incompatible con la vida. Presentamos el caso de una mujer, primigesta de 15 años, procedente del Triunfo, que ingresa a la Maternidad Sotomayor por embarazo de 30 – 32 semanas de gestación + amenaza de parto pretérmino con dilatación de 2cm, sin referir pérdida de líquido.

El propósito de éste artículo es hacer considerar dentro de las causas del oligoamnios al riñón displásico multiquístico y reforzar su diagnóstico ecográfico temprano.

PALABRAS CLAVE: Riñón displásico multiquístico,
oligoamnios.

SUMMARY

The Multicystic dysplastic Kidney is a relative frequent anomaly of the newborn. Its rate is 1 per 4300 newborns. It is considered the most common or the second most common abdominal mass of the newborn with the congenital hydronefrosis as an alternative diagnosis . It is not hereditary and can be unilateral or less frequent bilateral. The last situation is incompatible with life. We analyze a single clinical case of a 15 years old girl first pregnancy, coming from the El Triunfo town, Ecuador and who received treatment at the E.C. Sotomayor Hospital (Maternity), having 30 – 32 weeks of pregnancy and with a cervical expansion of 2 cms and oligoamnios without losing amniotic fluid.

The purpose of this article is to consider the Multicystic dysplastic Kidney as a case of oligoamnios and reinforce its early ecographic diagnosis.

KEY WORDS: Multicystic dysplastic kidney, oligoamnios

INTRODUCCIÓN

El riñón displásico multiquístico, enfermedad displásica renal o enfermedad quística renal tipo II de Potter (5) es una anomalía relativamente común en el recién nacido y causa frecuente de masa abdominal en niños. Su incidencia se estima en 1 por cada 4300 nacidos vivos (6,7), más frecuente en hombres que en mujeres, siendo en los primeros unilaterales (2,4:1) mientras que en las mujeres son doblemente frecuentes el tipo bilateral. A cualquier edad la localización más común es del lado izquierdo (1). Típicamente el riñón tiene la apariencia de un “racimo de uvas” con poco estroma entre los quistes. El tamaño renal es muy variable desde más pequeño que un riñón normal, hasta una gran masa que ocupa la mayor parte del abdomen (7).

Su proceso de formación es posible que comience a operar desde la octava semana de gestación, siendo la edad promedio de diagnóstico prenatal alrededor de las 28 semanas, con rango entre 21 y 35 semanas (1,7). Su causa obedece a una falla en la embriogénesis (displasia)(3) en la que la división de la yema ureteral se detiene, y puesto que la yema ureteral normalmente induce el desarrollo de la nefrona, este proceso

es igualmente detenido resultando en la transformación del riñón en una masa de quistes no comunicantes con desorganización lobar, sistema colector poco desarrollado e hipoplasia o ausencia de la arteria renal(2). Puede asociarse a otras malformaciones urológicas, principalmente el reflujo vesicoureteral y la estenosis pieloureteral (6).

OBJETIVO

Hacer conocer al cirujano gineco – obstetra y al médico pediatra que esta patología es causa frecuente de oligoamnios y que su diagnóstico es puramente ecográfico

MATERIALES Y MÉTODOS

Analizamos el caso de una mujer, primigesta de 15 años, procedente del Triunfo, HC 558511, que ingresa a la Maternidad Sotomayor por presentar embarazo de 30 – 32 semanas de amenorrea + amenaza de parto pretérmino con dilatación de 2cm, sin referir pérdida de líquido.

A la **ecografía obstétrica** se observa: (**FIG 1**)

Presentación..... : FETO ÚNICO

Situación..... : PODÁLICO

L.C.F..... : 158x´

L. Amniótico..... : AUSENTE

Placenta..... : POSTERIOR Y FÚNDICA

Madurez PL..... : 2/3

Comentarios:

DBP 7.20 cm. Corresponde a 28 semanas 6 días

Riñón Derecho 5.98 X 3.99 cms

Riñón Izquierdo 5.30 X 3.30 cms.

AMBOS RIÑONES MULTIQUÍSTICOS

L. Fémur 5.59 cms corresponde a 29 semanas 3 días

DOPPLER COLOR:

R.I. Arteria umbilical 0.52

R.I Arteria cerebral media 0.75

PCR 1.44

ID: Embarazo +/- 29 semanas, podálico, RIÑONES
MULTIQUÍSTICOS BILATERALES, oligoamnios severo,
Hipermadurez placentaria, doppler normal

Permanece 2 días hospitalizada , tiempo en el cual el feto entra
en sufrimiento fetal agudo (SFA), y se le realiza cesárea
segmentaria previo consentimiento, obteniéndose un producto

único, vivo, sexo masculino, deprimido, apgar 4/10, con circular de cordón y líquido amniótico ausente, peso 750g, bradicárdico, cianótico, sin automatismo, tórax simétrico con murmullo vesicular disminuido, abdomen blando, donde se palpa masa abdominal bilateral, no Moro, no prensión, no tono, no reflejos, con piel sobrante en cuello. Neonatología procede a reanimación con ambú y soporte ventilatorio

Se realiza **ecografía abdominal** donde se observa: (**FIG 2**)

- Riñón derecho con múltiples quistes de diferente tamaño que miden alrededor de 2.5 cm correlacionado con multiquistosis renal derecha
- En hipocondrio izquierdo y fosa iliaca izquierda se observan imágenes múltiples quísticas en mayor número que el riñón contralateral que podría estar correlacionado con otro riñón multiquístico o intestino lleno de gas debido al ambú y/o sufrimiento fetal, en este último caso a una enterocolitis tipo 4- 5
- Imagen anecogénica alrededor del bazo correlacionada con líquido
- Bases pulmonares normales

- Diafragma no valorable por movimiento del ambú
- Vejiga superpuesta por imágenes anecoicas quísticas

RESULTADOS

El neonato permanece algunas horas con vida y muere por paro cardiorrespiratorio debido a asfixia severa (membrana hialina) y su estado de malformación congénita: *MULTIQUISTOSIS RENAL BILATERAL* que se confirma 5 días postmortem donde se realiza nueva ecografía certificándose el diagnóstico (familiares no autorizan autopsia).

DISCUSIÓN

El diagnóstico ecográfico prenatal tiene un impacto importante en la atención prenatal, perinatal y postnatal de fetos afectados con esta malformación la cual se puede diagnosticar alrededor de las 28 semanas, con un rango de 21 a 35 semanas (1,7). En la *DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA* los quistes aparecen como formaciones redondeadas uniformes y en forma de racimo, pero perfectamente individualizadas y sin comunicación entre ellas (9). Su principal diagnóstico diferencial lo constituye la *HIDRONEFROSIS CONGÉNITA* (1,5) en la que a diferencia

de la multiquistosis tenemos quistes organizados en la periferia del riñón con conexiones entre ellos y un quiste central o medial que representa la pelvis renal sin quistes pequeños entre los quistes grandes(1). Otros estudios como la radiografía simple, la TAC o la urografía también son indicativos cuando el paciente ya es mayor (2, 5)

Otro término que puede entrar en confusión es la POLIQUISTOSIS RENAL, la cual presenta quistes pequeños e iguales alrededor de la pelvis renal que aumentan el tamaño del riñón y a diferencia de la multiquistosis se asocia a defectos genéticos heredados (5).

El pronóstico en caso de ser unilateral dependerá del estado del tracto urinario contralateral. Es poco frecuente la transformación maligna y la hipertensión renal (1, 5, 4, 8). La mayor parte disminuye de tamaño o se mantiene igual, y solo un pequeño porcentaje aumenta de tamaño (1). La nefrectomía está indicada cuando se constata un aumento del tamaño renal (1, 4, 8) o cuando aparecen: hipertensión, dolor, infección y lesiones malignas (4, 5, 8). En caso de ser bilateral se pedirá el consentimiento de la madre para la interrupción del

embarazo ya que la malformación es incompatible con la vida
(5)

En el presente caso el diagnóstico ecográfico se realizó a las 29 semanas de gestación demostrándose según la literatura los criterios para riñón multiquístico además del oligoamnios severo como consecuencia (síndrome de Potter)

CONCLUSIONES

1. El riñón displásico multiquístico es una malformación frecuente, no hereditaria, causa común de oligoamnios severo de origen fetal que cuando es bilateral es incompatible con la vida
2. Los criterios específicos que se deben cumplir en ecografía para el diagnóstico de riñón multiquístico son:
 - Presencia de interfases entre los quistes
 - Ubicación no mediana del quiste mayor
 - Ausencia de un seno renal identificable
 - Multiplicidad de quistes que no se comunican
 - Ausencia de parénquima renal (5)



FIG 1. ECOGRAFÍA OBSTÉTRICA. Riñón multiquistico derecho e izquierdo

BIBLIOGRAFÍA

1. Walsh P., Retik A., Vaughan E., Wein A. Campbell urología.. Buenos Aires - Argentina. Editorial Panamericana. Tomo 3. Octava Edición. 2004. Pág 2141 – 2147
2. Barbaric Z. Radiología del aparato genitourinario. Madrid - España. Editorial Marban. Segunda Edición. 1995. Pág 81, 82
3. Meneghello j., Fanta E., Paris E., Puga T. Pediatría Meneghello. Buenos Aires – Argentina. Editorial Panamericana. Tomo 2. Quinta Edición. 1997. Pág 1652 – 1653
4. Homsy Y., Andreson j., Oudjhane k., Russo P. Wilms tumor and multicystic dysplastic Kidney disease. USA. The Journal of Urology. American Urological Assosiaton, Inc. Vol 158. Pág 2256 – 2260. Diciembre 1997.
5. Multiquistosis renal
http://www.nacersano.org/centro/9388_9969.asp
6. Displasia renal multiquística
<http://dbdoyma.es/cgi-bin/wdcgi.exe/doyma/mrevista.fultext?pident=13059652>

7. Displasia renal multiquística

www.bsv.sld.w/revistas/ped/vol76_4_04/ped04404.htm

- 8.** Avni E., Thoua F., Ialmand F., Didier F., Droulle P., Schulman C. Multicystic dysplastic kidney: natural history from in utero diagnosis and postnatal followup. USA. The Journal of Urology. American Urological Assosiaton, Inc. Vol 138. Pág 1420. Diciembre 1987.
- 9.** Bajo Arenas J. Ultrasonografía obstétrica. Madrid - España. Editorial Marbán. Primera edición. 2005. Pág 251 – 252.