

Rev. Chil. Pediatr. 59 (2); 111-114, 1988

Displasia renal multiquística y cardiopatía congénita

Dra. Verónica Gaete P.; Dr. Walter Rivera M.; Dr. Augusto Winter G.¹

Multicystic dysplastic kidney and severe cardiac malformation

We report a normotensive newborn baby with a left multicystic dysplastic kidney who was diagnosed by prenatal ultrasonography and confirmed after birth by abdominal sonography and antegrade pyelography. This patient also had severe cardiac malformations consisting in hypoplastic right ventricle and tricuspid valve, pulmonary atresia, small interventricular communication, patent foramen ovale and a compensatory ductus, which were diagnosed by bidimensional ecocardiography. She underwent surgery for a Blalock procedure at three months of age and for left nephrectomy two months later. Surgical and anatomic findings confirmed the initial hypothesis of cystic kidney Potter type II. At the age of one year and half, except for evidence of compensated secondary malnutrition the patient was otherwise healthy, with normal renal function.

(Key words: multicystic dysplastic kidney, prenatal ultrasonography, severe cardiac malformation).

La displasia renal multiquística es la primera causa de enfermedad renal quística de la infancia^{1,2,4,13} y una de las dos etiologías más frecuentes de masa abdominal en neonatos.^{9,10,11} Constituye un tema que se ha encontrado, durante los últimos años, en permanente revisión en torno a su etiología, clasificación, evolución, complicaciones y conducta terapéutica, sin lograrse aún conclusiones definitivas y unánimes al respecto. Si bien se le considera una anomalía aparentemente no hereditaria, hay quienes han encontrado que los padres y hermanos tienen mayor incidencia de malformaciones genitourinarias.¹⁶

Conocida es su asociación con alteraciones nefrourológicas contralaterales^{1-5,9,11,12} como también de otros sistemas,^{2,4,7} que de existir son las que en general condicionan el pronóstico del paciente. Estas últimas son raras en las series basadas en especímenes de nefrectomía, sin embargo no lo son en las de material de autopsia, predominando en el sistema cardiovascular.⁴

El propósito de esta publicación es presentar el caso clínico de un recién nacido pequeño para la edad gestacional portador de esta enfermedad, con una grave malformación cardíaca asociada, destacando el valor de la ecografía (tanto pre como postnatal) en el diagnóstico y seguimiento de su historia natural, a la vez de efectuar una revisión bibliográfica sobre el tema.

Caso clínico

Recién nacido de término pequeño para la edad gestacional (peso de nacimiento: 2760 g)¹⁷ de sexo femenino, con el antecedente prenatal de riñón multiquístico izquierdo detectado a las 36 y media semanas de gestación mediante ecografía obstétrica. En el examen físico inicial se encontró una masa abollonada palpable en flanco izquierdo, un soplo sistólico eyectivo II/VI paraesternal izquierdo y otro continuo de la base además de pulsos periféricos amplios. No hubo registros iniciales de presión arterial, pero en tomas algo posteriores resultó normal.

En el primer día de vida mediante ecografía abdominal se confirmó riñón multiquístico (figura) y los exámenes de evaluación renal (nitrógeno ureico-creatininemia-sedimento urinario), no mostraron alteraciones, excepto micro-

1. Departamento de Pediatría, Unidad de Neonatología, Pontificia Universidad Católica de Chile.



Figura: Aspecto ecográfico del riñón afectado en el primer día de vida.

hematuria de 10 a 15 por campo, que más adelante no se repitió. Evolucionó con crisis de cianosis, y la prueba oximétrica resultó alterada. En la radiografía de tórax se observaron signos sugerentes de ausencia o hipoplasia ventricular derecha y disminución de circulación pulmonar. En el electrocardiograma habían evidencias de sobrecarga auricular derecha y preponderancia ventricular izquierda.

Se dió de alta en la unidad al quinto día de vida, completándose su estudio con pielografía anterógrada que mostró exclusión renal izquierda sin alteraciones del sistema contralateral. En el ecocardiograma bidimensional se pudo observar hipoplasia ventricular derecha y tricuspídea, atresia pulmonar, foramen oval abierto, comunicación interventricular y ductus permeable.

A los tres meses de vida se sometió a una operación de Blalock¹⁸ y dos meses después a nefrectomía izquierda, ambas intervenciones tuvieron resultados satisfactorios. Durante la segunda, no pudo individualizarse el uréter. La pieza extirpada consistió en una formación multiquística que pesó 10 g y midió 4,3 x 2,5 x 1,5 cm. En el examen histológico los quistes eran de paredes fibromusculares finas revestidas por

epitelio cúbico plano, existiendo además abundante tejido fibroso intersticial, con vasos sanguíneos gruesos, filetes nerviosos e islotes cartilaginosos, reconociéndose escasas porciones aisladas de tejido renal tubular y glomerular alterados, confirmándose riñón quístico tipo II de Potter.

En el seguimiento postoperatorio se han efectuado ecografía renal y uretrocistografía sin nuevos hallazgos.

En el momento de redactar esta comunicación la paciente tiene un año y medio de edad, está sin molestias, sufre de desnutrición secundaria compensada y su función renal es normal.

COMENTARIOS

Las enfermedades quísticas renales constituyen un complejo grupo de entidades patológicas en las que gradualmente ha venido reconociéndose una variada patogenia y significación. Por lo mismo, ha existido gran número de teorías acerca de su génesis y sistemas para su clasificación (Bell, 1930-40; Campbell, 1951; Spence y cols, 1957; Jooper, 1958; etc.).⁷ Osathanondh y Potter en 1964⁸ describieron 4 tipos de ellas basados primariamente en sus observaciones patológicas y microdisecciones. Esta clasificación, que reseñamos escuetamente, tiene ciertas deficiencias, sin embargo proporciona una aproximación morfológica útil.¹² Habrían 4 tipos principales de riñón quístico:

Tipo I (gigantismo tubular): existe una afectación uniforme de todos los túbulos colectores de ambos riñones, siendo su anomalía sobresaliente el agrandamiento generalizado de las ramas terminales de ellos. Se ha descrito bajo muchos nombres, entre los que se cuentan los de riñón poliquístico, riñón poliquístico del recién nacido, riñón hamartomatoso, riñón esponjoso y ectasia tubular renal.⁷

Tipo II (inhibición ampular precoz): se caracteriza por la completa anomalía de todos los túbulos colectores y nefrones en el área que afecta; siendo identificado por la presencia de túbulos colectores cortos, pobremente ramificados, ausencia de nefrones normales y en general aumento del tejido conectivo. Como IIA fueron designados aquellos en que las porciones terminales de los túbulos afectados se vuelven quísticas, siendo tales riñones de tamaño normal o agrandado, constituyendo la mayoría de los casos.

Como IIB se clasifican, a su vez, los que presentan terminaciones no quísticas o quistes muy pequeños y riñones de reducido tamaño. No hay una clara delimitación entre ambos grupos a causa de la variabilidad en el tamaño y número de quistes. Los nombres empleados en el pasado para designarlos en el caso de los primeros han sido riñones poliquísticos, multiquísticos y cuando la lesión es segmentaria, el de riñón con quiste multilocular (actualmente se discute si esta última es una forma segmentaria de displasia renal, una malformación hamartomatosa o una enfermedad neoplásica),^{1,13} y en de los segundos: disgenéticos, displásicos, aplásicos o rudimentarios.⁷ Nos extenderemos en este tópico más adelante.

Tipo III (anomalía ampular e intersticial combinadas): existe gran número de quistes de tamaño variable en los túbulos colectores y en todas las porciones de las nefronas por lo general en ambos riñones. Usualmente se les ha llamado riñones poliquísticos.⁷

Tipo IV (obstrucción uretral intrauterina): caracterizada por la presencia de una o más capas de quistes subcapsulares de paredes delgadas asociados a una obstrucción uretral.⁷

La displasia renal multiquística (riñón quístico tipo II de Potter), es de distribución aparentemente similar en ambos sexos o levemente mayor en el masculino.¹ Conocida tradicionalmente como una enfermedad no hereditaria^{7,16} en un estudio realizado en familias de pacientes con agenesia renal bilateral, disgenesia bilateral severa o agenesia/disgenesia, se encontró que para los padres de los pacientes había más riesgo de tener otro hijo severamente afectado y que los padres y hermanos tenían mayor incidencia de malformaciones genitourinarias silentes (principalmente agenesia renal unilateral). Es una afección frecuentemente unilateral^{1,2,5,10,12,13} predominando en el riñón izquierdo,¹ con baja proporción de casos bilaterales. Estos últimos son incompatibles con la vida^{1,7,10-12} por lo que en las series de necropsias resultan más frecuentes que en los primeros.^{7,8} El riñón afectado puede ser de tamaño variable como lo describimos previamente en relación a su anatomo-patología, en general los pesquisados en forma temprana son de dimensiones iguales o superiores a la normal^{4,6,7} y poseen grandes quistes con escasa cantidad de estroma entre ellos (Potter IA), en cambio los diagnosticados más tardíamente son más pequeños que lo normal^{4,7} (Potter IIB). Es

también variable la presencia y tamaño de pedículo vascular,^{1,2} uréter, la mayor parte de las veces atrésico¹ y de pelvis^{1,2}, ipsilaterales.

Como pudimos constatar en el caso presentado, por lo general la función renal no se altera debido al compromiso usualmente unilateral, y el pronóstico a largo plazo es bueno,^{1,2} pudiendo ser limitado principalmente por alteraciones contralaterales y de otros órganos, que se presentan con frecuencia variable según las distintas series.

Es reconocido que el sistema contralateral tiene mayor predisposición a malformaciones de diferente tipo¹⁻⁵: riñón multiquístico contralateral,^{1, 2, 4, 7, 11} agenesia o aplasia renal, variados grados de hidronefrosis,^{4,11} etc. Menos frecuentes son las malformaciones genitourinarias inferiores como la extrofia e hipoplasia vesical, estenosis uretral, etc.⁴ En series basadas en material de autopsias, no son infrecuentes las anomalías de otros órganos, predominando las del sistema cardiovascular⁴ como en nuestra paciente, pero también se afectan el sistema gastrointestinal,^{4,7} el sistema nervioso central y el osteo-articular.^{2,7} En contraste, éstos son raras en las series que se basan en especímenes de nefrectomía.⁴

El diagnóstico precoz es posible mediante ecografía prenatal^{1,10} o de lo contrario por la pesquisa de una masa abdominal luego del nacimiento,² siendo raro que inicialmente se manifieste por otro tipo de síntomas. En adultos se establece generalmente como hallazgo durante el estudio de dolor abdominal,^{1,15} masa abdominal (muy poco frecuente),¹⁵ hematuria o hipertensión arterial,^{1,15} estas últimas gran parte de las veces atribuibles a afecciones asociadas. Los exámenes de apoyo diagnóstico de mayor importancia son la ecografía,^{1, 5, 10, 14} pielografía anterógrada^{2,10} y la cintigrafía renal,^{10,14} pudiendo ser de utilidad otros como transiluminación, radiografía de abdomen simple, cistouretrografía, tomografía computada, arteriografía, etc. no sólo para la evaluación de la enfermedad en sí, sino también, algunos de ellos para el diagnóstico diferencial y el de las anomalías nefrourológicas asociadas. Especial significado tiene la ecografía, que provee una oportunidad única para el estudio de la historia natural de la enfermedad ya que permite un seguimiento seriado:¹⁰ mediante ella se ha demostrado regresión espontánea en algunos casos¹⁰ revelándose así nuevas características de su evolución que influirán directamente en los criterios terapéuticos vigentes.

Aproximadamente 60% de los casos son diag-

nosticados durante los primeros meses de vida,⁶ siendo la hidronefrosis unilateral el diagnóstico diferencial de mayor relevancia.⁵

Como complicaciones se describen dolor abdominal,^{1,6,15} hematuria,² litiasis, infección urinaria,^{1,2,6,15} calcificaciones^{1,5,15} compresión de vísceras adyacentes,^{2,6} hipertensión arterial^{2-4, 6, 9, 15} y según algunos degeneración maligna.^{3, 4, 6, 15} Sin embargo, la incidencia de estas dos últimas no parece ser mayor que la de la población general.¹

Tanto los alcances etiológicos como terapéuticos no serán tratados, por escapar al propósito de esta publicación.

RESUMEN

Se presenta el caso de un recién nacido de término pequeño para la edad gestacional, portador de displasia renal multiquística izquierda —cuyo diagnóstico se efectuó previo al nacimiento mediante ecografía obstétrica— asociada a una grave malformación cardiovascular consistente en hipoplasia ventricular derecha y tricuspídea, atresia pulmonar, pequeña comunicación inter-ventricular, foramen oval abierto y ductus compensador. Después de completar su estudio se le sometió a una operación de Blalock y luego a nefrectomía izquierda. El análisis anatomopatológico confirmó un riñón quístico tipo II de Potter. Ha evolucionado hasta el momento sin complicaciones encontrándose al año y medio de vida en buenas condiciones generales, con una desnutrición secundaria compensada y su función renal normal.

REFERENCIAS

1. Glassberg K., Filmer B.: Renal dysplasia, renal hypoplasia and cystic disease of the kidney. Kelalis P., King L., Belman A., Clinical Pediatric Urology, 2nd Ed. U.S.A. W.B. Saunders Company 1985; 948-961.
2. Izzo C.: Riñón multicístico. Datos no publicados, 1979.
3. Dixon R.: Multicystic kidney. Ehrlich R. Dialogues in Pediatric Urology 1981; 4: 2-3.
4. Filmer B.: Pathology of Multicystic kidney. Enrlieh R. Dialogues in Pediatric Urology 1981; 4: 5-6.
5. Grossman H.: Imaging Modalities. Ehrlich R., Dialogues in Pediatric Urology 1981; 4: 6-7.
6. Brosman S.: Surgical and medical management. Ehrlich R. Dialogues in Pediatric Urology 1981; 4: 7-8.
7. Potter E.: Anomalías renales. Barcelona, España, Editorial Pediátrica 1974; 161-262 y 342-350.
8. Osathanondh V., Potter E.: Pathogenesis of polycystic kidneys. Arch Pathol 1964; 77: 459-512.
9. Chen Y., Stapleton F., Roy S. III, Noe H.: Neonatal hypertension from a unilateral multicystic dysplastic kidney. J Urol 1985; 133: 664-665.
10. Pedicelli G., Jequier S., Bowen A., Boisvert J.: Multicystic dysplastic kidneys: spontaneous regression demonstrated with U.S. Radiology 1986; 161: 23-26.
11. Kleiner B., Filly R., Mack L., Callen P.: Multicystic Dysplastic kidney: observations of contralateral disease in the fetal population. Radiology 1986; 161: 27-29.
12. Fong K., Rahmani M., Rose T., Skidmore M., Connor T.: Fetal renal cystic disease: sonographic-pathologic correlation. AJR 1986; 146: 767-773.
13. Shaw D., Pincott J.: Renal cystic disease-problems in identification, inheritance and prognosis: a review. J R Soc Med 1986; 79: 476-477.
14. Chevalier R., Campbell F., Brenbridge A.: Nephrosonography and renal scintigraphy in evaluation of newborn with renomegaly. Urology 1984; 24: 96-103.
15. Ambrose S., Gould R., Trulock T., Parrot T.: Unilateral multicystic renal disease in adults. J Urol 1982; 128: 366-369.
16. Roodhooft A., Birnholz J., Holmes L.: Familial nature of congenitally absent and severe dysgenesis of both kidneys. N Engl J Med 1984; 310: 1341-1345.
17. Juez G., Ventura-Juncá P., Lucero E.: Crecimiento intrauterino en un grupo seleccionado de recién nacidos chilenos; ¿Subdiagnóstico de retardo de crecimiento intrauterino en Chile? Rev Med Chile 1984; 112: 759-764.
18. Blalock A.: Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis. Surg Gynecol Obstet 1948; 87: 385-409.