

Displasia renal multiquística segmentaria: primeros casos registrados en Cuba

Segmental multicystic renal dysplasia. First cases registered in Cuba

Sandalio Durán Álvarez,^I Caridad Casacó Santana,^{II} Yamilé Peña Quian,^{III} Niurka Díaz Zayas,^{IV} Raisa Durán Menéndez^V ^I Profesor Consultante de Pediatría. Hospital Pediátrico Provincial Docente «William Soler». La Habana, Cuba.
^{II} Especialista de I Grado en Radiología. Centro de Investigaciones Clínicas. La Habana, Cuba.
^{III} Especialista de I Grado en Medicina Interna. Centro de Investigaciones Clínicas. La Habana, Cuba.
^{IV} Especialista de I Grado en Radiología. Hospital Pediátrico Provincial Docente «William Soler». La Habana, Cuba.
^V Especialista de I Grado en Neonatología. Instructora de Pediatría. Hospital «Enrique Cabrera». La Habana, Cuba.

RESUMEN

La displasia renal multiquística segmentaria es un subtipo raro de displasia renal que puede confundirse prenatalmente con una displasia multiquística total, un doble sistema obstruido o una hidronefrosis por estenosis de la unión pieloureteral. Se presentan los casos de dos niñas con esta variedad de displasia. En una de ellas la imagen del ultrasonido maternofetal, e incluso el primer ultrasonido renal, se confundió con una hidronefrosis. En la otra, el ultrasonido de las 22 semanas de gestación detectó quistes renales y el primer ultrasonido renal antes de egresar de la maternidad hizo sospechar esta variedad de displasia. Se propone el control imagenológico expectante, sin realizar exéresis de la masa quística, pero atentos a las posibles complicaciones y con el consentimiento informado de los padres

Palabras clave: Displasia renal multiquística segmentaria, hidronefrosis prenatal.

ABSTRACT

Segmental multicystic renal dysplasia is a rare subtype of renal dysplasia that may be mistaken with a total multicystic dysplasia, an obstructed double system or a hydronephrosis by stenosis of pyeloureteral junction. Authors present cases of two girls presenting with this variety of dysplasia. In one of them maternal-fetal US image, and even the first renal US, was confounded with a hydronephrosis. In the other case, US of 22 weeks of pregnancy showed renal cysts, and in the first renal US before admission in unit, raised suspicion of this variety of dysplasia. We propose the expectant imaging control, without performing excision of cystic mass, but we must be attentive to possible complications, and with informed consent of parents.

Key words: Segmental multicystic renal dysplasia, prenatal hydronephrosis.

INTRODUCCIÓN

La displasia renal multiquística (DRMQ) o riñón multiquístico (RMQ) es la segunda causa de masa renal palpable en el recién nacido después de la hidronefrosis y la causa más frecuente de masa renal quística en los niños. Por lo general afecta al riñón completo, y el subtipo segmentario es una variedad rara de displasia.¹ *Varela, Orjuela y Malo*² reportan un caso en 1999 y señalan que sólo existían 12 casos en la literatura, y *Kalyoussef y asociados*³ señalan que hasta el 2006, en que publican el caso de una adolescente con esta variedad de displasia, sólo se habían publicado 18 casos en lactantes. En sus referencias bibliográficas no aparece el caso reportado por *Varela y colaboradores*² ni el de *Agrawal y colaboradores*, publicado en el 2002.⁴

Aunque la mayoría de los casos se reportan en niños pequeños, *Suzuki y colaboradores* reportan el caso de una mujer de 42 años de edad que consultó por distensión abdominal y hematuria macroscópica. Se planteó un carcinoma quístico, se realizó nefrectomía y el estudio histopatológico demostró que se trataba de una displasia renal multiquística segmentaria.⁵

En el estudio ultrasonográfico prenatal la displasia renal multiquística puede confundirse con hidronefrosis y con doble sistema excretor, con obstrucción en uno de sus polos.⁶ Su rara presentación y la confusión diagnóstica que puede crearse nos motiva la presentación de estos casos.

NUESTROS CASOS

Caso 1

Niña blanca, que en el ultrasonido materno-fetal de la semana 20 de gestación se reportó «riñón derecho con marcada dilatación pielocalicial y parénquima muy fino; riñón izquierdo normal». A las 24 semanas del embarazo se repite el estudio, el cual informa «riñón derecho con hidronefrosis grave y parénquima no visible; impresiona corresponder a estrechez de la unión ureteropielica o del tercio superior

del uréter». En ultrasonidos evolutivos posteriores sólo se informaba que «se mantiene igual».

Nace a las 39 semanas y al día siguiente se realiza ultrasonido renal que reportó una «marcada pielocaliectasia derecha con pelvis extrarrenal». Es recibida en consulta a los 40 días de nacida con buen estado general y al examen no se detectan alteraciones. Niegan antecedentes familiares de enfermedad renal. A los 43 días de edad se realiza ultrasonido renal donde se observan «ambos riñones en posición normal; el riñón derecho muestra 3 estructuras quísticas en su polo superior de 16, 11 y 5 mm de diámetro respectivamente; el resto del riñón es de aspecto normal con parénquima de 10 mm» (figura 1). Se hace gammagrafía estática con 99mTc-DMSA donde se observa asimetría morfológica y funcional entre ambos riñones con masa renal derecha reducida de tamaño. Impresiona polo superior derecho afuncional. La función relativa es de 35 % en el riñón derecho y 65 % en el riñón izquierdo (figura 2). La niña está asintomática y por decisión de los padres se difiere la uretrocistografía miccional.



Figura 1. Estructuras quísticas en polo superior del riñón derecho y aspecto normal del segmento inferior de dicho órgano.

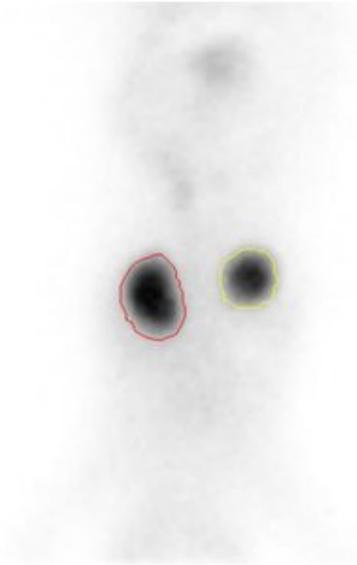


Figura 2. **Asimetría morfológica y funcional de los riñones con riñón derecho disminuido de tamaño y sin captación del radioisótopo en su polo superior. Función relativa 35 %.**

Caso 2

Niña blanca, que en el ultrasonido de la semana 22 de gestación se reportó la presencia de dos pequeños quistes en el riñón izquierdo. Los ultrasonidos evolutivos reportan iguales hallazgos hasta el final del embarazo. Nace a las 41,6 semanas de gestación y a las 36 horas de nacida se hace ultrasonido renal que reporta «riñón izquierdo aumentado de tamaño con imágenes quísticas en su polo superior que miden entre 16 y 6 mm de diámetro; riñón derecho de tamaño y aspecto normal» y es remitida a la consulta de Nefrología para proseguir su estudio.

Se confirma la presencia de quistes en polo superior del riñón izquierdo mediante el estudio ultrasonográfico. A los 61 días de edad se hace ultrasonido evolutivo y se observan los quistes sin variación apreciable en el polo superior izquierdo ([figura 3](#)) y la gammagrafía con DMSA muestra un riñón izquierdo con amputación funcional de su polo superior y función renal relativa de 36 % en ese lado y 64 % en el derecho ([figura 4](#)). La niña está asintomática.

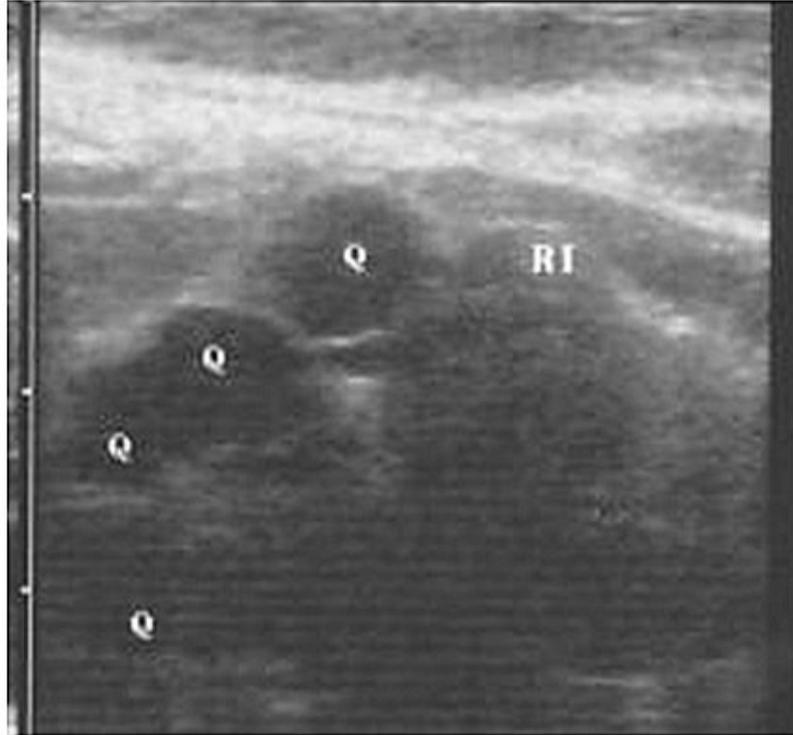


Figura 3. **Imágenes quísticas en polo superior del riñón izquierdo y segmento inferior de aspecto normal.**



Figura 4. **Asimetría. Riñón izquierdo disminuido de tamaño sin captación del radioisótopo en su polo superior. El segmento inferior capta normalmente. Función relativa 36 %.**

DISCUSIÓN

La DRMQ también conocida como RMQ es una entidad relativamente frecuente y se estima que ocurre en 1 de cada 4300 nacidos vivos.⁷ Es una forma de displasia no genética⁸ que se produce por una diferenciación metanéfrica anormal caracterizada por la presencia de cartílago, mesénquima indiferenciado y túbulos inmaduros,⁹ aunque se han reportado casos en familias.^{10,11} Por su proceso de formación, su diagnóstico prenatal en los casos típicos puede establecerse alrededor de las 28 semanas, con rango entre 21 y 35 semanas.¹² En nuestros casos -que son del subtipo segmentario- fue detectada la anomalía a las 20 y 22 semanas de gestación, respectivamente, aunque en uno de ellos se confundió con una hidronefrosis, situación que puede presentarse tanto en la forma difusa o clásica como en la segmentaria.^{6,8,13,14} *Spence* en 1955 destacó la importancia de separar la displasia renal multiquística de las enfermedades poliquísticas hereditarias,¹⁵ y todo parece indicar que el primer caso de displasia renal multiquística segmentaria como tal fue reportado en 1964.¹⁶

En 1996 *Corrales y Elder*¹⁷ relatan 13 casos, 3 de ellos propios, y señalan su mayor frecuencia en el sexo femenino y en lado izquierdo. Señalan que la displasia multiquística segmentaria puede tener asociadas otras anomalías y destacan estas en los casos reportados hasta la fecha y en los tres propios. En estos 3 pacientes (2 varones y 1 niña) la displasia segmentaria era izquierda, tenían ureteroceles ortotópicos pequeños sin dilatación evidente del uréter distal correspondiente, asociado a reflujo vesicoureteral del sistema inferior. En uno de los varones había reflujo contralateral y todos los reflujos eran de grado V. En uno de los pacientes realizaron nefrectomía polar superior a los 6 meses de edad por no modificarse los quistes en los estudios ultrasonográficos evolutivos y los otros dos mostraron disminución de los quistes sin llegar a desaparecer totalmente a los 20 y 28 meses en los estudios subsiguientes. Estos dos pacientes no fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. En dos casos la ureterocistografía miccional demostró disminución del reflujo a grado III y II, respectivamente. En el varón con reflujo bilateral se realizó ureteroneocistostomía bilateral a los 28 meses de edad.

Kalyoussef y colaboradores³ reportan el caso de una adolescente y refieren de la literatura médica los casos de 18 niños más y de un adulto y encontraron que todos los niños fueron detectados en la lactancia. Incluyendo el caso propio y la mujer reportada por *Susuki* y colaboradores,⁵ 13 pertenecen al sexo femenino, 5 al masculino y en dos casos no se especifica sexo en el reporte publicado. La displasia fue izquierda en 11 casos, derecha en 8 y en 1 caso no se precisa. Refieren anomalías contralaterales en 33 %, incluyendo dos displasias multiquísticas totales, y en 77 % ipsilateral, con reflujo del sistema inferior como la anomalía más frecuente. El caso reportado por *Varela*² se detectó prenatalmente, pero se confundió con una hidronefrosis igual que en una de nuestras pacientes.

Aunque *Kalyoussef* y colaboradores³ hicieron esta magnífica revisión, ya se había reportado el paciente de *Varela* y colaboradores;² este caso no es citado en la revisión de los autores de New Jersey. Ellos tampoco incluyen un raro caso reportado por *Agrawal* y colaboradores,⁴ que se corresponde con una displasia multiquística segmentaria con displasia multiquística global del riñón contralateral, y en el mismo año de su revisión aparece el caso de *Carmack* y colaboradores.⁵ Posteriormente sólo hemos encontrado el caso reportado por *Sarmiento de la Iglesia* y colaboradores.¹ Si es así, podemos decir que se han reportado, al menos, 24 casos en la literatura médica, aunque *Carmack* y colaboradores⁵ incluyen los dos

casos descritos por *Osathanonth* y *Potter* que habían señalado displasia segmentaria en su estudio de microdissección.¹⁸

La displasia multiquística clásica (afectación total del riñón) es más frecuente en el varón,^{12,19} pero la segmentaria se ha reportado más frecuentemente en el sexo femenino. Los casos que hemos encontrado, no citados en la revisión de *Kalyouseef* y colaboradores³ incluidos los nuestros, corresponden al sexo femenino y tres a cada lado.

En la gran mayoría de los casos reportados hasta el momento se ha realizado exéresis quirúrgica de la masa quística, pero teniendo en cuenta lo planteado en el manejo de la displasia renal multiquística clásica de no intervenir quirúrgicamente excepto por complicaciones, programamos el control imagenológico seriado en nuestras pacientes, aunque muy atentos a su evolución clínica y a la imagen quística, como hacemos y se recomienda hacer en los casos de displasia total unilateral.^{13,20} Se ha podido observar que pueden aparecer síntomas o complicaciones tardíamente^{3,4} y esto nos obliga a explicar adecuadamente a los padres y que ellos puedan participar de la decisión quirúrgica o expectante.

No hemos encontrado estudios de seguimiento prolongado de los pocos casos de la literatura, pero es de suponer que si no existe otra anomalía asociada, su evolución sea similar a la displasia renal multiquística global, y el conocimiento de la anomalía y la experiencia del ultrasonidista ayuden a diagnosticar con mayor frecuencia este raro subtipo de displasia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sarmiento de la Iglesia MM, Peña B, Lecumberri G, Oleaga L, Grande Icaran D. Displasia renal multiquística segmentaria: hallazgos radiológicos y diagnóstico diferencial. *Radiología*. 2007;49:269-71.
2. Varela R, Orjuela C, Malo G. Displasia renal multiquística segmentaria: Reporte de un caso. *Urol Colomb*. 1999;8:71-3.
3. Kalyouseef E, Hwang J, Prasad V, Barone J. Segmental multicystic dysplastic kidney in children. *Urology*. 2006;68:1121.e9-1121.e11
4. Agrawal L, Millard ML, Fairhurst J, Gilbert RD. Bilateral multicystic kidneys- An unusual case. *Pediatr Nephrol*. 2002;17:964-5.
5. Suzuki K, Kurokawa S, Muraishi O, Tokue A. Segmental multicystic dysplastic kidney in an adult woman. *Urol Int*. 2001;66:51-4.
6. Carmack AJ, Castellan M, Perez-Brayfeld M, Gosalbez R. Segmental multicystic dysplasia and ureteropelvic junction obstruction in a nonduplicated kidney. *J Pediatr Surg*. 2006;41:1-3.
7. Kissane JM. Renal cysts in pediatrics patients. A classification and overview. *Pediatr Nephrol*. 1990;4:59-77.
8. Glassberg KI. Multicystic dysplastic kidney, En: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, (Eds). *Campbell's Urology*. 8th Edition, Vol III, Chapter 56. USA: WB Saunders; 2003 (Versión electrónica).

9. Bisceglia M, Galliani CA, Senger C, Stallone C, Sessa A. Renal cystic disease. A review. *Adv Anat Pathol*. 2006;13:26-56.
10. Srivastava T, Garola LE, Hellerstein S. Autosomal dominant inheritance of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol*. 1999;13:481-3.
11. Sekine T, Namai Y, Yanagisawa A, Shirama H, Tashiro Y, Tarahara M, *et al*. A familial case of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol*. 2005;20:1245-8.
12. Avni E, Thoua Y, Lalman B, Didier F, Troulle P, Schulman CC. Multicystic dysplastic kidney. Natural history from in utero diagnosis and postnatal follow-up. *J Urol*. 1987;138:1420-4.
13. Durán Álvarez S, Betancourt Gonzalez U, Vázquez Ríos B. Displasia renal multiquistica: Manejo conservador. *Rev Cubana Pediatr*. [serie en Internet] 2004;74(4). Disponible en: <http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol76-4-04/ped04404.htm>
14. Piepsz A. Antenatally detected hydronephrosis. *Semin Nucl Med*. 2007;37:249-60.
15. Spence HM. Congenital unilateral multicystic kidney: An entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other cystic disorders. *J Urol*. 1955;74:693-706.
16. Pathak IG, Williams DI. Multicystic and cystic dysplastic kidney. *Br J Urol*. 1964;36:318-20.
17. Corrales JG, Elder JS. Segmental multicystic kidney and ipsilateral duplication anomalies. *J Urol*. 1996;155:1398-40.
18. Osathanonh V, Potter E. Pathogenesis of polycystic kidneys: Type 2 due to inhibition of ampullary activity. *Arch Pathol*. 1964;77:474-84. (citado en 5)
19. Ubetagoyena M, Areses R, Arruebarren D. Displasia renal multiquistica unilateral. Revisión de nuestra casuística. *Bol S Vasco-Nav Pediatr*. 2004;37:30-2.
20. Cambio AJ, Evans CP, Kurzrock EA. Non-surgical management of multicystic dysplastic kidney. *BJU Int*. 2008;101:804-8.

Recibido: 1 de enero de 2009.

Aprobado: 16 de enero de 2009.

Sandalio Durán Álvarez. Servicio de Nefrología, Hospital Pediátrico Docente «William Soler». San Francisco 10112, Altahabana, Habana 8. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: sduran@infomed.sld.cu