

Riñón fetal hiperecogénico

Hyperechogenic fetal kidney

Sandalio Durán Álvarez,^I Neri Georgina Campañá Cobas,^{II} Niurka Díaz Zayas,^{III} Yamilé Peña Quián^{IV}

^IEspecialista de I Grado en Pediatría. Profesor Consultante. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Pediatría y de II Grado en Nefrología. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Imaginología. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Medicina Interna. Médico Nuclear. Centro de Investigaciones Clínicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El hallazgo de riñones fetales hiperecogénicos es un problema de gran preocupación médica y de ansiedad familiar, porque casi siempre traduce una enfermedad renal importante. Cuando la hiperecogenicidad se acompaña de oligohidramnios, la mayoría de las veces estamos enfrentando una enfermedad poliquística; cuando no existe oligohidramnios, el diagnóstico probable es difícil. El objetivo de este reporte es la presentación de un niño con enfermedad poliquística autosómico recesiva. En los exámenes realizados a la madre, durante el embarazo, se encontró hiperecogenia renal y oligohidramnios. Se describe la evolución clínica, ultrasonográfica y gammagráfica de su enfermedad. Se revisa brevemente la literatura con relación al tema.

Palabras clave: riñón hiperecogénico, oligohidramnios, enfermedad renal poliquística.

ABSTRACT

The finding of hyperechogenic fetal kidneys is a problem of a great medical concern and of family anxiety, because of almost always it expresses an important renal disease. When hyper-echogenicity is accompanied by oligohydramnios, usually we are facing a polycystic disease; where there are not oligohydramnios the potential diagnosis is difficult. The objective of present paper is the presentation of a child presenting with recessive autosomal polycystic disease. En examinations performed in the mother during pregnancy, it was found a renal hyperechogeny and oligohydramnios. The clinical evolution, ultrasonography and scintigraphy of its disease is described and a brief review of literature in relation to thus subject is reviewed.

Key words: hyperechogenic kidney, oligohydramnios, polycystic renal disease.

INTRODUCCIÓN

El descubrimiento prenatal de riñones hiperecogénicos bilaterales es muy atormentador para la embarazada y la familia.¹ El aumento de la ecogenicidad renal se establece cuando el riñón es más ecogénico que el tejido hepático adyacente.² El riñón fetal hiperecogénico puede estar asociado a oligohidramnios³ o a líquido amniótico normal.²

Cuando el riñón hiperecogénico se acompaña de oligohidramnios los diagnósticos más frecuentes a tener en cuenta son las enfermedades renales poliúísticas, en primer lugar la autosómica recesiva (EPAR), y la dominante (EPAD) como segunda.^{3,4} Cuando el líquido amniótico es normal, y no es detectable otra anomalía, el diagnóstico es muy difícil, pero esto por lo general indica una enfermedad parenquimatosa con posible insuficiencia renal en el recién nacido o el niño pequeño.² Otras causas de riñones fetales hiperecogénicos son la displasia renal quística (DRQ) y algunos síndromes complejos como el de Bardet-Biedl, Meckel-Gruber, Dandy-Walker, la trisomía 13,⁵ la esclerosis tuberosa y el síndrome oro-facial-digital tipo 1.⁶

Hay estudios que reportan la delección del gen TCF2, que codifica el factor nuclear del hepatocito-1 beta como la causa más frecuente de riñón fetal hiperecogénico, y otros lo señalan como la que sigue a los riñones poliúísticos⁶ y la enfermedad glomeruloquística.⁷ Este factor, ampliamente distribuido, está involucrado en el desarrollo embrionario renal, pancreático y hepático.^{1,6,7}

Se ha descrito la hiperecogenicidad renal fetal en variantes de síndromes nefróticos congénitos,^{8,9} pero también se ha señalado que puede tratarse de una variante normal, por existir pacientes en los que no se ha demostrado nefropatía en el seguimiento posnatal.³

Nuestro objetivo es describir un caso de hiperecogenicidad renal fetal y alertar sobre este hallazgo y sus posibles consecuencias.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Feto de sexo masculino, que a las 24 semanas de gestación, el ultrasonido materno-fetal no reportó alteraciones, pero a las 34 se informó disminución del líquido amniótico y riñones hiperecogénicos. Nace a las 38,1 sem de gestación, mediante parto transvaginal normal, con peso de 3 320 g, longitud de 48 cm y puntaje de Apgar 9-9. Presenta ligera dificultad respiratoria, pero se recupera con rapidez. Los riñones no son palpables, y se aprecia hernia inguino-escrotal derecha. El ultrasonido renal del día de nacido precisa nefromegalia e hiperecogenicidad de ambos riñones. A las 60 h de nacido se hace nuevo ultrasonido renal, en el que se aprecian riñones muy aumentados de tamaño, el derecho con longitud de 90 mm y el izquierdo de 80 mm, e hiperecogénicos con mala delimitación córtico-medular (figura 1).

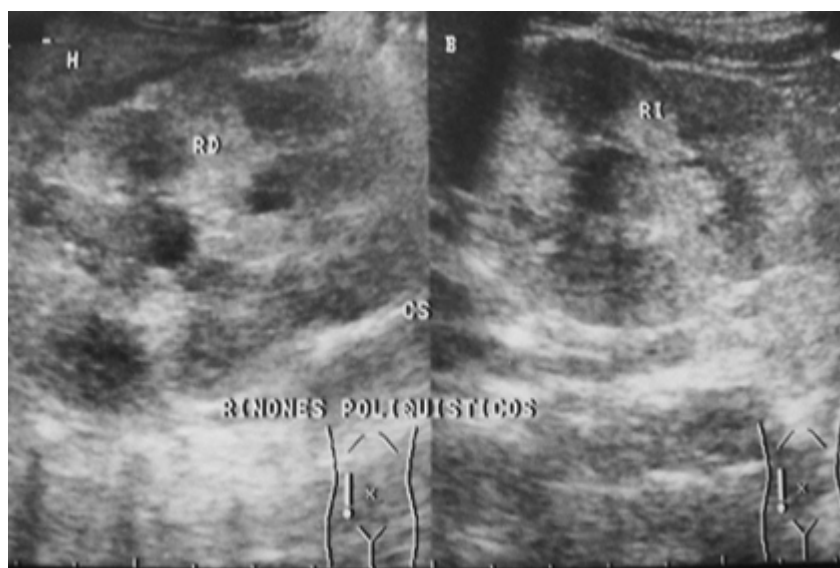


Fig. 1. Imagen de ultrasonido que muestra riñones hiperecogénicos y con gran aumento de tamaño en el período de recién nacido.

Se hace ultrasonido renal a ambos padres y no se aprecian alteraciones. La creatinina en sangre es de 44 $\mu\text{mol/L}$ y la gasometría por punción digital es normal. Se establece el diagnóstico de EPAR. A los 26 días se hace gammagrafía estática con $^{99\text{m}}\text{Tc-DMSA}$, que reporta riñones muy aumentados de tamaño con hipocaptación ligera del radiofármaco en la corteza renal del polo inferior del riñón derecho (figura 2 [A]). Al repetir el ultrasonido renal se describen riñones aumentados de tamaño, hiperecogénicos, con mala delimitación córtico-medular y pequeños quistes bilaterales (el mayor de 6,8 mm de diámetro). A los 32 días de edad la tensión arterial es de 180/120 mmHg y el ecocardiograma demuestra hipertrofia ventricular ligera-moderada, por lo que se inicia tratamiento con enalapril (5 mg/día), pero al persistir hipertensión arterial severa, a los 5 días de tratamiento se agrega losartán (5 mg/día). Con este tratamiento se controla la hipertensión y no es necesario incrementar las dosis de medicamentos durante su seguimiento.

A los 38 meses de edad se hace biopsia hepática que reporta hallazgos compatibles con fibrosis hepática congénita. La gammagrafía renal estática con ^{99m}Tc -DMSA

reporta ambos riñones aumentados de tamaño para la edad, múltiples áreas de hipocaptación del radiofármaco en la corteza renal, de intensidad moderada, más evidentes a nivel de los polos renales, contornos muy irregulares con aspecto deshilachado, compatible con enfermedad renal poliquística (figura 2 [B]).

Aparece acidosis metabólica que se controla con bicarbonato de sodio oral, y comienza a ascender la creatinina que a los 4,6 años de edad es de 140 $\mu\text{mol/L}$ (filtrado glomerular = 33 mL/1,73 m^2 de superficie corporal/min, según método de Schwartz para niños), la hemoglobina desciende a 79 g/L, y en el ultrasonido persiste la marcada hiperecogenicidad renal con riñones aumentados de tamaño (derecho 126 x 63 mm, e izquierdo 122 x 66 mm) (figura 3).

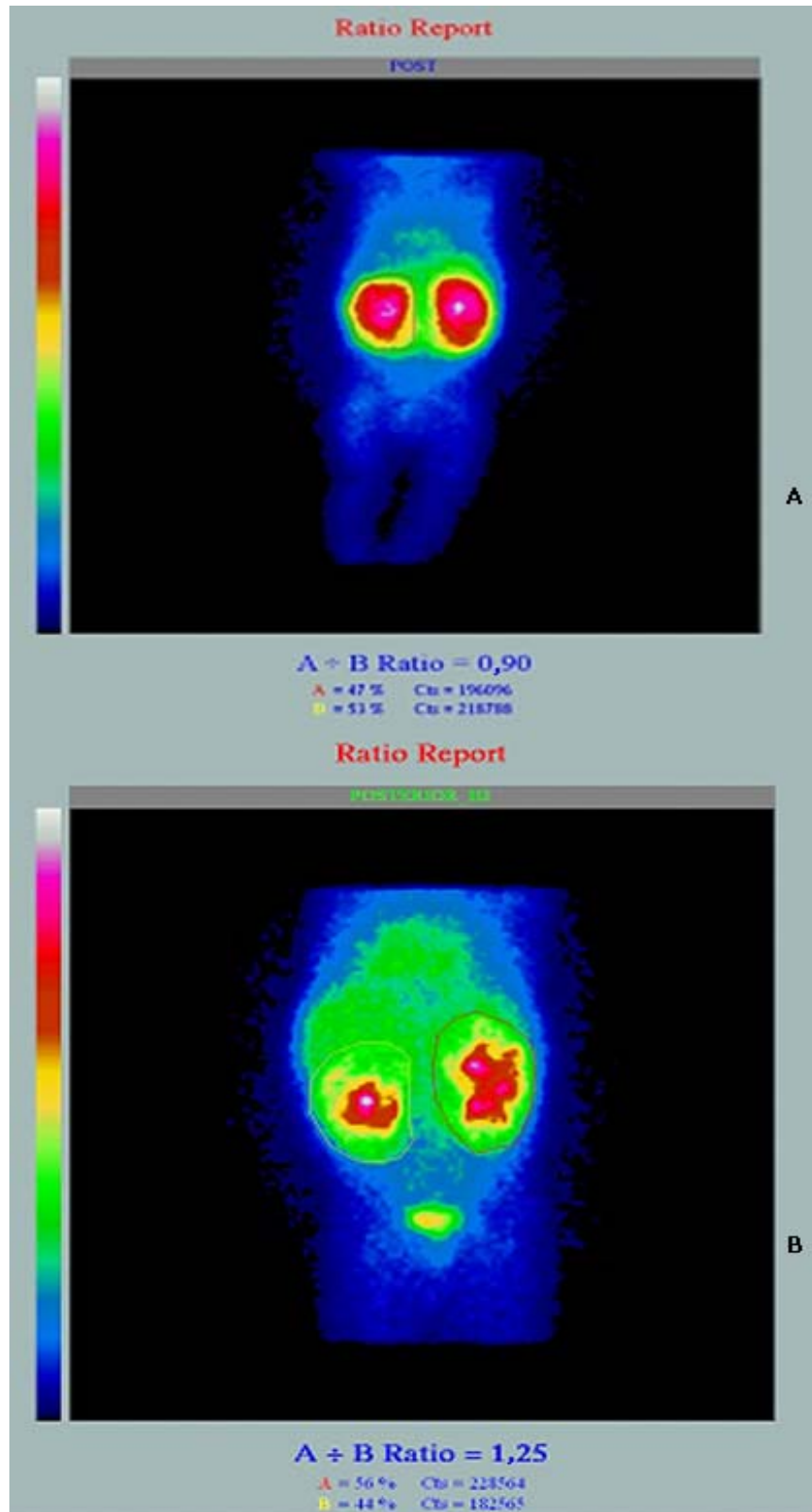


Fig. 2. A. Gammagrafía renal con ^{99m}Tc -DMSA. Vista posterior. Estudio a los 26 días de nacido.
B. Gammagrafía renal con ^{99m}Tc -DMSA. Vista posterior. El mismo paciente a los 4,6 años de edad.

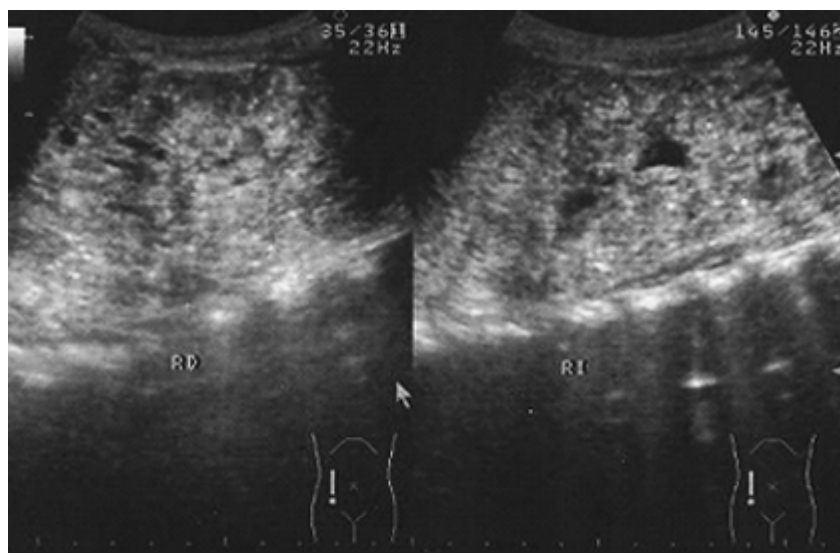


Fig. 3. Imagen de ultrasonido realizada a los 4,6 años que muestra gran aumento del tamaño renal e hiperecogenicidad.

DISCUSIÓN

La anomalía congénita encontrada en nuestro paciente es la causa más frecuente de riñones fetales hiperecogénicos acompañados de oligohidramnios.^{3,4} En el estudio de *Li* y otros,³ en los 12 casos que decidieron la interrupción del embarazo, 10 de ellos con oligohidramnios, 10 tenían EPAR, 1 EPAD y 1 DRQ. De los 19 que continuaron el embarazo, 2 murieron en el período neonatal, ambos con EPAR, 3 casos que tenían EPAR, EPAD y DRQ, murieron a los 3, 8 y 12 meses, 1 caso presentó hipertensión arterial sintomática a los 26 meses de edad, y los 13 restantes no presentaban síntomas al momento de la publicación. Señalan los autores que la presencia de oligohidramnios es un elemento clave en el pronóstico de estos pacientes.

En el seguimiento de 17 casos con riñones fetales hiperecogénicos, *Enmanuelli* y otros⁴ encontraron 9 con EPAR, 3 con EPAD, y en los 5 restantes diagnosticaron síndromes complejos asociados a quistes renales. *Chaumoitre* y otros,⁵ en un estudio multicéntrico, analizaron 93 casos con riñones hiperecogénicos asociados a quistes renales, y diagnosticaron 31 EPAR, 28 EPAD, y los restantes tenían diferentes síndromes asociados a quistes renales. Señalan que en casi un tercio de los casos (30/93) con quistes renales, las características de estos (tamaño, localización y número) no fueron muy útiles para el diagnóstico.

Se ha reportado que en los riñones fetales hiperecogénicos sin diagnóstico prenatal específico, una anomalía del gen TCF2 puede ser la causa.¹ Este gen se localiza en el cromosoma 17q12.¹⁰

Decramer y otros¹ estudiaron 62 casos de riñones fetales hiperecogénicos, incluyendo 25 con diagnóstico inseguro, y en 18 (25 % de los 62 estudiados) hallaron anomalías de este gen. En los casos reportados por estos autores los riñones eran de tamaño normal, excepto en 2 hermanas, y se detectaron quistes prenatales en 11 de los 18 casos, unilaterales en 8 de los 11. Después del nacimiento aparecieron quistes en 17 de los 18 durante el primer año de vida, y en los detectados prenatalmente el número de quistes aumentó, se desarrollaron bilateralmente, y con disminución del

crecimiento renal. En estos 18 casos el filtrado glomerular disminuyó en su evolución a largo plazo. La delección heterocigota del gen TCF2 es una importante causa de hiperecogenicidad renal fetal, y su evolución posnatal es extremadamente variable, por lo que necesita un seguimiento prospectivo a largo plazo.

En los casos de obstrucción del tracto urinario, los riñones fetales hiperecogénicos son predictores de displasia renal en el 95 % de los casos.¹¹

Existen pocos estudios de seguimiento de EPAR severa. La mayoría evoluciona con disminución del tamaño renal, aunque tamaño y ecogenicidad pueden mantenerse, o incluso aumentar, sin correlación con el grado de disfunción renal. En los ultrasonidos los riñones aumentados de tamaño mantienen su morfología, son difusamente ecogénicos debido a las múltiples interfases producidas por los *ductus* dilatados, y tienen pérdida de la diferenciación córtico-medular. Ocasionalmente se ven algunos quistes pequeños subcentimétricos en corteza y médula, que representan los *ductus* ectásicos.¹² En nuestro paciente la hiperecogenicidad se mantiene, los riñones han aumentado de tamaño, y están presentes las otras alteraciones reportadas en estos casos.¹²

En estudios gammagráficos con ácido dimercaptosuccínico o dimercapto-succinic acid (DMSA) se reporta la pérdida del contorno renal, las estructuras internas se observan en 75 % de los casos, y la captación en parches con defectos focales, particularmente en los polos. También se señala que los cambios gammagráficos no se correlacionan con los ultrasonográficos, en los que los riñones están uniformemente afectados, y que en un niño con riñones agrandados que en el ultrasonido se demuestre hiperecogenicidad, el aspecto imagenológico del DMSA apoya fuertemente el diagnóstico de EPAR.¹³

Nuestro paciente reúne estos requisitos en su evolución ultrasonográfica, por persistir la hiperecogenicidad y demostrarse aumento del tamaño renal, aunque no son evidentes los quistes, y la imagen gammagráfica coincide con lo descrito por otros autores.¹³

El hallazgo de riñones hiperecogénicos en un feto debe alertar al obstetra y al neonatólogo sobre la necesidad de estudio posnatal y el seguimiento de estos recién nacidos y lactantes, porque muchos de ellos pueden tener una enfermedad quística o del parénquima renal, con mal pronóstico a mediano o largo plazo.¹⁴

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Decramer S, Parant O, Beaufits S, Clavin S, Guillou C, Kessler S, et al. Anomalies of the TCF2 gene are the main causes of fetal hyperechogenic kidneys. *J Am Soc Nephrol*. 2007;18:923-33.
2. Mashiach R, Davidovits M, Eisenstein B, Kidron D, Kovo M, Chalev J, et al. Fetal hyperechogenic kidney with normal fluid volume. A diagnostic dilemma. *Prenat Diagn*. 2005;25:553-8.
3. Li H, Liu C, Shang T. Prenatal diagnosis and clinical prognosis of fetal hyperechogenic kidneys. *Zhonghua Fu Cuan Ke Zhi*. 2007;42:336-8.

4. Enmanuelli V, Lahoche-Mauricci A, Holder-Espinasse M, Deviste L, Vaast P, Dieuk-Coeslier A, et al. Prenatal diagnosis of hyperechogenic kidneys. A study of 17 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2010;39:637-46.
5. Chaumoitre K, Brun M, Cassart M, Maugey-Laulom B, Eurin D, Didier F, et al. Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract abnormalities. A multicenter study. *Obstet Gynecol*. 2006;28:911-7.
6. Brochard K, Decramer S. Cystic and hyperechogenic kidneys in children. *Nephrol Ther*. 2010;6:272-9.
7. Edghill EL, Bingham C, Ellard S, Hattersley AT. Mutations in hepatocyte nuclear factor-1 beta and their related phenotypes. *J Med Genet*. 2006;43:84-90.
8. Mark K, Reis A, Zenker M. Prenatal findings in four consecutive pregnancies with fetal Pierson syndrome, a newly defined congenital nephrotic syndrome. *Prenat Diagn*. 2006;26:262-6.
9. Hofstaetter C, Neuman I, Lenner J, Dudenhausen JW. Prenatal diagnosis of diffuse mesangial glomerulosclerosis by ultrasonography. A longitudinal study in an affected family. *Fetal Diagn Ther*. 1996;11:126-31.
10. Mefford HC, Clauin S, Sharp AJ, Moller RS, Ullmann R, Kapur R, et al. Recurrent reciprocal genomic rearrangements of 17q12 are associated with renal disease, diabetes and epilepsy. *Am J Hum Genet*. 2007;81:1057-69.
11. Robyr R, Benachi A, Daikha-Dahmane F, Martinovich J, Dumez Y, Ville Y. Correlation between ultrasound and anatomical findings in fetuses with lower urinary tract obstruction in the first half of pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:478-82.
12. Pérez CS, Moenne KB. Imágenes en la enfermedad quística renal en edad pediátrica. *Rev Chil Pediatr*. 2007;13:127-40.
13. Zagar I, Anderson PJ, Gordon I. The values of radionuclide studies in children with autosomal recessive polycystic kidney disease. *Clin Nucl Med*. 2002;27:339-44.
14. Suranyi A, Pal A, Streitman K, Pinter S, Kovacs L. Fetal renal hyperechogenicity in pathological pregnancies. *J Perinat Med*. 1997;25:274-9.

Recibido: 26 de mayo de 2011.

Aprobado: 27 de junio de 2011.

Sandalio Durán Álvarez. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". Avenida San Francisco # 10 112, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: sduran@infomed.sld.cu