

Riñón multicístico: Evaluación del riñón contralateral

María del Pilar Hevia J.^{1,2}, María Pía Rosati M.²,
Elizabeth Lagos R.², Juan Pablo Barroso S.³

Resumen

El riñón multicístico (RMC) se asocia a malformación del riñón contralateral en porcentajes variables. Con el propósito de determinar la prevalencia y tipo de malformaciones asociadas, y la evolución de la función renal, se estudiaron de manera retrospectiva 34 niños con diagnóstico de RMC entre 1 día y 13 meses de edad con ecotomografía renal, cintigrama renal Tc99 DMSA y uretrocistografía miccional. Se encontró malformación del riñón contralateral en 11/34 pacientes (32%) siendo las más frecuentes la estenosis pieloureteral y el reflujo vesicoureteral. En 5 pacientes el seguimiento demostró signos de displasia renal y en 1 hipertensión arterial. No hubo malignización. Se concluye que la malformación del riñón contralateral es de alta frecuencia, por lo que siempre debe realizarse el estudio completo con ecotomografía renal, cintigrama renal Tc99 DMSA y uretrocistografía. Debe además efectuarse control seriado del crecimiento y función renal, para la detección y manejo precoz de la insuficiencia renal.

(**Palabras clave:** displasia renal, riñón multicístico, reflujo vesicoureteral, riñón contralateral).

Multicystic Kidney: an evaluation of the contralateral kidney

A multicystic dysplastic kidney (MCDK) is often associated with contralateral kidney abnormalities. Medical records of 34 children with a diagnosis of MCDK were retrospectively analyzed for contralateral kidney abnormalities and global renal function. They were examined using ultrasound, isotope scan with Tc-99m dimercaptosuccinic acid (Tc-99 DMSA) and voiding cystourethrography (VUG). Abnormalities of the contralateral kidney were found in 11/34 (32%). The most common being ureteropelvic junction obstruction and vesicoureteral reflux. In five patients follow-up revealed renal dysplasia, of these one developed hypertension. No malignancy was found. Based on the results of this study we recommend a complete evaluation of the contralateral kidney using ultrasound, Tc-99 DMSA and VUG. Regular follow-up must be performed, evaluating serum creatinine levels and kidney growth for the early detection and treatment of chronic renal failure.

(**Key words:** dysplastic kidney, multicystic kidney, vesicoureteral reflux, contralateral kidney).

1. Médico. Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina Campus Occidente, Universidad de Chile.

2. Médico. Unidad de Nefrología, Servicio de Pediatría, Hospital San Juan de Dios.

3. Médico. Servicio de Urología, Hospital Clínico José Joaquín Aguirre.

INTRODUCCIÓN

El riñón multicístico (RMC) es la etiología más frecuente de masa renal quística en la infancia, la primera causa de masa renal palpable en el recién nacido y la segunda alteración renal prenatal más frecuentemente diagnosticada¹. Tiene una incidencia de 1/3 640 - 1/4 300 nacidos vivos^{1,2}. Representa el grado máximo de displasia renal resultado de una falla precoz en la coordinación y desarrollo del metanefros y del brote ureteral³⁻⁶, en que el parénquima renal normal es reemplazado por numerosos quistes de diferentes tamaños no comunicados entre sí^{7,8}, asociado a atresia o hipoplasia del uréter y la pelvis renal ipsilateral².

Generalmente, se sospecha por la palpación de una masa abdominal en el periodo de recién nacido o como hallazgo en la ecografía prenatal⁹⁻¹¹. El diagnóstico se confirma con la ecotomografía renal, que demuestra la presencia de quistes de distintos tamaños no comunicados entre sí, sin pelvis renal identificable, complementado con el cintigrama renal con ácido dimercaptosuccínico Tc99 (Tc99 DMSA), que revela ausencia de parénquima renal funcional^{8,12}. En su evolución, la mayoría de las veces el RMC disminuye de tamaño o incluso desaparece, pero se han descrito en la literatura casos de complicación como infección, neoplasia e hipertensión¹³⁻¹⁶.

Habitualmente el RMC es unilateral, siendo los casos bilaterales causa de muerte en los primeros días de vida por hipoplasia pulmonar^{6,17,18}. Si bien el compromiso unilateral se asocia a buen pronóstico, éste depende directamente de la normalidad del riñón contralateral. Diversos estudios han reportado alteraciones en 20 a 80% de ellos, principalmente reflujo vesicoureteral (RVU) y estenosis pieloureteral (EPU). Otras alteraciones incluyen estenosis vesicoureteral y displasia o hipoplasia renal^{2,14,17,19,20}.

Se analiza la experiencia de nuestro Servicio en pacientes con RMC evaluando la edad al diagnóstico y forma de presentación, la prevalencia y tipo de malformaciones asociadas en el riñón contralateral, y la evolución de la función renal.

MATERIAL Y MÉTODO

Se analizaron retrospectivamente 34 niños con diagnóstico de RMC diagnosticados entre los años 1985 y 2000.

El diagnóstico de RMC se confirmó con ecotomografía renal y cintigrama renal Tc99 DMSA.

El riñón contralateral se evaluó con ecotomografía, DMSA y uretrocistografía radiológica o cistografía isotópica, y en los casos de sospecha de EPU se realizó cintigrama renal dinámico y/o pielografía de eliminación.

El seguimiento se realizó con control de presión arterial, creatinina plasmática, exámenes de orina y ecotomografía renal seriada. Para la evaluación del tamaño renal por ecografía se utilizaron las tablas publicadas por Rosenbaum²¹ y para la creatinina los valores dados por Wassner²².

En los casos en que se realizó la nefrectomía del riñón quístico, se solicitó estudio anatomopatológico.

RESULTADOS

Se analizaron 34 pacientes, 21 hombres (62%) y 13 mujeres (38%) portadores de RMC. El seguimiento fue de 1 a 176 meses (promedio 62 meses). El diagnóstico se realizó en 31 de ellos (91%) durante los primeros 7 días de vida, en uno al mes y en 3 se diagnosticó el riñón multicístico entre los 8 y 13 meses de edad. El riñón comprometido por la displasia quística correspondió en 21 casos al riñón izquierdo (62%) y en 13 al riñón derecho (38%).

En 17 niños (50%) la sospecha diagnóstica se realizó por ecografía prenatal, en 10 por palpación de masa abdominal en el examen físico y en 7 casos por hallazgo ecográfico (estudio de infección urinaria en 3 pacientes y en 4 en ecografía realizada por otras causas).

En 12 de los 17 niños con diagnóstico prenatal (71%), se planteó un probable riñón multicístico, en 4 pacientes el diagnóstico prenatal fue hidronefrosis y en uno fue malformación digestiva.

Se demostró malformación asociada del riñón contralateral en 11 de los 34 pacientes, lo que corresponde a un 32% del total (tabla 1). En 5 casos (15%) se diagnosticó estenosis pieloureteral, todos ellos de resolución quirúrgica. En 3 niños (9%) se demostró reflujo vesicoureteral, sin embargo, la uretrocistografía se efectuó sólo en 25 pacientes. En un paciente se encontró un megauréter y en otro un riñón en herradura. Cuatro pacientes tuvieron más de una malformación.

Tabla 1. Malformación del riñón contralateral

	n	%
Estenosis pieloureteral	5	15
Reflujo vesicoureteral	3*	9
Megauréter	1	3
Riñón en herradura	1	3
Displasia renal	5	15

*Uretrocistografía efectuada en 25 pacientes

En 5 niños se diagnosticó displasia renal del riñón contralateral planteado por falta de hipertrofia compensadora y alza de la creatinina plasmática; tres de ellos tenían malformaciones asociadas (estenosis pieloureteral), uno de los cuales llegó a la insuficiencia renal crónica terminal a los 6 años. En los dos restantes la ausencia de hipertrofia compensadora estaba presente ya en periodo neonatal.

De los 15 niños con registro del tamaño renal en el período de recién nacidos, 10 (67%) tenían hipertrofia compensadora (tamaño renal > 1 DS). De ellos, 9 mantuvieron función renal normal y un paciente con EPU asociada tenía creatinina > 2DS al año de edad. De los 5 niños sin hipertrofia al nacer, 3 tenían creatinina plasmática > 2DS antes del año de edad.

La nefrectomía se efectuó en 26 niños (76%), por conducta del Servicio. La anatomía patológica confirmó en todos el diagnóstico (displasia renal tipo II de Potter).

No hubo malignización en ningún caso. Una paciente (con antecedentes de EPU y displasia del riñón contralateral) evolucionó con hipertensión arterial. Siete pacientes (21%) tuvieron infección urinaria.

COMENTARIO

Previo al desarrollo de la ecografía obstétrica, el hallazgo de una masa en flanco en el recién nacido constituía la manera más frecuente de sospechar un RMC. Al mejorar la ultrasonografía prenatal, el diagnóstico se ha hecho más frecuente y precoz. Esto explica el aumento de la incidencia de RMC unilateral de 1/4 300 a 1/3 640 nacidos vivos¹. En nuestra serie el diagnóstico prenatal se realizó en el 50% de los pacientes y en un 29% la sospecha se realizó durante el examen físico del recién nacido. Estos datos son en todo similares a los del reporte preliminar del registro norteamericano de RMC¹⁹. En concordancia con otros autores, hubo predominancia del sexo masculino y lado izquierdo^{19,23}.

En nuestro estudio se encontró malformación del riñón contralateral en un 32% de los casos, resultado comparable a lo descrito en la literatura, en el que el porcentaje va de un 20 a un 80%, dependiendo de los criterios de evaluación^{2,13,17,24-28}.

En nuestra casuística la EPU constituyó la malformación más frecuente, observándose en el 15% de los casos, seguida por el RVU en el 9%. Estos resultados son similares a lo reportado por John²⁸ y difieren de lo descrito en otras series, en las cuales el RVU es la malformación más frecuentemente encontrada en el riñón contralateral (tabla 2)^{1,2,11,24,25,29}. La diferencia en la prevalencia de RVU en nuestro grupo de estudio en comparación a las series mencionadas, podría atribuirse a que la uretrocistografía no se efectuó en todos los pacientes. Entre las otras malformaciones detectadas en nuestra serie destaca un paciente con riñón en herradura, asociación descrita sólo en 18 casos en la literatura³⁰.

Tabla 2. Malformación del riñón contralateral en Riñón Multicístico

Referencia	N	Malformación Contralateral %	RVU %	EPU %
Al-Khaldi ¹⁷	30	23	20	3
Atiyeh ²	49	39	18	12
Gough ²³	62	42	19	
Selzman ²⁴	65		15	
Flack ²⁵	29	38	28	7
John U ²⁶	33	30	9	15

El pronóstico de la función renal depende de la normalidad del riñón contralateral. Un 15% de nuestros pacientes con RMC presentaron en su evolución creatininas plasmáticas > 2DS, todos ellos con EPU y/o falta de hipertrofia compensadora. Esto coincide con lo reportado por Felderberg²³ que en una serie de 35 niños con RMC describe 7 casos (20%) de insuficiencia renal crónica, todos con algún tipo de malformación asociada (especialmente EPU e hipoplasia renal). Otros autores reportan prevalencias mucho más bajas o ausentes^{6,8,28}.

El control ecográfico seriado con medición del tamaño renal es muy importante para evaluar el crecimiento del riñón contralateral y el desarrollo de hipertrofia compensadora. Es así como en el 67% de nuestros pacientes en que se consignó el tamaño renal en período neonatal, éste fue sobre +1 DS, y todos salvo uno (que tenía EPU asociada) tienen función renal normal y mantienen la hipertrofia compensadora en el seguimiento ecográfico. De los 5 pacientes con tamaño renal inferior a +1 DS, un 60% evolucionó con algún grado de compromiso de la función renal.

Dada la tendencia a la involución y a la baja frecuencia de complicaciones, la conducta actual prevalente respecto al riñón displásico es cada vez más conservadora, con controles clínicos y ecográficos seriados^{20,31}, reservando la nefrectomía sólo para aquellos casos en que se observa un crecimiento de los quistes o complicaciones como sospecha de neoplasia, hipertensión arterial, vómitos, dolor abdominal^{1,19,32,33}. Sin embargo, la conducta en nuestro Servicio es realizar la nefrectomía de manera electiva más o menos al año de vida, ya que por las características de nuestra población hay dificultades para asegurar un seguimiento adecuado a largo plazo, con un porcentaje de pacientes que abandonan el control. Por otro lado, hay que considerar que la desaparición de los quistes a la ecografía no asegura la desaparición del tejido estromal y sus riesgos asociados, y que la nefrectomía es relativamente sencilla y segura de realizar^{29,34,35}.

Por lo tanto, derivado de los estudios de la literatura, como de nuestra propia experiencia, se concluye que los niños portadores de RMC constituyen un grupo de alto riesgo de malformación de la vía urinaria. Por esto, se debe evaluar siempre el riñón contralateral con ecotomografía, cintigrama

renal y uretrocistografía miccional. Finalmente, no se debe olvidar el control seriado del crecimiento y función del riñón durante el desarrollo del niño, así como de la presión arterial, para la detección y manejo precoz de la insuficiencia renal.

REFERENCIAS

1. Sukthankar S, Watson AR, et al: Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. *Acta Paediatr* 2000; 89: 811-3.
2. Atiyeh B, Husmann D, Baum M: Contralateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 1992; 121: 65-7.
3. Glassberg K, Stephens D, Lebowitz R, et al: Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney: a report of the committee on terminology, nomenclature and classification, section of Urology, American Academy of Pediatrics. *J Urol* 1987; 138: 1085-92.
4. Resnick J, Vernier R: Cystic disease of the kidney in the newborn infant. *Clin Perinatol* 1981; 8: 375-90.
5. Bernstein J: Renal hypoplasia and dysplasia. En: Edelman CM, ed. *Pediatric Kidney Disease*. 2nd ed. Boston. Little, Brown & Co, 1992: 1121-37.
6. Rudnik-Schöneborn S, John U, Deget F, Ehrlich J, Misselwitz J, Zerres K: Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr* 1998; 157: 666-7.
7. Menster M, Mahan J, Koff S: Multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol* 1994; 8: 113-5.
8. Heymans C, Breysen L, Proesmans W: Multicystic kidney dysplasia: a prospective study of the natural history of the affected and the contralateral kidney. *Eur J Pediatr* 1998; 156: 673-5.
9. Avni E, Rodesch F, Schulman C: Fetal uropathies: diagnostic pitfalls and management. *J Urol* 1985; 134: 921-5.
10. Fine R: Diagnosis and treatment of fetal urinary tract abnormalities. *J Pediatr* 1992; 121: 333-41.
11. Wedge J, Grosfeld J, Smith J: Abdominal masses in the newborn: 63 cases. *J Urol* 1971; 106: 770-5.
12. Wolfson B, Gainey M, Faerber E, Capitanio M: Renal masses in children. *Urol Clin North Am* 1985; 12: 755-69.
13. Strife J, Souza A, Kirks D, Strife F, Gelfand M, Wacksman J: Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. *Radiology* 1993; 186: 785-8.
14. Chen Y, Stapleton B, Roy S, Noe N: Neonatal hypertension from unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1985; 133: 664-5.
15. Rackely R, Angermeier K, Levin H, Pontes E, Kay R: Renal cell carcinoma arising in a regressed

- multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1994; 152: 1543-5.
16. Hartman G, Smolik L, Shochat S: The dilemma of the multicystic dysplastic kidney. *Amer J Dis Child* 1986; 140: 925-8.
17. Al-Khaldi N, Watson A, Zucollo J, Twining P, Rose D: Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child* 1994; 70: 520-2.
18. Reznik V, Kaplan G, Murphy J, et al: Follow-up of infants with bilateral renal disease detected in utero. *Amer J Dis Child* 1988; 142: 453-6.
19. Wacksman J, Phipps L: Report of the multicystic kidney registry: preliminary findings. *J Urol* 1993; 150: 1870-2.
20. Stapleton FB: What is the appropriate workup for a child with a multicystic dysplastic kidney?. *Semin Nephrol* 1998; 18 (3): 357-8.
21. Rosenbaum D, Korngold E, Teel RL: Sonographic assessment of renal length in normal children. *AJR* 1984; 142: 467-9.
22. Wassner SJ: Conservative management of chronic renal insufficiency. En: Holliday MA, Barrat TM, Vernier RL (eds). *Pediatric Nephrology*, 3ª ed. Williams and Wilkins, Baltimore 1994: 1314-37.
23. Feldenberg R, Siegel N: Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 1098-101.
24. Kaneko K, Suzuki Y, Fukuda Y, Yabuta K, Miyano T: Abnormal contralateral kidney in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 275-7.
25. Gough D, Postlethwaite R, Lewis M, Bruce J: Multicystic renal dysplasia diagnosed in the antenatal period: a note of caution. *Br J Urol* 1995; 76: 244-8.
26. Selzman A, Elder J: Contralateral vesicoureteral reflux in children with a multicystic kidney. *J Urol* 1995; 153: 1252-4.
27. Flack C, Bellinger M: The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: Protection of the solitary kidney. *J Urol* 1993; 150: 1873-4.
28. John U, Rudnik-Schöneborn S, Zerres K, Misselwitz J: Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 1998; 12: 567-71.
29. De Oliveira-Filho A, Carvalho M, Sbraga-Neto L, Miranda M, Bustorff-Silva J, De Oliveira E: Wilms tumor in a prenatally diagnosed multicystic kidney. *J Urol* 1997; 158 (5): 1926-7.
30. Borer J, Glassberg K, Kassner G, Schulsinger D, Moopan U: Unilateral multicystic dysplasia in one component of a horseshoe kidney: Case reports and review of the literature. *J Urol* 1994; 152: 1568-71.
31. Cigna R: Il trattamento conservativo del rene multicistico. *Minerva Pediatr.* 1997; 49 (5): 193-6. (resumen)
32. Avni E, Thoua B, Lalmand F, Didier P, Droulle P, Schulman C: Multicystic dysplastic kidney: Natural history from in utero diagnosis and postnatal follow-up. *J Urol* 1987; 138: 1420-4.
33. Rickwood A, Anderson P, Williams M: Multicystic renal dysplasia detected by prenatal ultrasonography. Natural history and results of conservative management. *Br J Urol* 1992; 69: 538-40.
34. Webb N, Lewis M, Bruce J, et al: Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Child* 1997; 76 (1): 31-4.
35. Pérez LM, Naidu SI, Joseph DB: Outcome and cost analysis of operative versus nonoperative management of neonatal multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1998; 160 (3 Part 2): 1207-11.