

Caso clínico radiológico

Sonia Márquez U.,¹ Cristián García B.²

CASO CLÍNICO

Recién nacido de sexo femenino, sin antecedentes perinatales de importancia, producto de un embarazo fisiológico y controlado. Nació a las 39 semanas de edad gestacional, pesó al nacer 3 370 g, talla de 50 cm y tuvo un apgar 8-9. Nació en buenas

condiciones generales, siendo enviado a puerperio junto a su madre. Al segundo día de vida se pesquisa al examen físico masa abdominal en el flanco derecho, bien delimitada, que se moviliza con la respiración. Se solicitó ultrasonografía abdominal (figura 1). Se ilustran cortes sagital (a) y transversal (b) del flanco derecho.

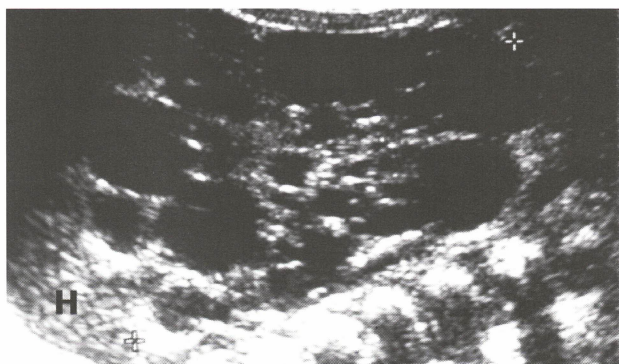


Figura 1a.

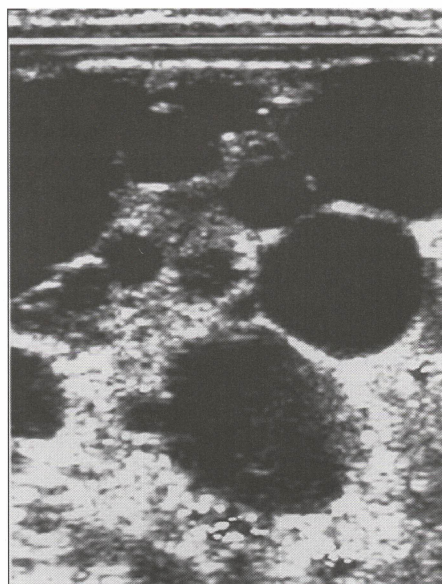


Figura 1b.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Becada 3° año. Departamento de Pediatría y Radiología. Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Profesor Adjunto. Departamento de Pediatría y Radiología. Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1 muestra una masa en el flanco derecho, que corresponde al riñón de ese lado, que está aumentado de tamaño y con su parénquima reemplazado por múltiples imágenes quísticas de hasta 1,5 cm de diámetro, no comunicadas entre sí y rodeadas por escaso tejido renal anormalmente ecogénico, con pérdida de su diferenciación corticomedular. Esta lesión presenta el aspecto característico de una displasia renal multiquística o riñón multiquístico.

DIAGNÓSTICO

Displasia renal multiquística o riñón multiquístico.

DISCUSIÓN

El hallazgo de una masa abdominal en el recién nacido produce gran preocupación, sin embargo, la mayoría de las masas abdominales pesquisadas en el período neonatal son benignas y tienen un excelente pronóstico.

Aproximadamente la mitad de las masas abdominales del recién nacido se originan en el riñón. La hidronefrosis corresponde al hallazgo más frecuente y la causa más común es la obstrucción de la unión uretero-pélvica. Otras causas de hidronefrosis neonatal, como reflujo vesicoureteral, valvas uretrales posteriores, ureterocele ectópico, obstrucción de la unión ureterovesical y síndrome de Prune-Belly, frecuentemente no se presentan clínicamente con una masa abdominal palpable.

La displasia renal multiquística (DRM) corresponde a la segunda causa de masa abdominal en el neonato. Las neoplasias renales, como nefroma mesoblástico o tumor de Wilms congénito, son poco frecuentes en este grupo etario.

El hallazgo de una masa en el flanco en un recién nacido, asociada a hematuria e historia de deshidratación, septicemia o diabetes materna, debe hacer sospechar una trombosis de la vena renal. Si se encuentran masas en ambos flancos, las etiologías más probables son: enfermedad poliquística renal, hidronefrosis bilateral, nefroblastomatosis.

Una masa en el flanco en un neonato con historia de anoxia, septicemia, diabetes materna o bajo recuento de plaquetas puede corresponder a una hemorragia suprarrenal; estos niños pueden presentar anemia y la lisis de los glóbulos rojos frecuentemente causa ictericia. El 70% de las hemorragias suprarrenales ocurre a la derecha y en aproximadamente el 10% de los casos son bilaterales.

La DRM o riñón multiquístico, corresponde a una alteración del desarrollo en la que el parénquima renal es virtualmente reemplazado por quistes no funcionantes, generalmente no comunicados entre sí. Ocurre con mayor frecuencia al lado izquierdo y es más común en el sexo femenino. El evento embrionario central en la formación del riñón multiquístico es la obstrucción, debida frecuentemente a una atresia del uréter proximal, durante la etapa metanéfrica del desarrollo renal. En la forma más común, el uréter proximal, la pelvis renal y parte de los infundíbulos están atrésicos.

Microscópicamente el riñón está reemplazado por múltiples quistes de paredes lisas y de tamaño variable, que no se comunican entre sí, asociado a atresia de la pelvis y del sistema infundibular. Restos de tejido renal rudimentario y glomérulos displásicos con atrofia tubular se encuentran entre los quistes y puede haber escaso tejido renal relativamente bien diferenciado. Si sólo el uréter proximal está severamente estenótico, puede haber dilatación de pelvis renal y de los cálices; esta forma "hidronefrótica" de riñón multiquístico es poco común y ocurre en aproximadamente 5% de los casos.

La visualización ultrasonográfica pre o postnatal de múltiples imágenes quísticas, de tamaño variable en el riñón, sin una pelvis renal central y con tejido renal de aspecto normal escaso o ausente, es diagnóstico de displasia renal multiquística. Es fundamental examinar ambos riñones dado que al menos 10 a 15% de los pacientes tiene alteraciones del riñón contralateral o reflujo vesicoureteral. Con mayor frecuencia, se encuentra cierto grado de obstrucción ureteropielica del riñón contralateral, la mayoría de las veces sin repercusión funcional. La cintigrafía renal con MAG 3 o DTPA, confirma la falta de perfusión y de función en el riñón afectado. El diagnóstico también puede ser confirmado a través de cintigrafía renal con DMSA.

La DRM bilateral es muy rara y generalmente ocasiona la muerte en el período neonatal, debido a insuficiencia renal e hipoplasia pulmonar, ésta última causada por oligohidramnios severo. Debe efectuarse ureterocistografía a los pacientes con riñón multiquístico unilateral para descartar reflujo vesicoureteral del riñón contralateral.

En el pasado el tratamiento habitual de la DRM era la nefrectomía, principalmente por la dificultad para precisar el diagnóstico de una masa retroperitoneal quística y/o por la preocupación acerca de las complicaciones potenciales, tales como: malignización, hipertensión arterial o infección. Actualmente, los métodos de imágenes pueden establecer el diagnóstico y la cirugía es excepcional y estaría indicada en aquellos pacientes que presentan un riñón multiquístico muy grande con gran efecto de masa, obstrucción intestinal o compromiso respiratorio secundarios. Datos recientes muestran que la incidencia de malignidad no es mayor en los riñones multiquísticos.

Está indicado el seguimiento clínico y

ultrasonográfico de estos pacientes. En la mayoría de ellos, el riñón multiquístico involuciona espontáneamente y disminuye lenta y progresivamente de tamaño hasta hacerse no evidente en la US. Muchos casos de aparente agenesia renal unilateral representan probablemente involución de riñones multiquísticos.

REFERENCIAS

- 1.- *Hayden CK, Swischuk LE, Smith TH, Armstrong EA:* Renal cystic disease in childhood. *Radiographics* 1986; 6: 97-116.
- 2.- *Hartman GE, Smolik LM, Shochat SJ:* The dilemma of the multicystic dysplastic kidney. *Am J Dis Child* 1986; 140: 925-8.
- 3.- *Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K:* The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis. *Radiology* 1984; 151: 621-5.
- 4.- *Strife JL, Souza AS, Kirks DR, et al:* Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. *Radiology* 1993; 186: 785-8.

AVISO A LOS AUTORES

Se recuerda a los autores que los artículos publicados en otro idioma en revistas extranjeras pueden ser propuestos para publicación secundaria si se ajustan a las recomendaciones del Comité Internacional de Revistas biomédicas, *Rev Chil Pediatr* 1999; 70 (2): 145-161