

# Displasia Renal Multiquística

## Reporte de un caso y revisión de la literatura

Román Uc Héctor Javier, Fernández Martínez Sergio Carlos, Lezama Ordaz Oscar,  
Romero Carro Alicia Patricia, Cordero Daniel Leticia, Caballero Ortiz Yosahandi

Unidad de Medicina Familiar Número 22.

### Resumen

Con este término se designan las anomalías del desarrollo causadas por una alteración de la nefrogénesis normal. Aunque la displasia renal multiquística (DRMQ) es frecuente, se describe como una anomalía de diferenciación metanéfrica caracterizada por la presencia de cartílago, mesénquima indiferenciado y tubos colectores inmaduros.

La DRMQ "TÍPICA", se caracteriza por la forma de un racimo de uvas con poco estroma entre los quistes, y su tamaño es muy variable. Se forma alrededor de la 8va semana, pero por USG, su diagnóstico es aproximadamente de la semana 21 a 35.

Su incidencia es de 1 en cada 3000 a 9000 nacimientos vivos, más frecuente en hombres que en mujeres (2.4:1), en los primeros la presentación más frecuente es la unilateral mientras que en mujeres se ve principalmente de manera bilateral, la cual es incompatible con la vida.

Su etiología es multifactorial encontrándose asociado a causas genéticas y no genéticas.

Su diagnóstico es ecográfico. En la mayoría de los casos, se detecta en las ecografías prenatales, como un conjunto de quistes de diferentes tamaños, no comunicantes entre sí, rodeados por escaso estroma hiperecogénico.

El diagnóstico diferencial incluye displasia renal, hipoplasia y atrofia renal. La expresión inmunohistoquímica de los genes de caja emparejados 2 y 8 (PAX2 / 8) y el tumor de Wilms 1 (WT1).

El tratamiento conservador debe ser la elección inicial en todo paciente con displasia renal multiquística, ya que la involución total se logra en la mayoría de los casos en un período relativamente corto.

### Abstract

This term designates developmental anomalies caused by an alteration of normal nephrogenesis. Although multicystic renal dysplasia (MCRD) is common, it is described as an anomaly of metanephric differentiation characterized by the presence of cartilage, undifferentiated mesenchyme, and immature collecting ducts.

"TYPICAL" DRMQ is characterized by the shape of a bunch of grapes with little stroma between the cysts, and its size is highly variable. It forms around the 8th week, but by USG, its diagnosis is approximately from the 21st to the 35th week.

Its incidence is 1 in every 3000 to 9000 live births, more frequent in men than in women (2.4:1), in the former the most frequent presentation is unilateral while in women it is seen mainly bilaterally, which is incompatible with life.

Its etiology is multifactorial, being associated with genetic and non-genetic causes.

Its diagnosis is ultrasound. In most cases, it is detected on prenatal ultrasound as a set of cysts of different sizes, not communicating with each other, surrounded by scant hyperechoic stroma.

The differential diagnosis includes renal dysplasia, hypoplasia, and renal atrophy. Immunohistochemical expression of paired box genes 2 and 8 (PAX2/8) and Wilms tumor 1 (WT1).

Conservative treatment should be the initial choice in all patients with multicystic renal dysplasia since total involution is achieved in most cases in a relatively short period of time.

**Palabras clave:** displasia renal multiquística, unilateral, abdominal.

**Keywords:** multicystic renal dysplasia, unilateral, abdominal.

## 1. INTRODUCCIÓN

Con este término se designan las anomalías del desarrollo causadas por una alteración de la nefrogénesis normal. Aunque la displasia renal multiquística (DRMQ) o riñón multiquístico (RM) es una anomalía renal frecuente, se describe como una anomalía de diferenciación metanéfrica caracterizada por la presencia de cartílago, mesénquima indiferenciado y tubos colectores inmaduros. Existen dos tipos de PKD (La enfermedad renal poliquística): la dominante (ADPKD), que tiene mejor pronóstico y es más frecuente, y la recesiva (ARPKD). Los estudios familiares muestran que la ADPKD es causada por una mutación en genes localizados en el cromosoma 16p.13.3 (PKD1) y 4q21 (PKD2), mientras que la ARPKD se origina por una mutación en el cromosoma 6p21.23 (PKHD1) [1].

Corresponde a una alteración del desarrollo con mayor frecuencia en el 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 de uréter proximal, durante la etapa metanéfrica del desarrollo renal [2].

Las masas abdominales durante el período perinatal pueden detectarse intraútero o luego del nacimiento mediante la ultrasonografía (US). En la etapa neonatal suelen manifestarse tempranamente, tras la presentación clínica de una masa abdominal palpable. Pueden ser de origen gastrointestinal, intraperitoneales, o bien de localización retroperitoneal. Con mayor frecuencia se trata de masas de naturaleza quística, de localización retroperitoneal (90%) y su origen más habitual es el aparato urinario (50%) [3].

La introducción del ultrasonido diagnóstico en el seguimiento del embarazo normal ha modificado la historia de la DRMQ. La DRMQ "TÍPICA", se caracteriza por la forma de un racimo de uvas con poco estroma entre los quistes, y su tamaño es muy variable. Se forma alrededor de la 8va semana, pero por USG, su diagnóstico es aproximadamente de la semana 21 a 35 [4].

Se estima que la prevalencia es de 0.1% de los lactantes (mediante detección por ultrasonido) y del 4% de los fetos y lactantes (mediante estudio de autopsia). Las ocurrencias pueden combinarse con anomalías en el sistema colector o asociarse con síndromes complejos [5].

Su etiología es multifactorial encontrándose asociado a causas genéticas y no genéticas. La afectación unilateral suele aparecer de forma espontánea. Sin embargo, la afectación bilateral suele asociarse a cuadros sindrómicos debido a alteraciones genéticas [6].

Aunque la displasia suele considerarse una lesión esporádica, se ha descrito una incidencia familiar como componente de diversos síndromes de malformaciones múltiples (síndromes de Wiedemann Beckwith, Meckel, Jeune, Zellweger, entre otros) así como diversos genes causantes de anomalías congénitas del riñón y tracto urinario (CAKUT) que dan lugar a displasia quística [7].

Su diagnóstico es ecográfico. En la mayoría de los casos, se detecta en las ecografías prenatales, como un conjunto de quistes de diferentes tamaños, no comunicantes entre sí, rodeados por escaso estroma hiperecogénico. El diagnóstico diferencial incluye displasia renal, hipoplasia y atrofia renal. La expresión inmunohistoquímica de los genes de caja emparejados 2 y 8 (PAX2 / 8) y el tumor de Wilms 1 (WT1) aumenta en los conductos primitivos y el collar fibromuscular [8].

## 2. TRATAMIENTO

El tratamiento conservador hasta al menos los 5 años de edad debe ser la elección inicial en todo paciente con displasia renal multiquística, ya que la involución total se logra en la mayoría de los casos en un período relativamente corto [9].

## 3. CASO CLÍNICO

Recién nacido femenino de término, producto del segundo embarazo obtenida por cesárea peso 3200gr talla 52cm, calificaciones de APGAR de 8/10 con diagnóstico prenatal por ecografía a las 30 semanas de gestación de riñón izquierdo multiquístico, riñón derecho de aspecto normal, examen físico inicial fue completamente normal.

## 4. HALLAZGOS ECOGRÁFICOS

Riñón izquierdo disminuido de tamaño (3.8x3.2x2.1cm) con pérdida de su morfología, así como de su relación cortico medular de ecogenicidad heterogénea secundario a la presencia de incontable cantidad de imágenes quísticas, no comunicantes que ocupan prácticamente la totalidad de su parénquima, sin evidencia de dilatación pielocalicial o ureteral, Fig1. Tras la aplicación de Doppler color no se identificó patrón vascular, Fig2 a considerar probable displasia renal mutiquística. Riñón derecho de forma tamaño ecogenicidad conservada sin alteración evidente, Fig3.



Figura 1. Al Doopler color no se identificó patrón vascular.

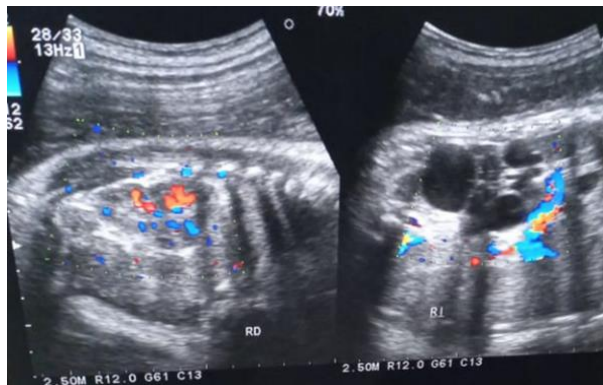


Figura 2. Displasia Renal Mutiquística



Figura 3. Riñón derecho de forma tamaño y ecogenicidad conservada.

## 5. CONCLUSIONES

Como lo hemos comentado se define la displasia renal multiquistica como la existencia de un riñón deformado y agrandado por la presencia de quistes de diferente tamaño, asociado a displasia córtico-medular severa [10].

Constituye la causa más frecuente de masa abdominal en el recién nacido y la forma más frecuente de enfermedad quística renal en el lactante. Su identificación se realiza cada vez con mayor frecuencia en el periodo prenatal debido a las técnicas radiológicas actuales y a los avances en la ecografía prenatal como fue comentada y descrita en el caso clínico [11].

Su incidencia es de 1 en cada 3000 a 9000 nacimientos vivos, más frecuente en hombres que en mujeres (2.4:1), en nuestro caso la paciente es una recién nacida quien presenta riñón multiquistico izquierdo, aunque es frecuente en el sexo masculino en un 60% y de predominio en el riñón izquierdo, se realizó el diagnóstico posnatal de la displasia [12].

Es un trastorno progresivo y “cambiante”, ya que los quistes, tras alcanzar un tamaño máximo, involucionan ya desde el período fetal. Dicha involución se presenta de forma espontánea hasta en un 50% de los casos, por lo que, en general, el pronóstico es excelente [13].

El seguimiento ecográfico conservador suele ser suficiente, en la mayoría de los casos, si la apariencia ecográfica es típica [14].

El tratamiento es conservador con seguimiento en la mayoría de los casos.

## REFERENCIAS

- [1] Chiapinelli A, Savanelli A, Farina A, Settini A. Multicystic dysplastic kidney: our experience in non-surgical management. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27:775-9.
- [2] Selzman, A. A. and Elder, J.S.: Contralateral vesicoureteral reflux in children with a multicystic. *Kidney. J.Urol.*, 153: 1252, 1995.
- [3] Castagnaro Rosini, Nelda María; Castagnaro, María Carolina Masas retroperitoneales en el período perinatal *Revista Argentina de Radiología*, vol. 75, núm. 1, enero-marzo, 2011, pp. 33-41
- [4] Diplomado en ultrasonografía Médica [citado 16 marzo 2016]; Disponible en: <https://diplomadomedico.com/displasia-renal-multiquistica-tratamiento-conservador-nefrectomia/>
- [5] Durán AS, Betancourt GU, Vázquez RB. Displasia renal multiquistica: manejo conservador. *Rev cubana Pediatr [revista en la Internet]*. 2004 Dic [citado 2014 May 25]; 76(4): Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312004000400004&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312004000400004&lng=es).
- [6] ulia A, Winyard P. Management of antenatally detected kidney malformations. *Early Hum Dev [Internet]*. 2018 Nov [cited 2019 Feb 7]; 126:38–46.
- [7] Chen RY, Chang H. Renal dysplasia. *Arch Pathol Lab Med.* 2015 Apr;139(4):547-51. doi: 10.5858/arpa.2013-0660-RS. PMID: 25822765.
- [8] Menster M, Mahan J, Koff S. Multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol [Internet]*. 1994 Feb [cited 2019 Feb 7];8(1):113–5.
- [9] Update on Multicystic Dysplastic Kidney. Cardona-Grau D, Kogan BA. *Curr Urol Rep.* 2015 Oct;16(10):67.
- [10] Enfermedades Renales Hereditarias. Servicio de Nefrología, Fundació Puigvert, Instituto de Investigaciones Biomédicas Sant Pau (IIB-Sant Pau).
- [11] Lazebrick N, Bellinger MF, Ferguson JE. Insight into pathogenesis and natural history of fetuses with multicystic dysplastic kidney disease. *Perinat Diagn.* 1999; 19:48.
- [12] Kessler, Oded J, Ziv, Niza, Livne, Pinchas M, Merlob. Involution Rate of Multicystic Renal Dysplasia *Pediatrics.* 1998 102: e73- (doi:10.1542/peds.102.6. e73).
- [13] Al-Khadi N, Watson AR, Zuccollo J, Twining P, Rose DH. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child.* 1994; 70:520-2.
- [14] Oliva z., José; tarifa r., Walter r. y Lizarazu c., María del Pilar. riñon multlquistico infantil presentacion de un caso. *GAC MED bol [online]*. 2006, vol.29, n.1, pp.36-39. ISSN 1012-2966.
- [15] M. Mentrer, J. Mahan, S. Koff. Multicystic dysplastic kidney. Literature review. *Pediatr Nephrol*, 8 (1994), pp. 113-115.
- [16] N. Molini, V. García Nieto. Displasia renal multiquistica en la infancia. *Trastornos asociados.* *Canar Ped*, 26 (2001), pp. 1-7.

Correo de Autor: [ucmedicus@gmail.com](mailto:ucmedicus@gmail.com)