

Riñón con médula en esponja asociado a un doble sistema uretero-pielocaliceal completo y unilateral

(Medullary sponge kidney associated to a double pyelocalyceal system)

Eliéxer Urdaneta Carruyo,* Carlos Pérez Mujica,** Richard Hernández Urdaneta,*** Deicy Carolina Flores Acosta,**** Adriana Vanessa Urdaneta Contreras,***** Eliana Yulieth Godoy Briceño*****

RESUMEN

El riñón con médula en esponja es una entidad poco frecuente, predomina en mujeres y se caracteriza por ser una malformación quística de los túbulos colectores distales. Generalmente es asintomático; siendo la hematuria (micro o macroscópica), las infecciones urinarias recurrentes y las litiasis renales, las manifestaciones clínicas más relevantes. La urografía endovenosa es la técnica de elección para el diagnóstico; ya que permite observar el engrosamiento piramidal, la dilatación caliceal y la presencia de litiasis intraductales. Su pronóstico a largo plazo es favorable; aunque en algunos casos la persistencia y gravedad de las manifestaciones clínicas, pueden conducir a enfermedad renal crónica. El objeto del presente trabajo es presentar un caso de esta rara alteración renal, en una niña con infecciones urinarias recurrentes quien, además tenía un doble sistema pielocaliceal izquierdo; se revisa la literatura al respecto.

Palabras clave: Médula en esponja, anomalía quística congénita, dilatación de túbulos colectores, doble sistema pielocaliceal, hematuria, infección urinaria, nefrocalcinosis.

SUMMARY

The medullary sponge kidney is a rare entity, predominantly in women and is characterized by cystic malformation of the distal collecting tubules. It is usually asymptomatic, being the hematuria (micro or macroscopic), recurrent urinary tract infections and kidney stones, the most important clinical manifestations. Intravenous urography is the technique of choice for diagnosis, which allows to observe thickening pyramidal caliceal dilatation and presence of intraductal stones. His long-term prognosis is favorable, although in some cases the persistence and severity of clinical manifestations, can lead to chronic kidney disease. The purpose of this paper is to present this rare kidney disease in a child with recurrent urinary tract infections, who also had a double pyelocalyceal system left and review the literature in this regard.

Key words: Medullary sponge kidney, congenital cystic anomaly, dilated collecting tubules, double pyelocalyceal system, hematuria, urinary tract infection, nephrocalcinosis.

* Doctor en C. Médicas. Jefe de la Unidad de Nefrología Pediátrica y Metabolismo Mineral.

** Médico residente de Postgrado de Radiología e Imágenes.

*** Médico residente de Postgrado de Nefrología Pediátrica.

**** Médico residente de Postgrado de Puericultura y Pediatría.

***** Médico Interno. Laboratorio de Investigaciones Pediátricas.

***** Interno de Pregrado. Laboratorio de Investigaciones Pediátricas.

Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida-Venezuela.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/rmp>

El riñón con médula en esponja (RME) o enfermedad de Lenarduzzi-Cacchi-Ricci¹ es conocida también como ectasia tubular renal² o ectasia canalicular precaliceal³ es una enfermedad quística congénita⁴ originada por defecto del desarrollo de la médula renal, que origina la dilatación de los túbulos colectores distales en la región pericaliceal de las pirámides renales.^{2,5} Puede presentarse en uno o en ambos riñones y generalmente afecta a todas las papilas.^{5,6} Su etiología aún se desconoce, no tiene carácter hereditario y es raro que sea observada antes de los diez años de edad.^{6,7} Su frecuencia se estima en 1:5,000 a 1:20,000 casos, predominando en mujeres

jóvenes; en la mayoría de los casos es asintomática.⁵⁻⁷ El objetivo del presente artículo, es informar el caso de una niña con rara alteración renal, asociada a anomalías urológicas.

CASO CLÍNICO

Niña de seis años, producto de la primera gesta, embarazo a término y nacimiento normal con peso de 2,750 y talla de 47 cm y periodo neonatal sin incidentes patológicos; su alimentación acorde con su edad. Como antecedentes: tuvo varicela al año de edad y dos episodios de IVU en los últimos dos años en los que recibió tratamiento con antibióticos de manera ambulatoria. Padres sanos.

Fue remitida a la consulta de Nefrología Pediátrica por presentar una infección de las vías urinarias (IVU). A la exploración física: peso 15 kg, talla 99 cm, superficie corporal 0.65 m², tensión arterial 80/60 mmHg. Buenas condiciones generales, hidratada y afebril. El tórax simétrico con ruidos cardiacos normales; su abdomen blando no doloroso sin visceromegalias, puño percusión negativa y examen neurológico normal. Laboratorio: Hb 12 g/dL, Hto 36%, leucocitos 18,500 x mm³, neutrófilos 65%, linfocitos 25%, monocitos 9%, eosinófilos 1%. Pruebas funcionales renales, electrolitos y gases arteriales normales. Una ultrasonografía renal reveló riñones normales y doble sistema uretero-pielocaliceal izquier-

do. Se instauró tratamiento con cefalosporina IV a 100 mg/kg/día. El cultivo de orina a las 72 horas reveló: más de 100,000 UFC de *E. coli*/mL de orina, sensible a cefalosporina, antibiótico que se mantuvo durante 10 días. El urocultivo de control diez días después: negativo. Posteriormente se hizo uretrocistografía miccional que no mostró evidencia de reflujo vesicoureteral y una urografía excretora (UE) reveló: concentración y eliminación sincrónica de ambos riñones. Riñón derecho: forma y posición normal de 7 cm con contornos conservados y su sistema pielocaliceal normal. El riñón izquierdo de forma y posición normal, de 9 cm, con duplicación completa del sistema pielocaliceal y con uréter independiente para cada grupo caliceal. En ambos riñones se observaron además, estriaciones lineales debido a la persistencia del medio de contraste en áreas precaliceales: que reflejan imágenes de rayos de sol o de penachos, a las copas caliceales, con características del RME (Figura 1). Uréter derecho con trayecto conservado y dos acodaduras en el tercio medio. Uréter izquierdo: duplicado desde la pelvis hasta el tercio inferior, donde se une antes de su desembocadura en vejiga. El correspondiente al sistema inferior lucía dilatado con respecto al calibre de su homólogo y del contralateral. Ambos uréteres terminan en ampolla intramural visible en proyección de máximo esfuerzo postmiccional (Figura 2). La niña se



Figura 1. En ambos riñones se observan imágenes de rayos de sol o de penachos, (señaladas con flechas), debido a persistencia del medio de contraste en áreas precaliceales, características del RME.

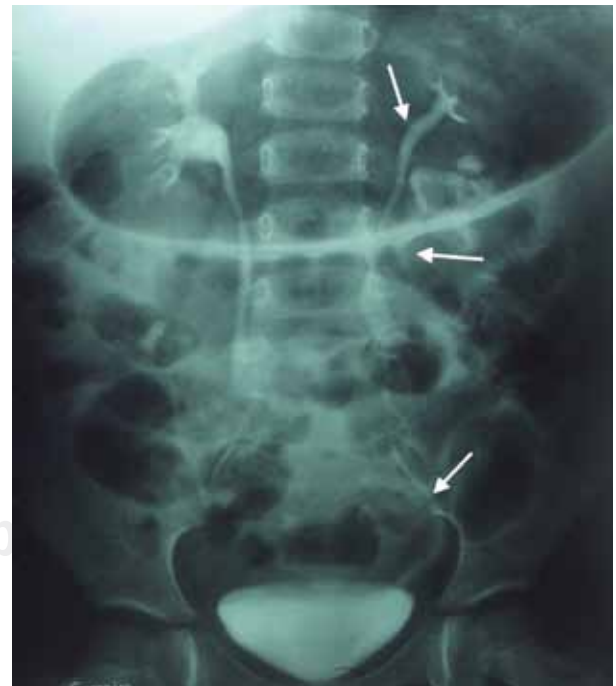


Figura 2. Ambos uréteres izquierdos van desde la pelvis hasta 1/3 inferior de la desembocadura en vejiga, donde se unen (señalados con flechas). El uréter correspondiente al sistema inferior luce dilatado.

mantuvo con tratamiento médico conservador, ingesta de líquidos *ad libitum* y controles médicos periódicos cada tres meses. Actualmente está asintomática.

Comentarios

Las enfermedades quísticas del riñón constituyen un grupo heterogéneo y poco común de alteraciones congénitas⁵⁻⁸ entre las que se incluye el RME, éste se caracteriza por defectos en el desarrollo embrionario de la porción interna de la médula renal, con dilatación de los túbulos colectores distales en la región pericaliceal de las pirámides renales.^{5,9,10}

En 1939 es descrita por primera vez por Guerrino Lenarduzzi quien divulga por primera vez sus hallazgos en una reunión médica de radiología en Italia.^{1,11} Esta observación no trasciende sino diez años después cuando en 1949 Roberto Cacchi y Vincenzo Ricci publican su experiencia personal en una revista médica francesa, resaltando las características de esta entidad.¹²

En la mayoría de los pacientes la RME suele ser asintomática y en muchos casos, el diagnóstico de la enfermedad suele ser casual: cuando al paciente se le hace una UE solicitada en la evaluación clínica por algún otro motivo: tal como ocurrió con el paciente motivo de este reporte. La técnica radiológica para hacer el diagnóstico de RME es específica y se confirma en 1:200 estudios que se hacen.¹⁰

La UE permite observar engrosamiento piramidal y descubrir el grado de afectación de la papila por la ectasia tubular, la cual puede variar, incluso en los distintos cálices del mismo riñón.¹³ Junto a los cálices se pueden observar estriaciones lineales con una imagen característica: de «rayos de sol, de penachos o de plumeros», debido a la acumulación y persistencia del medio de contraste, en los túbulos –tal y como se observó en este caso– y con áreas que muestran pequeños quistes, en los que generalmente precipitan sales de calcio que originan litiasis medular o nefrocalcinosis (NC).^{14,15}

Las principales complicaciones de este trastorno son la aparición de litiasis (por fosfato u oxalato de calcio) en el interior de las cavidades quísticas¹⁵ o de IVU debido a la estasis de la orina en los túbulos.¹⁶ Cuando esto sucede el paciente puede tener dolor tipo cólico, hematuria micro o macroscópica, recurrente e indolora (si no tiene litiasis) e IVU.^{10,17,18} En las formas más graves de RME, la papila puede estar muy deformada con cavidades de diversos tamaños y gran distorsión de los cálices.^{10,19} Si se erosiona un cáliz por la litiasis, se puede originar uropatía obstructiva; en este caso, se observa en la UE una gran dilatación del sistema pielocaliceal y su manejo es quirúrgico.^{10,19,20}

El estudio ultrasonográfico es muy sensible para detectar la NC, pero es poco específico para hacer el diagnóstico de RME, ya que otras patologías del riñón también presentan NC.^{19,20} En cuanto al estudio con radioisótopos, es útil para conocer el grado de afectación de la función renal.²¹ También la tomografía computarizada puede ser de utilidad para mostrar NC, pero no es específica para confirmar RME,²² en tanto que la resonancia magnética nuclear puede jugar un papel alternativo en pacientes con alergia al medio de contraste, pero carece de sensibilidad para detectar la NC.¹⁷

Cabe hacer mención que se ha propuesto el término *ectasia tubular benigna* para pacientes con RME visible radiológicamente, pero que no muestra alguna repercusión clínica, ni complicaciones.^{13,19} Esta entidad se ha asociado con otras enfermedades como: el síndrome de Caroli,²³ el síndrome de Rabson-Mendenhall,²⁴ la displasia fibromuscular²⁵ y la hemihipertrofia congénita,²⁶ entre otras enfermedades.

Por otra parte, es conveniente que los pacientes con RME sean evaluados periódicamente para conocer su función renal y buscar hipercalcemia, para tratarla adecuadamente: con dieta hiposódica, diuréticos tiazídicos y citrato de potasio, para minimizar su efecto litógeno. Además se debe considerar el uso de profilácticos y de antibióticos en pacientes con IVU recurrentes. En cuanto al pronóstico, la mayoría de estos pacientes tienen expectativa de vida normal.

Referencias

1. Gambaro G, Feltrin GP, Lupo A, Bonfante L, D'Angelo A, Antonello A. Medullary sponge kidney (Lenarduzzi-Cacchi-Ricci disease): a Padua Medical School discovery in the 1930's. *Kidney Int* 2006; 69(4): 663-70.
2. Vermooten VV. Congenital cystic dilation of the renal collecting tubules; a new disease entity. *Yale J Biol Med* 1951; 23: 450-453.
3. Lowen W, Smythe AD. Cystic disease of the renal pyramids: «medullary sponge kidney». *Med J Aust* 1962; 14, 49(2): 60-2.
4. Morris RC Jr, Yamauchi A, Palubinskas AJ, Howenstine HJ. Medullary sponge kidney. *Am J Med* 1965; 38: 883.
5. Lifton RP, Giebisch G, Seldin DW, Somlo S, Burlington MA. *Genetic diseases of the kidney*. Elsevier Academic Press Publications. 2009.
6. Navarro M. Nefropatías congénitas y hereditarias. En: Hernando AL. *Nefrología clínica*. 3ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana 2009: 396-425.
7. Stratta P, Canavese C, Lazzarich E, Fenoglio R, Morellini V, Quaglia M, Brustia M. Medullary sponge kidney. *Am J Kidney Dis* 2006; 48(6): 87-8.
8. Greenberg A, Cheung AK. Primer on kidney diseases. 5th ed. National Kidney Foundation. New York: Elsevier Health Sciences 2009.
9. Avner E, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N. *Pediatric nephrology*. 6th ed. New York: Springer 2009: II.

10. Lippert MC. Medullary sponge kidney. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Mitchell ME et al. Adult and pediatric urology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2003: 863-65.
11. Lenarduzzi G. Reperto pielografico poco comune (dilatazione delle vie urinari intrarenali). XIV Reunione dei Radiologi Veneti, Rovigo, 1938. *La Radiologia Médica* (Torino) 1939; 26: 346-347.
12. Cachi R, Ricci V. Sur une rare maladie kystique multiple dees pyramids rénales le 'Rein en éponge'. *J Urol* 1949; 55: 499-519.
13. Forster JA, Taylor J, Browning AJ, Biyani CS. A review of the natural progression of medullary sponge kidney and a novel grading system based on intravenous urography findings. *Urol Int* 2007; 78(3): 264-9.
14. Hyupkim S. *Imágenes en urología*. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A. 2005.
15. Gambaro G, Fabris A, Puliatta D, Lupo A. Lithiasis in cystic kidney disease and malformations of the urinary tract. *Urol Res* 2006; 34(2): 102-7.
16. Chu HY, Yan MT, Lin SH. Recurrent pyelonephritis as a sign of «sponge kidney». *Cleve Clin J Med* 2009; 76(8): 479-80.
17. Levine E, Hartman DS, Meilstrup JW, Van Slyke MA, Edgar KA, Barth JC. Current concepts and controversies in imaging of renal cystic diseases. *Urol Clin North Am* 1997; 24(3): 523-43.
18. Stratta P, Fenoglio R, Quaglia M, Lazzarich E, Airolidi A. The missing medullary sponge kidney. *Kidney Int* 2009; 76(4): 459-60.
19. Davidson H, Choyke W. Davidson's Radiología del Riñón. 3^{ra} ed. Madrid: Marbán Libros, SL. 2003.
20. O'Neill WC. Atlas of renal ultrasonography. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 2003.
21. Jofré MJ, Sierralta CP. Medicina nuclear en el tracto nefrourinario. *Rev Chil Radiol* 2002; 8(2): 59-62.
22. Maw AM, Megibow AJ, Grasso M, Goldfarb DS. Diagnosis of medullary sponge kidney by computed tomographic urography. *Am J Kidney Dis* 2007; 50(1): 146-50.
23. Mrowka C, Adam G, Sieberth HG, Matern S. Caroli's syndrome associated with medullary sponge kidney and nephrocalcinosis. *Nephrol Dial Transplant* 1996; 11(6): 1142-5.
24. Harris AM, Hall B, Kriss VM, Fowlkes JL, Kiessling SG. Rabson-Mendenhall syndrome: medullary sponge kidney, a new component. *Pediatr Nephrol* 2007; 22(12): 2141-4.
25. Bisceglia M, Galliani C. Medullary sponge kidney associated with multivessel fibromuscular dysplasia: report of a case with renovascular hypertension. *Int J Surg Pathol* 2008; 16(1): 85-90.
26. Indridason OS, Thomas L, Berkoben M. Medullary sponge kidney associated with congenital hemihypertrophy. *J Am Soc Nephrol* 1996; 7(8): 1123-30.

Correspondencia:
Dr. Eliéxer Urdaneta-Carruyo
Hospital Universitario de Los Andes
Avenida 16 de Septiembre, Mérida 5101,
Venezuela
Teléfonos/fax: 58-274-2403232/2403225
E-mail: elixeru@gmail.com