

Enfermedad multiquística renal unilateral fetal: reporte de caso

Ramón Oswaldo Solorio-Bernal, Efrén Núñez-Galán, Ricardo Lúa-Alvarado, Carmen Suro-Soto y Ernesto Barrios-Prieto.

Autor para correspondencia

Solorio-Bernal Ramón Oswaldo. Unidad de Medicina Materno Fetal 1er Piso Hospital Civil de Guadalajara
Dr. Juan I. Menchaca, Salvador Quevedo y Zubieta 750, Col. Independencia CP: 44100
Guadalajara, Jalisco. México. Tel. 36-18-93-62 Ext 1196
Contacto al correo electrónico: ramonoswaldosb81@hotmail.com

Palabras clave: enfermedad multiquística renal fetal, ultrasonido, embarazo.

Keywords: fetal multicystic kidney disease, ultrasound, pregnancy.



Enfermedad multiquística renal fetal: reporte de caso

Solorio-Bernal RO, Núñez-Galán E, Lúa-Alvarado R, Suro-Soto C, Barrios-Prieto E.

Resumen

La frecuencia estimada de la enfermedad multiquística renal fetal es de 0.3 a 1 por 1,000 nacidos vivos. En la mayoría de los casos, la involución de la displasia renal ocurre, como se demuestra en los exámenes posteriores de ecografía. Cuando la afección es unilateral el riñón contralateral funcional puede permitir la sobrevivencia al nacimiento.

En el presente reporte se expone el caso de una paciente de 18 años de edad quien es portadora de feto con enfermedad multiquística renal unilateral derecha, quien se evaluó en el servicio de medicina materno fetal, y a quien se le dio seguimiento, excluyéndose en el ultrasonido de segundo nivel otras malformaciones.

Palabras clave: enfermedad multiquística renal fetal, ultrasonido, embarazo.

Fetal unilateral multicystic kidney disease. A case report

Abstract

The estimated frequency of the fetal multicystic kidney diseases is 0.3 for every 1,000 newborns alive. On the majority of the cases the involution of kidney dysplasia occurs, as shown by the posterior echographic tests. When the infection is unilateral, the contralateral kidney may allow the survival at birth. This report exposes the case of a 18 years of age patient who carries a fetus with right unilateral multicystic kidney disease, whom was evaluated on the service of fetal maternal medicine, with a follow up excluding other deformations with second level ultrasound.

Key words: fetal multicystic kidney disease, ultrasound, pregnancy.

División de Ginecología y Obstetricia del Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca.

Autor para correspondencia: Solorio-Bernal Ramón Oswaldo. Unidad de Medicina Materno Fetal 1er Piso, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca, Salvador Quevedo y Zubieta # 750, Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco. México. CP: 44100. Tel. 36-18-93-62 Ext 1196. Correo electrónico: ramonoswaldosb81@hotmail.com

Introducción

La enfermedad multiquistica fetal se trata de una anomalía del desarrollo en la cual el parénquima renal es virtualmente sustituido por tejido no funcionante, habitualmente, en forma de quistes no comunicados entre sí y casi invariablemente se asocia a atresia ureteral completa o a obstrucción ureteral distal severa, que ocurre en la etapa fetal precoz.¹

Existen 4 tipos de displasia renal o enfermedad de Potter.² La primera se llama enfermedad renal poliquística tipo I, infantil o enfermedad de Potter tipo I, la cual es una enfermedad autosómica recesiva, en la que el parénquima renal es reemplazado por túbulos colectores dilatados, se observa en el ultrasonido ambos riñones aumentados de tamaño con quistes poco visibles. La enfermedad de Potter tipo II o riñón multiquistico displásico, es comúnmente detectado por ecografía prenatal, dicha enfermedad se define como desorden renal congénito caracterizado por lesiones quísticas que corresponden a túbulos colectores dilatados. Los criterios ultrasonográficos son: presencia de interfaz entre los quistes, ubicación no mediana del quiste mayor, multiplicidad de quistes no comunicados, no hay tejido renal identificable. El uréter está ausente o atrésico.² La enfermedad de Potter tipo III también se conoce como enfermedad poliquística renal del adulto, la cual es una enfermedad autosómica dominante, el diagnóstico prenatal se basa en encontrar riñones aumentados de tamaño, a expensas del parénquima con múltiples quistes, por lo general la afección es bilateral. La enfermedad de Potter tipo IV es una enfermedad que está asociada a obstrucción del tracto urinario.²

La incidencia global reportada es de 0.3 a 1 en 1000 nacidos vivos, con más de la mitad de los casos detectados prenatalmente. La mayoría de los casos son unilaterales, el riñón izquierdo está más frecuentemente afectado. La incidencia es mayor en niños que en niñas con relación 2:1. En la mayoría de los casos, la involución de la displasia renal ocurre, como se demuestra en los exámenes posteriores de ecografía.³

Presentación de caso

Paciente femenino de 18 años de edad, quien acudió a control prenatal por 3 ocasiones, decide por cuenta propia acudir a realizarse ultrasonido obstétrico con ginecólogo particular a las 30 semanas, reportándole el médico que el feto presenta múltiples malformaciones motivo por el que es enviada a nuestro servicio para valoración. Paciente originaria de Guadalajara, estudiante, soltera, con escolaridad secundaria. Cuenta con antecedente de tabaquismo positivo de alrededor de 4 cigarros al día desde hace 3 años, no padece enfermedades crónico-degenerativas. Antecedentes ginecobstétricos: menarca a los 12 años de edad ciclos menstruales regulares de 28 x 4, eumenorreica, inicio de vida sexual activa: 14 años de edad, 1 pareja sexual, gesta: 3 cesáreas: 2, acudiendo a control prenatal en 3 ocasiones, ingesta de fumarato ferroso a partir del primer mes de embarazo, niega infecciones durante la gestación, no refiere ingesta de otro tipo de medicamento. Esposo: de 23 años, no toxicomanías, sin antecedentes de malformaciones en su familia, trabajador administrativo. Los resultados de



Figura 1. Corte axial a nivel de abdomen fetal, presencia de múltiples quistes en riñón derecho (mayor de 49 x 48 mm).

ultrasonido de segundo nivel reporta presencia de feto único vivo, longitudinal cefálico, con frecuencia cardíaca fetal de 150 latidos por minuto, embarazo de 34 semanas de gestación por fetometría, riñón izquierdo de 34 x 18 mm (normal) riñón derecho con presencia de múltiples imágenes hipoeoicas en su parénquima las cuales no confluyen entre sí, la mayor de 49 x 48 mm (riñón anormal) (Figura 1 y 2).

En este caso se llegó al diagnóstico de enfermedad de Potter tipo II, ya que cumple con los criterios ultrasonográficos descritos anteriormente. La afección en este feto es unilateral, es decir, que un riñón se encuentra afectado solamente.

El pronóstico en este caso es reservado para la salud y para la vida, la historia natural de la enfermedad basado en estudios nos indica que dicha enfermedad debe revalorarse al nacimiento, no existe tratamiento médico ni quirúrgico para ayudar al funcionamiento del riñón afectado por la displasia renal.

Discusión

La displasia renal multiquistica es la segunda causa más común de masa en flanco en los recién nacidos, la enfermedad multiquistica renal se considera una forma extrema de displasia renal. Es común que el riñón afectado pierda la forma uniforme y se encuentren en su parénquima múltiples



Figura 2. Corte sagital fetal a nivel de abdomen fetal, donde se observan múltiples quistes renales.

quistes. Es más frecuente la afección unilateral, sin embargo ante una afección bilateral se encuentra en el ultrasonido oligohidramnios y al nacimiento presentan las facies de Potter. El 70% de los casos son diagnosticados de manera prenatal. En el caso de la paciente se encontró una afección unilateral con índice de líquido amniótico normal, señalándonos la presencia funcional del riñón izquierdo.

Conclusiones

La displasia renal multiquística es un trastorno progresivo y “cambiante” pues los quistes renales, después de alcanzar un tamaño máximo, comienzan a involucionar ya sea intraútero o tras el nacimiento.⁴ Si la apariencia radiológica es típica, el problema se puede abordar de un modo conservador con controles ecográficos periódicos.⁵

Sin embargo, el pronóstico siempre está sujeto a la

integridad del riñón contralateral.⁶

Por ello, es muy importante dedicar gran atención al estudio de estos pacientes, con el fin de detectar anomalías en el riñón teóricamente normofuncionante (al nacimiento), que pudieran ensombrecer el futuro de estos paciente.⁷ Las anomalías urológicas contralaterales que más frecuentemente se mencionan en la literatura son: reflujo vesicoureteral, obstrucción de la unión ureteropélvica, megaureter obstructivo y riñón en herradura.⁸

Es importante realizar el diagnóstico de manera oportuna, brindar un manejo multidisciplinario de la paciente y del feto (pediatría, neonatología, medicina materno fetal, genética, nefrología) así como aconsejaría a los padres acerca de la enfermedad apoyados por psicología, para mejorar la calidad de atención en este tipo de casos.

Referencias bibliográficas

- 1.- Bianchi D, Dalton M, Malone F. *Fetology: Diagnosis and management of the fetal patient*. Editorial McGraw Hill. Segunda edición, 2010.
- 2.- Romero R, Pilu G. *El diagnóstico prenatal de anomalías congénitas*. Primera edición, 2000.
- 3.- Thomas D, Fitzpatrick MM. Unilateral multicystic dysplastic kidney. *Arch Dis Child* 1997, 77:368.
- 4.- Borer JG, Glassberg KI, et al. Unilateral multicystic dysplasia in one component of a horseshoe kidney, case reports and review of the literature. *J Urol*. 1994, 152:1568-1571.
- 5.- Avni EF, Thoua Y, et al: Multicystic dysplastic kidney: Natural history from in utero diagnosis and postnatal follow up. *J Urol*. 1987, 138:1420-1424.
- 6.- Atiyeh B, Hussmann D, et al. Contralateral renal abnormalities in multicystic dysplastic kidney disease. *J Pediatr*. 1992, 121:65-67.
- 7.- Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. *Acta Paediatr*. 2000, 89: 811-813.
- 8.- Kanako K, Suzuki Y. Abnormal contralateral kidney in unilateral multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Radiology*, 1995, 25:175-277