

## Caso clínico

## Displasia renal multiquistica. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Madrigal-Gutiérrez J. A. (1), Ruíz-Sánchez S. (2) Tapia-Hernández R. (3) Delgado-López M., Gutiérrez-Inzunza C., Herrera-Pulido A., Morán-Venegas M., Rentería-López C., Rivero-Gálvez H., Rojas-Góngora J. (4)

(1) Ginecólogo y Obstetra; Jefe del Departamento de Enseñanza e Investigación del Hospital Materno Infantil “Esperanza López Mateos”, Guadalajara, Jalisco. (2) Ginecólogo y Obstetra; Adscrito al Departamento de Fisiología Obstétrica del Hospital Civil Fray Antonio Alcalde. (3) Ginecólogo y Obstetra; Subdirector del Hospital Materno Infantil Esperanza López Mateos, Guadalajara, Jalisco. (4) Médicos Internos de Pregrado, Universidad del Valle de Atemajac.

### Resumen

La displasia renal multiquistica (DRMQ) o secuencia de Potter tipo II, se trata de una anomalía del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal es virtualmente sustituido por tejido no funcionando, la ausencia o alteración estructural de los riñones es un agente causal de oligohidramnios en el embarazo.

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. En la literatura actual se estipula que tiene un origen autosómico dominante. Se presenta el caso de una paciente de 26 años de edad, Gesta 4, Para 2 y aborto 1, que cursó durante su embarazo con anhidramnios y secuencia de Potter fetal, diagnosticados desde la semana 15.6 de su embarazo.

**Palabras clave:** Displasia renal multiquistica, secuencia de Potter, anhidramnios, malformaciones fetales.

### Abstract

Multicystic renal dysplasia or Potter sequence type II, is an anomaly of embryonic development in which the renal parenchyma is virtually replaced by non-functioning tissue, absence or structural alteration of the kidneys is a causative agent of oligohydramnios in pregnancy. Its incidence is 1 in every 3000-9000 live births, more common in men than women (2.4:1), In men unilateral is the most frequent presentation while in women is mainly bilaterally. Bilateral condition is incompatible with extra uterine life. It has an autosomal dominant origin. We present the case of a female patient 26 years old presented at 15.6 weeks of gestation G4 P2 A1, with fetal anhydramnios, Potter sequence and diagnosed.

**Key Words:** Multicystic renal dysplasia, Potter's sequence, anhydramnios, fetal malformation.

### Introducción

La displasia renal multiquistica, fue descrita por primera vez en 1936 por Schwartz en una pieza de nefrectomía de un niño de 7 meses. Se trata de una anomalía del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal es virtualmente sustituido por tejido no funcional habitualmente en forma de quistes no comunicados entre sí y casi invariablemente tiene asociación con la agenesia ureteral completa u obstrucción ureteral distal severa que ocurre en la etapa fetal precoz. La ausencia o alteración estructural de los riñones es un agente causal de oligohidramnios en el embarazo.<sup>1</sup>

La DRMQ es la segunda causa más común de masa abdominal en el neonato, luego de la hidronefrosis. Su incidencia es de 1 en cada 3000 a 9000 nacimientos vivos, es 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. En la literatura actual se estipula que tiene un origen autosómico dominante.<sup>2</sup>

La ausencia o alteración estructural de los riñones causa oligohidramnios, propiciando deformaciones y alteraciones fetales, dando como resultado malformaciones adicionales, entre las cuales se presentan: piel arrugada, restricción del crecimiento, espina bífida, pie bot, encurvación de piernas, ausencia de musculatura abdominal (vientre abultado), ausencia de útero y vagina, y en varones ausencia de ano y recto.<sup>3</sup>

La secuencia de Potter se caracteriza por la siguiente tetrada: facies de Potter (hipertelorismo con epicanto prolongado hasta las mejillas, puente nasal amplio, implantación baja de orejas con hipoplasia cartilaginosa pegadas al cráneo y mentón pequeño), defectos posicionales de los miembros, hipoplasia pulmonar bilateral y déficit del desarrollo fetal secundarios al oligohidramnios severo<sup>4</sup>

El líquido amniótico se caracteriza por ser transparente y amarillento contenido en la cavidad amniótica, la cual se encuentra totalmente formada a las 9 semanas de gestación.<sup>5</sup>

La cantidad de líquido va aumentando su volumen hasta alcanzar entre 800 ml a 1 litro, alrededor de las 32-36 semanas de gestación; se considera polihidramnios cuando se detectan valores superiores a 2000 ml, y oligohidramnios cuando este se encuentra menor a 500 ml y anhidramnios cuando hay ausencia de líquido amniótico, se considera la forma más severa de oligohidramnios.<sup>6</sup>

### Caso Clínico

Se reporta el caso de paciente femenino, de 26 años de edad, 160 cm de altura y 51 kg de peso, con antecedentes de 4 embarazos, 2 partos y 1 aborto. Antecedentes heredo familiares de madre y padre con DM tipo II, con inmunización de tétanos. Tipo sanguíneo O Rh + y prueba rápida de VIH negativa.

Antecedentes de epilepsia desde los 5 años tratada con carbamazepina, última crisis en junio del 2013. Acudió a urgencias del Hospital Materno Infantil "Esperanza López Mateos" el día 15 de Abril del 2014 cursando con un embarazo de 26.2 semanas de gestación, con diagnóstico a su ingreso de oligohidramnios severo y posible secuencia de Potter por Ultrasonido (USG) emitido en el Hospital de la Mujer del estado de Sinaloa. Al ingreso se corroboró diagnóstico por USG, reportando embarazo de 26.2 semanas de gestación, anhidramnios, tórax restrictivo, dolicocefalia, riñones fetales con tamaño por arriba del percentil 95, poliquísticos y evaluación limitada por ausencia de líquido amniótico. Por lo que se indica amnioinfusión transabdominal bajo guía ultrasonográfica para ayudar a realizar una evaluación detallada y completa, la cual se realiza en el Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde".

En dicho hospital se le realizó un USG previo a la amnioinfusión, encontrándose lo siguiente: feto único vivo, longitudinal, pélvico, dorso no valorable, anhidramnios, placenta corporal posterior grado II y estructuras fetales no valorables por anhidramnios.

La amnioinfusión es un procedimiento en el cual se emplea el uso de solución fisiológica isotónica al 0.9% a 37°C, para infundir la cavidad uterina a través de una aguja Touhy. Se puncionó en región supraumbilical a 5 cm por arriba del ombligo de la paciente, con técnica de taladro, introducida bajo guía ultrasónica continua hasta el espacio intraamniótico de más fácil acceso, previa asepsia y antisepsia del abdomen materno e infiltración de anestesia local. La cantidad de líquido infundido fue de 1000 ml en espacio de 30 minutos. (Figura 1)

Posterior a la amnioinfusión se realizó nuevamente otro USG, reportándose lo siguiente: en cráneo se encuentra quiste de plexo coroideo (Figura 2), cara: labio superior integro (Figura 3), corazón: 4 cámaras sin alteraciones, se observa cámara gástrica (Figura 4), riñones aumentados de tamaño, multiquisticos, (Figura 5) no se observa vejiga fetal y en pie izquierdo probable pie equino varo (Figura 6), y dolicocefalia (Figura 7). Resto sin alteraciones. Impresión diagnóstica: anhidramnios, más probable displasia renal multiquistica.

Figura 1



Nótese la presencia de aguja dentro de la cavidad uterina guiada por USG y el anhidramnios.

Figura 2



Quiste de plexo coroideo. Se observan casi exclusivamente en fetos entre la 16ª y 21ª semanas de gestación y siempre localizados en el ventrículo lateral. Desaparecen en la semana 23. Se estima su frecuencia en el 1% de los fetos. Pueden ser uni o bilaterales, miden de .5 a 2 cm y comúnmente son multiloculados. Se observan como zonas hipocogénicas redondeadas en el espesor del plexo coroideo a nivel del ventrículo lateral.

Figura 3



Labio superior íntegro, no se aprecian alteraciones de la línea media facial.

Figura 4



Cámara gástrica orientada hacia la izquierda en adecuada posición.

Figura 5



Riñón aumentado de tamaño y multiquistico.

Figura 6



Pie equino varo (talipes equino varus) consecuencia de la compresión uterina asociada a anhidramnios.

Figura 7



Índice cefálico de .63mm. Dolicocefalia.

El día 27 de Abril acude a urgencias con embarazo de 27.6 SDG por USG, con amenaza de parto pretérmino. Se decidió ingresar a la paciente el día 28 de Abril del 2014 para atención de parto, con 28 SDG por USG, trabajo de parto en fase activa con 4 cm de dilatación, 90% de borramiento cervical y frecuencia cardiaca fetal de 170 lpm. Se decide pasar a expulsión a las 4:00 pm. Se atendió parto eutócico obteniendo producto único, vivo, femenino con un peso de 1580 grs, talla de 37 cm, un Apgar de 1-0 y 29 SDG por método Capurro, se obtuvo placenta tipo Schultze incompleta y se solicitó anestesia con bloqueo subdural para pasar a revisión de cavidad, la cual se encontró caliente (38.1 °C). Se realizó USG pélvico el día 29 de Abril del 2014 para descartar restos placentarios con los siguientes hallazgos: masa ecomixta de forma y bordes irregulares ubicada en parte baja de cavidad uterina que midió 43 x 31 x 37 mm, sin vascularidad por eco Doppler, compatible con restos placentarios y/o coágulos. Ese mismo día, a las 5:00 pm, fallece la paciente pediátrica con aproximadamente 1 hora de vida.

## Discusión

La displasia renal multiquistica (DRMQ) se describe como una anomalía de diferenciación metanéfrica caracterizada por la presencia de cartílago, mesénquima indiferenciado y túbulos colectores inmaduros.<sup>7</sup>

Como lo dicta la literatura, el desarrollo embrionario del aparato urogenital deriva principalmente del mesodermo intermedio, en el cual aparece un segmento en unidades llamadas nefrotomos, las cuales forman el conducto mesonéfrico.

Existen 3 tipos de porciones a nivel renal:

**Pronefros:** Nefrotomos segmentados que aparecen en el mesodermo intermedio cervical, desaparece al final de la cuarta semana.

**Mesonefros:** Aparecen al inicio de la quinta semana como túbulos en forma de “s” a nivel de la región lumbar y torácica del embrión, la cápsula de Bowman aparece en el borde medial de cada túbulo invaginándose así los glomérulos y el penacho capilar. Los túbulos mesonéfricos funcionan temporalmente y degeneran al comienzo del primer mes.

**Metanefros:** Durante la quinta semana el metanefro o riñón permanente se desarrolla a partir de dos fuentes (yema uréfrica y masa metanéfrica), la yema se encarga de dilatar para formar la pelvis renal que se divide en cálices mayores (craneal y caudal).<sup>8</sup>

Es una entidad relativamente frecuente y se estima que ocurre 1 caso en cada 3,000 a 9,000 nacimientos.

El riesgo de recurrencia es estimado entre un 3- 5%. Aunque la afección unilateral presenta pronóstico favorable, el neonato afectado puede presentar un mayor riesgo de hipertensión arterial posterior.

Por lo general es unilateral; la forma bilateral es incompatible con la vida extrauterina porque afecta al riñón en su totalidad. Típicamente el riñón tiene la apariencia de un “racimo de uvas” con poco estroma entre los quistes. El tamaño renal es muy variable, desde más pequeño que un riñón normal, hasta una gran masa que ocupa la mayor parte del abdomen. Cuando los quistes son pequeños pueden ser incluso microscópicos y predomina el estroma, a esto se le denomina displasia quística.

Aunque su etiología aún no ha sido precisada, se piensa que podría originarse en un defecto cromosómico o mutación génica, la cual se traduciría en 2 tipos diferentes de alteraciones:

- Obstrucción precoz de las vías urinarias o Potter tipo IIA.
- Alteración del desarrollo del blastema mesonéfrico en la formación de nefrones o Potter tipo IIB.

El Potter II es considerado habitualmente como una afección esporádica.

Los varones son más propensos a presentar DRMQ, mientras que la forma bilateral es más frecuente en el sexo femenino; predominantemente en el lado izquierdo. En la mayoría de los casos de DRMQ unilateral, los quistes pueden involucionar completamente y no ser visibles por ultrasonido en poco tiempo<sup>9</sup>

Debido a que las principales malformaciones renales y del tracto urinario son de naturaleza obstructiva o se presentan como lesiones quísticas, la evaluación ultrasonográfica prenatal es un método no sólo sensible sino también específico en la detección precoz de las patologías que lo afectan.<sup>10</sup>

De igual manera la ecografía en serie permite conocer los cambios de volumen del líquido que rodea al feto.

El líquido amniótico es esencial para el crecimiento y desarrollo del feto. El líquido protege al feto de infecciones, traumatismos, compresión del cordón umbilical y facilita los movimientos fetales. En el embarazo temprano el líquido amniótico es producido básicamente por las membranas amnióticas y la piel fetal, conforme avanza la gestación el riñón fetal es el principal productor, regulando la cantidad y composición en conjunto con la deglución y el paso del líquido a los pulmones.



El volumen de líquido amniótico es un indicador importante utilizado frecuentemente en el control prenatal debido a que ciertas alteraciones de líquido amniótico se asocian con un pobre pronóstico del embarazo, ya que pueden mostrarnos defectos anatómicos en el riñón fetal que pueden conllevar múltiples malformaciones.<sup>11</sup>

El índice de Phelan, es sin duda, el método de mayor sensibilidad para categorizar la cantidad de líquido amniótico durante el embarazo:

- 8-18 normal
- 6-7 oligohidramnios leve
- 4-5 oligohidramnios moderado
- 0-3 oligohidramnios severo.

Si el volumen de líquido amniótico es normal, significa que cuando menos, un riñón funciona. Por otra parte, una hipofunción renal está asociada con la presencia de oligohidramnios el cual conlleva a múltiples condiciones obstétricas, entre las que se encuentran: sufrimiento fetal crónico por crecimiento intrauterino retardado, embarazo prolongado, malformaciones fetales, especialmente las de tipo renal, respiratorio y gastrointestinales.<sup>11,12</sup>

Dentro de estas condiciones las que suelen presentarse con mayor incidencia de compromiso renal son las disgenesias, dentro de las cuales se presentan 4 tipos:

- Riñón poliquistico autosómico recesivo (infantil) o Potter tipo I.
- Displasia renal multiquística o Potter tipo II.
- Riñón poliquistico autosómico dominante (adulto) o Potter tipo III.
- Displasia renal quística o Potter tipo IV.<sup>13</sup>

## Conclusión

En base a los hallazgos clínicos presentados en este caso, se diagnosticó como una secuencia de Potter tipo II, la cual es la displasia renal multiquística más frecuente como causal de masa abdominal neonatal.

Su incidencia en su forma bilateral es de 1:10000 recién nacidos vivos, sin poder precisar su incidencia general, ya que muchos de los casos unilaterales no son detectados. Afecta al sexo masculino en una razón de 2:1.

El diagnóstico ultrasonográfico se caracteriza por la aparición de una masa paraespinal que corresponde a múltiples quistes macroscópicos a modo de racimo de uvas en el Potter tipo IIA. En el caso de afección bilateral, esta imagen se acompaña de oligohidramnios. En el compromiso unilateral, el líquido amniótico se encuentra habitualmente normal o incluso puede existir polihidramnios. Cuando se encuentra una afección unilateral, aproximadamente el 40% de estos fetos presentarán anomalías en el riñón contralateral. De éstas, 10% presentarán agenesia renal, 19% Potter tipo IIA y 7% hidronefrosis ocasionado principalmente por obstrucción urétero-pélvica. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de enfermedad bilateral.

Actualmente el tratamiento suele ser conservador, ya que existe la posibilidad de involución espontánea en las presentaciones unilaterales, por lo que está indicado el seguimiento, salvo en las ocasiones en las que existan complicaciones derivadas como secuencia de Potter, hipertensión arterial o que no involucre.

## Bibliografía

1. Solorio BRO, Núñez E, Lúa AR, Suros SC, Barrios PE. Enfermedad multiquística renal unilateral fetal: reporte de caso. Revista médica MD. 2013 4(4):297-300.
2. Deeb A, Robertson A, MacColl G, Boulox PM, Gibson M, Winyard PJ, Woolf AS, Moghal NE, Cheetman TD: Multicystic Dysplastic Kidney and Kallman Syndrome: a new association. Nephrol Dial Transplant 2001, 16: 1170-1175.
3. Peters CA.; Multicystic dysplastic kidney, En: Walsh, Retik, Vaughan, Wein (Eds), Campbell's Urology, 8 th Edition, Volume III, Chapter 51, USA, Elsevier Science, 2003 (Versión electrónica).
4. Schreuder MF, Westland R, Van Wijk JAE: Unilateral Multicystic Dysplastic Kidney: a Metaanalysis of Observational Studies on the Incidence, Associated Urinary Tract Malformation and the Contralateral Kidney Nephrol Dial Transplant Advance Access Publication January 2009;24: 1810-1818.

5. Mercado DMG, Beeson JE, John SD. US of renal insufficiency in neonates. *RadioGraphics* 2002; 22: 1429-1438.
6. Tricia Lacy Gomella, M. Douglas Cunningham Fabien G. Eyal. *Neonatología*. (Sexta edición). Ed. Mc Graw Hill (2009) 372-378 pp.
7. Durán S, Calviac R, Díaz N. Displasia renal multiquistica, ¿tratamiento conservador o nefrectomía? *Revista Cubana de Pediatría*. 2012; 84(2):137-145.
8. Moore K, Persaud T. *Embriología clínica*. 8va edición. Elsevier Saunders. 2008
9. 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).
10. Dezerega V, Corral E, Sepúlveda W. Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias. *Revista Chilena de Ultrasonografía*. Volumen 3/ N°4/ 2000.
11. Gallardo UKL, Panduro BJG, Camarena PPE, Quintero EIM, Barrios PE, Fajardo DS. Repercusiones perinatales en embarazos a término con oligohidramnios severo. *Revista médica MD*. 2013; 4 (4): 245-250.
12. Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga". Secretaría de Salud. Guías clínicas de diagnóstico y tratamiento servicio de gineco obstetricia. Oligohidramnios.
13. Swiatecka-Urban A. Multicystic Renal Dysplasia Clinical Presentation. [artículo en línea]. Medscape Updated: Jun 27, 2013.

