

Artículo original

Displasia multiquística renal: diagnóstico y evolución

Dres. RICARDO C. RAHMAN*, OSCAR AMOREO*, LAURA ALCONCHER**,
DANIELA ZANETTA*, MARCELA TOMBESI** y FRANCISCO SPIZZIRRI*

RESUMEN

Introducción. La displasia multiquística (DMQ) es la forma más frecuente de enfermedad quística renal en la infancia. Se analizaron retrospectivamente las formas de diagnóstico, incidencia de anomalías urológicas asociadas, conductas adoptadas y evolución.

Material y métodos. Se analizaron las historias clínicas de 69 niños con DMQ asistidos durante los últimos 18 años. Edad promedio: 2,46 meses (r: 0-67). Treinta y nueve fueron varones. A todos se les realizó ecografía renal (US), centellografía renal (Tc⁹⁹ DMSA) o urograma excretor (UE) y cistouretrografía miccional (CUGM). El diagnóstico se basó en la presencia ecográfica de quistes renales no comunicantes en ausencia de parénquima reconocible, sin evidencia de función en la centellografía renal (o en el UE). El seguimiento promedio fue de 24,3 meses (r: 3-128), mediana: 15,5 meses. Se evaluó, mediante seguimiento longitudinal (\bar{X} : 24,2 m, r: 5-84 m, mediana: 18 m), la evolución ecográfica en 31 niños.

Resultados. El 95% se diagnosticó durante el primer año de vida. Cuarenta y seis (66%) por ecografía prenatal. Veinticuatro pacientes (36,8%) presentaron anomalías nefrourológicas contralaterales. Las malformaciones de la unión pieloureteral y el reflujo vesicoureteral fueron los hallazgos más frecuentes. Se nefrectomizaron 8 (12%) pacientes. En el seguimiento ecográfico de 31 niños no nefrectomizados, se observó reducción del tamaño renal en 19 (61%), desaparición de la imagen renal en 6 (19%) y no hubo cambios en los restantes. Durante la evolución, 2 pacientes desarrollaron hipertensión arterial; en uno de ellos la nefrectomía no corrigió la hipertensión. No se detectaron malignizaciones.

Conclusiones. La US prenatal constituyó la forma de reconocimiento más frecuente de la DMQ. Aproximadamente un tercio presentó anomalías contralaterales, principalmente anomalías de la unión pieloureteral y reflujo vesicoureteral. La involución o la atrofia de las DMQ fue observada en el 80,6% de nuestros 31 pacientes no nefrectomizados en control. La hipertensión arterial fue la única complicación detectada. Sólo 2 pacientes se encuentran en IRC, determinada por su patología contralateral asociada.

Palabras clave: displasia multiquística renal, displasia renal.

SUMMARY

Introduction. Multicystic dysplastic kidney (MDK) is the most common form of cystic dysplasia of the kidney. It has the appearance of a bunch of grapes (cysts) without normal renal tissue.

Materials & methods. We analyzed the clinical reports of 69 patients with MDK assisted during the last 18 years. Their mean age at diagnosis was 2.46 months (r: 0-67). Thirty nine were boys. Their mean follow-up was 24.3 months (r: 3-128 m), median: 15.5 months. All patients had undergone renal ultrasound (US), renal scintigraphy (Tc⁹⁹ DMSA) or excretory urogram (EU) and voiding cystourethrography (VCU). The diagnosis was based on characteristic imaging findings (cystic kidney at US with no function on scintigraphy or EU).

Results. 66.6% were diagnosed because of a prenatal US, 11.6% because of the identification of a flank mass, 11.6% were an US finding, 7.2% were identified during an image study of a urinary tract infection, 1.5% during the evaluation of chronic renal failure and 1.5% were found during abdominal surgery. 36.8% had one or more contralateral associated abnormalities of the urinary tract. Vesico-ureteral reflux was the most frequent abnormality associated with MDK (16%). A nephrectomy was performed in 8 (12%) patients. The US follow-up in 31 children (\bar{X} : 24.2 months, r: 5-84, median: 18 months), revealed: no enlargement in MDK size in any patient, in 19 (61%) there was a reduction in size, in 6 (19%) a complete disappearance of the renal image, and in 6 (19%) there was no changes at all. During the follow-up, only 2 patients developed hypertension, but it persisted in one, after nephrectomy was performed. There were no instances of malignancy of other related complications.

Conclusions. Prenatal US was the most frequent form of diagnosis. One or more contralateral associated abnormalities of the urinary tract were found in 36.8%. A high percentage (80.6%) progressed to involution or atrophy. Hypertension was the unique complication detected.

Key words: multicystic dysplastic kidney, kidney dysplasia.

Arch. argent. pediatr 2000; 98(3): 155

INTRODUCCION

La displasia multiquística renal (DMQ) clásica

* Servicio de Nefrología, Hospital de Niños "Sor María Ludovica", La Plata.

** Unidad de Nefrología, Hospital "José Penna". Bahía Blanca, provincia de Buenos Aires.

Correspondencia: Dr. Ricardo Rahman. Calle 14, e/65 y 66. (1900) La Plata.

es una forma extrema de displasia renal no funcionante, en la cual el parénquima está completamente reemplazado por múltiples quistes no comunicantes, que semejan un racimo de uvas, unidos por tejido conectivo. El uréter es, a menudo, atrésico o está ausente. Con cierta frecuencia se asocia a anomalías urológicas contralaterales.¹ Schwartz² lo describió por primera vez en 1936 en

una pieza de nefrectomía de un niño de 7 meses. Se trata de la forma más común de enfermedad quística renal en la infancia; en la gran mayoría de los casos es unilateral, siendo la forma bilateral incompatible con la vida.³

En la era preecográfica, las DMQ se detectaban, en general, por el hallazgo de una masa abdominal anormal palpable o por la exclusión radiográfica de uno de los riñones en un urograma excretor. La exploración quirúrgica definía el diagnóstico, siendo la conducta habitual la nefrectomía. La incrementada utilización de la ecografía (US) prenatal determinó que un número creciente de DMQ fueran detectadas, pudiendo reconocerse a partir de las 15 semanas de gestación.⁴ La incidencia de las DMQ es de alrededor de 1/4.300 recién nacidos vivos.⁵ Se ha informado una muy baja incidencia de complicaciones. En muchos casos se comprueba una reducción o desaparición ecográfica. Estos elementos de juicio han desatado la polémica acerca de la validez de la conducta quirúrgica en el tratamiento de la DMQ.

Objetivos

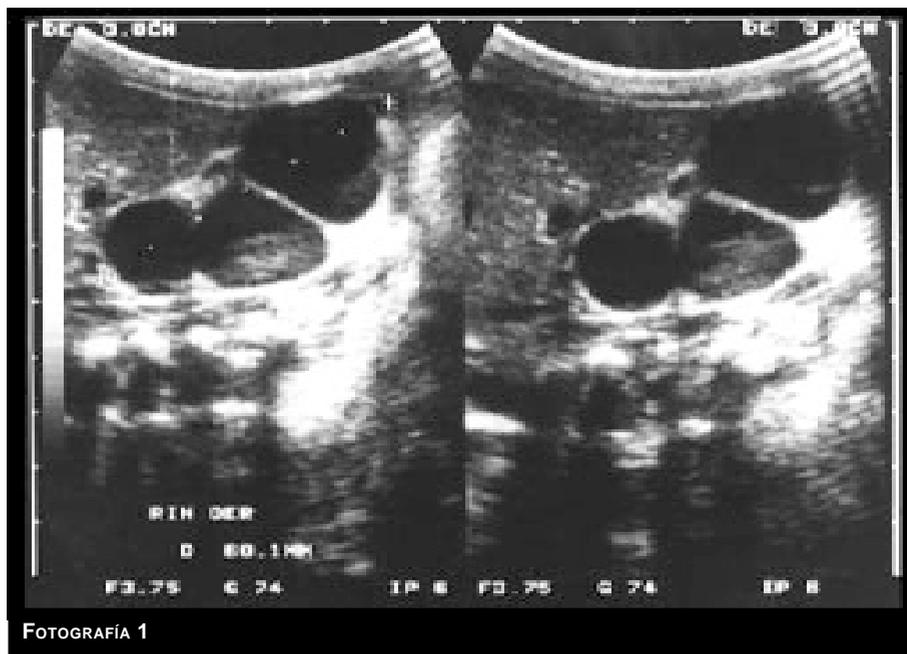
1. Describir las características clínicas y de la función renal de los pacientes portadores de DMQ.
2. Analizar la forma de detección de las DMQ.
3. Determinar la naturaleza y frecuencia de la asociación con otras anomalías del tracto urinario.
4. Analizar la evolución alejada de los pacientes.

MATERIAL Y METODOS

Definición

Masa renal reemplazada

por múltiples quistes de tamaño variado y ubicación anárquica (observación ecográfica) (*Fotografía 1*), no comunicantes entre sí, con ausencia de captación del radioisótopo en la centellografía renal con Tc 99 DMSA (o abolición funcional en el



FOTOGRAFÍA 1



FOTOGRAFÍA 2

urograma excretor). A la anterior definición puede sumarse el estudio histológico en piezas de nefrectomía o estudio necrópsicos (*Fotografía 2*) (criterio no empleado en el presente trabajo).

Se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de 79 pacientes portadores de DMQ, asistidos en los Servicios de Nefrología y Urología del Hospital de Niños "Sor María Ludovica" de La Plata y en la Unidad de Nefrología del Hospital "José Penna" de Bahía Blanca, entre los años 1981 y 1998. Fueron excluidos 10 pacientes por tener estudios por imágenes incompletos, resultando un número final de 69 niños estudiados. La edad en el momento diagnóstico se expresó en meses. En caso de diagnóstico prenatal se asignó el valor de 0. La edad promedio en el momento del diagnóstico fue de 2,46 meses (r: 0-67 m). Treinta y nueve eran varones y 30 niñas (relación 1,3:1). El tiempo promedio de seguimiento fue 24,33 meses (r: 3-128 m), mediana: 15,5 meses. Cuarenta y tres tuvieron un seguimiento mayor de 5 meses.

Los pacientes fueron evaluados mediante ecografía renal y del tracto urinario. A todos se les practicó cistouretrografía miccional (CUGM). A 62 pacientes se les efectuó centellografía renal Tc⁹⁹ DMSA y a los 7 restantes, urograma excretor (pacientes iniciales de nuestra serie). El control se efectuó mediante seguimiento ecográfico, considerando tres variantes evolutivas: involución (disminución del tamaño o desaparición de la imagen renal), estabilidad o progresión de los quistes.

La función renal se evaluó, en el momento del diagnóstico, mediante la determinación de urea y creatinina (Cr) séricas. Se consideró que los pacientes se hallaban en insuficiencia renal cuando los valores de la Cr sérica superaban persistentemente el promedio + 2DE para la edad.⁶ En todos se estudió la presencia de infección urinaria (IU) mediante urocultivo obtenido al acecho, por personal de enfermería adiestrado al efecto, con técnica del "chorro medio". Se consideró

que existía bacteriuria significativa frente al aislamiento de un único germen, con recuentos de colonias superiores a 10⁵ UFC/ml o 10⁴ UFC/ml en dos o más muestras consecutivas.

RESULTADOS

Sesenta y cuatro (95,6%) de los pacientes fueron diagnosticados en el primer año de vida. La modalidad mediante la cual se arribó al diagnóstico se puede apreciar en la *Tabla 1*. La forma más frecuente de reconocimiento de esta anomalía fue a través del US prenatal. En 39 niños (56,5%) la DMQ fue izquierda. En 24 pacientes (34,8%) se comprobó que existía alguna anomalía renal o del tracto urinario contralateral (*Tabla 2*). El reflujo vesicoureteral (RVU) fue el hallazgo más frecuente; en dos fue bilateral (uno asociado con displasia renal contralateral). En un niño la anomalía era homolateral (ureterocele). Doce pacientes con anomalías urinarias contralaterales (8 RVU) presentaron IU sintomática, mientras otros 15 niños sin uropatía asociada tuvieron bacteriuria significativa en ausencia de síntomas (bacteriuria asintomática). El valor promedio de urea sérica en el momento del diagnóstico fue 30 ± 19 mg/dl (r: 5-130) y de Cr sérica 0,58 ± 0,49 mg/dl (r: 0,29-3,70). En 6 (8,7%) pacientes se comprobaron cifras anormales de Cr en el momento del diagnóstico, pero sólo 2 (2,9%) de ellos se encontraban, en el último control, en insuficiencia renal crónica (ambos padecen estenosis pieloureteral severa en los riñones contralaterales). Estos niños presentaron al ingreso valores de urea de 85 y 130 mg/dl y de Cr de 2,45 y 3,7 mg/dl, respectivamente.

Ocho pacientes (12,1%) fueron nefrectomizados; 7 en los primeros años de esta experiencia y 1 por presentar hipertensión arterial (HTA). En el resto se mantuvo conducta expectante. De este último grupo, 31 niños fueron seguidos con US por un tiempo promedio de 24,2 meses (r: 5-84 m, mediana: 18 meses). La DMQ se redujo en 19

TABLA 1
Forma de diagnóstico en 69 niños con DMQ

Motivo	N°	%
Ecografía prenatal	46	66,66
Masa abdominal	8	11,60
Hallazgo ecográfico	8	11,60
Estudio de infección urinaria	5	7,24
Estudio de insuficiencia renal crónica	1	1,45
Hallazgo quirúrgico	1	1,45
Total	69	100

Tabla 2
Anomalías nefrourológicas contralaterales en 69 niños con DMQ

Uropatías	N°	%
Reflujo vesicoureteral	11 *	15,94
Estenosis pieloureteral	5	7,24
Hidronefrosis aislada	5	7,24
Hidroureteronefrosis	2	2,89
Ectopía renal cruzada	1	1,45
Total	24	

* En 2 casos bilateral (uno de ellos asociado a displasia renal)

(61,2%), hubo desaparición ecográfica en 6 (19,4%) y se mantuvo sin modificaciones en otros 6 (19,4%). En ningún caso se comprobó aumento del tamaño renal.

Durante el seguimiento, sólo dos pacientes desarrollaron HTA; uno de ellos fue nefrectomizado sin obtener mejoría de la HTA. No se detectaron malignizaciones.

DISCUSION

La DMQ es una anomalía del desarrollo renal condicionada por una falla en la normal interacción entre la ramificación del brote ureteral y el blastema metanéfrico,⁷ a menudo con atresia ureteral. Si la atresia compromete tanto a la pelvis como al uréter, resulta en la forma usual de atresia pelviinfundibular; si sólo el uréter proximal es atrésico, se desarrolla la forma inusual de DMQ hidronefrótica. Gordon y col.⁵ encontraron que la incidencia de anomalías urológicas en 43.230 embarazos consecutivos fue de aproximadamente 1/800 recién nacidos vivos; de ellos, 12 padecieron DMQ unilateral (1/4.300). Se considera la forma más común de enfermedad quística en el niño.³ La mayor parte de las displasias renales son malformaciones esporádicas.⁸

En la era preecográfica, las DMQ se diagnosticaban a través de la palpación de una masa abdominal anómala o de un "riñón excluido" en la imagen de un urograma excretor realizado por otra causa. El desarrollo de la ecografía y, sobre todo, el uso extendido de la US prenatal han incrementado en los últimos años el número de casos diagnosticados.

La morfología ecográfica antes descripta sumada a una falta absoluta de captación del radioisótopo (o contraste radiológico) se consideran, en general, suficientes elementos para el diagnóstico. Aunque un bajo porcentaje podría no cumplir con criterios anatomopatológicos estrictos de diagnóstico (presencia de ductos primitivos), su inclusión se justifica pues su comportamiento y evolución resultan semejantes.⁹ Considerando que un alto porcentaje de casos involucionan hasta la desaparición, la verdadera incidencia de DMQ es seguramente mayor que la previamente informada.¹⁰

El reconocimiento de la DMQ se efectuó en dos tercios de nuestra población mediante US antenatal, seguido, en frecuencia, por el estudio de una masa abdominal anormal y el hallazgo a través de la US realizada con otra orientación diagnóstica. Si sumamos todos los casos diagnosticados por US, resultó un porcentaje tan elevado como el 78%. En el informe inicial del registro nacional norteamericano de 245 casos de DMQ, el 47% habían sido

diagnosticados a través de la ecografía, 30% por masa palpable, 5% al estudiar una infección urinaria y 18% por razones diversas.¹⁰ Atiyeh y col.¹¹ diagnosticaron al 39% de 56 DMQ a través de la US prenatal. En la actualidad, la gran mayoría de las MDQ se reconocen a través de la US antenatal.

El bajo promedio de edad de diagnóstico de nuestros pacientes se explica debido a que el 66,6% de ellos fue diagnosticado antes del nacimiento y el 95,6%, antes del primer año, semejante a lo referido por Strife y col.⁴

En nuestra serie hubo un ligero predominio en varones y del lado izquierdo, semejante a lo observado por otros autores.^{3,10}

Alrededor de una tercera parte de los niños presentan anomalías nefrourológicas contralaterales (32-39%), siendo el RVU la más frecuente (18-25%).^{11,12} Porcentajes semejantes fueron observados en nuestra serie (33% y 16%, respectivamente). El registro nacional norteamericano, en su actualización de 1993 (449 pacientes)¹³ informó un 19% de anomalías contralaterales. Estas últimas cifras resultan menores debido a que no se les realizó CUGM a todos los niños. Un grupo de nuestros pacientes con anomalías urológicas contralaterales padeció IU sintomática, probablemente en relación con su uropatía, mientras que en los pacientes sin uropatía asociada, sólo se detectaron casos de bacteriuria asintomática. Zerín y Leiser,¹⁴ que encontraron RVU en 19% de los riñones contralaterales, refirieron una asociación entre un menor crecimiento de éstos y la presencia de RVU, comparándolos con los estándares publicados, sin extraer conclusiones sobre dicha asociación. Se ha sugerido que la CUGM debería realizarse rutinariamente a este grupo de pacientes.^{11,12} La detección, en nuestra serie, de RVU en un 16% nos hace ser más cautos frente a la indicación rutinaria de efectuar CUGM en pacientes con riñones contralaterales ultrasonográficamente normales, en ausencia de IU. En nuestra opinión, el costo-beneficio de efectuar CUGM en todos los casos no es claro.

La incidencia de complicaciones tales como la HTA, infección o degeneración tumoral es muy baja.^{9,10} La HTA puede presentarse aun muchos años después del nacimiento.⁹ Wacksman y col.¹³ la refirieron, en grado leve, en 4 de 440 DMQ; Gordon y col.⁵ diagnosticaron 9 casos en 20 años y sólo en 3 de ellos curó la HTA siguiendo a la nefrectomía. Algunos autores consideran a la HTA como una indicación de nefrectomía.⁵ Sólo dos de nuestros pacientes presentaron HTA al momento de corte de este estudio, sometiéndose uno de

ellos a la nefrectomía, sin resolución de la HTA. La persistencia de la HTA podría explicarse por la posibilidad de anomalías vasculares renales contralaterales asociadas.⁵

A fin de ponderar el riesgo de malignización que una actitud conservadora traería aparejada, Wacksman y col.¹⁰ refieren que en 25 años sólo se diagnosticaron 6 casos. En tanto 3 de los 6 ocurrieron en niños, el riesgo sería de 3 en 25.000 DMQ y se necesitaría nefrectomizar 8.000 DMQ para prevenir 1 tumor de Wilms. Como un porcentaje de los tumores de Wilms se curan, habría que nefrectomizar a 20.000 niños para salvar una vida.¹⁰ Homsy y col¹⁵ informan 2 pacientes, de 3 y 5 meses de edad, con malignización, los que se suman a otros 9 casos referidos en la literatura hasta 1997 (3 tumores de Wilms, 5 carcinomas y 1 mesotelioma). En series muy grandes (449 casos) no se encontró ningún caso de malignización.¹³ Si bien el porcentaje de transformación maligna resulta muy bajo, algunos autores, como Webb y col.,⁹ abogan por la nefrectomía, considerando que esta operación es de baja morbilidad, manteniendo abierta la polémica. Otros^{15,16} consideran que el riesgo es muy bajo para indicar la nefrectomía de rutina. En nuestros pacientes, una de las nefrectomías fue indicada por padecer HTA y el resto se realizó, en los primeros años de nuestra casuística, de acuerdo al criterio imperante en aquella época (estudio retrospectivo).

El manejo médico y seguimiento ecográfico de pacientes que antes se sometían a nefrectomía ha permitido conocer la historia natural de la DMQ. La involución de los quistes es de observación habitual,^{1,17} llegando inclusive a dejar de visualizarse después de los cinco años.¹³ La mayoría involuciona ecográficamente en forma parcial o completa en los primeros dos años de vida y el tamaño inicial no prevé la evolución.¹⁸ En el 80% de nuestros 31 niños seguidos ecográficamente, los quistes se redujeron o desapareció una imagen renal reconocible. La involución quística, en algunos casos, podría ocurrir en la vida intrauterina; ésta sería una de las posibles causas de "agenesia renal".¹⁹ En un estudio colaborativo alemán se refiere una disminución del tamaño en el 65% de los casos, pero, a diferencia de lo observado por nosotros, hallaron que en el 19% hubo un incremento en el diámetro máximo.²⁰ La desaparición ultrasonográfica no implica el final del riesgo de HTA o de degeneración maligna porque el estroma tisular puede persistir. De ahí la necesidad de un seguimiento prolongado aun cuando no se visualice ninguna imagen.⁹ Wacksman y col.¹³ recomiendan realizar una

ecografía cada 6-12 meses hasta los 5 años. El pronóstico de los pacientes con DMQ depende, en mayor medida, de la patología contralateral que de la remoción del riñón displásico. Los dos pacientes de nuestro grupo que se hallan en insuficiencia renal crónica padecían anomalías renales contralaterales severas.

Considerando que la historia natural de la DMQ es hacia la involución o desaparición en la mayoría de los casos, y lo infrecuente de las complicaciones, la indicación sistemática de nefrectomía debería ser revisada. Los pacientes portadores de DMQ requieren ser controlados periódicamente mediante ultrasonografía y evaluación de la tensión arterial.

CONCLUSIONES

La US antenatal constituye la forma de reconocimiento más frecuente de las DMQ. La US posnatal y la centellografía renal permiten confirmar el diagnóstico. Aproximadamente un tercio presentó anomalías contralaterales, especialmente a nivel de la unión pieloureteral y reflujo vesicoureteral. El 80,6% de las 31 DMQ no nefrectomizadas involucionaron o se atrofiaron. La hipertensión arterial fue la única complicación detectada. Sólo 2 se hallan en insuficiencia renal crónica debido a su patología contralateral asociada.

BIBLIOGRAFIA

1. Atiyeh BA, Husmann D, Baum M. Contralateral renal abnormalities in patients with renal agenesis and noncystic renal dysplasia. *Pediatrics* 1993; 91: 812-815.
2. Schwartz J. An unusual unilateral multicystic kidney in an infant. *J Urol* 1936; 259-261.
3. Glassberg KI, Filmer RB. Renal dysplasia, renal hypoplasia and cystic disease of the kidney. En: Kelalis, King LR, Belman AB (ed.) *Clinical Pediatric Urology*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co., 1992; 1154-1166.
4. Strife JL, Souza AS, Kirks DR, Strife CF, Gelfand MJ, Waksman J. Multicystic dysplastic kidney in children. US follow-up. *Radiology* 1993; 186: 785-788.
5. Gordon AC, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplasia: is nephrectomy still appropriate? *J Urol (Paris)* 1988; 140: 1231-1234.
6. Chantler C, Holliday M. Progressive loss of renal function. En: Holliday MA, Barratt TM, Vernier RL (ed). *Pediatric Nephrology* 2nd ed. London: WB Saunders, 1975: 778.
7. Potter EL. Normal and abnormal development of the kidney. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1985; 155-162.
8. Cole BR, Kaufman RL, Mc Alister Kissane JM. Bilateral renal dysplasia in three siblings: report of a survivor. *Clin Nephrol* 1976; 5: 83-87.
9. Webb NJA, Lewis MA, Bruce J, Gough DCS, Ladusans EJ, Thompson APJ, Postlethwaite RJ. Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Child* 1997; 76: 31-34.
10. Wacksman J, Sheldon CA. Multicystic kidney disease. En: Kelalis PP, King LR, Belman AB (ed). *Clinical Pediatric*

- Urology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992; 772-781.
11. Atiyeh BA, Hussmann D, Baum M. Contralateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 1992; 121: 65-67.
 12. Karmaziyn B, Zerlin JM. Lower urinary tract abnormalities in children with multicystic dysplastic kidney. *Radiology* 1997; 203: 223-226.
 13. Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic kidney registry: a long term follow-up. *J Urol (Paris)* 1993; 150: 1870-72.
 14. Zerlin JM, Leiser J. The impact of vesicoureteral reflux on contralateral renal length in infants with multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 683-686.
 15. Homsy YL, Anderson JH, Oudjhane K, Russo P. Wilms tumor and multicystic dysplastic kidney disease. *J Urol* 1997; 158: 2256-2260.
 16. Beckwith JB. Ask the expert. *Pediatr Nephrol* 1992; 6: 511.
 17. Rickwood AMK, Anderson PAM, Williams MPL. Multicystic renal dysplasia detected by prenatal ultrasonography. Natural history and results of conservative management. *Br J Urol* 1992, 69: 538-540.
 18. Rottenberg GT, Gordon I, De Bruyn R. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. *Br J Radiol* 1997; 70. 347-350.
 19. Mesrobian H, Rusthon H, Bulas D. Unilateral renal agenesis may result from utero regression of multicystic renal dysplasia. *J Urol* 1993; 150: 793-794.
 20. Rudnik-Schoneborn S, John U, Deget F, Ehrich JHH, Misselwitz J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr* 1988; 157: 666-672.