

Original

Tratamiento conservador de la displasia renal multiquística durante la infancia*

R. PARDO, I. MÁLAGA, B. AMIL, F. ÁNGEL ORDÓÑEZ, V. MARTÍNEZ, F. SANTOS, S. MÁLAGA

Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

**Premio a la mejor comunicación oral en la Reunión de Primavera de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla-León, celebrada en Zamora los días 8 y 9 de junio de 2001.*

RESUMEN

La displasia renal multiquística (DRM) continúa generando interrogantes por su relación potencial con complicaciones evolutivas, tales como hipertensión arterial, aumento en la incidencia de infecciones urinarias y potencial degeneración maligna. Nos planteamos este estudio con el fin de conocer la evolución natural de la DRM tratada de forma conservadora en una Unidad de Nefrología Pediátrica.

Métodos: Se diagnosticaron 35 pacientes (13 mujeres) de DRM. De ellos, 26 fueron tratados conservadoramente durante un período medio de 9 años y 7 meses (rango: 1 mes-14 años). El protocolo de trabajo consistió en controles clínico-analíticos y realización de ecografía renal semestral durante los dos primeros años de vida y posteriormente anual, hasta la completa involución del riñón displásico.

Resultados: El 69% de las DRM fueron detectadas precozmente en ecografías prenatales (24/35 pacientes). Doce pacientes (34%) presentaron anomalías urológicas asociadas, siendo la ureterohidronefrosis y el reflujo vesicoureteral las malformaciones más frecuentes. Un total de 13 nefrectomías se efectuaron durante el período de seguimiento, nueve de ellas durante la época neonatal y lactancia. En el resto de pacientes, un 82% (14/17) presentaban involución renal a los 6 años de seguimiento. En 5 enfermos no pudo completarse el seguimiento. Exceptuando a los pacientes con uropatías asociadas que presentaron infec-

ciones urinarias (5 casos) o insuficiencia renal crónica (3 pacientes), no se registraron otros casos de hipertensión arterial o malignización atribuibles a la DRM.

Conclusiones: El seguimiento de la DRM indica que una considerable proporción de los pacientes presentan una involución espontánea, por lo que el manejo conservador debe ser, en nuestra opinión, la modalidad terapéutica de elección inicial en estos pacientes. En nuestra serie, el riesgo de complicaciones de la DRM es bajo, en especial si no se asocia a otras malformaciones urológicas.

Palabras clave: Displasia renal multiquística; Diagnóstico prenatal; Tratamiento conservador.

ABSTRACT

The natural history and management of multicystic dysplastic kidney (MDK) is still controversial, and its relationship with potential complications as hypertension, higher incidence of urinary tract infections or neoplastic degeneration is not well defined. We aimed at knowing the evolution of our patients with MDK under conservative treatment in a Pediatric Nephrology Unit.

Patients and methods: Thirty five patients (13 girls) were diagnosed of MDK. Twenty-six of them were treated conservatively and followed for 9 years and 7 months (rank: 1 month-14 years). Follow-up included physical examination

Correspondencia: Rafael Pardo de la Vega

Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo (Asturias). Correo electrónico: rpardo@hcas.insalud.es

Recibido: Septiembre 2001. *Aceptado:* Noviembre 2001

and serial ultrasound (at 6 months to 1 year intervals). They were controlled until complete involution of the lesion.

Results: MDK was suspected by antenatal ultrasound examination in 69% of patients (24/35). Twelve patients (34%) presented urological malformations, namely hydronephrosis and vesicoureteral reflux. Thirteen nephrectomies were performed (nine in patients under 1 year of age). We were not able to make an adequate follow-up in five cases. Eighty-two per cent (14/17) of patients presented involution of the dysplastic kidney after 6 years. Neither hypertension nor malignant degeneration were reported.

Conclusions: The natural history of MDK shows that great part of patients present involution, thus conservative management is recommended. The risk of complications in MDK is low, particularly if urological malformations are not associated.

Key words: multicystic dysplastic kidney, antenatal diagnosis, conservative treatment.

INTRODUCCIÓN

Se define la displasia renal multiquistica (DRM) como la existencia de un riñón deformado y agrandado por la presencia de quistes de diferente tamaño, asociado a displasia córtico-medular severa. Su incidencia se estima en aproximadamente 1/4.300 recién nacidos vivos⁽¹⁾ y ligeramente más frecuente en varones. La DRM constituye la segunda causa más frecuente de masa renal en el recién nacido tras la hidronefrosis⁽²⁾ y su identificación se realiza cada vez con mayor frecuencia en el período prenatal debido al gran avance de los diagnósticos por imagen, en especial la ecografía. Se trata de un riñón generalmente aumentado de tamaño y no funcional (ya que no posee tejido renal), con una superficie irregular. En muchos casos permanece asintomático; sin embargo, es preciso conocer las principales complicaciones asociadas a la DRM, como son la hipertensión arterial, las infecciones del tracto urinario, la presencia de dolor abdominal y una posible degeneración maligna.

Presentamos la experiencia de nuestra Sección en el diagnóstico y seguimiento de 35 pacientes con DRM durante los últimos 25 años.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 35 pacientes diagnosticados de DRM entre los años 1974 y 2000 que fueron tratados y controlados periódicamente en la Sección de Nefrología Pediátrica. De los 35 pacientes, el 37% (13 casos) eran mujeres. La edad media de los 26 casos tratados conservadoramente fue de $10,6 \pm 6$ años en el momento del estudio. El tiempo medio de seguimiento fue de $6,2 \pm 5$ años (rango 1 mes-15 años). De ellos, el 68% de pacientes fueron seguidos durante al menos 3 años. El diagnóstico se realizó mediante ecografía renal y confirmado por gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con tecnecio^{99m} (DMSA), desde que esta técnica se incorporó a nuestro Centro.

Las revisiones consistieron en examen físico (determinación de peso, talla y presión arterial), analítica básica de orina, urocultivo y ecografía renal (semestral durante los dos primeros años de vida y posteriormente anuales).

Los datos fueron almacenados en hoja de cálculo Excel 97 y procesados estadísticamente mediante el programa informático SPSS 8.0.

RESULTADOS

La sospecha de malformación renal mediante ecografía prenatal fue el motivo de diagnóstico en el 69% de los casos (24/35). El riñón afectado fue el izquierdo en el 56,3% de las ocasiones, registrándose un caso de afectación bilateral, que evolucionó rápidamente a insuficiencia renal terminal.

Doce pacientes (34%) presentaron anomalías urológicas asociadas, siendo la ureterohidronefrosis (6 casos) y el reflujo vesicoureteral (6 casos) las malformaciones halladas.

A 13 pacientes (37%) se les practicó nefrectomía: 9 casos fueron intervenidos durante el período neonatal y la lactancia, mientras que durante el seguimiento se realizaron 4 nefrectomías por persistencia del riñón displásico no involucionado. No se encontró relación estadísticamente significativa entre la edad de intervención y sexo, riñón afectado o edad al diagnóstico. En 5 casos, no fue posible el seguimiento de los pacientes por diversos motivos (cambio de lugar de residencia, falta de asistencia a revisiones, etc.). En el 82% de los niños restantes (14/17) se apreció una involución total de la displasia multiquistica, en un tiempo

TABLA I. EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA CONTROLADOS DE FORMA CONSERVADORA

Seguimiento (años)	Tamaño renal sin cambios (%)	Menor tamaño renal (%)	Casos involución	Involución acumulada (%)
<1	11/22 (50)	10/22 (45)	1	1/22 (5)
1-2	4/22 (18)	13/22 (59)	4	5/22 (23)
2-4	4/22 (18)	9/22 (41)	4	9/22 (41)
4-6	3/17 (18)*	2/17 (12)	3	12/17 (70)
>6	3/17 (18)	-	2	14/17 (82)

*Cinco pacientes no acuden a las revisiones programadas.

medio estimado de 3,5 años desde el momento del diagnóstico (Tabla I).

Exceptuando a los pacientes con uropatías asociadas que presentaron infecciones urinarias (5 casos) o insuficiencia renal crónica (3 pacientes), no se registraron otras complicaciones, como hipertensión arterial o malignización, atribuibles a la DRM.

DISCUSIÓN

La DRM es una enfermedad relativamente común, pues afecta a uno de cada 4.300 recién nacidos vivos, y constituye la segunda causa de masa abdominal en el neonato tras la hidronefrosis. Su patogenia aún no está totalmente aclarada, si bien parece estar relacionada con una deficiente integración de la yema ureteral en el metanefros durante el desarrollo embrionario, constituyendo de esta forma la expresión más grave de las denominadas disgenesias infundibulopélvicas⁽³⁾. En su examen histológico, se puede apreciar que el parénquima renal ha sido sustituido por múltiples cavidades quísticas (Fig. 1). Pueden asociarse otras alteraciones, como atrofia o ausencia de los uréteres.

Con las técnicas radiológicas actuales, especialmente los avances en ecografía prenatal, la mayoría de los casos son detectados durante el embarazo, lo que implica un control del paciente ya desde el nacimiento, si bien el diagnóstico definitivo exige la práctica postnatal de una gammagrafía renal con tecnecio ⁹⁹-DMSA.

El curso de esta enfermedad es habitualmente benigno si se trata de formas unilaterales, con una tendencia a la

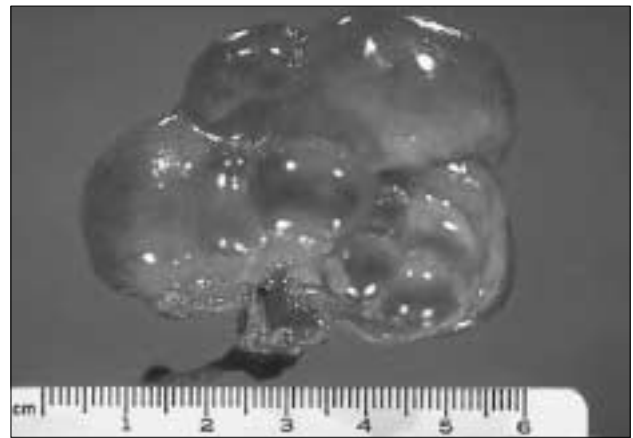


Figura 1. Riñón multiquistico.

involución del riñón multiquistico en un período variable de tiempo en aproximadamente la mitad de los casos⁽⁴⁾. El riñón sano contralateral presenta habitualmente hipertrofia compensadora, lo que garantiza una función renal adecuada.

Es bien conocida la asociación de la DRM con otras malformaciones genitourinarias, siendo la anomalía más frecuentemente detectada la presencia de reflujo vesicoureteral (11-37%) en el riñón sano contralateral⁽⁵⁾, por lo que es preceptivo realizar cistouretrografías en estos pacientes de forma sistemática.

Como complicaciones que pueden aparecer durante la evolución de la DRM se han descrito:

Hipertensión arterial (HTA), cuya fisiopatología no está suficientemente aclarada, si bien se postulan como mecanismos principales tanto la secreción aumentada de renina por parte de grupos aislados de células diferenciadas pre-

sentes en el riñón multiquístico, como la hiperfiltración mantenida en el riñón contralateral, que provoca daño hipertensivo arteriolar⁽⁶⁾. Su frecuencia varía entre 0-8%, según las series, y estudios recientes indican que es una complicación infradiagnosticada como consecuencia de cortos seguimientos, por lo que se postula un control de la presión arterial de por vida en estos pacientes⁽⁷⁾, e incluso la nefrectomía electiva. En este sentido, se han iniciado varios estudios de monitorización ambulatoria de la presión arterial en pacientes con DRM, que muestran una mayor incidencia de HTA en niños con anomalías en el riñón contralateral⁽⁸⁾. En nuestro estudio no hemos encontrado ningún caso de HTA atribuible a la DRM.

Malignización: dada la frecuencia de esta enfermedad, la degeneración neoplásica puede considerarse un hecho excepcional; hasta el año 2000 se han descrito nueve casos en la literatura⁽⁹⁾, sobre todo en la edad adulta (2 tumores de Wilms en niños, 5 adenocarcinomas, un mesotelioma y un carcinoma de células transicionales).

Infecciones del tracto urinario (ITU): son infrecuentes en la DRM unilateral no complicada, ya que la atrofia ureteral que presentan estos pacientes no permite la colonización bacteriana por vía ascendente, que es el mecanismo patógeno principal de las ITU. En nuestra serie, 5 pacientes presentaron episodios de ITU, favorecida por la presencia de anomalías genitourinarias acompañantes (RVU y ureterohidronefrosis), lo que apoya la hipótesis de Feldenberg et al⁽¹⁰⁾, que afirman que las DRM bilaterales y/o asociadas a alteraciones genitourinarias presentan mayor riesgo de ITU.

Tres de nuestros pacientes presentaron mala evolución, llegando a diferentes grados de insuficiencia renal crónica. Sin embargo, gran parte de los enfermos evolucionaron a una total involución, en un porcentaje similar a otras publicaciones⁽¹¹⁾ (Tabla II).

El tratamiento de la DRM continúa siendo controvertido. Clásicamente, la opción terapéutica más utilizada ha sido la realización de nefrectomías en edades tempranas a todos los pacientes para evitar las posibles complicaciones antes mencionadas. Con la realización de amplios estudios que han permitido conocer mejor la historia natural de la enfermedad y la escasa incidencia de complicaciones, el manejo conservador se ha convertido en muchos centros en la primera opción terapéutica. Las indicaciones quirúrgicas actua-

TABLA II. RESULTADOS COMPARATIVOS DE MANEJO CONSERVADOR DE LA DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA

	Suthankar ⁽¹⁰⁾ 2000	Serie propia, 2001
Involución a los 2 años	11/46 (24%)	5/22 (23%)
Involución a los 5 años	14/21 (66%)	12/17 (70%)

les para la DRM son, sin duda alguna, la presencia de alguna de las complicaciones comentadas anteriormente y la ausencia de involución en "un tiempo adecuado" que no está definitivamente consensuado. Algunos autores, sin embargo, prefieren la nefrectomía laparoscópica como tratamiento de elección a todos los pacientes, refiriendo en su casuística, un menor número de complicaciones⁽¹²⁾ y sin olvidar una mejor relación coste-beneficio. En nuestra serie, 9 pacientes fueron nefrectomizados durante el período neonatal y de lactancia (se trataba preferentemente de pacientes de épocas más antiguas, en las que se prefería el tratamiento quirúrgico de forma electiva); otros cuatro pacientes precisaron intervención quirúrgica durante el seguimiento.

De acuerdo con nuestra experiencia, el seguimiento de la DRM indica una considerable tasa de involución espontánea, por lo que el manejo conservador debe ser, a nuestro juicio, la modalidad terapéutica de elección en estos pacientes, reservando la opción quirúrgica para los casos en los que se presente mala evolución, como se ha comentado anteriormente. El riesgo de complicaciones de la DRM es bajo, en especial si no se asocia a otras malformaciones urológicas.

BIBLIOGRAFÍA

- Gordon AC, Thomas DFM, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplastic kidney: Is nephrectomy still appropriate? *J Urol* 1988; **140**: 1231-4.
- Hartman GE, Shochat SJ. Abdominal mass lesions in the newborn: Diagnosis and treatment. *Clin Perinatol* 1989; **16**: 123-35.
- Uhlenhuth E, Amin M, Harty JL, Howerton LW. Infundibulopelvic dysgenesis: A spectrum of obstructive renal disease. *Urology* 1990; **35**: 334-7.

4. John U, Rudnik-Schoneborn S, Zerres K, Missilwitz J. Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 1998; **12**: 567-71.
5. Selzmann AA, Elder JS. Contralateral vesicoureteral reflux in children with multicystic kidney. *J Urol* 1995; **76**: 244-8.
6. Orejas G, Málaga S, Santos F, Rey C, López MV, Merten A. Multicystic dysplastic kidney absence of complications in patients treated conservatively. *Child Nephrol Urol* 1992; **12**: 35-39.
7. Webb NJ, Lewis MA, Bruce J, Gough DCS, Ladusans EJ, Thomson API, Postlethwaite RJ. Unilateral multicystic dysplastic: the case for nephrectomy. *Arc Dis Child* 1997; **76**: 31-4.
8. Seeman T, John U, Blahova K, Vondrichova H, Janda J, Misselwitz J. Ambulatory blood pressure monitoring in children with unilateral multicystic dysplastic kidney. *Eur J Pediatr* 2001; **160**: 78-83.
9. Mingin G, Gilhooly P, Sadeghi-nejad H. Transitional cell carcinoma in a multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 2000; **163**: 544.
10. Feldenberg R, Siegle N. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol* 2000; **14**: 1098-1101.
11. Sukthandar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. *Acta Paediatr* 2000; **89**: 811-3.
12. Kaneko K, Kun W, Yamataka A, Ohtomo Y, Yamashiro Y, Miyano T. Is nephrectomy for neonatal multicystic dysplastic kidneys still inappropriate? *Nephron* 2000; **86**: 376-7.