

Caso radiológico

C. CANGA GONZÁLEZ*, C. CELORIO PEINADO*, M. RODRÍGUEZ SUÁREZ*,
J. B. GARCÍA HERNÁNDEZ**, M. ORENSE COLLADO***

HISTORIA CLÍNICA

Recién nacido hembra, procedente de una gestación de 39 semanas, parto eutóxico y Apgar de 9/10, que acude a nuestro Centro para estudio de masa ab-

dominal bilateral de posible origen renal. Historia familiar negativa. El examen físico muestra un abdomen globuloso, en el que se palpan dos grandes masas de superficie lisa y no dolorosas. El resto de la exploración y la analítica son normales.

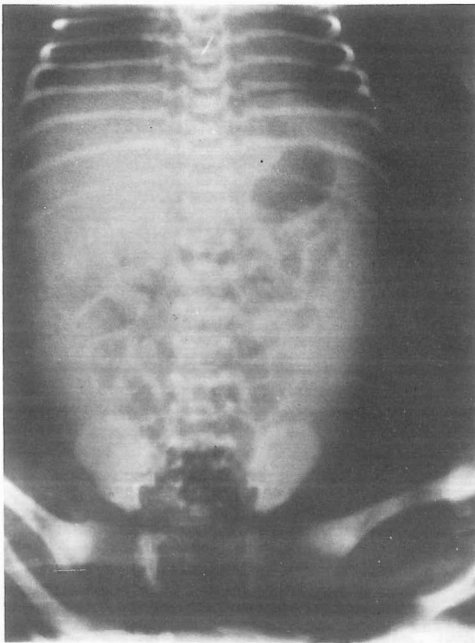


FIG. 1. Rx simple de abdomen en la que se aprecian dos grandes masas a nivel de ambos flancos, que rechazan las asas intestinales hacia el centro.

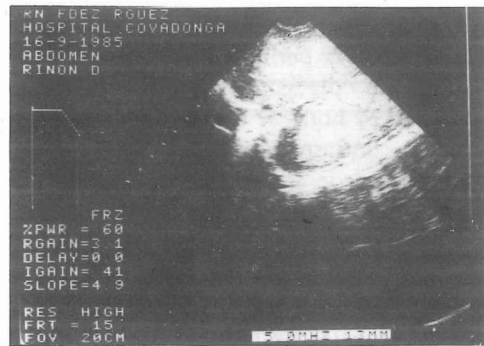


FIG. 2. Ecografía renal que muestra riñones aumentados de tamaño, muy hiperecogénicos, que contactan en la línea media y sin diferenciación corticomedular.

* Médico Residente.

** Médico Adjunto.

*** Jefe de Sección.

EXAMEN RADIOLÓGICO

En la radiografía simple de abdomen (Fig. 1) se observa un abdomen dilatado, ocupado por dos masas de gran tamaño que rechazan las asas intestinales hacia el centro y hacia delante. Ecográficamente (fig. 2) se observan unos riñones muy aumentados de tamaño, uniformemente hiperecogénicos y que contactan en la línea media, sin una clara diferenciación corticomedular y con pobre definición calicinal.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad poliquistica de la infancia (Potter I).

COMENTARIO

La U.I.V. (fig. 3) confirma el diagnóstico realizado previamente con la radiografía simple de abdomen y la ecografía, mostrando riñones voluminosos, débilmente teñidos, con estrías opacas desde la papila hasta la periferia y cálices distorsionados. En placas posteriores realizadas hasta las 24 horas se obtiene aún eliminación de contraste, observándose el parénquima renal de aspecto esponjoso (5), que traduce las múltiples ectasias tubulares que conectan con el sistema pielocalicinal. Los uréteres no se visualizan. Estos hallazgos urográficos son típicos de la Enfermedad poliquistica de la infancia.

La «Enfermedad poliquistica de la infancia» de carácter autosómico recesivo afecta de forma característica a los dos riñones y es de mal pronóstico. La mayoría de los casos se presentan en el período neonatal o en la primera infancia y fallecen en las primeras semanas o meses de insuficiencia renal o respiratoria (6).

Los rasgos clínicos de la enfermedad (6) son distensión abdominal y riñones muy agrandados de superficie lisa y fáciles de palpar, pudiendo observarse azotemia e hipertensión arterial. Frecuentemente la «Enfermedad poliquistica infantil» se asocia a hipoplasia pulmonar bilateral desencadenándose una insuficiencia respiratoria que a menudo se complica con neumotórax y neumomediastino. En estos casos los pacientes pueden presentar facies de Potter. En otras ocasiones aparecen alteraciones quísticas en otros órganos (2), siendo el hígado el más afectado, llegando a producir incluso hipertensión portal en edades más tardías. En un 10 % de los casos se afectan otros órganos como el páncreas, bazo, pulmón, útero...

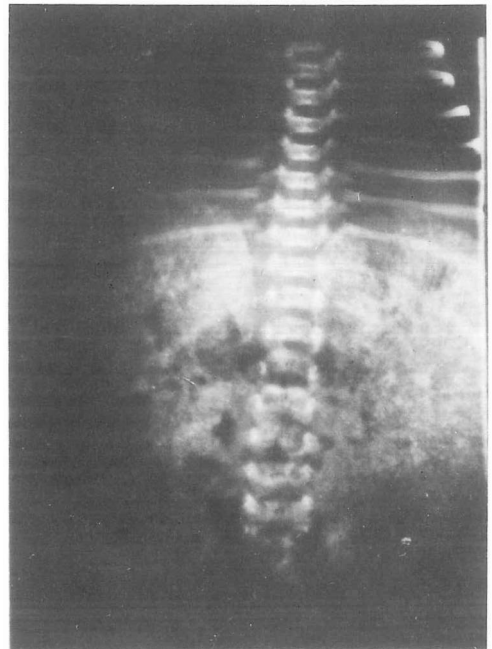


FIG. 3. UIV en la que se observan riñones voluminosos con estrías opacas desde la papila a la periferia, que persiste a las 24 horas, dando un aspecto esponjoso al parénquima renal.

En la *exploración macroscópica* (6) se aprecian numerosos quistes de pequeño tamaño a nivel corticomedular, que traducen la dilatación e hiperplasia de la porción intersticial de los tubulos colectores.

Actualmente los *hallazgos ecográficos* son de gran valor diagnóstico, sobre todo en aquellos pacientes en los que el estado clínico nos impide la realización de una U.I.V. Ecográficamente se pueden observar riñones grandes, hiperecogénicos, de forma uniforme tanto a nivel de la corteza como de la médula y contactando en la línea media sin apenas definición calicial (1).

Entre las masas abdominales durante el período neonatal, las renales representan un 55 %, siendo la hidronefrosis la más frecuente, representando el 25 % del total de las masas abdominales y casi la mitad de las de origen renal (3). La hidronefrosis raramente se diagnostica en la primera semana de vida y cursa ecográficamente como una o varias zonas anecogénicas que remplazan los ecos del parénquima renal. En ocasiones la hidronefrosis se puede confundir con la displasia

multiquistica en su forma hidronefrótica, al aparecer esta entidad como un único gran quiste en situación central. La enfermedad multiquistica es la masa unilateral más frecuente en el neonato, representando un 15 % de todas las masas renales. Esta enfermedad presenta un cuadro radiológico y ecográfico bien diferente al de la «Enfermedad Poliquistica Infantil», con múltiples regiones anecogénicas de variable tamaño en el riñón del recién nacido a nivel ecográfico y con un riñón no funcionando o débilmente funcionando a nivel urográfico. El Hamartoma fetal benigno es la tumoración más frecuente del neonato y además de ser también unilateral presenta un cuadro radiológico distinto del de la Poliquistosis Infantil, que recuerda al tumor de Wilms en el niño mayor. La trombosis de la vena renal clínicamente es bien diferente de la «Enfermedad Poliquistica Infantil», pudiendo observarse a nivel ecográfico aumento del tamaño renal y aumento de la ecogenicidad, sin llegar en ningún momento a alcanzar las características de la Enfermedad Poliquistica Infantil (4).

BIBLIOGRAFIA

1. DANIELLE K. BOAL. «Sonography of infantile polycystic kidney disease», A.J.R., 1980; 135: 575-579.
2. DAVID C. GLEASON. «Cystic disease of the kidneys in children», A.J.R., 1967; 100: 135-145.
3. GRISCON, N. T. «Roentgenology of neonatal abdominal masses». A. J. R., 1965; 93: 447-463.
4. DONALD K. KIRKS. «Diagnostic imaging of pediatric abdominal masses: an overview», Rad. Clin. N. Amer, 1981; 19: 527-545.
5. HOEFFEL, J. C. «Renal cysts in childhood», Clin. Pediat., 1971; 10: 701-705.
6. SWISCHUK, L. E. «Radiology of the newborn and infant» 2 and. Edition. Williams & Wilkins, Baltimore 1980; 541-543.