

Estudio del riñón multiquístico fetal en el Complejo Asistencial de Zamora

Mónica Catalina Coello*, **Noemí García Santabasilía****, **Inmaculada Ursúa Sarmiento*****,
María Carrillo Sánchez¹*, **Inmaculada Herrador García***, **Ana Álvarez Blanco***

*LES. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

**DUE. Unidad Médica de Emergencias. Centro de salud Benavente Sur. Benavente. Zamora. (España)

***LES. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

¹*MIR. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Mónica Catalina Coello. mccoello@gmail.com

RESUMEN

Introducción y objetivos: El riñón multiquístico fetal (RMF), también conocido como síndrome de Potter tipo II, ocurre en 1/1000 a 1/4300 RN [1], de predominio en el sexo masculino [2]. Consiste en la displasia congénita de los riñones, caracterizada por túbulo colectores con grandes dilataciones.

El objetivo del estudio es valorar la incidencia del riñón multiquístico fetal (RMF) fetal, sus características ecográficas, su evolución intraútero y el devenir postnatal de los RN afectados entre los años 2018 a 2021 en el Complejo Asistencial de Zamora (CAZA).

Material y métodos: Realizamos un estudio analítico, observacional, retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas y entrevista telefónica. Los criterios de inclusión fueron gestaciones únicas con diagnóstico ecográfico de RMF. Se analizaron variables maternas, asociadas a la gestación actual y del recién nacido.

Resultados: De un total de 3009 partos en los 4 años de estudio encontramos 2 casos de RMF lo que supone una incidencia de 0,6/1000 nacimientos. La media de edad de las gestantes fue de 34 años, sanas. El embarazo en ambas cursó normalmente, con biometrías acordes.

En ambos casos el riñón afecto fue el derecho, con un tamaño del quiste mayor encontrado de 13 mm. Los partos fueron a término, vaginales, y el peso medio de los recién nacidos (RN) de 3700 g. A los 4 meses de vida, los quistes habían disminuido y los

niños no habían presentado complicaciones importantes.

Discusión y conclusiones: En nuestro estudio, encontramos una incidencia semejante a la descrita en la literatura, con afectación renal unilateral y sin hallazgos extrarrenales, así como un pronóstico pre y postnatal muy bueno. Por ello, y a pesar de lo limitado de la muestra, nuestros resultados apoyan la idea de orientar a los progenitores hacia un manejo conservador.

PALABRAS CLAVE

Potter II, riñón multiquístico fetal, quistes renales.

ORIGINAL

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El riñón multiquístico fetal (RMF), también conocido como síndrome de Potter tipo II, ocurre en 1/1000 a 1/4300 RN [1], de predominio en el sexo masculino [2]. Consiste en la displasia congénita de los riñones, caracterizada por túbulo colectores con grandes dilataciones. Los riñones presentan múltiples quistes de tamaño variable que no comunican entre sí [3].

Generalmente es unilateral, en casi el 80% de los casos, con un ligero predominio del lado izquierdo

[3][4]. Pueden existir anomalías en el riñón contralateral hasta en un 10-25% [3][4], como duplicación renal, agenesia, riñón ectópico, pieloectasia, etc. Un 20% de los casos unilaterales asocian anomalías extrarrenales y la incidencia global de éstas oscila entre el 5 y el 48% [5].

Las enfermedades quísticas renales abarcan una gran variedad de patologías con diversas expresiones fenotípicas que pueden agruparse conceptualmente de diferentes formas. En su sistematización suele utilizarse la clasificación de Liapis y Winyard, pero también pueden diferenciarse entre genéticas o esporádicas [6]. Según esto, el RMF se considera englobado en el grupo de patologías quísticas renales sin transmisión genética, si bien un 3% de las variantes unilaterales y el 15% de las lesiones bilaterales pueden asociar a cromosopatías, sobre todo trisomía 18.

En su seguimiento prenatal se aconseja control ecográfico para descartar anomalías asociadas y revisión cada 4 a 6 semanas, con el fin de diagnosticar precozmente la aparición de hidronefrosis. No está indicada la finalización del embarazo mediante cesárea, puede permitirse el parto vaginal.

La evolución en la variante unilateral es buena. El pronóstico en el riñón multiquístico unilateral fetal depende principalmente del estado del riñón contralateral y de la existencia de anomalías asociadas [7]. Postnatalmente se suele aconsejar actitud expectante, y el riñón afecto tiende a involucionar [8]. El riesgo de recurrencia si es aislado oscila entre el 1 y el 2%.

Los objetivos del estudio son valorar la incidencia del riñón multiquístico fetal (RMF), sus características ecográficas, su evolución intraútero y el devenir postnatal de los RN afectados entre los años 2018 a 2021 en el Complejo Asistencial de Zamora (CAZA).

MATERIAL Y MÉTODOS

Nuestro proyecto consistió en un estudio analítico, observacional, retrospectivo, realizado mediante revisión de historias clínicas y entrevista telefónica de aquellos casos que durante los años 2018 a 2021 fueron diagnosticados en algún momento de la gestación de RMF. Se definió el diagnóstico de esta displasia renal como el hallazgo, durante la exploración ecográfica rutinaria, de quistes renales múltiples, de contornos bien definidos, individualizados y sin comunicación entre sí, ocupando gran parte del parénquima renal o sustituyendo éste totalmente. Sólo se incluyeron

gestaciones únicas. Se contabilizaron en ese período de 4 años de estudio un total de 3009 partos [841 en 2018, 777 en 2019, 735 en 2020 y 656 en 2021).

Las **variables** de estudio se dividieron en:

Variables maternas:

- Datos epidemiológicos (edad)
- Datos biofísicos (TA, peso)
- Antecedentes personales (Enfermedades o cirugías previas: si/no) (Tratamientos: si/no)
- Antecedentes obstétricos (primípara/múltipara) (Malformaciones hijos previos si/no)

Variables asociadas a la gestación actual:

- Ecografía 1º trimestre (normal/patológica)
- Cribado aneuploidías (bajo/medio/alto riesgo)
- Ecografía morfológica semana 20 (biometría con peso fetal estimado > p10: si/no, malformaciones asociadas/no, Doppler fetal patológico: si/no) (Hallazgos asociados a la displasia: tamaño quistes mayores, alteraciones renales asociadas: si/no).
- Vía y momento del parto. Peso al nacimiento. Sexo del RN.

Variables del recién nacido:

- Peso neonato a los 4 meses de vida
- Necesidad/no de tratamiento hasta los 4 meses de vida extrauterina

Las variables se obtuvieron mediante revisión de historias clínicas de los casos, a los que se añadieron los propios del partograma y la valoración pediátrica en el postparto inmediato. El seguimiento de los recién nacidos se realizó mediante entrevista telefónica y previa autorización verbal de las pacientes a los 3-4 meses tras el nacimiento.

RESULTADOS

De un total de 3009 partos encontramos 2 casos de RMF (0,6/1000). La media de edad de las gestantes fue de 34 años, ambas sanas y sin antecedentes de interés. El embarazo cursó en las dos gestantes de forma normal, con sendas ecografías de 1º trimestre y de 20 semanas sin malformaciones asociadas y cribado combinado de aneuploidías de bajo riesgo para trisomía 21, 13 y 18.

En ambos casos el riñón afecto fue el derecho, a diferencia de lo descrito en algunos estudios, que hablan de cierta prevalencia izquierda y el tamaño del quiste mayor fue de 13 mm. [Gráfico 1] [Imagen 1]. No encontramos afectación del riñón contralateral

ni hallazgos extrarrenales en ninguno de los dos casos. El líquido amniótico se mantuvo estable y las biometrías fetales normales, esto es, con un peso fetal estimado por ecografía por encima del p10 según tablas de referencia del Hospital Clinic de Barcelona. Los partos fueron a término, vaginales y el peso medio de los recién nacidos de 3700 g. A diferencia de la literatura, nuestros casos ocurrieron en mujeres.

A los 4 meses de vida, la ganancia ponderal había sido correcta, los quistes fueron disminuyendo su tamaño y los RN no habían tenido complicaciones importantes, salvo un caso de infección del tracto urinario bajo leve [Tablas 1 y 2].

DISCUSIÓN

Las anomalías renales se encuentran entre las taras congénitas más comunes [9] y se estima que la prevalencia global de estas malformaciones es de 5/1000 nacimientos, posiblemente mayor si se consideran las alteraciones transitorias. El RMF sucede en 1/1000 a 1/4300 nacimientos.

Durante la vida intrauterina se desarrollan tres sistemas renales, el pronefros, el mesonefros y el metanefros. La formación del sistema urinario comienza durante la tercera semana de gestación como pronefros, en la región cervical. Este sistema regresa al final de la cuarta semana y da lugar al mesonefros, caracterizado por sus unidades excretoras. El metanefros, a su vez, formará el riñón definitivo. La orina es producida por los riñones en la semana 9 de vida embrionaria, y se puede visualizar contenida en la vejiga como una estructura anecoica en la pelvis fetal. Los riñones pueden identificarse por ecografía a las 11-12 semanas. El riñón continúa creciendo normalmente con la edad, a menos que se vea afectado por alguna anomalía [6].

La etiología del riñón multiquístico sigue siendo un tema discutido; sin embargo, existen dos teorías principales: La primera plantea que la atresia ureteral pélvica renal conduce a una hidronefrosis obstructiva grave que termina por formar los quistes renales [10]. La otra teoría sugiere que se produce por una interacción anormal entre la yema ureteral, una estructura que da lugar a los túbulos colectores del riñón definitivo y el blastema metanéfrico (grupo celular que dará lugar a las nefronas) y se produce una diferenciación anormal de estas estructuras [4]. Hipótesis menos aceptadas incluyen teratógenos, infecciones virales o medicamentos [11].

El diagnóstico del RMF es eminentemente ecográfico y suele ser un hallazgo prenatal. La

característica clásica en ecografía en escala de grises es la presencia de una masa intraabdominal multiloculada con múltiples quistes de tamaños variables no comunicantes. El parénquima renal normal difícilmente puede identificarse y suele ser ecogénico. El riñón afectado suele estar agrandado, con un contorno irregular [12]. Además, se ha visto que el riñón contralateral a menudo sufre una hipertrofia compensatoria por causas que se desconocen y que sucede desde la vida prenatal [13]. Aunque tradicionalmente se ha asociado el RMF con la presencia de hipertensión arterial (HTA) en niños, trabajos recientes apoyan tasas relativamente bajas, con incidencias de alrededor del 3% [10][14][15].

Varios estudios han demostrado la tendencia del RMF a involucionar [16]. La involución puede ocurrir prenatalmente (5%), poco después del nacimiento o a lo largo de los años [4]. Se informa de que la tasa de involución oscila entre el 35 y el 62%, pero seguramente esta cifra sea mayor, pues esta patología rara vez se encuentra en adultos [14]. Algunos estudios determinan que el único predictor significativo de involución es el tamaño renal al diagnóstico, y estiman que con un tamaño inicial menor de 5-6 cm se puede predecir una involución completa [1] [17] [18].

La gestión del RMF ha cambiado mucho con el tiempo. Hace años, se recomendaba la nefrectomía debido al riesgo de infección, dolor, hipertensión y malignidad; posteriormente y hasta el año 2000, el tratamiento tendió a un enfoque conservador, considerando el buen pronóstico de la enfermedad aislada. Los hallazgos en la literatura reciente apoyan la idea de que la mayoría de los casos no requiere ningún tratamiento quirúrgico o invasivo a largo plazo pero la evidencia sobre su potencial maligno es muy limitada [19]. Existen algunos artículos, como el de Narchi, con más de 1000 niños afectados de RM unilateral, en el que ninguno de ellos desarrolla una neoplasia maligna [20]. Aunque hay una gran evidencia de la evolución benigna de esta patología, en 2007, un trabajo de la Asociación Canadiense de Urología informó de cierto temor por el tumor de Wilms y el riesgo de hipertensión [21]; a pesar de ello, aboga por evitar la nefrectomía de rutina.

En vida prenatal, una vez diagnosticado el RMF, se aconseja un estudio ecográfico detallado de toda la anatomía fetal y el seguimiento de la evolución de la enfermedad con ecografías cada 4 semanas para observar la aparición de una posible hidronefrosis. El pronóstico intraútero en los casos unilaterales es muy bueno. La vía del parto recomendada es la vaginal.

La recurrencia en los casos aislados en futuras gestaciones es del 1 al 2%.

En nuestro estudio encontramos una incidencia similar a la descrita en la literatura, con un total de 2 casos en 3009 partos, lo que supone una incidencia del 0,6/1000 o de 1,2 casos/2000 nacimientos, aunque nuestros hallazgos fueron predominantes en fetos femeninos [Tabla 3]. No obstante, y a pesar de la limitación por el reducido tamaño de la muestra, coincidimos con otros estudios en la escasa asociación con defectos extrarrenales, la mínima asociación a cromosopatías y el buen devenir de estos hallazgos, con un pronóstico muy favorable que nos permite orientar en el consejo prenatal a los progenitores hacia un manejo conservador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cardona-Grau D, Kogan BA. Update on Multicystic Dysplastic Kidney. *Current Urology Reports*. 2015; 16(10):67
2. Akbalik Kara M, Taktak A, Alparslan C. Retrospective evaluation of the pediatric multicystic dysplastic kidney patients: Experience of two centers from southeastern turkey. *Turkish J Med Sci*. 2021; 51(3):1331-1337.
3. Onal B, Kogan BA. Natural History of Patients With Multicystic Dysplastic Kidney-What Followup is Needed? *J Urol*. 2006; 176(4 Pt 1):1607-11.
4. Schreuder MF, Westland R, Van Wijk JAE. Unilateral multicystic dysplastic kidney: A meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 2009; 24(6):1810-8.
5. Soliman NA, Ali RI, Ghobrial EE, Habib EI, Ziada AM. Pattern of clinical presentation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract among infants and children. *Nephrology*. 2015; 20(6):413-8.
6. Raina R, Chakraborty R, Sethi SK, Kumar D, Gibson K, Bergmann C. Diagnosis and Management of Renal Cystic Disease of the Newborn: Core Curriculum 2021. *Am J Kidney Dis*. 2021 Jul;78(1):125-141.
7. Dinic SPT, Zivadinovic R, Stefanovic M, Trenkic M, Milosevic J, Mitic D. Predictors of poor neonatal outcomes in fetuses diagnosed with congenital urinary tract anomalies. *Ginekol Pol*. 2021; 92(9): 607-610.
8. Van Eijk L, Cohen-Overbeek TE, Den Hollander NS, Nijman JM, Wladimiroff JW. Unilateral multicystic dysplastic kidney: A combined pre- and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2002; 19(2):180-3.
9. Dias T, Sairam S, Kumarasiri S. Ultrasound diagnosis of fetal renal abnormalities. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014; 28(3):403-15.
10. Eickmeyer AB, Casanova NF, He C, Smith EA, Wan J, Bloom DA, Dillman JR. The natural history of the multicystic dysplastic kidney--is limited follow-up warranted? *J Pediatr Urol*. 2014;10(4):655-6.
11. Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: A review. *Pediatr Nephrol*. 2009 Feb;24(2):233-4.
12. Hsu PY, Yu CH, Lin K, Cheng YC, Chang CH, Chang FM. Prenatal diagnosis of fetal multicystic dysplastic kidney in the era of three-dimensional ultrasound: 10-year experience. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2012; 51(4):596-602.
13. Mandell J, Peters CA, Estroff JA, Allred EN, Benacerraf BR. Human fetal compensatory renal growth. *J Urol*. 1993; 150(2 Pt 2):790-2.
14. Moralioğlu S, Celayir AC, Bosnalı O, Pektaş OZ, Bulut IK. Single center experience in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr Urol*. 2014 Aug;10(4):763-8.
15. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2005 Sep;90(9):921-4
16. Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. *Anglia Paediatric Nephrourology Group. Acta Paediatr*. 2000; 89(7):811-3.
17. Sharada S, Vijayakumar M, Nageswaran P, Ekambaram S, Udani A. Multicystic dysplastic kidney: A retrospective study. *Indian Pediatr*. 2014; 51(8):641-3.
18. Rabelo EA, Oliveira EA, Silva GS, Pezzuti IL, Tatsuo ES. Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. *BJU Int*. 2005;95(6):868-71.
19. Rediger C, Guerra LA, Keays MA, Wayne C, Reddy D, Ksara S, et al. Renal cyst evolution in childhood: a contemporary observational study. *J Pediatr Urol*. 2019; 15(2):188.e1-188.e6.

20. Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. Arch Dis Child. 2005 Feb;90(2):147-9

21. Psooy K. Long-term urological follow-up of multicystic dysplastic kidneys: Is it still indicated in 2007. J Can Urol Assoc. 2007; 1(2):113-6.

TABLAS Y FIGURAS

VARIABLES MATERNAS	CASO 1	CASO 2
Edad	32	36
TA normal	SI	SI
Peso (Kg)	72	65
Enfermedades	NO	NO
Cirugías	NO	NO
Tratamientos	NO	NO
Primípara/ múltipara	MULTÍPARA	NULÍPARA
Malformaciones hijos previos	NO	NO

Tabla 1. Variables maternas.

VARIABLES FETALES	CASO 1	CASO 2
Ecografía 1ºT	NORMAL	NORMAL
Cribado aneuploidías	BAJO RIESGO	BAJO RIESGO
Biometría sem 20 con PFE > p10	SI	SI
Doppler arterial	NORMAL	NORMAL
Malformaciones extra-renales	NO	NO
Malformaciones renales	NO	NO
Tamaño quistes mayores (mm)	13	9
Vía del parto	VAGINAL	VAGINAL
Momento del parto (sem+ días)	38+5	40
Peso al nacimiento (g)	3390	4070
Sexo RN	FEMENINO	FEMENINO
Ganancia ponderal 4m (correcta)	SI	SI
Necesidad de tratamiento a los 4 m de vida	NO	NO

Tabla 2. Variables fetales.

VARIABLES	NUESTRO ESTUDIO	LITERATURA
Frecuencia	0,6/1000	1/1000 a 1/4000
Unilateralidad	100%	80%
Anomalías riñón contralateral	0%	25%
Malformaciones extra-renales	0%	10%
Alteraciones cromosómicas	0%	3%
Sexo fetal	Femenino	Masculino
Evolución postnatal	Favorable	Favorable

Tabla 3. Comparación resultados del estudio con hallazgos encontrados en la literatura.

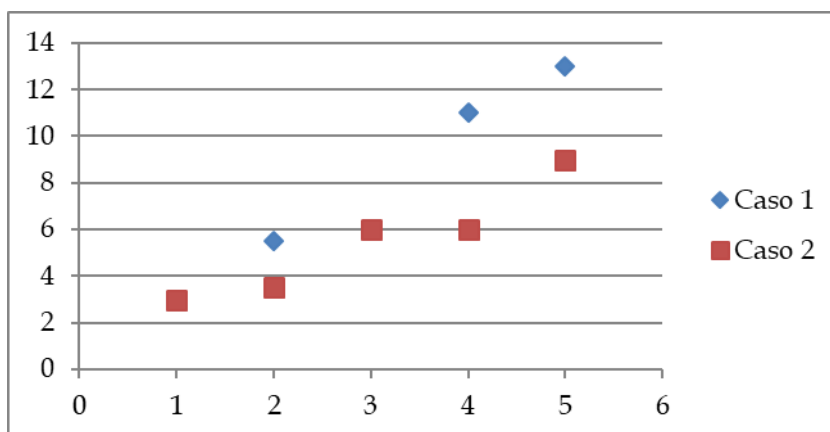


Gráfico 1. Distribución del tamaño de los quistes renales.



Imagen 1. Imágenes ecográficas de los quistes renales.