



RIÑÓN MULTIQUÍSTICO DISPLÁSICO

Díaz García A, Gil Sánchez L, Hammod Tammawi F, Martínez García Marta, Nebot Navarro A, Maqueda Martínez IM, Urbano Reyes MI, Martínez Cendán JP.

INTRODUCCIÓN:

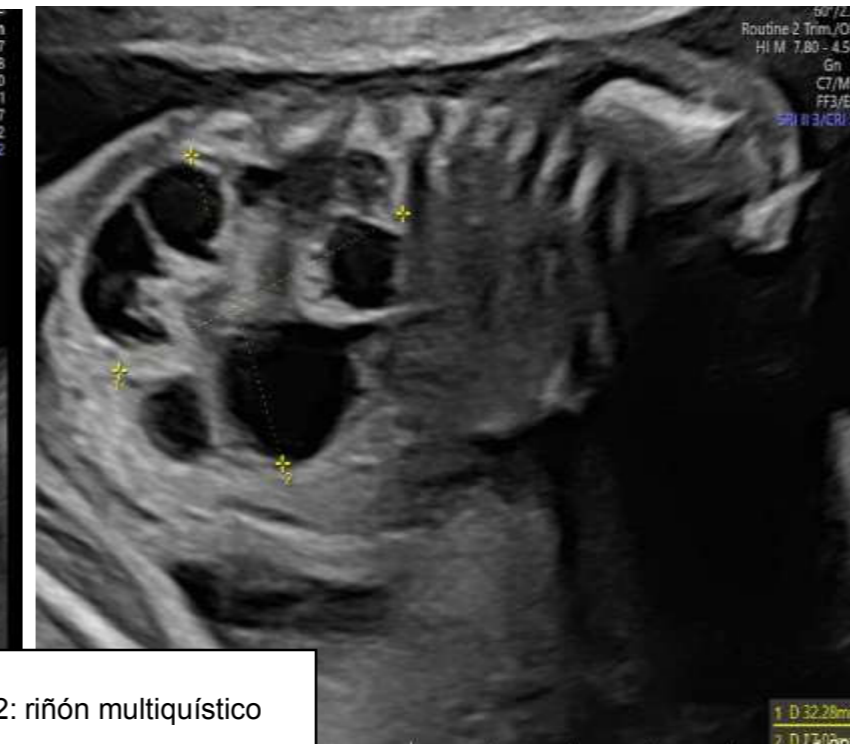
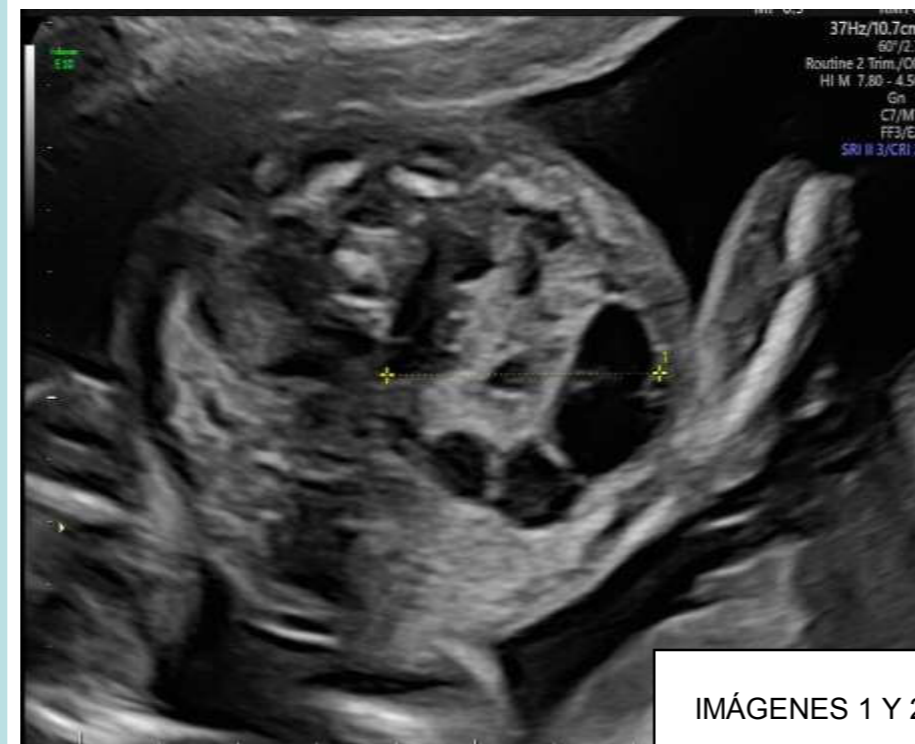
Existen cuatro tipos de displasias renales en función de las características y de si la afectación es bilateral. En este caso estaríamos ante un riñón multiquístico displásico. El riñón multiquístico fetal tiene una incidencia de 1/1000-4300 RN con predominio en el sexo masculino. Se han descrito casos tanto esporádicos como familiares. En los casos familiares, la transmisión es autosómica dominante con un riesgo de recurrencia entre hermanos del 50%. En el 80% de las ocasiones presenta afectación unilateral, con cierto predominio izquierdo. En la ecografía destaca la presencia de múltiples quistes con interfaz entre ellos, ubicación no mediana de los mismos, no comunicados y tejido renal sano no identificable. La evolución en caso de afectación unilateral es buena, dependiendo el pronóstico principalmente del estado del riñón contralateral. Deben realizarse controles cada 4-6 semanas para descartar la presencia de hidronefrosis. No está contraindicado el parto vaginal y la actitud postnatal suele ser expectante, ya que el riñón afecto tiende a involucionar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 31 años, secundigesta, gestante de 21+0 semanas que acude a ecografía 2T. Como antecedentes destaca hermana y prima monorrenas por riñón multiquístico. Ecografía 1T normal, bajo riesgo de PE y trisomías

ECO: riñón izquierdo localizado en fosa renal, aumentado de tamaño (32 x 27 x 26mm) con múltiples quistes no comunicados entre sí. Riñón derecho de aspecto, tamaño y localización normal. No dilatación pielocalicial en ningún riñón. Uréteres no visibles. Vejiga normal. Resto de rastreo morfológico normal.

Se ofrece posibilidad de amniocentesis que la paciente rechaza y se realiza ITC a Nefrología pediátrica.



IMÁGENES 1 Y 2: riñón multiquístico

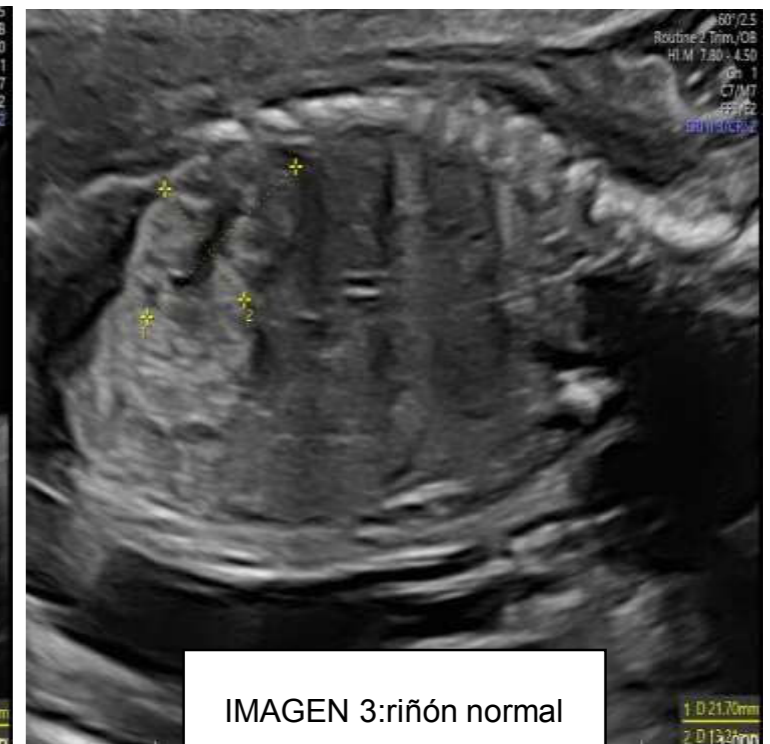


IMAGEN 3: riñón normal

CONCLUSIONES:

- El diagnóstico del riñón multiquístico es eminentemente ecográfico y suele ser un hallazgo prenatal.
- En la ecografía se observa la presencia de una masa intraabdominal multiloculada con múltiples quistes de tamaños variables no comunicados. El parénquima renal raramente puede identificarse.
- Antes el manejo de la enfermedad solía ser la nefrectomía debido al supuesto aumento de riesgo de HTA y neoplasias, pero actualmente se suele optar por conducta expectante considerando el buen pronóstico de la enfermedad aislada. La nefrectomía puede estar indicada en caso de clínica de obstrucción abdominal.
- El RDMQ unilateral puede progresar a insuficiencia renal antes de los 30 años de edad en el 30% de los casos, en cuyo caso es necesaria la terapia sustitutiva renal

BIBLIOGRAFÍA

1. Cardona-Grau D, Kogan BA. Update on Multicystic Dysplastic Kidney. Current Urology Reports. 2015; 16(10):67
2. <https://www.saludcastillayleon.es/CAZamora/es/publicaciones/revista-nuevo-hospital-2022/nuevo-hospital-2022-febrero-xviii-1/catalina-coello-m-garcia-santabasilia-n-ursua-sarmiento-i-c.ficheros/2104267-NUEVO%20HOSPITAL%2C2022%20febrero%3BXVIII%20%281%29%2025-31.pdf>
3. 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