

DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA

Caso Clínico



Autores

Dra. Thelma Vargas

Dra. Rosangel Y. Velásquez L.

Dr. Lander González

Displasia Renal Multiquística

- Es una de las patologías renales más frecuentes diagnosticadas en el recién nacido.
- Se produce por una alteración en el parénquima renal secundario a atresia ureteral completa o a obstrucción ureteral distal severa que ocurre en la etapa fetal precoz.

Insuficiencia Renal Crónica

- Es una de las principales causas de insuficiencia renal crónica en lactantes.
- La Insuficiencia Renal Crónica (IRC) es la disminución progresiva de la función renal, con incapacidad para mantener la homeostasis del medio interno y la función endocrina del riñón.

Caso clínico

- Femenina 1 mes de edad Curundú
- Acude por historia de 4 días de evolución
 - fiebre de 38 °C sin predominio horario
 - rinorrea hialina
 - tos seca no cianotizante
 - hiporexia
 - decaimiento del estado general
 - dificultad respiratoria.

Antecedentes Perinatales

- 2° producto de madre de 26 años G2P2
- VDRL no reactor HIV negativo
- 9 controles prenatales en Centro de Salud.
- Presentó infección vaginal durante el 8° mes de embarazo para la cual recibió tratamiento.
- Nace por parto vaginal sin complicaciones con
- Peso: 2.36 kg Talla: 46 cm. PC: 33 cm.
- APGAR: 8/9

Antecedentes Perinatales

- Hospitalización por 4 días por observación por sepsis y taquipnea transitoria del RN manejada con oxigenoterapia y antibióticos. Niega ictericia.
- Alimentada exclusivamente con leche materna.

Antecedentes Heredofamiliares

- Su hermano y sus primos maternos son asmáticos.
- Familiares resfriados en casa.

Examen Físico

- **Peso: 2.2 Kg**, Talla: 50 cm Pc 35 cm Fc: 138 x' Fr: 65 x'
T° 36.8.
- Luce emaciada
- Leve tiraje subcostal
- Fontanela anterior deprimida con mucosa oral subhidratada
- Roncos a la auscultación pulmonar
- Abdomen no distendido sin masas
- Extremidades sin edema.
- Tono muscular adecuado, succión presente, moro completo
- Llenado capilar 2 segundos.

- Radiografía de tórax: horizontalización de costillas, silueta cardíaca normal, sin infiltrados neumónicos.
- Tx oxigenoterapia y antibióticos.

Evolución

- Sin embargo, paciente cursa con evacuaciones diarreicas líquidas abundantes con datos clínicos de deshidratación severa: fontanela anterior deprimida, llanto sin lágrimas, mucosa oral seca, oliguria, con aumento del trabajo respiratorio.
- GSA con acidosis metabólica severa.
- UCI

Laboratorios

- **Gasometria:** con acidosis metabólica

pH: 7.04 HCO₃⁻: 7.3 PCO₂: 26 PO₂: 46

- **Hemograma:**

Hb 6.23 g Hcto 18 GB: 10 400

Bandas: 29 % de bandas plaquetas: 358000

- **Química sanguínea:**

BUN: 107 Creatinina: 5.3

Na: 122 Eq/L K: 4.6 mEq/L Cl. 104 mEq/L

Evolución

- Insuficiencia renal crónica: probable malformación renal vs una acidosis tubular renal
- USG renal donde se reporta: **Displasia Renal Multiquistica bilateral.**

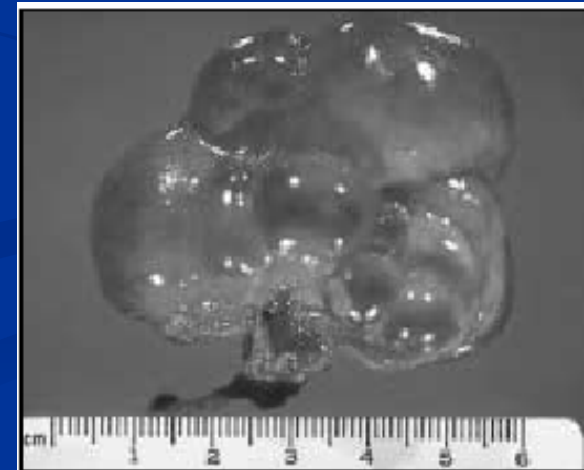


Evolución

- Nefrología: quien recomendó manejo conservador con solución Sholl, lasix y bolos de bicarbonato de sodio.
- Ante su mal pronóstico se solicita evaluación por Cuidados Paliativos.

Displasia Renal Multiquística

- Se trata de una anomalía del desarrollo en la cual el parénquima renal es virtualmente sustituido por tejido no funcionante, habitualmente, en forma de quistes no comunicados entre sí, teniendo como resultado un riñón agrandado y deformado durante la vida prenatal



Displasia Renal Multiquística

- Es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido.
- Su incidencia se estima en aproximadamente 1/4.300 recién nacidos vivos

Displasia Renal Multiquística

- Es más frecuente en varones: 2,4: 1, mientras la forma bilateral es más frecuente en el sexo femenino.
- Segunda causa más frecuente de masa renal en el recién nacido tras la hidronefrosis.

Displasia Renal Multiquística

- Principales complicaciones asociadas
 - la hipertensión arterial
 - las infecciones del tracto urinario
 - la presencia de dolor abdominal
 - una posible degeneración maligna.

Diagnóstico

- En el período prenatal se realiza a través de USG obstétrico, el cual se puede realizar desde la semana 15 de gestación.



Diagnóstico Postnatal

- Examen físico: masa abdominal.
- USG renal
- Pielograma intravenoso (PIV).
- Gammagrafía renal con tecnecio 99-DMSA para valorar la funcionalidad del riñón.
- RMN

Tratamiento

- Debido a lo poco que se conoce sobre su desarrollo y sus complicaciones el manejo de la DRMQ ha sido controvertido, variando desde la simple observación a través de controles de USG hasta la nefrectomía.

Tratamiento

- La realización de la nefrectomía electiva es indicada si el riñón displásico interfiere con la función respiratoria o digestiva, o si causa hipertensión arterial.
- La ruptura de un quiste espontáneamente o por trauma requerirá cirugía de emergencia.

Pronóstico

- El curso de esta enfermedad es habitualmente benigno si se trata de formas unilaterales.
- Es una patología progresiva con tendencia a la involución del riñón multiquístico en un período variable de tiempo en la mitad de los casos ya sea intraútero o tras el nacimiento.

Pronóstico

- El pronóstico siempre está sujeto a la integridad del riñón contralateral, siendo la forma bilateral incompatible con la vida.
- Por ello, es muy importante dedicar gran atención al estudio de estos pacientes, con el fin de detectar anomalías en el riñón teóricamente normofuncionante.

Displasia Renal Multiquística en el Hospital del Niño desde 2000 a 2005.

N: 42	2000	2001	2002	2003	2004	2005	total	%
Fem	1	3	1	5	2	3	15	35.7
Masc	4	5	1	8	5	4	27	64.3

Displasia Renal Multiquística en el Hospital del Niño desde 2000 a 2005.

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	Total	%
< 1 mes	4	7	1	7	2	3	24	57.1
1-11 meses	1	0	1	3	2	2	9	21.4
1- 4 años	0	0	0	3	1	1	5	11.9
5-9 años	0	0	0	0	2	0	2	4.7
10-14 años	0	1	0	0	0	1	2	4.7

Fuente: Archivos Clínicos del Hospital del Niño

Displasia Renal Multiquística

- Se diagnosticaron 12 casos de DRMQ bilateral de los cuales 11 fallecieron.
- Se encontraron otras malformaciones asociadas como: hipoplasia pulmonar ; cardiopatías congénitas como: CIV, DAP; ano imperforado; apéndices preauriculares; entre las principales malformaciones renales: estenosis pieloureteral, ureterocele bilateral.
- Se realizó nefrectomía a 5 pacientes.

CONCLUSIONES

- La Displasia Renal Multiquística es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido constituyendo la causa más frecuente de masa abdominal en los mismos y la forma más frecuente de enfermedad quística renal en el lactante, por lo que siempre debe ser uno de nuestro principal diagnóstico diferencial.

Conclusiones

- Es importante incentivar a la población en general, en especial a las futuras madres a realizarse un adecuado control prenatal que incluya realización de USG obstétrico el cual es de vital trascendencia para el diagnóstico de patologías como la DRM Q y otras más, de tal manera se le de una atención oportuna y con calidad a estos niños.

Bibliografía

- 1. Behrman, R; Kliegman, R.; Jonson, H. tratado de Pediatría de Nelson. 2001. 16ª edición: 1767-1768.
- 2. Siegal, J MD; Cormman, J MD. Cystic Diseases of the Kidney. March 8 , 2006C:\eMedicine - Cystic Diseases of the Kidney Article by Justin Siegal, MD.htm
- 3. Niaudet, P MD Renal cystic diseases in children UpToDate.r version 14.3 is current August 2006 C:\UpToDate® Renal cystic diseases in children.htm
- 4. Molini, N.; García Nieto, V. Displasia Renal Multiquística Infantil. Trastornos Asociados. BSCP Can Ped 2001; 26 - nº1
- 5. Sukthankar S, Watson AR: Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. Acta Paediatr 2000, 89: 811-813
- 6. Wolf JS Jr: Evaluation and management of solid and cystic renal masses. J Urol 1998 Apr; 159(4): 1120-33.
- 7. Grantham JJ, Nair V, Winklhofer F: Cystic disease of the kidney. In: Brenner BM, ed. Brenner and Rector's the Kidney. 6th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders Co; 2000:1171-1200

Gracias

