

# Displasia renal multiquística en un segmento de un riñón “en herradura”: una asociación de malformaciones poco usual

T. Alarcón Alacio<sup>a</sup>, M.I. Luis Yanes<sup>b</sup>, S. Roper<sup>b</sup> y V. García Nieto<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. <sup>b</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

La displasia renal multiquística es la variedad más frecuente de enfermedad quística renal y una de las causas más comunes de masa abdominal en recién nacidos y lactantes. Las anomalías contralaterales que se asocian con más frecuencia son la estenosis de la unión pieloureteral y el reflujo vesicoureteral. En muy pocos casos, la displasia renal multiquística está presente en uno de los segmentos de un riñón “en herradura” o en uno de los polos, en el caso de un doble sistema. Presentamos el caso de una paciente portadora de esta asociación de malformaciones diagnosticada a los 9 años de edad al ser estudiada por tener dolor abdominal recurrente. La función renal fue normal.

**Palabras clave:**

*Displasia renal multiquística. Riñón “en herradura”. Dolor abdominal.*

**MULTICYSTIC KIDNEY DISEASE IN A SEGMENT OF HORSESHOE KIDNEY: AN UNCOMMON COMBINATION OF MALFORMATIONS**

Multicystic dysplasia is the most common type of renal cystic disease, and it is one of the most common causes of an abdominal mass in infants. The contralateral system is also frequently abnormal. The most commonly associated anomalies are contralateral ureteropelvic junction obstruction and contralateral vesicoureteral reflux. In a few cases, multicystic dysplasia involves a horseshoe kidney or one pole of a duplex kidney. We present a female patient diagnosed with this condition at 9 years old, when she was being studied due to recurrent abdominal pain. The renal function was normal.

**Key words:**

*Multicystic dysplastic kidney. Horseshoe kidney. Abdominal pain.*

**INTRODUCCIÓN**

La displasia renal multiquística es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido, con una incidencia estimada de un caso por cada 4.300 recién nacidos vivos<sup>1-3</sup>. En la bibliografía médica se ha descrito que entre el 10 y el 75% de los pacientes con displasia renal multiquística presenta malformaciones asociadas<sup>1,4,5</sup>, fundamentalmente urológicas, aunque también pueden observarse en otras localizaciones<sup>6</sup>. Entre las malformaciones más frecuentes se encuentran el reflujo vesicoureteral y la estenosis pieloureteral. La asociación de riñón “en herradura” con displasia renal unilateral es un hecho peculiar comunicado en muy escasas ocasiones<sup>2,7-19</sup>. Presentamos el primer caso nacional de un niño afectado de esta extraña asociación.

**CASO CLÍNICO**

Niña de 9 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitida por su pediatra tras hallar en una ecografía abdominal realizada por presentar dolor abdominal recurrente, un riñón derecho atrófico con quistes. La paciente no había tenido infecciones urinarias ni episodios de hematuria, pero estaba siendo estudiada por dolor abdominal de 2 años de evolución y había sido ingresada en dos ocasiones por empeoramiento de los síntomas y vómitos. El dolor era periumbilical, no irradiado y la duración de los episodios era de aproximadamente 48 h. La exploración física era normal. Se realizaron hemograma y bioquímica básica con perfil renal, que fueron normales. El único hallazgo relevante fue la presencia de cristales de oxalato cálcico en un sedimento urinario realizado durante un episodio de dolor abdominal, aunque no se objetivaron litiasis ni his-

**Correspondencia:** Dr. V. García Nieto.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Nuestra Señora de la Candelaria. Crta. del Rosario, s/n. 38010 Santa Cruz de Tenerife. España.  
Correo electrónico: vgarcianieto@gmail.com

Recibido en noviembre de 2007.

Aceptado para su publicación en febrero de 2008.

toria de expulsión de cálculos. El estudio metabólico referido a las anomalías metabólicas causantes de litiasis fue normal, aunque en el último estudio, la citraturia se situó en el límite bajo de lo normal (cociente citrato/creatinina: 419,7 mg/g). En la ecografía (fig. 1) se observaba una fusión de los polos inferiores renales, así como la presencia de quistes en el hemirriñón derecho. En la gammagrafía renal realizada con ácido 99m-dimercaptosuccínico (DMSA) se produjo una captación del radiotrazador exclusivamente en el riñón izquierdo, unido por su polo inferior al riñón derecho, que presentaba una anulación funcional (fig. 2). Se realizó una cistografía, que no evidenció reflujo vesicoureteral. En el renograma con estímulo diurético con furosemida no se observó un patrón obstructivo.

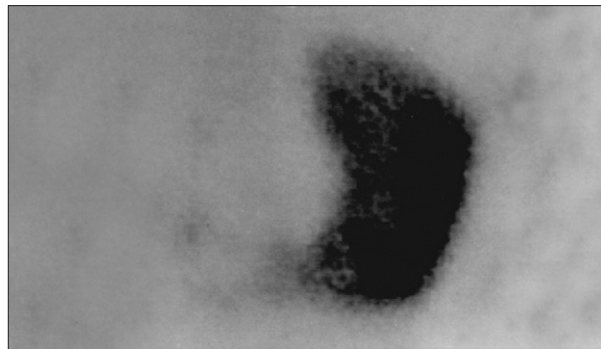
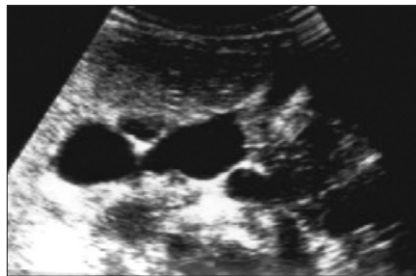
La paciente evolucionó favorablemente y, en los controles ecográficos periódicos, tuvo una involución progresiva del riñón derecho, junto con un crecimiento compensador del contralateral. En la última revisión, la función renal ha sido rigurosamente normal (función glomerular renal [FGR]: 125,7 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; osmolalidad urinaria máxima: 954 mOsm/kg; cociente microalbúmina/creatinina en la primera orina del día: 0,68 μg/μmol).

## DISCUSIÓN

La displasia renal multiquistica es una anomalía del desarrollo en la que el parénquima renal es sustituido por

tejido no funcionante, habitualmente en forma de quistes no comunicados entre sí<sup>1</sup>. Con cierta frecuencia se asocia con atresia ureteral ipsilateral o con obstrucción distal grave<sup>4,5</sup>, que se produce en etapas tempranas del desarrollo embrionario. Es un trastorno progresivo y “cambiante”, ya que los quistes, tras alcanzar un tamaño máximo, involucionan ya desde el período fetal. Dicha involución se presenta de forma espontánea hasta en un 50% de los casos<sup>1</sup>, por lo que, en general, el pronóstico es excelente. El seguimiento ecográfico conservador suele ser suficiente, en la mayoría de los casos, si la apariencia ecográfica es típica<sup>6</sup>. Sin embargo, el pronóstico siempre viene determinado por la integridad del parénquima contralateral, por lo que en estos pacientes es fundamental realizar el diagnóstico de las anomalías nefrourológicas acompañantes. Las más frecuentemente encontradas, en la bibliografía consultada, son el reflujo vesicoureteral, la estenosis pieloureteral, el megauréter obstructivo, el doble sistema y la mala rotación renal<sup>6</sup>. En el caso de nuestra paciente, se trata de una displasia renal unilateral derecha, con parénquima renal normofuncionante en el lado contralateral, como se observó tras la realización del DMSA (fig. 1). Su peculiaridad es la de encontrarse ambos lados unidos por los polos inferiores, en forma de riñón “en herradura”. Ésta es la anomalía renal “por fusión” más habitual, se encuentra en un caso por cada 400 recién nacidos vivos y es más frecuente en varones. En el 95% de los casos los riñones se encuentran unidos por los polos inferiores y sólo en el 5% por los superiores. Suelen ser pacientes asintomáticos, aunque en ocasiones pueden presentar complicaciones como uropatía obstructiva, litiasis o infección del tracto urinario<sup>20</sup>. En nuestro caso, la clínica de dolor abdominal crónico, e incluso la edad, son similares a los del paciente comunicado por Sripathi<sup>17</sup>. Los episodios de dolor, quizá, pudieran corresponder a episodios relacionados con la formación de microcálculos, aunque no se pudiera demostrar la presencia de cálculos macroscópicos ni anomalías metabólicas urinarias causantes de litiasis. Habitualmente, el riñón “en herradura” se asocia con mala rotación renal y alteración en la orientación de las vías urinarias, pero el hallazgo de displasia renal en uno de sus componentes es prácticamente anecdótico (figs. 1 y 2). Sólo se han comunicado alrededor de una veintena de casos con esta peculiar asociación<sup>2,7-19</sup>. Dos de ellos se tratan, en realidad, de abortos en el seno de un síndrome polimalformativo<sup>18,19</sup>. El diagnóstico del riñón “en herradura” se basa en las pruebas de imagen que ponen de manifiesto la rectificación axial, la posición piélica anómala y, muy típicamente, la presencia de los cálices del grupo inferior que se dirigen a la línea media y se colocan mediales a los uréteres. La gammagrafía renal (DMSA) informará acerca de la normofunción o no del parénquima y la tomografía computarizada o la resonancia magnética pueden ser necesarias en casos de sospe-

**Figura 1.** Imagen ecográfica de un riñón con displasia renal multiquistica en el seno de un riñón “en herradura”.



**Figura 2.** Estudio gammagráfico (DMSA) en el que se observa una captación del trazador casi exclusivamente en el riñón izquierdo, unido por su polo inferior al riñón derecho, en el que existe una displasia multiquistica, que se corresponde con la imagen ecográfica de la figura 1.

cha de malignidad, ya que se ha descrito la asociación con tumores (tumor de Wilms en la edad pediátrica y adenocarcinoma en el adulto). El pronóstico de los pacientes con riñón “en herradura” es excelente, y la inmensa mayoría permanecen asintomáticos<sup>20-22</sup>. El control de los niños con la asociación que comentamos debe ser como el de los portadores de un riñón único. Es decir, evitar tanto el sobrepeso como una dieta rica en proteínas y cuantificar, con una frecuencia anual, la eliminación urinaria de microalbúmina en la primera orina del día como método de cribado de hiperfiltración.

## BIBLIOGRAFÍA

- Mentzer M, Mahan J, Koff S. Multicystic dysplastic kidney. Literature review. *Pediatr Nephrol*. 1994;8:113-5.
- Borer JG, Glassberg KI, Kassner EG, Schulsinger DA, Mooppan UM. Unilateral multicystic dysplasia in one component of a horseshoe kidney: Case reports and review of the literature. *J Urol*. 1994;152:1568-71.
- Srivastava T, Garola RE, Hellerstein S. Autosomal dominant inheritance of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol*. 1999;13:481-3.
- Ruiz López MJ, Ramírez Garrido F, Noguera Ocaña M, Muñoz Hoyos A. Estudio clínico-radiológico del riñón multiquístico. *Pediatr*. 2001;21:36-9.
- Jankauskiene A, Dodat H, Deiber M, Rosenberg D, Cochat P. Multicystic dysplastic kidney associated with Waaldenburg syndrome type 1. *Pediatr Nephrol*. 1997;11:744-5.
- Molini N, García Nieto V. Displasia renal multiquística en la infancia. Trastornos asociados. *Canar Ped*. 2001;26:1-7.
- Greene LF, Feinzaig W, Dahlin DC. Multicystic dysplasia of the kidney: With special reference to the contralateral kidney. *J Urol*. 1971;105:482-7.
- Corica AP, Marden HE Jr. Horseshoe kidney with unilateral renal dysplasia. *Urology*. 1974;4:443-5.
- Towbin R, Martin L. Multilocular cystic dysplasia of half of a horseshoe kidney. *J Pediatr Surg*. 1974;9:421.
- Novak ME, Baum NH, Gonzales ET. Horseshoe kidney with multicystic dysplasia associated with ureterocele. *Urology*. 1977;10:456-8.
- Imamura I, Shiraiwa Y. Multicystic dysplasia in left segment of horseshoe kidney in an adult male. *Fukushima J Med Sci*. 1978;25:83-90.
- Akhtar M, Valencia M. Horseshoe kidney with unilateral renal dysplasia. *Urology*. 1979;13:284-5.
- Feldman SL, Lome LG. Renal dysplasia in horseshoe kidney. *Urology*. 1982;20:74-5.
- Krull F, Hoyer PF, Habenicht R, Krohn HP, Offner G, Eric JH, et al. Multicystic kidney dysplasia. *Monatsschr Kinderheilkd*. 1990;138:202-5.
- Boullier J, Chehval MJ, Purcell MH. Removal of a multicystic half of a horseshoe kidney: Significance of preoperative evaluation in identifying abnormal surgical anatomy. *J Pediatr Surg*. 1992;27:1244-6.
- Van Every MJ. In utero detection of horseshoe kidney with unilateral multicystic dysplasia. *Urology*. 1992;40:435-7.
- Sripathi V. Multicystic dysplasia in one-half of horseshoe kidney with megaureter and lower ureteric atresia. *Pediatr Surg Int*. 2002;18:735-6.
- Hoang MP, Wilson KS, Schneider NR, Timmons CF. Case report of a 22-week fetus with 47,XXX karyotype and multiple lower mesodermal defects. *Pediatr Dev Pathol*. 1999;2:58-61.
- De Pater JM, Nikkels PG, Poot M. Striking facial dysmorphisms and restricted thymic development in a fetus with a 6-megabase deletion of chromosome 14q. *Pediatr Dev Pathol*. 2005;8:497-503.
- Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol*. 2000;14:1098-101.
- Okada T, Yoshida H, Matsunaga T, Kouchi K, Ohtsuka Y, Saitou T, et al. Multicystic dysplastic kidney detected by prenatal ultrasonography: Natural history and conservative management. *Pediatr Surg Int*. 2003;19:207-10.
- Rabelo EA, Oliveira EA, Diniz JS, Silva JM, Filgueiras MT, Pezzuti IL, et al. Natural history of multicystic kidney conservatively managed: A prospective study. *Pediatr Nephrol*. 2004;19:1102-7.