

Megacaliosis diagnosticada en el estudio de una hidronefrosis prenatal

A. Vidal Company^a, J. González Piñera^b, R. Ruiz Cano^a,
C. Gutiérrez Junquera^a y M. Lillo Lillo^a

^aServicio de Pediatría. ^bSección de Cirugía Pediátrica. Hospital General de Albacete.

(*An Esp Pediatr* 2001; 54: 74-77)

Se describe un caso de megacaliosis en una recién nacida con diagnóstico prenatal de probable riñón multiquístico displásico izquierdo. Se practicaron estudios uroradiológicos, ecografía renal y renograma diurético, siendo la urografía excretora la exploración diagnóstica. En la revisión bibliográfica realizada tan sólo se ha encontrado un caso documentado de megacaliosis diagnosticada en el estudio posnatal de una hidronefrosis demostrada ecográficamente en período prenatal. La megacaliosis debe figurar en el diagnóstico diferencial de la hidronefrosis prenatal.

Palabras clave:

Megacaliosis. Diagnóstico prenatal. Ecografía fetal.

CONGENITAL MEGACALYCOSIS DIAGNOSED DURING THE STUDY OF ANTENATAL HYDRONEPHROSIS. CASE REPORT

We describe a case of megacalycosis in a newborn female with a probable antenatal ultrasonographic diagnosis of left multicystic dysplastic kidney. Uroradiology, ultrasonography and nuclear medicine studies were performed and diagnosis was established by excretory urogram. We have found only one previously published case of megacalycosis in which diagnosis was made during the postnatal study of antenatal hydronephrosis. Megacalycosis should be included in the differential diagnosis of prenatal hydronephrosis.

Key words:

Megacalycosis. Prenatal diagnosis. Fetal ultrasound.

INTRODUCCIÓN

La megacaliosis es una infrecuente anomalía renal congénita descrita por Puigvert en 1963 que se caracteriza por una dilatación homogénea, de naturaleza no obstructiva, de todos los cálices de la unidad renal, que con

frecuencia están también incrementados en número, sin dilatación infundibular ni piélica concomitante y de curso clínico no evolutivo^{1,2}. Esta particularidad de dilatación calicial sin dilatación piélica, la distingue de las hidronefrosis obstructivas (síndrome de la unión pieloureteral, megauréter obstructivo primario o secundario) y de otras uropatías no obstructivas como el reflujo vesicoureteral de alto grado y el megauréter no obstructivo, procesos en los que se observa, dilatación conjunta de cálices y pelvis renal en mayor o menor grado, así como de la pelvis extrarrenal, en la que se observa tan sólo dilatación piélica sin caliectasia. Por otro lado, la afectación homogénea de los cálices la distingue del hidrocáliz, proceso en el cual sólo un cáliz está dilatado a causa de la obstrucción de su infundíbulo³. El parénquima cortical del riñón es normal y sólo la medular está disminuida de tamaño, lo que contribuye al aumento de las cavidades caliciales, que pierden su concavidad, adoptando una forma poliédrica que ofrece una imagen característica en la urografía intravenosa (UIV)⁴. La dilatación calicial predispone a la estasis urinaria favoreciendo la infección y la litiasis que suelen ser las complicaciones en cuyo contexto se establece el diagnóstico³.

Se presenta el caso de una recién nacida en la cual el diagnóstico de megacaliosis se efectuó en el estudio posnatal de una hidronefrosis izquierda, probable riñón multiquístico displásico, detectada en ecografía prenatal. En la revisión bibliográfica realizada tan sólo se ha encontrado otro caso similar diagnosticado a raíz de la detección de un riñón hidronefrótico en la ecografía prenatal⁵.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Recién nacida de 7 días de vida, sin antecedentes familiares ni personales de interés, remitida para estudio por presentar en ecografía prenatal efectuada en la se-

Correspondencia: Dr. A. Vidal Company.
Amadís de Gaula, 12. 02006 Albacete.
Correo electrónico: avidal@hgab.insalud.es

Recibido en mayo de 2000.
Aceptado para su publicación en noviembre de 2000.



Figura 1. Ecografía prenatal del riñón izquierdo en la semana 34 de gestación, que muestra imágenes anecoicas compatibles con hidronefrosis.

mana 34 de gestación hidronefrosis izquierda, a descartar riñón multiquistico displásico (fig. 1). En la somatometría se obtuvieron percentiles normales de peso, talla y perímetro craneal. La exploración física por aparatos resultó normal. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: ecografía renal (7 días de vida) que mostró riñón derecho de 4 cm de diámetro longitudinal (P₅₀ se-

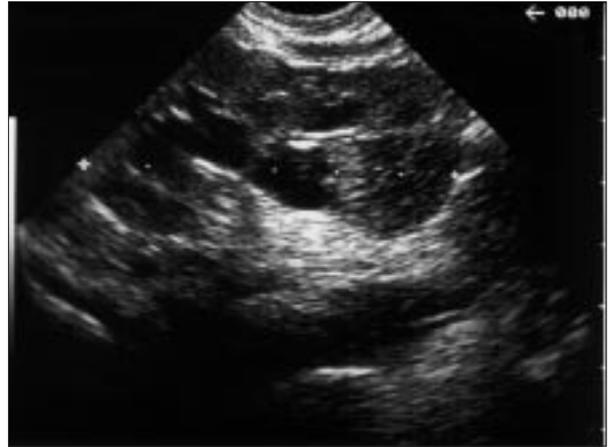


Figura 2. Ecografía posnatal del riñón izquierdo en la que se observan ectasias caliciales sin ectasia piélica y cortical conservada con medula hipoplásica.

gún talla), situación y ecoestructura normal; riñón izquierdo de 5,3 cm de diámetro longitudinal (P₉₀ según talla), con cortical conservada y medula hipoplásica en la que se observaban imágenes anecoicas múltiples, que parecían comunicar unas con otras, compatibles con ectasias caliciales (fig. 2). La cistouretrografía miccional fue normal. Se efectuó renograma diurético (MAG-3 ^{99m}Tc) con el resultado de riñón derecho con buen parénquima, captación homogénea, buena respuesta al diurético (T_{1/2}: 6 min) y función renal relativa del 55%. El riñón izquierdo mostraba leve disminución del parénquima, buena respuesta al diurético (T_{1/2}: 8,3 min) y función renal relativa del 45% (fig. 3). La UIV a los 2 meses de vida

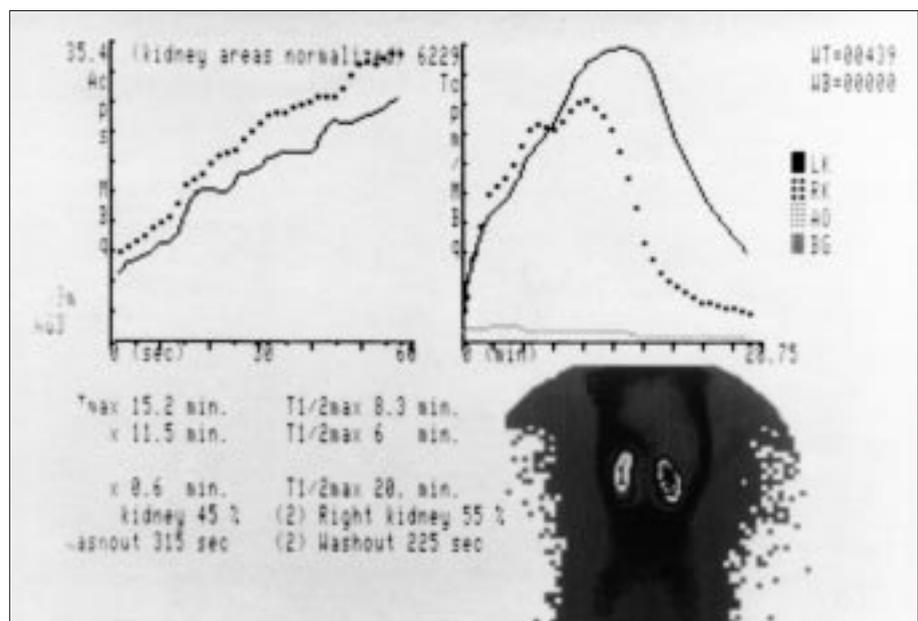


Figura 3. Renograma diurético MAG-3 ^{99m}Tc que revela leve disminución de la captación renal izquierda sin demostración de obstrucción.

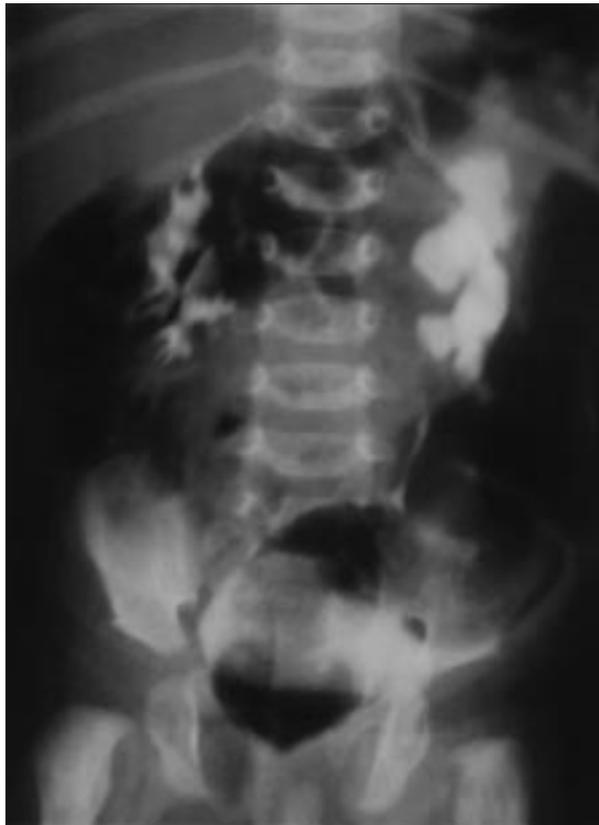


Figura 4. UIV (placa a los 15 min) que muestra manifiesta dilatación de los cálices del riñón izquierdo, sin clara visualización de la pelvis renal.

mostraba una fase nefrográfica normal en ambas unidades renales. En la fase excretora se visualizó una ectasia de todos los cálices del riñón izquierdo, de morfología poliédrica, sin clara visualización de la pelvis renal, característico de megacalycosis (fig. 4). En las determinaciones bioquímicas séricas (practicadas al sexto mes) se obtuvieron los siguientes resultados: creatinina, 0,5 mg/dl (filtrado glomerular según talla, 62,1 ml/min/1,73 m²); urea, 25 mg/dl; ácido úrico, 3,5 mg/dl; calcio, 10,2 mg/dl; fósforo, 6 mg/dl; sodio, 138 mEq/l; potasio, 4,8 mEq/l; cloro, 104 mEq/l; proteínas totales, 6,1 g/dl y albúmina, 4,5 g/dl. El análisis sistemático de orina: densidad, 1,020, pH, 5,5. Sedimento urinario normal. El urocultivo fue negativo. Índices renales: RTP, 83,3%; EFNa, 0,55%; EFK, 17,2%; EFCl, 1,1%. Cociente calcio/creatinina en orina, 0,19. Cociente proteína/creatinina en orina, 0,33 (valores todos ellos normales para la edad).

Durante su seguimiento hasta los 2 años de edad la paciente no ha presentado incidencias, y mantiene un buen desarrollo ponderoestatural, en ausencia, por el momento, de infecciones urinarias y litiasis renal. Por otra parte, se ha constatado un adecuado crecimiento renal, con persistencia de las caliectasias izquierdas y el mantenimiento de una función renal normal.

DISCUSIÓN

La megacalycosis es una anomalía renal congénita infrecuente, por lo habitual unilateral (80%) y más frecuente en varones (10:1), sin compromiso familiar^{6,7}, aunque algunos autores asocian cierto carácter hereditario autosómico recesivo^{8,9}. La dilatación de todos los cálices, con normalidad piélica, infundibular y cortical, así como su naturaleza no obstructiva y no evolutiva, son conceptos ampliamente aceptados¹⁻⁴. Su patogenia no está totalmente aclarada y es motivo de controversia. Se han elaborado diversas teorías, aunque la hipótesis más probable es que se trate de una dismorfogénesis de la yema ureteral, con ausencia de desarrollo de las últimas dicotomizaciones tubulares que debieran formar la pirámide de Malpighio, lo que condiciona la hipoplasia de la medula renal y la dilatación calicial subsiguiente^{1,2}. Los estudios histopatológicos revelan una corteza renal normal junto a hipoplasia medular con acortamiento de los túbulos colectores, que no se reúnen para formar el túbulo de Bellini, repartiéndose por toda la cavidad calicial, sin constituir el vértice de la pirámide. La musculatura calicial está alterada, mostrando atrofia o inexistencia del músculo piramidal y del anular de Henle¹⁰.

Es una entidad que carece de síntomas específicos, y se descubre como un hallazgo casual en una exploración de imagen efectuada en pacientes sometidos a exploración por otras enfermedades, o bien que se diagnostica en el curso del estudio de alguna de sus complicaciones asociadas, como la infección urinaria y la litiasis renal (favorecidas por la estasis calicial). A pesar de ser una enfermedad congénita y de la generalización en los últimos años de los estudios ecográficos prenatales, sólo se ha encontrado referido otro caso⁵ cuyo diagnóstico se efectuó durante el estudio posnatal de una hidronefrosis detectada en ecografía fetal.

En la bibliografía se han descrito asociaciones de la megacalycosis a uropatías no obstructivas caracterizadas por anomalías funcionales del peristaltismo, como son el megauréter segmentario distal ipsolateral (hasta en el 20% de casos según algunos autores)¹¹, y la displasia de la unión pieloureteral⁵. También se ha asociado a duplicidad pieloureteral (con megacalycosis en el hemirriñón superior)¹².

El diagnóstico se establece fundamentalmente con la UIV, que es característica, observándose un riñón de tamaño algo aumentado, con buena captación de contraste y sin signos de obstrucción, con dilatación generalizada de todos los cálices, que con frecuencia se encuentran aumentados en número, y que adoptan una morfología poliédrica que le proporciona una imagen con aspecto "en mosaico romano". La morfología normal de la pelvis renal y la inexistencia de cálices en forma de bola son los datos básicos que diferencian la megacalycosis de la hidronefrosis obstructiva^{1-4,10}. La ecografía renal anticipa los hallazgos urográficos, revelando una marcada ectasia calicial sin dilatación de la pelvis renal, hallazgo completamente distinto al observado en la uropatía obstructiva,

donde la pelvis renal está muy dilatada, adoptando una forma esférica característica. Además, puede identificar la hipoplasia medular con corteza renal normal característica de la megacaliosis, con alteración de la *ratio* corteza/medula renal a valores próximos a 1:1 (normal 1:3)¹¹. El estudio gammagráfico con DTPA ^{99m}Tc demuestra buena captación del isótopo por parte del parénquima renal, con una curva de eliminación dentro de la normalidad tras sobrecarga con furosemida^{10,13}. En los casos en los que se ha efectuado, el estudio angiográfico revela la absoluta normalidad en el árbol vascular intrarrenal, que contrasta con la atrofia isquémica cortical propia de la compresión hidronefrótica⁴. Los estudios urodinámicos efectuados ponen de manifiesto estasis en las cavidades caliciales con ausencia de obstrucción^{4,14}.

Los pacientes afectados de megacaliosis presentan una función renal normal. Únicamente es posible observar una disminución del poder de concentración y de acidificación renal en los casos de afectación bilateral o por estudios separados de orinas en los casos unilaterales, lo cual justifica la frecuente asociación a litiasis fosfocálcica⁴. A pesar de tratarse de una enfermedad, en principio, no evolutiva, algunos autores han constatado cierta progresión de la disfunción renal secundaria al defecto de concentración del túbulo distal⁷, por lo que se recomienda un seguimiento analítico y gammagráfico periódico de la función renal, sobre todo en la edad pediátrica¹³.

La megacaliosis no tiene tratamiento específico, existiendo consenso entre los diferentes autores acerca de un tratamiento conservador^{1,2,10}. Las complicaciones asociadas como la infección urinaria y la litiasis requieren actitudes terapéuticas que no difieren de las que suelen indicarse en tales procesos¹⁵.

En referencia al caso aportado, cabe insistir para terminar en la posibilidad de la detección ecográfica prenatal de la entidad, por lo que debe de ser incluida en el diagnóstico diferencial de la hidronefrosis fetal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Puigvert A. Megacaliosis: diagnóstico diferencial con la hidrocaliectasia. *Med Clin* 1963; 41: 294-302.
2. Gittes RF, Talner LB. Congenital megacalices versus obstructive hydronephrosis. *J Urol* 1972; 108: 833-836.
3. Kimche D, Lask D. Megacalycosis. *Urology* 1982; 19: 478-481.
4. Vela Navarrete R. La megacaliosis o enfermedad de Puigvert. *Rev Clin Esp* 1981; 163: 431-433.
5. Marsilli E, Camerani M, Maffei I, Zeni B, Scialpi M, Cauvin V et al. Mégapolycalicose: a propos d'un cas avec diagnostic anté-natal et postnatal. *Journal d'Urologie* 1991; 97: 294-297.
6. Kleman FJ. Unilateral megacalycosis. *J Urol* 1973; 110: 378-379.
7. O'Reilly PH. Relationship between intermitent hydronephrosis and megacalycosis. *Br J Urol* 1989; 64: 125-129.
8. Lam AH. Familial megacalycosis with autosomal recessive inheritance. Report of 3 affected siblings. *Pediatr Radiol* 1988; 19: 28-31.
9. Briner V, Thiel G. Hereditary Poland syndrome with megacalycosis of the righth kidney. *Schweiz Med Wochenschr* 1988; 118: 898-903.
10. Gutiérrez Baños JL, Martín García B, Hernández Rodríguez R, Picatoste Patiño J, Ladrón Gil C, Guturbay Arrieta I. Estudio comparativo de los distintos medios diagnósticos en dos casos de megacaliosis. *Arch Esp Urol* 1987; 40: 7-11.
11. Mandell GA, Snyder III HM, Heyman S, Keller M, Kaplan JM, Norman ME. Association of congenital megacalycosis and ipsilateral segmental megaureter. *Pediatr Radiol* 1986; 17: 28-33.
12. Cacciaguerra S, Bagnara V, Arena C, Rizzo L, Distefano A, Milone P et al. Megacalycosis on duplex system upper moiety. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6: 42-44.
13. Gómez Tellado M, Pais E, Méndez R, Montero M, Vela D, Caramés J et al. Utilización del ^{99m}Tc DTPA en el seguimiento de 2 pacientes pediátricos diagnosticados de megacaliosis o enfermedad de Puigvert. *Arch Esp Urol* 1997; 50: 762-766.
14. Whitaker RH, Flower CDR. Megacalices - How broad a spectrum? *Br J Urol* 1981; 53: 1-6.
15. Pereira Arias JG, Guturbay Arrieta I, Escobal Tamayo V, Ibarluzea González JG, Jorge Catalina A, Bernuy Malfaz C. Megacaliosis y enfermedad litiasica. *Arch Esp Urol* 1995; 48: 310-314.

Fe de errores

En el artículo "Estudio inmunohematológico de la enfermedad hemolítica ABO", publicado en el volumen 53, número 3, en la página 250, se ha detectado un error en la figura 1 en el número de casos del grupo sanguíneo A negativo y O positivo, por lo que reproducimos la figura con las cifras correctas.

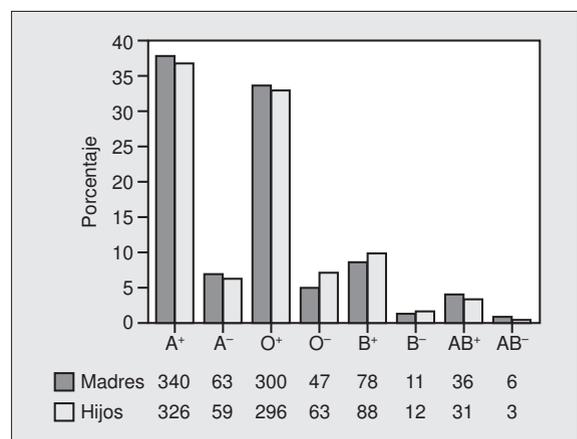


Figura 1. Distribución de los grupos sanguíneos en las madres e hijos.