

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE
GUAYAQUIL**

**SISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**TESIS PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

TEMA:

**“CARACTERIZACIÓN DEL COMPORTAMIENTO DEL RIÑÓN
MULTIQUÍSTICO EN PACIENTES DEL HOSPITAL DR. ROBERTO
GILBERT ELIZALDE, PERIODO 2008 – 2011”**

AUTOR:

Dra. GLORIA LAIME RAMOS

DIRECTOR:

DR. MANUEL CABRERA

GUAYAQUIL - ECUADOR

2014



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE
GUAYAQUIL**

**SISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

Certificamos que el presente trabajo **“Caracterización del comportamiento del riñón multiquístico en pacientes del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Periodo 2008 – 2011”** fue realizado en su totalidad por la **Dra. Gloria Laime Ramos** como requerimiento parcial para la obtención del Título de especialista en Pediatría.

Guayaquil, a los -28 días del mes de Enero del 2014.

DIRECTOR DE LA TESIS:

Dr. Manuel Cabrera. J

DIRECTOR DEL PROGRAMA:

Dra. Linna Vines Balanzátegui

REVISOR:

Dr. Xavier Landivar Varas

DEDICATORIA

Cuando nuestras metas se han cumplido, es cuando uno comprende cual es la riqueza que nuestros padres nos dejaron, quienes en realidad realizaron su mejor esfuerzos.

Este trabajo lo dedico a mis queridos abuelitos LILIA Y GERARDO, a mis padres JOSÉ y FANNY, quienes han sido los pilares principales en mis estudios que con cariño y sacrificio supieron darme amor, motivarme cada día para salir adelante y me enseñaron que el éxito se logra mediante la constancia.

A mis hermanos quienes han sido un ejemplo a seguir y enseñarme que todo lo que nos proponernos lo podemos realizar y por ser un gran motivo para continuar hacia el éxito, y a KERLY NAOMI, KATELYN, mis pequeñas sobrinas que iluminan nuestra familia y mi vida.

Dra. Gloria Laine Ramos

AGRADECIMIENTO

Si confieres un beneficio, nunca lo recuerdas; si lo recibes, nunca lo olvidas.

Agradezco infinitamente a Dios por estar siempre a mi lado y llenar mi alma de fortaleza en los momentos más difíciles de mi existencia y así poder hacer realidad este gran sueño.

A mis padres; quienes con su apoyo emocional y económico han hecho posible la realización de esta tesis y mi vida profesional, que por ende se constituye en un triunfo para ellos y mío propio.

A mis amigos y compañeros, por compartir momentos agradables y difíciles, que nos hicieron crecer y que siempre estuvieron a mi lado durante este gran reto.

Esta mención de gratitud quiero hacerla extensiva a las autoridades y docentes de la Escuela de Graduados y a todos mis maestros de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil y de manera especial a mi tutor Dr. Manuel Cabrera.

Dra. Gloria Laime Ramos

RESUMEN

Antecedentes: La displasia renal multiquística, es una diferenciación anormal del tejido renal, que afecta a uno de cada 4.300 recién nacido vivos desde temprana edad, más frecuentemente en varones, en su mayoría de tipo congénita y unilateral. **Objetivo:** Caracterizar el comportamiento del riñón multiquístico en los pacientes pediátricos atendidos en el servicio de urología del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde de enero de 2008 a diciembre de 2011. **Metodología:** Se realizó un estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo para caracterizar el comportamiento del riñón multiquístico, se incluyó un total 20 casos que corresponden 100% de población en estudio. **Análisis estadístico:** Las variables empleadas se analizaron mediante el uso de frecuencias simples y relativas, para obtener promedios, porcentajes, desviación estándar. **Resultados:** Al caracterizar el comportamiento del riñón multiquístico se obtuvo que los 20 pacientes estudiados, el 55% eran menores de 1 año, 15% de 1 a 5 años, 30% mayores de 5 años ; el 60% se localizó en el lado izquierdo ; 75% recibió tratamiento quirúrgico y 25% tratamiento no quirúrgico. **Conclusiones:** El diagnóstico del riñón multiquístico con mayor frecuencia se confirma durante el primer año de vida y su involución espontánea es 100%, pero en los pacientes estudiados solo ocurrió en un 25%.

PALABRAS CLAVE: INVOLUCIÓN DE LOS QUISTES, DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA, TRATAMIENTO

ABSTRACT

Background: multicystic renal dysplasia, is an abnormal differentiation of tissue, which affects one in 4,300 live Rn from an early age, more frequently in males, mostly congenital and unilateral type. **Objective:** Characterize the behavior of multicystic kidney in pediatric patients treated in the urology department at Dr. Roberto Gilbert Elizalde Children's Hospital from January 2008 to December 2011 **Methodology:** An observational, cross, retrospective and descriptive study was conducted to characterize the multicystic kidney, a total of 20 cases correspond 100% of the study population was included. **Statistical analysis:** The variables used were analyzed using single frequencies, relating to obtain averages, standard deviation. **Results:** To characterize the behavior of multicystic kidney was obtained that the 20 patients studied, 55% were younger than 1 year, 15% 1-5 years 30% over 5 years; 60% are located on the left side; 75% received 25% surgical and nonsurgical treatment. **Conclusions:** The diagnosis of multicystic kidney is most often confirmed during the first year of life and spontaneous involution of 100% only occurred in 25% of patients.

KEYWORDS: INVOLUTION OF CYSTS, MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY, TREATMENT

RELACIÒN DE ABREVIATURAS

- CUMS: Cistouretrografía miccional seriada
- CVRS: Calidad de Vida Relacionada con la Salud
- DRMQ: Displasia renal multiquística
- DRM: Displasia renal multiquística
- IRC: Insuficiencia Renal Crónica
- ITU: infecciones del tracto urinario
- RMQ: Riñón multiquístico
- RNM: Resonancia nuclear magnética
- HTA: Hipertensión arterial
- T.W: Tumor de Wilms
- UIV: Urografía intravenosa

INDICE DE CONTENIDOS

CERTIFICADO DEL TRIBUNAL	II
DEDICATORIA	III
AGRADECIMIENTO	IV
RESUMEN.....	V
ABSTRACT	VI
RELACION DE ABREVIATURAS.....	VII
INDICE DE CONTENIDOS.....	VIII
INDICE DE TABLAS.....	X
INDICE DE GRÁFICOS.....	XI
1. INTRODUCCIÓN	1
2. EL PROBLEMA	2
2.1. IDENTIFICACIÓN, VALORACIÓN Y PLANTEAMIENTO	2
2.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	2
3. OBJETIVOS	3
3.1. OBJETIVO GENERAL.....	3
3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	3
4. MARCO REFERENCIAL.....	4
4.1. MARCO HISTÓRICO	4
4.2. MARCO TEÓRICO.....	5
4.2.1. <i>INVOLUCIÓN DE LOS QUISTES</i>	5
4.2.1.1. <i>QUISTES PEDIÁTRICOS</i>	9
4.2.1.2. <i>RIÑÓN MULTIQUÍSTICO</i>	10
4.2.2. <i>DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA</i>	11
4.2.2.1. <i>CAUSAS</i>	11
4.2.2.2. <i>ETIOPATOGENIA</i>	12
4.2.2.3. <i>EMBRIOLOGÍA</i>	12
4.2.2.4. <i>CLASIFICACIÓN DEL RIÑÓN CON DISPLASIA MULTIQUÍSTICA</i>	13
4.2.2.5. <i>TAMAÑO</i>	13
4.2.2.6. <i>MANIFESTACIONES CLÍNICAS</i>	14
4.2.2.7. <i>DIAGNÓSTICO</i>	15
4.2.3. <i>TRATAMIENTO PARA LA DISPLASIA RENAL</i>	17
4.2.4. <i>COMPLICACIONES</i>	19

4.2.5.	<i>NEFRECTOMÍA</i>	20
4.2.5.1.	<i>EL TUMOR DE WILMS</i>	21
4.2.5.1.1.	<i>SÍNTOMAS</i>	21
4.2.5.1.2.	<i>DIAGNÓSTICO</i>	21
4.2.	MARCO LEGAL	24
5.	FORMULACIÓN DEL HIPÓTESIS	27
6.	MÉTODO	28
6.1.	<i>JUSTIFICACIÓN DE LA ELECCIÓN DEL MÉTODO</i>	28
6.2.	<i>VARIABLES</i>	28
6.2.1.	<i>OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES</i>	29
6.3.	<i>DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN</i>	29
6.3.1.	<i>POBLACIÓN DE ESTUDIO</i>	30
6.3.2.	<i>RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN</i>	30
6.3.3.	<i>TÉCNICAS DE ANÁLISIS DE DATOS</i>	31
7.	PRESENTACIÓN DE RESULTADOS	32
8.	ANÁLISIS DE LOS DATOS	42
9.	CONCLUSIONES	46
10.	VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN	48
11.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	49

INDICE DE TABLAS

TABLA 4-1: CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES QUÍSTICAS DEL RIÑÓN	6
TABLA 4-2: MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL RIÑÓN Y LAS VÍAS URINARIAS	7
TABLA 4-3: MASAS RENALES EN EDAD DE PEDIATRÍA	10
TABLA 6-1: MATRIZ DE TÉCNICAS DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN.....	30

INDICE DE GRÁFICOS

GRÁFICO 4-1: SOSPECHA DE RIÑÓN DISPLÁSICO MULTIQUÍSTICO EN EL NEONATO.....	9
GRÁFICO 7-1: PREVALENCIA DE CASOS CON DIAGNÓSTICO MASA RENAL.....	32
GRÁFICO 7-2: PACIENTES SEGÚN ETARIO Y DE ACUERDO A LA PATOLOGÍA CON QUE FUERON REFERIDOS AL URÓLOGO	32
GRÁFICO 7-3: INCIDENCIA DEL RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	33
GRÁFICO 7-4: DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES POR EDAD CON DIAGNÓSTICO DE RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	33
GRÁFICO 7-5: DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES SEGÚN GÉNERO CON DIAGNÓSTICO DE RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	34
GRÁFICO 7-6: TRASTORNOS NEFROUROLÓGICOS EN EL RIÑÓN CONTRALATERAL	34
GRÁFICO 7-7: COMPLICACIONES DEL RIÑÓN IPSILATERAL DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	35
GRÁFICO 7-8: DISTRIBUCIÓN SEGÚN LOCALIZACIÓN RENAL DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	35
GRÁFICO 7-9: DISTRIBUCIÓN SEGÚN LOCALIZACIÓN RENAL DE PACIENTES FEMENINO CON DIAGNÓSTICO RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	36
GRÁFICO 7-10: DISTRIBUCIÓN SEGÚN LOCALIZACIÓN RENAL DE PACIENTES MASCULINOS CON DIAGNÓSTICO RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	36
GRÁFICO 7-11: TIPO DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	37
GRÁFICO 7-12: PACIENTES SEGÚN EDAD Y GÉNERO CON RIÑÓN MULTIQUÍSTICO QUE RECIBIERON TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	37
GRÁFICO 7-13: PACIENTES SEGÚN EDAD Y GÉNERO CON RIÑÓN MULTIQUÍSTICO QUE RECIBIERON TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO	37
GRÁFICO 7-14: TIEMPO HOSPITALARIO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE RIÑÓN MULTIQUÍSTICO DESPUÉS DE LA NEFRECTOMÍA	39
GRÁFICO 7-15: TIEMPO DE INVOLUCIÓN DE LOS QUISTES EN EL TRATAMIENTO CONSERVADOR EN PACIENTES CON RIÑÓN MULTIQUÍSTICO	39
GRÁFICO 7-16: TIEMPO DE INVOLUCIÓN DE LOS QUISTES EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO EN PACIENTES CON RIÑÓN MULTIQUÍSTICO.....	39

1. INTRODUCCIÓN

La displasia renal multiquística o riñón multiquístico es una de las principales causas de masa palpable renal, es considerada la segunda después de la hidronefrosis en recién nacido, y siendo la masa quística renal en lactantes la causa de mayor frecuencia, afecta a uno de cada 4.300 recién nacidos vivos, más frecuentemente en varones, y en su mayoría es de tipo congénita y unilateral (1, 3, 4).

Es una displasia cuya etiología no es hereditaria, se debe a una diferenciación metanéfrica anormal, en la que el parénquima renal es virtualmente sustituido por tejido no funcional en forma de quistes no comunicantes entre sí que dan aspecto de un “racimo de uvas”, dando como resultado un riñón agrandado y deformado que puede detectarse desde la vida prenatal (1,3).

Su patogenia aún no está esclarecida, algunos autores lo relacionan con alteraciones en la embriogénesis, otros con una obstrucción temprana del tracto urinario durante el primer trimestre de gestación, que genera una displasia del tejido renal (5,6).

El manejo conservador y evolución de los estudios ecográficos de los pacientes que anteriormente se sometían a nefrectomía, han permitido observar de manera natural el comportamiento riñón multiquístico, visualizándose que los quistes involucionan hasta después de cinco años, de una manera parcial o completa. (17).

El motivo por el cual se realizó este estudio es para determinar el tiempo de involución de los quistes en pacientes que presentaron riñón mutiquístico y que acudieron al servicio de urología del hospital de niños “Dr. Roberto Gilbert Elizalde”, realizándose una investigación de los casos presentados en el periodo comprendido entre Enero 2008 a Diciembre 2011.

2. EL PROBLEMA

2.1. Identificación, valoración y planteamiento

Los riñones multiquísticos en los pacientes pediátricos siguen generando preguntas que aún demandan respuestas. Cuando en los estudios por imágenes desaparece un riñón multiquístico ¿significa que desapareció el riesgo potencial?, la falta de imagen de éstos riñones solo significa que ha desaparecido el líquido del interior de los quistes pero no las células que continúan presentes, por lo que se recomienda efectuar una ecografía renal cada 3 meses hasta los 8 años de edad (29). Durante su historia se ha reportado un alto índice de complicaciones: tales como hipertensión arterial, incremento en la incidencia de infecciones de tracto urinario y degeneración maligna.

Se vienen aplicando dos tipos de tratamiento para estos casos, como es el no quirúrgico y el quirúrgico, pero aún no se ha podido encontrar solución a este tipo de problema, porque su tratamiento sigue siendo motivo de discusión y una de las opciones más empleadas ha sido la extirpación del riñón en los pacientes de temprana edad.

El Hospital de Niños “Dr. Roberto Gilbert Elizalde“, es un lugar donde llegan pacientes transferidos de otros hospitales, cuyas familias son de nivel socio económico bajos y medios de las diferentes zonas o ciudades de nuestro país; además, presenta una unidad de cuidados intensivos neonatales, donde se puede observar que dicha patología fue diagnosticada tardíamente ya que no hay datos de diagnóstico prenatal reportados en las historias clínicas de este tipo de afectaciones, pudiéndose hacer un seguimiento mediante ecografías mensuales para poder determinar el tiempo de involución de los quistes y las complicaciones de tracto urinario más frecuentes que presentaron en el riñón multiquístico.

Formulación del Problema

¿La involución de los quistes ocurre 100% a los tres años de edad en los pacientes con riñón multiquístico?

3. OBJETIVOS

3.1.Objetivo General

Caracterizar el comportamiento del riñón multiquístico en los pacientes pediátricos atendidos en el servicio de urología del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde de Enero de 2008 a Diciembre de 2011.

3.2.Objetivos Específicos

- Clasificar por grupo etario y de acuerdo a la patología con que fueron referidos al urólogo los pacientes en los que se confirmó el diagnóstico de riñón mutiquístico.
- Determinar el género y la edad más frecuente de presentación del riñón multiquístico.
- Establecer los trastornos nefrourológicos que se producen en el riñón contralateral o sano y complicaciones del riñón ipsilateral en los pacientes con riñón multiquístico.
- Establecer localización más frecuente del riñón multiquístico y clasificar según género.
- Describir el tipo de tratamiento realizado; según grupo etario.
- Describir la estancia hospitalaria de los pacientes con diagnóstico de riñón multiquístico después de la nefrectomía.
- Describir el tiempo de involución natural de los quistes en los pacientes con riñón multiquístico.

4. MARCO REFERENCIAL

4.1. Marco Histórico

Aslam, Watson y colaboradores, en 1990, comprobaron por ultrasonido, que la involución quística se produce a los 2 años en un 33 % de los casos, a los 5 años un 47 % y a los 10 años un 59%. No se encontró malignización, y consideraron que el tratamiento conservador estaba justificado (17).

En 1997, Homsy y colaboradores, consideran que “el riñón multiquístico debe tratarse quirúrgicamente y describieron 2 pacientes a quienes por patología se encontró al tumor de Wilms asociado a displasia renal multiquística”.

En 1997, Beckwith revisó 7500 casos de tumor de Wilms y solo 5 se asociaron a riñón multiquístico, siendo la incidencia de 1 en 2000, y concluyó que este incremento no justificaba una nefrectomía en estos pacientes (8, 12, 17).

Prado y colaboradores, en el 2001, estudiaron 26 casos, y llegaron a la conclusión de que “había una involución espontánea, por lo cual el tratamiento conservador debe ser la primera opción en estos pacientes, por el bajo riesgo de complicaciones” (17).

Cambio y colaboradores, en el 2003 hicieron una revisión bibliográfica publicada entre 1965 y 2006, y en 105 artículos resaltan “Una involución del 60 % de los pacientes con riñón multiquístico durante 3 años, determinando que el riesgo de infección urinaria está asociada a reflujo vesicourinario no ha la patología en mención, la hipertensión no es frecuente y en caso de que se presente la nefrectomía no la resuelve y el riesgo de tumor de Wilms es menor de 1 en 2 000”. (8, 12, 17, 18).

Onal y Kogan, estudiaron 61 pacientes con riñón multiquístico se realizó un seguimiento durante 2,6 años, y de los cuales 25 pacientes (41 %) “mostraron involución completa de los quistes y la involución parcial en 18 pacientes (30%), el tamaño de los quistes aumentó solo en 1 paciente (1,6 %) y 17 (28%) no tuvieron cambios, en el estudio la edad promedio de involución completa de los quistes fue 2,1 años y en 6 pacientes se asociaron con infección urinaria, de los cuales 1 tenía reflujo vesicouretral, y otro estenosis de la unión ureteropélvica contralateral” (17, 24).

Rabelo y colaboradores, en el 2006 reportaron que la evolución de 53 niños que fueron diagnosticado prenatalmente de riñón multiquístico, utilizando ecografía renal cada 6 meses durante los dos primeros años de vida. En el 90 % de los pacientes se demostró involución de los quistes, 10% representado por 2 niños evolucionaron con hipertensión arterial, 5 desarrollaron infección del tracto urinario, solo en 1 fue recurrente; y en ninguno se demostró malignización (8, 17).

En el 2009, Mansoor y colaboradores estudiaron 121 casos, 86,7% con diagnóstico prenatal, y encontraron anomalías contralaterales en el 23,3 % de los casos. A los 5 años el 60% de los casos había involucionado. En 20 niños se realizó nefrectomía por presentar anomalías del riñón contralateral y riesgo de desarrollar enfermedad renal crónica e hipertensión arterial (17, 18).

Cui y colaboradores, en el 2010 se reportó un caso de tumor rabdoide maligno asociado al riñón multiquístico en una niña de 5 años de edad, por lo que apoyan el tratamiento quirúrgico. Hussain y Begum también plantean que la nefrectomía es la opción definitiva de elección y reportan que hay centros clínicos en las que nefrectomía por displasia multiquística va en incremento en los últimos años. (17, 18).

Martín Crespo y colaboradores, en el 2010, describen su experiencia en 16 pacientes en los cuales se observó que los quistes habían involucionado y para demostrar la presencia o no del remanente displásico se les realizó “El acceso retroperitoneoscópico y en 100% de los casos se detectó el remanente displásico, por lo que se recomienda este tipo de exploración en todos los casos de involución de los quistes, para evitar el seguimiento a largo plazo” (12, 17).

4.2.Marco Teórico

4.2.1. Involución de los Quistes

Los riñones son órganos glandulares, ubicados en ambos lados de la columna vertebral, a la altura de las dos últimas vertebrales dorsales y de las tres primeras lumbares. Se hallan en el exterior de la cavidad peritoneal, y su función es segregar la orina, Es uno de los sitios del organismo donde más frecuentemente se suelen localizar los quistes. En 1988, Gardners 2 recomendó llamar quiste a toda dilatación tubular cuatro veces superior al diámetro normal (más de 200 um)

(15). Cuando se trata de tres o más quistes se habla de riñón quístico o de enfermedad renal quística.

Los quistes renales pueden ser dilataciones saculares o fusiformes que semejan divertículos y que están localizados en varios sitios a lo largo de la nefrona. Estos pueden comunicarse o no con los glomérulos, túbulos, tubos colectores o cálices, o pueden comunicarse inicialmente y aislarse con posterioridad; pueden estar difusamente distribuidos por el riñón o un segmento aislado de este; pueden ser bilaterales o unilaterales, y en algunas entidades pueden representar una forma de displasia y pueden acompañarse de otros hallazgos.

Estos quistes se desarrollan a partir de los túbulos, que generalmente aumentan de tamaño por acumulación del producto del filtrado glomerular o la secreción de solutos y líquidos. En su desarrollo han planteado varias teorías como son: que se produce una obstrucción de la luz tubular con aumento de la presión intraluminal; aumento de la elasticidad de la membrana basal de los túbulos y la proliferación de las células epiteliales y el consiguiente crecimiento de la membrana basal.(15)

En un artículo Revista Cubana de Pediatría, siendo elaborado un estudio en el Hospital Pediátrico por el Docente William Soler, en su artículo Quistes renales: concepto y clasificación, detalla que cualquier clasificación de los quistes renales se hace difícil y puede ser inexacta, pero es preciso realizarla y se propone una utilizada por *Pirson* y cols. .Cuatro con pequeños cambios y lo clasifica de la siguiente forma.

Cuadro N°4.1 Clasificación de las enfermedades quísticas del riñón

Genéticas	Enfermedad poliquística autosómica recesiva Enfermedad poliquística autosómica dominante Complejo nefronoptisis juvenil - Enfermedad quística medular Enfermedad glomeruloquística Síndrome nefrótico congénito (tipo finés) Quistes asociados a enfermedades malformativas a) Autosómicas dominantes <ul style="list-style-type: none"> • Esclerosis tuberosa • Enfermedad de von Hippel-Lindau b) Dominante ligada al sexo: Síndrome oro - facial - digital tipo 1
-----------	--

	c) Autosómicas recesivas <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Meckel • Distrofia torácico-asfixiante de Jeune • Síndrome cerebro-hepato-renal de Zellweger • Síndrome de Golston • Lisencefalia • Otras Alteraciones cromosómicas
No Genéticas	Displasia renal multiquistica Quiste multilocular (nefroma quístico multilocular) Riñones esponjosos medulares (menos de 5 % hereditarios) Quistes del seno renal y parapiélicos Quiste simple (solitario o múltiple) Enfermedad quística adquirida Enfermedad glomeruloquística adquirida Enfermedad quística hipopotasémica Linfangioma quístico renal

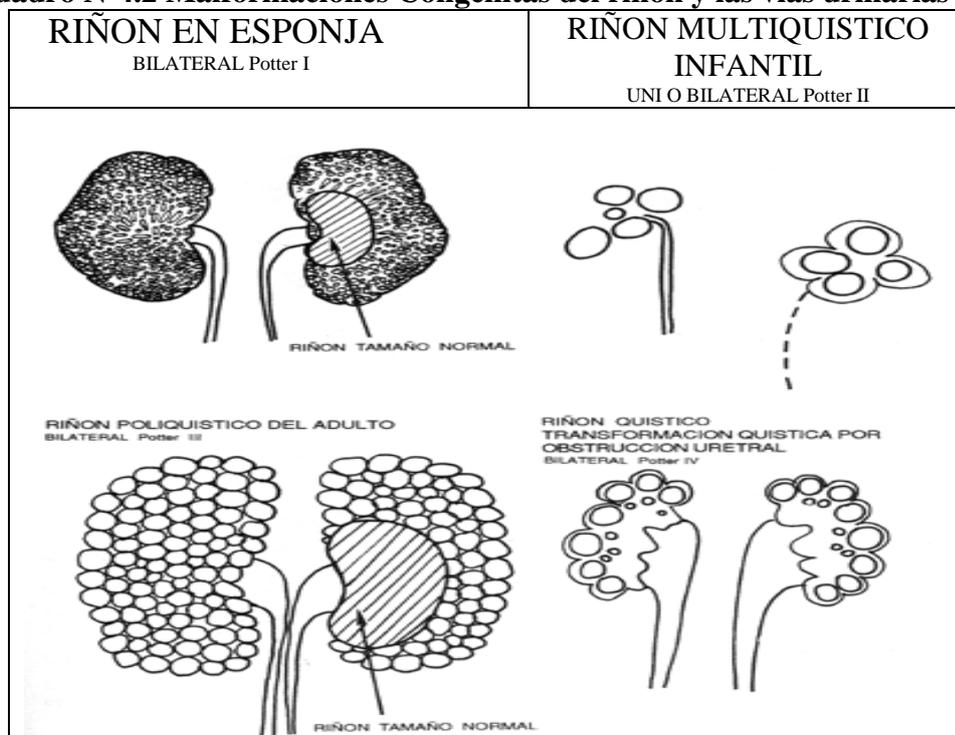
Fuente:http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312007000100011&script=sci_arttext

Los quistes renales suelen plantear un problema diagnóstico. Pueden ser o no hereditarios, unilaterales o bilaterales, ser sólo renales de ubicación medular, cortical o extrarrenal, constituir una entidad aislada o ser parte de un síndrome mal formativo. Pueden presentarse a diferentes edades, desde la etapa intrauterina hasta la adulta, y constituir un hallazgo sin patología asociada o tener una evolución hacia la insuficiencia renal. (31)

Los estudios de microdissección de Potter y colaboradores han contribuido a aclarar la morfogénesis de los tipos clásicos de riñón quístico malformativo según el sitio en que se produce la dilatación quística.

Así, en el tipo I de Potter los quistes se forman en los túbulos colectores; en el tipo II se trata de terminaciones ciegas quísticas del brote ureteral, en el tipo III las dilataciones quísticas se producen en cualquier parte del nefrón y en túbulos colectores y en el tipo IV se trata una transformación quística de los nefrones subcapsulares y segmento inicial de sus túbulos colectores. Tal como lo muestra el siguiente cuadro

Cuadro N°4.2 Malformaciones Congénitas del riñón y las vías urinarias



Fuente: http://escuela.med.puc.cl/publ/anatomiopatologica/05Genital_masc/5malformaciones.html

Riñón en Esponja

Es una entidad rara en niños, congénita se encuentra de forma esporádica, se caracteriza por presentar ectasia y dilatación quísticas de los tubos colectores en las pirámides renales, se le conoce como enfermedad de Cacci-Ricci.

Se diagnóstica por medio de una Urografía intravenosa, por presentar una imagen en esponja de la papila, que son quistes y dilataciones de los túbulos colectores de Bellini próximos al fornix calciliar. (34)

En ciertos casos con frecuencia está asociada a nefrocalcinosis y cálculos renales que suele desprenderse al cáliz produciendo síntomas como los cólicos renales frecuentes. En ocasiones se relaciona a una acidosis tubular leve. (34)

Esta patología no requiere un tratamiento específico se realizará de acuerdo los síntomas y será quirúrgico en casos muy focalizados de litiasis o infección. (34).

Riñón Multiquístico Infantil Unilateral o Bilateral Potter II

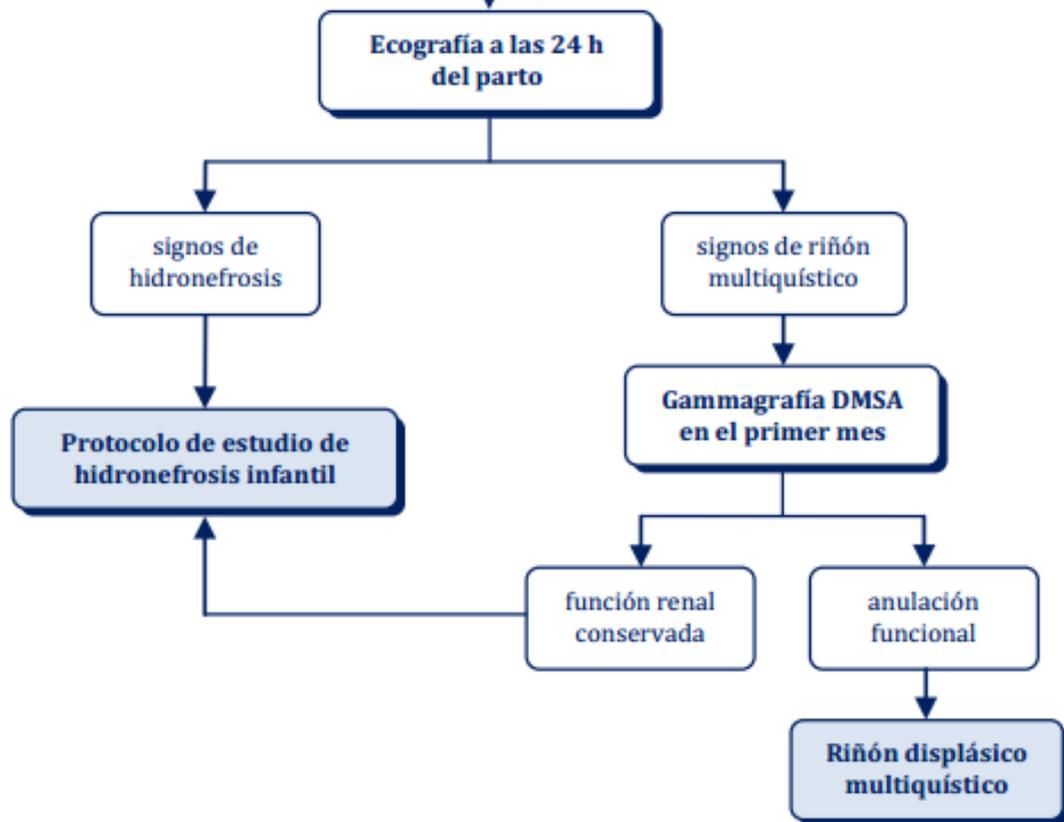
La Displasia renal multiquística o Potter II es la causa más frecuente de masa abdominal neonatal. Afecta al sexo masculino, se piensa que podría originarse por una mutación génica o un defecto cromosómico, que van a dar como consecuencia una diferenciación anormal del tejido metanéfrico, con la formación de quistes, lo cual se traduciría en dos tipos diferentes de alteraciones:

- a) Obstrucción precoz de las vías urinarias o Potter tipo IIA, que es la obstrucción de las vías urinarias que ocurre antes de la semanas 8 a 10, llevando a una atresia de la pelvis renal y tercio proximal ureteral, (9).
- b) Alteración del desarrollo del blastema mesonéfrico en la formación de nefrones o Potter tipo IIB, en éste se observan riñones rudimentarios con escasos quistes de pequeño volumen, pudiendo ser unilateral, bilateral o segmentaria. (9).

4.2.1.1. Quistes Pediátricos

En los quistes pediátricos es trascendental estar al tanto de los antecedentes familiares de quistes renales o en otros órganos, el antecedente de consanguinidad o de insuficiencia renal crónica de causa no precisada en miembros de la familia, realizar una ecografía abdominal de los padres, buscar en el paciente dismorfias faciales y manifestaciones extrarrenales, fundamentalmente de quistes en hígado, páncreas y bazo.

Gráfico N°4.1 Sospecha de riñón displásico multiquistico en el neonato



Fuente: <https://seattleclouds.com>

4.2.1.2. Riñón Multiquistico

Constituye una de las causa más usual de variación quística en un recién nacido. El riñón es pequeño o agrandado y el parénquima renal esta sustituido por quistes de dimensión inestable unidos por un tejido conjuntivo al que se le debe prestar atención a los elementos displacidos.

Se suele relacionar con atresia ureteral. Las formas bilaterales o asociadas a un riñón hipoplásico displásico contralateral son incompatibles con la vida, pero en las formas unilaterales del diagnóstico se sospecha ante la palpación de una masa abdominal en un recién nacido.

Este tipo de manifestación clínica de las masas renales puede comenzar en el periodo prenatal, tal como lo indica la siguiente tabla:

Cuadro N°4.3 Masas Renales en Edad de Pediatría

Edad		Frecuentes	Infrecuentes
Recién Nacido	Quísticas	Hidronefrosis	Enfermedad renal poliquística
	Sólidas	Displasia renal multiquistica	Nefroma mesoblástico Trombosis de vena renal
Lactantes y Niños	Quísticas	Hidronefrosis	Enfermedad renal poliquística Otros quistes renales
	Solidas	Tumor de Wilms	Otros tumores

Fuente: <https://www.sscalp.org>

4.2.2. Displasia Renal Multiquistica

La displasia renal multiquistica (DRMQ) también conocida como riñón multiquistico o Potter tipo II, es una patología del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal está sustituido por tejido renal no funcional constituido por quistes que no se comunican entre sí. Se define a la displasia renal como un término histológico que consiste en un grupo heterogéneo de trastornos en el desarrollo del riñón, cuya base biológica común es la escasez en el número y diferenciación de las nefronas y de los túbulos colectores, con un incremento en el estroma y ocasionalmente, en los tejidos metaplásicos como cartílago (32, 33)

4.2.2.1. Causas

La displasia renal multiquistica constituye la primera causa de masa quística renal en la infancia y la segunda causa de masa renal más frecuente en neonatos, luego de la hidronefrosis (1).

Se trata de una anomalía en la diferenciación metanéfrica, consecuencia de la fusión incompleta e incorrecta de las porciones secretoras y excretoras del riñón, de modo que la orina producida se acumula en las nefronas provocando el surgimiento de quistes no funcionantes, ni comunicantes entre sí, con un uréter generalmente atrésico o no permeable (4,28).

Se presenta en 1 de cada 4.300 nacidos vivos, con mayor frecuencia en el lado izquierdo y más comúnmente en el sexo masculino. Por lo general es unilateral,

ya que los casos descritos de forma bilateral son incompatibles con la vida extrauterina (1, 3,4).

En el riñón la displasia puede ser causada por la exposición de la madre a ciertos medicamentos o por factores genéticos. Las mujeres embarazadas deben hablar con sus médicos antes de tomar cualquier medicamento durante el embarazo. Los medicamentos que pueden causar displasia renal pueden ser: anticonvulsivantes antihipertensivos como son los convertidores de la angiotensina o inhibidores de la ECA y bloqueadores de los receptores de la angiotensina. El consumo de medicamentos ilegales, como la cocaína también puede causar displasia renal. (1,2).

La displasia renal también puede tener causas genéticas. El trastorno parece ser un rasgo autosómico dominante, lo que significa que un padre puede pasar el rasgo a un niño. Cuando la displasia renal se descubre en un niño, un examen de ultrasonido puede revelar la condición. (1,2).

4.2.2.2. Etiopatogenia

Para ciertos autores, su etiología es desconocida aunque existen dos teorías propuestas por Hildrebrandt y Felson:

- La primera citada por Hildebrandt (1894) en la que existe un fallo de la unión del muñón ureteral con el blastema metanéfrico, produciéndose una dilatación quística posterior. (17).
- La segunda, propuesta por Felson y Cussen (1975), en la que se postula que el riñón multiquístico sería una forma extrema de hidronefrosis secundaria a la atresia ureteral o de la pelvis renal, y que frecuentemente son situaciones concomitantes.

4.2.2.3. Embriología

Durante la embriogénesis es posible que su formación empiece durante la octava semana de gestación, pero siendo detectada entre 21 y 35 semanas de gestación, mediante ecografía materno- fetal. (12, 13).

Siendo su patogenia desconocida y aún no está totalmente definida, se han conocido 2 teorías: 1) forma extrema de hidronefrosis que se produce por atresia del uréter y 2) por dilatación quística del blastema es ocasionado porque no se

realiza la unión entre yema uretral y el blastema metanéfrico. Esta es la manera de expresión más grave de las denominadas disgenesias infundibulopélvicas. (12, 13).

Los riñones multiquísticos con quistes voluminosos tienden a ser grandes y con escaso estroma, en cambio los que contienen quistes pequeños son de menor tamaño y consistencia más sólida. (22)

En el análisis histológico, se puede examinar que las múltiples cavidades quísticas reemplaza el parénquima renal múltiple, los quistes se observan microscópicamente revestidos de epitelio cuboide, separados por finos tabiques de tejido fibroso y elementos displásicos primitivos, dando la apariencia de un racimo de uvas. A menudo se observan glomérulo inmaduros, y otras alteraciones, como atrofia o ausencia de los uréteres. (22)

4.2.2.4. Clasificación del riñón con displasia multisquistica

Para poder clasificar ésta enfermedad se tomó en cuenta dónde se inicia la obstrucción, según ello existen distintas formas de presentación:

1. La displasia renal completa unilateral es la más frecuente. Ésta forma constituye el 80-90% y se produce como consecuencia de una obstrucción a nivel pelviureteral, con lo que se daña la totalidad del riñón.
2. La forma segmentaria o focal cuando hay oclusión a nivel infundibular, que frecuentemente ocurre en el polo superior de un riñón con duplicidad del sistema colector.
3. La displasia renal bilateral existe cuando la oclusión se provoca como consecuencia de una obstrucción, ya sean valvas uretrales posteriores o atresia uretral, y es incompatible con la vida debido a insuficiencia renal e hipoplasia pulmonar, ésta última causada por oligohidramnios severo. (7, 8, 9)

4.2.2.5. Tamaño

El tamaño renal es versátil desde un riñón más reducido que lo normal, hasta una masa enorme que puede ocupar gran parte del abdomen. Los quistes pueden ser muy pequeños incluso microscópicos, a esto se ha llamado displasia multiquística sólida, y cuando se encuentra una pelvis renal asociada a los quistes se denomina forma hidronefrótica del riñón multiquístico. (8,9, 11,14)

4.2.2.6. Manifestaciones Clínicas

En muchos casos los niños que padecen displasia renal multiquística permanecen asintomáticos; sin embargo, las principales complicaciones asociadas que a su vez son el principal motivo de consulta al pediatra son: hipertensión arterial, infecciones del tracto urinario, presencia de dolor abdominal y una posible degeneración maligna. (1,3, 4)

Clínicamente la forma unilateral debuta como una tumoración abdominal en la infancia, aunque en ocasiones puede pasar desapercibida hasta la edad adulta. Ocasionalmente cursa con dolor abdominal, hematuria, infecciones del tracto urinario recurrentes y retraso del crecimiento. Mientras que la forma bilateral no sobreviven debido a la insuficiencia renal e hipoplasia pulmonar. (1,8)

La evolución del riñón multiquístico es habitualmente benigno si se trata de formas unilaterales, y presenta una tendencia a la involución de la displasia renal multiquística en un periodo variable de tiempo en aproximadamente la mitad de los casos. El riñón sano o contralateral presenta con mayor frecuencia una hipertrofia compensadora o hidronefrosis, con lo que se garantiza una función renal adecuada. (1, 12, 27).

Es muy frecuente la asociación de la displasia renal multiquística con otras malformaciones del árbol genitourinario, siendo la anomalía más frecuentemente detectada el reflujo vesicoureteral en el riñón sano o contralateral, por lo que es mandatorio realizar en estos pacientes de forma sistemática una cistouretrografía diagnóstica y otras pruebas de funcionabilidad. (12).

La displasia también puede provocar una neoplasia, que pueden ser benigna ya sea en forma de carcinoma, o maligna cuando no se respetan los límites del tejido. (30).

Las células displásicas sufren una proliferación y alteraciones atípicas que afectan a su tamaño, forma y organización. Esto puede ser indicativo de que se encuentran en una fase de evolución temprana hacia la transformación en una neoplasia. Por lo tanto la displasia es un cambio preneoplásico o precanceroso. Este crecimiento anormal se restringe a la capa epitelial, no invadiendo el tejido más profundo (31).

4.2.2.7. Diagnóstico

La presentación ecográfica clásica es una masa abdominal con múltiples quistes no conectados entre sí, sin identificarse la pelvis renal. El riñón suele estar aumentado de tamaño, con contorno irregular y el tejido parenquimatoso entre los quistes muestra imágenes hiperecogénicas (8).

Además debe realizarse cistouretrografía miccional para descartar reflujo vesicoureteral en el riñón contralateral. Al menos un 10 -15% de los pacientes tienen alteraciones del riñón contralateral. (6).

Se debe desarrollar un estudio gammagráfico estático (^{99m}Tc) para valorar si existe función renal en el lado ipsilateral y precisar las características del riñón contralateral. El radioisótopo se fija a los túbulos proximales y refleja la masa renal funcionante. Permitiendo así detectar anomalías parenquimatosas y la función renal. La ausencia captación del tejido renal se interpreta como función renal menor al 10% o no-funcional (6, 16, 19).

Para realizar una mejor identificación, de una masa renal se obliga a iniciar las siguientes sistemática diagnóstica. (27)

Radiografía simple de abdomen: aunque sólo es capaz de identificar tejidos blandos, grasa, aire y hueso o densidades minerales, permite localizar la masa e informar de la existencia o no de calcificaciones. (27)

Ultrasonografía (Ecografía): al no utilizar radiaciones ionizantes, es la segunda técnica de diagnóstico idónea en Pediatría. Ofrece información sobre la localización intra o extra renal y de la consistencia sólida, quística o mixta de la masa. Como regla general una masa quística pura es siempre benigna, mientras que las sólidas o mixtas pueden ser eventualmente malignas.

Cistouretrografía miccional seriada (CUMS): permite detectar las masas del aparato urinario inferior (rhabdomyosarcomas) y otro tipo de anomalías capaces de comprometer a las vías urinarias superiores. (27).

Urografía intravenosa (UIV): Es un examen especial de Rayos X, en que consiste en la realización de radiografías seriadas para ilustrar el paso de contraste yodado administrado por vía intravenosa. Este examen del tracto urinario ayuda a visualizar los riñones, uréteres y vejiga, lo que ha sido hasta hace poco tiempo la

exploración principal en este tipo de procesos, se utiliza en la actualidad para conocer la morfología renal.

Tomografía axial computarizada o TAC: Es denominado escáner, cuya técnica médica o método imagenológico, utiliza radiación x con sistema computarizado, para obtener cortes o secciones anatómicos con fines de diagnóstico del plano axial que se lo hace de forma perpendicular al eje longitudinal de un cuerpo que permite obtener información mediante las imágenes del interior del organismo y detectar así desde un tumor a una patología ósea. Con o sin contraste, es uno de los métodos de imagen más poderosos y versátiles para la valoración de una masa abdominal y definir con detalle la localización y características morfológicas de la masa, así como su relación con las estructuras vecinas.

Resonancia nuclear magnética (RNM): Se lo puede hacer de forma simple o contrastada, lo que se lo considera un fenómeno físico, basado en las propiedades mecánico-cuánticas de los núcleos atómicos. (27)

El RNM, es un método científico que explora estos fenómenos para estudiar las moléculas, macromoléculas, tejidos y tejidos completos, mediante el examen imagenológico utilizando resonancia magnética para la obtención de imágenes lo que ayuda a tratar precozmente la enfermedad debido a la información estructural y estereoquímica en un tiempo asequible, proporcionando información adicional en casos de gran complejidad diagnóstica, si bien la experiencia en Pediatría es escasa.

Reno grama isotópico: Se la debe aplicar cuando el paciente este bien hidratado con o sin diuréticos, se obtiene la valoración de la filtración glomerular, siendo un método de alta sensibilidad debido que es capaz de detectar reflujos menores a 1ml, de un radionúclido, que es tomado y excretado por estos órganos.

En el Reno grama se puede obtener dos tipos de información que es:

- Morfo función renal.
- Morfología de ambos riñones.

Lo que es significativamente útil si se desea obtener información sobre la vascularización y función de ambos riñones con mayor definición que la UIV, sobre todo durante la época neonatal.

- **Diagnóstico diferencial**

Debe diferenciarse de la “enfermedad poliquística”, ya que ésta es una malformación renal total, de todos los tejidos renales; presenta un estroma displásico y quistes de varios tamaños, además afecta a otros órganos. A diferencia de los riñones multiquísticos, que sólo tienen dilatados los sistemas colectores. (26).

El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con el nefroma multiquístico, y con otras patologías en la infancia que puedan tener una forma quística, como la hidronefrosis; o de origen tumoral tales como el tumor Wilms (por la forma quística), el sarcoma de células claras y el carcinoma de células renales y el nefroma mesoblástico, presentan aspecto de imagen diferente (17, 20).

En la hidronefrosis las formas quísticas representan a los cálices dilatados, que a discrepancia de la displasia se comunican con la pelvis renal.

En los tumores se puede ver un componente quístico producido por la necrosis, sin embargo infrecuentemente predomina el componente quístico sobre el sólido. (20).

El nefroma quístico tiene una alta incidencia entre los 2 meses y 3 años de edad, el parénquima renal es funcionante, a diferencia de la displasia que no tiene función renal. También hay compresión y desplazamiento del sistema colector, siendo posible ver quistes herniados dentro de la pelvis renal. Los tabiques se muestran perfectos tras la administración de contraste y en ocasiones es imposible diferenciarlo de la displasia multiquística (19).

4.2.3. Tratamiento para la displasia renal

El seguimiento ecográfico del embarazo ha permitido detectar y corregir en muchos casos la displasia renal multiquística en la vida prenatal. Antes de la introducción de la ecografía la displasia renal multiquística era desconocida, determinándose como una tumoración palpable y su terapéutica era la cirugía realizando en edades temprana la nefrectomía. (6, 7, 17).

En esta época esta enfermedad se ha convertido en una anomalía nefrourológica frecuente que no presenta síntomas. Reportando que la mayoría de los quistes

pueden involucionar completamente en los pacientes con riñón multiquístico unilateral. (17).

Si la condición se limita a un solo riñón y el niño no tiene síntomas, ningún tratamiento puede ser necesario, solo la realización de chequeos regulares que tienen que incluir mediciones de la presión arterial, análisis de sangre para medir la función renal, y prueba de orina para la proteína. Normalmente el niño se controla con ecografías periódicas para observar el riñón afectado y para asegurarse de que el otro riñón continúa creciendo normalmente y que no se desarrolle ningún otro problema. Los niños con infecciones de las vías urinarias pueden necesitar tomar antibióticos. (7).

La opción de tratamiento más utilizada ha sido la extirpación del riñón en edades tempranas a todos los pacientes para que no se produzcan complicaciones.

Considerando que el riesgo de complicaciones es bajo y existe alta probabilidad de involución espontánea se puede recurrir al manejo conservador como tratamiento de elección. Sin embargo, el alto índice de anomalías urológicas asociadas a la displasia renal multiquística obliga a la realización de un estudio urológico profundo previo a la decisión terapéutica. (17).

La vigilancia recomendada incluye una ecografía renal semestral los 2 primeros años, y posteriormente una evaluación anual buscando involución o algún indicio sospechoso de neoplasia. Hay que prestar atención a la hipertensión arterial y a la infección de vías urinarias con el fin de tratarlas a tiempo y así conservar intacta la función del riñón sano o contralateral. (12,14)

La realización de amplios estudios ha permitido un mejor control y conocimiento de la historia natural de la enfermedad. La escasa incidencia de complicaciones en pacientes manejados de forma conservadora ha reducido la indicación quirúrgica solo para aquellos casos con complicaciones y/o en la ausencia de involución. (8, 14, 17).

El tratamiento de elección para algunos autores, se han descrito a la nefrectomía laparoscópica en todos los pacientes con displasia renal multiquística; refiriendo que en su casuística el tratamiento quirúrgico está asociado a un menor número de complicaciones y una mejor relación costo-beneficio (12).

4.2.4. *Complicaciones*

Es muy bajo el riesgo de complicaciones, en especial cuando no se asocia a otras alteraciones urológicas. Hay que prestar atención a la presión arterial y a la infección de vías urinarias con el fin de tratarlas de forma adecuada (17, 19, 20).

Las complicaciones que pueden aparecer durante la evolución de la displasia renal multiquistica son:

- **Hipertensión arterial (HTA)**, La fistula arterio-venosa, puede ser causa de una isquemia relativa, hematuria e hipertensión arterial, las personas que tienen riñón multiquistico deben tener un control estricto de la hipertensión arterial, por motivo que puede causar con el tiempo insuficiencia renal, que puede incluir diálisis o trasplante de riñón. Se supone que la renina aumenta su secreción, se produce en aisladas células diferenciadas encontradas en el riñón multiquistico, o producto de la hiperfiltración sostenida en el riñón contralateral, que ocasiona daño arteriolar. (20).

Está presente en un 0-8%, se sugiere control de por vida en estos pacientes. Se han iniciado estudios de monitorización ambulatoria de la presión arterial en pacientes con displasia renal multiquistica, que muestran una mayor incidencia de hipertensión arterial en niños con anomalías en el riñón contralateral. Hay alteraciones del ritmo nictameral mayor que en otros niños (20, 22).

- **Malignización:** Esta es muy baja, se considera a la degeneración neoplásica como un suceso excepcional. La malignización se describió hasta el año 2000 solo 9 casos, sobre todo en adultos que refirieron riñón multiquistico en etapas tempranas de la vida (2 tumores de Wilms en los pacientes, 5 adenocarcinomas, 1 mesotelioma y 1 carcinoma de células transicionales). (20,22)
- **Infecciones del tracto urinario (ITU):** Los riñones juegan un papel importante en el cuerpo, actúan como filtros, cuando se detecta infección, esto produce dolor, daño en riñones que pueden llevar a la insuficiencia renal. Son infrecuentes en el riñón multiquistico unilateral ya que el uréter se encuentra atrofiado, no permite la colonización bacteriana. Se asocia generalmente a la

presencia de alteraciones genitourinarias concomitante como, reflujo vesicoureteral y uretero-hidronefrosis.

Los síntomas que se presentan en una infección urinaria son:

- Orina turbia oscura, con mal olor o sanguinolenta
- Disuria
- Sensación de necesidad imperiosa de orinar, pero no poder hacerlo
- Presión o calambres en la parte inferior del abdomen (por lo general en la mitad) o en la espalda
- En niños pequeños puede haber incontinencia (perdida involuntaria de orina)
- En caso de infecciones urinarias altas los síntomas pueden incluir:
- Fiebre
- Escalofríos y temblores o diaforesis
- Malestar general
- Dolor de costado, en la espalda o la ingle
- Náuseas y vómitos
- Dolor abdominal intenso

4.2.5. Nefrectomía

Antiguamente el tratamiento habitual de la displasia renal multiquística era la nefrectomía, principalmente por la dificultad para realizar el diagnóstico de una masa retroperitoneal quísticas y/ o por la preocupación de ciertas complicaciones potenciales que puedan poner en riesgo la vida del paciente como: malignización, hipertensión arterial e infecciones. Actualmente la cirugía es excepcional y solo estaría indicada en ciertos pacientes con riñón multiquístico que están realizando efecto de masa, obstrucción intestinal o compromiso respiratorio secundario. (22)

La nefrectomía es actualmente el tratamiento primario recomendado para la mayoría de los niños con TW, evidencia obtenida a través del estudio de más de 3000 niños tratados por el NTWS con cirugía inicial.

Nunca se dará tratamiento sin un diagnóstico histopatológico a pesar de que exista la alta sospecha clínica de que se trata de un tumor de Wilms.

4.2.5.1. El tumor de Wilms

El tumor de Wilms (TW) Nefroblastoma o embriona renal, es una neoplasia maligna embrionaria, cuyo origen ha sido atribuido a trastornos en la histogénesis renal, a parecer se desarrolla cuando los tejidos blastemales metanefricos fallan en madurar. (15)

Su incidencia es constante a través del mundo, mostrando solo discretas diferencias se describe una incidencia anual de 5 a 7.8 por millón en menores de 15 años.

La edad de presentación oscila entre 1 y 4 años con una media de 3.5 años, el 90% ocurren en menores de 7 años, siendo raro en recién nacidos, prácticamente no existe diferencia entre sexos. (15)

4.2.5.1.1. Síntomas

Este tipo de tumor puede llegar a alcanzar un tamaño considerable pero habitualmente, permanece dentro de la cápsula renal o se disemina hacia otros órganos como los pulmones.

El niño con un tumor de Wilms puede presentar dolor y distensión del abdomen. Otros síntomas son fiebre, falta de apetito, náuseas y vómitos, malestar general, sangre en la orina, estreñimiento e hipertensión.

4.2.5.1.2. Diagnóstico

El médico deberá preguntarle al paciente acerca de los síntomas y antecedentes clínicos que tienen el paciente, y se procederá a realizar un examen físico, de sangre y de orina. (11,15).

Para comprobar si realmente padece de este tumor, se realizaran pruebas que proveen imágenes del riñón, vasos sanguíneos que lo rodean y otros órganos en los que se pudo haber esparcido el cáncer, de los cuales tenemos:

- Ecografía: examen que usa ondas sonoras para analizar los riñones.
- Tomografía computarizada: un tipo de radiografía que utiliza una computadora para registrar imágenes de las estructuras internas del cuerpo. En algunos casos, primero se inyecta un tinte en una vena. El material de contraste hace que sean más visibles las estructuras del cuerpo en una radiografía.

- Imagen de resonancia magnética: un examen que utiliza ondas magnéticas para registrar imágenes del interior del cuerpo.
- Radiografía de tórax : un examen que usa radiación para detectar una propagación del cáncer a los pulmones.
- Gammagrafía ósea: se inyecta una baja cantidad de material radiactivo en una vena para resaltar cualquier cáncer que se pueda haber propagado a los huesos.
- Biopsia : extracción de una muestra de tejido para hacer pruebas de detección de células cancerosas. En el tumor de Wilms, la biopsia puede realmente ser un procedimiento quirúrgico mayor para extirpar el riñón. (11.15).

4.2.5.1.3. *Tratamiento*

Según la Dra. Merce Piera, describe el tratamiento del Tumor de Wilms depende de la extensión del tumor y de los órganos que afecte. Por consiguiente, antes de iniciar el tratamiento debe procederse a clasificar el tumor según en la etapa o estadio en que se encuentre.

En el estadio I el tumor únicamente afecta al riñón.

En el estadio II el tumor ya se ha diseminado a los tejidos circundantes pero aún se puede extirpar quirúrgicamente.

En el estadio III el cáncer se ha extendido por el abdomen y no puede ser totalmente extirpado mediante cirugía.

En el estadio IV el tumor se ha extendido a otros órganos como los pulmones, el hígado, los huesos y el cerebro.

En general, el primer paso en el tratamiento del tumor de Wilms consiste en intervenir quirúrgicamente para extirpar toda la masa tumoral posible. A continuación, suelen aplicarse sesiones de radioterapia y quimioterapia. Este tratamiento combinado consigue la curación en el 90 % de los casos. Si el tumor afecta a ambos riñones, su extirpación puede implicar una insuficiencia renal. (11,15).

4.2.5.1.4. **Marco Conceptual**

Albúmina: proteína que se encuentra mayormente en la orina, sangre y otros tejidos del organismo. Se sintetiza en el hígado, corresponde el 54.3% de la proteína plasmática, cuando se encuentra en cantidades excesivas en la orina indica daño a nivel renal.

Arteria renal: una arteria es un vaso sanguíneo principal que transporta la sangre desde el corazón. La arteria renal transporta la sangre desde el corazón hacia el riñón

Arteria: vaso sanguíneo principal que transporta sangre desde el corazón hacia el resto del organismo.

Creatinina: sustancia de desecho del metabolismo normal de los músculos y que generalmente se filtran en los riñones excretándose en la orina. Al medir el nivel de creatinina en la sangre, se obtiene un indicio de la calidad de la función de los riñones.

Diálisis: tratamiento mediante el cual se filtran los productos de desecho y se elimina el exceso de fluido del organismo cuando los riñones ya no lo pueden hacer.

Dietista renal: experto en nutrición que tiene especialización adicional en los efectos de la dieta sobre la salud de las personas con enfermedad renal.

Enfermedad poliquística: poliquístico significa muchos quistes. Los quistes son pequeños sacos de gas, fluidos o material parcialmente sólido que se forman en el organismo. Una gran cantidad de quistes en un riñón puede hacer que éste deje de funcionar correctamente.

Orina: los riñones filtran los fluidos innecesarios y los desechos (toxinas) que salen de la vejiga en forma de orina

Renal: término médico que significa "relativo a los riñones.

Trabajador social renal: Un experto que les ayuda a los pacientes y a sus familias a sobrellevar la enfermedad renal y a adaptarse a los sentimientos que están experimentando. Un trabajador social puede además brindar información acerca de seguros y otra información y recursos relacionados a la enfermedad renal.

Trasplante: uno de los tratamientos de la enfermedad renal. Mediante una cirugía, un riñón de un donante vivo o de una persona fallecida se coloca en el cuerpo del paciente con el fin de que efectúe la función que ya no pueden realizar los riñones del paciente

Uréter: tubo que conecta el riñón con la vejiga.

Uretra: tubo que drena la orina desde la vejiga

Uropatía obstructiva: obstrucción del riñón, uréter, uretra o vejiga, posiblemente causada por cálculos renales o defectos congénitos. Una obstrucción se refiere a cualquier condición en que se obstruye el flujo natural de la orina hacia el exterior del riñón e impide que estos eliminen los desechos y el exceso de fluidos.

Vejiga: órgano en que se recolecta la orina antes de salir del organismo.

Vena: una vena es un vaso sanguíneo que lleva la sangre hacia el corazón.

Vena renal: una vena es un vaso sanguíneo que lleva sangre hacia el corazón. La vena renal devuelve la sangre depurada por los riñones al corazón.

Vía urinaria: urinario significa "relativo a la orina". La orina contiene el exceso de fluidos y los desechos que los riñones eliminan del organismo. La orina pasa través de las vías urinarias.

4.2. Marco Legal

La realización de este trabajo se sustenta en la Constitución de la República del Ecuador, de acuerdo a los siguientes artículos, que expresan:

Art. 32.-La salud es un derecho que garantiza el Estado, cuya realización se vincula al ejercicio de otros derechos, entre ellos el derecho al agua, la alimentación, la educación, la cultura física, el trabajo, la seguridad social, los ambientes sanos y otros que sustentan el buen vivir.

El Estado garantizará este derecho mediante políticas económicas, sociales, culturales, educativas y ambientales; y el acceso permanente, oportuno y sin exclusión a programas, acciones y servicios de promoción y atención integral de salud, salud sexual y salud reproductiva. La prestación de los servicios de salud se regirá por los principios de equidad, universalidad, solidaridad, interculturalidad,

calidad, eficiencia, eficacia, precaución y bioética, con enfoque de género y generacional.

Art. 35.- Las personas adultas mayores, niñas, niños y adolescentes, mujeres embarazadas, personas con discapacidad, personas privadas de libertad y quienes adolezcan de enfermedades catastróficas o de alta complejidad, recibirán atención prioritaria y especializada en los ámbitos público y privado. La misma atención prioritaria recibirán las personas en situación de riesgo, las víctimas de violencia doméstica y sexual, maltrato infantil, desastres naturales o antropogénicos. El Estado prestará especial protección a las personas en condición de doble vulnerabilidad.

Art. 359.- El sistema nacional de salud comprenderá las instituciones, programas, políticas, recursos, acciones y actores en salud; abarcará todas las dimensiones del derecho a la salud; garantizará la promoción, prevención, recuperación y rehabilitación en todos los niveles; y propiciará la participación ciudadana y el control social.

Art. 360.- El sistema garantizará, a través de las instituciones que lo conforman, la promoción de la salud, prevención y atención integral, familiar y comunitaria, con base en la atención primaria de salud; articulará los diferentes niveles de atención; y promoverá la complementariedad con las medicinas ancestrales y alternativas.

La red pública integral de salud será parte del sistema nacional de salud y estará conformada por el conjunto articulado de establecimientos estatales, de la seguridad social y con otros proveedores que pertenecen al Estado, con vínculos jurídicos, operativos y de complementariedad.

Art. 362.- La atención de salud como servicio público se prestará a través de las entidades estatales, privadas, autónomas, comunitarias y aquellas que ejerzan las medicinas ancestrales alternativas y complementarias. Los servicios de salud serán seguros, de calidad y calidez, y garantizarán el consentimiento informado, el acceso a la información y la confidencialidad de la información de los pacientes.

Los servicios públicos estatales de salud serán universales y gratuitos en todos los niveles de atención y comprenderán los procedimientos de diagnóstico, tratamiento, medicamentos y rehabilitación necesarios.

Art. 363.- El Estado será responsable de:

1. Formular políticas públicas que garanticen la promoción, prevención, curación, rehabilitación y atención integral en salud y fomentar prácticas saludables en los ámbitos familiar, laboral y comunitario.
2. Universalizar la atención en salud, mejorar permanentemente la calidad y ampliar la cobertura.
3. Fortalecer los servicios estatales de salud, incorporar el talento humano y proporcionar la infraestructura física y el equipamiento a las instituciones públicas de salud.
4. Garantizar las prácticas de salud ancestral y alternativa mediante el reconocimiento, respeto y promoción del uso de sus conocimientos, medicinas e instrumentos.
5. Brindar cuidado especializado a los grupos de atención prioritaria establecidos en la Constitución.
6. Asegurar acciones y servicios de salud sexual y de salud reproductiva, y garantizar la salud integral y la vida de las mujeres, en especial durante el embarazo, parto y postparto.
7. Garantizar la disponibilidad y acceso a medicamentos de calidad, seguros y eficaces, regular su comercialización y promover la producción nacional y la utilización de medicamentos genéricos que respondan a las necesidades epidemiológicas de la población. En el acceso a medicamentos, los intereses de la salud pública prevalecerán sobre los económicos y comerciales.
8. Promover el desarrollo integral del personal de salud.

5. FORMULACIÓN DEL HIPÓTESIS

La involución de los quistes en el riñón multiquístico ocurre en el 100% de los casos en pacientes menores a 3 años.

6. MÉTODO

6.1. Justificación de la elección del método

Se realizó un estudio de tipo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo desde Enero 2008 a Diciembre 2011, en el hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, con la finalidad de caracterizar el comportamiento del riñón multiquístico

Al no existir ningún trabajo similar elaborado en esta unidad operativa, el presente contribuirá a la comunidad médica para conocer la realidad de la involución de los quistes que existen en riñón multiquístico, así como el poder brindar a los pacientes mejor calidad de vida.

6.2. Variables

Categorías:

- Sexo
- Alteraciones nefrourológicas del riñón contralateral
- Complicaciones de la displasia renal multiquística

Ordinales:

- Tipos de tratamiento
- Lado afectado por la displasia renal multiquística

Numéricas

- Edad de los pacientes
- Estancia hospitalaria
- Tiempo de involución de los quistes

6.2.1. Operacionalización de las variables

VARIABLES	CONCEPTO	DIMENSIONES	INDICADOR
Patología de derivación a la consulta urología con sospecha de riñón multiquístico.	Es el diagnóstico que presenta el paciente	Signos o Síntomas	Cualitativo
Edad	Tiempo de vida desde su nacimiento	Menores de 1 año De 1 a 5 años Mayores a 5 años	Cuantitativo
Sexo	Constitución organiza que distingue al hombre de la mujer	Femenino Masculino	Cualitativo
Alteraciones nefro-uroológicas del riñón contra-lateral	Patología presente en el riñón contralateral que varía el pronóstico	Reflujo vesiculoureteral Estenosis pieloureteral Hidronefrosis aislada Hidroureteronefrosis Ectopia renal cruzada	Cualitativo
Complicaciones del riñón ipsilateral	Enfermedades renales producto de complicación	Aumento de tamaño del quiste	Cualitativo
Localización más frecuente	Ubicación anatómica del defecto	Derecho Izquierdo	Cualitativo
Tipo de tratamiento	Es el método que se va aplicar	No quirúrgico Quirúrgico	Cualitativo
Quirúrgico Estadía Hospitalaria	Tiempo que demora el paciente en recuperarse dentro del hospital	0- 2 días 3-5 días 6 – 8 días Más de 8 días	Cuantitativo
Involución del quiste	Tiempo de monitoreo de los quistes por eco desde su diagnóstico hasta involución	0 - 6 meses 6 - 12 meses 12 - 18 meses 18 -24 meses 24 - 30 meses 30 - 36 meses	Cuantitativo

6.3. Diseño de la Investigación

6.3.1. Materiales

Se empleó como universo poblacional a todos los casos reportados en la consulta de urología del hospital pediátrico “Dr. Roberto Gilbert Elizalde”, con diagnóstico de displasia renal en estudio, se describe la evolución que

presentaron los quistes con tratamiento médico y quirúrgico. Se determinó con las siguientes pruebas estadísticas porcentajes y probabilidad.

6.3.2. Población en Estudio

Se efectuó una investigación observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo, en el hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde durante el periodo comprendido entre enero del 2008 y diciembre de 2011, empleando los datos que muestran los expedientes clínicos de los pacientes que reposan en el departamento de estadística.

Se incluyeron un total de 20 pacientes que corresponde 100% de la población de estudio, que cumplieron con los criterios de inclusión del mismo

Criterios de Inclusión

- Edad de 1 mes a 18 años con riñón multiquístico.
- Diagnóstico confirmado con riñón multiquístico
- Pacientes operados y no operados con riñón multiquístico.
- Conste en el expediente la valoración ecosonográfica durante el periodo de estudio.

Criterios de Exclusión

- Niños de 1 mes a 18 años que solo acudieron a una consulta con diagnóstico de sospecha de riñón multiquístico.
- Niños de 1 mes a 18 años recibieron tratamiento quirúrgico en otra institución.
- Pacientes con expediente clínico incompleto.

6.3.3. Recolección de Información

Procedimiento

Se procedió a consultar los expedientes clínicos de cada paciente, estos reposan en el departamento de estadística del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde.

Instrumentos de recolección de información

Formulario de recolección de información

Método de recolección de información

Tabla N° 6.1

Matriz de técnicas de recolección de información

Variables	Técnica
Complicaciones	Documental
Tipo de complicación	Documental
Causa probable de la complicación	Documental
Edad	Documental
Género Sexual	Documental
Procedencia	Documental
Localización del problema	Documental

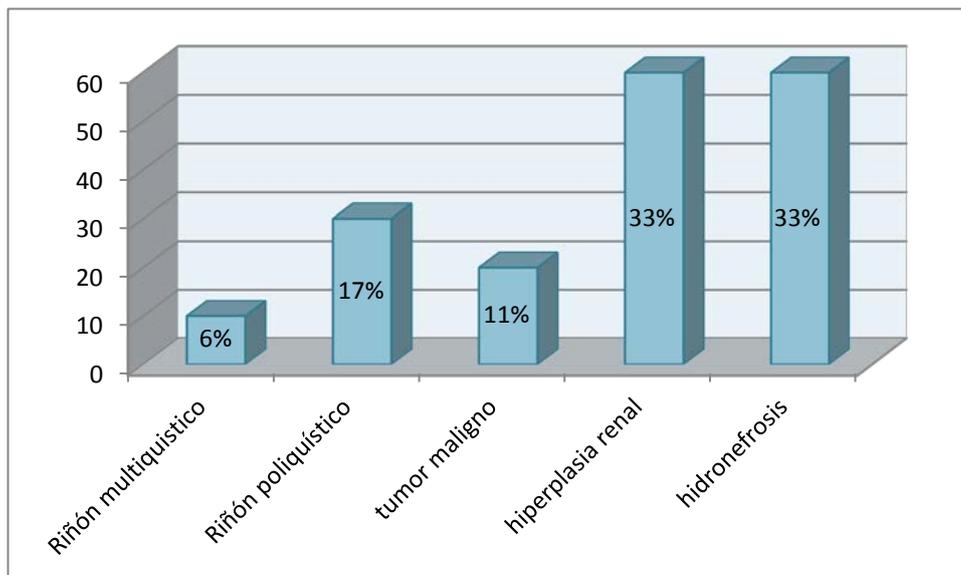
6.3.4. Técnicas de Análisis de Datos

La base de datos fue diseñada en una hoja de cálculo de Excel, para la presentación de las características de la población se utilizaran estadígrafos, frecuencias simples, acumuladas y porcentajes.

7. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

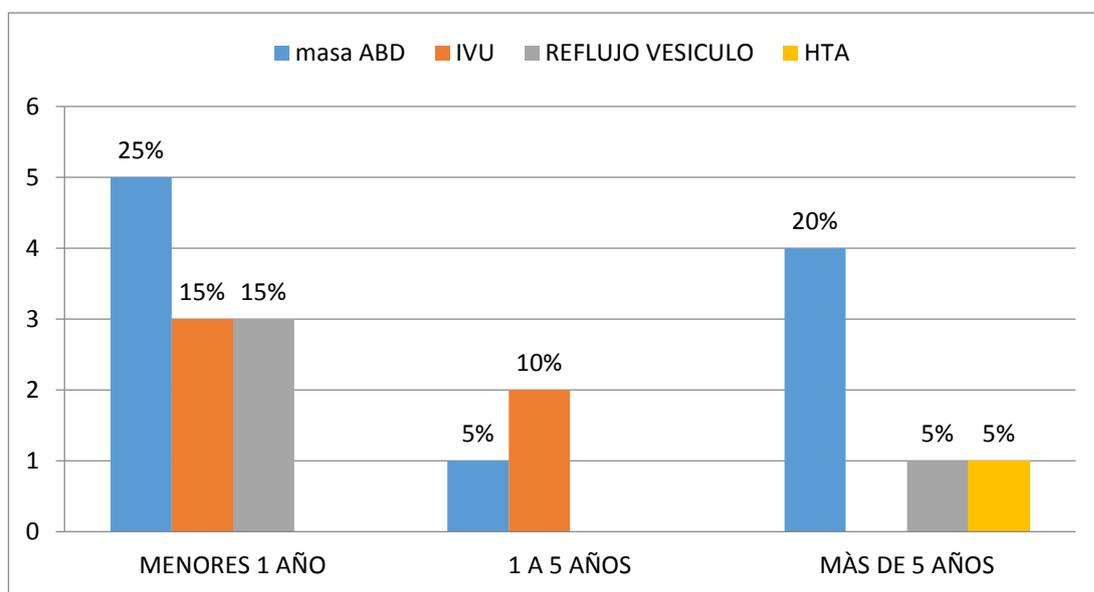
Acudieron a la consulta externa de urología del hospital de niños Dr. Roberto Gilbert E. 182 pacientes con diagnóstico de masa renal de enero del 2008 a diciembre del 2011, de los cuales el 6 % (n=10 pacientes) fueron diagnosticados Riñón multiquístico objeto de nuestro estudio. (Gráfico 7-1)

Gráfico 7-1 Prevalencia de Casos con Diagnostico Masa Renal pacientes en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011



Se puede observar que los 20 pacientes confirmados con riñón multiquístico asistidos en consulta médica del hospital fueron derivados con la siguiente patología por: (n=10 pacientes) con masa abdominal de los cuales representan menores 1 año 25% (n=5 pacientes), 1 a 5 años 5% (n=1paciente) y más de 5 años 20% (n=4 pacientes); (n=5 pacientes) por IVU con menores 1 año 15% (n=3 pacientes), 1 a 5 años 10% (n=2 pacientes), (N=4 pacientes) por Reflujo Vesiculoureteral representan menores de 1 año 15% (n=3 pacientes) y más de 5 años (N=1 paciente) 5% pacientes por HTA. (Gráfico 7.2)

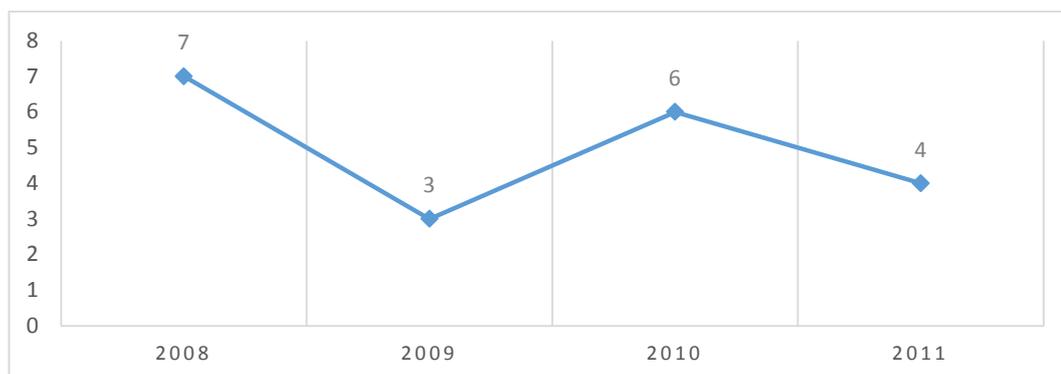
Gráfico 7.2.- Pacientes según edad de acuerdo a la patología con que fueron referidos al urólogo en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde Periodo 2008 -2011



Fuente: base de datos

En el período de estudio 2008-2011 se registraron 20 casos de niños con Riñón multiquistico, siendo el 2008 el año de mayor incidencia (Gráfico 7-3). Siendo confirmado su diagnóstico con gammagrafía renal 99mTC-DMSA reportando en 20 pacientes en el riñón con displasia la ausencia de tejido renal funcional y lado contralateral (n=5 pacientes) con una función renal del 100%,(n=10 pacientes) con su función renal del 50%, (n=8 pacientes) con función renal del 80%.

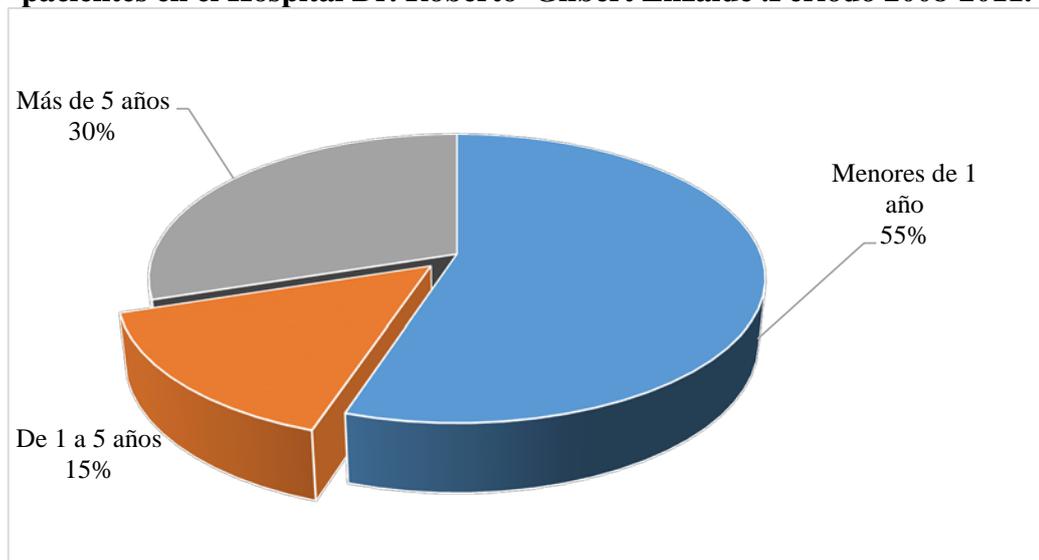
Gráfico 7-3: Incidencia del Riñón Multiquistico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde 2008-2011.



Fuente: base de datos

Las edades de los pacientes estuvieron comprendidas entre menores de 1 años y más de 5 años. Las mayores frecuencias se establecieron menores de 1 año con un 55% (n= 11 pacientes), 15% entre 1 a 5 años (n=3 pacientes), más de 5 años (n=6 pacientes) lo que correspondió al 30% del total de la muestra mientras. (Gráfico 7-4)

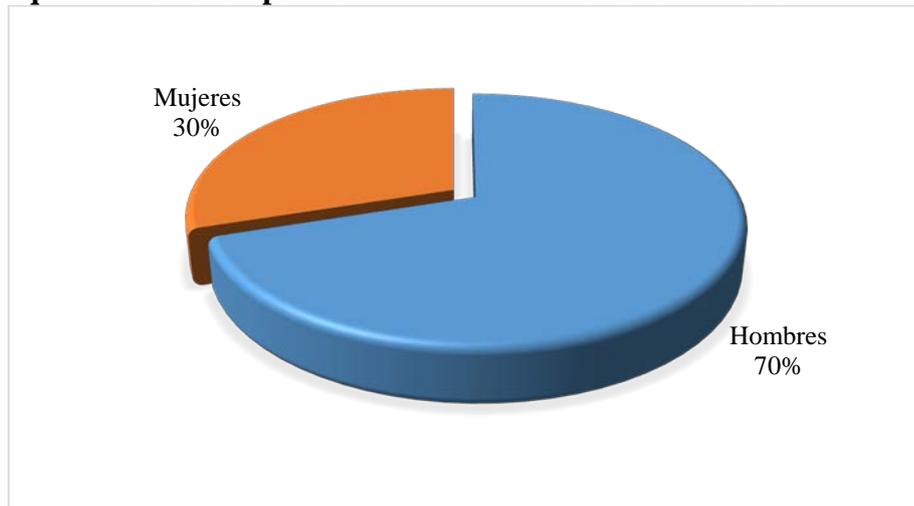
Gráfico 7.4.- Grupos de edad con Diagnóstico de Riñón Multiquístico en pacientes en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde .Periodo 2008-2011.



Fuente: base de datos

El 70% (n= 14) de los casos reportados corresponden a varones mientras que 30% (n= 6 pacientes) corresponden a mujeres. (Gráfico 7-5).

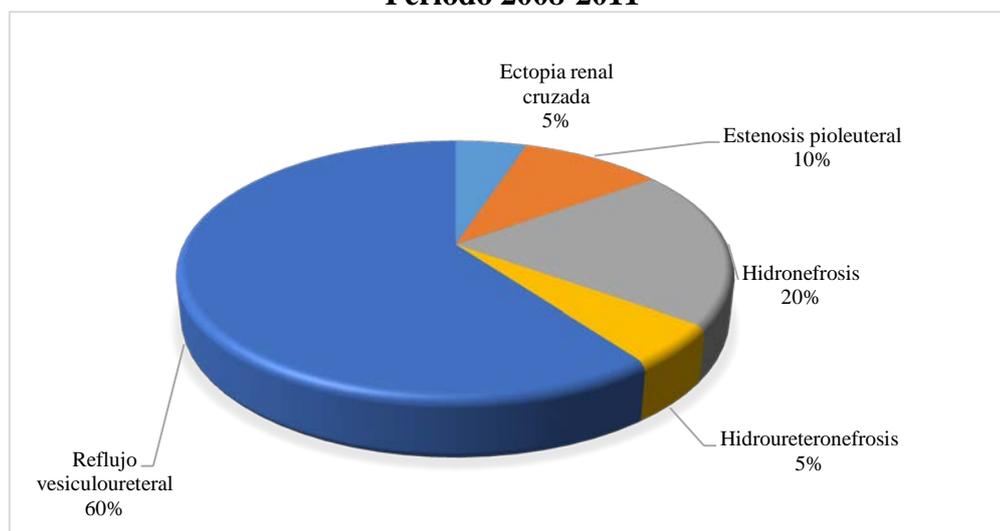
Gráfico 7.5.- Distribución de Pacientes por género con Diagnóstico de Riñón Multiquistico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011



Fuente: base de datos

Para poder valorar el comportamiento de riñón multiquistico, se debió estudiar el riñón contralateral, encontrándose reflujo vesicoureteral en 60% de los pacientes (n=12 niños), un 20% presentó hidronefrosis (n=4 niños), 10% estenosis pieloureteral (n=2 niños), 5% hidroureteronefrosis (n=1 niño), y otro 5% (n=1 niño) ectopia renal cruzada. (Gráfico 7-6)

Gráfico 7.6.- Trastornos Nefrourológicos en el Riñón Contralateral en el Riñón multiquistico en pacientes del hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011

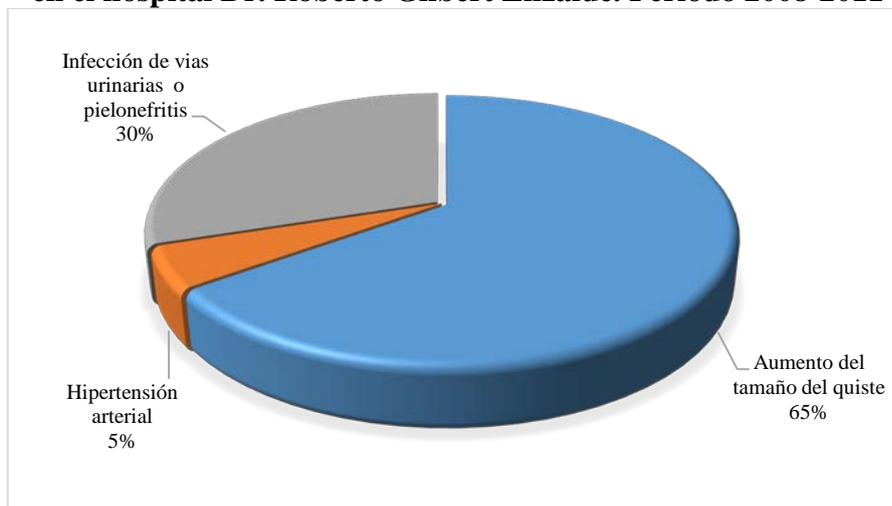


Fuente: base de datos

Encontrándose que las tres complicaciones asociadas del Riñón multiquistico más frecuentes en los veinte pacientes estudiados fueron infección de vías urinarias o

pielonefritis 30% (n=6 pacientes), aumento del tamaño del quiste 65% (n=13 pacientes), hipertensión arterial 5% (n=1 paciente). (Gráfico 7-7)

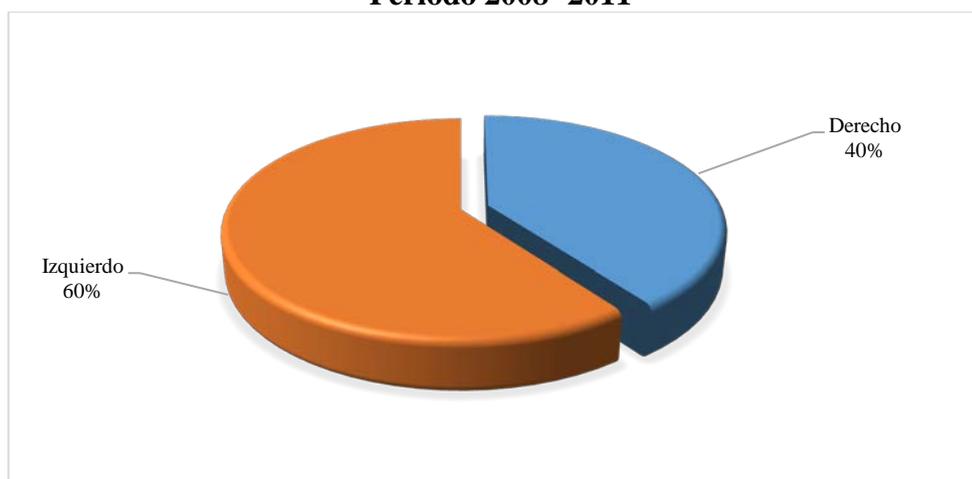
Gráfico 7.7.- Complicaciones asociadas del Diagnóstico Riñón Multiquístico en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011



Fuente: base de datos

La localización más frecuente fue el riñón izquierdo que es el 60% (n=12 paciente) y en menor proporción el lado derecho que fue el 40% (n=8 paciente). (Gráfico 7-8)

Gráfico 7.8.- Distribución según Localización Renal de Pacientes con Diagnóstico Riñón Multiquístico en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008 -2011

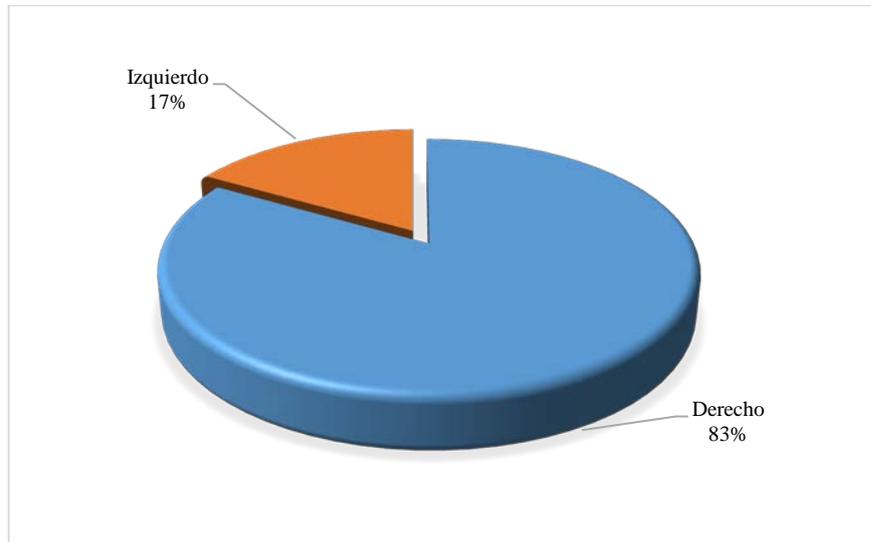


Fuente: base de datos

La localización más frecuente fue el riñón derecho en niñas que representa el 83% (n=5 paciente) y en menor proporción el lado izquierdo que fue el 17% (n=1

paciente). (Gráfico 7-9)

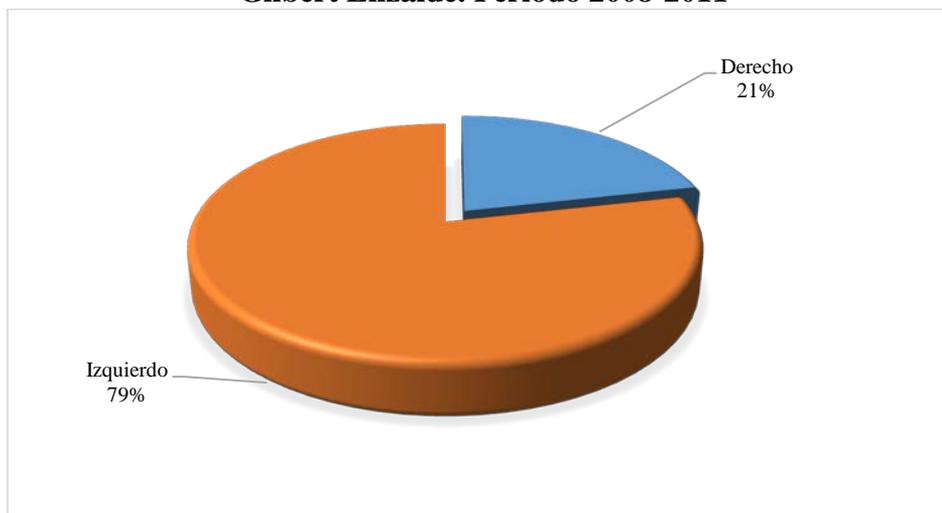
Gráfico 7.9.- Distribución según Localización Renal de Pacientes Femenino con Diagnóstico Riñón Multiquistico en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011



Fuente: base de datos

La localización más frecuente fue el riñón izquierdo en niños que representa el 79% (n=11 pacientes) y en menor proporción el lado derecho que fue el 21% (n=3 pacientes). (Gráfico 7-10)

Gráfico 7. 10.- Distribución según Localización Renal de Pacientes Masculinos con Diagnóstico Riñón Multiquistico en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011

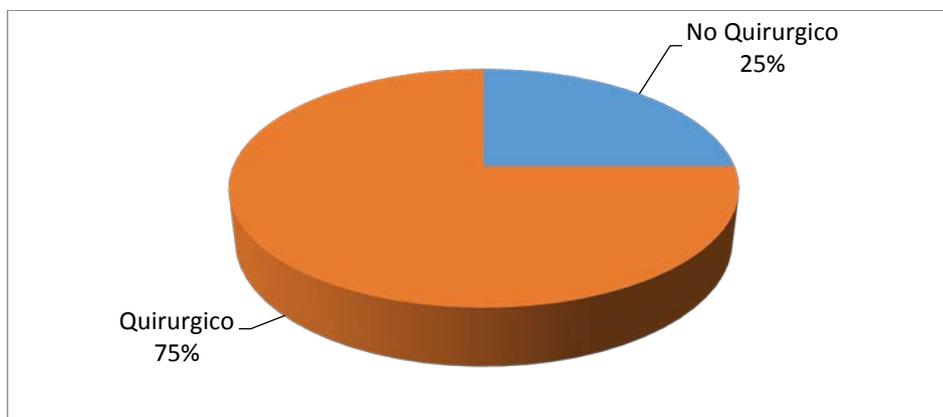


Fuente: base de datos

Del total de pacientes al 75% se le práctico un tratamiento quirúrgico, el valor p asociado es 0.041 lo cual indica que existe evidencia estadística para afirmar que

este tratamiento es la práctica más frecuente realizada. (Gráfico 7-11).

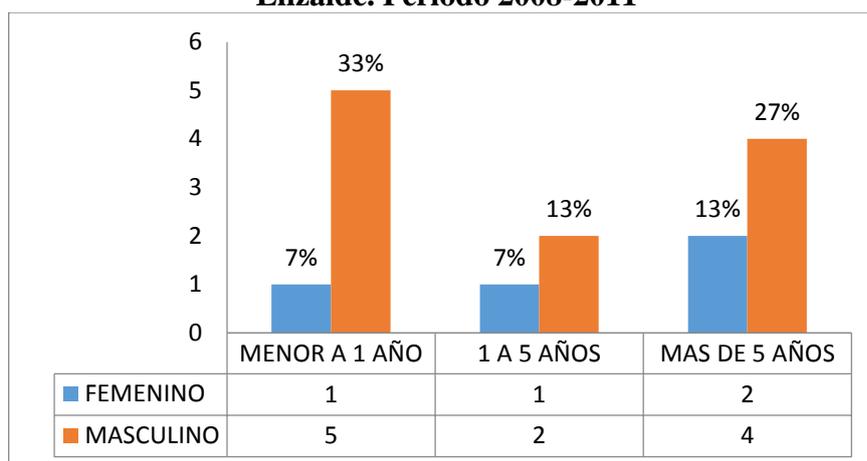
Gráfico 7.11.- Tipo de Tratamiento en Pacientes con Riñón Multiquístico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008 -2011



Fuente: base de datos

Del total de pacientes (N=15) en relación al género femenino que utilizan el método quirúrgico, el 7% corresponden a (n=1 paciente) menores de 1 año, el 7% a (n=1 paciente) de 1 a 5 años y el 13% a (n=2 pacientes) de más de 5 años. En relación al género masculino el 33% corresponden a (n=5 pacientes) menores de 1 año, el 13% (n=2 pacientes) de 1 a 5 años y el 27% (n=4 pacientes) de más de 5 años. (Gráfico 7-12)

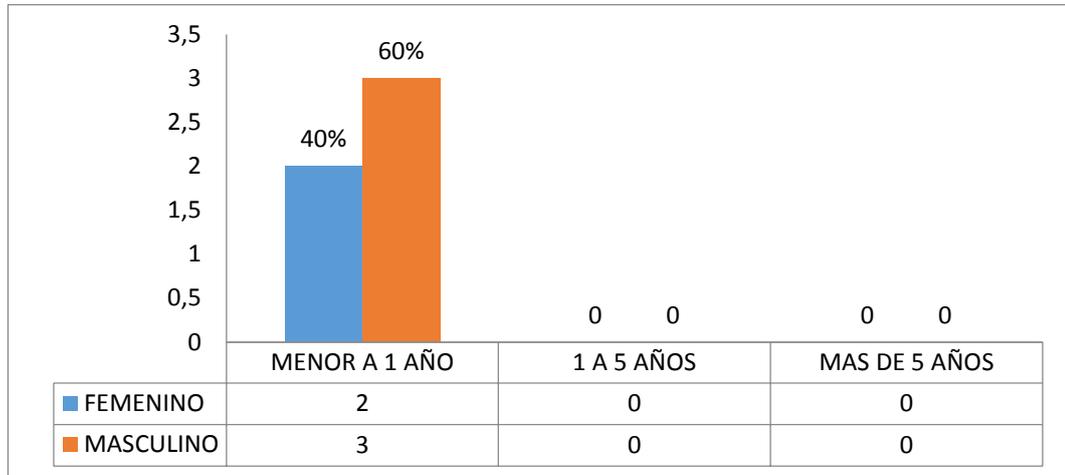
Gráfico 7.12.- Pacientes de acuerdo edad y género con Riñón Multiquístico que recibieron tratamiento quirúrgico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011



Fuente: base de datos

Del total de pacientes (N=5) que utilizan el método no quirúrgico, el 40% es femenino y el 60% masculino, ambos géneros se encuentran en el mismo rango de edad (Gráfico 7- 13).

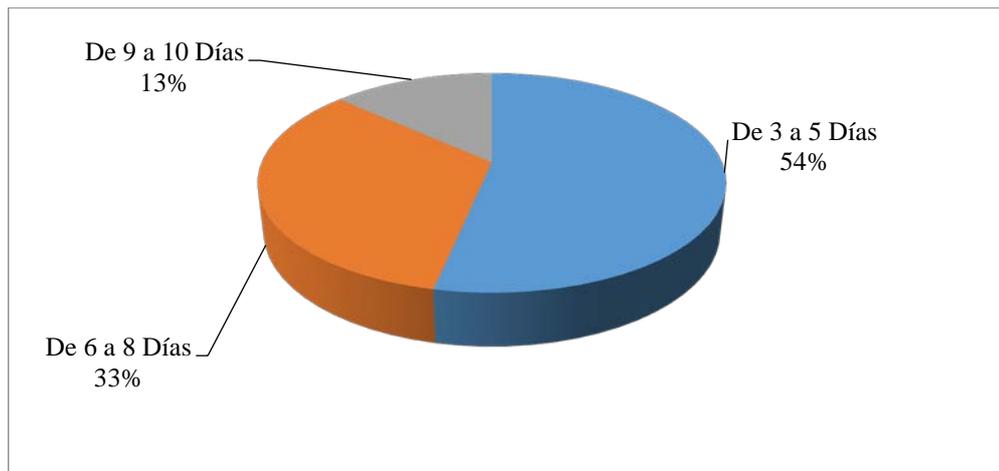
Gráfico 7-13.- Paciente de acuerdo edad y género con Riñón multiquístico en pacientes que recibieron tratamiento no quirúrgico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Periodo 2008-2011.



Fuente: base de datos

El tiempo hospitalario en los pacientes con tratamiento quirúrgico se midió en rangos de días de permanencia en el hospital desde su ingreso para nefrectomía hasta su recuperación y la salida hospitalaria. Un 54% (n= 8 pacientes) debieron permanecer entre 3-5 días, 33% (n= 5 pacientes) de 6-8 días, 10 %(n=2 pacientes) un período mayor a 9-10 días. (Gráfico 7-14)

Gráfico 7-14: Tiempo Hospitalario de Pacientes con Diagnóstico de Riñón Multiquístico después de la Nefrectomía en Hospital Dr. Roberto Gilbert. Elizalde periodo 2008- 2011.



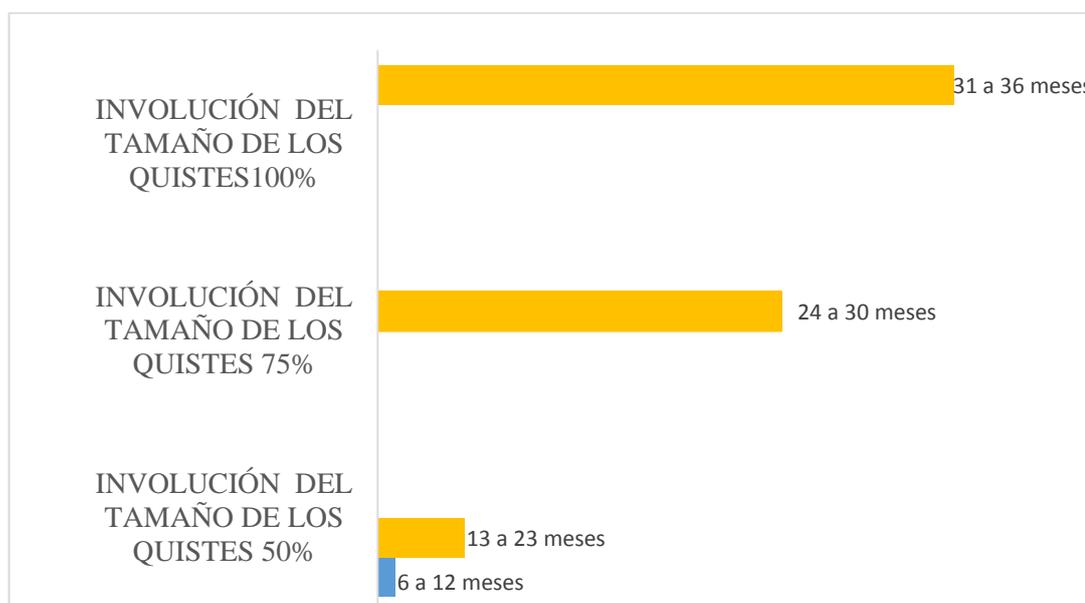
Fuente: base de datos

En todos los pacientes se realizó ecografía para seguimientos del tamaño de los quistes encontrándose como promedio 2,5 y mediana 3, en los siguientes diámetro en el primer control 40% (n= 8 pacientes) con un diámetro 1-2cm, 50%

(n=10 pacientes) con un diámetro 2-3cm y 10% (n=2 pacientes) con un diámetro 3-4 cm. En segundo control a los 6 meses se observó una mediana 3 y promedio 2,9 con un aumento durante el seguimiento del tamaño de los quistes, 15% (n=3 pacientes) un diámetro 1cm, 30% (n=6 pacientes) un diámetro 2,5cm, 20% (n=4 pacientes) un diámetro 3,5cm, 10% (n=2 pacientes) un diámetro 4,5cm y 25% (n=5 pacientes) un diámetro 3cm.

A los pacientes que siguieron el tratamiento no quirúrgico se les realizaron controles ecosonográficos cada seis meses, observando su mejora progresiva empezando con el 50% de involución de los quistes, al año y medio se pudo observar cómo iba paulatinamente mejorando, a los dos años este cambio obtuvo un 75% de involución y a los tres años, se observó una involución del 100% en los cinco pacientes seleccionados para tratamiento conservador. Además de controles ecosonográficos, se realizaron exámenes de laboratorio y registros de presión arterial para evaluar el riesgo de infección de vías urinarias, hipertensión y alteraciones de la función renal. (Gráfico 7-15)

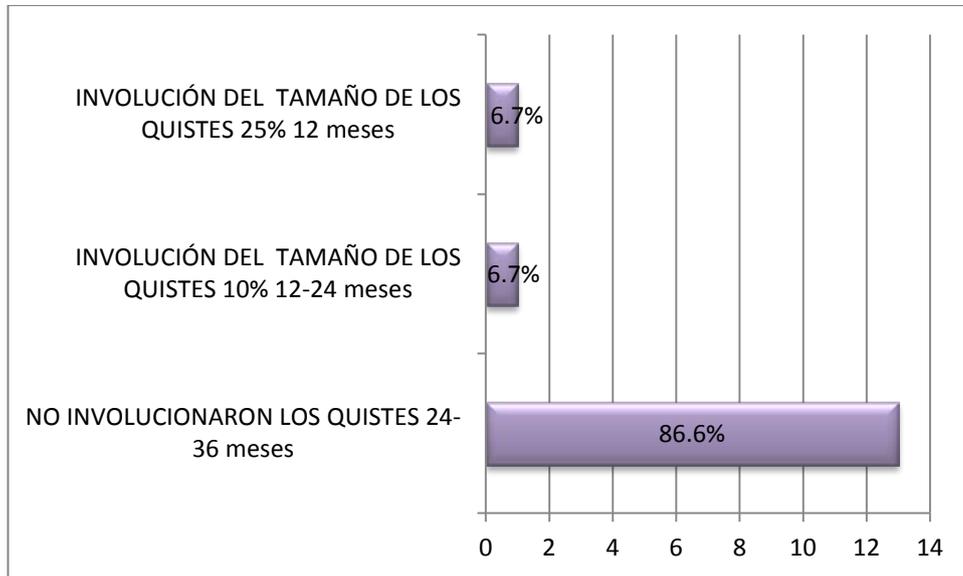
Gráfico 7-15: Tiempo de Involución de los quistes con Tratamiento No Quirúrgico en Pacientes con Riñón Multiquístico en Hospital Dr. Roberto Gilbert. Elizalde periodo 2008- 2011.



Fuente: base de datos

A los pacientes que siguieron el tratamiento quirúrgico se les realizaron controles ecosonográficos cada seis meses, observando que no se produce la involución sino que hay aumento de tamaño del quiste en el 86.6% (n=13) a los 24 a 36 meses, 6.7% obtuvieron una involución del 10% 12-24 meses (n=1), 6.7% la involución del 25% a los 12 meses, presentando solo involución del 13% y un 87% no involucionaron. (Gráfico 7-16)

Gráfico 7-16. Tiempo de Involución de los quistes con Tratamiento Quirúrgico en Pacientes con Riñón Multiquistico en el Hospital Dr. Roberto Gilbert. Elizalde periodo 2008- 2011.



8. ANÁLISIS DE LOS DATOS

Aslam, Watson y colaboradores, estudiaron niños con diagnóstico prenatal, y comprobaron por ultrasonido, que la involución quística se produce a los 2 años en un 33 % de los casos, a los 5 años un 47%, y a los 10 años un 59%. No se encontró malignización en ningún paciente, por lo que consideraron que el tratamiento conservador estaba justificado (17).

En un estudio retrospectivamente revisándose 79 historias clínicas en los servicios de urología y nefrología del Hospital de niños Sor María Ludovica, 95% su diagnóstico fue durante el primer año de vida y 66% fue por ecografía prenatal (17). En el presente estudio, al no ser un hospital materno-infantil, solo se recabaron información del paciente, no se reporta diagnóstico prenatal en ninguno de nuestros pacientes en la Historia clínica de ingreso. Los cuales fueron diagnosticados realizándose diferentes exámenes complementarios y confirmando su diagnóstico con gammagrafía renales.

En estudio realizado 38 gammagrafía renales (19 con Tc DMSA, 16 con TC-MAG3 y 3 con Tc-DTPA) fue posible apreciar la no funcionalidad del riñón con displasia en 100% de los casos y se comunicó morfología normal del riñón contralateral en 97% de los casos. En el presente estudio, se pudo observar la no funcionalidad del riñón multiquístico en 100% de los casos y en el riñón contralateral solo 5 pacientes con función renal conservada al 100%, 10 pacientes conservan el 50%, de su función renal y 8 pacientes el 80%.

Según lo citado por Cambio y colaboradores, 2006, se reportó 60% de involución a los tres años, en el presente estudio se observó involución espontánea del 25% a los tres años (8, 12 ,17 ,18). La hipertensión arterial no la he encontrado reflejada en la población general. Pero si se detectó el 5% (n=1) en la población de estudio, tal es así que el único paciente que presento como complicación hipertensión estuvo en el grupo de nefrectomizados y persistió hipertenso durante el proceso de investigación.

La incidencia mundial de la displasia renal multiquística es de 1/43.000 nacido vivo siendo mayor la incidencia en el tipo unilateral; es más frecuente en el sexo masculino y hay cierta predilección por el riñón derecho. La forma bilateral es incompatible con la vida, y la forma segmentaria tiene mayor predilección por el

sexo femenino. En este estudio la displasia renal multiquística se verificó antes del primer año de edad fue 55%, edad de promedio es 4.1 años, con su intervalo de confianza 2.71. Se encontró mayormente en varones 70% y de ellos se encontró en lado izquierdo en un 55%, y un 15% del lado derecho. En el seguimiento que se realizó durante los 3 años.

Las anomalías renales que acompañan a esta enfermedad se reportaron en más del 43 % de los casos; con patología obstructiva de la unión pieloureteral y Reflujo Vesiculoureteral en el riñón contralateral como las más frecuentes (19, 20). En el presente estudio se encontró mayormente como patología asociada en el riñón contralateral al reflujo vesicoureteral que representa 60% (n=12 pacientes)), un 20% presentó hidronefrosis (n=4 pacientes), 10% estenosis pieloureteral (n=2 pacientes), 5% hidroureteronefrosis (n=1 paciente), y otro 5% (n=1 paciente) ectopia renal cruzada.

C.Barceló y colaboradores realizó en estudio 750 casos de riñón multiquístico encontrándose en todos ellos complicaciones asociadas solo en 43 pacientes, que corresponden en número 38 pacientes a las infecciones de vías urinarias o pielonefritis, 5 pacientes hipertensión arterial. En el presente estudio se encontró tres complicaciones asociadas 30% (n=6 pacientes) fueron infecciones de vías urinarias o pielonefritis, 65% (n=13 pacientes) aumento del tamaño del quiste, 5% (n=1 paciente) hipertensión arterial.

El porcentaje de involución de las DRM reportado en los diferentes artículos revisados es muy variable y está determinando por el período de seguimiento que se haya realizado.

Al plantear cual es la evolución terapéutica ante el riñón multiquístico, hay que tener en cuenta que los artículos revisados generaron poca evidencia científica, debido a que se trataba de series de casos aplicados a cada realidad hospitalaria; pero sirvieron como patrón de referencia para decidir que la realización de esta tesis tenía factibilidad y viabilidad. El tratamiento habitual del riñón multiquístico era la nefrectomía por la preocupación de ciertas complicaciones potenciales que puedan poner en riesgo la vida del paciente como: malignización, hipertensión arterial e infecciones. Actualmente la cirugía es excepcional y solo estaría indicada en ciertos pacientes con riñón multiquístico que están realizando

efecto de masa, obstrucción intestinal o compromiso respiratorio secundario (22). En el 2009, Mansoor y colaboradores estudiaron 121 casos, 86,7% con diagnóstico prenatal, y encontraron anomalías contralaterales en el 23,3% de los casos. A los 5 años el 60% de los casos había involucionado. En 20 niños se realizó nefrectomía por presentar anomalías del riñón contralateral y riesgo de desarrollar enfermedad renal crónica e hipertensión arterial (17,18). En el presente estudio 75% (n=15 pacientes) se le practicó un tratamiento quirúrgico por presentar anomalías del riñón contralateral, aumento del tamaño de quiste, pielonefritis a repetición e hipertensión arterial, que corresponden 65% (n=13 pacientes) con aumento de tamaño del quiste, 5% corresponde (n=1 paciente) con hipertensión arterial, 5% presenta (n= 1 paciente) con reflujo vesicoureteral y 25%(n=5 pacientes) recibieron tratamiento no quirúrgico presentaron complicaciones pielonefritis.

En este estudio se puede observar que un 25% de pacientes menores de 1 año son los que emplean el método no quirúrgico, a diferencia del 75% de pacientes comprendidos con edades menores de 1 año, de 1 a 5 años y más de 5 años son los que emplean un tratamiento quirúrgico, notándose que este tratamiento es el más usual en ciertos casos. No se puede comparar entre varios estudios debido a que no existen suficientes evidencias de relación entre casos estadísticos.

En un estudio que realizaron R.PARDO, I. MÁLAGA, B. AMIL, F. ÁNGEL ORDÓÑEZ, V. MARTÍNEZ, F. SANTOS, S. MÁLAGA, utilizaron como terapéutica en los 35 pacientes diagnosticados DRM fue el tratamiento no quirúrgico. De ellos, 26 fueron tratados no quirúrgicamente durante un período medio de 9 años y 7 meses (rango: 1 mes-14 años). El protocolo de trabajo consistió en controles clínico analíticos y realización de ecografía renal semestral durante los dos primeros años de vida y posteriormente anual, hasta la completa involución del riñón displásico. Realizando una comparación con el presente estudio, de los 5 pacientes que optaron por el método no quirúrgico se fue obteniendo avances progresivo realizándose controles ecosonográficos, exámenes de laboratorio y registros de presión arterial para evaluar el riesgo de infección de vías urinarias, hipertensión y alteraciones de la función renal por periodos comprendidos de 6 a 12 meses, 13 a 23 meses, 24 a 30 meses, 31 a 36 meses llegando a un 100% de involución a los 3 años.

La razón principal para la nefrectomía es del riesgo de malignización. Según la literatura mundial, existen 17 casos reportados de malignización entre ellos (11 pacientes presentaron tumores de Wilms, 5 casos presentan carcinomas renales, y solo un paciente Tumor embrionario); en estos pacientes al presentar dentro de la neoplasia un componente quístico condujo pensar erróneamente que ese riñón fue previamente un riñón multiquístico sobre el cual se asentó una neoplasia.

En el presente estudio, estudio histopatológicos de los 15 pacientes nefrectomizados no se reportó malignidad 100%.

9. CONCLUSIONES

Al término de este estudio, el análisis sobre la involución de los quistes en los casos de riñón multiquístico registrados en el hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde de 2008 a 2011, se concluye que para la selección del tratamiento más idóneo se debe considerar la edad del paciente, sea éste quirúrgico o conservador, por la posibilidad de regresión en el transcurso del tiempo.

La forma de detección de la displasia renal multiquística fue por ecografía, habiendo sido derivados al servicio de urología: (n=10 pacientes) por masa abdominal, (n=5 pacientes) por IVU, (n=4 pacientes) por Reflujo Vesículoureteral y (n=1) paciente por HTA. El diagnóstico se confirmó con gammagrafía renal ^{99m}Tc-DMSA, reportando en los 20 pacientes en el lado displásico (ipsilateral) la ausencia de tejido renal funcional, en el 100%, y, en el lado contralateral n=5 pacientes con función renal conservada al 100%, n=10 pacientes conservaron el 50%, de su función renal y n=8 pacientes el 80%.

La hipótesis de que el diagnóstico de riñón multiquístico con mayor frecuencia se confirma durante el primer año de vida queda sustentada en que la edad de detección más frecuente de esta patología en nuestra cohorte fue la etapa de lactancia de 0 – 12 meses, representó el 55% (n=11 pacientes). También el hecho de que se presentó con mayor frecuencia en el sexo masculino, con el 70%, y que el riñón más afectado por la displasia renal multiquística fue el izquierdo en el 60%.

El tratamiento de elección inicial no se podría determinar por la poca muestra de nuestro estudio pero se puede observar que en los pacientes con tratamiento no quirúrgico, se produce la involución total, en un corto período y sin complicaciones. En los pacientes que se realizó nefrectomía la anatomía patológica no reporto malignidad.

No se pudo sustentar la hipótesis de que el tiempo de involución espontánea del riñón multiquístico es del 100% durante los tres primeros años, ya que solo se logró un 25%, con la desventaja de tener que seguir realizando controles ambulatorios ecográficos y de laboratorio semestrales y luego anuales.

De los pacientes estudiados el 87% requirió intervención quirúrgica debido al incremento del tamaño del quiste y en el 13% que fue manejado con vigilancia clínica hubo una regresión lenta.

Las complicaciones asociadas al riñón multiquístico más frecuentes en los veinte pacientes estudiados fueron: infección de vías urinarias en el 30% (n=5 pacientes recibieron tratamiento conservador y n=1 paciente fue nefrectomizado), 65% corresponden al aumento del tamaño del quiste (n=13 pacientes fue nefrectomizados), 5% con hipertensión arterial (n=1 paciente fue nefrectomizado).

En conclusión, de acuerdo a lo observado durante el seguimiento de estos pacientes encontramos que la involución se presentó solo en el 25% de los casos.

Tampoco se pudo determinar el tratamiento de elección por el tamaño de la muestra, sin embargo es evidente en este estudio que se debe considerar la edad y las complicaciones en el riñón contralateral para decidir el abordaje quirúrgico,

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.

El diagnóstico tardío de estos pacientes y el tamaño muestra fueron las principales limitantes de este estudio, para poder recomendar cuál de los tratamientos sería el más indicado.

RECOMENDACIONES

En relación a la información que se acaba de presentar, puede recomendarse:

- Investigar la incidencia de complicaciones a largo plazo tanto en pacientes con tratamiento conservador como pos quirúrgico
- Realizar la ecografía prenatal, con búsqueda intencionada de la patología para mejorar su tratamiento y pronóstico
- Publicar los resultados.

10. VALORACIÓN CRÍTICA DE LA INVESTIGACIÓN

En la descripción de la caracterización sobre el estudio que he realizado en pacientes con problemas de riñón multiquístico del “Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde”, fue complejo obtener datos respecto a las variables planteadas. Sin embargo la investigación me permitió reunir información de los pacientes con diagnóstico del problema, incorporando todos los antecedentes de los casos reportados en el estudio. Exposición que he detallado de forma sistémica y de hecho, el estudio se vio favorecido por esta situación, permitiendo estimar de manera precisa, lo que hace de esta investigación que los resultados sean confiables e infalibles.

11.REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alarcón T; Yanes L, MI; Roper, S; García V, Displasia renal multiquística en un segmento de un riñón "en herradura": una asociación de malformaciones poco usua. *An Pediatr. Barcelona, España.* 2008; 69 (4). 355-7.
2. Belk RA. Thomas DFM, Muller RF, Gold Bole P, Markam AF, Weston MJ. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic displatis Kidney. *J urolo* 2002; 167: 666-9.
3. Bisceglia M, Galliani C, Senger C, Stallone C, Sessa A. Renal cystic disease: a review. *Adv Anat Pathol.* 2006; 13: 26-56.
4. 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 Nov;152(5 Pt 1):1568-71
5. Cambio A, Evans C, Kurzrok E. Non-surgical management of multicystic dysplastic kidney. *BJU Int.* 2008; 101; 804-8.
6. Canellas B. Llorente A. Biosca P. Osorio M. Riñón multiquístico ¿Existe alguna evidencia científica que recomiende la nefrectomía? *Cir Pediatr.* 2006; 19: 72-6.
7. Chiapinelli A, Savanelli A, Farina A, Settimi A. Multicystic dysplastic kidney: our experience in non-surgical management. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 775-9.
8. Crespo M, Mialdea L, Rodríguez J, Pais E, Cebrián J, Fernández A, et al. Nuevos conceptos en la historia natural de la displasia renal multiquística. *Cir Pediatr.* 2007; 20: 75-8.
9. Durán S, Casacó Santana C, Peña Y, Díaz N, Durán R. Displasia renal multiquística segmentaria: primeros dos casos registrados en Cuba. *Rev Cubana Pediatr.* 81(1). 2009 [actualización 4 de octubre de 2011].
10. S, Calviac R, Díaz N. Displasia renal multiquística, ¿tratamiento conservador o nefrectomía?. *Rev Cubana Pediatr .* 2012; 84(2).110-12
11. Glassberg KJ. Multicystic dysplastic kidney. En: Waslh PC, Retik AC, Vaughan ED, Wein AJ, eds. *Campbell´s Urology.* 8th edition. Vol III, Chapter 56. Philadelphia: WB Saunders; 2003.

12. Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AI. Management and etiology of the unilateral dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24:233-41.
13. Herndon CDA. Antenatal hydronephrosis: differential diagnosis, evaluation, and treatment options. *TSW Urology.* 2006; 1:50-70.
14. Icaife A, Barbosa M, Ortiz V, Macedo A Jr. Segmental multicystic dysplastic kidney: a rare situation. *J Pediatr Urol.* 2011; 7: 491-4.
15. Koff SA. Obstructive uropathy. En : Holliday MA, Barrat TM, Avner ED, Kogan BA, *Pediatrics Nephrology.* Willians and Wilkins. Baltimore 1994. P. 1005 -13.
16. Lazebrick N, Bellinger MF, Ferguson JE. Insight into pathogenesis and natural history of fetuses with multicystic dysplastic kidney disease. *Perinat Diagn.* 1999;19: 48.
17. Martínez M. Cannizzaro C. Rodríguez S. Rabasa C. *Neonatología Quirúrgica.* Displasia renal multiquística. Ed. Grupo Guía, Buenos Aires- Argentina, 2004. Cap. 57 (627-629).
18. Molini N, García Nieto V. Displasia renal multiquística en la infancia. Trastornos asociados. *J Urol.* 1971 Apr;105(4):482-7
19. Prado R, Málaga I, Amil R, Ordoñez F, Martínez B, Santos F, et al. Tratamiento conservador de la displasia renal multiquística durante la infancia. *Bol Pediatr.* 2002;42: 71-5.
20. Psooy K. Multicystic dysplastic kidney in the neonate: the role of the urologist. *Can Urol Assoc J.* 2010; 4: 95-7.
21. Osathanond V, Potter EL, Pathogenesis of polycystic Kidneys. Historical survey , *Arch Pathol,* 1964; 77: 459|
22. Rabelo E, Oliveira E, Silva J, Bouzada B, Almeida M, Tatsuo E. Conservative management of multicystic kidney. Clinical course and ultrasound outcome. *J Pediatr (Rio J).* 2005; 81: 400-4.
23. Rabelo EA, Oliveira EA, Diniz JS, Silva JM, Filgueiras MT, Pezzuti IL, et al. Natural history of multicystic kidney conservatively managed: A prospective study. 2004 Oct;19(10):1102
24. Ranke A, Schimitt M , Didier F , Droule P. Antenatal diagnosis of multicystic renal dyplasia. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 246-54.

25. Ruiz M, Ramírez F, Nogueras M, Muñoz A. Estudio clínico-radiológico del riñón multiquístico. 1999 Aug; 13(6):481-3
26. Sarmiento M, Peña B, Lecumberry G, Oleaga L, Grande D. Displasia renal multiquística segmentaria: hallazgos radiológicos y diagnóstico diferencial. Radiología. 2007; 40: 261-9.
27. Shevtsov I. Urología Operatoria. Operaciones de los riñones. Ed Mir Moscú. 1988. Cap. 1 (23).
28. Singh J, Kanojia R, Narasimhan K. Multicystic dysplastic kidney in children a need for conservative and long term approach. Indian J Pediatr. 2009;76: 809-12.
29. Selzmann AA, Elder JS. Contralateral vesicoureteral reflux in children with multicystic kidney. *J Urol* 1995; **76**: 244-8.
30. Sudimel k, Novick P. Urología Campbell tomoIII. Edición médica panamericana Buenos Aires 2005.
31. Vahlensieck EW, Bach D, Hesse A: *Incidence, prevalence and mortality of urolithiasis in the German Federal Republic*. *Urol Res* 1982, 10:161-164.
32. Warkanny J. Congenital cystic disease of the kidney. Chicago: Year Book Medical, 1981: 1044-5
33. Wilne S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. *Arch Dis Child*. 2010;95:534-539.
34. Wojcik LJ, Hansen K, Diamond DA, Koyle M , Koff SA, Coplen DE, Caldamone AA: Cystic dysplasia of the rete testis: a benign congenital lesion associated with ipsilateral urological anomalies. *J Urol* 1997, 158: 600-604

ANEXO

FORMATO DE RECOLECCIÓN DE DATOS RIÑÓN MULTIQUÍSTICO

HISTORIA CLÍNICA

SEXO:

PRESIÓN ARTERIAL:

EDAD:

PROCEDENCIA:

URBANA
RURAL
GUAYAS
OTROS

ANTECEDENTES FAMILIARES:

SI
 NO

¿CUÁL?

ANTECEDENTES PATOLOGICOS PERSONALES:

SI
 NO

CUÁL

MOTIVO DE CONSULTA:

**COMPLICACIONES
NEFROUROLOGICAS:**

Reflujo vesico-ureteral
 estenosis
 hidronefrosis aislada
 hidronefrosis hidroureteronefrosis
 infecciones vias urinarias
 aumento del tamaño del quiste
 hipertensión arterial

LOCALIZACIÓN:

derecho
 izquierdo

urea
 creatina

TIPO DE TRATAMIENTO:

NO QUIRÚRGICO
 QUIRÚRGICO

ECOGRAFIA RENAL

:INFORME

6 MESES
 12 MESES
 18 MESES
 24 MESES
 30 MESES
 36 MESES
 INVOLUCIÓN

TOMOGRAFIA DE RENAL:

INFORME

QUIRÚRGICO



**ESTANCIA HOSPITALARIA
COMPLICACIONES POST QUIRÚRGICA**