

# Nuevos conceptos en la historia natural de la displasia renal multiquística\*

R. Martín-Crespo<sup>1,2</sup>, R. Luque Mialdea<sup>1,2</sup>, J. Rodríguez Alarcón<sup>3</sup>, E. Pais<sup>4</sup>, J. Cebrian<sup>5</sup>, A. Fernández<sup>6</sup>, L. Moreno<sup>7</sup>, C. Carrero<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo <sup>2</sup>Servicio Cirugía Pediátrica. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario. Madrid. <sup>3</sup>Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Puerto del Mar Cádiz. <sup>4</sup>Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. A Coruña. <sup>5</sup>Sección de Anestesiología Pediátrica. Servicio Anestesiología y Reanimación. Hospital Infantil HGU Gregorio Marañón. Madrid. <sup>6</sup>Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo. <sup>7</sup>Sección de Anestesiología Pediátrica. Servicio Anestesiología y Reanimación. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**RESUMEN: Objetivo.** La retroperitoneoscopia ha demostrado que en la DRM involucionada ecográficamente, los quistes desaparecen pero el tejido renal displásico permanece. El objetivo de este trabajo es analizar la repercusión que estos hallazgos tienen sobre el tratamiento y seguimiento a largo plazo de los niños portadores de DRM involucionada.

**Material y métodos.** Los hallazgos están basados en el estudio prospectivo de 16 pacientes, 9 niñas y 7 niños, portadores de DRM unilateral, 11 de afectación izquierda y 5 derecha, que habían sufrido completa involución de la DRM en el estudio ecográfico seriado. La edad media de desaparición de los quistes renales fue de 10 meses (rango entre 5 y 22 meses). En todos los pacientes se realizó un abordaje retroperitoneoscópico para confirmar la persistencia o no de un remanente displásico renal. La edad media del abordaje retroperitoneoscópico fue de 36 meses (rango entre 8 y 56 meses).

**Resultados.** La retroperitoneoscopia detectó persistencia de tejido renal displásico en el 100% de los casos. El tamaño medio del remanente renal fue de 2 cm (rango entre 1 y 3,5 cm). En todos los casos se realizó la extirpación del remanente renal displásico (nefrectomía retroperitoneoscópica). Los hallazgos anatomopatológicos en todas las muestras confirmaron la existencia de displasia renal. La estancia media hospitalaria fue inferior a 24 horas en todos los casos. Todos los niños fueron dados de alta definitiva al mes postoperatorio, no siendo necesario el seguimiento a largo plazo.

**Conclusiones.** La ecografía no es útil en el seguimiento de la DRM involucionada. La persistencia del remanente displásico no visible en la ecografía obliga al despistaje de tumores a largo plazo mediante ecografías seriadas frecuentes. Por ello, cuando los quistes desaparecen, consideramos a la retroperitoneoscopia el método de elección, mínimamente invasivo, para el diagnóstico del remanente displásico renal en la DRM involucionada, que permite su tratamiento en el mismo acto quirúrgico sin alargar la estancia hospitalaria. Este abordaje evita la necesidad de seguimiento a largo plazo para el despistaje de tumores,

reduciendo la ansiedad de la familia y la necesidad de revisión del niño por el especialista.

**PALABRAS CLAVE:** Displasia renal multiquística; Retroperitoneoscopia; Ecografía renal; Displasia renal multiquística involucionada; Nefrectomía retroperitoneoscópica.

## NEW CONCEPTS IN THE NATURAL HISTORY OF MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY

**ABSTRACT: Objective.** Retroperitoneoscopy has shown that US involution is not synonymous with complete regression of the dysplastic renal parenchyma in US-involuted multicystic dysplastic kidney (MCDK). The objective is to analyze the meaning of this results.

**Patients and Methods.** 16 patients (nine girls and seven boys) with unilateral MCDK that showed complete involution on ultrasonography, underwent prospectively a retroperitoneoscopic approach. US showed complete cysts involution at the mean age of 10 months (ranging from five to 22 months). All patients underwent a retroperitoneoscopic approach after US involution of the MCDK. The mean age of retroperitoneoscopy was 36 months (ranging from eight to 56 months).

**Results.** The retroperitoneoscopic approach revealed persistence of dysplastic renal tissue in 100% of the patients. The mean length of the renal remnant was 2 cm (ranging from 1 and 3.5 cm). All patients had a mean length of stay of less than 24 hours. Anatomic-pathological study of the samples showed a wide spectrum of dysplastic renal tissue and the absence of preneoplastic cells.

**Conclusions.** Ultrasonography is our method of choice to follow up MCDK until cyst involution takes place. The presence of a dysplastic renal remnant which is not visible on US, requires an appropriate long-term follow up to screen for the growth of tumors. In our experience, retroperitoneoscopy allows the diagnosis and treatment of the dysplastic renal remnant in the same minimally invasive ambulatory procedure, avoiding long-term development of tumors. Overall, it is our responsibility to sufficiently inform to the family about the persistence of dysplastic renal remnant to facilitate their decision about the best treatment for their child.

**KEY WORDS:** Multicystic dysplastic kidney; Retroperitoneal laparoscopic approach; Renal ultrasound; Involuted multicystic dysplastic renal disease; Retroperitoneoscopic nephrectomy.

**Correspondencia:** Dr. R. Luque Mialdea. Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo. c/ Barber 30, 45045 Toledo. E-mail: rluquemialdea@telefonica.net

\*XVII Congreso de la ESPU Atenas 2006. XLV Congreso de la SECP Murcia 2006.

Recibido: Mayo 2006

Aceptado: Noviembre 2006

## INTRODUCCIÓN

La ecografía sigue siendo el método diagnóstico de elección de la displasia renal multiquistica (DRM) en el período prenatal y posnatal<sup>(1-3)</sup>. La ecografía detecta los cambios de tamaño renal hasta la involución de la DRM en función de la evolución de los quistes. En base al control ecográfico seriado de los quistes renales durante los primeros años de la vida, el tratamiento conservador sigue siendo el tratamiento más extendido de la DRM que involuciona ecográficamente<sup>(4-8)</sup> en la creencia de que una vez desaparecidos los quistes, se produce la resolución completa de la DRM y se correlaciona con su desaparición<sup>(9)</sup>. Recientemente hemos demostrado mediante abordaje retroperitoneoscópico<sup>(10)</sup> la permanencia de tejido renal displásico no detectable ecográficamente en todos los niños estudiados portadores de DRM involucionada<sup>(11)</sup>. ¿En qué medida cambia nuestra actitud al saber que el tejido displásico permanece a pesar de que los quistes desaparecen? ¿Cómo ha de hacerse el seguimiento a largo plazo para el despistaje de tumores si la ecografía no detecta el remanente renal displásico? El objetivo de este trabajo es analizar los resultados del estudio en el que la retroperitoneoscopia demuestra la persistencia del remanente renal displásico en los niños portadores de DRM involucionada ecográficamente, para intentar responder a estas preguntas.

## MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio está basado en la realización prospectiva de abordaje retroperitoneoscópico a 16 pacientes, 9 niñas y 7 niños, portadores de DRM involucionada en estudios seriados ecográficos, que afectaba al lado izquierdo en 11 casos y derecho en 5 casos. En todos nuestros pacientes se realizaron estudios ecográficos seriados: al nacimiento, al 1º, 5º y 12º mes de vida y posteriormente cada 6 meses. La edad media de desaparición de los quistes renales fue de 10 meses (rango entre 5 y 22 meses). Todos los pacientes estaban asintomáticos. En todos los pacientes, una vez desaparecidos los quistes renales, se realizó un abordaje retroperitoneoscópico para confirmar la persistencia o no de un remanente displásico renal. La edad media del abordaje retroperitoneoscópico fue de 36 meses (rango entre 8 y 56 meses). La familia fue informada de la posibilidad de extirpación del resto renal en el mismo procedimiento en caso de su persistencia dando el consentimiento para la misma, así como de la necesidad de seguimiento a largo plazo, en caso contrario.

## RESULTADOS

En ninguno de los pacientes la ecografía detectó la presencia de tejido renal anómalo ni en el área renal teórica ni ectópicamente. La retroperitoneoscopia detectó la persisten-

cia de tejido renal displásico en el 100% de los casos. En el 88% de los casos (14 pacientes), el remanente renal se visualizó en el área teórica renal y en 2 casos, en situación ectópica pélvica. En estos dos últimos casos las ecografías previas a la involución de los quistes no habían referido dicha localización de la DRM.

En todos los casos se realizó, en el mismo acto quirúrgico y por petición expresa de la familia, la extirpación del remanente renal por vía retroperitoneoscópica (nefrectomía retroperitoneoscópica). En todos los casos se observó la existencia de hilio renal atrófico con vasos arteriales y venosos, total o parcialmente permeables y rudimentarios –de disposición variada, múltiples con trifurcaciones frecuentes– y uréter hipoplásico con luz parcialmente permeable, con/sin dilataciones segmentarias, o atrésico. El tamaño medio del remanente renal fue de 2 cm (rango entre 1 y 3,5 cm) de diámetro longitudinal máximo. El tiempo medio quirúrgico fue de 40 minutos (rango entre 30-60 min). En los últimos 6 pacientes se ha utilizado el sellador de vasos *ligasure* de 10 mm en 1 caso y de 5 mm en los otros 5, lo que ha facilitado el procedimiento y disminuido el tiempo quirúrgico. Destacamos la ausencia de complicaciones intra y postoperatorias. La estancia media hospitalaria ha sido menor de 24 horas en todos los casos.

El estudio anatomopatológico de las piezas demostró un amplio espectro de tejido renal displásico sin observarse, en ninguno de nuestros pacientes, la existencia de células preneoplásicas. Todos los niños fueron dados de alta definitiva al mes postoperatorio, no siendo necesario el seguimiento a largo plazo.

## DISCUSIÓN

En la actualidad existe un consenso extendido sobre el planteamiento terapéutico conservador de la DRM no complicada<sup>(1-3)</sup> y fundamentalmente de la DRM involucionada ecográficamente<sup>(3,6,9)</sup> en base a la benignidad de su evolución, a la asociación de la involución ecográfica de la DRM con la regresión o desaparición completa del parénquima renal displásico y a la baja incidencia de asociación a tumores.

Existen publicaciones en las que parece corroborarse la ausencia de restos renales displásicos en la DRM involucionada durante la intervención quirúrgica, pero en todos los casos por cirugía convencional<sup>(9)</sup>. Por el contrario, otros autores ya advierten del hallazgo de masas de tejido renal displásico no detectadas ecográficamente durante la exploración quirúrgica, mediante lumbotomía, de 4 pacientes portadores de DRM involucionada ecográficamente, sin analizar su repercusión, pero considerando a esta patología como una enfermedad no tan benigna<sup>(12)</sup>.

La retroperitoneoscopia es, en la actualidad, el método de abordaje de elección de la celda renal<sup>(10,13-19)</sup>. Su indicación “*gold standar*” es la nefrectomía de diversas etiologías y en-

tre ellas, la DRM. Se trata de un procedimiento mínimamente invasivo, y con unas ventajas claramente establecidas<sup>(17-19,21)</sup> destacando la seguridad en su realización, la magnificación de imágenes en el espacio retroperitoneal, la poca agresión anatómica y escasa repercusión sobre el medio interno y por ser un procedimiento ambulatorio (con ingreso hospitalario menor de 24 horas)<sup>(20)</sup>. Nuestros resultados muestran que la videoretroperitoneoscopia ha visualizado el remanente renal en el 100% de los pacientes, aún en los casos de localización ectópica pélvica, a diferencia de casos publicados con cirugía convencional, en los que el fallo en el descubrimiento del remanente renal debe estar en relación con el escaso tamaño del resto renal y/o con su localización ectópica<sup>(9)</sup>. La magnificación de imágenes en el procedimiento retroperitoneoscópico favorece la detección de restos renales de hasta 1 cm, en área teórica renal o ectópica, confirmando en todos los casos la persistencia de tejido displásico, que puede ser el origen de complicaciones a largo plazo, en la evolución de la DRM. En base a nuestra experiencia, y a diferencia de otros autores<sup>(7,22,23)</sup>, consideramos a la ecografía como la prueba de elección en el diagnóstico y seguimiento de la DRM hasta que se produce la involución ecográfica; una vez que desaparecen los quistes, la ecografía tiene una limitación evidente: no distingue el tejido renal displásico no quístico de los tejidos adyacentes en el espacio retroperitoneal. Recientemente hay estudios que plantean la escasa aportación de la ecografía en la DRM a largo plazo; exclusivamente, la variación del tamaño de los quistes, recomendando la suspensión del control a largo plazo<sup>(24)</sup>, salvo el control de TA por parte del pediatra de área. Sin embargo, el motivo del seguimiento de la DRM es la presentación de complicaciones, probablemente derivadas del remanente displásico que, aunque de escasa frecuencia, pueden ser muy graves, como son los tumores malignos. El estudio anatomopatológico de todas las piezas renales en nuestro estudio ha confirmado la existencia de un amplio espectro de tejido renal displásico. Por ello, la presencia de un remanente renal displásico no visible ecográficamente, obliga a establecer un seguimiento adecuado para el despistaje de posibles tumores a largo plazo. Según algunos autores, el seguimiento idóneo a largo plazo, debido al crecimiento rápido de tumores como el tumor de Wilms, debería incluir la realización frecuente de ecografías seriadas, no menos de una ecografía cada 3-4 meses, hasta la edad de 8-10 años<sup>(23,25)</sup>. A diferencia de la ecografía, cuando la displasia involuciona ecográficamente, la retroperitoneoscopia nos permite la realización del diagnóstico y tratamiento de la DRM, en el mismo procedimiento ambulatorio mínimamente invasivo, facilitando el estudio anatomopatológico de la pieza y evitando la necesidad de despistaje de posibles tumores derivados del remanente renal displásico a largo plazo. Ello evita un gran número de pruebas de despistaje, ansiedad en la familia, favoreciendo el alta definitiva precoz del niño, que puede ser seguido por su pediatra de Atención Primaria.

En conclusión, en nuestra experiencia, la retroperitoneoscopia es un método mínimamente invasivo, seguro y efectivo, para el diagnóstico del remanente displásico renal en la DRM involucionada ecográficamente, que permite su tratamiento en el mismo acto quirúrgico sin alargar la estancia hospitalaria. Hemos demostrado que la involución ecográfica de la DRM no es sinónimo de desaparición completa del parénquima renal displásico. En la historia natural de la DRM de nuestros pacientes los quistes desaparecen pero el tejido renal displásico permanece. Por todo ello, es nuestra responsabilidad informar suficientemente a la familia sobre la persistencia del remanente renal displásico a pesar de la involución ecográfica de los quistes, para facilitar su decisión consensuada sobre el mejor tratamiento de su hijo.

La retroperitoneoscopia abre una nueva alternativa al planteamiento conservador de la DRM involucionada, mínimamente invasiva, que evita la necesidad de seguimiento clínico y ecográfico a largo plazo para el despistaje de tumores derivados del tejido displásico, reduciendo la ansiedad de la familia y la necesidad de revisión del niño por el especialista.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gruenewald SM, Craker EF, Walker AG, Trudinger BJ. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities: Correlation of ultrasound appearance with postnatal diagnosis. *Am J Obstet Gynaecol* 1984; **148**:278-83.
2. Stuck KJ, Koff SA, Silver TM. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: expanded diagnosis criteria. *Radiology* 1982; **143**:217-21.
3. Avni EF, Thoua T, Lalamed B et al. Multicystic dysplastic kidney natural history from in utero diagnosis and postnatal follow-up. *J Urol* 1987; **138**:1420-24.
4. Vinocour L, Slovis TL, Perlmutter AD, Watts FB, Chang GH. Follow-up studies of multicystic dysplastic kidneys. *Radiology* 1988; **167**:311-5.
5. Wacksman J, Philipps L. Report of multicystic kidney registry: preliminary findings. *J Urol* 1993; **150**:1870-2.
6. Okada T, Yoshida H, Matsunaga T, Kouchi K, Ohtsuka Y, Saitou T, et al. Multicystic dysplastic kidney detected by prenatal ultrasonography: natural history and conservative management. *Pediatr Surg Int* 2003; **19**:207-10.
7. Cigna RM, Vella M, Rosella V, de Grazia E. Conservative treatment of dysplastic multicystic kidney. *Minerva Pediatr* 1997; **49**: 193-6.
8. Tilemis S, Savanelli A, Baltogiannis D, Cigliamo E, Settimi A. Is the risk of hypertension an indication for prophylactic nephrectomy in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney? *Scand J Urol Nephrol* 2003; **37**:429-32.
9. Pedicelli G, Jequier S, Bowen AD, Boysvert J. Multicystic dysplastic kidneys: spontaneous regression demonstrated with US. *Radiology* 1986; **161**:23-6.
10. Luque Mialdea R, Martín-Crespo R. Retroperitoneal Laparoscopic nephrectomy in children. *Acta Urol Esp* 1997; **21**:637-9.

11. Martín-Crespo R, Diaz L, Luque Mialdea R. Does the multicystic dysplastic kidney really involute? *J Pediatric Urology* 2006;**2**: 113.
12. Gough DC, Postlethwaite RJ, Lewis MA, Bruce J. Multicystic renal dysplasia diagnosed in the antenatal period: a note of caution. *Br J Urol* 1995;**76**:244-8.
13. Gaur DD. Laparoscopic operative retroperitoneoscopy: use of a new device. *J Urol* 1992;**148**:1137-9.
14. Kerb A. Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy. Laboratory and clinical experience. *J Endourol* 1993;**7**:23-28.
15. Diamond DA, Price HM, McDougall EM, Bloom DA. Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy in children. *J Urol* 1995; **153**:1966-70.
16. El Ghoneimi A, Valla JS, Steyaert H, Aygrain Y. Laparoscopic renal surgery via retroperitoneal approach in children. *J Urol* 1998; **160**:1138-41.
17. Valla JS. Videosurgery of the Retroperitoneal Space in Children. In Hamilton BD, Gatti JM, Cartwright PC, Snow BW eds, *Endoscopic Surgery in Children*. Springer 1999;379-92.
18. Hamilton BD, Gatti JM, Cartwright PC, Snow BW. Comparison of laparoscopic versus open nephrectomy in the pediatric population. *J Urol* 2000;**163**:937-9.
19. Peters CA. Laparoendoscopic renal surgery in children. *J Endourol* 2000;841-7; discussion 847-8.
20. Luque Mialdea R, Martín-Crespo R, Hernández E, Cerdá J, García-Casillas MA, Sánchez O, et al. Nefrectomía retroperitoneoscópica: Nuestra experiencia con ingreso en Hospital de Corta Estancia. *Cir Ped* 2005;**18**:136-141.
21. Kis E, Verebely T, Bahlog L, Szolnoki J. Ultrasound follow-up of spontaneous regression of neonatal abdominal cystic changes. *Orv Hetil* 1990;**131**:2743-5.
22. Strife JL, Souza AS, Kirks DR, Strife CF, Gelfand MJ, Waksman J. Multicystic dysplastic kidney in children: follow up. *Radiology* 1993;**186**:758-9.
23. Perez LM, Maidu SI, Joseph DB. Outcome and cost analysis of operative versus nonoperative management of neonatal multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1998;**160**:1207-11.
24. Onal B, Kogan BA. Is follow-up necessary in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney? *J Pediatric Urology* 2006;**2**: 112.
25. Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;**90**:147-9.