

Imagen Biomédica

Displasia Multiquistica Renal: presentación de tres casos pediátricos.

Sarli, Diana; Valdovinos Zaputovich, Bertha; Sassari, Marilina

La displasia multiquistica renal (DMR) es una anomalía del desarrollo renal condicionada por una falla en la normal interacción entre la ramificación del brote ureteral y el blastema metanéfrico. Es la forma más grave de displasia renal, su incidencia es de 1/4300 recién nacidos vivos, con predominio en varones. Puede afectar a los dos riñones, en cuyo caso sería incompatible con la vida, pero la mayoría son unilaterales.

El desarrollo de la ecografía, especialmente el uso del ultrasonido prenatal ha incrementado el número de casos diagnosticados.

Se evaluaron tres casos de patologías renales quísticas diagnosticadas como DMR basados en la presencia ecográfica de quistes renales no comunicantes en ausencia de parénquima reconocible, sin evidencia de función en el centellograma.

La DMQ se caracteriza por un riñón deforme e irregularmente quístico (Fig. 1). El tamaño renal es muy variable, desde más pequeño que un riñón normal, hasta una gran masa que ocupa la mayor parte del abdomen.

La estructura desorganizada depende de la severidad de la formación del quiste, contienen lóbulos rudimentarios de tejido metanéfrico, con deficiencias variables de nefronas y conductos. Los quistes surgen como dilataciones ductales, generalmente en la periferia del riñón, y se comunican. El cartílago metaplásico, cuando está presente, también se localiza periféricamente, pero el cartílago no siempre está presente. Algunos riñones multiquisticos contienen masas de células indiferenciadas, denominadas blastema nodular en el remanente fibroso de parénquima.

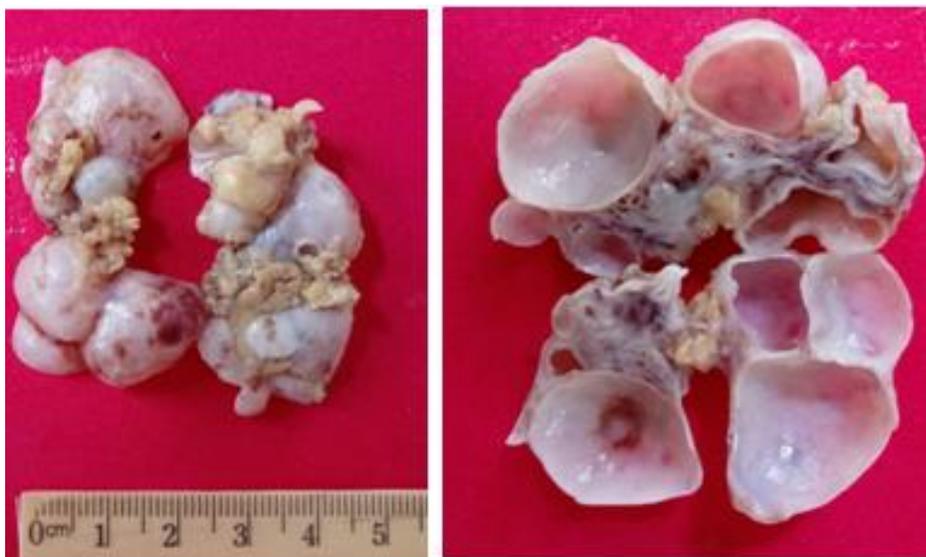


Figura 1,2: Riñón disminuido de tamaño. Aspecto irregular, multiquistico.



Fig 2: Corte histológico 4x. Histoarquitectura desorganizada, túbulos dilatados con manguitos de estroma primitivo. Tinción con HE

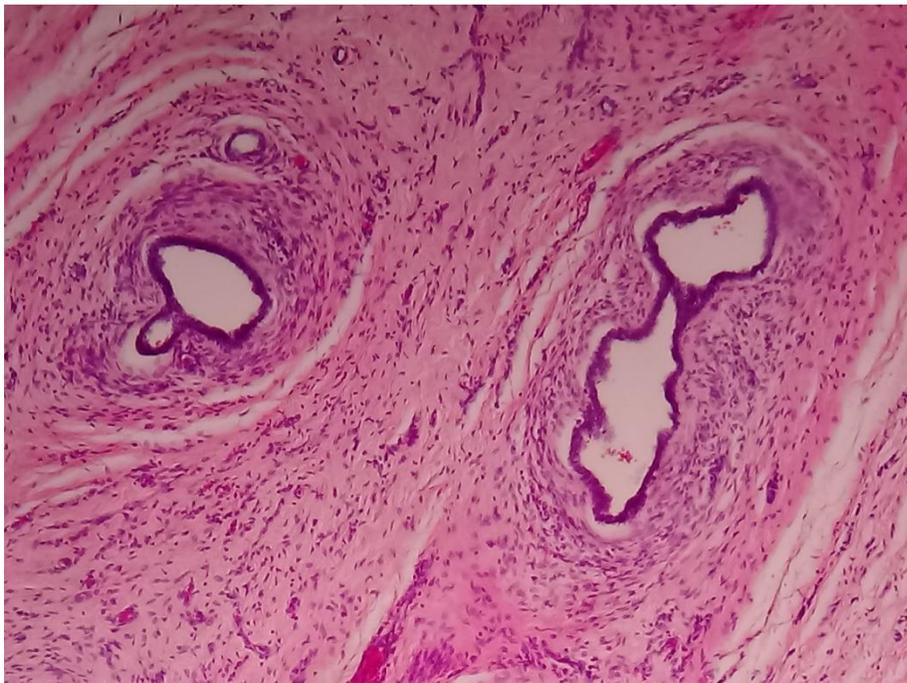


Fig 3: Corte histológico 4x. Túbulos dilatados tapizados por epitelio cúbico y rodeados por estroma primitivo. Tinción con HE.

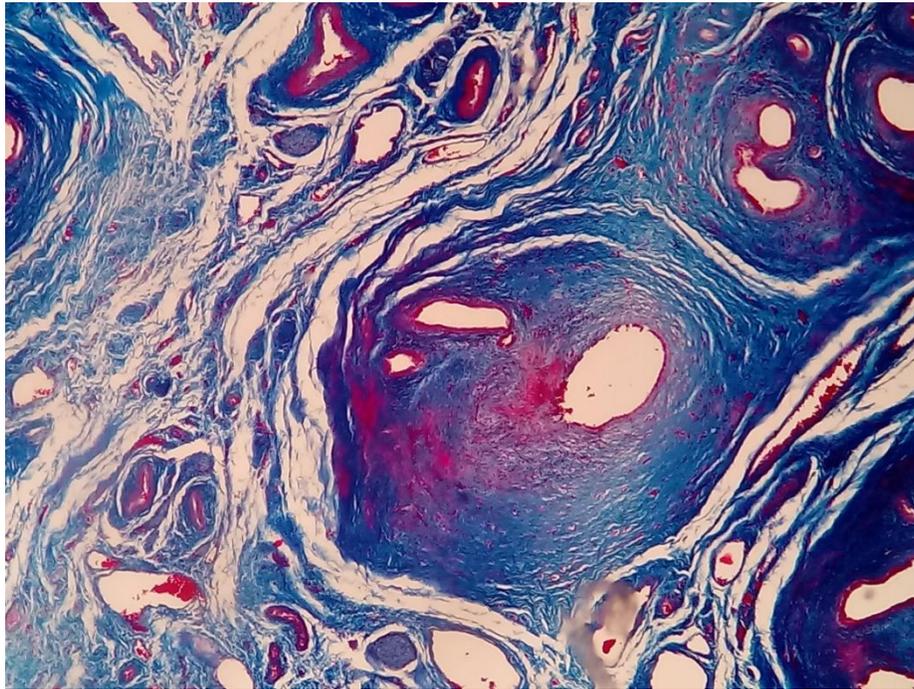


Fig 4: Corte histológico 4x. Túbulos dilatados tapizados por epitelio cúbico y rodeados por estroma primitivo. Tinción Tricrómica de Masson.

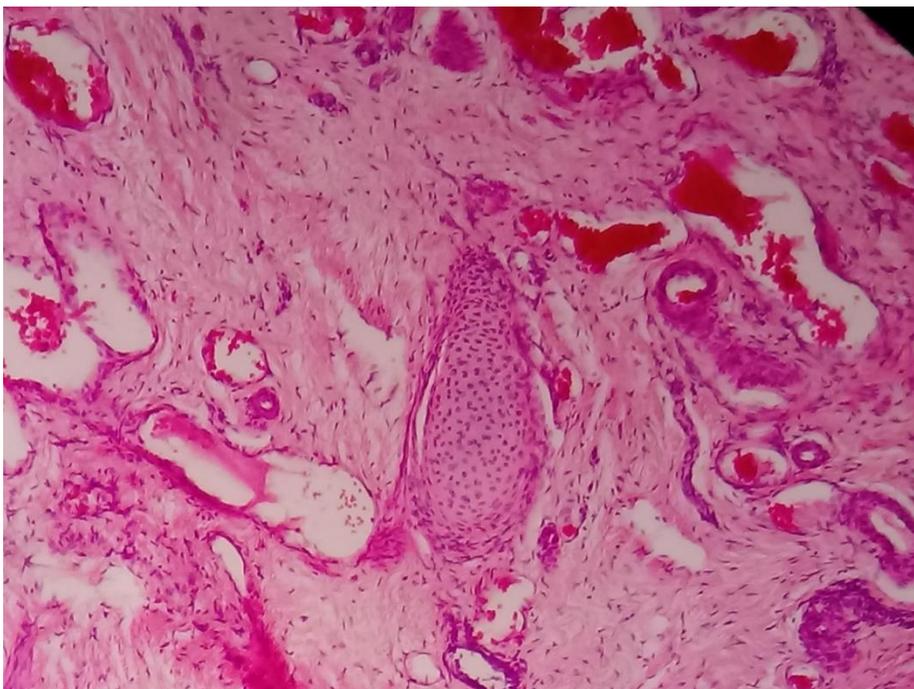


Fig 4: Corte histológico 4x. Islote de cartílago inmaduro. Tinción con HE

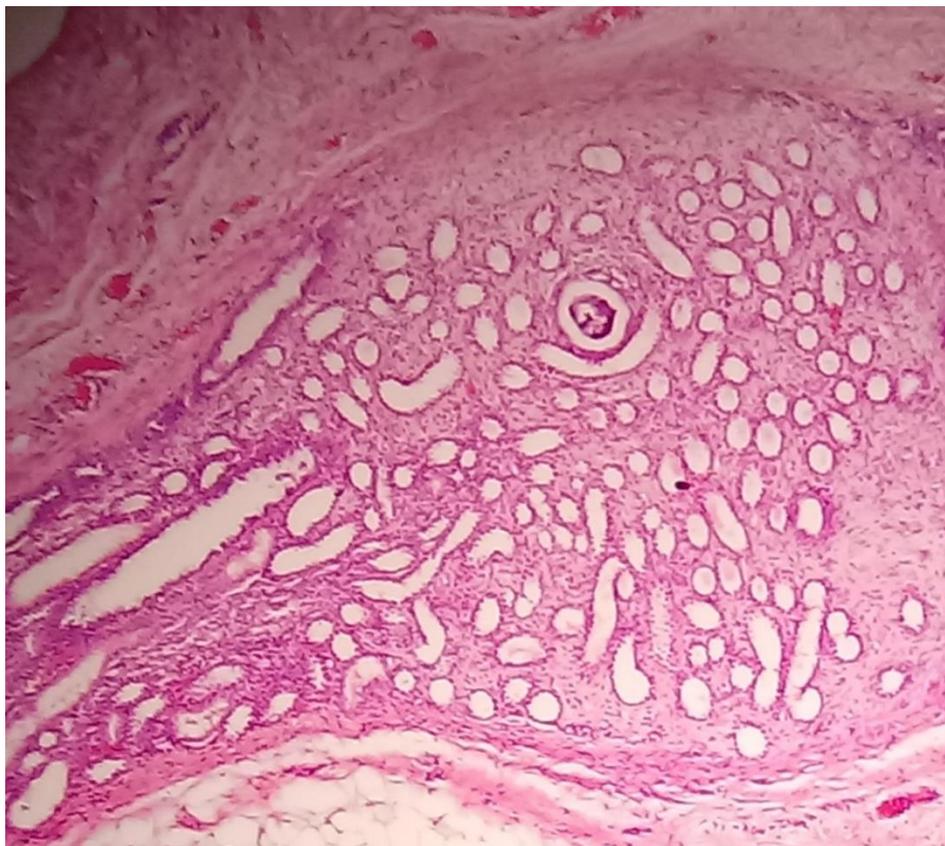


Fig 5: Corte histológico 4x. Remanente parénquima renal inmaduro. Tinción con HE

Bibliografía

- 1- Malformaciones congénitas. Displasia renal multiquística. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. Novena edición. El riñón. Capítulo 20. Pag. 955-957.
- 2- Cystic diseases of the kidney. Urinary Tract. Rosai and Ackermans. Surgical Pathology. Ninth edition. Pag 1236-1247
- 3- Displasia Multiquística Renal: diagnostico y evolución. Ricardo C, Rahman y col. Arch. argent. pediatr. 2000;98 (3) pag. 155-159
- 4- Enfermedades Quísticas Renales. Ainhoa Iceta Lizarraga, David Barajas de Frutos. Hospital Universitario Materno infantil Virgen de las Nieves, Granada.
Enfermedades quísticas renales. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:191-206
- 5- Quistes renales, manifestación de diversas patologías. Ana Nardiello N1a, Eda Lagomarsino F1, Paulina Baquedano D2, Marlene Aglony I1a. A clinical approach to renal cysts. Rev Méd Chile 2007; 135: 111-120



Datos de autor

Carátula:

Displasia Multiquística Renal: presentación de tres casos pediátricos

Autores

Sarli Diana;

Valdovinos Zaputovich Bertha;

Sassari Marilina.

Lugar: Hospital Pediátrico "Juan Pablo II". Av. Artigas 1435. CP: W3400CUF

mail:berthavz@med.unne.edu.ar