

## Detección de un caso de megacaliosis en el contexto de una hidronefrosis prenatal

María Fátima Cabrera Guedes<sup>1</sup>, Judith Montañez Arteaga<sup>1</sup>, Begoña Martínez Pineda<sup>2</sup>. <sup>(1)</sup> Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Tenerife. <sup>(2)</sup> Pediatra de Atención Primaria del Centro de Salud de Candelaria

### Palabras clave:

megacaliosis, diagnóstico prenatal, hidronefrosis, malformación

### Resumen

La megacaliosis es una malformación renal infrecuente descrita por Puigvert en 1963 y caracterizada por una dilatación homogénea no obstructiva de todos los cálices de una unidad renal que con frecuencia están incrementados en número. El diámetro y la morfología de la pelvis renal y el uréter son normales.

Se suele diagnosticar generalmente en estudios de imagen de manera incidental, al no cursar con una sintomatología definida. Carece de un tratamiento específico, precisando únicamente control evolutivo y la vigilancia de sus posibles complicaciones.

Se describe un caso clínico en el cual el diagnóstico de megacaliosis se llevó a cabo en el contexto de una hidronefrosis detectada prenatalmente con sospecha posterior de una displasia renal multiquística. Se realiza un seguimiento a lo largo de dos años donde se constata una función renal adecuada.

Megacalycosis detected in the context of an antenatal hydronephrosis

### Key words:

megacalycosis, prenatal diagnosis, hydronephrosis, malformation

### Abstract

Megacalycosis is an uncommon malformation described in 1963 by Antoni Puigvert and characterized by a homogeneous non-obstructive dilatation of all renal calyces unit which are often increased in number<sup>1,2</sup>. The diameter and morphology of the renal pelvis and ureter are normal.

It is generally diagnosed incidentally by imaging studies as it does not present specific symptoms. It has not a concrete treatment and it only needs monitoring renal function and its possible complications.

It is described a case in which the diagnosis of megacalycosis took place in the context of a prenatally detected hydronephrosis with subsequent suspected multicystic renal dysplasia. The patient was followed for two years and adequate renal function was observed.

### Caso clínico

Lactante mujer de nueve meses de edad remitida con el diagnóstico de sospecha prenatal de ser portadora de un riñón multiquístico izquierdo. El embarazo fue controlado y a término. En la somatometría se obtuvieron percentiles normales de peso, talla y perímetro craneal. Durante la exploración física neonatal no se detectaron anomalías.

Entre los antecedentes familiares destaca un tío materno diagnosticado de hipercalciuria idiopática y de litiasis renal.

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: ecografía renal (nueve días de

...



... vida) que mostró un riñón derecho de 4,3 cm. de diámetro longitudinal, situación y ecoestructura normal; riñón izquierdo de 4,7 cm., con múltiples dilataciones caliciales y adelgazamiento de la cortical, pelvis renal de tamaño normal con leve dilatación ureteral proximal de aproximadamente 4 mm. La cistouretrografía miccional fue normal. Se realizaron dos nuevas ecografías (tres y siete meses), objetivándose un riñón derecho de tamaño adecuado con grosor parenquimatoso conservado y múltiples imágenes puntiformes ecogénicas perimedulares; riñón izquierdo con moderada dilatación de los cálices en tamaño en el polo medio-inferior de hasta 1 cm y focos ecogénicos en el seno renal y pericaliciales, compatibles con calcificaciones-litiasis. En ninguna de las dos ecografías practicadas se visualizó dilatación de la pelvis renal ni del uréter proximal. Realizando un estudio comparativo con la primera ecografía, se observó la resolución del adelgazamiento de la cortical.

Se efectuó un renograma diurético (MAG-<sup>99m</sup>Tc) que mostró una captación homogénea en ambos riñones y una función renal del 50%.

En la analítica sanguínea practicada se obtuvieron resultados dentro de la normalidad con valores de creatinina sérica de 0,2 mg/dl (correspondiente a un filtrado glomerular de 130 ml/min/173 m<sup>2</sup>, según la fórmula de Schwartz). Así mismo, el examen de orina realizado a los 21 meses demostró datos compatibles con hipercalciuria. Así, el cociente calcio/creatinina fue de 1,01 mg/mg y el cociente calcio/citrato de 2 mg/mg. Por otra parte, el test de osmolaridad urinaria máxima tras estimulación con desmopresina fue nor-

mal (855 mOsm/kg).

A lo largo de su seguimiento hasta los dos años y tres meses, ha presentado como única incidencia a los 21 meses, una sospecha de infección del tracto urinario para lo que recibió antibioterapia oral, que fue suspendida al comprobar el resultado negativo del urinocultivo. Durante el último control ecográfico siguen persistiendo las múltiples caliectasias en el riñón izquierdo y las imágenes ecogénicas pericaliciales en focos discretos. El tamaño renal, el grosor parenquimatoso y la pelvis continúan dentro de la normalidad, manteniendo una función renal conservada.

## Discusión

La megacaliosis o hipoplasia medular es una anomalía renal congénita infrecuente, por lo general unilateral (80%) y más frecuente en varones (10:1)<sup>3</sup>. La dilatación de todos los cálices con normalidad piélica, infundibular y cortical, así como su naturaleza no obstructiva, son conceptos ampliamente aceptados. Fue descrita por primera vez por el urólogo español Antonio Puigvert en 1963.

Aunque su patogenia no está claramente definida, se podría encontrar su origen en una disemбриogenia de las pirámides de Malpighi, las cuales no se desarrollan normalmente, permaneciendo hipoplásicas, constituyendo ésta la característica específica de la enfermedad. Secundariamente, todos los cálices aumentan su capacidad, ocupando el espacio de la medular renal, que correspondería a dichas pirámides. Se postula que el fallo ocurre en la quinta división craneal del brote wolfiano ureterorrenal de Kupffer, cuando éste va

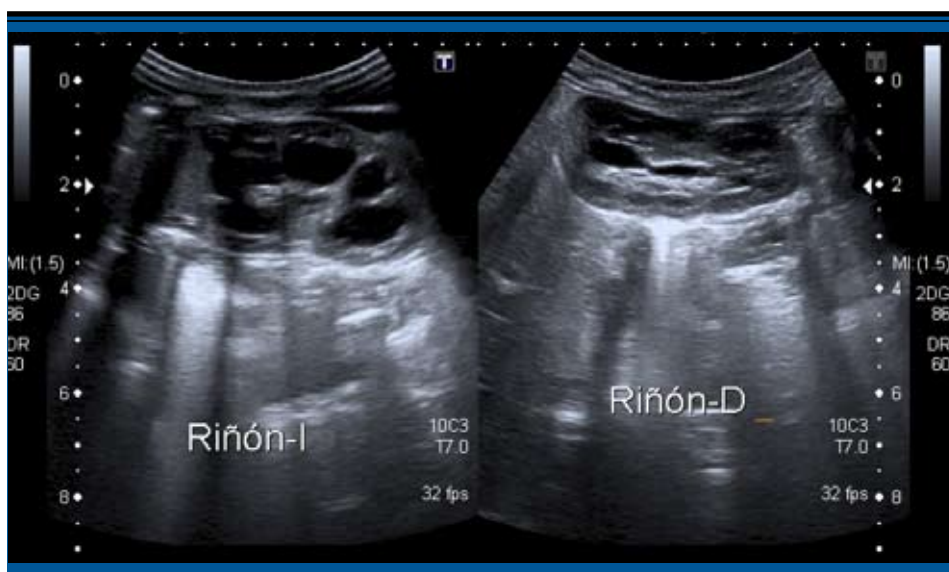


Figura 1. Ecografía renal realizada el primer mes de vida. Se visualiza el riñón izquierdo con dilataciones caliciales. Riñón derecho sin hallazgos de significado patológico

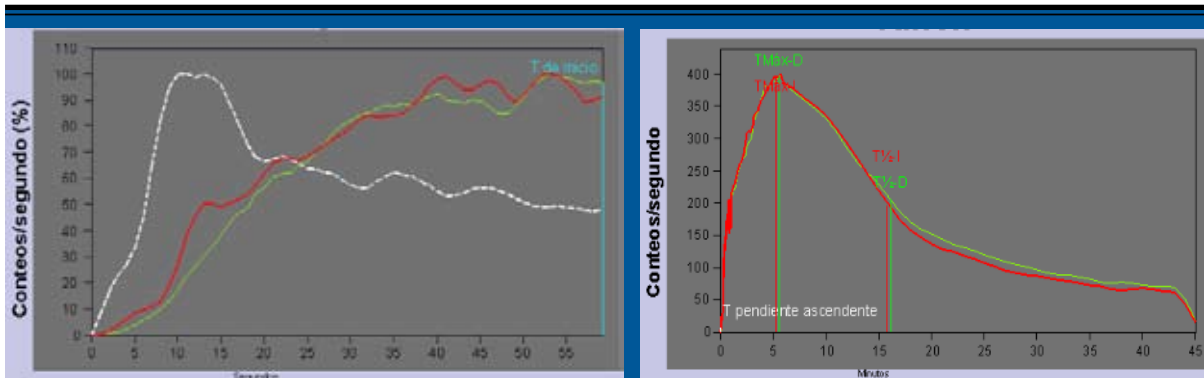


Figura 2. Renograma (MAG3) que muestra una buena captación del trazador en ambos parénquimas renales. El tiempo de tránsito renal y la tasa de excreción son normales, descartándose patología obstructiva. En las imágenes no se observa retención en cálices renales ni en pelvis renales

a constituir los tubos colectores de Bellini, el conjunto de los cuales conforma la pirámide de Malpighi.

En cuanto a la semiología clínica, cabe citar que no existen datos específicos ni siquiera orientadores para el diagnóstico de la megacaliosis. Por este motivo, su diagnóstico suele ser un hallazgo incidental durante la realización de pruebas de imagen efectuadas en pacientes aquejados de otro tipo de patología, o bien en el curso del estudio de alguna de sus complicaciones habitualmente asociadas, como la infección urinaria y la litiasis renal. Por último, tal y como ocurrió en nuestro caso, se puede llegar a su diagnóstico en el transcurso del estudio postnatal de una hidronefrosis<sup>4,5</sup>.

Clásicamente, el diagnóstico se establece mediante la UIV, que es característica y en la cual

se observa un riñón de tamaño ligeramente aumentado, con buena captación de contraste y sin signos de obstrucción, presentando una dilatación generalizada de todos los cálices y adquiriendo una morfología poliédrica que asemeja una imagen con aspecto “en mosaico romano”. Sin embargo, el avance en las pruebas de imagen ha contribuido en gran medida a que el diagnóstico de esta entidad sea cada vez más precoz llegando incluso a detectarse las dilataciones caliciales en las ecografías prenatales, anticipándose así a los hallazgos urográficos.

Por otro lado, el estudio gammagráfico con DTPA<sup>99m</sup>Tc refleja una buena captación del parénquima renal y una curva de eliminación dentro de la normalidad.

La función renal está preservada en los pacientes afectados aunque es posible observar

Figura 3. Ecografía renal realizada el sexto mes de vida. Se visualizan múltiples caliectasias que alcanzan hasta 1 cm de diámetro y focos ecogénicos pericaliciales



...ocasionalmente una disminución de la capacidad de concentración y de la acidificación renal<sup>6</sup>. En algún caso este defecto podría derivar en cierta progresión de la disfunción renal, por lo que se recomienda un seguimiento periódico<sup>7</sup>.

La megacaliosis no requiere tratamiento específico salvo que se presenten complicaciones asociadas, tales como la urolitiasis y las infecciones del tracto urinario, ambas derivadas del éstasis urinario y la disminución del peristaltismo calicial secundarios a la dilatación<sup>8</sup>.

El pronóstico es generalmente bueno, requiriendo un seguimiento con exámenes periódicos para observar durante un tiempo la evolución de la malformación.

### Bibliografía

1. Puigvert A. Megacaliosis: diagnóstico diferencial con la hidrocaliectasia. *Med Clin* 1963; 41:294-302
2. Puigvert A. Semiología medular del riñón. Estudio clínico y radiográfico. Barcelona: JIMS 1981, pp. 63-65
3. Kleman FJ. Unilateral megacalycosis. *J*

*Urol* 1973; 110:378-379

4. Marsilli E, Camerani M, Maffei I, Zeni, Scialpi M, Cauvin V et al. Mégapolycalicose: a propos d'un cas avec diagnostic anté-natal et postnatal. *J Urol (Paris)* 1991; 97:294-297
5. Vidal Company A, González Piñera J, Ruiz Cano R, Gutiérrez Junquera C, Lillo Lillo M. Megacaliosis diagnosticada en el estudio de una hidronefrosis prenatal. *An Esp Pediatr* 2001; 54:74-77
6. Perera Soler R, Ruiz González AP, Molini Menchón N, García Nieto VM. Displasia renal multiquística unilateral y megacaliosis contralateral. Una asociación inusual. *An Pediatr (Barc)* 2004; 60:473-476
7. Gómez Tellado M, Pais E, Méndez R, Montero M, Vela D, Caramés J et al. Utilización del <sup>99m</sup>Tc DTPA en el seguimiento de 2 pacientes pediátricos diagnosticados de megacaliosis o enfermedad de Puigvert. *Arch Esp Urol* 1997; 50:762-766
8. Kimche D, Lask D. Megacalycosis. *Urology* 1982; 19:478-481

