

Megacaliciosi congènita

M. Olmo, L. Inaraja*, R. Isnard**,
C. Rodrigo, G. Pintos.

*Serveis de Pediatria, **Cirurgia
Pediàtrica i *Radiodiagnòstic.
Hospital Universitari Germans Trias i
Pujol. Badalona.*

Resum

El diagnòstic de la megacaliciosi, que es defineix com un augment de la mida i el nombre dels calzes renals, de caràcter no obstructiu i naturalesa congènita, s'estableix fonamentalment mitjançant la urografia intravenosa. També són útils per al diagnòstic l'ecografia renal i el renograma isotòpic. Encara que habitualment és una entitat asimptomàtica, la presentació clínica pot ser semblant a la d'un procés obstructiu renal, com als casos que presentem: hematúria, dolor lumbar i infecció urinària. És important el diagnòstic diferencial de la megacaliciosi amb la patologia obstructiva renal, per la diferent actuació terapèutica que suposa.

Paraules clau: Megacaliciosi, megacalzes congènits, nefropatia congènita.

Resumen

El diagnóstico de la megacaliosis, que se define como un aumento del tamaño y número de los cálices renales, de carácter no obstructivo y naturaleza congénita, se establece fundamentalmente con la urografía intravenosa. También son útiles para el diagnóstico la ecografía renal y el renograma isotópico. Aunque habitualmente es una entidad asintomática, la presentación clínica puede remedar la de un proceso obstructivo renal, como en los casos que presentamos: hematuria, dolor lumbar, infección urinaria. Es importante el diagnóstico diferencial de la megacaliciosis con la patología obstructiva renal, por la diferente actuación terapéutica que supone.

Palabras clave: Megacaliosis, Megacálices congénitos, Nefropatía congénita.

Summary

The diagnosis of megacalycosis, defined as a congenital and non obstructive increase in size and number of renal calyces, is based mainly on pyelographic findings. Renal ultrasonography and isotopic renography are also useful. Although it is usually symptomless, the clinical presentation may be very similar to obstructive processes, as in the cases we report: hematuria, flank pain and urinary tract infection. Differential diagnosis of megacalycosis from renal obstructive situations is very important, considering the different therapeutic approach.

Key words: Megacalycosis, Congenital megacalices, Congenital nephropathy.

Correspondència

Montserrat Olmo i González
Servei de Pediatria
Hospital Universitari Germans
Trias i Pujol
08916 Badalona

Introducció

La megacaliciosi, descrita per primera vegada per Puigvert el 1963¹, és una alteració poc freqüent (al voltant d'uns 100 casos descrits fins a 1988)².

Es defineix com un augment de la mida dels calzes renals, de caràcter no obstructiu, sense dilatació de la pelvis, que afecta un o tots dos ronyons (en el 20% dels casos és bilateral)^{3,4,5}.

El seu origen és una hipoplàsia congènita de les piràmides renals^{1,4,6,7}.

Es presenta de manera predominant en barons (6-10:1)⁶. Tot i que no està definitivament establert, s'ha suggerit un patró d'herència autosòmica recessiva².

Els casos descrits a la literatura cobreixen un ampli rang quant a edat de presentació (de 3 a 60 anys). Per bé que habitualment el curs d'aquesta entitat és asintomàtic i no evolutiu, pot presentar una clínica similar a la d'un procés obstructiu^{6,8} (dolor abdominal o lumbar recidivant, litiasi, hematúria, infecció del tracte urinari); i aquesta és la que porta a la indicació de l'exploració diagnòstica.

El diagnòstic s'estableix fonamentalment amb la urografia intravenosa (UIV). També ajuden al diagnòstic l'ecografia renal i el renograma isotòpic⁵.

S'ha de fer el diagnòstic diferencial amb l'estenosi pieloureteral, atrofia post-obstrucció i reflux vèsico-ureteral.

S'han descrit casos d'associació de megacalzes congènits amb alteracions anatòmiques renals com el megaurèter primari⁸. Tot i que és poc freqüent, és important tenir en compte la possibilitat de la coexistència d'aquestes dues entitats, i evitar així actuacions terapèutiques impropies, com ara la cirurgia.

A continuació exposem tres casos de megacaliciosi, cadascun d'ells amb diferent presentació clínica: hematúria, dolor lumbar recurrent i pielonefritis aguda.

Casos clínics

Cas 1

Nen de 6 anys d'edat, que presenta un episodi d'hematúria macroscòpica coincident amb hipercalciúria durant immobilització per amputació traumàtica d'un peu.

A l'anàlítica destaca una relació de calci/creatinina a l'orina de 0.45, amb calciúria de 6.1 mg/kg/24 h, i calcèmia de 9.04 mg/dl.

A l'estudi ecogràfic s'aprecia una moderada dilatació calicilar, amb pelvis i urèter normals; gruix de parènquima renal normal; ronyó dret de mida i morfologia normals.

Es va practicar UIV, que evidencià un ronyó esquerre lleugerament augmentat de mida, amb gruix parenquimatós conservat, dilatació calicilar i pelvis de mida normal.

El renograma isotòpic amb MAG3 mostrà a nivell del ronyó esquerre una correcta incorporació de l'isòtop, i una fase d'eliminació alentida, amb descens de la corba després de l'administració de diürètic, descartant obstrucció (Fig. 1a.).

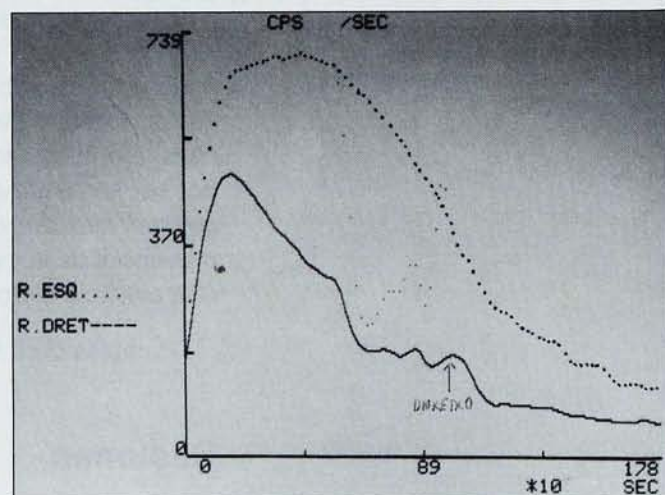


Fig. 1a. Renograma isotòpic. Ronyó esquerre: correcta incorporació de l'isòtop, fase d'eliminació alentida, bona resposta al diürètic.

Amb el diagnòstic de megacaliciosi renal esquerra s'ha seguit al pacient durant un any, i ha romàs asintomàtic, amb normalització de la calciúria i sense presentar modificació en l'estudi ecogràfic.

Cas 2

Nena de 6 anys i 10 mesos d'edat, que va ingressar per a estudi de dolor lumbar esquerre recurrent, d'un any d'evolució. Tant l'exploració clínica com l'anàlítica a la sang i a l'orina van ser normals.

Es practicà ecografia renal en què s'observà un ronyó esquerre augmentat de mida (11 cm vs 8.5 cm), amb dilatació calicilar i aprimament del parènquima renal; ronyó dret de mida i morfologia normals.

A l'estudi urogràfic s'evidencià una dilatació calicilar, amb retard en l'eliminació de contrast (pelvis i urèter normals).

El renograma isotòpic amb MAG3 del ronyó esquerre va mostrar una captació i eliminació retardades; temps de trànsit del traçador allargat; inici de fase d'eliminació a partir del minut 11, amb pendent aplanat i sense modificació després de la injecció de furosemida.

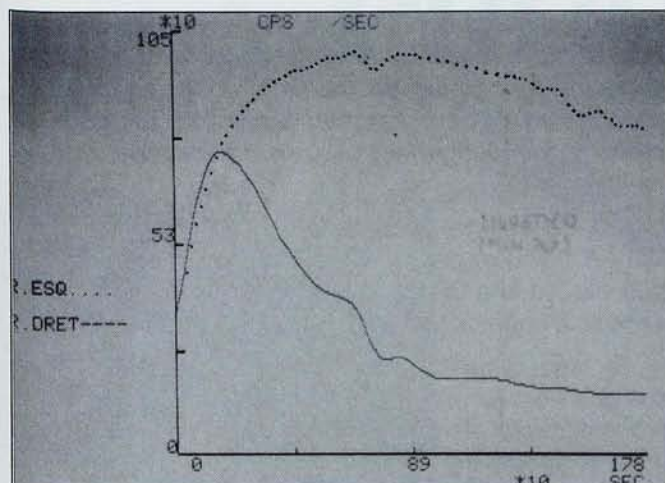


Fig. 1b. Després de l'administració del diürètic no hi ha modificació en l'eliminació del traçador.

no retenció del traçador a nivell de la pelvis renal (Fig. 1b).

Basant-se en aquests estudis, s'establí el diagnòstic de megacaliciosi de ronyó esquerre.

S'ha fet seguiment durant 17 mesos, i ha presentat dolors lumbars ocasionals. Al cap de l'any del diagnòstic, es practicà una nova ecografia que mostra les mateixes imatges. Al llarg del seguiment també hem pogut observar la presència d'una relació calci/crea tina a l'orina elevada amb normocalcèmia en dues ocasions, la qual cosa suggereix el diagnòstic d'hiper-calciúria idiopàtica.

Cas 3

Nen que presentà pielonefritis aguda per *Proteus mirabilis* a l'edat de 10 mesos.

Es féu estudi urogràfic, que mostrà caliectasia molt important amb discretes èctasis de pelvis i urèter drets (Fig. 2). Cistografia miccional: absència de reflux vè-sico-ureteral.

A l'ecografia s'observa dilatació calicilar i disminució del gruix del parènquima renal.

Diagnosticat de megacaliciosi de ronyó dret, s'ha controlat periòdicament el pacient durant 20 mesos, i ha romàs asimptomàtic. Durant l'esmentat període de temps s'han practicat dues ecografies de control, que no han evidenciat augment de la dilatació calicilar (Figs. 3a i 3b).



Fig. 2. U.I.V.: Caliectàsia de ronyó dret amb pelvis i urèter normals.

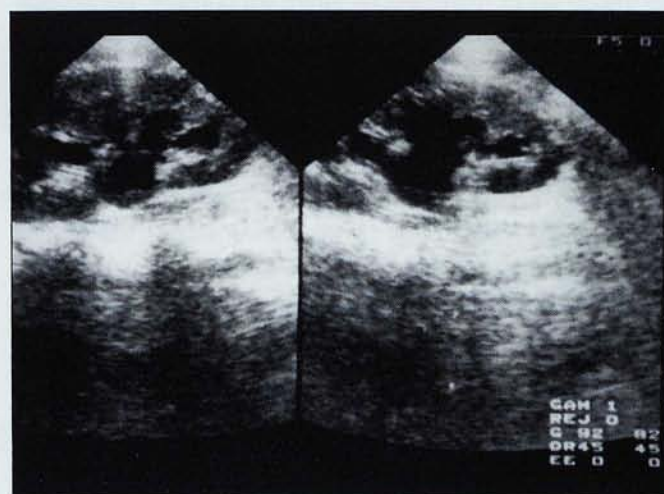


Fig. 3a. Ecografia renal: dilatació calicilar amb disminució del parènquima renal.

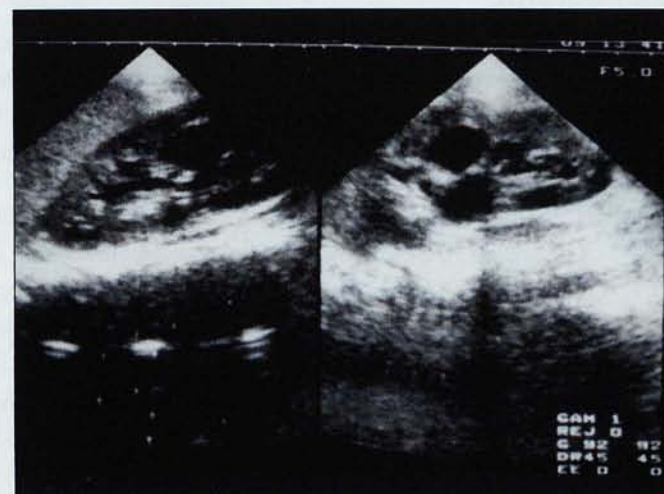


Fig. 3b. Ecografia de control sense variació pel que fa a l'estudi previ.

Discussió

Els tres casos presentats es van manifestar amb clínica d'hematúria, dolor lumbar i infecció urinària; presentació que coincideix amb la publicada a la literatura. Creiem que la megacaliciosi pot haver estat una condició afavoridora del quadre clínic, però no etiològica: en els 2 primers casos, tant l'hematúria com el dolor lumbar recurrent són imputables a la hipercalciúria; en el tercer cas, és ben coneguda l'alta freqüència d'infeccions urinàries en absència d'uropatia, en el nen menor d'un any. De fet, durant el seguiment no s'ha evidenciat recurrència de la clínica en els casos 1 i 3, sinó únicament en el segon, en el qual la hipercalciúria és persistent, i en cap dels tres no hi hagué progressió ecogràfica.

La megacaliciosi renal és una entitat de diagnòstic precís important. Per bé que és poc freqüent, s'ha de diferenciar de la hidronefrosi tenint en compte les implicacions terapèutiques que aquesta darrera suposa, evitant així intervencions quirúrgiques innecessàries^{1,3}.

Aparentment les formes de presentació del nen i de l'adult no difereixen significativament. La troballa de megacaliciosi és habitualment casual en fer un estudi radiològic o ecogràfic per alguna de la simptomatologia prèviament citada o fins i tot pot venir suggerida per les ecografies realitzades durant el seguiment de l'embaràs.

El principal mètode diagnòstic d'aquesta entitat és l'estudi urogràfic^{1,2,4,9}, que, com dèiem abans, presenta unes imatges característiques: dilatació calicilar sense

signes d'obstrucció; morfologia normal de la pelys renal i del urèter; calzes de morfologia poligonal o afacetada; augment del nombre de calzes (>12-14); impressions papil·lars mínimes o absents; disminució del gruix del parènquima, i lleuger augment de la mida renal.

L'estudi ecogràfic en la megacaliciosi evidencia dilatació calicilar generalitzada, absència de dilatació pièlica i disminució del gruix de la medul·lar⁴, de manera que suposa una tècnica ideal per al seguiment i control evolutiu d'aquests pacients.

El renograma isotòpic en la megacaliciosi pot ser pràcticament normal, tot i que en determinats casos pot presentar resultats equívocs^{4,6,9,10}. Així, pot oferir un patró d'èctasi precoç i signes d'obstrucció parcial amb, i fins i tot sense, bona resposta al diürètic.

El pronòstic és eminentment bo, ja que es tracta d'un procés no evolutiu, sense necessitar habitualment més que prevenció de la litiasi renal o de les infeccions urinàries en els qui han presentat simptomatologia.

En situacions de diagnòstic dubtós, el seguiment, tant clínic com ecogràfic, constitueix probablement la millor actuació.

Agraïment

Agraïm la col·laboració del Dr. Mañé (CETIR, Centre de Medicina Nuclear, Barcelona) per la realització dels renogrames isotòpics.

Bibliografia

1. Puigvert A. Megacaliciosis: Diagnóstico diferencial con la hidrocaliectasia. *Med Clin* 1963; 41: 294-302.
2. Lam AH. Familial megacalices with autosomal recessive inheritance. *Ped Radiol* 1988; 19: 28-30.
3. Kleeman FJ. Unilateral megacaliciosis. *J Urol* 1973; 110: 378-9.
4. Gutiérrez Baños JL. Estudio comparativo de los distintos métodos diagnósticos en dos casos de megacaliciosis. *Arch Esp de Urol* 1987; 40: 7-11.
5. Johnston JH. Megacalicosis: A burnt-out obstruction? *J Urol* 1973; 110: 344-6.
6. Whitaker RH, Flower CDR. Megacalices-How broad a spectrum? *Br J Urol* 1981; 53: 1-6.
7. Gittes RF, Talner LB. Congenital megacalices versus obstructive hydronephrosis. *J Urol* 1972; 108: 833-6.
8. Vargas B, Lebowitz RL. The coexistence of congenital megacalices and primary megaureter. *AJU* 1986; 147: 313-6.
9. Kimche MD, Dov Lask MD. Megacalycosis. *Urology* 1982; 19: 478-82.
10. Upsdell SM. Diuretic-induced urinary flow rates at varying clearances and their relevance to the performance and interpretation of diuresis renography. *Br J Urol* 1988; 61: 14-18.