

# Displàsia renal fetal en gestació mal controlada

Pacient 26 anys, multípara, de nacionalitat marroquí, que acut a les 25.5 setmanes d'amenorrea al primer control gestacional en ASSIR.

### Antecedents personals:

No al·lèrgies medicamentoses conegudes.

Espondilolistesi. Lordosi.

No antecedents quirúrgics.

No hàbits tòxics.

Consanguinitat amb parella.

### Seguiment gestacional:

Analítiques

- 1<sup>o</sup>T i criatge primer trimestre: no realitzats.



**Displàsia renal  
multiquistica  
bilateral**

**Perímetre abdominal  
corresponent a 32 SG**

**Oligoamnion**

- Biometries cranials < 3DS
- Desestructuració anatomia intracranial
- **Encefalocele occipital**

**Polidactília**



### DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL

M. Renal poliquística AD  
Sdr Patau  
Esclerosi tuberosa  
Sdr Meckel Gruber  
Altres síndroms polimalformatius  
(Sdr Joubert, Sdr Allagille, Sdr  
Jeune)

# Síndrome Meckel-Gruber

## Etiologia

- HAR. Taxa de mortalitat 100% en la majoria de casos
- Atribuïble a 6 locis diferents (MKS1, MKS2, MKS3) implicant la formació de quists i fibrosi en diferents òrgans.
- Incidència 1:1300 i 1:140.000 naixements

## Diagnòstic prenatal

- Sospita ecogràfica  $\geq 12$  SG: **Tríada clàssica**  
 $\pm$  altres anomalies congènites  
(alteracions SNC, connectivopaties,  
alteracions desenvolupament genital, etc)

Poliquistosi renal bilateral Encefalocele occipital Polidactília postaxial
--

## Derivació UMF Hospital Vall Hebrón

S'informa a la pacient del mal pronòstic fetal i es proposa ILE.

La pacient decideix continuar la gestació i es programen els controls corresponents.

# Ecografia 30.2 SA

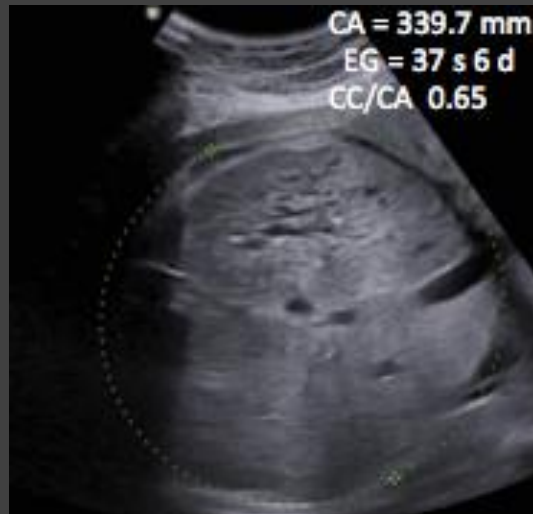
PFE 1876 gr EG 31 s 4 d  
CC/CA = 0.65  
LF/CA = 14 %  
LF/DBP = 77.6 %  
LF/CC = 21.6%

## Displàsia renal multiquística bilateral



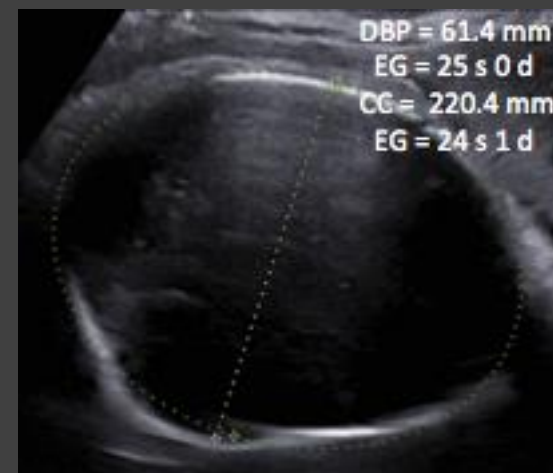
## Perímetre abdominal

### Polidactília



## Oligoamnion

### Encefalocele occipital



# Evolució

S'aconsella a la pacient la programació d'inducció del part per assegurar la possibilitat de part vaginal, que desestima.

La pacient desitja part espontani a les 40 SG. Es programa cesària electiva a terme.

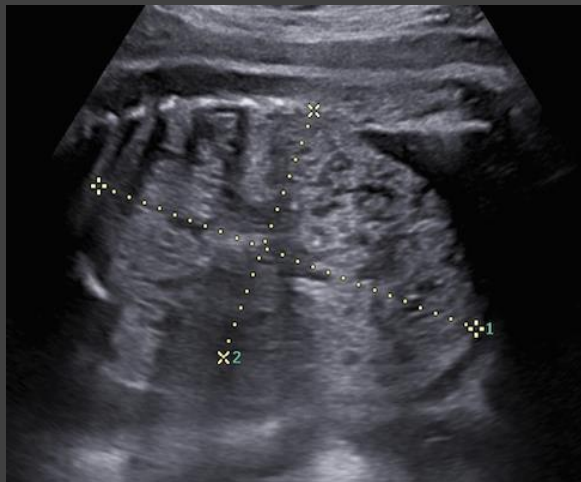
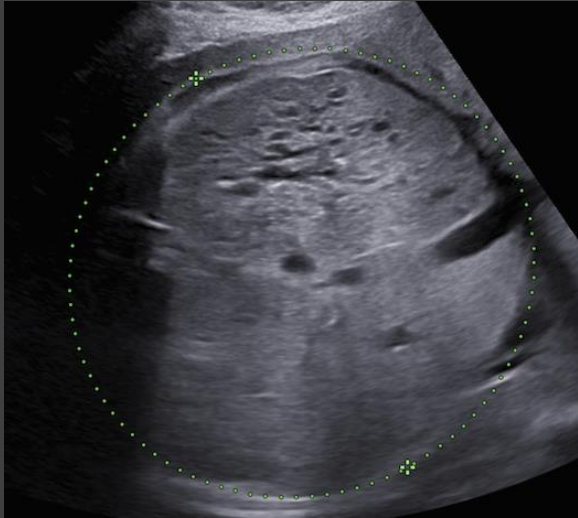
Ingressa a les 34.2 SA per hidrorrea en fase d'expulsiu.

S'assiteix part de natges amb mort fetal intrapart: neix neonat masculí de 2420 gr, Apgar 1/0/0.

La pacient desitja autòpsia fetal. Presenta un puerperi fisiològic amb inhibició de lactància.

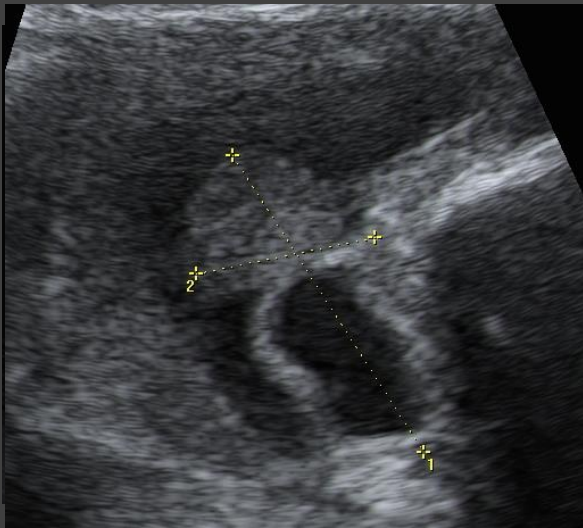
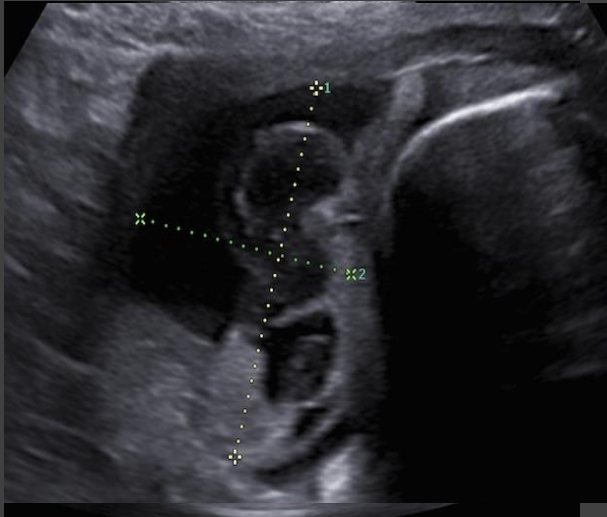
# Correlació ecografia-necròpsia

## Perímetre abdominal



# Correlació ecografia-necròpsia

## Encefalocele occipital





# Correlació ecografia-necròpsia

## Polidactília

