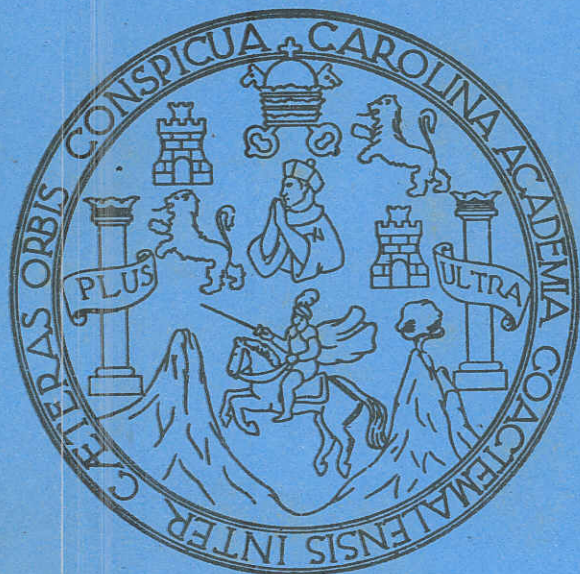


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



"RIÑON POLIQUISTICO TIPO ADULTO"

(Revisión de 10 Años de Mortalidad en los Hospitales
General "San Juan de Dios" y Roosevelt de Guatemala)

25 FERNANDO JOSE ROSADA MORAN

• GUATEMALA, JULIO DE 1975

PLAN DE TESIS

- I Introducción
- II Patología Urológica en los Riñones Poliquísticos
- III Objetivos
- IV Material y Métodos
- V Resultados
- VI Comentarios
- VII Conclusiones y Recomendaciones
- VIII Bibliografía

RIÑÓN POLIQUÍSTICO TIPO ADULTO

Introducción:

El diagnóstico de enfermedad poliquística del riñón conlleva en sí una serie de problemas graves, debido a que el paciente que padece esta condición clínica se halla usualmente condenado a tener una vida corta, a sufrir una serie de complicaciones que le hacen su existencia miserable y, aún más, debido a su carácter hereditario, se le previene de procrear una familia para que no se perpetúe esta lesión en sus descendientes.

Los trabajos de O. Z. Dalgaard, aparecidos en 1957 y de J. L. Funck Brentano y J. Vantelón, resumen los conocimientos actuales sobre la enfermedad de riñón poliquístico tipo adulto.

La definición de esta afección hereditaria, probablemente transmitida por un gene transportado por el cromosoma X, y por lo tanto, no ligado al sexo, descansa sobre tres principios básicos:

- a) **Topográfico:** La enfermedad es bilateral, afectando ambos riñones en grados variables de extensión. Jamás existe enfermedad poliquística renal de tipo adulto unilateral.
- b) **Morfológico:** Los riñones afectados se hallan reempla-

zados por múltiples quistes, cuyo contenido puede ser claro, urinoso, hemático o purulento. El tamaño de los quistes no es uniforme, variando a tal punto en un determinado riñón, que la superficie quística se proyecta o penetra muchas veces dentro del parénquima o superficie parenquimatosa. En las formas avanzadas, el riñón, que es inmenso o enorme, no está compuesto más que de quistes separados los unos de los otros por espacios ínfimos de parénquima renal variable.

- c) Evolución: Lo propio de la enfermedad poliquística renal tipo adulto, es que es una lesión progresiva, a veces evoluciona lentamente, pero siempre, llegando al final, si la muerte no ocurre por otras causas, a la destrucción completa de todo el parénquima renal. Una enfermedad poliquística evoluciona irreversiblemente a la insuficiencia renal y a la muerte.

Etiología:

En el curso de los últimos 100 años, se han propuesto una serie de teorías para explicar la existencia del riñón poliquístico y, como era de esperarse, ninguna ha sido aceptada universalmente. En 1856, Virchow postuló que los quistes eran el resultado de destrucción ocasionada por cristales de ácido úrico o atresia de los conductos colectores a nivel de la papila secundaria o pielonefritis o papilitis. Ese mismo año Kupffer demostró que los riñones se formaban a partir del conducto mesonéfrico y la yema metanefrogénica. Basado en los hallazgos de éste último investigador, Hildebrand, en 1894, creyó que el riñón poliquístico era el resultado de un fallo en la unión de estas dos partes.

Albrecht, Herxheimer y Nicholson, propusieron una teoría neoplásica en la enfermedad poliquística renal. En 1923 Kampmeir y McKenna en 1933, propusieron que la lesión se debía a la persistencia de la primera, segunda y tercera generaciones de las nefronas. Estas nefronas usualmente desaparecen pero, de acuerdo con estos investigadores, estas pueden persistir y dar lugar a la formación de quistes.

Hopplers en 1930, sugirió que una reducción en el riego sanguíneo renal producía la degeneración quística del riñón.

Roos, en 1941, atribuyó la enfermedad a un defecto en el plasma germinal. En 1947, Lambert demostró por secciones seriadas del riñón, que varios de los quistes en el adulto comunicaban con túbulos, mientras que en el riñón poliquístico neonatal los quistes eran cerrados.

Bricker y Patton, en 1955, demostraron, con inyección de insulina y P-amino hipurato, que varios de los quistes - los adultos y uno que otro en los niños, se hallaban en comunicación funcional con nefronas abiertas. Estos hechos, junto con el hallazgo de enfermedad poliquística en el pez cado de oro, el cual tiene un riñón mesonéfrico, anularon las teorías de Hildebrand y Kampmeir.

Allen postuló que el desarrollo normal de la yema ureteral tiene un efecto "organizador" en la masa metanefrogénica que permite la canalización de los túbulos. Si existe algún defecto en la acción de este "organizador", puede dar como resultado una atresia de los túbulos con la formación secundaria de quistes.

Recientemente Potter y Osathanondh, empleando la técnica de microdissección en riñones de 70 fetos normales, infantes y adultos, demostraron que los túbulos colectores se forman como consecuencia de ramificaciones repetidas en la yema ureteral. La primera rama de la yema ureteral constituye la porción ampular, la cual representa el área de crecimiento y, la porción terminal e intersticial del túbulo. La ampolla normalmente induce la formación del nefrón y luego desaparece; mientras, la porción intersticial del túbulo persiste. Estos investigadores también llevaron a cabo microdissección en riñones poliquísticos obtenidos de 30 pacientes con esta enfermedad, cuyas edades oscilaron entre recién nacidos a 67 años, habiendo encontrado que la anomalía principal se encontraba en el sistema tubular-colector. Ellos describieron 4 tipos patogénicos de enfermedad quística renal:

En el tipo I, ambos riñones se hallan aumentados en forma simétrica de tamaño, muestran una superficie lisa aunque se observan quistes pequeños de 1 a 2 mm de diámetro y son el resultado de hiperplasia de la porción intersticial de los túbulos colectores. Esta condición siempre se acompaña de enfermedad quística en el hígado, debido a proliferación de los canalículos biliares y, en menor cantidad, de quistes en el pulmón o páncreas. Esta enfermedad es invariablemente fatal y quienes la padecen fallecen en los primeros días de vida. Esta es la única enfermedad poliquística que puede encontrarse en gemelos y puede ser causada por un estado homocigótico de genes recesivos.

En el tipo II, la lesión renal quística puede ser bilateral, unilateral o solamente afectar una parte del riñón. Cuando ambos riñones se encuentran afectados, la enferme-

dad es casi siempre fatal después del nacimiento. Si, por el contrario, solamente un riñón o parte de él se hallan afectados, la enfermedad puede detectarse en la infancia o juventud o, aún más, puede ser asintomática. Esta malformación se acompaña de anomalías en otros órganos, pero no con hiperplasia de los canalículos biliares. La mayor anomalía en esta variedad de riñón poliquístico es una inhibición de la actividad ampular, lo cual provoca paro o detención en la formación del nefrón y, como consecuencia, subdivisión secundaria de los túbulos y por consiguiente formación de quistes.

En el tipo III de enfermedad poliquística, la enfermedad es siempre bilateral y casi siempre presente desde el nacimiento, estando los riñones más grandes de lo normal. Frecuentemente se encuentra historia familiar de la enfermedad. Las anomalías se encuentran tanto en la porción ampular como intersticial del sistema tubular colector. Los sitios más comunes en los cuales se forman los quistes son el ángulo del asa de Henle, la cápsula de Bowman y el túbulo contorneado proximal. Todos los quistes se hallan conectados con los túbulos que comunican con la pelvis renal. La edad en la cual la enfermedad se hace manifiesta varía de acuerdo con la proporción de tejido normal o anormal. En general, en este grupo se incluyen todos los riñones quísticos bilaterales encontrados en individuos mayores de varias semanas de edad. Esta variedad se designa como enfermedad poliquística del adulto.

En el tipo IV, la lesión se debe a obstrucción uretral o ureteral en la vida fetal temprana, lo cual da como resultado un aumento en la presión retrógrada que afecta el desarrollo posterior de los túbulos, dando lugar a la formación

de quistes. La severidad de la lesión depende del grado y tiempo de principio de la lesión obstructiva.

Problemas Prácticos:

Reconocer la enfermedad, tratando hasta donde sea posible de evitar sus complicaciones y los errores de tratamiento (régimen o método desesperado), son los problemas prácticos de actualidad en la enfermedad del riñón poliquístico. La enfermedad es hereditaria y prolongadamente latente, de tal suerte que no puede ser descubierta más que en tres circunstancias: los accidentes evolutivos propios de la enfermedad; por ser una enfermedad urológica, en la cual se encuentra un riñón poliquístico con el aspecto funcional de un riñón normal; el examen sistemático de los miembros de una familia donde uno de ellos es conocido como portador de una enfermedad poliquística.

Accidentes Evolutivos:

Los accidentes evolutivos del riñón poliquístico tipo adulto pueden ser divididos en problemas menores y mayores.

A. Los accidentes evolutivos menores son:

1. Resultado de una combinación de síntomas urológicos, entre los que se pueden mencionar:

a- Las lumbalgias: signo que se observa entre el 29 y 50% de los casos (45% en la estadística del servi-

cio de Pr. J. Hamburger, reportada por J. L. Funck Brentano y J. Vantelón). Los dolores son variables: pueden ser sordos, localizados, como igualmente violentos, exacerbados por los movimientos, la marcha o el estar sentado. Los dolores lumbares simples no significan que la enfermedad esté en su estado precoz. Ellos pueden revelar una complicación inicial severa, tal como que uno de los muchos quistes halla expulsado su material purulento a la fascia perirrenal (esta es una observación reciente en el servicio de Pr. R. Couvelaire).

b- La hematuria puede ser observada en el 22% de los casos. Se ha dicho que el 46% de los enfermos tienen hematuria en un momento determinado de la evolución de la enfermedad.

Una hematuria aislada, que ocurre en un sujeto al rededor de los 50 años de edad, portador de una enfermedad poliquística renal de tipo adulto, únicamente con un solo gran riñón palpable, puede dar la impresión de que se trata de cáncer del riñón. Por consiguiente, es imperativo que, en un paciente dado, se hagan todos los exámenes de laboratorio adecuados, tales como pielograma, tomografía, angiografía, centellografía, etc., que permiten diferenciar entre ambas entidades clínicas y evitan la realización de una nefrectomía innecesaria. En relación con lo anterior, se afirma que en la etapa inicial de la enfermedad poliquística renal del tipo adulto o tipo III de Potter, el diagnóstico de su existencia es sumamente difícil y puede confundirse con cualquier otro tipo de ma-

sa renal o bien pasar desapercibida. Sin embargo, en la actualidad, con el uso de la angiografía renal selectiva, el diagnóstico puede hacerse temprano y en forma más precisa que con otro método radiológico.

El por qué ocurre hematuria en esta lesión permanece desconocido y, por lo tanto, surge la interrogante de cual será la conducta que deberá adoptarse en su presencia. Es conveniente abstenerse de prescribir reposo y transfusiones sanguíneas, ya que la hematuria se retirará espontáneamente en 15 ó 20 días. En algunas circunstancias especiales, tales como ante una hematuria muy grave, deberá intervenir quirúrgicamente al paciente, ya que la descapsulación con corte de la cubierta de los grandes quistes, ha producido mejoría. (R. Couvelaire). Este procedimiento actualmente se usa como una excepción, sobre todo ahora, con la aparición del ácido epsilon amino caproico.

- c- Los cólicos nefríticos: El cólico nefrítico se presenta en 1 de cada 10 pacientes y es un indicio de que la enfermedad está en evolución. Habitualmente, el dolor agudo está ligado a la compresión o distensión brusca de un quiste, sin compresión de la vía excretoria. La urografía intravenosa muestra las imágenes típicas de la enfermedad, observándose los dos riñones funcionando bien, sin ningún signo de supresión. Todo el tratamiento se resume a los analgésicos y al reposo. El cólico nefrítico puede ser provocado por distensión brusca de un quiste polar inferior o yuxtapiélico que com-

prime la vía excretoria; puede ser debido a un cálculo ureteral radiotransparente o no. Se ha mencionado que aproximadamente un 10% de los riñones poliquísticos de tipo adulto, se hallan complicados por cálculos y que aproximadamente un tercio de los mismos son de ácido úrico.

Debe recordarse que, en esta enfermedad como en otras complicadas por litiasis, el cólico nefrítico puede ser recurrente. El tratamiento de la litiasis en el riñón poliquístico es igual al efectuado en otras enfermedades renales con litiasis. Cuando el cólico nefrítico se debe a compresión por un quiste, se puede beneficiar al paciente haciendo una lombotomía, que permite la escisión de la cubierta del quiste compresivo, restableciendo la libertad de la vía excretoria y, por lo mismo, se suprime el dolor. Debe evitarse desde todo punto de vista la tentación de colocar una sonda ureteral, debido a que pueden presentarse infecciones después de una endoscopia y no es exagerado mencionar que uno de los enemigos más grandes de un enfermo afectado de riñones poliquísticos, es la cistoscopia y las maniobras instrumentales ureterales.

- d- Los tumores lumbares: Signo revelador bastante raro, porque solo un 5% de pacientes con este tipo de lesión se anuncian en esta forma. A la inversa, en el curso de la evolución, todos los riñones poliquísticos llegan a ser grandes y, entre las piezas de autopsia, el riñón más pequeño ha pesado 900 grs.

En clínica, un tumor lumbar bilateral es enfermedad poliquística del adulto, hasta no demostrarse lo contrario.

e- La piuria: Complica frecuentemente la enfermedad poliquística renal del adulto. Dalgaard ha señalado un 26% y Higgins hasta 60%. La infección espontánea del quiste existe, pero no está de más repetir lo peligrosas que son las exploraciones endoscópicas. El tratamiento de esta complicación es a base de antibióticos.

f- Alteraciones de la micción: Son consideradas como reveladoras únicamente en el 8% de los casos. Lo anterior se debe a que esta es una enfermedad del riñon que, por lo general, no suele dar ninguna manifestación clínica relacionada con el árbol urinario bajo. Si tales manifestaciones existen, es debido a que, además de la enfermedad poliquística, hay una enfermedad asociada del aparato urinario bajo. Tanto es así, que R. Couvelaire ha visto enfermos con riñon poliquístico del tipo adulto complicados con una esclerosis del epitelio vesical, que ha tenido que ser resecada con un adenoma prostático que ha habido que enuclear, o bien un tumor benigno o maligno de la vejiga urinaria, etc. Las enfermedades neoplásicas del epitelio vesical o de la uretra u otro tipo de patología femenina, son de una frecuencia tal que se puede considerar que son ellas quienes dan las crisis urinarias en las mujeres aquejadas de riñon poliquístico y no la nefropatía en sí. Sin embargo, debe de hacerse énfasis en que la importancia de esta aso-

ciación es doble, ya que no debe el clínico contentarse con hacer el diagnóstico de una enfermedad cérico-uretro-prostática, sino que debe además pensar que puede haber una nefropatía crónica, de las cuales la poliquistosis no es más que un ejemplo. A la inversa, no debe tomarse en cuenta la enfermedad poliquística ya infectada, en la cual los trastornos de la micción han sobrevenido como consecuencia de un tratamiento urológico.

1) Los accidentes menores son típicamente médicos y conducen rápidamente al diagnóstico exacto: la hipertensión arterial, la albuminuria y la hiperazotemia.

a- La hipertensión arterial: es un signo revelador en el 22% de los casos y, conforme transcurre el progreso de la enfermedad, esa complicación se presenta más a menudo, observándose en los estadios tardíos de la enfermedad, en 8 de cada 10 pacientes (78% de los casos). En ausencia de insuficiencia renal, la hipertensión arterial es poco grave, moderada, con alteraciones discretas en el fondo de ojo. La palpación de dos grandes riñones, la anamnesis exacta y precisa, en la cual algunos pacientes han fallecido de una nefropatía crónica, no deben dejar duda en cuanto al diagnóstico. Así mismo, sino se palpa un gran riñon, el diagnóstico no puede ser comprobado hasta haber realizado los exámenes radiográficos indispensables.

b- La albuminuria: es signo revelador en 1 de cada 5 pacientes.

- c- Finalmente, la hiperazotemia moderada, inferior a 1.50 g.0/oo, es un signo que se encuentra en el 10% de los casos. La historia clínica es inequívoca refiriendo los pacientes alteraciones discretas en el estado general, poliuria, polidipsia, una albuminuria inferior a 1 gr. por 24 horas, una leucocituria apenas aumentada, una acidosis hiperclorémica.

En una forma general, la dificultad del diagnóstico estriba en la ausencia de un gran riñón palpable y de una anamnesis característica.

La dificultad diagnóstica se hace extrema ante la ausencia de un gran riñón palpable, en insuficiencia, ya que la hiperazotemia contraindica la urografía intravenosa. Sin embargo, esta eventualidad es rara, ya que una poliquistosis con hiperazotemia crónica, por lo general tiene unos grandes riñones, el crecimiento de los cuales es asimétrico.

- B. Los accidentes evolutivos mayores de la enfermedad poliquística.

Como a los precedentes, se les puede dividir en complicaciones urológicas y complicaciones nefrológicas.

- 1. Las dos complicaciones urológicas son: infección intraquística y la anuria.

- a- Las infecciones intraquísticas son uno de los grandes problemas diagnósticos propios del riñón poli-

quístico. Este se hace difícil, debido a que la localización de la infección puede ser uni o bilateral. El tratamiento es también, sobre todo, apasionante, ya que con el uso de los antibióticos desaparecen rápidamente los signos infecciosos; de lo contrario, puede sobrevenir una pionefrosis que, sin signos locales particulares, destruirá en algunos días el riñón o lo que queda de él.

En la mayoría de los casos esta complicación se manifiesta por dolores lumbares, fiebre, una alteración del estado general y la percepción de una masa uni o bilateral lumbar.

Cuando cada fosa lumbar tiene el signo de una masa renal, el diagnóstico de riñón poliquístico de tipo adulto debe ser considerado primero. Los exámenes uro radiográficos confirmarán el diagnóstico.

Al haber masas uni o bilaterales, luego que el diagnóstico exacto se ha establecido, es interesante conocer y prever la evolución inmediata, sobre todo, si es posible que exista retención intraquística, ya que una retención hemorrágica precede a una hematuria y una retención supurada va seguida de una piuria. Los antibióticos han modificado completamente el desarrollo espontáneo de estos accidentes, previniendo que las hemorragias no se infecten y numerosas infecciones quísticas retroceden completamente. La evolución propia de la enfermedad hará que se pierda el riñón y la muerte del enfermo. La estadística de la clínica urológica-

ca del Hospital Necker confirman lo anteriormente expuesto, ya que de 9 hemorragias intraquísticas 4 se han sobre infectado y han debido ser operadas y cada vez que el riñón no ha estado más que con una masa llena de pus: cuatro pionefrosis, cuatro nefrectomías. Sobre 9 pionefrosis no operadas, 4 han dado una septicemia mortal; 4 enfermos desarrollaron en corto plazo una pionefrosis apirética no tratada, falleciendo rápidamente. Es de hacer notar que, interviniendo quirúrgicamente estas complicaciones graves, puede tenerse una evolución más favorable.

R. Couvelaire ha operado con nefrectomía 3 pionefrosis, sobreviviendo los 3 enfermos. En otros tres pacientes han ocurrido hemorragias intraquísticas que han sido operadas por evacuación de los quistes y descapsulación, estando 2 vivos y 1 muerto.

En estos 6 operados, hubo solo 1 muerte por insuficiencia renal. ¿Qué quiere decir esto? Que la indicación operatoria es más grande de lo que los nefrólogos la han recomendado?, seguramente no.

La divergencia entre el nefrólogo (abstencionista) y el urólogo (operador), estriba en que, con el primero, llegan aquellos enfermos diagnosticados después de mucho tiempo, con insuficiencia renal, en los que el cuadro final es la muerte, en quienes los riñones han perdido su parénquima casi totalmente y por lo que la intervención lógicamente no está indicada. Con los segundos, llegan aque-

llos enfermos en los que el cuadro agudo marca la primera etapa de la enfermedad. Sus riñones están todavía funcionales. Extirpar un quiste lleno de pus en estos enfermos viene a ser un acto útil. El posee un riñón ligeramente alterado y con suficiente parénquima, por lo que vale la pena intentar su intervención. Si bien es cierto que la actitud terapéutica merece ser observada no solo en términos dialécticos de nefrología o de urología, más bien merece ser enfocada desde el punto de vista práctico. El tratamiento inicial debe estar hecho a base de dosis grandes y masivas de antibióticos. Aquellos pacientes que tienen insuficiencia renal severa de larga evolución (o hace tiempo), no debe pensarse para ellos en la cirugía. Para los otros, que son jóvenes y en los que la enfermedad es de aparición reciente, la cirugía vale la pena de ser intentada. Es necesario hacer ver que esta última eventualidad es rara.

- b- La anuria es rara (4 de cada 150 casos) y sucede en tres de cada 4 casos como consecuencia de una retención intraquística bilateral. Únicamente en 1 paciente fue secundaria a litiasis ureteral.

La ausencia de litiasis en las placas vacías de abdomen no elimina esta posibilidad. En la práctica, aún en contra de las complicaciones posibles por las maniobras instrumentales, el cateterismo ureteral se impone cuando la anuria se instala bruscamente.

- 2. Las complicaciones reno-vasculares son numero-

sas. Dos son muy conocidas: los cambios de insuficiencia renal reversible, los accidentes de hipertensión arterial.

Dos son menos conocidas: las complicaciones osteoauriculares y las complicaciones neurológicas metabólicas.

- a- Los cambios de insuficiencia renal aguda reversible. En 27 de 154 casos, se ha demostrado que la azotemia sube arriba de 2.50 por mil, para descender a 1.50 grs. por mil. La causa de estos cambios es la depresión de sodio, siendo lo que le da origen (restricción de sodio prescrita abusivamente), bajo el pretexto de que una nefropatía debe estar a régimen, aunque también se observó un caso con vómitos post-operatorios no compensados. Un riñón poliquístico elimina gran cantidad de sodio, especialmente bajo la forma de bicarbonatos. En la depleción sodada, la diuresis bajó y la azotemia sube. La administración de sal en la forma de bicarbonatos disminuye estas complicaciones, pero no altera el curso progresivo de la enfermedad. A este respecto se puede añadir que la cirugía del riñón poliquístico del adulto, en sí, está poco indicada, pero su existencia no contraindica que se pueda llevar a cabo una intervención quirúrgica urológica abdominal u otra, con la condición de estar muy atentos a las depleciones sodadas y de compensarlas adecuadamente.

- b- Los accidentes de hipertensión arterial y el ateroma no son más que muy banales cuando se piensa

en la frecuencia de ambas. Hemorragias meníngeas recidivantes sobrevienen en el 2% de los casos. Para Dalgaard, las hemorragias y los aneurismas cerebrales, asociados en algunos casos, son causa de muerte en el 13% de los casos. Deficiencia o insuficiencia cardíaca y coronaria en el 6% de los casos.

- c- Hipertensión arterial e insuficiencia renal: esta asociación conlleva un mal pronóstico, que es casi siempre fatal. Reducir el sodio para hacer disminuir la cifra de la hipertensión arterial, entraña una depleción de este electrólito, lo que, como ya se indicó, es peligroso, debido a la posibilidad de que el riñón entre en insuficiencia renal. Inversamente, todo aumento en la concentración de sodio es una causa de hipertensión.

Es uno de los méritos del trabajo de J. L. Funck Brentano y de J. Vantelón, el haber mencionado los accidentes osteoarticulares antes poco conocidos.

- d- Los accidentes osteoarticulares son la gota y las grandes desmineralizaciones. La gota es tan frecuente en pacientes con esta enfermedad, a tal extremo que algunos reconocen sistemáticamente los signos de insuficiencia renal en todo gotoso que no tenga antecedentes gotosos familiares.

La desmineralización se encuentra en el 8% de pacientes con riñón poliquístico y clínicamente se manifiesta por dolores óseos, pudiendo sobrevenir

fracturas espontáneas. Ellos se acompañan siempre de una hipocalcemia (calcemia inferior a 8.0 mg/litro), con su cortejo de síntomas y signos neurológicos y metabólicos. De éstos, el más corriente es una tetania frustrada, caracterizada por temblores, sobresaltos musculares, hiperreflexia y signo de chevostek. La crisis tetánica verdadera es rara. Pueden observarse trastornos psíquicos, tales como angustia, agitación simulando delirium tremens, abatimiento extremo llegando al coma y las crisis comiciales generalizadas de Bravais-Jacksonianas. El calcio sanguíneo puede llegar a cifras muy bajas, ya que en más de la mitad de los casos estudiados, se han encontrado valores menores de 60 mg/litro.

La inyección intravenosa inmediata de calcio, es rápidamente eficaz.

En la actualidad, se tiene preferencia por los gels de aluminio.

PATOLOGIA UROLOGICA HABITUAL EN LOS RINONES POLIQUISTICOS

El aparato urinario de un enfermo aquejado de riñón poliquístico puede tener cualquier enfermedad asociada.

1. La litiasis se encuentra en el 10% de los casos, siendo la tercera parte cálculos de ácido úrico.

R. Couvelaire ha operado 8 casos por las complicaciones que se sobre agregan a todas las litiasis: hematurias recidivantes, grandes crisis febriles con piuria, obstrucción mecánica sobre la vía excretoria. La cirugía de las litiasis en esta enfermedad es poco conveniente, porque la anatomía del riñón se halla muy distorsionada por los quistes; así mismo, para poder llegar al bacinete, es necesario reseca una serie de quistes. Y que decir de la dificultad de retirar los cálculos situados en los cálices en un riñón poliquístico. Los esfuerzos operatorios raramente son recompensados. Las recidivas son frecuentes; la infección del riñón no desaparece, los quistes bloquean el libre curso de la orina. Todo se complementa, es decir que la litiasis renal en el riñón poliquístico es recidivante y, por este hecho, no es quirúrgica.

2. El cáncer del riñón, como complicación del riñón poliquístico del adulto es, en realidad, una eventualidad rara. Ella no se ha visto jamás en la estadística de J. L. Funck Brentano y J. Vantelón y no ha sido vista más que una vez por R. Couvelaire. Reconocer el cáncer en una urografía venosa del riñón poliquístico es imposible. Sólo la nefrectomía, que ha sido efectuada por una complicación incurable, revelará su existencia en un riñón poliquístico.
3. Finalmente, deben mencionarse los flemones perinefríticos y la tuberculosis renal que, ocasionalmente, pueden presentarse asociadas al riñón poliquístico de tipo adulto.

EVOLUCION Y PRONOSTICO

La evolución se resume a una ley ineludible: los riñones poliquísticos evolucionan a la destrucción completa del parénquima renal y finalmente a la muerte. La muerte ocurre tardíamente entre los 30 y 40 años como término medio, después del inicio de la enfermedad. Puede decirse que la enfermedad poliquística renal del adulto evoluciona en forma comparable a una insuficiencia mitral, lo cual se tolera bien por largo tiempo, apareciendo en su evolución accidentes menores reversibles, según el estado en que se encuentre lo que quede de parénquima renal funcional. Finalmente la insuficiencia renal severa mata a estos enfermos, a menos que una de las grandes complicaciones no lo haya hecho con anterioridad. Entonces, ante la probabilidad de una evolución grave y en presencia de un enfermo determinado, establecer un pronóstico es difícil. La evolución puede ser en tal forma lenta, que la muerte puede ocurrir como consecuencia de otra enfermedad. En ocasiones la poliquistosis evoluciona en una forma fulminante.

Se pueden mencionar al respecto un cierto número de hechos vistos por Dalgaard.

En aquellos pacientes en quienes la enfermedad se manifiesta antes de los 50 años de edad, esta tiene un curso evolutivo mucho más rápido en el hombre que en la mujer, ya que el hombre solo sobrevive 10 años y la mujer sobrepasa los 15.

En los pacientes en quienes la enfermedad se manifiesta después de los 50 años, la sobrevivencia es casi igual entre el hombre y la mujer.

La detección por palpación de dos riñones grandes indica un aspecto importante: cuando ocurre antes de los 50 años, el 42% de las mujeres y el 47% de los hombres mueren durante los 30 meses siguientes. Cuando estos se detectan después de los 50 años, la evolución es entonces más rápida, porque 69% de las mujeres y 67% de los hombres mueren más prematuramente.

Finalmente, la existencia de una insuficiencia renal eleva considerablemente las oportunidades de sobrevivencia. Cuando esta aparece antes de los 50 años, 88% de las mujeres y 93% de los hombres mueren dentro de los 5 años después de su inicio. A partir de los 50 años de edad, el apareamiento de una insuficiencia renal es una complicación extremadamente seria, ya que el 94% de las mujeres y el 100% de los hombres fallecen en un período de 5 años.

POSIBILIDADES TERAPEUTICAS

Frente a una evolución tan fatal, cuáles son nuestras posibilidades terapéuticas?

Decir que existe un tratamiento médico para esta enfermedad es un abuso de lenguaje, ya que esto se resume al reposo y a un régimen dietético no desprovisto de sal; al uso de antibióticos cuando existe una piuria; a la inyección intravenosa de calcio frente a los accidentes seguidos de hipocalcemia y a la administración P.O. de gels de aluminio para disminuir las hipocalcemias crónicas.

Lo mismo puede decirse de las intervenciones quirúrgicas.

cas conservadoras. Dos tipos de intervenciones han sido descritas: la operación de Rovsing, que es una descapsulación de los riñones con punción de los quistes. La operación de Goldstein, la cual es muy compleja, porque después de la descapsulación de los riñones, de la escisión de la cubierta de los quistes más superficiales, finaliza en una nefrostomía y en una marsupialización de los quistes a la pared lumbar. Esta gran nefropexia permite la punción transparietal. Después de años de discusión R. Couvelaire preconiza lo siguiente:

Las indicaciones quirúrgicas de la enfermedad poliquística renal del tipo adulto, con el advenimiento de los trasplantes renales, puede decirse que ha solucionado el problema, pero debe quedar claro que esta es una última medida, ya que, una enfermedad poliquística de este tipo, evoluciona paulatinamente hacia la destrucción. Mientras exista una cantidad suficiente de parénquima renal para asegurar la vida en condiciones aceptables, se puede tolerar la enfermedad.

A partir del momento en que las complicaciones se hacen intolerables y el grado de insuficiencia renal es irreversible, estos riñones deben ser suprimidos por nefrectomía bilateral y reemplazados por un riñón sano.

Desafortunadamente, los trasplantes renales no están al alcance de todos y no están más que en un estado de experimentación.

OBJETIVOS

Los objetivos del presente trabajo fueron los siguientes:

1. Investigar la frecuencia de riñón poliquístico del tipo adulto o tipo III de la clasificación de Potter en las autopsias realizadas en los hospitales universitarios - General "San Juan de Dios" y Roosevelt de Guatemala.
2. Hacer un análisis de los signos y síntomas de nuestros pacientes aquejados con esta enfermedad y comparar nuestros resultados con los de otros autores.
3. Investigar la existencia de otro tipo de patología quística o vascular en otros órganos de la economía, asociada con esta lesión.
4. En virtud de que esta enfermedad se hereda en forma dominante por un gene ligado al cromosoma X, por consiguiente no ligada al sexo, se intentó investigar a los familiares de los pacientes fallecidos o vivos, para ver si alguno de ellos era portador de la enfermedad, lo cual no pudo realizarse debido, por un lado, a falta de cooperación de los familiares y, por el otro, que varios de ellos no se pudieron localizar por direcciones inexactas. Finalmente,
5. Actualizar los conocimientos que se tienen sobre esta enfermedad.

MATERIAL Y METODOS

Para la realización del presente estudio, se hizo una revisión de los protocolos de autopsia de los Departamentos de Anatomía Patológica "Dr. Carlos Martínez Durán", de los hospitales universitarios General "San Juan de Dios" y Roosevelt de Guatemala, así como de las historias clínicas de los pacientes no fallecidos, diagnosticados clínicamente, por un período de 10 años, comprendidos del 1º de enero de 1963 al 31 de diciembre de 1973. En cada paciente se analizaron varios parámetros, tanto en lo que se refiere a las historias clínicas, como protocolos de autopsia.

En la investigación realizada se encontraron 13 casos, los cuales se resumen a continuación, haciéndose al final, en todos ellos, un comentario y un estudio comparativo de los hallazgos.

RESULTADOS: Presentación de casos

J.A.F. (R.M. 225-392-69), sexo masculino, de 69 años de edad, tiene historia de varios ingresos previos a su muerte en este hospital. Originario y residente en la capital.

Primer Ingreso: (9-II-67). Refiere que hace 8 años inició dolor tipo cólico esporádico en hipocondrio izquierdo, en algunas ocasiones irradiado a hipocondrio derecho. El dolor aumentaba de intensidad durante la inspiración y no estaba relacionado con las comidas. Disnea que coincide con accesos de dolor en hipocondrio izquierdo.

Antecedentes:

Familiares: Padre falleció de enfermedad del corazón.

Médicos: úlcera gástrica hace 1 año, hematemesis y melena, tratados en este hospital. Chancro y blenorragia en 1928. Hace 2 años accidente cerebro-vascular que dejó como secuela imposibilidad de mover miembro inferior izquierdo y miembro superior derecho. Tratado en este hospital, hace un año recobró movimientos normales.

Genito-urinario: nicturia, poliaquiuria.

Segundo Ingreso: Motivo de consulta, disnea de medianos esfuerzos, dolor en epigastrio irradiado a región axilar derecha. Edema hace 22 días. Diarrea reciente.

Historia: Refiere que hace 6 meses principió con dolor en región epigástrica e hipocondrio izquierdo, con sensación de compresión que irradia a región escapular derecha y tórax anterior izquierdo. Disnea de medianos esfuerzos.

Examen Físico: Edema generalizado. Genitourinario normal. Pulmones: hay submatidez en ambas bases pulmonares. Cardiovascular: dolores ocasionales en tórax anterior, disnea, tos reseca, hemoptisis. Abdomen: hígado a 5 cms. por debajo del reborde costal.

Egresó el 9-III-69 con diagnóstico de insuficiencia cardíaca secundaria a hipertensión arterial.

Reingresó el 26-III-69 por inconciencia, salida de espuma por la boca (10:30 horas). A las 14:00 horas, presentó súbi-

tamente cuadro hipotensivo con dilatación de las pupilas, sin respiraciones, sin pulso y el corazón desfalleció paulatinamente hasta presentar paro.

Diagnóstico de ingreso: ICCD, edema agudo del pulmón.

El paciente no tuvo ningún estudio de laboratorio clínico o urorradiográfico.

A la autopsia (A-69-6877), como datos interesantes, se encontraron los riñones aumentados hasta 6 veces de tamaño. El riñón derecho pesó 535 grs. y el izquierdo 880 grs. Ambos conservaban su forma original, estando la casi totalidad del parénquima renal sustituida por múltiples quistes de contenido seroso o hemorrágico, que medían de 1 a 10 mm de diámetro. Las pélvices renales, los uréteres y la vejiga de aspecto normal. El cerebro pesó 1,510 grs., mostrando la duramadre adherencias múltiples y a diferentes niveles al parénquima cerebral. Se encontraron hemorragias corticales múltiples con invasión ventricular masiva y un hematoma subdural antiguo organizado en el lóbulo parietal derecho. El corazón mostró hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. Había, además, edema pulmonar agudo.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñón poliquístico tipo adulto o tipo III de Potter.
- 1b.- Enfermedad hipertensiva del corazón.
- 1c.- Edema pulmonar agudo.
- 1d.- Aneurisma disecante de la aorta.
- 1e.- Hematoma subdural organizado en región parietal derecha. Hemorragias corticales cerebrales múltiples e intraventricular masiva.

A.D.F. (R.M. 275-467-70), de sexo masculino, de 47 años de edad, originario y residente de Barberena.

Ingresa por segunda vez al hospital, por historia de que hace 20 días sintió escalofríos, fiebre no cuantificada, diarrea con deposiciones de 3 a 4 al día, sin moco, sangre ni pujo, debilidad generalizada, vómitos blanquecinos postprandiales y edema de los miembros inferiores.

Al examen físico se encontró una presión arterial de 180/120. Edema de cara y miembros inferiores. Dolor a la palpación profunda en hipocondrio derecho irradiado a epigastrio.

Antecedentes:

Familiares: aparentemente sanos.

Médicos: en 1968 tratado en este hospital por hidronefrosis e hipertensión arterial.

Los exámenes de laboratorio revelaron una orina con albúmina de 2.5 grs. por litro. Urocultivo negativo. Hemoglobina 14 grs. Nitrógeno de urea 68.5, creatinina 2.6.

Se le hizo en esa oportunidad un pielograma endovenoso que fue diagnosticado como riñón poliquístico.

El paciente falleció a los 10 días de su ingreso.

A la autopsia (A70-809), se encontraron, como datos positivos, una neumonía basal bilateral y los riñones marcadamente aumentados de tamaño, pesando el derecho 1632 y el izquierdo 2450 grs. Ambos riñones mostraban reemplazo del

99% del parénquima renal por múltiples quistes que miden de 0.5 á 3 cms. de diámetro; el contenido de la mayor parte de los quistes era de aspecto seroso, encontrándose unos con contenido hemorrágico y en otros era francamente purulento. El hígado pesó 1585 grs. y, excepto por múltiples quistes de contenido seroso que miden de 0.5 á 3 cms. de diámetro, situados en el borde anterior del lóbulo derecho, es de aspecto normal. El cerebro y el resto de los órganos era normal.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.-Riñón poliquístico del tipo adulto o tipo III de Potter.
- 1b.-Neumonía basal.
- 1c.-Insuficiencia renal.
- 1d.-Hígado: quistes múltiples.

H.L.C. (R.M. 344-605-70), de 45 años de edad, de sexo femenino, originaria y residente de Pochuta, Chimaltenango.

Ingresa el 1° de setiembre porque 15 días antes inició cuadro de "sensación de aire" y "tirantez" al caminar, en tórax y abdomen, severo, así como poliuria.

Antecedentes:

Familiares: padre, madre y hermanos normales.

Médicos: tos ferina hace 4 ó 5 años.

Examen Físico: Presión arterial y otros signos vitales norma-

les. Abdomen globuloso, blando, masa nodular en fosa y flanco izquierdos. No tiene fondo de ojo.

Exámenes: glicemia 97%, nitrógeno de urea 96.5 mgs. Presión arterial: 120/80. Orina: glóbulos blancos abundantes, en grumos; células epiteliales abundantes. Hematología: glóbulos blancos 8350, hemoglobina 106, hematocrito 33, sedimentación 55. Pielograma retrógrado compatible con riñón poliquístico. Electrocardiograma: crecimiento aurícula derecha y bloqueo incompleto rama izquierda haz de Hiz.

Egresó de este hospital y no se volvió a saber de este caso.

Diagnóstico de Egreso:

Riñón poliquístico bilateral de tipo adulto.

D.R.A. (R.M. 267-265-68), de sexo masculino, de 70 años de edad, originario y residente de Sacatepéquez.

Ingresa con historia de masa abdominal de 3 años de evolución, a la cual no le dio importancia; náusea y vómitos de contenido alimenticio.

Al examen físico, como único dato positivo, se encontró masa no dolorosa en hipocondrio derecho.

Los exámenes de laboratorio dentro de límites normales.

Al paciente se le hizo una laparatomía exploradora por masa intra-abdominal. Se halló un quiste infectado del hígado.

do, el que fue drenado, obteniéndose aproximadamente 600 cc de líquido achocolatado (amebas), localizado en el lóbulo izquierdo. En el resto de la superficie del hígado se encontraron quistes con líquido claro. El paciente hizo un post-operatorio aparatoso, falleciendo 5 días más tarde.

Los hallazgos de autopsia (A-6239-68), mostraron:

Hígado: bajo la cápsula se encuentran formaciones quísticas, la mayor de 5 cms. de diámetro. Peso: 6000 grs.

Riñones: derecho 850 e izquierdo 600 grs. de peso. Los riñones presentan un cuadro interesante, debido a que el 99 % del parénquima renal se encontraba sustituido por formaciones quísticas, no siendo posible identificar cortical y medular. El contenido de los quistes era seroso.

Cerebro no se hizo, por oposición de los familiares.

Diagnóstico Anatómico Final:

1a.- Enfermedad renal poliquística del tipo adulto o tipo III de Potter.

1b.- Hígado poliquístico.

Post-operatorio: de drenaje de absceso del hígado.

H.G.G. (R.M. 293820-69), de sexo masculino, se ignora la edad, originario y residente de Santa Rosa.

Ingresó por emergencia con historia de epistaxis de 48 ho-

ras de evolución, hematuria y aparente melena.

Antecedentes:

No se conocen.

Examen Físico (deficiente: malas condiciones generales y nutricionales. Presión arterial 200/140.

Los exámenes de laboratorio revelaron: hemoglobina 4 grs. Hematocrito 15%. Urea 185 mgs/%, creatinina 6.5 mgs/%. Glicemia 354 mgs/%. No se hizo pielograma.

El mismo día de su ingreso, el paciente falleció.

La autopsia (A-69-6899), reveló, como datos positivos:

Pulmones: adherencias fibrosas a la pleura.

Hígado: peso de 1369 grs. Mostraba la superficie externa y de corte sembradas de múltiples quistes de 0.5 á 4 cms. de diámetro, con contenido seroso.

El riñón derecho pesó 990 y el izquierdo 1085 grs. Ambos mostraban el 95% del parénquima renal reemplazado por múltiples quistes que medían de 0.5 á 5 cms. de diámetro, de contenido seroso, hemorrágico o purulento. El sistema urinario inferior era normal. Cerebro normal.

Diagnóstico Anatómico Final:

1.- Riñón poliquístico del tipo adulto o tipo III de Potter.

2.- Hígado poliquístico.

3.- Insuficiencia renal (clínico).

- Bronconeumonía lóbulo inferior izquierdo.
- Hipertensión arterial (clínico).
- Enfermedad hipertensiva del corazón con hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo.

T.R.C. (R.M. 16972-86), de sexo masculino, de 72 años de edad, originario y residente de Totonicapán y esta capital respectivamente.

Ingresa por síntomas de cefalea desde hace 7 años, zumbido de oídos, edema de miembro inferior izquierdo, disnea, fatiga de 1 mes de evolución.

Antecedentes: Ingreso previo hace 2 meses por rinoescleroma.

Examen Físico: Presión arterial 220/120. Ojos: arco senil, no se hizo fondo de ojo. Tórax normal. Abdomen: no se palpa organomegalia.

Los exámenes de laboratorio a su ingreso demostraron:

Hematología: hemoglobina 12.5, hematocrito 39. Orina: - epitelios. Química sanguínea no tiene.

A los 10 días de su ingreso perdió súbitamente la conciencia, falleciendo inmediatamente después.

Diagnóstico de defunción:

Hemorragia intracerebral severa.

No se le hizo pielograma endovenoso.

El diagnóstico de riñón poliquístico se hizo en Anatomía - Patológica.

A la autopsia, se encontró un paciente de 167 cms. de talla, con un peso de 50 kgs.

Pulmones mostraron atelectasia basal, enfisema compensatorio y congestión. Colon con múltiples divertículos en el recto sigmoide. Riñones pesando 900 grs. el derecho y 750 grs. el izquierdo. Ambos mostraban múltiples quistes en el parénquima, con congestión moderada en las áreas viables. El cerebro pesó 1350 grs., encontrándose hemorragia subaracnoides extensa, edema cerebral severo. Las amígdalas cerebelosas estaban herniadas.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñones poliquísticos variedad adulta o tipo III de Potter.
- 1b.- Enfermedad hipertensiva del corazón.
- 1c.- Hemorragia subaracnoidea masiva. Edema cerebral masivo.
- 2a.- Rinoescleroma.
- 3a.- Diverticulosis del colon.

H.H.P. (R.M. 7381-72), de 45 años de edad, sexo masculino, originario y residente en Guatemala.

Historia: Refiere la esposa que hace 15 días le salió un ba

ro en el maxilar inferior, que se infectó, acompañándose de vómitos, cefalea, malestar general, dolor abdominal. Hace 4 días inició epistaxis y disfagia.

Antecedentes por Sistemas:

Gastrointestinal: anorexia, pirosis, náusea (cólicos).

Genitourinario: disuria.

Al examen físico se encontró un paciente tóxico, febril, con una presión arterial de 150/110. Piel de mentón marcadamente edematosa, congestionada, observándose en su porción central una úlcera de bordes irregulares y con fondo necrótico, que exuda material purulento. Los ganglios linfáticos del cuello aumentados de tamaño, blandos y dolorosos. El tórax era normal. Abdomen blando, depresible y no doloroso. Hígado palpable a 3 cms. por debajo del reborde costal. Resto del examen físico negativo.

Diagnóstico clínico de ingreso: carcinoma basocelular, blastomycosis.

Los exámenes de laboratorio revelaron hemoglobina 6 grs., hematocrito 22 mm%. Química sanguínea: urea 265 mgs% creatinina 16.5 mgs%. Orina con trazos de albúmina, hemoglobina positiva. Epitelio. Leucocitos 20 á 25 por campo, eritrocitos 6 á 8 por campo. Bacterias: Na 118 mEq/L.

Doce horas después de su ingreso, se le encontró en estado de semicoma, con oliguria y posteriormente uremia. Los exámenes de laboratorio en esta oportunidad mostraron una creatinina de 10 mgs%, urea 66 mgs%, orina con hemoglo-

gina positiva, 20 á 25 leucocitos por campo. Calcio 6 mgs.% y fósforo 12 mgs%.

El paciente falleció 3 días después.

A la autopsia, se encontró un individuo malnutrido, con una séptico-piohemia, con formación de abscesos en pulmones e hígado. El riñón derecho pesó 710 grs. y el izquierdo 685 grs. La superficie externa y de corte mostraron múltiples quistes que miden de 1 á 3 cms. de diámetro, de contenido seroso. Las pélvices renales, uréteres y tracto urinario inferior eran normales.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñón poliquístico de tipo adulto o tipo III de Potter.
- 1b.- Séptico-piohemia con formación de abscesos en pulmones e hígado.
- 1c.- Malnutrición crónica del adulto.
- 1d.- Forúnculo del mentón.

J.P.M. (R.M. 76-674-60), de 65 años de edad, masculino, originario de Antigua y residente en esta capital. Ingresó con historia de que padece del corazón desde hace 4 años, mal que se ha caracterizado por disnea de esfuerzo, la cual fue evolucionando a palpitaciones, hasta hace 2 años en que la disnea se hizo tan severa, que se incrementaba con pequeños esfuerzos.

Antecedentes:

Familiares: no referidos.

Médicos: diagnóstico de hipertensión arterial hace 4 años. **Raúludismo** hace 40 años.

Quirúrgicos: hernia inguinal bilateral hace 4 años. Amputación de miembro superior izquierdo hace 8 años (no hay detalles de esto). Dos ingresos previos a este hospital. En 1960 egresó con diagnóstico de riñón poliquístico bilateral, insuficiencia cardíaca e hipertensión nefrótica. Se hizo **pielograma** retrógrado. Ingreso en 1962: parálisis facial. - **Oftalmoplejía** por accidente cerebro-vascular.

Ingreso en 1963 (agosto): gastroenterocolitis aguda (no ha tomado medicamentos).

Ingreso final: 13 de julio de 1964.

Examen Físico: obnubilado, presión arterial 240/150, pulso 140 por minuto, temperatura 37.5°C. Arco senil, fondo de ojo con retinopatía hipertensiva. Estertores crepitantes en hemitórax derecho. Reflejos normales. Al segundo día de hospitalización inconsciente, no signos de localización, respiración de Cheyne Stokes. Hiperreflexia osteotendinosa, diuresis escasa. Exámenes de laboratorio revelaron hematología: hemoglobina 12.9 grs. Hematocrito: 37%; glóbulos blancos 10,300; segmentados 87. Nitrógeno de urea 20.9 mgs%, glicemia 93 mgs%. Electrocardiograma: bloqueo incompleto de rama izquierda del haz de His, hipertrofia ventricular izquierda, isquemia subepicárdica anterolateral. Rayos "X" de tórax: cardiomegalia.

Al tercer día de ingreso al hospital, recuperado en todos sus aspectos. Diez días pasó plenamente mejorado. Presión arterial oscilando entre 180/160 y 110/100. Al ser trasla-

dado a la sala general, presentó varias crisis hipertensivas.

Quince días después, presentó grave crisis hipertensiva, obnubilación, pérdida del conocimiento, retención de productos nitrogenados. Sin signos de localización. Se sospechó nuevamente accidente cerebro-vascular, uremia, oliguria, anuria.

Diagnóstico Clínico:

Glomerulonefritis crónica.
Enfermedad hipertensiva.

Hallazgos de Autopsia: edema de miembros inferiores. Corazón aumentado de tamaño. Hígado congestionado, de superficie lisa, pesando 1250 grs. Riñones marcadamente aumentados de tamaño, pesando 1200 grs. el derecho y 1300 grs. el izquierdo. Ambos riñones mostraban la superficie llena de quistes que medían de 0.5 a 7 cms. de diámetro, conteniendo material purulento y seroso. Al corte, el parénquima renal lleno de gran cantidad de quistes, teniendo diámetros similares a los exteriores, conteniendo material sanguino-purulento. El cerebro peso 1200 grs.; se encontraba edematizado y congestionado en ambos hemisferios.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñón poliquístico tipo adulto o tipo III de Potter.
- 1b.- Cardiomegalia (insuficiencia cardíaca).
- 2a.- Arterioesclerosis generalizada.

R.D.S. (R.M. 6267-63), de 48 años de edad, sexo femenino, ingresa con historia relatada por un hijo, quien indica que la paciente padece de dolor abdominal, diarrea y vómitos - desde hace ciertos meses, anorexia marcada, no tolerando - ni los líquidos; pérdida de peso, lo que le ha hecho llegar a un estado de emaciación.

Pulso 0, presión arterial 0. Ruidos cardíacos no perceptibles. Boca con paladar hendido totalmente. Abdomen excavado, se tocan las vértebras. Hígado atrófico. Resto del examen físico negativo.

Diagnóstico de ingreso: desnutrición severa, caquexia, enterocolitis.

Paciente fallece el mismo día de su ingreso.

A la autopsia, se encontró un hígado de 1223 grs. de peso, mostrando la superficie externa y de corte múltiples quistes que miden de 0.5 a 3 cms. de diámetro, llenos de líquido seroso y algunos secundariamente infectados, llenos de material purulento. Los riñones pesan 760 grs. el derecho y 775 grs. el izquierdo. Superficie externa y de corte en ambos, con múltiples quistes serosos uniloculares, algunos con fluentes. Resto del sistema urinario es normal. Páncreas, cerebro y pulmones normales.

Diagnóstico Anatómico Final:

Enfermedad poliquística del adulto o tipo III de Potter. Hígado poliquístico, secundariamente infectado.

M.E.C.A. (R.M. 9325-62). Paciente de sexo femenino, de 59 años de edad, originaria de Huehuetenango y residente en esta capital, quien ingresó a Observación de Medicina el 29-X-71, con historia de un cuadro clínico de cefalea, escalofríos y anorexia de 8 días de evolución. Un día después de iniciadas las molestias anteriores, presentó náusea y vómitos, deposiciones diarreicas acompañadas de dolor en hipocondrio derecho. Los vómitos eran de 3 a 4 al día, amarillentos, sin sangre, en regular cantidad. La diarrea era de aspecto ligoso, de color amarillento, sin moco ni sangre, sin pujo ni tenesmo, en abundante cantidad, en número aproximado de 3 al día.

Antecedentes:

En 1962 ingresó por reumatismo articular.

En 1964 por hematuria, disuria, de etiología no determinada.

Nuevamente en 1964 ingresa con diagnóstico de dermatitis ampollosa, comprobándose posteriormente pénfigo erimatoso.

En 1965 se efectuó pielograma endovenoso y se observó desplazamiento de los cálices renales derechos por presencia de pequeña masa. Se pensó en quistes y neoplasia renal.

En 1966 fue admitida por enterocolitis aguda infecciosa, parasitismo intestinal y colecistitis aguda.

En 1970 ingresa nuevamente con diagnóstico de pénfigo y se le trató con esteroides.

A su ingreso en el año de 1971, presentó los siguientes síntomas: quejumbrosa, con aspecto tóxico, febril, DHE moderado, presión arterial 120/70. Corazón taquicárdico. Abdomen moderadamente distendido, con defensa muscular a la palpación superficial. Dolor a la palpación profunda en todo el abdomen. Se palpa hígado aumentado de tamaño y, a la auscultación, los ruidos intestinales están aumentados. Se extrajo orina con catéter, saliendo en escasa cantidad y francamente purulenta. Se presentó caso a cirugía, quienes pensaron en probable absceso hepático amebiano, sin descartar la posibilidad de un probable absceso vesicular. Los exámenes de laboratorio mostraron heces con trofozoitos de ameba histolítica en gran cantidad. Hematología: glóbulos blancos 19,450, hemoglobina 12 grs., velocidad de sedimentación 87 mm/hora, hematocrito 37, cayados 6, segmentados 79, monocitos 1, linfocitos 14. Urea 80 mgs%, creatinina 9.6 mgs%, glicemia normal. Sodio 160 mEq/L. Amilasa 275 A. Orina: albúmina, hemoglobina H.

Rayos "X" de tórax: elevación de hemidiafragma derecho.

Rayos "X" de abdomen: difícil de interpretar.

Se inició tratamiento con ampicilina para controlar proceso infeccioso. Al día siguiente fue evaluado por otro Médico Residente, quien encontró una masa en hipocondrio derecho, que abarca flanco derecho y fosa ilíaca del mismo lado, de aproximadamente 20 x 10 cms., que se desplaza con movimientos respiratorios y que parece corresponder a riñón derecho. Se consideró que el cuadro del paciente correspondía a una insuficiencia renal crónica, ocasionada por pielonefritis, riñón poliquístico o neoplasia renal. La paciente indicó que desde hacía 8 días había estado orinan-

do poco. Se administraron, además, desde su ingreso, cloroquina y emetina, las cuales fueron omitidas. Se consideró que el cuadro correspondía a una insuficiencia renal crónica no determinada, con uremia secundaria; absceso hepático amebiano, absceso perirrenal.

A los 5 días de su ingreso se llamó a Urólogo, quien practicó punción del riñón derecho, extrayendo material sangüinolento fétido. Paciente fallece dos días más tarde.

Diagnóstico Clínico Final:

Hidronefrosis con infección sobre agregada.
Uremia.

A la autopsia, se encontró un paciente con malnutrición protéico-calórica, estando su patología circunscrita especialmente a riñones e hígado. Los riñones marcadamente aumentados de tamaño, pesando el derecho 1850 grs. y el izquierdo 1500 grs. Ambos mostraban sustitución de la arquitectura por múltiples quistes que medían de 0.5 a 5 cms. de diámetro. Los quistes contenían material gelatinoso unos y otros con abundante material purulento verdoso, escasa cantidad de material sanguino-purulento y salió de la superficie líquido maloliente. Arterias renales moderadamente dilatadas. Pélvices, uréteres y vejiga con abundante material purulento.

El hígado pesó 1900 grs. La superficie de la cara anterior adherida completamente al diafragma por adherencias fibrosas que se desprendían con facilidad. En dicha superficie se encuentra gran número de quistes de color verdoso, de 1.5 cms. de diámetro como promedio, con contenido seroso.

Vesícula biliar y vías biliares con cálculos en número de -
42.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñón poliquístico del adulto o tipo III de Potter.
- 1b.- Pielonefritis aguda y crónica severa.
- 1c.- Cistitis aguda purulenta.
- 2a.- Hígado poliquístico.
- 2b.- Colecitistis crónica.

M.A.F. (R.M. 3500-64), de sexo femenino, de 70 años de edad, originaria y residente de Quezaltenango, ingresa con historia referida por un familiar, quien indicó que ésta, después de estar completamente sana, inició cuadro súbito de disnea y ataques, dolor en el epigastrio, cuadro por el que fue traída a esta Emergencia, en donde se le dio tratamiento con lanicor 0.25 mgs.

Antecedentes no referidos.

Examen Físico: presión arterial 140/80, Paciente en pésimas condiciones generales, semi-inconsciente, no responde a preguntas, sí a estímulos dolorosos. Resto del examen físico esencialmente negativo.

Los exámenes de laboratorio revelaron orina con trazos leves de albúmina, leucocitos 30 a 35 por campo, hemoglobina positiva, 75 hematíes por campo. Química sanguínea: urea 198 mgs%, creatinina 13. Hematología: hemoglobina 9.5. Anemia normocrítica normocrómica. No se hizo piel-

grama.

La paciente falleció al siguiente día de su ingreso, con un diagnóstico clínico de insuficiencia renal.

A la autopsia, se encontró una paciente malnutrida, con 1.40 mts. de talla y con un peso de 45 kgs. Como datos positivos se mencionaron:

Hígado de 2117 grs. de peso, sembrado de quistes que miden de 1 a 3 cms. de diámetro, llenos de líquido seroso.

El riñón derecho pesa 1522 y el izquierdo 1105 grs. Ambos mostraban sustitución de casi el 100% del parénquima por múltiples quistes que medían de 1 a 5 cms. de diámetro, llenos de líquido seroso, turbio o hemorrágico.

Diagnóstico Anatómico Final:

- Riñón poliquístico tipo adulto o tipo III de Potter.
- Hígado poliquístico.
- Pielonefritis aguda y crónica.
- Pulmones: edema difuso, tuberculosis fibrocásica apical - de reinfección.

M.P.M. (R.M. 5477-73), de sexo masculino, de 79 años de edad, originario y residente de Sanarate, que ingresó con diagnóstico de hipertrofia benigna de la próstata el 10-IV-73. Dos días después presentó evacuaciones mucosanguinolentas, fétidas, en número aproximado de 10 al día.

Al examen físico, se encontró un paciente en mal estado general, con signos de desequilibrio hidroelectrolítico grado II. Respiración ruda en ambos campos pulmonares. Abdomen blando, doloroso en toda su extensión; signo de lienzo húmedo presente.

Impresión Clínica:

1. Colitis secundaria a amebas.
2. D.H.E. grado II.
3. Desnutrición crónica del adulto.
4. Hipertrofia prostática benigna.
5. Hernia inguinal izquierda.

Quince días después de su ingreso, inició cuadro severo de oliguria, anuria y finalmente, muerte.

Los exámenes de laboratorio mostraron urea 50.5 mgs%, creatinina 1.6; hemoglobina 12.5 grs.

A la autopsia (212-73), como datos positivos, se encontraron los riñones aumentados de tamaño, pesando 900 grs. el derecho y 750 grs. el izquierdo. Ambos mostraban en la superficie externa múltiples quistes uniloculares llenos de líquido seroso, turbio o sanguinolento. Los quistes medían desde 0.8 hasta 4 cms. de diámetro. Las pelvices renales, uréteres, vejiga y uretra eran normales.

La próstata aumentada de tamaño, medía 8 x 8 x 7 cms. La superficie externa y de corte mostraba múltiples nódulos que medían hasta 3 cms. de diámetro.

Focos de bronconeumonía confluyente se encontraron en am

bos pulmones.

Diagnóstico Anatómico Final:

- 1a.- Riñones poliquísticos del adulto o tipo III de Potter.
- 1b.- Malnutrición crónica del adulto.
- 1c.- Bronconeumonía confluyente severa, bilateral.
- 2a.- Hipertrofia prostática benigna.

C.S.P. (R.M. 06194-60), de 30 años de edad, sexo femenino, originaria y residente en esta ciudad capital, que ingresa el 23 de febrero de 1973, con historia de hemorragia vaginal, fiebre y dolor abdominal de 1 día de evolución.

Antecedentes:

Obstétricos: amenorrea de 45 días de duración. Gestas 2, para 1, abortos 1.

Al examen físico de ingreso, se encontraron, como datos positivos, una paciente en mal estado general, febril (39.5°C), útero aumentado de tamaño, con orificio cervical abierto, por donde sale sangre oscura y fétida.

El diagnóstico clínico de ingreso fue:

1. Ab. incompleto séptico.
2. Shock séptico.
3. DHE moderado.
4. Bronconeumonía bilateral.
5. Acidosis respiratoria.

6. Ictericia de etiología a determinar.

La paciente fue legrada a su ingreso, encontrando abundantes restos placentarios. Después de legarla, la paciente presentó cuadro compatible con shock séptico, por lo que se le dio tratamiento. Al tercer día de estancia hospitalaria, le encontraron estertores finos en ambos campos pulmonares.

La excreta urinaria se fue haciendo menor cada día, hasta llegar finalmente a la oliguria, falleciendo al 5° día de hospitalización.

Los exámenes de laboratorio practicados durante este lapso de tiempo revelaron: Química sanguínea: urea 113 mgs%, creatinina 2 mgs%. Hemoglobina 12.5, hematocrito 38. Orina con cilindros granulosos +, vestigios de albúmina, epitelios +, cristales uratosódicos +.

A la autopsia (97-72), se encontró una paciente de 1.60 mts. de talla, con un peso de 55 kgs.

Los riñones se encontraron 7 veces aumentados de tamaño, presentando múltiples quistes que medían de 0.5 a 4 cms. de diámetro, con líquido blanco amarillento, seroso, serosanguinolento. El riñón derecho pesó 1050 grs. y el izquierdo 950 grs. Las pélvices renales, uréteres, vejiga y uretra eran normales.

El cerebro se encontró con edema y congestión venosa.

El útero aumentado de tamaño, blando, sumamente friable. La cavidad uterina llena de material sanguinolento y necró-

tico. El miometrio edematoso, hipertrofiado, con tromboflebitis.

Los pulmones mostraban una bronconeumonía.

Diagnóstico Anatómico Final:

Aborto incompleto séptico.

Shock séptico (clínico).

Pulmones: bronconeumonía severa.

Derrame pleural bilateral.

Pleuritis aguda fibrino-purulenta.

Riñones poliquísticos del tipo adulto o tipo III de Potter.

Hígado: congestión pasiva aguda.

COMENTARIO

La edad de nuestros 13 primeros casos de pacientes con riñón poliquístico del tipo adulto, osciló entre 30 años para el menor y 79 años para el mayor, con un promedio de 57 años. Hubo 8 hombres y 5 mujeres, cuyas edades promedio respectivamente fueron de 64 y 50 años en el momento de hacerse el diagnóstico. La sintomatología fue variable, tanto en duración como en manifestaciones clínicas, pudiéndose resumir que las mismas se hallaban relacionadas con hipertensión arterial en 6 casos (46%), sepsis con puntos de partida diversos en 4 casos (30.7%); insuficiencia renal y uremia en 2 casos (15.3%) y sintomatología mixta en 2 casos (15.3%).

Los 6 pacientes con la hipertensión arterial presentaron, como síntomas principales, cefalea en 2 casos (15.3%), disnea y fatiga en 5 casos (38.4%), palpitaciones 4 casos (30.7%), epistaxis en 2 casos (15.3%), edema 8 casos (61.5%). Este último hallazgo se observó también en los pacientes cuyas manifestaciones clínicas principales se hallaban relacionadas directamente con la esfera renal. Encontrándose además, entre signos de ésta los siguientes: dolor abdominal en diferentes localizaciones 7 casos (53%), poliuria 2 casos (15.3%), disuria 2 casos (15.3%) y oliguria en 2 casos (15.3%). Hubo 1 caso de hematuria (7.6%).

Otros síntomas menos frecuentemente observados fueron dolores articulares en 1 caso (7.6%) y ataques Bravais-Jacksonianos en 1 caso (7.6%).

Hubo 3 pacientes que presentaron síntomas y signos de sepsis, cuyo punto de partida fue una pielonefritis complicando la enfermedad renal poliquística 1 caso (7.6%); post aborto 1 caso (7.6%) y furunculosis del mentón 1 caso (7.6%).

Como signos principales se encontraron cardiomegalia, en aquellos pacientes con hipertensión arterial de larga duración, asociadas con alteraciones electrocardiográficas en 4 de ellos, tales como bloqueo incompleto del haz de His 2 casos (15.3%), crecimiento de aurícula derecha 1 caso (7.6%), hipertrofia del ventrículo izquierdo 1 caso (7.6%). En el abdomen se encontró hepatomegalia 3 casos (23%), masas palpables uni o bilaterales en hipocondrio y flanco derecho e izquierdo 4 casos (30.7%). Las masas palpables anteriormente descritas se desplazaban con los movimientos respiratorios y no eran dolorosas. Únicamente en 1 pacien-

te hipertenso se encontró una retinopatía hipertensiva. En ningún paciente se hizo el diagnóstico clínico de riñón poliquístico tipo adulto y únicamente en 3 se hizo el diagnóstico antemorten: en dos de ellos por medio de un pielograma intravenoso y en otro por una laparatomía exploradora.

Como complicaciones de la hipertensión arterial en nuestros pacientes con enfermedad poliquística renal del tipo adulto, tuvimos 2 casos de hemorragia cerebral y 1 caso con insuficiencia cardíaca y edema pulmonar. Un paciente falleció con insuficiencia renal y uremia; 4 de sepsis y en 4, la enfermedad renal fue hallazgo incidental de autopsia. Como ya se indicó, una paciente estaba viva al ser egresada, desconociéndose su estado actual.

A la autopsia, los hallazgos principales se encontraron en riñones, hígado, corazón y otras estructuras anatómicas.

Los riñones estaban aumentados de tamaño, siendo el peso menor para el riñón derecho de 535 grs. y el izquierdo 600 grs. El riñón derecho mayor pesó 1850 grs. y el izquierdo 2450 grs. El promedio en el riñón derecho fue de 1074 grs. y del riñón izquierdo de 1069 grs. Ambos riñones mostraban quistes uniloculares múltiples, algunos de ellos confluentes, llenos de líquido seroso, sero-hemorrágico, hemorrágico franco o bien purulento. Estos últimos en los 2 casos de pielonefritis. Los quistes reemplazaban el parénquima renal en grado variable, estando el grado de destrucción del parénquima en relación proporcional con el peso del riñón. Las pélvices renales, salvo en los dos casos de pielonefritis, eran normales. Solo en un paciente se encontró hipertrofia nodular benigna de la próstata.

En nuestros 13 pacientes con riñón poliquístico del tipo adulto o tipo III de Potter, se encontraron quistes en el parénquima hepático en 4 de ellos. El peso del hígado fue de 1223 grs. para el menor y de 6000 para el mayor. Los quistes medían de 1 a 6 cms. En el hígado de mayor peso los quistes reemplazaban el parénquima hepático en el 99% de su extensión y, debido a su tamaño excesivo, ocupaba casi la totalidad de la cavidad abdominal.

No se encontraron quistes, hemorragia ni ningún otro tipo de neoplasia en los otros órganos de la economía.

Los otros hallazgos de autopsia fueron los cambios observados en la malnutrición protéico-calórica secundaria o primaria del adulto, bronconeumonías y enfermedad hipertensiva del corazón.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

1. Se presentan los 13 primeros casos de riñón poliquístico tipo adulto o tipo III de Potter encontrados en los Hospitales Universitarios de Guatemala.
2. En nuestra serie hubo 8 hombres y 5 mujeres, lo que confirma lo dicho por otros autores: que esta es una enfermedad hereditaria no ligada al sexo y probablemente transmitida por un gene ligado al cromosoma "X".
3. La edad de nuestros pacientes fue de 30 años para el menor y de 79 años para el mayor. Este último es el individuo con esta condición clínica de más edad que se conoce.
4. El cuadro clínico de la enfermedad es proteiforme, estando los diferentes cuadros clínicos descritos relacionados con el grado de compromiso del parénquima renal y con la presencia o ausencia de infección superimpuesta en los mismos.
5. El signo clínico más importante es la presencia de masa palpable en uno o en ambos hipocondrios o flancos. De tal suerte que estos hallazgos nos deben hacer pensar en la presencia de esta enfermedad e investigarla de acuerdo con los siguientes parámetros: pielograma endovenoso, arteriografía, centellografía, etc. Está -

contraindicado el uso del pielograma por las complicaciones infecciosas que puedan derivar del mismo.

6. Después de que se haga el diagnóstico de riñón poliquístico del tipo adulto o tipo III de Potter en un individuo, deberán investigarse los demás miembros de la familia, para ver el grado de penetración del gen transmisor en la misma.
7. El tratamiento de la enfermedad renal poliquística del adulto en los pacientes asintomáticos es únicamente la observación clínica y de laboratorio en forma periódica. En la enfermedad sintomática, el tratamiento es médico o quirúrgico según el tipo de complicaciones que se observen.
8. El tratamiento médico debe hacerse de acuerdo con el tipo de complicaciones, por ejemplo: infecciones sobreagregadas, antibióticos en dosis masivas; Hematuria: ácido epsilon amino caproico; Hipertensión: hipotensores; Pérdida de electrolitos generalmente de tipo bicarbonato, sustituto. Evitar hasta donde sea posible la depleción de sal, prescribiendo por lo tanto las dietas ricas en sal; en las hipocalcémias crónicas deben utilizarse de preferencia gels de aluminio y en las agudas calcio intravenoso.
9. El tratamiento quirúrgico es de 3 tipos: a) la operación de Rovsing, que consiste en decapsulación de los riñones y punción de los quistes. b) La operación de Goldstein, la cual es muy compleja, porque después de la decapsulación de los riñones y de la escisión de la cubierta de los quistes más superficiales, finaliza

en una nefrostomía y en una marsupialización de los quistes a la pared lumbar. Esta gran nefropexia permite la punción transparietal. c) De acuerdo con Couvelaire, la nefrectomía bilateral y transplanta renal es el mejor tratamiento para esta condición clínica, desafortunadamente no al alcance de toda la población.

10. Los hallazgos anatomopatológicos en nuestros casos, son similares a los informados en otras latitudes.
11. Se recomienda, de ser posible, investigar a los miembros de las familias de los casos aquí informados.
12. De acuerdo con nuestras informaciones, las personas afectadas por el problema de un riñón poliquístico que ha llegado a las fases finales de su función, se benefician notablemente con los injertos renales, que han pasado hace mucho tiempo de la fase experimental a la aplicación práctica y cuyos avances han sido espectaculares en los últimos 15 años, especialmente por la utilización de riñones de cadáveres y mejor conocimiento para retardar o detener el fenómeno de recambio.

BIBLIOGRAFIA

1. Curier, J. Problemes poses a l'heure actuelle par le -
rein polykystique de l'adulte. Calt Coll Med Hop.
Paris 5:845-851, 1964.
2. Chatterjee, J. Polycystic disease of the kidney. J -
Indian M. A. 43:131-133. Aug 1964.
3. Ettinger, A., Kahn, P. C. and Wise, H. Jr. The -
importance of selective renal angiography in the
diagnosis of polycystic disease.
4. Kahn, P. C. The epinephrine effect in selective renal
angiography. Radiology 85:301-304. 1965.
5. Kuaitz, J. Medical grand rounds; Mount Sinai Hospital:
Polycystic kidney disease. Minnesota Medicine -
651-652. May 1965.
6. Navarro, G. Aneurismas arteriolas cerebrales múlti-
ples asociados a riñones poliquísticos. Angiología
21:124-126. 1969.
7. Osathanondh, V. and Potter, E. S. Pathogenesis of -
polycystic kidneys. Arch Path 77:459,466,474,485,
502, 510. 1964.

7. Simon, H. B. and Thompson, G. J. Congenital renal
polycystic disease; clinical and therapeutic study
of 366 cases. JAMA 159:657-665. 1955.

Br. Fernando José Rosada Morán

Dr. Héctor F. Castro M.
Asesor

Dr. Carlos Monzón López
Revisor

Dr. Julio de León Méndez
Director de Fase III

Dr. Mariano Guerrero Rojas
Secretario

Vo. Bo.

Dr. Carlos Armando Soto
Decano