

# Riñones Poliquísticos Tipo I

## Reporte de un caso

*Dr. Salomón Grinspan (\*), Dra. Belinda de Cadillo (\*\*)*

### INTRODUCCIÓN

Se describe un caso de Enfermedad Renal Poliquística del recién nacido (Tipo I según clasificación de Potter) así como la revisión de las características Clínico-Patológicas de esta entidad.

### REPORTE DEL CASO:

Un niño de 30 días de edad, procedente del Hogar Temporal ingresó con cuadro diarreico y dificultad respiratoria de 5 días de evolución. Se ingresó con Síndrome Diarreico Agudo acompañado de deshidratación moderada. Al quinto día de su ingreso se detectaron 2 masas en ambos flancos, indicándosele una pielografía intravenosa (no se efectuó debido que el paciente falleció). Los exámenes de laboratorio están dentro de los límites normales. El paciente estuvo ingresado 8 días, y debido a su tórpida evolución fallece. En la autopsia los hallazgos significativos fueron la presencia de riñones de peso de 76 gramos cada uno (normal 23 gramos), de superficie lisa que al corte del tejido era de aspecto de esponja.

Microscópicamente, la corteza está compuesta de túbulos colectores sumamente dilatadas, interceptados con algunos de aspecto normal, con presencia de algunos glomerulos con signos de inmadurez. Otros hallazgos

\*■ Profesor titular de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras. <sup>f</sup>\* Residente III, Patología.

de la autopsia, que son de menor importancia, fueron focos hemorrágicos, pulmonares multifocales bilcrales, bronquitis aguda y granuloma de etiología no determinada en el bazo.

### REVISIÓN DE LITERATURA

Aunque se consideraba que la patogénesis de esta entidad era única, se ha visto que múltiples quistes en el riñon pueden ser encontrados en varias condiciones de origen diverso. Existen 3 teorías sobre la patogénesis:

- a) Falla de las nefronas en fusionarse con los túbulos colectores.
- b) Alteraciones en la función de ampolla de los túbulos colectores. .
- c) Dilatación de porciones de los túbulos colectores o nefronas (3)

La incidencia en la población en general es estimada en 0.005%.

Los pacientes con riñones en esponja (Tipo I) son asintomáticos cuando no existen complicaciones, pero la hiper calciuria, pielonefritis, y nefrotialisis pueden presentarse (1,10) problemas frecuentes en pacientes con enfermedad poliquística del riñon son hematuria macroscópica transitoria, infección intermitente del tracto urinario y dolor pericárdico por un quiste roto. Algunos pacientes pueden presentar hipertensión o insuficiencia renal; mientras otros pueden vivir sin alteraciones renales.

El sangrado masivo y persistente de los riñones poli-  
quístico es una complicación inusual (9).

Los riñones se encuentran en personas de cualquier raza  
y localizador» geográficas. Dos tipos básicos han sido  
reconocidos:

- a) La enfermedad poliquística del riñon en adultos  
(APKD), autosómica dominante, que progresa a in-  
suficiencia renal durante la cuarta a quinta década de  
la vid y se observa en el 5 al 8% de la insuficiencia  
renales en individuos que llegan al trasplante renal.
- b) La enfermedad poliquística del riñon en niños  
(CPKD), que es heredada por un patrón autosómico  
recesivo, poco frecuente, y produce insuficiencia renal  
durante la primera década de la vida.

En ambas condiciones los riñones están aumentados de  
volumen.

En el APKD se forman múltiples quistes diferentes  
tamaños en ambos riñones, a diferencia del aspecto del  
riñon en esponja de la CPDK. De interés es el hecho que  
masas renales se han descrito como la presentación  
clínica más frecuente durante la niñez, pero esto ocurre  
más frecuentemente en el período neonatal (7).

En relación a las alteraciones metabólicas, se ha descrito  
que la concentración del bicarbonato plasmático, está  
disminuido en el 65% de los pacientes y en la mitad de  
los pacientes la excreción del calcio urinario es mayor  
que lo normal.

La hipercalduria es debido a pérdida del calcio a nivel  
renal. \_\_\_\_\_

Estas observaciones sugieren que aproximadamente la  
mitad de los pacientes con enfermedad poliquística del  
riñon forman cálculos renales debido a la hipercalciuria  
(2).

Potter y Osathanondn concluyeron que los riñones  
poliquísticos pueden ser divididos en 4 grupos.

TIPO I: Riñon en esponja

TIPO II: Riñon esmultiquísticos, quistemultiloculares,  
aplasia, displasia o disgenesia.

II A: Lo anterior en presencia de riñones  
grandes

IIB: Lo anterior en presencia de riñones  
reduddas de tamaño

TIPO III: Riñones poliquísticos del adulto así como los  
descritos en niños.

Puede acompañarse de otros síndromes cere-  
brohepatorrenal.

TIPO IV: Riñones poliquísticos secundarios a obstruc-  
ción uretral parcial o intermitente.

Sin embargo en esta ocasión nos limitaremos a describir  
el tipo I, debido a que es el que se aplica al caso reporta-  
do.

TIPO I: (Riñon poliquístico del recién nacido en espon-  
ja). Esta variedad resulta de la dilatación difusa secun-  
daria de los túbulos colectores de los riñones. Es bilate-  
ral y uniforme. Los cálices, papilas y la pelvis renal están  
considerablemente dilatada, y las aberturas de los con-  
ductos papilares son macroscópicamente visibles. Todo  
el parenquima renal tiene una apariencia de esponja  
(Foto No. 1) Microscópicamente, la corteza muestra  
ramas terminales de los túbulos colectores sumamente  
dilatados, con nefronas de apariencia normal. La médula  
está compuesta de túbulos colectores de tamaños  
variables, y en su mayoría no dilatados, a excepción de  
divertículos y saculaciones locales. (Foto No. 2).

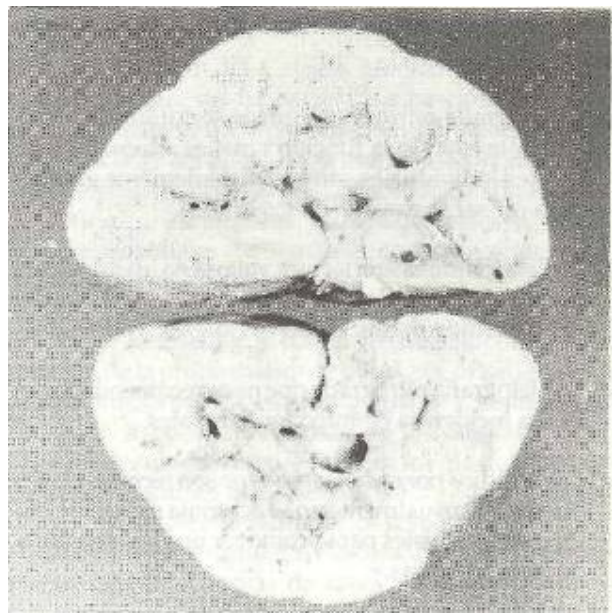


FOTO No. 1

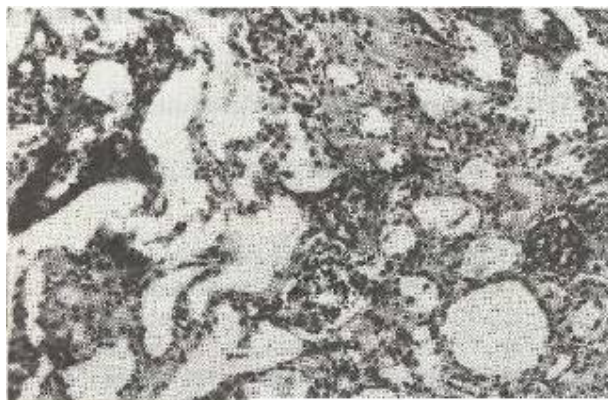


FOTO No. 2

Las ramas terminales de los túbulos colectores están difusamente dilatados y las ramas más aproximales son el sitio de las saculaciones locales y divertículos quísticos.

Los conductos biliares intrahepáticos están aumentados en tamaño, pudiendo ocurrir malformaciones en otros órganos. Los niños afectados usualmente mueren rápidamente después del nacimiento y raramente sobreviven hasta la niñez.

El diagnóstico definitivo de los riñones poliquísticos se hace utilizando algunos métodos radiológicos como ser:

- a) La urografía intravenosa puede ser utilizada efectivamente cuando la función renal es adecuada y los quistes individuales son lo suficientemente grandes para causar expansión de los cálices.
- b) El ultrasonido es una técnica valiosa no invasiva para definir el tamaño de los riñones y quistes y el carácter del contenido dentro de las cavidades.
- c) La pielografía retrógrada que no es recomendada por la alta incidencia de infecciones renales.
- d) Los estudios por radioisótopos no son recomendados puesto que usualmente no se acumula suficiente isótopo en los quistes para promover una imagen única de las estructuras.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Grantham, Jared J. Polycystic Renal Disease. Gottschalk, Earley. Disease of the Kidney: USA. Little Brown and company, 1979. Third edition. pag. 1123-46.
2. Harris Roderick et al. "Medullary Sponge Kidney and Congenital Hemihypertrophy: Case and Literature Review," The Journal of Urology, November 1980. Vol. 126. Pág. 676-7.
3. Higashikara, E. et al. "Unilateral and segmental Medullary Sponge KIDNEY: Renal Function and Calcium Excretion". The Journal of Urology, Octubre 1984 Vol. 132 pág. 643-5.
4. Potter, E. L. Craig, J.M. Kidneys, Ureters, Urinary Bladder and Uretra. Pathology of The fetus and the Infant. Chicago. Yearbook Medical Publishers, Inc. Third Edition. 1975. Pág. 434-466.
5. Robbins, S.L., Cotran, R.S. Riñon. Patología Estructural y Funcional. México. Nueva Editorial Interamericana. 1984. Segunda Edición, pág. 1035-1122.
6. Rosai, Juan., Sibley, R.K. Urinary Tract Ackerman's Surgical Pathology. Missouri. The C.V. Mosby Company. 1981. Sixth edition Volume 1. Pág. 728-825.
7. Taitz, L.S. "Screening For Polycystic Kidney Disease: Importance of Clinical Presentation in the Newborn". Archives of Disease in Childhood. 1987. Vol. 62; pág. 45-49.
8. Takashi, Hiyahide et al. "A New Mouse Model of Genetically Transmitted Polycystic Kidney Disease." The Journal of Urology. June 1986. Vol. 135; pág. 123-125.
9. Venkateswara, K.R. "Use of Epsilon Aminocaproic Acid in Protracted Bleeding from Polycystic Kidneys: A Case Report." The Journal of Urology. October 1986; Vol. 136; pág. 887-8.
10. Yendt, Edmund. "Medullary Sponge Kidney and Nephrolithiasis" The New England Journal of Medicine. May 6, 1982; Vol. 306 No. 8 pág. 1106-7.