

## Riñón poliquistico en un niño pequeño

### Presentación de un caso

Por el Dr. MANUEL SIGNO LÓPEZ(\*)

Para Max Grob<sup>7</sup> son cuatro las formas clínicas de quistes renales que se describen en la edad infantil:

1. *El quiste renal solitario* que en la mayoría de los casos es hallazgo de autopsias, carece de importancia clínica y excepcionalmente alcanza en la edad infantil tamaño apreciable y se manifiesta como un tumor; puede ocasionar estreñimiento y molestias abdominales por desplazamiento del colon. En el pielograma con frecuencia se observa un desplazamiento de la pelvis o del uréter, y cuando se calcifica se observa a los Rx como una imagen anular. Los quistes solitarios se pueden presentar en cualquier parte del riñón, hasta se han observado en riñones ectópicos o en herradura; su delgada pared se halla revestida por endotelio y su contenido puede ser serohemorrágico o purulento produciéndose en ocasiones hematuria.

En esta variedad el tratamiento operatorio se condiciona a la posición y extensión del quiste y a la cuantía de tejido renal funcional, realizándose según el caso: nefrectomía, resección parcial o decapsulación del quiste.

2. *El quiste renal multilocular* es raro en la edad infantil y se le conceptúa como un conglomerado de quistes solitarios que invaden un sector del riñón. El tumor está constituido por numerosos quistes pequeños y grandes que se dejan delimitar bien y decapsular, siendo su sintomatología similar a la del quiste renal solitario.

3. *El riñón quístico plano* es aquel en el cual no se puede reconocer nada del tejido renal (aplasia) porque en la celda renal sólo se encuentra un conglomerado de quistes pequeños y grandes, siendo esta la forma más frecuente de riñón quístico unilateral en la infancia.

Esta agrupación quística puede llegar a tener un tamaño considerable o consiste en unos pocos quistes adheridos, pero separados entre sí.

Puede faltar por completo el uréter y la pelvis, o el tumor quístico asentar en una pelvis renal rudimentaria, o aun más, el uréter puede ser ectópico y desembocar en la vagina o en la uretra; por suerte la mayoría de las veces la afección es unilateral. Con respecto a la sintomatología, los síntomas digestivos ocupan el primer lugar dada la desviación del colon por el tumor renal palpable. Los síntomas urológicos lo siguen en or-

(\*) Especialista Auxiliar del Servicio de niños del Hospital "Calixto García". Jefe de la Sala de Segunda Infancia.

den de frecuencia y puede asociarse a malformaciones fuera del aparato urogenital.

En esta variedad, la conducta quirúrgica no ofrece lugar a dudas, extirpándose el tumor quístico.

El riñón quístico aplásico es de pronóstico reservado, aunque ello depende en esencial del estado del otro riñón, y si éste está hipoplásico o infectado, si hay hipertensión o elevación del nitrógeno residual, las perspectivas son malas, ya que los niños sufren de nanismo renal y fallecen a consecuencia de la uremia tarde o temprano.

#### 4. *La degeneración renal poliquistica:*

Esta forma se caracteriza porque, prescindiendo de raras excepciones, es bilateral, como ya hemos expuesto, y exclusiva de la edad infantil, ya que prácticamente sólo se observa en el recién nacido, y el lactante.

Clínicamente se manifiesta en el recién nacido y en el lactante por una tumoración bilateral<sup>8</sup> dura y gibosa, y radiológicamente se observan sombras difusas en los dos flancos y las asas intestinales aparecen rechazadas hacia el hemiabdomen superior.

El colon por enema demuestra el desplazamiento bilateral del mismo, hacia delante, adentro y arriba y en el pielograma descendente no se consigue visualizar la pelvis renal, o sólo de un modo difuso, por la secreción retardada de orina.

El pielograma ascendente pone de manifiesto la situación de ambas pelvis profundas grandes y alargadas. Los uréteres se encuentran desplazados hacia la línea media, arciformes.

El análisis de orina puede simular una nefrosis. La urea puede estar

elevada, y la retención nitrogenada puede ser muy anterior a los síntomas clínicos.<sup>6</sup>

La eritrosedimentación al principio puede ser normal. En gran parte de los casos sólo una operación exploradora aclaraba el diagnóstico, pero desde que se realiza pielografía con retroneumoperitoneo, el diagnóstico se facilita.

La terapéutica quirúrgica está contraindicada a causa de la bilateralidad del proceso y la punción o cauterización de los quistes más grandes carecen de esperanzas, siendo en estos casos, el tratamiento médico el único indicado.

El riñón poliquistico congénito de la infancia es bilateral casi siempre según hemos expuesto; la proporción<sup>4</sup> entre los unilaterales y bilaterales es aproximadamente de 1 a 44, siendo lo contrario en la forma del adulto, que es unilateral.

No se debe confundir con la hipoplasia renal unilateral con quistes, ni con el quiste renal solitario, hidronefrosis, o con el tumor de Wilms.

Desde el punto de vista genético, la forma infantil se trasmite con carácter recesivo,<sup>13</sup> y la forma adulta con carácter dominante.

En los niños la enfermedad poliquistica se asocia con otras anomalías, no así en el adulto; tales son: Polidactilia, hidrocefalia, malformaciones cardíacas u óseas, hemangiomas del sistema nervioso central (Enfermedad de Lindau), catarata central, distrofia de la retina. Los quistes pueden aparecer en el hígado en el 20 a 30 por ciento de los pacientes; son menos frecuentes en bazo, páncreas, pulmones, tiroides, y huesos.

Puede acompañarse en los primeros meses de la vida de cardiomegalia y signos de insuficiencia cardíaca.

La enfermedad es más frecuente durante la vida intrauterina y en el primer año de la vida extrauterina, según Beer Hayman, dificultando el parto en los casos que son de gran tamaño. La frecuencia aumenta de nuevo a partir de los 20 ó de los 40 años.

#### *Anatomía patológica del riñón poliúístico:*

El riñón poliúístico congénito además de ser bilateral, se caracteriza porque ordinariamente predomina en uno de los dos lados, casi siempre en el izquierdo, donde el riñón es más voluminoso, los quistes son más numerosos, y cuando por excepción la enfermedad es unilateral, reside en este lugar.<sup>11</sup>

Cuando el riñón poliúístico ha llegado a su completo desarrollo, se caracteriza<sup>13</sup> por ser una masa voluminosa de pequeños quistes aglomerados, visibles en la superficie del riñón; que por presiones recíprocas, casi siempre son poliédricos, o forman vesículas esféricas dando al riñón el aspecto de un ramo de uvas.

Casi siempre los grupos de quistes están separados por franjas de tejido fibroso. Excepcionalmente la degeneración del riñón es parcial, como en un caso citado por Auvray. Al realizar el corte de estos riñones se observa que estos quistes se encuentran diseminados por toda la extensión del parénquima renal al que sustituye siendo las extremidades y la sustancia cortical donde predominan. Raramente se encuentra una pequeña parte del riñón sin quiste, al menos a simple vista.

Con respecto al volumen de los quistes, éste es variable, yendo desde el tamaño de una lenteja hasta dimensiones considerables, estando su volumen en razón inversa a su número.

El contenido de estos quistes es un líquido cetrino, claro que tiene el olor y el aspecto de orina. Raramente es de color pardusco cuando contiene sangre;<sup>3</sup> en ocasiones es purulento.

En este líquido se encuentran en suspensión, leucocitos, células epiteliales, cilindros hialinos y algunos cristales de ácido úrico y oxalato de calcio. Además, se encuentran elementos químicos de una orina modificada como son: la urea en débil proporción, ácido úrico, fosfatos, albúmina y colesteroína.

El riñón aumenta considerablemente de volumen y pierde su forma. Su peso puede llegar a 1,000 ó 1,200 gramos.

Con respecto a su situación, como no puede ascender en el lado derecho por el hígado, en este lado desciende hasta la fosa ilíaca, aproximándose a su congénere en la línea media. En ocasiones pueden movilizarse y así se han encontrado en la pelvis o en el centro del abdomen. Este aumento de tamaño y migración puede determinar lesiones concomitantes en la pelvis renal a la cual deforma, y a nivel de las papilas, la sustancia piramidal completamente transformada está representada por una delgada membrana que separa a la pelvis de la cavidad de un quiste y el líquido de los quistes puede trasudar a través de la membrana que reemplaza a las papilas.

En algunas ocasiones el riñón contiene cálculos (Albarrán Depage).

El uréter a veces puede ser asiento de pequeños quistes o de otras malformaciones, como el uréter doble.

La vejiga según observaciones de Klebs y Limbeck, puede presentar formaciones quísticas en su cara interna.

Desde el punto de vista microscópico, los quistes están constituidos por una capa de epitelio que es cilíndrico en los quistes pequeños, cúbico, aplanado y pavimentoso, en los quistes grandes.

El epitelio presenta en varios sitios indicios de actividad y se ven en la cavidad del quiste mamelones salientes y más allá de la pared conjuntiva, en pleno parénquima, mamelones huecos que recuerdan la constitución y la forma de los adenomas.

Parece que estos quistes están formados a expensas de tubos contorneados, los glomérulos no toman parte, según algunos, aunque según Nelson<sup>13</sup> lo que sucede es que los quistes tubulares que se encuentran en los pacientes adultos comunican con la pelvis renal, no así en los niños; y que los quistes glomerulares no son comunicantes con la pelvis renal ni en los niños ni en los adultos.

Los túbulis renales y los glomérulos aparecen aplanados. El tejido conjuntivo en torno a los quistes es tanto más denso cuanto más desarrollado está el quiste, lo cual tendería a probar que la esclerosis no es pre-existente, sino consecutiva al quiste.

#### *Patogenia:*

Con respecto a la patogénesis de esta afección, no está todavía de modo alguno aclarado. La suposición de que los canalículos urinarios evacuadores (túbulis), no se reúnen con el tejido metanefrogénico (glomérulos), dando lugar a los quistes por retención, es la teoría que tiene mayor número de adeptos, pero existen también otras teorías como la defendida por Arnold y Durlach, de la existencia de una nefritis intersticial. La congénita (Bart y Lemaine, Albarrán e Imbert), en que se atribuye la etiología de los quistes a una disembríoplastia: La otra teoría es la

teoría neoplástica en la cual se atribuye al epitelio la parte más importante en la producción de los quistes, así Malassez los describió como epitelomas mucoides de los riñones. Según Arey<sup>2</sup> el riñón quístico congénito se caracteriza por la presencia de tubos secretores ciegos que se dilatan por líquido contenido, se atribuye su causa tanto a la falta de unión primaria de los tubos secretores y colectores, como a la degeneración quística de tubos desprendidos secundariamente. De acuerdo con Allen, los quistes se forman por un fenómeno de atresia o por obstrucción debida a fibrosis extratubular en diferentes niveles a lo largo del nefrón.

#### NUESTRO CASO

Se trata de un niño de 9 meses de edad, de la raza blanca, que ingresó en nuestro servicio el 10 de septiembre de 1964, con Historia Clínica No. 74603, siendo el motivo de ingreso aumento de volumen del abdomen, lo cual presentaba desde los 3 meses de nacido según los padres, además les llamaba la atención la constipación tan marcada del niño, que les obligaba a veces a ponerle enemas evacuantes.

La constipación y el aumento de volumen del abdomen se han intensificado. Ultimamente se queja como si tuviera dolor. Por esta sintomatología es traído a nuestro servicio, no refiere fiebre en el curso de la evolución. El resto del interrogatorio por aparatos, nada de importancia. Entre los antecedentes patológicos personales; nada de importancia, entre los prenatales: fue el cuarto embarazo de la madre, la cual ha tenido un aborto espontáneo; en los natales: nació por parto fisiológico, pesó 5½ libras. En los postnatales. Lloró al nacer, no hizo íctero, no asfixia neonatal.

Entre los antecedentes patológicos familiares, no encontramos nada de importancia. En la alimentación encontramos que estuvo alimentado a pecho un mes y diez y siete días. A partir de esa edad leche de vaca sola hasta los 6 meses en que comenzaron a darle vegetales con carne en forma irregular. No come cereales ni huevo. Las compotas no se las dan porque le notan aumento de volumen del abdomen.

En el desarrollo psicomotor encontramos que sostuvo la cabeza a los 3 meses, y no se sienta aún solo.

Tiene puesto el B.C.G. al nacer y tomó la antipoliomielítica oral, no tiene puesta la Vacuna Triple.

En el examen físico encontramos un niño de 9 meses de edad que no presenta fascie característica de proceso patológico, que presenta palidez de piel y mucosas y que pesa 17 libras y 5 onzas. Talla 73 cms.

El examen del aparato respiratorio, negativo. En el aparato cardiovascular, el choque de la punta palpable entre el 4to. y 5to., espacio intercostal izquierdo, por fuera de la línea medio clavicular. A la auscultación los tonos bien golpeados, la frecuencia cardíaca de 125 latidos por minuto. Los latidos de las arterias periféricas, presentes. La tensión arterial mínima de 60 mms., de mercurio, la máxima de 90 mms. de mercurio. En el abdomen tanto en el flanco derecho como en el izquierdo, una tumoración del tamaño aproximado al de una naranja, de consistencia firme. Ellas no son desplazables, no dolorosas a la palpación y lucen tener contacto con la región lumbar correspondiente.

El hígado rebasaba al momento del ingreso 2 cms. el reborde costal en su borde inferior.

El resto del examen era negativo al ingreso. Fondo de ojo negativo. Los exámenes complementarios arrojaron:

Hemograma: 3,010,000 hematíes por  $\text{mm}^3$ ; Hemoglobina: 8.70 gm. por 100 ml. de sangre; Hematocrito: 28%; Otro, 7.60 gm. de Hemoglobina por 100 ml. de sangre; Hematocrito de 27%; 12,500 Leucocitos por  $\text{mm}^3$ ; 1% Stab; 32% Segmentados; 1% Eosinófilos; 3%, Monocitos; 63% Linfocitos; Hipocromia XX; Amisocitosis XXX; Eritrosedimenta-



Fig. 1

ción: 46 mm.; Serología: Negativa; Urea 26 mg. por 100 ml. de sangre; Glicemia: 100 mg. por 100 ml.

Orina parcial normal. Heces fecales, negativo. Creatinina en sangre: 1.7 mg. por 100 ml. Acido úrico: 3.9 mg. por 100 ml. Conteo de reticulocitos 1.5%. Constantes corpusculares: 93 micras cúbicas el volumen corpuscular medio. 29 Micromicrogramos la hemoglobina corpuscular media y 30% la concentración hemoglóbica corpuscular media. El Medulograma:

Hiperplasia del sistema megacariopoyético, Hiperplasia del sistema eritro-

poyético con desviación derecha, hiperplasia del sistema granulopoyético con desviación izquierda. Conclusión: médula hiperplástica.

Placa simple de abdomen. No se comprobó signos de oclusión. Colon por enema: Colon redundante. No se comprobó la existencia de zona agangliónica del colon por la técnica de Newhauser. Pielografía descendente con retroneumoperitoneo: Se comprobó la existencia de riñón poliquístico bilateral, (Figura 1). Survey óseo: No se constató la presencia de alteraciones ósteo-articulares.

#### EVOLUCION Y TRATAMIENTO

Las tumoraciones referidas al examen físico lucían aumentar y disminuir discretamente en el curso de la evolución, manteniendo sus otras características, aún después de la evacuación de materia fecal, mediante enemas evacuantes. La tensión arterial que al ingreso era de 60 y 90 mm. de mercurio ascendió posteriormente a 60 y 115, llegando a presentar una crisis hipertensiva de 100 mm. de mercurio la mínima y 130 la máxima; en estos momentos el cuadro clínico que mostraba era de adinamia marcada, fascie ansiosa, tiraje subcostal e intercostal, taquicardia de 180 al minuto, hepatomegalia de 2½ cms.

La urea se elevó a 54 mg. por 100 ml. Se digitalizó y se le realizó estudio radiológico de pulmones, no constatándose la existencia de neumopatía aguda. El Telecardiograma mostró aumento del área cardíaca a predominio del ventrículo izquierdo y discreto engrosamiento vascular de ambos hilos.

El electrocardiograma: Taquicardia sinusal y sobrecarga del ventrículo izquierdo. El fonocardiograma realizado por auscultarse en estos momentos un soplo sistólico grado 3, no arrojó ruidos

adventicios. Se realizó un Urocultivo y se constató la presencia de una Escherichia Coli, sensible a Furodone, Polymixin B, Colymicin y resistente, a: Terramicina, Eritromicina, Penicilina, Cloranfenicol, Neomicina y Estreptomocina. Concomitando o precediendo al cuadro referido, el niño presentó un cuadro diarreico realizándose por tal motivo un Ionograma cuyas cifras fueron: Cloro: 109 miliequivalentes. Bicarbonato: 23 miliequivalentes por litro. Como el cuadro de insuficiencia cardíaca era progresivo a pesar de la digitalización, y presentaba estertores crepitantes y subcrepitantes en las bases, se instituyó tratamiento a base de Apresolina, y Reserpina, cediendo progresivamente el cuadro de insuficiencia cardíaca, mejorando la tensión arterial a 60 mm., de mercurio, la mínima y 100 la máxima, así como la isostenuria ya que la diuresis era de 350 c.c. con 1005 de densidad. Por lo tanto, se suspendió la Apresolina y se dejó tratamiento con Reserpina.

Además, de los alimentos señalados, se le estaba administrando al niño tratamiento con Cloranfenicol el cual se suspendió al arrojar el urocultivo realizado un germen gram negativo, Escherichia Coli, resistente a dicho medicamento y se instituyó tratamiento con Mandelamina. La tensión siguió descendiendo, llegando a 60 y 90 mm. de mercurio, por lo que se suspendió la Reserpina.

Se le habían pasado transfusiones de sangre total con las precauciones necesarias por la insuficiencia cardíaca, ya que el niño había presentado marcada palidez cutáneomucosa y el Hemograma mostraba anemia marcada.

La evolución fue favorable, mejorando el estado general, así como la curva térmica que había mantenido en aguja durante varios días.

Se dio de alta explicando a los padres el pronóstico y que no se podía realizar tratamiento quirúrgico, solamente sintomático.<sup>10</sup>

#### CONCLUSIONES

Se trata de un niño de 9 meses de edad, con historia de aumento de volumen del abdomen, constipación y dolores a tipo cólico, al cual se le constató al examen sendas tumoraciones en ambos flancos, las cuales radiológicamente se comprobó, correspondían a riñón poliquístico bilateral.

Clínicamente había que hacer el diagnóstico diferencial, por la historia de constipación crónica y las tumoraciones, con un megacolon agangliónico, lo cual se descartó al observar que las tumoraciones persistían, aún después de evacuaciones amplias mediante enemas evacuantes, y al realizar el colon por enema con técnica de Newhauser y la biopsia rectal por la técnica de Swenson, además del resultado de la pielografía descendente.

Las otras tumoraciones posibles: Hidronefrosis, tumor de Wilms, además, de ser unilaterales comúnmente, se descartaron mediante la pielografía descendente con retroneumoperitoneo.

No se hizo tomografía renal ya que, según algunos autores<sup>9</sup> la tomografía renal no debe hacerse de rutina, durante la pielografía, sino solamente en aquellos casos de dudas, como para localizar pequeñas calcificaciones en el área renal, o también en los casos de sospecha de hipertensión renal, para precisar el espesor de la corteza renal.

El diagnóstico diferencial con el riñón multiquistico,<sup>1</sup> aunque ambos términos podrían señalar la misma anomalía, se estableció porque éste es unilateral, por ser una forma de riñón poliquístico in-

fantil asociado al fenómeno de hipoplasia, que afecta generalmente a un riñón. Sabemos además, que se caracteriza por haber pérdida de la configuración normal del riñón, se forman grandes quistes muy irregulares, que no tienen comunicación con la porción colectora, no se observa pelvis y puede haber atresia total o parcial del uréter; no es hereditario y no se asocia a otras anomalías.

La crisis hipertensiva que hizo nuestro caso nos luce fue precipitada por la pielonefritis aguda a *Escherichia Coli*, posiblemente a partir de un ciclo enterorrenal, ya que fue precedida por un cuadro diarreico.

Desde Zemitsch, se ha señalado<sup>14</sup> la frecuencia con que el padecimiento, sobre todo en sujetos jóvenes, evoluciona con hipertensión arterial y se piensa que ésta sea debida a la disminución del aporte sanguíneo al parénquima renal por compresión vascular.

Nuestro caso no presentó alteraciones oculares como las señaladas por algunos autores.<sup>5</sup>

El Hematocrito se mantuvo bajo siempre, y nos llama la atención, que Friend y colaboradores informan que en tres casos de riñón poliquístico se presentó policitemia; sugieren que la uremia con hematocrito normal o elevado debe hacer sospechar la presencia de riñones poliquísticos.

Hubiera sido interesante en este caso, en el cuadro de insuficiencia renal, hacer dosificación de la vitamina B<sub>12</sub>, ya que en los trabajos realizados por Matthews,<sup>12</sup> cita entre los casos de insuficiencia renal en que se constataron cifras altas de B<sub>12</sub> en sangre, casos de riñones poliquísticos. Lo atribuyen unos a la excreción disminuida, otros a la liberación de la B<sub>12</sub> almacenada en el riñón, que es una fuente de B<sub>12</sub>; pero también otros lo atribuyen a que la

elevación de la urea en sangre, deprime la captación de B<sub>12</sub> por la médula.

En estos momentos se sigue la evolución del niño por consulta externa, manteniendo las tumoraciones que lucen aumentar y disminuir de tamaño, siendo bueno su estado general; se mantiene asintomático, salvo la constipación que persiste, y algunos cuadros respiratorios ligeros a veces.

#### SUMARIO

1. Se hace una ligera revisión sobre la embriogénesis, Manifestaciones clí-

nicas, Anatomía Patológica y formas clínicas del riñón poliquistico.

2. Se presenta un caso en un niño de 9 meses de edad.

#### SUMMARY

1. We have made a brief review of the embryonic development of polycystic kidneys. Clinical and Anatomicopathological types of polycystic kidneys are analyzed.

2. A case of Polycystic Kidneys in a nine months old infant is described.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Acuña Torres Alfonso*: Riñón Poliquistico. Revista Mexicana de Urología. Vol. 23: Págs. 105-120. Marzo-Abril, 1964.
- 2.—*Arey*: Embriología 4ta. edición. Pág. 277. Chicago.
- 3.—*Boeminghaus H.*: Urología 2da. edición. Pág. 94. Editorial Paz-Montalvo. Madrid, 1958.
- 4.—*Faundler P.* y *Schlossmann*. Tratado Enciclopédico de Enfermedades de la Infancia. Tomo 4. 4ta. edición. Pág. 216. Editorial-Francisco Seix. Barcelona, 1927.
- 5.—*Fairley K. F., Leighton P. W., and Kincaid P. Smith.*: Familial Visual Defects Associated With Polycystic Kidney and Medullary Sponge-Kidney.—Urological Survey. Vol. 13. Pág. 268. Diciembre, 1963.
- 6.—*Fanconi Wallgren*: Tratado de Pediatría. Tomo I. Sexta Edición. Pág. 777. Editorial Científico Médica. Barcelona, 1962.
- 7.—*Grob-Max*: Patología Quirúrgica Infantil. Tomo I. 1ra. Edición. Pág. 466. Editorial Científico Médica. Barcelona, 1959.
- 8.—*Green Morris*: El diagnóstico en Pediatría. Tomo I. 2da. reimpresión. Pág. 110. Editorial Alhambra. Madrid, 1956.
- 9.—*Green, G. J. and Samuel, E.*: Tomography of Kidneys an Assessment of its Value in Excretion Urography. Urological Survey. Vol. 13. Pág. 273, Diciembre, 1963.
- 10.—*Gendrán, Agustín*: Comentario Oficial al trabajo del Dr. Acuña. Revista Mexicana de Urología. Vol. 23. 121 a 125, Marzo-Abril, 1964.
- 11.—*Legueu, Félix*: Tratado Médico Quirúrgico de las Vías Urinarias. Tomo 2. 2da. Edición. Pág. 226. Editorial Salvat, Barcelona, 1927.
- 12.—*Matheus D. M. Gordon*: Serum Vit. B<sub>12</sub> in Renal Failure J. Clinical Path. 15. 456 a 458. Septiembre, 1962.
- 13.—*Nelson, W.*: Tratado de Pediatría. Vol. 2. 7ma. Edición. Pág. 1195. Editorial Saunders. Philadelphia and London, 1959.
- 14.—*Wolrich, Jaime*: Urología. 1ra. Edición. Pág. 141. Editorial Impresiones Modernas, S. A., México, 1960.