

HOSPITAL REGIONAL "MARTIRES DEL 9 DE ABRIL"
SAGUA LA GRANDE, LAS VILLAS

Variedad hamartomatosa de riñones poliúísticos*

Por los Dres.:

NANCY AGUERO BELLO,** VICENTE CHARON MARRON,*** MIRIAN SUAREZ GOMEZ****
ALBERTO BARRO GARCIA,***** NILZA RODRIGUEZ HERNANDEZ*****

Agüero Bello, N. et al. *Variedad hamartomatosa de riñones poliúísticos*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

Se presenta un caso de muerte neonatal precoz. En el estudio necrópsico se encontraron riñones poliúísticos tipo I o variedad hamartomatosa, que concommitan con nefritis aguda. Se hace énfasis en lo infrecuente de esta variedad y en la supervivencia tan breve de estos pacientes.

INTRODUCCION

La variedad hamartomatosa del riñón poliúístico es una afección poco frecuente, observada sólo en el recién nacido. En la revisión de la literatura médica, no hemos encontrado caso registrado en nuestro país.

* Trabajo presentado en el Primer Congreso Nacional Nefrourológico, La Habana, setiembre de 1975.

** Especialista de primer grado en anatomía patológica del hospital regional "Mártires del 9 de Abril". Carretera circuito norte Km 2, Sagua la Grande, Las Villas.

*** Especialista de primer grado en pediatría del hospital regional de Sagua la Grande, Las Villas.

**** Médico general (pediatría) del hospital regional de Sagua la Grande.

***** Médico posgraduado de pediatría. Hospital regional de Sagua la Grande.

***** Médico posgraduado de obstetricia. Hospital regional de Sagua la Grande.

Se conoce la primera publicación de la enfermedad poliúística renal a través de los trabajos de *Lefar*, en 1888. *Leurbert*, en 1947, describe que los quistes pueden ser: glomerulares, tubulares y excretorios.¹

Potter, en 1957, señala por primera vez la variedad hamartomatosa del riñón poliúístico. Posteriormente describe, en 1964, con estudios de microdisecciones extraordinarias realizadas junto con *Osanthanondh*,² la patogenia de los riñones poliúísticos, e indican que estas malformaciones se pueden clasificar en cuatro grupos característicos:

El tipo I caracterizado por hiperplasia de la porción intersticial del tubo colector. El tipo II, por distenciones de los segmentos ampulares de los tubos colectores en desarrollo.

El tipo III, por anomalías de los segmentos ampulares e intersticiales de los túbulos colectores.

El tipo IV parece producirse por una obstrucción uretral o ureteral, ocurrida en los comienzos de la vida fetal y que origina aumento en la presión intratubular.

Los tipos I y IV son muy poco frecuentes, no así los tipos II y III que constituyen la mayoría.

Presentación de un caso

Recién nacido R. C. F. HC 120131.

Antecedentes obstétricos: madre primigesta, de 21 años de edad, raza blanca. Grupo sanguíneo: A. Rh: positivo. Esposo con grupo sanguíneo A. Rh: positivo.

Embarazo a término, de 41,2 semanas. Antecedentes del embarazo actual: no se recogen datos de importancia.

Historia del parto: eutócico, con rotura espontánea de la membrana y líquido amniótico claro.

Examen físico

Peso, al nacer de 3 450 g. Sexo masculino. El conteo de Apgar fue de 1-3 puntos a los cinco minutos. Su aspecto general es muy grave, cianosis generalizada. Ausencia de reflejo de Moro. Tórax: algo deprimido.

Aparato respiratorio

Frecuencia respiratoria 40 x minuto. Presenta dificultad respiratoria.

Aparato cardiovascular

Frecuencia cardíaca 40 x minuto. Tonos bradicárdicos. Pulso femoral muy débil.

Aparato digestivo

Abdomen: es llamativo que se palpen en ambos flancos un tumor lobulado, de consistencia más o menos dura, de bordes definidos, de 8 cm de longitud, aproximadamente.

Sistema nervioso

Sensorio tomado. Reflejo de Moro ausente.

Tratamiento

Debido al estado que presentaba se procedió a realizarle medidas urgentes de reanimación con bicarbonato de sodio al 8%, dextrosa al 20% en las dosis normales; se intuba endotraquealmente, se le administra ventilación asistida con el Penlon, y se digitaliza. El niño mantiene bradicardia a pesar de las medidas de emergencias realizadas y fallece a los 30 minutos de vida.

Estudio necrópsico

Hábito externo: recién nacido masculino de buen peso (3 450 g), con cianosis bucal. No malformaciones craneofaciales, del tronco ni los miembros. Abdomen prominente.

Hábito interno: no se describen los órganos normales en este informe.

Al abrir la cavidad abdominal emana abundante líquido serohemático. Antes de comenzar la disección de los órganos *in situ*, se distingue una marcada nefromegalia bilateral, que por sus polos superiores elevan considerablemente el diafragma, con reducción de la cavidad torácica, y por sus polos inferiores sobrepasan las crestas iliacas. En la disección del aparato urinario no se observan anomalías ureterales ni vesicales y se decide separar los riñones, los cuales pesan 150 g cada uno y 12x8 cm de medida.

Ambos se encuentran cubiertos por una cápsula opaca, blanquecina, y al descapsularlos, la superficie cortical se presenta suave, con lobulaciones fetales normales y diminutos quistes puntiformes, difusamente distribuidos (figura 1). Al corte se observa poliquistosis difusa corticomedular, que oscila entre 3 a 5 milímetros de diámetro, y contiene un líquido claro.

La corteza, indistinta de la porción medular, donde los quistes se orientan radialmente hacia la corteza, y toma el parénquima, en conjunto, un aspecto de esponja (figura 2). La pelvis y los cálices se muestran moderadamente agrandados.

De las vísceras abdominales, solamente el hígado estaba ligeramente aumentado y mostraba también diminutos quistes, más escasos comparativamente con las renales, tanto que a la inspección breve pueden pasar inadvertidos.

En el estudio microscópico renal se comprueba que la quistificación difusa corticomedular es a expensa de hiperplasia notable de los túbulos, los cuales



Figura 1. Diminutos quistes difusamente distribuidos en la superficie cortical del riñón. Lobulaciones fetales normales.



Figura 2. Segmento renal que muestra al corte poliquistosis difusa corticomedular.

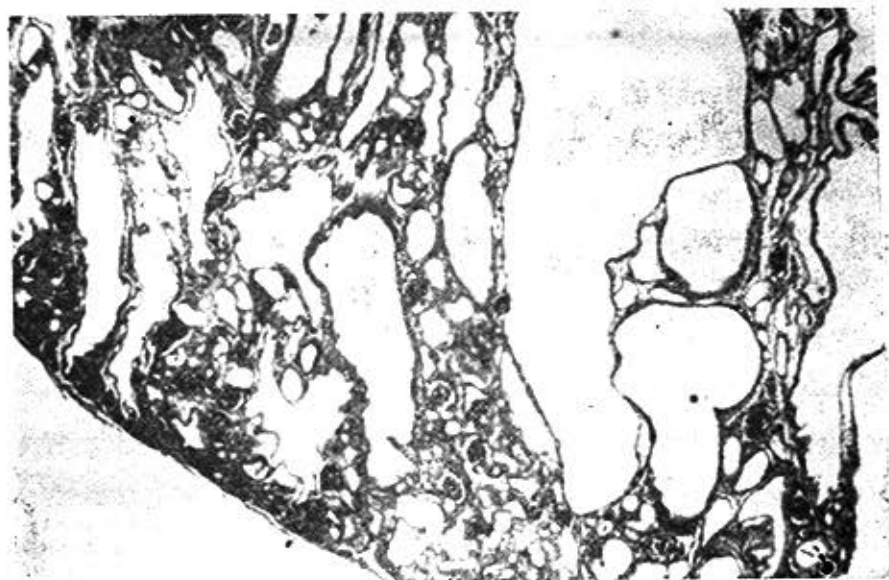


Figura 3. Microquistización tubular con presencia de glomerulos normales.

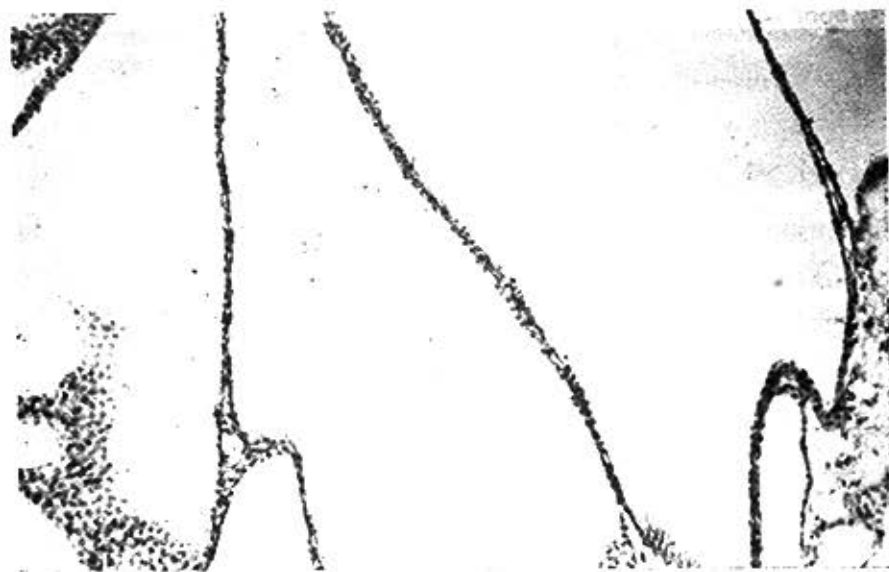


Figura 4. Ausencia de tejido conectivo intertubular quístico.



Figura 5. Múltiples quistes con acúmulos de neutrófilos.

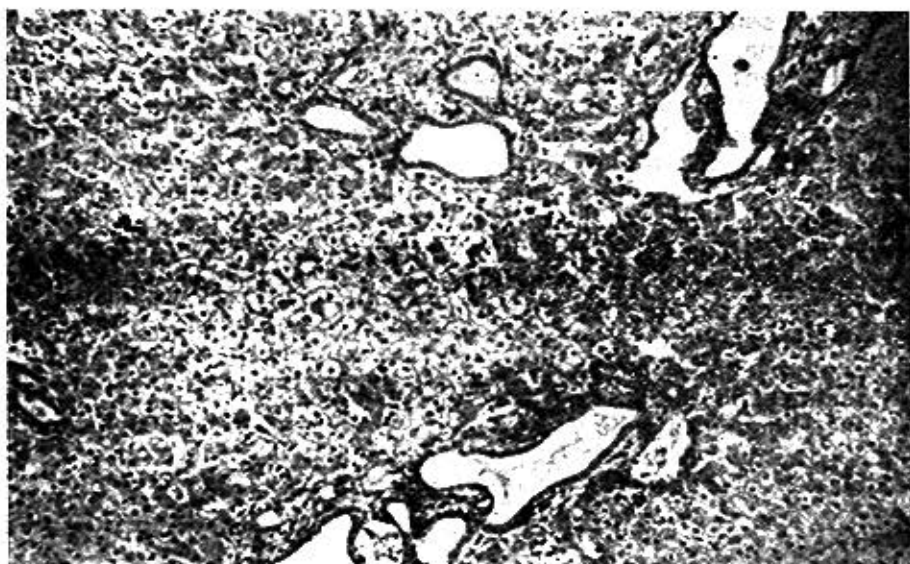


Figura 6. Imagen microscópica del hígado que también presentaba quistes, probablemente dependientes de conductillos biliares.

se encuentran revestidos por una sola capa de células cúbicas aplanadas. Además, en la porción cortical se observan nefronas en número y forma normales (figura 3). Los glomérulos rodeados por cápsula de Bowman normal. El tejido conectivo intertubular quístico se encuentra casi totalmente ausente (figura 4). Gran parte de los túbulos quísticos corticales mostraban abundante acúmulo leucocitario (figura 5) y esta sepsis contribuyó probablemente a la supervivencia tan breve (30 minutos) de este neonato.

El examen microscópico del hígado muestra quistes en los espacios portas, probablemente dependientes de conductos biliares (figura 6).

Los pulmones con hemorragias focales intralveolares con zonas de atelectasia y enfisema, como expresión de hipoxia.

COMENTARIO

El tipo 1, el que nos ocupa, ha sido llamado riñón en esponja, riñón poliquístico del recién nacido y riñón quístico hamartomatoso.³

En el verdadero sentido de la palabra no es un hamartoma, pues no se trata de un tumor, ni encontramos ningún foco de mesénquina inmaduro, ninguna inclusión cartilaginosa, ningún túbulo displásico de tipo primitivo, por lo cual Potter después de sus estudios de microdissección prefiere llamarlo, para la clasificación, riñones poliquísticos tipo I,² debido, durante el desarrollo fetal renal, a la hiperplasia de las porciones intersticiales de los túmulos colectores que forman quistificación gigante difusa corticomedular, responsable de la gran nefromegalia, pues adquieren peso y tamaño de riñones de adultos en recién nacidos que mueren precozmente.

SUMMARY

Agüero Bello, N. et al. *Hamartomatous variety of polycyst kidneys*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

A case of early neonatal death is presented. A necropsy study showed type I polycyst kidneys or hamartomatous variety, that are concomitant to acute nephritis. Emphasis on the scarcity of this variety, and on the short survival period of these patients is made.

La mayor parte de los autores consideran esta anomalía renal como incompatible con la supervivencia prolongada.^{1,2,4,5,6} El hecho que estos niños mueran tan precozmente no está completamente aclarado, ya que el número y forma de las nefronas son normales y no existen mecanismos obstructivos que impidan el fluido de la orina de los túbulos colectores a la pelvis. No es correcto que la muerte sea atribuida a la uremia. Además, existen informes de pacientes con agenesia renal, anomalía que casi siempre se acompaña de hipoplasia pulmonar, donde se ha logrado una supervivencia hasta de dos semanas.⁷

Autores como Potter, tan dedicados al estudio de anomalías congénitas, refieren haber visto ocho casos solamente de esta variedad, todos bilaterales y morfológicamente iguales.

Plasse,⁴ en 1967, refiere un caso asociado a anomalía craneofacial, caracterizada por aumento de separación entre los ojos, pliegue cutáneo del ángulo interno del ojo muy sobresaliente, aplanamiento de la nariz, retracción del mentón y pabellones auriculares grandes y descendidos (síndrome de Potter).

Esta afección siempre se encuentra notificada en asociación con hígado poliquístico, donde los quistes parecen estar formados a expensas de los conductillos biliares. Menos frecuentemente se asocia con páncreas y pulmones quísticos.^{1,5,6}

El aumento de volumen del abdomen, por el gran tamaño de los riñones y más bien la ascitis, puede ser la causa de parto distócico.¹

Se ha encontrado en hermanos² y puede que sea de origen genético por un gen recesivo homocigótico.⁴

RESUME

Agüero Bello, N. et al. *Variété hamartomateuse de reins polykystiques*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

Un cas de mort néonatale précoce est présenté. Dans l'étude nécropsique on a trouvé des reins polykystiques type I ou variété hamartomateuse, concomitants avec la néphrite aiguë. On souligne la non fréquence de cette variété et la survivance si brève de ces patients.

РЕЗЮМЕ

Агуэро Бейо Н. и др. Разновидность кистозных почек, которая характеризуется опухолью, представляющей собой ненормальное смещение составных частей, входящих в структуру ткани. Rev. Cub. Ped. 48: 5, 1976

Представлен случай скоропостижной смерти новорожденного. В исследовании при вскрытии трупа были обнаружены кистозные почки типа I, или их разновидность, которая характеризуется наличием опухоли, представляющей собой ненормальное смещение составных элементов входящих в структуру ткани, причем в сопровождении острого нефрита. Подчеркивается редкость этой болезни, и непродолжительность жизни пациентов, рождающихся с этого типа разновидностью кистозных почек.

BIBLIOGRAFIA

1. *Hamburger, J.* Nefrologia. Pág. 1580. Ediciones Toray, SA, Barcelona, 1967.
2. *Osanthanondh, V.; Potter, E.* Pathogenesis of polycystic kidneys. Type I. Arch Pathol 5: 77, 1964.
3. *Potter, E.* Pathology of fetus and infants. 2a. Ed. Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1961.
4. *Anderson, D. S. W.* Tratado de anatomía patológica. 5ta. Ed. Intermédica, editorial, 1968.
5. *Robbins, S.* Tratado de patología. 3ra. Ed. Editorial Interamericana, SA, 1968.
6. *Plasse, G. et al.* Dystocia due to fetal ascites with hamartomatous polycystic kidneys. Relation with Potter's syndrome. Bull Fed Soc Gynecol Obstet Lang Fr 19: 139, 1967.

Recibido el trabajo: septiembre 29, 1976.