

POLYQUISTOSIS HEPATORRENAL

Por los Dres. ARMANDO TRABUCCO y JOSE LO MEDICO

Creemos de interés presentar un caso de Poliquistosis Hepatorrenal que presentaba una enferma que nos consultó por un cuadro de metrorragia intermenstrual y que en el transcurso del examen pudo hacerse el diagnóstico del hígado y de riñón poliquístico, comprobándose la verdad diagnóstica con la intervención quirúrgica explorada.

COMENTARIOS

Historia clínica perteneciente a J. M. de C. de 37 años de edad, que habita en la capital Federal.

Antecedentes hereditarios y familiares: Padre y madre viven, tienen ambos 66 años de edad y presentan fenómenos de discreta hipertensión, siendo el padre de tensión Mx. 19, mn. 12 y la madre de tensión Mx. 22 y mn. 16. el examen clínico de ambos no permite poner de manifiesto ninguna enfermedad relacionada con el estado de la enferma.

Los abuelos parecen haber muerto en la senectud, uno de neumonía y otro de un ictus hemorrágico, ignorando la causa de la muerte de los otros dos.

La madre de la enferma ha tenido 14 hijos, de los cuales sólo 7 viven saludablemente, habiendo ellos nacido a término de partos normales. Los hermanos fallecidos han sido cronológicamente el 1º, que muere a los 16 meses de neumonía, el 6º y 7º por parto prematuro a los 8 meses de la gestación, probablemente por falta de atención apropiada, el 9º falleció por neumonía a los 5 meses de nacido, el 11º fué un parto gemelar, muriendo a los 11 y 12 meses de nacidos por meningitis y neumonía respectivamente, el 12º fallece a los 5 meses por neumonía. Del examen que se pudo hacer de los hermanos vivos, no se ha podido encontrar la repetición de la misma enfermedad, aunque debemos confesar que el estudio completo y exhaustivo no se ha podido practicar en forma correcta.

Antecedentes personales: En la primera infancia las infecciones comunes, en la adolescencia, bronquitis a repetición. Menarquía a los 10 años, que se instala con el ritmo de 4-28, dolorosa. Casó a los 16 años y tuvo 3 hijos a término sanos y 8 abortos provocados, sin accidente, consecutivos.

Hace 10 años es operada, haciéndosele ligadura de trompas; del interrogatorio no puede conocerse, si cuando le hicieron la laparotomía se descubrió el estado de los riñones y del hígado.

Disparemia desde hace 10 años.

Hace 3 años, hematuria total sin coágulos, que parece estar relacionada con un estado infeccioso bronquial, a forma aguda y febril. Dolor renal derecho, que calca a los pocos días para no repetirse más hasta la fecha.

Estado actual: Enferma en buen estado de nutrición, con vientre irregularmente globuloso, predominando la procedencia en la parte superior del abdomen, con tendencia derecha en especial.

Aparato digestivo: Boca nada de particular; estómago e intestino sin particularidades dignas de mención.

Hígado: Grande, fácilmente palpable a tres traveses de dedo por debajo del reborde costal, de consistencia más dura que lo normal, abollonado, irregular, poco móvil, no doloroso, se percute en la 5ª costilla y cruza la línea media ampliamente, perdiéndose en el hipocondrio izquierdo. Bazo no se palpa.

Aparato respiratorio: Nada de particular.

Aparato circulatorio: Discreta disnea de esfuerzo con palpitación y algias precordiales. Tensión Mx. 22 y mn. 14. Tonos: reforzamiento del 2º tono en base y punta.

Aparato urinario: Se palpan ambos riñones muy por debajo de la parrilla costal. Llegando hasta la cresta ilíaca en dirección a la línea media; son muy grandes, no dolorosos, se desplazan muy limitadamente y son de consistencia firme pero elástica, irregulares y abollonados.

Aparato genital: Utero de tamaño normal en retroflexión no dolorosa, ovarios se tactan al parecer normales.

Investigaciones diagnósticas: Análisis. Orina: urea 17.26 - Cloruros 7.25 - Ausencia de glucosa - Albúmina 0.40 ‰. Sedimento: glóbulos rojos y algunos de pus. Azohemia: 0.52 ‰.

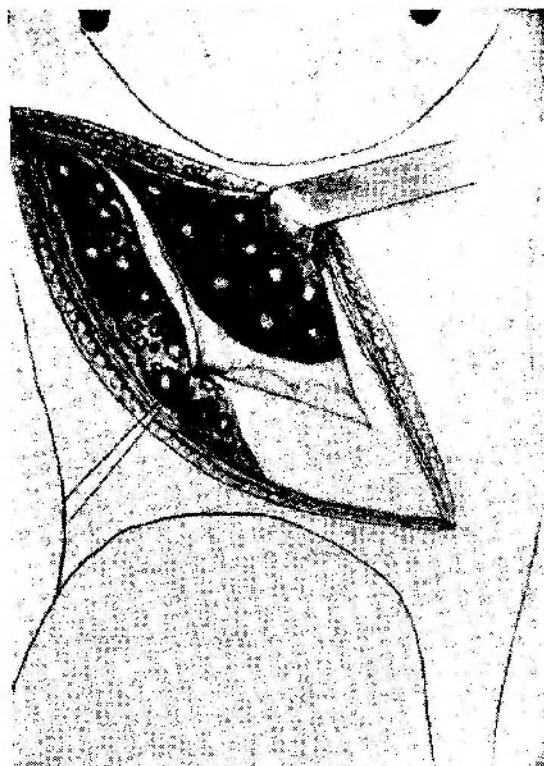


Fig. 1. — Acto operatorio.
Peritoneo abierto mostrando el hígado.
Fascia de Zuckerlandl. mostrando el riñón.

Glicemia: 1.05 ‰. Depuración: uréica: 67 ‰. Sulfafenolstaleina: 20 ‰ en 60'. Recuento de glóbulos: rojos: 3.500.000 mm.³ - blancos: 7.000 mm.³.

Radiografías: Estudio radiográfico de la enferma correspondiente. La radiografía de tórax revela pulmones que no presentan nada de particular; lóbulos normales, sin patología apreciable. El corazón tiene, como único signo discretamente patológico, una convexidad derecha, pero de forma y situación normales. Aorta normal. La radiografía presenta además un diafragma derecho lobulado y bien procidente. La radiografía de abdomen, en su forma directa, deja ver la gran mancha hepática desde la 5ª costilla hasta la cresta ilíaca y que se dirige en su borde inferior hacia arriba y a la izquierda, pasando a la altura de la 3ª vértebra lumbar, llegando a ocupar el hipocondrio izquierdo. La mancha de aire gástrico se encuentra muy desplazada hacia el lado izquierdo y a la altura de la 3ª vértebra lumbar, dirigiéndose hacia afuera y hacia arriba. El colon transverso y ascendente, representado por los gases que se encuentran dentro de él, se encuentra colocado bajo y dirigido hacia la izquierda. La radiografía de colon por enema nos permite observar al colon, a todo el área colónica, sin caracteres patológicos intrínsecos dignos de mención. Su situación se halla evidentemente transformada, estando desplazado el ángulo hepatocolónico muy hacia abajo, situándose a la altura de dos traveses de dedo por arriba de

la cresta iliaca y el colon transversal directamente cruza hacia el lado izquierdo, para remontar en el ángulo espleno-colónico y establecerse prácticamente en caño de escopeta con el descendente. Asa iliaca y recto, nada de particular.

Las radiografías de riñón, en su forma directa, no muestran nada de particular, no pudiéndose observar el área renal. Las radiografías de excreción, por el contrario, dejan ver una función renal muy empobrecida en el lado izquierdo, que está representado solamente por el cáliz superior, no pudiéndose ver los cálices inferiores y medios. El riñón derecho no alcanza a visualizarse en ninguna de las radiografías de excreción. La vejiga se llena con muy poca sustancia opaca, demostrando una muy pobre función a la excreción del iodo. Para aclarar las imágenes renales, se practican sendos urogramas ascendentes, constatándose en la pielografía ascendente, del lado derecho, a un uréter que se dirige de abajo hacia arriba en la pequeña pelvis, para tomar una dirección netamente hacia la línea media a la altura de la endcondrosis sacroiliaca, remonta en el promontorio nuevamente hacia arriba, justo en la línea media, haciendo una marcada curvatura en ansa a la altura de la 4ª vértebra lumbar, para unirse a la pelvis renal, que está en franco estado globuloso y hallándose prácticamente en posición horizontal. El riñón, si bien no se perciben los límites del órgano, se puede percibir correctamente la pelvis y los cálices. La pelvis y los cálices son elongados, marcadamente dilatados; están situados a la altura de la cresta iliaca, ocupando desde la línea media hasta la parte media de la cresta iliaca. Los cálices se dirigen hacia abajo, no pudiéndose observar netamente las papilas. El riñón, en todo, está manifiestamente agrandado, pudiéndose hacer el diagnóstico de pelvis y cálices de riñón poliquístico. Para comprobar la bilateralidad de la enfermedad, se practica la pielografía ascendente del lado izquierdo, por la que se comprueba un riñón colocado en su posición normal, pero evidentemente bajo, estando su polo superior a la altura de la tercera costilla y su polo inferior a la altura de la cresta iliaca, siendo las pelvis globulosas, los cálices elongados y dilatados. Es evidente que el tamaño del riñón izquierdo es algo menor que el tamaño del derecho.

Marcha de la enfermedad: Con el diagnóstico de riñones poliquísticos y de hígado quístico, se interviene a la enferma para exploración, teniendo como norma, que si se encuentran solamente riñones poliquísticos, se efectuaba la operación de Payr. Se explora primeramente en el lado derecho, puesta la enferma en posición decúbito lateral, flexionada en la cintura: se traza una incisión clásica para la investigación del riñón, desviándose hacia la línea media a la altura del ombligo. Abierta la piel y el tejido celular subcutáneo, se libera la fascia de Zuckerland y el peritoneo, se abre el peritoneo en una extensión de 12 cm. para explorar la cavidad abdominal y se encuentra inmediatamente la masa hepática, que se presenta de aspecto poliquístico, a grandes quistes, encontrándose dichos quistes, unos al lado de otro con muy poca sustancia noble interpuesta, quistes de color verde oscuro brillante, con contenido de color verde oscuro también. Toda la masa del hígado se encuentra invadida por estos quistes, no encontrándose prácticamente quiste de pequeño tamaño, pudiéndose hacer el diagnóstico de macropoliquístico de tipo prácticamente uniforme; no creyendo prudente la apertura de los quistes, se resuelve cerrar el peritoneo, y hacer la investigación del riñón. Se rechaza el peritoneo hacia la línea media, se abre la fascia de Zuckerland, se explora el riñón, encontrándose un órgano con las características típicas del riñón poliquístico común, a quistes grandes, pequeños y medianos, de contenido claro algunos, oscuro otros. Se extrae el líquido de los quistes para hacer los análisis correspondientes, pero ni se completa con la operación de Payr, puesto que la enferma en ese momento no se encontraba en muy buenas condiciones operatorias, shockándose parcialmente. Se cierra la pared por planos. Se indica como tratamiento post-operatorio los anti-shock habituales, encontrándose la enferma al día siguiente en buenas condiciones y pudiéndose dar de alta a los 15 días, restablecida.

COMENTARIOS

Pocos comentarios vamos a hacer con respecto a esta enferma. El hallazgo de su poliquistosis hepatorenal ha sido por el examen médico cuidadoso, puesto que la enferma, si bien ha tenido un antecedente urinario, traducido por hematurias y dolor hace tres años, que se interpretó seguro como un fenómeno de glomerulonefritis aguda, desde entonces no presentó ningún síntoma más, que hiciese orientar la sintomatología hacia el aparato urinario. Con respecto al hígado, la sintomatología ha sido siempre pobre, aunque ella tiene una radiografía de vesícula, practicada hace 6 años, en donde tampoco se han encontrado cosas apreciables, ni morfológica, ni funcionalmente. La enferma ha consultado esencialmente por sus trastornos menstruales. Es probable que

los trastornos menstruales tengan importancia es este caso en particular, no porque pueda existir una afección ginecológica evidente, los exámenes han negado toda importancia a la afección ginecológica, siendo sus ovarios normales, pareciendo su función relativamente normal, aunque estableciendo una metrorragia intermenstrual bien evidente, que es el síntoma por el cual la enferma consulta. Es probable que con la disfunción hepática, que lógicamente tiene que tener esta enferma, aunque no hemos profundizado sus exámenes hepáticos hasta el grado de establecer bien su patología funcional, es probable, que la disfunción hepática que ella tenga, altere el metabolismo de los estrógenos y pueda producir estados metabólicos endocrinológicos tales, que conduzcan a la disfunción hormonal ovárica, con la consecuente repercusión en sus manifestaciones exteriores de hemorragias y dolor.

La situación del riñón derecho en forma transversal, en contraposición a la posición normal un poco baja del riñón izquierdo, creemos que es debida exclusivamente al desplazamiento producido por el hígado enormemente agrandado. La masa hepática acupa prácticamente todo el flanco derecho y parte del flanco izquierdo, no está basculado, sino que está aumentado considerablemente de tamaño, ocupando gran espacio en la cavidad abdominal, defendido por arriba por el diafragma, no quedando otro sitio de desplazamiento que hacia abajo, que a su vez incide sobre el riñón, produciendo el descenso de éste hasta colocarlo transversalmente. La procidencia hacia abajo y hacia la línea media está todavía más acentuada, cuando se palpa el riñón que se dirige hacia adelante. No es una ectopía congénita, sino que es una situación ectópica anómala, por falta de espacio.

Con respecto a la etiología de las enfermedades poliquísticas hepatorrenales, nos inclinamos hacia la teoría disembrionoplásica, que puede explicar perfectamente la anomalía de constitución de ambos órganos. Por supuesto que con la presentación de un caso no podemos entrar a discutir la teoría de la formación disembrionoplásica, pero sí dejamos sentado nuestra inclinación hacia la aceptación de dicha teoría.

DISCUSION

Dr. Sandro. — A la interesante comunicación de los doctores Trabucco y Lo Médico agregaría que a veces, no se profundiza tanto el estudio de los pacientes como en el caso que han traído a colación. En estadísticas de enfermos prolijamente examinados, se encuentran hasta un tercio de poliquistosis hepatorenal. Me pregunto si al dominar la escena el cuadro renal no buscamos mucho los quistes hepáticos. Ladger, citado por Bartrina, señala que sobre poco más de 60 casos ha encontrado alrededor de 20 con poliquistosis hepatorenal.

Entiendo que los urólogos en presencia de un riñón poliquístico, debemos investigar si es que no existen también quistes en el hígado, que no acusen sintomatología alguna.

Dr. Trabucco. — Es probable que el doctor Sandro tenga razón. La prudencia indicará en el futuro abrir el peritoneo para investigar el hígado. Al practicar la incisión abdominal, investigando la existencia de riñón poliquístico para exteriorizarlo, si existe poliquistosis hepática, ésta se pone en evidencia. En la investigación de este enfermo, al hacer la incisión lateral saltaba a la vista el abdomen.

La poliquistosis de este tipo suele involucrar otros órganos, entre ellos, el páncreas y se hace entonces, la poliquistosis hepato-reno-pancreática. Generalmente la poliquistosis hepatorenal no es a grandes quistes, sino a pequeños quistes; se trata del micropoliquístico. En el micropoliquístico renal debe investigarse sistemáticamente el hígado y es notable que se hace la triada de las tres glándulas, hígado-riñón y páncreas, en forma poliquística y muchas veces, se asocia la micropoliquistosis pulmonar, la que si bien es disembrionoplásica, se desarrolla con otro tipo de disembrionoplasia. El macropoliquístico es mucho más raro en el hígado que en el micropoliquístico que es habitual. En el título de esta comunicación debimos haber aclarado que se trataba de una macropoliquistosis hepatorenal.