

## 4ª Sesión Ordinaria — 23 de julio de 1964

*Presidente* ..... Dr. Natalio Cartelli  
*Secretario* ..... „ Oscar C. Carreño

Revista Argentina de Urología y Nefrología  
Volumen XXXIII - Nº 4-5-6 - Páginas 129 a 134

### RIÑÓN EN ESPONJA

Por los Dres. H. PAGLIERE, J. ROCA y J. GANDUGLIA

Las primeras observaciones de alteraciones quísticas en las pirámides renales corresponden a patólogos. Beitzke en 1908 y posteriormente Stammen y Schafer describieron lesiones semejantes a las actualmente descritas bajo el nombre de "riñón en esponja", aunque sólo comienza a ser conocido en 1938, a raíz de una demostración radiológica efectuada por Lenarduzzi, quien hizo la primera publicación en 1939 al observar otro enfermo con la misma afección, admitiendo como causa probable una malformación congénita. En 1948 y 1949 Cacchi y Ricci efectuaron la descripción anatómica de la enfermedad dándole el nombre por el cual es conocida y que Coliez atribuye al mismo Lenarduzzi; predominando sobre otras como degeneración quística de las pirámides renales, dilatación congénita quística de los tubos colectores (Vermooten) y de ectasia precalicial de los túbulos renales con que la designan Maitre, Lefebvre y Sauvegrain con mayor propiedad ya que, como lo señala Pelot, la designación de enfermedad quística no concuerda con la definición de quistes como cavidades cerradas sin comunicación con el exterior. En 1959 aparece la obra de Ekstron y col. donde reúnen 44 casos observados y estudiados en su gran mayoría en el Instituto Karolinska en Suecia. En 1960 aparece la publicación de Cacchi y Ricci "Il rene a spugna", donde analizan los 35 casos por ellos estudiados hasta esa fecha.

Abeshouse y Abeshouse en 1960 reúnen 131 casos de la literatura mundial y agregan cinco, haciendo un total de 136. Es interesante la distribución por países de los casos observados, por cuanto creemos evidencia la influencia que en el hallazgo de la afección tiene su conocimiento. En Italia 53, Suecia 35. Francia 25, EE. UU. 5, Yugoslavia 3, y en España 2, en los que incluyen el caso de Mathis y Berri; y 1 en Polonia. La recopilación, aun cuando la más numerosa, es incompleta, por cuanto no incluyen ninguno de la literatura alemana en que figuran los casos de Dammermann, Alken, Günter y Neuhaus. En 1962 Smith lleva a 25 los casos publicados en EE. UU.

La observación de una enferma que al examen clínico radiológico configura el cuadro de esta afección nos lleva a su presentación.

Sra. A. M. de C. 40 años de edad, de nuestra clientela privada, concurre el 23 de marzo de 1962 refiriendo cólico renal hace diez años con expulsión de cálculos.

El episodio se repite hace tres meses acompañándose de escasa hematuria. Entre sus familiares no hay antecedentes de padecimientos renales. Tensión arterial Mx. 13, Mm. 8. Urea-glicemia y hemograma: normales. Orina macroscópicamente turbia, en el análisis vestigios de albúmina, piuria abundante; gérmenes de tipo coli. Inoculación al cobayo: negativa en dos ocasiones. La urografía muestra una imagen característica de riñón en esponja.

*Diagnóstico clínico:* El riñón en esponja carece de sintomatología propia. Las manifestaciones urológicas o de índole general que llevan a su hallazgo constituyen la expresión de la infección o de la litiasis que con gran frecuencia lo acompaña. Aproximadamente 2/3 de los casos presentaban hematuria, en ocasiones intensas, frecuentemente lumbalgia, y en algunos casos fenómenos de cistitis y disuria.

El cólico renal se presentó en 25 de los 44 pacientes de Ekstron y col., acompañándose en 19 casos de la expulsión de cálculos.

La tensión arterial no muestra alteraciones más frecuentes que las que cabe esperar de la edad de los pacientes. La incidencia de los distintos síntomas dada por Abeshouse y Abeshouse es la siguiente: hematuria 65 %, piuria 55 %, dolor 50 %, albuminuria 22 %, fiebre 13 %.

*Funcionalidad renal:* La funcionalidad renal no parece afectada ni se ha podido determinar la posibilidad de un deterioro progresivo en los casos en que se siguió la evolución a través de los años. Ekstron y col. han encontrado una discreta reducción de la capacidad de concentración en 17 pacientes, las escasas alteraciones de la funcionalidad renal están de acuerdo, como lo señalan Cacchi y Ricci, con la localización de la afección en la porción distal del aparato excretor del riñón.

*Datos de laboratorio:* Los estudios de los niveles del calcio, fósforo, reserva alcalina, no se apartan de la normalidad. Ekstron ha hallado aumento de la calciuria en 19 pacientes sujetos a 119 determinaciones que les permitieron establecer la existencia de hipercalciuria permanente en 14 enfermos, hecho que tiene valor por ser los autores que han efectuado un estudio más completo de la química sanguínea y urinaria en una serie numerosa de pacientes. Según los mismos habría una evidente relación entre los casos con hipercalciuria y litiasis múltiple. El hecho de que los cálculos se encuentran constituidos principal o exclusivamente por fosfato de calcio (apatita), debe ser interpretado como obedeciendo a una alteración del metabolismo cálcico. Sobre la naturaleza de los cálculos no hay opinión coincidente, puesto que Powell los encuentra formados por carbonato de calcio.

*Anatomía Patológica:* No existiendo en la mayor parte de los casos indicación quirúrgica el número de piezas examinadas es relativamente escaso. Macroscópicamente los riñones se encuentran de tamaño normal o ligeramente aumentado; las pirámides afectadas, de tonalidad más clara, muestran a la sección los quistes de uno a tres milímetros, o aún mayores, resultando aparentemente estos últimos de la confluencia de varios más pequeños o como consecuencia de la litiasis concomitante. El contenido es claro o en ocasiones marrón. La presencia de los quistes se encuentra limitada a la zona medular, y particularmente hacia el vértice de las pirámides, los cálices aparecen a veces dilatados como consecuencia de las alteraciones de estas últimas, la zona cortical es normal o discretamente adelgazada y con infiltrados inflamatorios. Histológicamente el cuadro es bastante uniforme, aun cuando Darget y Ballanger le niegan a esta entidad caracteres anatómicos propios. El epitelio que tapiza las cavidades es de tipo

columnar, cuboideo, en algunas secciones pluriestratificado y en otras de tipo transicional, o aun faltando por completo en los quistes de contenido litiásico, algunos se encuentran vacíos, otros con células descamadas o llenos de una sustancia coloidea, el tejido conjuntivo difiere del normal por la presencia de abundante fibrillas y células; Ekstron y col. encuentran constantemente infiltración celular de carácter inflamatorio, aun en los casos en que clínicamente no había evidencias de infección.

*Radiología:* En la radiografía directa aparecen los cálculos que con gran frecuencia acompañan a la afección. Cuando éstos son numerosos su distribución permite sospechar la existencia del riñón en esponja, en la serie de doce casos de Lhez sólo había dos con litiasis, lo que no concuerda con la mayoría de las observaciones.

La urografía por excreción es la que permite con más nitidez y constancia la visualización de las cavidades quísticas, suelen ser las primeras que se llenan con el medio de contraste y las últimas en vaciarse, objetivándose mejor con la compresión ureteral. La pielografía ascendente es menos ilustrativa y raramente consigue rellenar las cavidades, atribuyéndose esta circunstancia a la conservación del mecanismo esfinteriano del vértice papilar (Lindvall). Dado su escaso valor y la posibilidad de facilitar la infección renal la desaconsejamos.

El número de pirámides afectadas es variable, aun cuando los casos en que se encuentran comprometidas una o todas las pirámides son los menos frecuentes; las cavidades predominan en el extremo distal de las pirámides y su tamaño varía sensiblemente, así como su conformación, encontrándose estas variaciones combinadas en el mismo paciente. Es curioso que el aspecto radiográfico no muestra tendencia a variar, aun cuando Darget y Ballanger han descrito en un caso la regresión de las alteraciones con tratamiento antituberculoso, evidencia tal vez de las dificultades en el diagnóstico diferencial con otras afecciones, entre las que se incluye la tuberculosis. Linvall ha observado un caso estacionario en el curso de 18 años; en algunos pacientes aparece hidronefrosis y en la mayoría las variaciones observadas en el curso de la afección se refieren al número y tamaño de los cálculos.

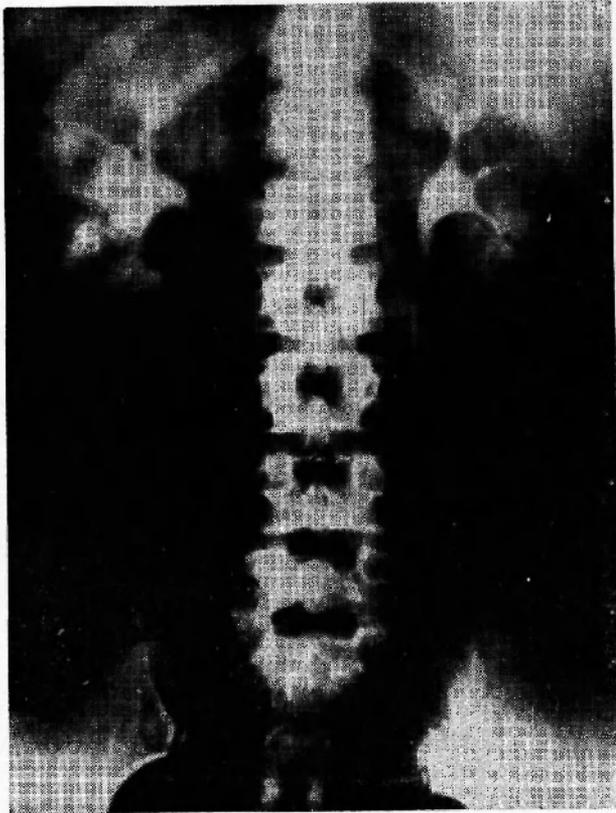
*Diagnóstico diferencial:* Abeshouse y Abeshouse distinguen 13 condiciones patológicas a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial, las principales son: Tuberculosis renal, las cavidades se encuentran raramente limitadas a las pirámides y existen otras lesiones que caracterizan la enfermedad, así como localizaciones en otros órganos o sistemas. El tratamiento de prueba puede contribuir a aclarar el diagnóstico, que se hace particularmente difícil cuando ambas enfermedades se asocian, siendo positiva la búsqueda del bacilo de Koch en un riñón en esponja.

El divertículo calicial, afección congénita caracterizada por la presencia de una cavidad, excepcionalmente más, en relación con un cáliz con el que comunica por un segmento estrecho, se encuentran tapizados por epitelio de tipo transicional.

La necrosis papilar, que puede tener semejanzas con los casos de riñón en esponja en que una sola cavidad quística se visualiza en cada pirámide, y a las que Cacchi les niega la posibilidad de aparecer radiológicamente como las del riñón en esponja, aun cuando Coliez admite que alguno de los casos publicados correspondería a esta entidad.

La nefrocalcinosis, denominación que comprende distintas etiologías y caracterizada principalmente por la presencia de litiasis múltiple asociada a hiper-

paratiroidismo, pielonefritis crónica, acidosis hiperclorémica, hipervitaminosis D, ingestión prolongada de álcalis, etc. Las calcificaciones en las nefrocalcinosis se encuentran por fuera de los túbulos o en su epitelio, y son de aspecto más irregular, no ocupando cavidades preexistentes; en la hipervitaminosis D, los depósitos calcáreos se encuentran también en la corteza y aparecen calcificaciones de las paredes vasculares; los estudios de laboratorio contribuyen a aclarar el diagnóstico. Los quistes de las pirámides asociados a pielonefritis descritos por Beitzke, Stammen y otros y que representarían pequeños abscesos que al evacuarse dan lugar a formaciones quísticas. La descripción que hicieron los autores citados es considerada por Ekstron como riñones en esponja en los que no se individualizó la afección como entidad anatómica distinta de las conocidas en la época, esta suposición es verosímil, ya que Beitzke describió en sus casos la existencia de residuos embrionarios y Stammen la concurrencia con quistes he-



páticos, lo que descarta la posibilidad de que en los casos de estos autores se trate de una afección adquirida como suponen Abeshouse y Abeshouse. La metaplasia glándulo quística del urotelio o pieloureteritis quística, es otra de las afecciones a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.

*Etiopatogenia:* La mayoría de los autores están de acuerdo en reconocer una alteración en el desarrollo embriológico. Vermooten cree que el depósito de cristales de ácido úrico durante la vida fetal puede llevar a la dilatación de los tubos colectores. La teoría de Kampmeier y Mc. Kenna, que supone la

existencia de distintas zonas en la evolución embrionaria del riñón fetal, de las que la persistencia de residuos de alguna de ellas puede originar la formación de quistes en la medular del riñón adulto, es la que satisface la mayor parte de los hallazgos anatómo patológicos. En favor de la teoría del origen congénito se encuentra la asociación con otros trastornos del desarrollo y el hallazgo en miembros de una misma familia, como en el caso de Lathrop en que se encontraban afectados 5 de 7 hijos.

*Pronóstico:* El conocimiento relativamente reciente de la afección no permite afirmaciones categóricas sobre su curso. De los enfermos que han podido ser observados por varios años puede deducirse que el pronóstico es en general benigno, sin que se altere la funcionalidad renal, aun cuando como es de esperarse tampoco sin tendencia alguna a regresar espontáneamente o por la acción de los tratamientos ensayados, los casos evolutivos parecen condicionados a la litiasis o infección concomitante.

*Tratamiento:* Sólo puede ensayarse la actitud quirúrgica cuando se trata de formas localizadas a un riñón o a uno de sus polos, en este último caso con la nefrectomía parcial, y en cualquiera de ambos si se acompañan de dolores persistentes o hematurias considerables, rebeldes al tratamiento conservador. En otros casos puede ser necesario intervenir quirúrgicamente para eliminar cálculos de la pelvis o del uréter. La comprobación histológica aportada por Ekstron de la constante asociación de lesiones de pielonefritis hace aconsejable el control periódico de la infección urinaria o su prevención con antibióticos y sulfamidas, aun cuando Cacchi previene contra el uso de éstas últimas por la posibilidad de la precipitación de sus cristales en los túbulos alterados.

*Resumen:* Se presenta un caso de riñón esponja discutiéndose los aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos de la enfermedad. Se insiste en la benignidad de la lesión y en la poca eficacia de los tratamientos ensayados.

#### BIBLIOGRAFIA

- Abeshouse, B. and Abeshouse, G.: Sponge kidney: a review of the literature and a report of five cases. *J. Urol.* 84:252-267 (1960).
- Arrigoni, G., Vaccheri, M.: Radiología Urológica. Casa Editrice Ambrosiana. Milano (1962).
- Aschoff, L.: Tratado de Anatomía Patológica. Edit. Labor (1934).
- Bücker, J. und Fassbender, C. W.: Cystenbefall der Nierenpyramiden "Schwamm" oder Markcystenniere. *Z. Urol.* 55:509-514 (1962).
- Cacchi, R. e Ricci, R.: Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides renales, le "rein en éponge". *J. Urol. Med. Chir.* 55:497-519 (1949).
- Cacchi, R.: Il Rene a Spugna. Edit. Cappelli (1960).
- Coliez, R.: La maladie de Cacchi et Ricci. (ectasies tubulaires précalicielles). Rein en éponge. *Press. Med.* 72:1533-1538 (1964).
- Darget, R. et Ballanger, R.: Sur un cas de rein "en éponge". *J. Urol. Med. Chir.* 60:713-715 (1954).
- Ekström, T., Engfeldt, B., Lagergren, C. and Lindvall, N.: Medullary sponge kidney. Edit. Almquist & Wiksells, Stockholm (1959).
- Emmett, J. L.: Clinical Urography. Vol. II (1964). W. B. Saunders Co. Phil. and Lond.
- Fenna, L. R.: Cystic disease of the renal pyramids. *Brit. J. Urol.* 33:34-37 Nº 1 (1961).
- Ferrari, A. E.: Riñón en esponja. *Rev. Asoc. Med. Argent.* 77:598-603 (1963).
- Hellstrom, J.: Calcification and calculus formation in a series of seventy cases of primary hyperparathyroidism. *Brit. J. Urol.* 27:387-393 (1955).
- Hickel, R.: Un cas de "rein en éponge". *J. Urol. Med. Chir.* 59:408-411 (1953).
- Inclán Bolado, J. L.: Riñón en esponja. Enfermedad quística de las pirámides renales. *Cir. Ginec. Urol.* 13:599 (1959).
- Kollwitz, A. A.: Markencysten der Niere ("Schwammniere"). *Z. Urol.* 54:677-682 (1961).

- Lhez, A.*: Le rein en éponge (douze observations). *J. Urol. Med. Chir.* 60:575-588 (1954).
- Mathis, R. y Berri, H.*: Riñón en esponja. *Rev. Argent. Urol.* 24:383-388. Nº 7-9 (1955).
- Miller, F.*: Sponge kidney: report of a case in a 70 year old man *J. Urol.* 87:770-773 (1962).
- Monserrat, J.*: Riñón micropoliquístico. *Rev. Argent. Urol.* 9:192-208 (1940).
- Mortensen, J., Emmett, J. and Baggenstoss, A.*: Clinical aspects of nephrocalcinosis. *Proc. Mayo Clin.* 28:305-312 (1953).
- Mulvaney, W. P. and Collins, W. J.*: Cystic disease of the renal pyramids. *J. Urol.* 75:776-779 (1959).
- Murphy, W. K., Palubinskas, A. J. and Smith, D. R.*: Sponge kidney: report of seven cases. *J. Urol.* 85:866-874 (1961).
- Navarro Minguez, L. y Server Falgas, G.*: Enfermedad quística de las pirámides renales (Riñón en esponja). *Rev. Clín. Esp.* 87:289-291 (1962).
- Pelot*: Discusión del trabajo de Hickel, R. *J. Urol. Med. Chir.* 59:410-411 (1953).
- Pennisi, S. A. et Bunts, R. C.*: Sponge kidney. *J. Urol.* 84:246-251 (1960).
- Petkovic, M. S.*: Contribution a l'étude de la maladie kystique des pyramides renales. *J. Urol. Med. Chir.* 58:425-432 (1952).
- Potter, E. L.* (cit. Coliez, R.).
- Thompson Rowling, J.*: Cystic disease of the renal pyramids. *Brit. J. Urol.* 33:38-40 (1961).