

Instituto de Urología de Barcelona
Director: Dr. Antonio Puigvert.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD POLIQUISTICA RENAL

Por los Dres. OSCAR L. MARRUGAT y ANTONIO COLS BAQUES

El riñón poliquístico está siempre aumentado de volumen y su parénquima ha sido reemplazado por un gran número de quistes cuyo volumen total es más grande que el propio tejido renal, casi siempre conserva su forma y presenta en su superficie una gran cantidad de lobulaciones de volumen muy variable, desde una cabeza de alfiler a una pelota de tenis; esta enfermedad se presenta tanto en los recién nacidos como en los adultos, en los casos observados en el Instituto de Urología, los hemos comprobado entre los 40 y 60 años; entre el riñón poliquístico fetal y el de los adultos no existe diferencia, es la misma enfermedad que se manifiesta en una edad diferente.

Para explicar la génesis de la enfermedad poliquística renal se han ideado varias teorías.

La teoría de Virchow y Arnold o de la nefritis esclerosante fetal, esta esclerosis estaría localizada alrededor de las papilas, y comportaría la esclerosis del tejido conjuntivo de alrededor de los tubos renales.

La teoría de Sabourin, que compara esta malformación a una cirrosis renal primaria, después de esta esclerosis, observándose una adaptación pasiva del epitelio que prolifera rápidamente formando quistes.

Teoría del neoplasma, según otros autores el riñón poliquístico tendría su origen en la proliferación de las células de los tubos renales que formarían nidos epiteliales y se transformarían en quistes por trasudación.

Todas estas teorías han perdido adeptos y actualmente se acepta como más verosímil la teoría que relaciona la formación de los quistes con un trastorno del desarrollo renal; éste consiste en un defecto de fusión entre los tubos contorneados de primer orden y segundo y los tubos colectores de tal suerte que los primeros llegan a desaparecer; si éstos no desaparecen pueden quedar productos de excreción en su interior, pudiendo así formarse los pequeños quistes que posteriormente comprimen los tubos normales que se dilatarían a su alrededor, constituyéndose así el riñón poliquístico.

La teoría de Mc Kenna y Kampoeya, que como la anterior se funda en un trastorno del desarrollo renal, dice que el desarrollo del riñón se forma

por brotes, la pelvis primitiva se ramifica capa sobre capa para formar los tubos colectores; cada uno de los tubos colectores formados se rodea de tejido mesenquimatoso no diferenciado que forma un hueco, constituyendo un tubo contorneado primitivo, formando un glomérulo en la extremidad del mismo; hay tres o cuatro generaciones que no son permanentes, ellos se separan de los tubos colectores quedando durante un cierto tiempo formando pequeños quistes; después de la tercera o cuarta generación, los tubos contorneados se hacen permanentes.

Durante el período embrionario se encuentran abundantes quistes en el riñón que han sido formados por las primeras generaciones de tubos contorneados. Si el desarrollo es normal, estos quistes desaparecen prontamente, pero su persistencia explica la presencia de quistes solitarios o múltiples.

Si la muerte sobreviene en la vida fetal o poco después es que el número de elementos normales es insuficiente para asegurar la vida; cuando los elementos normales renales son más numerosos que los quistes; los elementos sanos del riñón se hipertrofian en la juventud y se atrofian lentamente en la edad adulta, a causa de la presión progresiva producida por el aumento de volumen de los quistes, apareciendo entonces los síntomas característicos de esta enfermedad. La enfermedad poliquística debe ser considerada como una enfermedad congénita que suele presentarse con carácter familiar, siendo esta característica la que en determinadas ocasiones dará una orientación al médico; es relativamente frecuente encontrar asociado el riñón poliquístico con quistes del páncreas, hígado como también en cerebro y trastornos oculares debidos a angiomas.

El riñón poliquístico es casi siempre bilateral, más raramente unilateral, se observa con la misma frecuencia en el hombre que en la mujer, en los casos observados en este Instituto, 12 eran del sexo femenino y 5 del masculino.

Existe una marcada desigualdad en el tamaño de los quistes, por lo tanto macroscópicamente en los niños no puede ser confundido con el llamado riñón esponja, pues la alteración en esta afección estriba en que los quistes son de un mismo tamaño y toma ese nombre debido a esa circunstancia.

Síntomas: El riñón poliquístico tiene un aspecto muy característico que cuando se ha palpado una vez no se le olvida jamás, está aumentado de volumen en todos sentidos, su superficie irregular está formada por un gran número de lobulaciones. El dolor en la región lumbar o hipocondrio uní o bilateral con irradiaciones típicamente urinarias es muy frecuente, siendo una de las causas por las que estos pacientes acuden al facultativo. La hematuria que se caracteriza por ser indolora y sin coágulos es espontánea e irregular y en ocasiones llega a poner en peligro la vida del paciente. Signos de insuficiencia renal con urea alta, cefalea, edemas son observados con más frecuencia en los períodos avanzados de la enfermedad: la presión no siempre es alta, no obstante muchos enfermos presentan cifras entre 14 y 18 de máxima, la albuminúrea suele ser discreta y lo que si está siempre alterado son las concentraciones de urea y cloro en sangre.

Diagnóstico: Además de los síntomas mencionados anteriormente es la urografía la que nos dará la morfología pielocalicial y con ella podremos

observar los cambios de configuración de la pelvis y los cálices, la pielografía descendente suele ser insuficiente por la falta de poder de concentración del riñón en esta enfermedad; la mayoría de estos pacientes no tienen densidades superiores a 1012, a pesar de tenerlos a una dieta seca durante 18 ó 20 horas; en algunos casos esta sola exploración nos puede confirmar una sospecha diagnóstica; la pielografía ascendente nos dará el máximo de detalles y las formas típicas del riñón poliquístico (cálices alargados y ramificados pocas modificaciones en la pelvis), y debe practicarse la pielografía bilateral para no confundirse con un tumor maligno de riñón.

Anatomía patológica: El riñón poliquístico presenta una superficie irregular formada por gran número de quistes apretados los unos contra los otros, pudiéndose comparar a un gran racimo de uvas con los granos apretados, aunque éstos son de muy variado tamaño, a través de la delgada capa de los quistes es visible su contenido, que puede presentar un color claro transparente y otras veces opalescente y turbio o purulento, y en otras ocasiones achocolatado.

Las porciones de parénquima renal que separa los quistes es tan delgada que parece imposible que el riñón presente eliminación urinaria suficiente.

El examen anatómo-patológico nos revela que la pared del quiste está recubierta de epitelio cúbico; en los grandes quistes el pitelio es aplanado, entre los quistes se encuentran los glómerulos y los tubos uriníferos normales con abundante tejido conjuntivo, las arterias presentan un considerable aumento de su endotelio, de aquí puede explicarse la hipertensión que presentan algunos de estos enfermos.

Tratamiento: El tratamiento dependerá de la sintomatología dominante, cuando se descubra en una fase muy avanzada con síntomas de insuficiencia renal muy marcada sólo el tratamiento médico está indicado, dieta hipoazoadá, diuréticos, cardiotónicos y reposo absoluto en los casos de dolores agudos y persistentes; hematurias rutilantes o supuraciones que puedan poner en peligro la vida del paciente, pueden estar indicadas las nefrectomías previo estudio de la capacidad funcional del riñón restante.

En los casos observados en este Instituto la mayoría han sido tratados con operaciones conservadoras, igniopunturas de los quistes u operación de Payr con resecciones parciales de la pared de los quistes cuando éstos han sido de un tamaño considerable; con este proceder se han obtenido reducciones del volumen de los quistes en casi la mitad de su tamaño primitivo, en algunos casos se ha practicado la nefropexia por la gran movilidad que presentaba el riñón dentro de su celda.

Esta intervención es perfectamente tolerada y de los 17 casos observados sólo tuvimos ocasión de presenciar un caso de éxitus en una enferma de 39 años a los 40 días de la operación con un cuadro de insuficiencia aguda renal con uremia de 3 gramos y anemia de 1.500.000 hematíes que no modificó la transfusión.

El curso postoperatorio de estos enfermos no tiene complicaciones si se tiene la precaución de dejar un buen drenaje lumbar, ya que de olvidarse éste se presentan abundantes colecciones purulentas por el vaciamiento de los quistes y las necrosis de los tejidos coagulados, en los primeros enfermos operados

en el Instituto se practicaron en casi todos desbridamientos a los 15 ó 20 días de la intervención, evacuándose colecciones purulentas, el resultado de los casos tratados, excepto uno, ha sido franca mejoría, habiendo descendido la cifra de urea y las tumoraciones, la mayoría de los enfermos se han podido reintegrar al trabajo.

Los síntomas más relevantes que presentaron los enfermos tratados, y por los cuales acudieron a consultarnos fueron: hematuria en 3 casos, de los cuales 2 eran hombres y 1 del sexo femenino; el tumor lo presentaron como síntoma dominante sólo en dos oportunidades, siendo dos las pacientes; el dolor



Figura 1



Figura 2

se encontró en 11 pacientes, de los cuales 8 eran mujeres y 3 hombres; en una sola enferma el síntoma dominante fué la nefritis crónica.

Fueron intervenidos solamente 10 enfermos, de los cuales 6 pertenecían al sexo femenino y 4 al masculino; el tratamiento médico sólo se efectuó en 6 casos, en 3 mujeres y 3 hombres, siendo sólo un enfermo el que rehusó a ser tratado.

DISCUSIÓN

Dr. Trabucco.—Es indudable que los viajes al extranjero abren muchos horizontes y enseñan extraordinariamente. Lo que los autores han presentado revela un aprendizaje profundo de lo que es un riñón poliquístico; tan profundo es que está en todos los libros de urología; si se ojea un simple vademécum, nos presentará simplemente lo que dice el trabajo.

Si quisiéramos considerar la sintomatología y la anatomía patológica y si quisiéramos desmenuzarla un poco, veríamos que los conocimientos derrochados no son tan profundos. Por de pronto, nos hacen una descripción anatomopatológica muy pobre y una clasificación

todavía más pobre. Olvidan que los quistes de los riñones poliquísticos pertenecen a la gran enfermedad quística de los riñones, que pueden ser monoquísticos, poliquísticos, macroquísticos y microquísticos.

Por otra parte, al hablar de etiopatogenia nos hacen una relación embrionario que no concuerda con la realidad sobre los tubos que desaparecen con el andar del tiempo. La naturaleza no hace nada que no sea utilizable. No va a hacer un tubo para que no funcione. La etiopatogenia del poliquístico no es el tubo que no funciona, sino la inadaptabilidad del brote de Kuffper con el tubo que debe funcionar. No existe una atrofia caprichosa de tubos porque predominan aquellos que han aprendido mejor. Lo que existe es una aberración congénita de unión del brote wolffiano con el blastema renal metanéfrico.

En cuanto al tratamiento, la nefrectomía aun en aquellos casos en que sangra profusamente debe ser considerada muy de excepción. Antes de cerrar un tubo que sangra en el riñón poliquístico, es necesario llenar ese tubo nuevamente para que, con una o varias transfusiones pueda cesar y se evite así una intervención de una mutilación tal que agrave el cuadro.

Tenemos en este momento en el Servicio una enferma a la que justamente hace 4 años se le hizo una nefrectomía por un riñón sangrante y hubo que operarla nuevamente por dolores intensos en el riñón que le quedaba, un riñón poliquístico muy grande. Le hicimos la operación de Goldstein y mejoró su sintomatología y su estado humoral.

Dr. García.— Comparto la opinión del Dr. Trabucco sobre la inoportunidad de una comunicación de esta naturaleza a la Sociedad Argentina de Urología. Es una buena síntesis para un periódico científico. A nuestra Sociedad no pueden interesarle resúmenes de esta naturaleza.

Por eso, creo conveniente que se autorice a la Mesa Directiva para que los trabajos que se habrán de leer por Secretaría puedan ser censurados por la propia mesa, es decir, que autorice su presentación. No es lo mismo que un asociado presente un trabajo a la Sociedad. El, en medio de todo, va a recibir la andanada de críticas y su trabajo puede ser juzgado. No así, cuando uno de afuera envía un trabajo; no se puede en ese caso criticarlo y por ese hecho, adquiere el derecho de ser publicado en nuestra Revista.

Hago moción para que este trabajo no se publique en la Revista y que, en adelante, la Mesa Directiva esté autorizada o cuando menos, consulte a la asamblea, si debe ser leído un trabajo que, a su juicio, no reúne el interés científico suficiente para distraer la atención de esta Sociedad.

Dr. Schiappapietra.— Podría nombrarse un relator para que haga la crítica y la síntesis del trabajo.

Sr. Presidente Dr. Mathis.— Está a consideración de los señores consocios la moción del Dr. García si se permite a la Mesa Directiva hacer un juicio crítico previo a la presentación de los trabajos que se envían por Secretaría. Se va a votar. Se vota y resulta afirmativa.

Sr. Presidente Dr. Mathis.— Adhiero en un todo a las palabras de los Dres. Trabucco y García. Indudablemente, el prestigio de nuestra Sociedad está en gran parte en lo que se trata en ella y en lo que se publica. Si bien el doctor Schiappapietra dice que se nombre a un relator, en general, el relator va a hacer el juicio crítico del trabajo previamente. De cualquier manera, siempre es desagradable para una Sociedad rechazar trabajos, aunque a veces, el tema o la forma de tratarlos lo merezca.