

Asociación Médica Argentina

Revista Argentina de Urología y Nefrología

Organo oficial de la Sociedad Argentina de Urología

Volumen XXXII

JULIO a SEPTIEMBRE 1963

Números 7-8 y 9

Sociedad Argentina de Urología

5^a Sesión científica ordinaria - 22 de Agosto de 1963

Presidente: . . . Dr. José Casal

Secretario: Dr. Oscar C. Carreño

Revista Argentina de Urología y Nefrología
Volumen XXXII, Nº 7, 8 y 9. Págs. 151 a 156. 1963

Policlínico de San Martín.

RIÑÓN MULTICÍSTICO UNILATERAL CON LITIASIS

Dres. J. MASRI, C. A. MARUFFO y H. A. PAGLIERE

Se ha señalado la circunstancia de que la mayoría de los textos de urología no contienen referencias a los distintos tipos de quistes que pueden afectar el o los riñones. La observación de un caso de riñón multicístico nos llevó a una revisión de la bibliografía, relativamente profusa en los últimos años, en una tentativa para clasificar el caso por nosotros observado. La confusión existente con respecto a las normas y condiciones que deben coexistir para deslindar las distintas entidades nosológicas y la falta de publicaciones sobre casos similares en nuestro medio, creemos que justifican nuestra presentación, aun cuando no signifique una contribución que logre aclarar en la medida que quisiéramos los aspectos más discutidos del problema.

Historia clínica: J. A. Chaves, 11 años, sexo masculino, hist. clín. 23321.

El 30 de abril de 1962 cae y pierde el conocimiento, al recuperarlo se queja de dolor en hemitórax e hipocondrio izquierdo que aumenta en su intensidad, por lo que es llevado al servicio de guardia del policlínico de San Martín. Ingresa el día 2 de mayo con el siguiente

estado actual: Decúbito activo en especial sobre el lado derecho. Temperatura axilar 37,9; rectal 38,5; micción espontánea con orina clara. Tórax: dolor en hemitórax izquierdo sobre tres últimas costillas, pulso 120' regular, igual, presión arterial Mx 110. Abdomen: excursión limitada en hemiabdomen izquierdo. Palpación: dolorosa en todo el abdomen, defensa en hipocondrio, flanco y fosa iliaca izquierda. Extensión del muslo dolorosa. Puño: percusión dolorosa en región lumbar izquierda. Punción abdominal negativa.

Exámenes de laboratorio: Hematocrito 40 %, leucocitosis 15800. Orina: densidad 1025: vestigios de acetona, hematuria microscópica. El día siguiente persiste dolor y defensa. Pulso' tensión 110/70. Región lumbar izquierda abombada y muy dolorosa. Orinas claras. Se efectúa urografía que muestra falta de función renal izquierda e imágenes cálcicas múltiples sobre el área renal del mismo lado. Se decide la intervención que se efectúa por lumbotomía oblicua. Hay una infiltración edematosa rojo oscura de la pared posterior y grasa perirrenal. El riñón se encuentra deformado por varias masas quísticas de gran tamaño, la punción de una de ellas

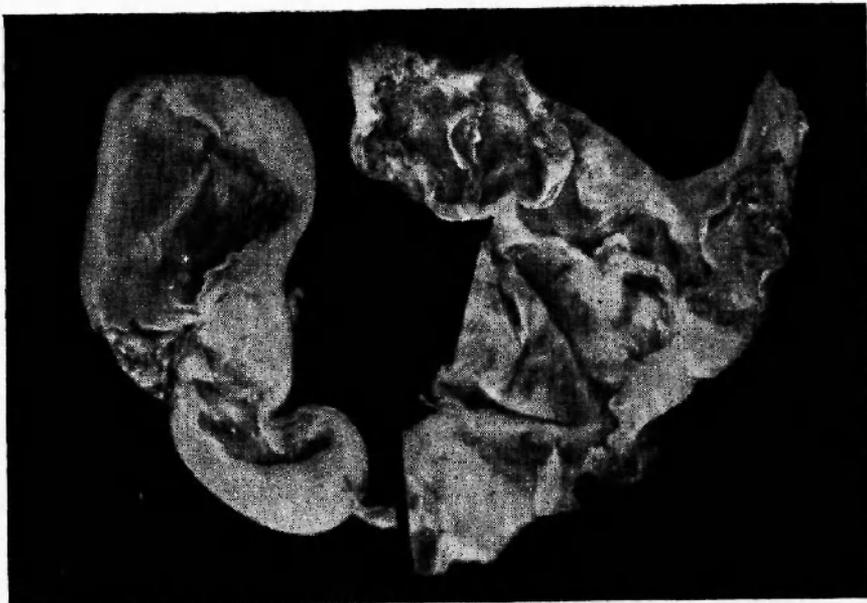


FIG. 1. — Imagen macroscópica de los fragmentos de la pieza quirúrgica. El de mayor tamaño presenta cuatro cavidades quísticas de contornos irregulares y una porción de cortical renal perfectamente reconocible. El fragmento restante presenta una formación quística de mayor tamaño y una importante porción de parénquima córticomedular.

permite obtener líquido citrino hemorrágico, sin provocar el vaciamiento de las otras cavidades. En el polo superior se encuentra una zona en forma de casquete de un centímetro de espesor, de tejido renal, aparentemente normal. Se procede a efectuar nefrectomía. Pelvis renal de aspecto normal. Uréter de calibre disminuido.

Evolución postoperatoria sin particular.

Examen macroscópico: Riñón con considerable aumento de tamaño y superficie irregular, polinodular; descapsula con cierta dificultad, sin arrastrar parénquima. Al corte, se observan varias cavidades quísticas con algunas incrustaciones hemorrágicas, cálcicas y fosfáticas. A nivel pielocalicial se observan numerosos elementos litiasicos con tamaños que oscilan entre 1 y 15 mm.

En un polo del órgano se reconocen los elementos anatómicos normales con un límite neto córtico-medular. En algunos sectores se observa la presencia de parénquima entre las cavidades quísticas descritas.

Examen microscópico: Se observa tejido renal de características histológicas normales con discreto infiltrado linfocitario intersticial. Las paredes quísticas se hallan tapizadas por epi-



FIGS. 2 y 3. — Imágenes panorámicas, con objetivo planar, en las que se observan varios elementos histológicos normales en el parénquima peri e interquístico conservado.

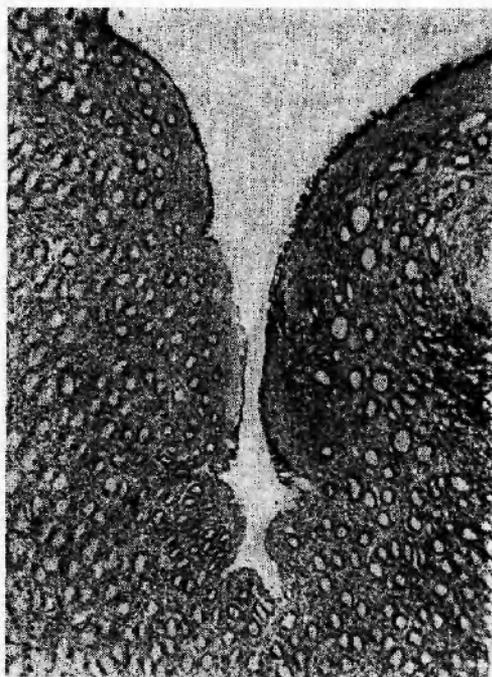


FIG. 4. — Pared quística con revestimiento epitelial, rodeada por parénquima tubular indiferenciado de tipo embrionario. (Algunos túbulos estelares sin diferenciación epiteliales.)



FIG. 5. — A mayor aumento un sector del campo microscópico anterior en el que se observa el carácter hiperplásico y estratificado del epitelio de revestimiento quístico como así también degeneración mixoide del corion.

telio simple cúbico basófilo que en algunos sectores ha sufrido una metaplasia progresiva hacia epitelio de tipo transicional. La pared quística se observa en sectores rodeada por parénquima tubular indiferenciado de tipo embrionario (algunos túbulos estelares sin diferenciación epitelial).

El término de riñón multicístico unilateral fue propuesto por Schwartz en 1936, aún cuando posteriormente y hasta 1962 han sido descritos seis (6) casos de lesiones bilaterales.

La frecuencia con que se presenta esta afección es difícil de establecer por la ya referida circunstancia del variable criterio aplicado a sus condiciones y por la diversidad de la terminología empleada. Fine y Burns citan 12 diferentes términos: enfermedad poliquística. Aplasia con degeneración quística. Hipoplasia quística. Quistes de remanentes metanefrógenos. Hidrocalicosis congénita quística. Quistes multiloculares unilaterales. Quistes múltiples simples. Enfermedad quística congénita con hidronefrosis. Tumor metanefrógeno. Hamartoma quístico. Riñón tuberoso. Riñón multicístico unilateral.

Abeshouse en 1950 enumera 16 variedades de quistes renales.

Según Craig el riñón se encuentra completamente reemplazado por múltiples quistes de variable tamaño relacionados por tejido conectivo. En ocasiones con focos de calcificación, cartilago o hueso. Habitualmente no hay tejido renal groseramente identificable, el uréter puede ser normal o atrésico y aún ausente. Puede haber comunicación del uréter con los quistes y de éstos entre sí.

Al examen histológico la pared de los quistes se encuentra tapizada por una capa de epitelio plano o cuboideo. Cuando existe tejido sólido se presenta como estructuras tubulares infantiles, si bien Schwartz en el caso ya señalado ha encontrado una zona de tejido renal normal. Parece ser mas frecuente en el sexo masculino y preponderando el lado izquierdo sobre el derecho, con franca mayoría relatada en niños y sin antecedentes hereditarios. Según Beltrán el riñón multicístico unilateral presenta 10 ó 12 quistes con un diámetro de 5 cm. término medio. Macroscópicamente no se encuentra tejido renal. Al microscopio se observan nefrones embrionarios entre la pared de los quistes; la lesión es unilateral y no hereditaria.

El quiste simple de unos 8 cms. de diámetro sólo afecta a una parte del riñón macro y microscópicamente el resto del parénquima es normal, y hay diferenciación entre corteza y médula.

En el quiste multilocular parte del riñón, usualmente uno de los polos, es reemplazado por una masa quística consistente en una cápsula con tabiques que la subdividen en otras cavidades. Hay parénquima renal en algún polo y al examen microscópico no es posible identificar tejido renal en la pared de los quistes. Campbell, Mc. Crae y Herbut no hacen distinción histogenética entre el quiste unilocular y el multilocular, considerando a ambos como variantes del mismo defecto.

En la enfermedad poliquística del riñón los quistes son pequeños y numerosos. Hay parénquima renal entre los quistes y microscópicamente los nefrones son bien desarrollados y funcionantes. Es afección bilateral y hereditaria y se asocia con frecuencia a otras anomalías.

Carver que publica un caso similar macroscópicamente al nuestro lo hace con la denominación de enfermedad quística del riñón en un niño. Entre los quistes había remanentes de túbulos renales. En la porción normal adecuada proporción de médula y corteza, y del número de glomérulos.

Powell y colab. afirman que la distinción entre quiste solitario o múltiple. enfermedad poliquística, y el auténtico quiste multilocular no está claramente definida, y según ellos el término de riñón multicístico ha sido aplicado a riñones que han sido reemplazados virtualmente por varios quistes solitarios.

Parkkulainen descarta el término de riñón multicístico unilateral, por ser en

ocasiones la afección bilateral y propone el de displasia congénita multicística del riñón y afirma como principal criterio la inclusión en la masa quística de varias estructuras displásicas, considerando que el quiste simple y el multilocular son subgrupos de las displasias quísticas renales.

Spence, autor de una de las publicaciones más citadas, señala como hecho principal que el riñón se encuentra reemplazado por varios quistes del tamaño hasta de un huevo. Falta la arquitectura de cálices, pirámides y corteza, y no puede ser reconocido parénquima normal, raramente las cavidades comunican entre sí. Microscópicamente la pared quística es fibrosa y tapizada por una sola capa de células cuboideas. Cualquier porción de tejido sólido consiste en estructuras glomerulares y tubulares infantiles con ocasionales zonas de cartílago.

Etiopatogenia: Hildebrandt supuso la falta de unión del brote ureteral con el blastema metanefrógeno, teoría que se adapta al riñón poliquístico.

Kampmeier, afirmó la persistencia de estructuras vestigiales.

Hepler ha logrado lesiones semejantes al riñón multicístico provocando obstrucciones localizadas y lesiones vasculares concomitantes.

Meland y Braasch suponen que la obstrucción congénita o adquirida puede ser la causa del quiste multilocular; mientras Himman cree que también interviene la isquemia como causa de las formaciones quísticas.

Adam y Mc. Crae admiten que se originan en restos aberrantes del cuerpo de Wolff.

Fink supone que los quistes resultan de hidrocalicosis congénita desarrolladas en embriones de 10 mm., lo que explicaría que el número de quistes coincida con las variaciones que puedan hallarse en el número de cálices normalmente desarrollados.

Es evidente que para explicar la diversidad de las lesiones observadas es necesario admitir, como lo hace Potter, distintos factores, y no pretender aplicar a todas las variedades el mismo mecanismo de origen.
