

Enfermedad poliquística del adulto y aneurisma de la aorta ascendente. Una asociación probablemente frecuente

I. Ubeda, E. Gallego, I. Vilaicosta, F. O'Connor, L. Núñez y A. Barrientos

Servicios de Nefrología, Cardiología y Cirugía Cardíaca. Hospital Clínico. Madrid.

RESUMEN

Tras la reciente descripción de la asociación de enfermedad poliquística del adulto (EPA) con anomalías cardíacas y de la aorta ascendente, hemos revisado ecocardiográficamente nuestra serie de 29 pacientes afectados de esta enfermedad congénita y con insuficiencia renal terminal (IRT) en programa de diálisis, comparándolos con otros 29 enfermos sometidos a hemodiálisis periódica y con distintas causas de fallo renal.

En el grupo de EPA se detectó dilatación de la aorta ascendente en seis casos (20,6 %); en dos de ellos con insuficiencia valvular asociada y en un paciente con sintomatología cardíaca que llevó a la cirugía reparadora, disponiéndose de estudio histológico. Sólo un enfermo del grupo control (3,4 %) presentó un diámetro aórtico superior a lo normal y con hipertensión arterial (HTA) asociada.

La incidencia de HTA fue de un 10,3 % entre los poliquísticos, frente a un 34,4 % en los controles.

La presencia de dilatación de la aorta ascendente en el seno de la EPA no parece ser una mera coincidencia ni tampoco algo atribuible a la existencia de HTA mantenida.

Palabras clave: *Enfermedad poliquística del adulto. Dilatación de la aorta ascendente. Anuloectasia aórtica.*

POLYCYSTIC RENAL DISEASE AND ANEURYSM OF THE ASCENDING AORTA

SUMMARY

A relationship between adult polycystic kidney disease and abnormalities of the heart and ascending aorta has been recently described. Thus we have reviewed by means of echocardiography a group of 29 patients with this kidney pathology. All of them were in terminal renal failure and on a program of hemodialysis. We have compared this first group with a control group of 29 patients also in a terminal stage of chronic kidney disease of different etiologies and on chronic hemodialysis.

In the first group we found an abnormal dilated aorta in six cases (20.6 %), with valvular aortic insufficiency in two. One of these patients was operated on due to severe cardiac symptoms and a dilatation of the aortic ring was found and

Correspondencia: Dr. I. Ubeda Aranda.
Servicio de Nefrología.
Hospital Clínico.
Pl. de Cristo Rey, s/n.
Madrid.

Recibido: 3-XII-85.
En forma definitiva: 20-III-86.
Aceptado: 8-IV-86.

was also demonstrated in the histologic study. Only one patient in the control group (3.4 %) had an ascending aortic diameter large than normal, and this patient was proved to have systemic hypertension.

We found systemic hypertension in 10.3 % of the patients in the first group and in 34.4 % of the control group.

The presence of abnormal dilatation of the ascending aorta in adult polycystic kidney disease is not a casual finding and could not entirely be attributed to systemic arterial hypertension.

Key words: **Polycystic kidney disease. Dilated aortic root. Dilatation of aortic ring.**

Introducción

La enfermedad poliquística del adulto (EPA) tiene su máxima expresión patológica en el riñón, conduciendo con frecuencia a la insuficiencia renal terminal (IRT), pero asociándose característicamente a quistes en diversas localizaciones y aneurismas saculares en vasos cerebrales.

A nivel cardíaco y de grandes vasos, durante algún tiempo sólo se sabía la coexistencia de EPA con fibroelastosis endocárdica¹. De forma gradual se han ido comunicando casos aislados de EPA asociados a lesiones en la aorta abdominal²⁻⁴ y un paciente con estenosis subaórtica hipertrófica⁵, datando de 1965 la presentación de un enfermo con EPA y dilatación aneurismática de la aorta⁶. Es en 1981 cuando un grupo español presenta un único caso de poliquistosis con dilatación de la raíz aórtica e insuficiencia valvular severa⁷. En 1984, Leier y cols. comunican 11 enfermos con alteraciones cardiovasculares diversas, resaltando una incidencia importante de aneurismas en la porción ascendente aórtica⁸.

Recientemente hemos presentado cuatro casos en los que al término de un cateterismo cardíaco por anuloectasia aórtica se visualizaron riñones poliquísticos en la fase excretora del contraste⁹, y, basándonos en este hallazgo, hemos revisado ecocardiográficamente nuestra serie de enfermos con EPA en programa de hemodiálisis periódica.

Material y métodos

Revisamos 29 pacientes con EPA, comparándolos con otro grupo de enfermos afectados de insuficiencia renal de distinto origen, estando todos ellos en programa de diálisis periódica y con similares características en cuanto a edad y tiempo de permanencia en diálisis.

A todos los enfermos se les ha practicado un estudio ecográfico con modo M y bidimensional, considerando como índice de dilatación aórtica la detección de un diámetro del vaso superior a 37 mm. en su porción ascendente. En un paciente (núm. 6) se

practicó estudio angiográfico y de ese mismo caso disponemos de anatomía patológica.

En la valoración de HTA incluimos no sólo su presencia en el momento de la revisión, sino también la posible existencia de la misma durante la evolución de la enfermedad renal.

Resultados

En la tabla I se recogen las características de ambos grupos de enfermos. La incidencia de HTA fue menor entre los poliquistóticos: 10,3 %, frente al 34,4 % de los enfermos controles. De entre los 29 pacientes con EPA se detectó dilatación aórtica por estudio ecográfico en seis de ellos, lo que representa una incidencia del 20,6 %; en el grupo control tan sólo se encontró en un caso (3,4 %), que había presentado HTA antes de ser incluido en diálisis.

En la tabla II aparecen detallados los enfermos con dilatación de la aorta ascendente. Tan sólo en dos pacientes (núms. 4 y 6) del grupo de EPA la anomalía del vaso se acompañó de alteración de la válvula aórtica en forma de insuficiencia sin morfología bicúspide, atribuible en principio a la dilatación de la aorta ascendente.

Sólo en un caso (núm. 6) existía sintomatología cardíaca por regurgitación valvular masiva, y es el único enfermo sometido a cirugía extracorpórea con resección de la zona aneurismática, implantación de un

Tabla I. Características globales de los dos grupos de enfermos

	EPA	Control
Número de enfermos	29	29
Edad (años) $\bar{X} \pm DS$	54,3 \pm 6,95	49,1 \pm 8,81
Tiempo en diálisis (meses) $\bar{X} \pm DS$	45,01 \pm 21,3	47,05 \pm 24,2
HTA (número de enfermos)	3	10
Dilatación aórtica (número de enfermos)	6	1
Insuficiencia aórtica valvular (número de enfermos)	2	0
HTA + dilatación aórtica	2	1

Tabla II. Especificación de los pacientes con dilatación aneurismática de la aorta ascendente

Enfermo número	Enfermedad de base	Edad (años)	Sexo	HTA/t.º con HTA	T.º en diálisis (meses)	Diámetro aórtico (mm.)	Insuficiencia/ valvular válvula bicúspide	Otros datos de ECO
1	EPA	54	V	+2 años	63	39	—	VI dilatado
2	EPA	47	H	+2 años	22	38	—	VI dilatado
3	EPA	51	H	—	66	41	Leve/no	Hipertrofia VI. Disfunción VI
4	EPA	52	V	—	34	40	—	Hipertrofia VI. Disfunción VI
5	EPA	54	H	—	35	37	—	Hipertrofia VI
6	EPA	44	V	—	50	53	Grave/no	VI dilatado
7	GN extracapilar	49	V	+1,5 años	82	38	—	AI dilatada Hipertrofia VI

injerto de dacrón y reemplazamiento de la válvula aórtica por una prótesis mecánica. Es también el único caso del que disponemos de estudio histológico (fig. 1), en el que se aprecia la lesión de degeneración quística de la capa media, típica de la anuloectasia aórtica, con fragmentación y acortamiento de las fibras elásticas.

En la figura 2 se aprecia una imagen del cateterismo del mismo enfermo (núm. 6).

Discusión

La enfermedad poliquística del adulto es un proceso hereditario autosómico dominante en el que, asociado a la alteración del riñón que la define, se han descrito múltiples anomalías, algunas muy frecuentes, como la presencia de quistes hepáticos en un porcentaje que se aproxima al tercio de los casos, y de forma más aislada en otras vísceras (páncreas, bazo, etc.), o la de aneurismas a nivel de vasos cerebrales. Con muy baja incidencia se han encontrado aneurismas en otras arterias¹⁰ y en algunos casos aislados lesiones cardiovasculares.

En 1957 se publicó un caso de poliquistosis renal asociado a síndrome de Marfan, en el que no se detectaban anomalías cardiovasculares¹¹, y posteriormente aparecen dos nuevas referencias que establecen en 1965⁶ y 1981⁷ una conexión entre la EPA y dicho síndrome, en el que son características una serie de alteraciones en la aorta a nivel valvular y en la porción ascendente del vaso. Más recientemente, un grupo de Ohio⁸ ha llamado la atención sobre la presencia de anomalías cardiovasculares en la EPA.

La anuloectasia aórtica o dilatación aneurismática de la aorta ascendente hasta pocos centímetros del origen del tronco braquiocefálico¹² se caracteriza a nivel anatomopatológico por la degeneración quística de la capa media, con disrupción de la elástica y destrucción de fibras musculares, con depósitos importantes de mucopolisacáridos ácidos, superponible

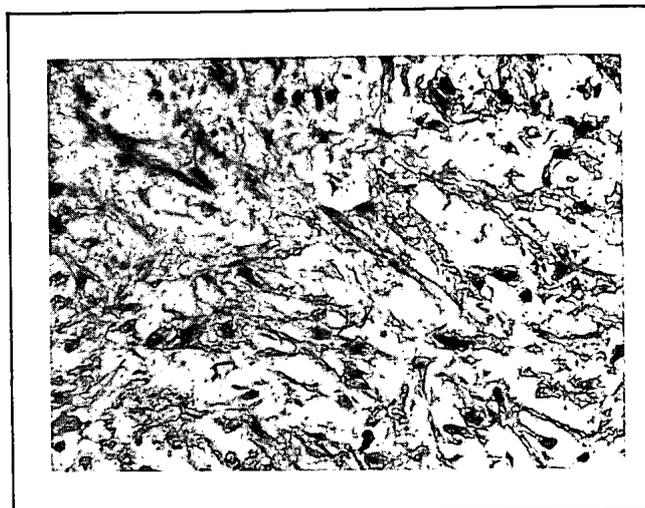


Fig. 1.—Paciente número 6. Estudio histológico de la pared de la aorta. Degeneración quística de la media.

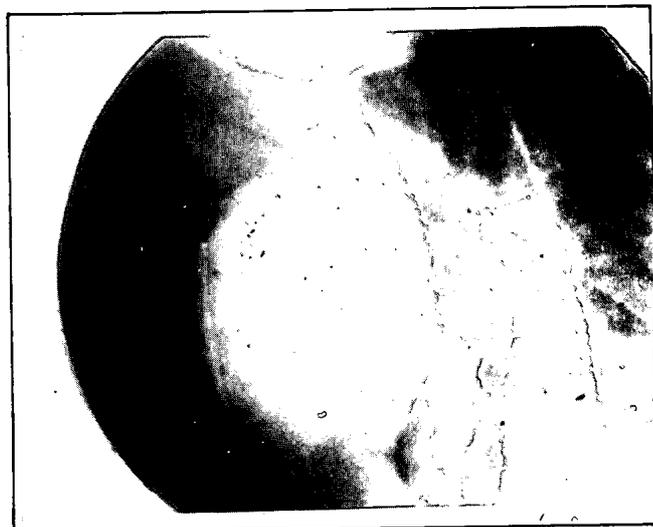


Fig. 2.—Imagen del cateterismo cardíaco practicado al enfermo número 6. Aorta ascendente dilatada.

esta descripción a la hallada en nuestro único caso con estudio histológico. Se puede presentar de forma aislada o en el seno de un síndrome de Marfan. Este es un defecto en el tejido conectivo, con debilidad de la pared aórtica, que conduce a la dilatación progresiva de la parte del vaso sujeta a mayor tensión hemodinámica. Por su parte, la EPA a nivel renal se caracteriza porque los quistes representan dilataciones de cualquier porción de la nefrona, con una membrana basal tubular que al microscopio electrónico aparece alterada con duplicaciones, pliegues y laminaciones, con fibrillas de colágeno que se extienden dentro de la membrana basal. Casone y cols.¹³, en experimentación animal, inducen con drogas lesiones de poliquistosis y plantean que los quistes se desarrollan en nefronas normales, debido a debilidad de la membrana tubular, y quizá esa alteración mesenquimatosas determina también la dilatación de los conductos biliares con formación de cavidades quísticas a nivel del hígado.

Todo ello plantea la posible interrelación entre dos enfermedades con herencia autosómica dominante, con expresividad clínica variable a nivel clínico y quizá ambas con un defecto básico a nivel del tejido conectivo.

Nuestra incidencia de dilatación aórtica en enfermos con EPA en programa de hemodiálisis periódica es de alrededor de un 20 %, cifra parecida al 18 % hallado por Leier y cols.⁸ en una revisión de pacientes afectados de la misma enfermedad. La presencia de HTA es, sin duda, un factor etiológico a considerar, pero en nuestra serie parece carecer casi por completo de interés patogénico, puesto que sólo dos de los seis casos con dilatación aórtica presentaban HTA. Destaca la baja frecuencia de HTA (10,3 %) entre nuestra población poliquística, que en la fase de evolución de la nefropatía podría atribuirse a que, si bien hemos intentado valorar la historia de hipertensión, no podemos asegurar su ausencia en alguna etapa, y ya en diálisis la conservación parcial de la diuresis puede justificar este hallazgo. Por otra parte, la presencia de hipertrofia ventricular izquierda puede no ser más que secundaria a la dilatación aneurismática de la aorta. De cualquier modo, tampoco el estudio de Leier⁸ encontraba una posible relación con la existencia de HTA, y en una reciente revisión de EPA¹⁴ se detectó un 10,5 % de casos con un soplo sistólico no relacionable con elevación tensional, a

los que desgraciadamente no se había efectuado ningún estudio para discernir la presencia de patología cardíaca, quizá dilatación aórtica.

Finalmente queremos resaltar que sólo en uno de nuestros casos tuvo importancia clínica la presencia de un anillo valvular aórtico insuficiente, al parecer secundario a la dilatación, sin estigmas de anomalía congénita, como se han encontrado en otros casos⁸, afectando no sólo a la válvula aórtica, sino también a la mitral. De todos nuestros enfermos, éste es el único que tuvo que ser sometido a cirugía extracorpórea.

Bibliografía

1. Merhizi A, Rosenstein BJ y Push A: Myocardial infarction and endocardial fibroelastosis in children with polycystic kidneys. *John Hopkins Med J* 115:92-98, 1964.
2. Chapman JR y Hilson AJW: Polycystic kidneys and abdominal aortic aneurysms. *Lancet* 1:646-647, 1980.
3. Montoliu J, Torras A y Revert L: Polycystic kidneys and abdominal aortic aneurysms. *Lancet* 1:1133-1134, 1980.
4. Castleman B y McNeely BV: Case record of the Massachusetts General Hospital. *N Engl J Med* 280:1346-1352, 1969.
5. Miller RA, Flowers NC, Berndt TB y Johnson VH: Polycystic kidney disease, hypertension and subaortic stenosis. *South Med J* 67:354-357, 1974.
6. Di Matteo J, Picard R, Vacheron A y Bensaïd J: Polykystose renale associée à un syndrome de Marfan fruste avec dilatation de l'aorte initiale et insuffisance aortique. *Soc Méd. Hôp Paris* 118:1665-1673, 1965.
7. Selgas R, Termes JL, Sobrino JA, Viguer JM, Otero A y Sánchez Sicilia L: Enfermedad poliquística renal del adulto asociada con una forma incompleta de síndrome de Marfan. *Med Clin* 76, 7:311-313, 1981.
8. Leier CV, Baker PB, Kilman JW y Wooley ChF: Cardiovascular abnormalities associated with adult polycystic kidney disease. *Annals Int Med* 100:683-688, 1984.
9. Núñez L, O'Connor F, González Pinto A, Gutiérrez M y Ubeda I: Anuloectasia aórtica y riñón poliquístico del adulto: una asociación ligada a factores hereditarios. *Rev Esp Cardiol* (en prensa).
10. Harrow BR y Sloane JA: Polycystic renal disease with renal and splenic artery aneurysms. *J Urol* 84:447-452, 1960.
11. Booth CC, Loughride LW y Turner HD: Arachnodactyly with congenital lesions of the urinary tract. *Br Med J* 2:80-83, 1957.
12. Ellis PR, Cooley DA y De Bakey ME: Clinical considerations and surgical treatment of anulo-aortic ectasia. *J Thorac Cardiovas Surg* 42:363-367, 1961.
13. Casone FA, Rowland RG, Perlman SG y Garrote CE: The pathogenesis of drug-induced renal cystic disease. *Kidney Int* 5:411, 1974.
14. Gabow PA, Iklé DW y Holmes JH: Polycystic kidney disease: prospective analysis of nonazotemic patients and family members. *Annals Int Med* 101:238-247, 1984.