

Enfermedad glomeruloquística presentada en un adulto sin alteraciones congénitas extrarrenales

A. Alarcón, A. Morey, J. E. Marco, J. Mas *, J. Bestard y D. Torán

Servicio de Nefrología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Son Dureta. Palma de Mallorca.

RESUMEN

La enfermedad glomeruloquística se diagnostica principalmente en niños y usualmente asociada a diversas malformaciones congénitas. En el presente artículo se describe el caso de una enferma de veinticuatro años de edad en la que el diagnóstico se hace por biopsia en el curso de un fracaso renal agudo posparto, que evolucionó a la IRC y posteriormente se benefició de un trasplante renal.

En la bibliografía consultada por nosotros es el primer caso descubierto en esta situación.

Palabras clave: **Enfermedad glomeruloquística. Insuficiencia renal posparto. Anomalías congénitas.**

GLOMERULOCYSTIC KIDNEY DISEASE IN AN ADULT WITHOUT EXTRARRENAL CONGENITAL ANOMALIES

SUMMARY

Glomerulocystic kidney disease, occurs primarily in infants and children and usually in association with other congenital malformations. In the present paper we report a woman of 24 years with this illness discovered in the course of an acute postpartum renal failure. To our knowledge it is the first case of adult glomerulocystic kidney disease without other congenital pathology discovered in this situation. The patient required regular hemodialysis and kidney transplantation.

Key words: **Glomerulocystic kidney disease. Postpartum renal failure. Congenital anomalies.**

Introducción

La enfermedad glomeruloquística es una enfermedad quística caracterizada por la dilatación de las

cápsulas de Bowman, que se encuentran tapizadas por células cuboidales y conteniendo en su interior penachos glomerulares. Ha sido descrita, principalmente, en niños y asociada a diversas anomalías congénitas¹⁻⁴, si bien también se presenta en adultos sin otro tipo de patología⁵, y recientemente Carson y cols.⁶ han publicado una familia con seis miembros afectados por esta enfermedad.

A continuación presentamos un caso descubierto mediante biopsia renal en una enferma afectada de insuficiencia renal aguda aparecida en el posparto inmediato.

Recibido: 20-III-1989.
En versión definitiva: 5-VII-1989.
Aceptado: 6-VII-1989.

Correspondencia: Dr. A. Alarcón Zurita.
Servicio de Nefrología.
Hospital General Son Dureta.
Andrea Doria, 55.
07014 Palma de Mallorca.

Caso clínico

Enferma de veinticuatro años de edad sin antecedentes familiares de interés y personales de infecciones urinarias de repetición durante los diez años previos al ingreso; hipertensión arterial ligera descubierta en enero de 1983, época en la que la función renal y unas urografías i.v. que le practicaron se describieron como normales. En enero de 1985 se practican nuevas urografías i.v. en las que se describen cambios en el riñón derecho compatibles con pielonefritis crónica (no disponemos de estas exploraciones). En esta época la urea y creatinina plasmáticas eran de 0,36 g/l y 1,5 mg/dl, respectivamente, con hematocrito de 41 %. En marzo de 1984 queda embarazada. En agosto de este año la urea-p era de 0,51 g/l y subió a 0,66 g/l un mes más tarde. Una semana antes del ingreso presentaba edema en párpados y extremidades inferiores y el día del parto la urea plasmática era de 0,96 g/l y la creatinina de 2,4 mg/dl.

La enferma es referida a nuestro hospital dos días después de dar a luz con el diagnóstico de insuficiencia renal aguda secundaria a una transfusión incompatible, administrada en el posparto inmediato, que provocó la aparición de un cuadro muy florido: edema facial, dolor torácico, máculo-papulas generalizadas, fiebre, lumbalgia, artromialgias, insuficiencia cardíaca y edema agudo de pulmón, cuadro que cedió con el tratamiento oportuno. No disponemos de más datos sobre este episodio.

Al ingreso la TA era de 160/100 mmHg y no existían datos patológicos a la exploración física.

Analítica: Hematocrito, 24 %; urea plasmática, 2,2 g/l; creatinina plasmática, 6,4 mg/dl; aclaramiento de creatinina, 4 ml/min; osmolaridad, 330 mOsm/l; Na, 134 mEq/l; K, 5,2 mEq/l; Ca, 9,2 mg/dl; P, 9 mg/dl; glucemia, 0,5 g/l; pH, 7,29; pCO₂, 35 mmHg; CO₃H, 17 MEq/l.

Proteínas totales, 6,3 g/dl; colesterol total, 203 mg/dl; triglicéridos, 200 mg/dl; HDL, 44 mg/dl; IgA, 84 mg/dl; IgG, 657 mg/dl; IgM, 177 mg/dl. El complemento fue normal y los anticuerpos antinucleares e inmunocomplejos fueron negativos.

ECG: Normal.

Fondo de ojo: Normal.

Radiografía de tórax: Normal.

TAC: Se observan múltiples quistes de pequeño tamaño en la zona cortical de ambos riñones.

Se hizo el diagnóstico de fracaso renal agudo posparto y a los veinte días se practicó una biopsia renal por microlumbotomía. Posteriormente, ante la irreversibilidad de su insuficiencia renal fue incluida en programa de hemodiálisis periódicas, en el que se mantuvo hasta que, hace ocho meses, se le practicó un trasplante renal, que evoluciona sin problemas hasta el día de hoy.

Biopsia renal (figs. 1 y 2): El diagnóstico se realiza con una cuña renal en la que con observación estereoscópica se observan numerosos quistes de tamaño regular separados por finas paredes de tejido intersticial.

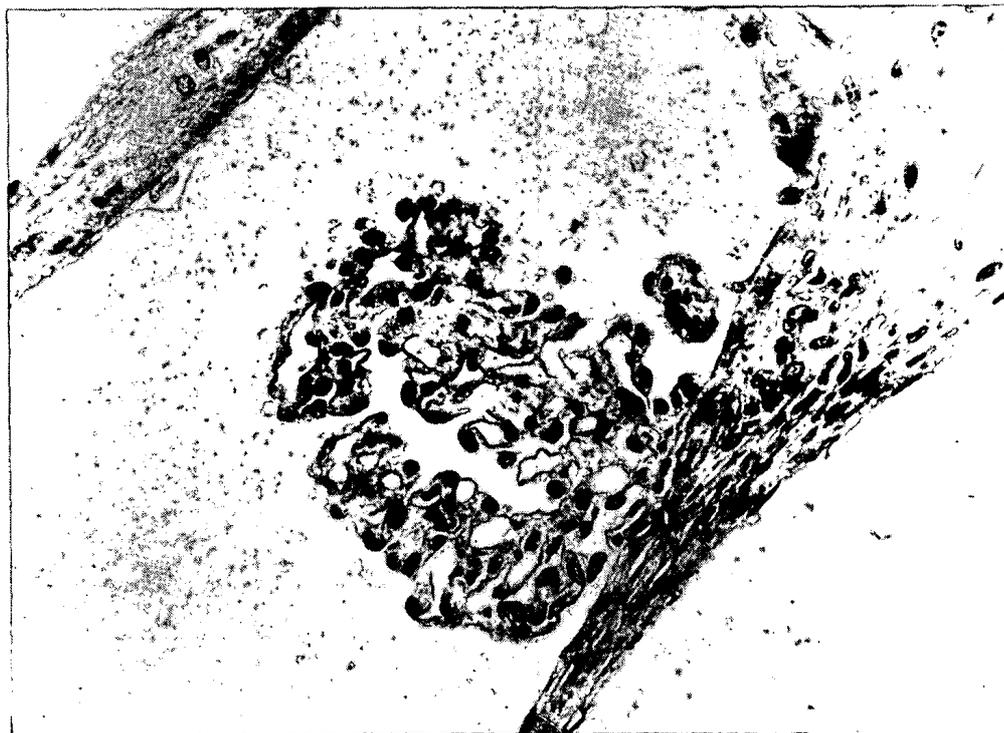


Fig. 1.—Quiste glomerular con un penacho glomerular.

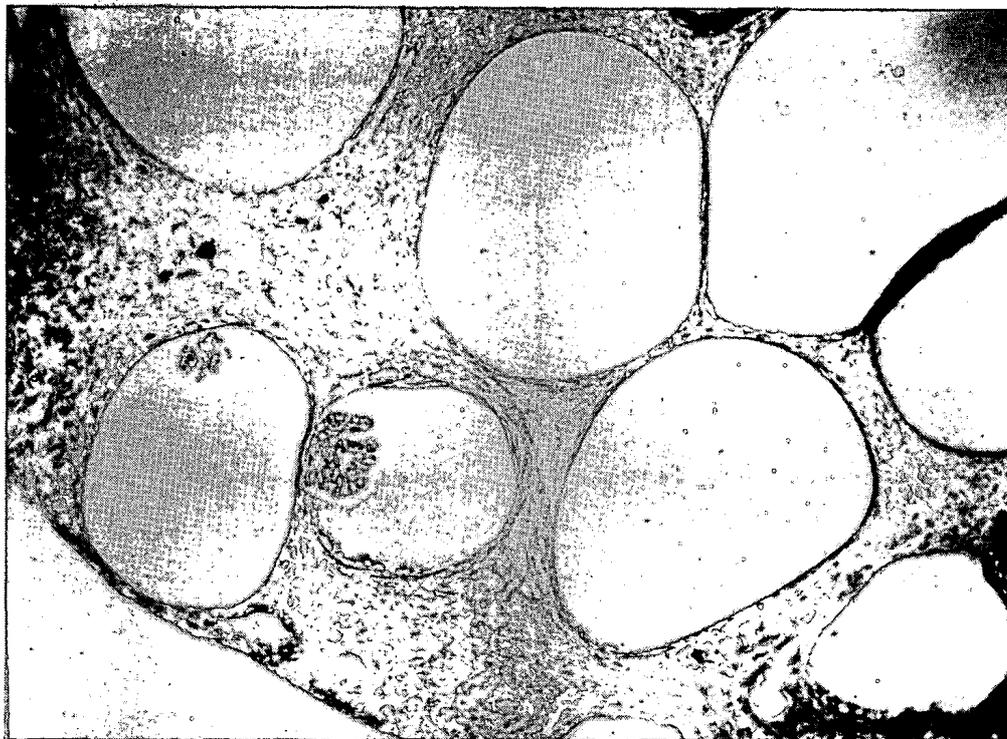


Fig. 2.—Múltiples quistes glomerulares con dos penachos glomerulares atróficos.

La microscopia óptica demuestra la existencia de numerosos quistes de forma ovalada o redondos, con un diámetro aproximado de 0,5 mm, recubiertos por células epiteliales aplanadas. Haciendo cortes seriados aparece un penacho glomerular en la mayor parte de los quistes; los glomérulos no presentan lesiones, pero sí atrofia progresiva, según el diámetro del quiste. Un 7 % de los glomérulos no presentaban dilatación de la cápsula de Bowman.

El parénquima residual entre los quistes está representado por túbulos atróficos y estroma fibroso. La inmunofluorescencia fue negativa.

Discusión

La enfermedad quística glomerular fue descrita por primera vez por Roos⁷ en 1941 en una niña de cinco meses afecta de diversas alteraciones congénitas. En el año 1976, Taxy y Filmer³ la denominaron enfermedad quística glomerular, y a partir de esta fecha se describen varios casos de presentación, habitualmente en niños y asociada a diversas anomalías congénitas^{1-3, 8}. Solamente en dos casos —uno con patología congénita asociada⁸ y otro sin ella⁵— los pacientes fueron adultos y ambos debutaron con insuficiencia renal crónica. Recientemente, Carson y cols.⁶ presentan a una enferma afecta de LES, nefropatía membranosa y enfermedad glomeruloquística y cinco parientes próximos de la misma, en los que el

diagnóstico de esta última enfermedad se hace por ultrasonografía.

Nuestra enferma, aunque en el momento del ingreso presentaba una insuficiencia renal muy avanzada, un mes antes del mismo tenía una urea plasmática de 0,66 g % y una semana antes de aquél la urea era de 0,9 g % y la creatinina plasmática de 2,4 mg/dl, indicando todo ello que, aunque ya podía tener en estos momentos una insuficiencia renal moderada, durante el parto y el posparto inmediato (bien por una transfusión incompatible o un episodio de hipotensión con isquemia y anoxia renal) se instauró una insuficiencia renal terminal irreversible que determinó la inclusión de la enferma en un programa de hemodiálisis periódicas. El estudio de la anatomía patológica, que permitió realizar el diagnóstico de enfermedad glomeruloquística, no pudo determinar la naturaleza del proceso intercurrente que precipitó la insuficiencia renal ya que las alteraciones estructurales intersticiales encontradas en el material de biopsia eran muy avanzadas.

En lo que respecta a la etiología, dista mucho de estar clara: según Kraus y cols.⁹ sería una inflamación intersticial en los estadios últimos de la gestación, lo que provocaría la obstrucción de los túbulos renales y secundariamente la aparición de quistes glomerulares.

Pardo Mindan y cols.⁴, usando el microscopio electrónico, demostraron que el incremento de presión en la cápsula de Bowman podía provocar la

aparición de quistes glomerulares. Quizás este mecanismo fue el que condicionó la aparición de la insuficiencia renal en nuestra enferma al producirse de forma retrógrada un aumento de la presión hidrostática intratubular como consecuencia de un cierto grado de compresión e hidronefrosis provocada por el embarazo.

La evolución del proceso, al darse casi todos los casos en niños con una patología muy avanzada y con otras alteraciones congénitas, sólo ha podido ser seguida en dos casos^{10, 11}: uno diagnosticado a la edad de un año, y que después de diez años presentaba una función renal estable, pero sin desaparición de los quistes, y otro que en el curso de tres años evolucionó a la insuficiencia renal terminal.

Resumiendo: la enfermedad quística glomerular puede presentarse sola o acompañando a otras enfermedades congénitas; en el primer caso puede tener un carácter familiar y seguir una evolución más benigna de la que los primeros casos descritos en niños hacía prever, como lo demuestran los casos de Oh y cols.⁵, Carson y cols.⁶ y el nuestro propio.

Probablemente si se biopsiaran con más frecuencia los enfermos adultos con patología quística, esta enfermedad se diagnosticaría más frecuentemente.

Bibliografía

1. Chevalier RL, Garland TA y Buschi AJ: The neonate with adult type autosomal dominant polycystic disease. *Int J Pediat Nephrol* 2:73-77, 1981.
2. Bartman J y Barraclough G: Cystic dysplasia of the kidneys studied by microdissection in a case of 13-15 Trisomy. *J Pathol Bact* 89:233-238, 1965.
3. Taxy JB y Filmer RB: Glomerulocystic kidney. Report of a case. *Archs Pathol Lab Med* 100:186-188, 1976.
4. Pardo-Mindan FJ, Loris P y Vázquez JJ: Morphogenesis of glomerular cysts in renal dysplasia. *Nephron* 21:155-160, 1978.
5. Oh Y, Onoyama K, Kobayashi K, Mitsouka W, Ohshi N, Tsuruda H y Fujishima M: Glomerulocystic kidneys. *Nephron* 43:299-302, 1986.
6. Carson RW, Bedi D, Cavallo T y Ana Du Bose T: Familial adults glomerulocystic kidney disease. *Amer J Kidney Dis* vol. IX:154-165, 1987.
7. Roos A: Polycystic kidney. Report of a case studied by reconstruction. *Am J Dis Child* 61:116-127, 1941.
8. Kobayashi Y, Hiki Y, Shigematsu H, Teteno S y Morik: Renal retinal dysplasia with diffuse glomerular cysts. *Nephron* 39:201-205, 1985.
9. Krous MF, Richie JP y Seller B: Glomerulocystic kidney. A hypothesis of origin and pathogenesis. *Arch Pathol Lab Med* 101:462-463, 1977.
10. McAlister WH, Siegel MJ, Shackelford G y Kissane JM: Glomerulocystic kidney. *Ann J Radiol* 133:536-538, 1979.
11. Reznik VM, Griswold WT y Mendoza SA: Glomerulocystic disease. A. Case report with 10 year follow-up. *Int J Pediat Nephrol*, 3:321-328, 1982.