

Enfermedad renal glomeruloquística como hallazgo en la biopsia renal preimplante

Manuela Moreno-Ramírez¹, Florentino Villanego², Alejandro Caro Romero³, Juan Manuel Cazorla², Luis Alberto Vigara², Javier Naranjo², Ana García², José Pérez Requena³, José María Báez³, Auxiliadora Mazuecos²

¹Unidad de Gestión Clínica de Nefrología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

²Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

NefroPlus 2020;12(1):96-97

© 2020 Sociedad Española de Nefrología. Servicios de edición de Elsevier España S.L.U.

La biopsia renal preimplante puede aportar información útil para la aceptación de injertos procedentes de donantes añosos o con comorbilidad asociada. Presentamos un caso de enfermedad renal glomeruloquística (ERGQ) diagnosticada en un donante de órganos.

Ofrecen un riñón de un varón de 49 años de grupo sanguíneo O+ con antecedentes de hipertensión arterial de 11 años de evolución e irregular control, cardiopatía hipertensiva, sin diabetes, obesidad de grado I, síndrome de apnea obstructiva del sueño e ictus isquémico hemiprotuberancial 8 años antes sin secuelas, fumador activo (consumo acumulado de 15 paquetes/año) y bebedor.

Ingresa en la UCI en situación de coma profundo secundario a hemorragia subaracnoidea masiva con datos de lesión neural irreversible. Pasadas 24 horas se objetiva muerte encefálica y se solicita extracción y donación de órganos y tejidos a la familia, que acepta.

En el momento de la donación, presentaba una creatinina de 1,1 mg/dl sin proteinuria. Constaba, entre sus antecedentes, un episodio de microalbuminuria en el contexto de un cólico nefrítico con función renal normal sin otras alteraciones en el sedimento. Ecográficamente, los riñones presentaban tamaño y morfología normales y se objetivaba buena vascularización y cortical ligeramente adelgazada (1 cm).

Debido a estos datos, tras la extirpación de los riñones, solicitamos estudio anatomopatológico preimplante. En el análisis de

las cuñas de biopsia se observaron hallazgos sugerentes de ERGQ, por lo que se desestimó el implante.

El estudio anatomopatológico final del órgano muestra una superficie externa lisa y sin anomalías en la coloración. En la superficie de corte se observa una cortical ligeramente adelgazada con aparente pérdida de delimitación corticomedular (fig. 1). En la microscopia óptica destaca una atrofia y quistificación de más del 50% de los glomérulos en distintos estadios de evolución (fig. 2). Los túbulos y el intersticio son normales. En los vasos hay datos de aterosclerosis leve-moderada (fig. 3). Se confirma así el diagnóstico de ERGQ.

La ERGQ es una entidad rara, descrita principalmente en niños y neonatos, caracterizada por la dilatación quística del espacio de Bowman, y asocia colapso y retracción de ovillos glomerulares¹.

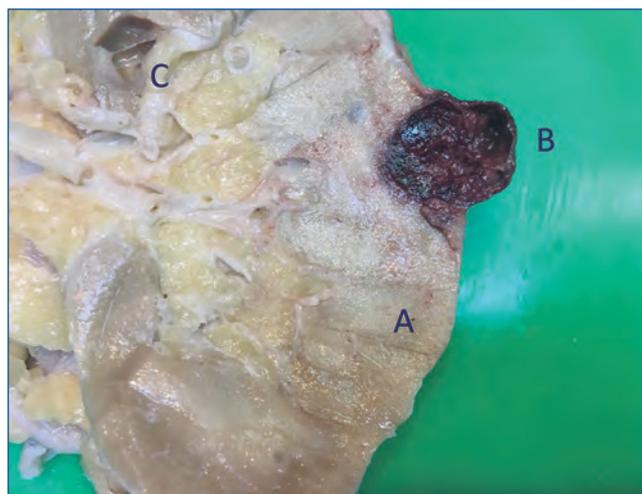


Figura 1. Corte macroscópico. Cortical ligeramente adelgazada (A), hemorragia secundaria a cuña para estudio microscópico (B) y quiste simple (C).

Correspondencia: Manuela Moreno-Ramírez

Unidad de Gestión Clínica de Nefrología.
Hospital Juan Ramón Jiménez.
Ronda norte, s/n. 21005 Huelva. España.
morenoramirez.manuela@gmail.com

Revisión por expertos bajo la responsabilidad de la Sociedad Española de Nefrología.

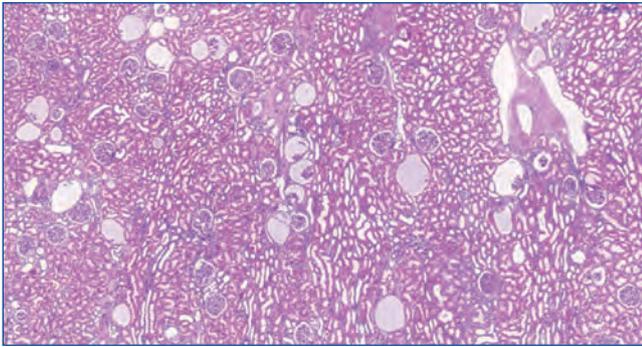


Figura 2. Microscopia óptica: corte de hematoxilina-eosina que muestra glomérulos en distintos estadios de quistificación. Intersticio y túbulos sin alteraciones.

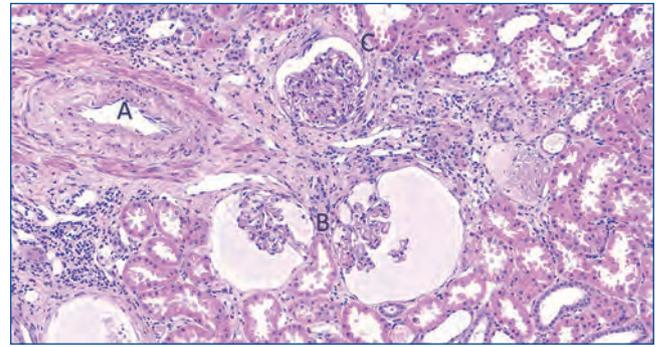


Figura 3. Microscopia óptica: corte de hematoxilina-eosina, arteriola con hiperplasia de la íntima leve-moderada (A) junto con glomérulos quísticos (B) y un glomérulo sano (C).

Según su etiología, se describen 5 tipos: 1) asociado a poliquistosis renal (dominante o recesiva, asociada o no con enfermedad hepática); 2) familiar o asociado con enfermedades hereditarias (diferentes genes descritos); 3) sindrómico (no obstructivo); 4) sindrómico con patología obstructiva (con o sin displasia), y 5) adquirido².

La presentación clínica es inespecífica y muy variable, y destaca HTA de difícil control y/o deterioro progresivo de la función renal. En adultos puede tener un curso silente o paucisintomático. El diagnóstico a edades más tempranas se relaciona con peor pronóstico y mayor riesgo de progresión a enfermedad renal crónica terminal³.

En nuestro caso, la ausencia de otra patología asociada (obstrucción, displasia, anomalías congénitas o historia familiar de

enfermedad renal) orientan a una forma esporádica o adquirida. Dentro de estas, Lennerez et al. proponen 2 subcategorías: isquémica y provocada por drogas. La forma isquémica puede ser unilateral y asocia cambios vasculares e isquémicos a nivel sistémico. Dados los antecedentes de nuestro paciente, esta podría ser la etiología más probable.

Financiación

Los autores declaran que no han recibido financiación para la realización de este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lennerez JK, Spence DC, Iskandar SS, Dehner LP, Liapis H. Glomerulocystic kidney: one hundred-year perspective. *Arch Pathol Lab Med.* 2010;134:583-605.
2. Nakao E, Suga T, Endoh M, Nomoto Y, Sakai H. Glomerulocystic kidney-report of an adult case. *Intern Med.* 1993;32:742-4.
3. Sahay M, Gowrishankar S. Glomerulocystic disease. *NDT Plus.* 2010;3:349-50.