

BUSATI PALMERO, M^a DEL ROSARIO; VELÁZQUEZ FERNÁNDEZ, ANA ISABEL; BERNAL RENDÓN, ANA MARÍA; DURÁN LLAVE, FRANCISCO; DEL SOLAR GUTIÉRREZ, CLARA
Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz

Una solución a los riñones poliquísticos: nefrectomía

Palabras clave: nefrectomía, enfermedad renal poliquística.

INTRODUCCIÓN

En la poliquistosis renal (PKR) se desarrollan quistes en el epitelio renal, los cuales van aumentando de tamaño hasta destruir el parénquima, lo que lleva a falla renal. Esta es una enfermedad multisistémica, bilateral, de inicio tardío si es autosómica dominante y de inicio temprano si es recesiva (3).

Las principales características patológicas de la PKR son el aumento de la proliferación celular tubular, la secreción de fluidos y la formación de quistes a lo largo de la nefrona (3).

La PKR es la forma extrema no funcional de la displasia renal, siendo la causa más frecuente de malformación renal congénita quística (1).

La PKR es la forma de enfermedad displásica renal más frecuente en la infancia dando lugar a un riñón sin configuración reniforme y apariencia de racimo de uvas con poco estroma entre el diferente tamaño de los quistes. Su etiología es desconocida aunque existen dos teorías: la primera citada por Hildebrandt (1894) en la que existe un fallo de la unión del muñón ureteral con el blastema metanéfrico, produciéndose una dilatación quística posterior, y la segunda, propuesta por Felson y Cussen (1975), en la que se postula que el riñón poliquístico sería una forma extrema de hidronefrosis secundaria a la atresia ureteral o de la pelvis renal y que frecuentemente son situaciones concomitantes. Es frecuente su asociación con malformaciones urológicas en el lado contralateral (1).

La PKR autosómica dominante se

caracteriza por aparición progresiva de quistes en el epitelio tubular renal, con incremento gradual en número y tamaño, que da como primera manifestación clínica la hipostenuria (pérdida de la capacidad de concentrar orina); posteriormente se reduce el flujo sanguíneo renal que desencadena pérdida progresiva del parénquima renal, el cual a su vez es reemplazado por lesiones quísticas.

Esto lleva a la aparición de complicaciones propias del daño renal como la hipertensión arterial. Asimismo aumenta el riesgo de infecciones urinarias a repetición y la aparición de dolor en dorso y flancos como manifestación del aumento de tamaño quístico, su infección sangrado interno (3).

El reemplazo del parénquima renal por lesiones quísticas cada vez de mayor tamaño aumenta la longitud y el deterioro en la función renal, hasta que aproximadamente a los sesenta años de edad se alcanza el estadio V de la ERCy, por lo tanto, la necesidad de terapia de reemplazo renal. Adicionalmente, en este tipo de enfermedad se observa aparición de quistes en otros órganos como hígado, vesículas seminales, páncreas y membrana aracnoides. Además, alteraciones vasculares como aneurismas intracraneales, dilatación del arco aórtico, disección de la aorta torácica, prolapso de la válvula mitral y hernias en la pared abdominal (3).

La PKR está asociada con las siguientes afecciones:

- Aneurismas aórticos.
- Aneurismas cerebrales.
- Quistes en el hígado, el páncreas y los testículos.

■ Divertículos del colon.

La mitad de las personas con PKR tienen quistes en el hígado. Los antecedentes familiares de PKR incrementan su riesgo de padecerla.

La PKR se transmite de padres a hijos, es hereditaria, generalmente como un rasgo autosómico dominante (2).

La PKR tiene dos patrones de herencia: autosómico dominante y autosómico recesivo. La forma autosómica dominante es más común y menos grave que la autosómica recesiva (3).

La PKR autosómica dominante se presenta tanto en niños como en adultos, pero es mucho más común en estos últimos. Los síntomas generalmente no aparecen hasta una mediana edad (2).

La PKR autosómica recesiva aparece durante la lactancia o la infancia. Esta forma es mucho menos común que la PKR autosómica dominante, pero tiende a ser muy seria y empeora rápidamente (2).

El diagnóstico puede ser realizado en el periodo intrauterino, neonatal o en los primeros meses de vida, por medio de una ecografía renal que evidencie un aumento difuso del volumen renal bilateral.

El oligohidramnios es un hallazgo común, y debido al bajo gasto urinario fetal puede desarrollar la secuencia de Potter (hipoplasia pulmonar, fascies típicas y anomalías en extremidades).

Además del riñón, también se encuentra compromiso hepático con hepatomegalia, incremento de la ecogenicidad y dilatación de los ductos biliares intrahepáticos.

Aunque la fibrosis hepática está histológicamente presente desde el nacimiento, los hallazgos clínicos, radiológicos o paraclínicos pueden estar ausentes en el momento del diagnóstico (3).

Los casos menos graves presentan riñones palpables bilaterales, hipertensión arterial, hipostenuria, acidosis metabólica y falla renal progresiva. En cuanto al deterioro hepático, este puede resultar asintomático o progresar a hipertensión portal.

El manejo inicial del paciente se enfoca en la estabilización de la función respiratoria, mediante ventilación mecánica si lo requiere, por lo que es indispensable determinar el grado de afectación pulmonar y la evaluación de la función respiratoria, pulsoximetría, radiografía de tórax y exámenes paraclínicos pertinentes según el caso. Adicionalmente, se debe realizar ecografía renal, medición de la presión arterial, transaminasas, bilirrubinas séricas, albúmina sérica, tiempos de coagulación y hemograma. Si se presenta oliguria o anuria, se debe iniciar diálisis peritoneal en los primeros días de vida. Si los riñones presentan un tamaño aumentado, algunos autores recomiendan nefrectomía unilateral o bilateral según el compromiso del paciente y la afectación de los órganos adyacentes involucrados (3).

La nefrectomía unilateral o bilateral en el recién nacido con riñones poliquisticos gigantes, que están ocasionando restricción de la función respiratoria y gastrointestinal, está indicada como un tratamiento paliativo en casos seleccionados (4).

La razón más importante para la práctica de la nefrectomía de forma sistemática en las PKR es el posible riesgo de malignización que pueden presentar estos riñones (1).

DISCUSIÓN

Para los riñones poliquisticos su tratamiento es conservador, ya que solo en los casos complicados se realiza la nefrectomía, pero una vez realizada el paciente mejora tanto física como psicológicamente, ya que su vida ha estado limitada, sobre todo por la distensión abdominal y el dolor.

MATERIAL Y MÉTODO

En la Unidad de Hospitalización de Urología del H.U. Puerta del Mar en el año 2014 se han tratado 58 pacientes con riñones poliquisticos (PKR) de los cuales a 11 pacientes se les ha realizado una nefrectomía tanto unilateral como bilateral para realizarles después un trasplante. Estos pacientes han mantenido un tratamiento conservador, pero cuando ya los síntomas se han agravado la única solución ha sido la nefrectomía para después practicarles el trasplante.

Los pacientes tienen una estancia en la Unidad de Urología de unos siete días desde que se le ha practicado la intervención, pasando por los cuidados posquirúrgicos propios de la técnica utilizada.

Desde que se les ha practicado la nefrectomía hasta el trasplante, los pacientes han seguido dializándose.

Una cosa que han tenido en común todos los pacientes ha sido la mejora de calidad de vida, ya que el dolor y la distensión abdominal han disminuido.

Criterios de inclusión

1. Todos los pacientes vistos en la consulta de urología por el diagnóstico de riñones poliquisticos.
2. Asociación de riñón poliquistico y tumor, siempre que no esté propagado.
3. Riñón poliquistico unilateral que acusa síntomas y que el riñón opuesto esté indemne.

OBJETIVO

Analizar la evolución de los riñones poliquisticos una vez que aparecen los síntomas e intentar minimizar estos con tratamiento conservador o quirúrgico, en cada caso.

RESULTADOS

Tras la intervención, y una vez recuperada de ella los 11 pacientes intervenidos han mejorado ostensiblemente en un 100%, y además se ha evitado el posible riesgo de malignización que pueden presentar estos riñones.

CONCLUSIÓN

Se deberían realizar las nefrectomías una vez apareciesen las complicaciones de esta enfermedad por el posible riesgo de malignización que pueden presentar estos riñones, así como fomentar las donaciones para que aumente el número de trasplantes y así estos pacientes puedan prescindir de la diálisis. ▼

BIBLIOGRAFÍA

1. C. Barceló Cañellas, M. Asensio Llorente, C. Piró Biosca, J.A. Martín Osorio, C. Aso. Riñón multiquistico: ¿Existe alguna nueva evidencia científica que recomiende la nefrectomía? *CirPediatr* 2006; 19: 72-76.
2. Amaout MA. Cystic kidney diseases. In: Goldman L, Ausiello D, eds. *Cecil Medicine*. 24th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011:chap 128.
3. Yeinny P. Guatibonza, Rafael Eduardo Rodríguez, Juan Pablo Córdoba, Ignacio Zarante. Actualidad de la enfermedad renal poliquistica. *Univ. Méd.* ISSN 0041-9095. Bogotá (Colombia), 54 (1): 53-68, enero-marzo, 2013.
4. García de León Gómez, José Manuel; Navarro-González, Alfonso; Hernández-Valdez, María Guadalupe; Aguirre-Ramírez, Pedro. Enfermedad renal poliquistica infantil: Descripción de un caso, manejo urológico temprano. *RevMexUrol* 2012; 72(3): 123-126.
5. José Onofre López Vite, Carlos Israel Navarro del Valle, José Luis Hernández Ortega, Sergio Hernández Aguilar, Mario Antonio Cardona Pérez. Trasplante renal simultáneo con nefrectomía bilateral: experiencia en el Centro Hospitalario Nuevo Sanatorio Durango. *Acta Médica Grupo Ángeles*. Volumen 12, N° 2, abril-junio 2014.
6. Bhavan Prasad Rai, Shelley, Mike. Surgical management for upper urinary tract transitional cell carcinoma (UUT-TCC): a systematic review. *Journal Article Research Support, Non-U.S. Gov't Review*. Volume: 110, Issue: 10, Date: 2012 Nov, Pages: 1426-35. 2012.

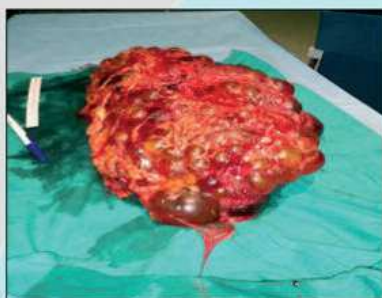


UNA SOLUCIÓN A LOS RIÑONES POLIQUÍSTICOS: NEFRECTOMÍA

Autores: Busati Palmero, M^ª del Rosario; Velázquez Fernández, Ana Isabel; Durán Llave, Francisco; Bernal Rendón, Ana M^ª; Del Solar Gutiérrez, Clara. U.G.C. de Urología, H.U. Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN: Los riñones poliquísticos (RPK) es un trastorno renal hereditario caracterizado por la presencia de numerosos quistes en el riñón, los riñones tienden a aumentar de tamaño por la proliferación de quistes, se transmite de padre a hijos con una probabilidad del 50%, es mucho más común en adultos ya que los síntomas no aparecen hasta la mediana edad. Los síntomas más frecuentes son: distensión y dolor abdominal por el crecimiento de los quistes, hematuria, cólicos renales, ITU, HTA, e insuficiencia renal.

MATERIAL: En la Unidad de Hospitalización de Urología del H.U. Puerta del Mar en el año 2014 se han tratado 58 pacientes con RPK de los cuales 11 pacientes se le han realizado una nefrectomía, para pasar por hemodiálisis y posteriormente a las lista de candidatos para un trasplante renal



DISCUSIÓN: Para los RPK su tratamiento es conservador, ya que sólo en los casos complicados se le realizan la nefrectomía, pero una vez realizada el paciente mejora tanto física como psicológicamente ya que su vida ha estado limitada, sobre todo por la distensión abdominal y el dolor

OBJETIVO: Analizar la evolución de los RPK una vez que aparecen los síntomas intentar minimizar estos con tratamiento conservador o quirúrgico, en cada caso.

RESULTADOS: Tras la intervención y una vez recuperada de ella, los pacientes mejoran ostensiblemente, y además se evita el posible riesgo de malignización que puede presentar estos riñones.

CONCLUSIÓN: Se deberían realizar nefrectomías una vez apareciesen las complicaciones de esta enfermedad por el posible riesgo de malignización que pueden presentar estos riñones, así como fomentar las donaciones para que aumente el número de trasplantes y así estos pacientes puedan prescindir de la diálisis.

PALABRAS CLAVES: Nefrectomía, enfermedad renal poliquística.



Hospital Universitario Puerta del Mar - Cádiz