

ASSOCIACIÓ CATALANA DE MEDICINA INTERNA

POLICISTOSI MULTIVISCERAL. APORTACIÓ CASUÍSTICA

GLÒRIA RODÉS, J. M. PUIGDOLLERS

Presentem un cas clínic amb la triple associació de quists pulmonars, ronyó policístic i hamartomes hepàtics juntament amb d'altres dismorfies somàtiques.

Resum de la història clínica i evolució

Es tracta d'un malalt de 51 anys, metallúrgic de professió, natural de Barcelona, sense antecedents familiars d'interès i que, com a úniques dades dignes de menció, destaca una pleuritis humida a quatre anys i paludisme a vint-i-tres. A partir d'aquí s'origina un procés pulmonar crònic etiquetat de bronquièctasi.

A quaranta anys s'hi suma una insuficiència cardíaca, primerament esquerra i caracteritzada per accessos dispneics paroxístmics nocturns, tos i expectoració blanquinosa; després la insuficiència passa a ser global. Tot aquest quadre és acompanyat de signes clars d'hipocalcèmia amb signe de Trousseau positiu.

Se li proposa l'ingrés el 22-2-74. A l'exploració, s'hi evidencia edema en fàcies i extremitats inferiors, juntament amb una ceratosi en els braços i les cames; el dictamen dermatològic indica un estat ictiosiforme de la pell conseqüent al quadre edematós.

A més, presenta una exoftalmia bilateral, cataracta a l'ull dret i el paladar lleugerament ogival. L'abdomen és tou i depressible; hi ha una hepatomegàlia: el lòbul dret és de 4 cm. i l'esquerre de 2 cm.; la consistència és tova, no dolorosa i la superfície és llisa. En fer la palpació, trobem un punt dolorós a la fossa ilíaca dreta. No hi ha ascites. El tòrax és emfisematós amb separació entre les costelles; també minva la mobilitat. S'observa tos dispneïtzant amb expectoració mucosa i fàcil. La dispnea és quasi permanent; hom pot auscultar ronc i sibilants disseminats.

En la R. X. de tòrax s'aprecia un augment de la trama fibrosa perihilar i especialment hiliobasal bilateral amb imatges areolars arrosariades amb aspecte de bronquièctasi. Els diafragmes són llisos i la silueta cardíaca és radiològicament normal.

En l'exploració de l'aparell circulatori no s'objectiva desviació de la punta; hi ha disminució del 2on. to cardíac i la T. A. és de 111/65 mm. de Hg. L'ECG denota un ritme sinusal a 95 per minut i existeixen alteracions inespecífiques de la repolarització amb probable creixement ventricular esquerre. No hi ha alteració venosa ni limfàtica.

Els polsos arterials perifèrics són palpables.

En el sistema nerviós destaca una agudesa visual disminuïda, especialment a l'ull dret. No hi ha alteracions en la mobilitat, to o sensibilitat. Hi ha un signe de Babinsky bilateral.

L'aspecte de la regió lumbar és normal i la pugno-percussió bilateral resulta negativa. En l'exploració de l'aparell locomotor destaca una dificultat en la mobilització de tota la columna i una lleugera cifosi. El teixit muscular i el pannicle adipós són escassos a nivell de les extremitats; no es palpen ni adenopaties ni melsa, i tampoc hi ha diàtesi hemorràgica.

Proves biològiques:

Ht.: 47 %, Hties. 4.920.000, Leuc. 18.300, Nc 10, Ns 74, VSG 97/102.

PT: 69, Alb. 41, α_1 4, α_2 23,3, β 20,6, γ 21,1.

PH: 7,49, pU2 70, pCO2 41, Bic. 29 mEq/l.

Gluc. 1,07, Urea 0,39, GOT 64, GPT 68.

Sang: Na 137, K 3,3, Cl 97,4.

Orina: Na 76, K 2,5, Cl 83.

Mucoproteïnes 210 mg. %, Retenció del Roig Congo 72,8 %.

T. de Prot. 90 %, Plaqa. 250.000, T. de Coag. 14,30, T. Sag. 2 min.

Fosf. alc. 13,8 U. LAP 52, 3 mu/ml.

Rx: Sins: Vel al sí maxilar dret i hipertròfia de la mucosa que l'entapissa. L'esquerre és normal.

Colecistografia: normal.

Laparoscòpia: El fetge apareix amb una superfície rugosa i tova, que té gran quantitat de formacions nacrades que deprimeixen la superfície hepàtica de la mida d'una lentilla aproximadament. Entre aquestes formacions en trobem d'altres de color verd fosc, més grans, i que contenen quists hepàtics. Se'n treu un tascó per a biòpsia. No hi ha alteracions ni a la bufeta biliar ni al lligament rodó. Es diagnostica un complex de Meyenburg que coincideix amb el diagnòstic emès per l'anatomopatòleg, el qual observa un parènquima hepàtic de morfologia ben conservada, amb moderada dilatació sinusoïdal i amb evidència d'una neoformació canalicular, biliar, quística i hamartomatosa en alguns espais porta. L'epiteli de revestiment d'aquests canalicles és de tipus cúbic: com més dilatat més aplanats. Les parets canaliculars mostren engruiximents irregulars, focals. Entre ells existeix una discreta reacció fibrosa, intens edema sense evidència d'infiltrats inflamatoris. El quadre morfològic, precisa, és compatible amb el d'una *microhamartomatosi hepàtica* (fig. 1).

Es procedeix al tractament amb tònic cardíacs, diürètics i corticoides; millora i és donada l'alta. Durant els dos anys que succeeixen a l'ingrés s'adverteix una progressió lenta del seu quadre cardíopulmonar i s'inicien esputs hemoptoics. S'efectuen talls planigràfics en els llocs on s'aprecien múltiples imatges areolars ràdio-transparents de marges fins, ben delimitats i una mica esclerosos; són més abundosos a les bases i, especialment, a l'hemitòrax dret l'aspecte radiològic del qual és compatible amb quists aeris (*pulmó policístic*) (fig. 2).

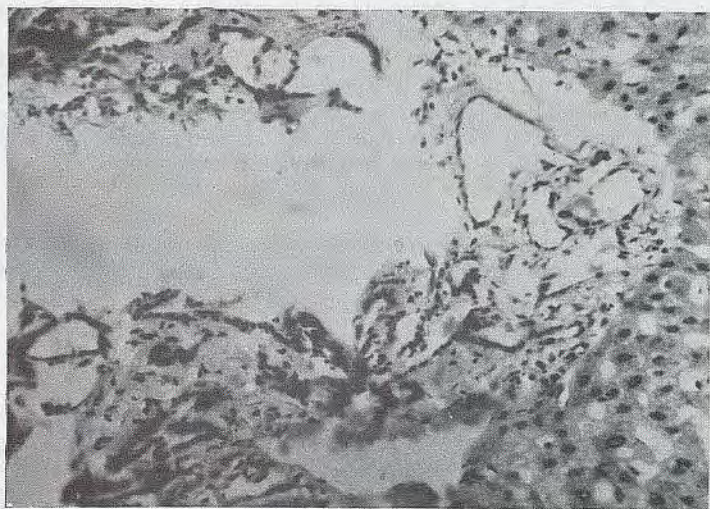


FIG. 1

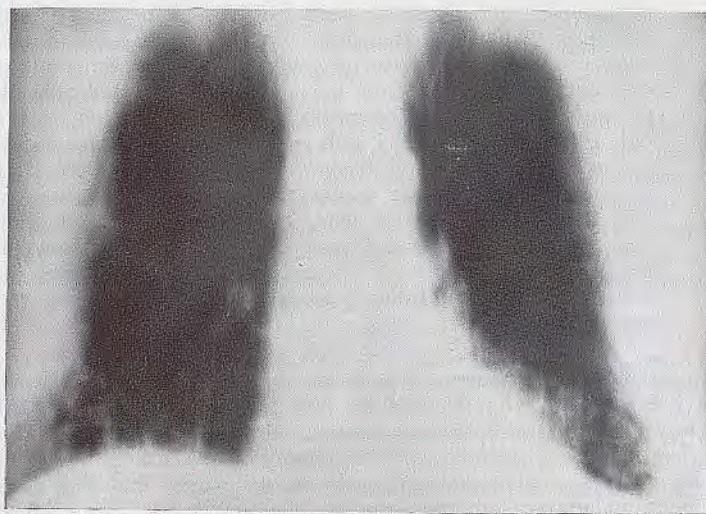


FIG. 2

Torna a ingressar el gener de 1976 amb un quadre d'insuficiència renal. Els exàmens radiològics mostren les imatges típiques d'un *ronyó policístic* (fig. 3).

En els hemogrames practicats s'aprecia una anèmia franca amb un Ht. de 37 %, 3.820.000 hematies i 19.200 leucòcits, amb 68 Ns i 7 Nc. La VSG és de 127/130. Les P. T. són de 5,41 amb 32,4 Alb, alfa de 7,4, alfa 2 de 26,3, beta de 16 i gamma de 17,9. El pH es de 7,31. La $p\text{CO}_2$ és de 39,7, la $p\text{O}_2$ de 69 i els bic. de 19,6. La urea en sang és de 2,58 g %, en orina de 9 g %. L'ECG practicat assenyalava un ritme sinusal a 85 per min., un eix a 30° . S'instaura tractament a base de 4 l. de sèrum glucosat a la vena i vint ampolles de Seguril repartides en els sèrums. A més s'administra una ampolla i.m. de Fherbòlic i dieta hipoproteica i hipercalòrica amb pastes i farines per a millorar el deteriorament de la funció renal.

A això se sumen vòmits post-prandials, precedits de tos, que triguen a cedir.

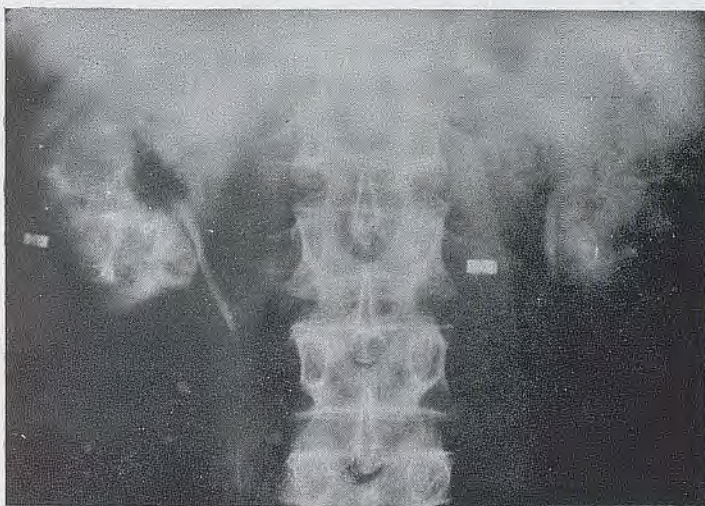


FIG. 3

La urea en sang davalla a 1,56 g % i també la xifra d'urea en orina. El K en sang minva de 5,5 a 3,5. En orina és de 19. La natrèmia és de 117 i la natriúria és de 42. La urea segueix disminuint a 1,38 g %; en orina és de 7 g %, però a les 48 h. torna a pujar a 1,50 g %. El pH era de 7,32, la $p\text{CO}_2$ era de 39,9 i el $p\text{O}_2$ de 58,5. Els bic. donen un valor de 28,6. El K en sang és de 2,4 i en orina de 14. El sodi és de 114 en sang i de 37 en orina.

Les PT descendeixen a 4,40 g % amb una alb. de 38, les alfa₁ són de 6,4, les alfa₂ de 26,4, les beta de 16 i les gamma de 12.

L'hematòcrit ha descendit al 31 %, els leucòc. són de 11.800, els Ns 72, els Nc de 6 i la VSG de 135/140. La urea en sang és de 1,20 g % i en orina de 9,20 g %. La proteïnúria i el sediment no presenten variació fins el 4-2-76, data en la qual aquella puja a 2.810 mg. en 24 hores quan el valor normal era de 25-70 mg. en 24 hores. A causa del mal estat general del pacient, els familiars decideixen d'emportar-se'l a casa, lloc on morí al cap de 12 hores.

REVISIÓ BIBLIOGRÀFICA. — Ens trobem enfront d'un pacient que presenta una triple malformació (pulmó policístic, ronyó policístic i hamartomes hepàtics) juntament amb paladar ogival, exoftalmia congènita, etcètera.

Ens interessa comentar si és possible de plantejar una correlació patogènica entre aquestes malformacions i si existeixen dades bibliogràfiques en aquest sentit.

Analitzarem cadascuna de les malformacions:

1. **ELS HAMARTOMES HEPÀTICS.** — Són malformacions estranyes. A la Clínica Mayo, entre els anys 1907-1954, trobaren 13 adenomes benignes i 35 hemangiomes. Entre els primers hi havia dos hamartomes. CHUNG,⁹ entre els anys 1964-1969, estudià 875 autòpsies en el Freeman's Hospital de la Howard University, el que representa el 0,69 de les autòpsies. PAGES i MARTY,¹² en una revisió efectuada l'any 1967, només troben 20 casos. CHELLOUL i ROUJEAU,⁸ en 1968, recullen 47 observacions de la literatura mundial. VIGNOLI,²⁰ en la seva tesi doctoral, només recull 19 casos.

Pel que fa al sexe, hi ha autors com MELNICK²¹ i CHUNG⁹ que consideren que apareix en la mateixa proporció en mascles i femelles. MOSKOWITZ,² indica una incidència de 3:1, favorable a les dones.

No s'han pogut objectivar diferències sensibles pel que fa a la raça, encara que els casos presentats per CHUNG⁹ són de persones de color.

El problema de l'edat varia amb les estadístiques. Sembla que les formes tumorals i úniques incideixen en nens, malgrat que NGUYEN-QUAN-HUAN i col·laboradors²³ descriuen (març del 75) un cas d'hamartoma mixt gegant de fetge que presentà una evolució de 9 anys sense simptomatologia clínica amb excepció de feixuguesa, constipació i dificultats en caminar. Per a l'extirpació és va recórrer a la laparotomia exploradora. Es tractava d'un tumor encapsulat amb gran quantitat de bosses quístiques que contenien un líquid com xocolata i espès. Els quists més petits estaven ocupats per un líquid més espès, llefiscós, clar, d'aspecte mucòidal. Entre els quists predominava un teixit fibrós, blanquinós, resistent i poc vascularitzat; no hi havia focus de necrosi. La peça, buidat parcialment el seu contingut, pesava 13,500 Kg. men-

tre que el pes del malalt era de 55 Kg., és dir que equivalia a quelcom més del 24 % del pes corporal. La monstruositat del tumor contrastava amb la benignitat de les lesions histològiques. Hi havia zones hepatocítiques aïllades i immerses en una massa de teixit esclerocístic, i una presència predominant de canals, de tipus biliar, polimorfs i aparentment no funcionants.

Aquest cas sembla advocar la teoria d'EDMONSON que considera l'hamartoma com una entitat especial de teixit hepàtic molt probablement embrionari i benigne.

En els adults sembla que predominaria el tipus simple i difús.

Relativament sovint en persones d'edat se superposa un quadre cirròtic a la troballa d'hamartomes. Una observació de MITTASCH²² associa l'hamartoma a una esclerosi tuberosa de Bourneville.

Des del punt de vista clínic: La immensa majoria dels casos transcorren de forma totalment asimptomàtica i es tracta d'una troballa necròpsica i biòpsica, o bé és el resultat d'una laparotomia exploradora. Hi ha alguns matisos clínics que poden resultar interessants en el moment d'establir un diagnòstic.¹⁹

Síndrome dolorosa abdominal: S'escau sovint en nens. BIENAYME assenyala l'existència de crisis doloroses en una nena de 7 anys. En adults les manifestacions solen ésser en forma de còlic subocclusiu, dispèpsia gastro-duodenal o discinèsia biliar (PUIGDOLLERS i colls.,¹⁹ MONT-SAY).²⁴

Síndrome tumoral: Present principalment en els casos d'hamartoma únic i cístic. En l'epigastri i l'hipocondri drets es palpa una massa tumoral, llista, poc dolorosa i a voltes pediculada. El piloteig ho indica. Aquesta massa pot sofrir creixement brusc amb augment notable de l'abdomen del nen, signe que ha estat observat per EDMONSON²⁵ i BIENAYME.¹³

En d'altres ocasions només es constata un fetge una mica gran que ocupa l'hipocondri dret. A l'interior sol contenir un líquid serós, hemàtic o biliar en quantitat variable.

Les complicacions més freqüents són: Compensió de les vísceres abdominals amb alteracions en el trànsit, com en el cas descrit per HIVET²⁶ en el qual el trànsit gastro-duodenal i l'exploració baritada mostraren una desviació de l'estómac i duodè cap a l'esquerra de la columna vertebral, i també un descens de l'angle còlic dret.

Compressions vasculars amb un quadre semblant al de la trombosi de cava,^{26, 27} en la qual l'arteriografia demostrava que l'arteria hepàtica comuna i la seva branca esquerra eren rebutjades en semicercle. Existia hipervascularització i estasi a nivell del tumor amb desviació de l'arteria esplènica.

En l'altre cas hi havia una dilatació pseudoaneurismàtica de l'hepàtica comuna i de la seva branca dreta. Les arterioles demostraven una

disposició irregular amb llacs vasculars que evocaven un tumor maligne.

Les dades humorals són poc demostratives: No hi ha augment de la bilirubina, sol existir un augment de les alfa 2 i de les beta globulines amb una VSG accelerada i unes fosf. alc. també augmentades. L'alfa-feto-proteïna és negativa. En el nostre primer cas, presentat en 1971, destacava analíticament un augment de la VSG, de les alfa 2, de les DLH i de les GPT. Es tractava d'una dona de 71 anys amb antecedents d'histerectomia subtotal per abundants metrorràgies als 45 anys. Havia conviscut durant força temps amb gossos; se li havia observat un traumatisme a la regió esternal 5 anys abans de l'ingrés. Fou diagnosticada a RX de quist hidatídic hepàtic calcificat la clínica del qual eren dolors abdominals de tipus còlic a la fossa lumbar dreta i que s'irradiaven a la fossa ilíaca dreta sense molèsties urinàries i que minvaven amb l'aplicació de calor.

Finalment, es va recórrer a la laparotomia exploradora i s'obtingué un tascó hepàtic l'estudi del qual revelà la presència d'hamartomes biliars múltiples. Fou donada d'alta i s'ha anat controlant fins avui.

En el nostre cas actual (el segon en 10 anys), també hi havia un augment de les alfa 2, de la VSG, de les LDH, de les fosf. al. i de les GPT. L'augment de les GOT fou sempre discret, i posteriorment s'agreuja la insuficiència respiratòria crònica i s'hi sumà una insuficiència renal.

En els nostres dos casos, l'augment de les fosf. alc. i de les LAP parla a favor d'una proliferació dels conductes biliars.

SHAPIRA i LEGER²⁸ descriuen, en els seus dos casos d'hamartomes hepatocítics, la presència d'aldolases fetals A i C. Això recolzaria la creença de l'origen embrionari de l'hamartoma. Seria profitós, doncs, d'investigar aquests enzims sistemàticament.²⁷

Com a tècniques radiològiques especials suggerim: L'arteriografia hepàtica, que és molt útil (BIERMAN i colls.).²⁹

La gammagrafia hepàtica. En un dels casos exposats per HIVET,⁶ la gammagrafia de perfil mostra, sobre la cara ventral, una impressió que suggereix la presència d'una massa desenrotllada a costa de la cara inferior del fetge. En el seu segon cas, tant en la imatge de cara com en la de perfil, apareix una osca voluminosa, mentre que només hi ha una fina capa de lòbul dret àntero-superior normo-captant.

En alguns dels casos presentats per LEGER,²⁷ la gammagrafia demostra una hipertròfia del lòbul esquerre amb fixació homogènia ja que l'hamartoma rarament pot fixar el Tecneci.

A vegades resulta útil la pràctica de l'esplenoportografia amb la finalitat de detectar hipoplàsies congènites de la vena porta, que a voltes s'associen a l'hamartoma.

Portografia percutània. S'empra sovint.

Portograma amb catèter. És poc utilitzat.

Cavigrafia i venografia. Tenen poc interès. Podem dir el mateix pel que fa a les tomografies.

Des del punt de mira anatomopatològic: L'aspecte macroscòpic és el següent:

La micro-hamartomatosi múltiple té una morfologia apreciable a simple vista; es presenta en forma de nòdul o de taques d'una grandària que oscil·la entre 0,1 i 0,15 cms. La seva situació entre ambdós lòbuls és difosa; es localitza tant en superfície com en profunditat. És de color gris blanc o gris groguenc, i aparenta una taca, un nòdul o una retracció. La resta del fetge és correcta.

L'hamartoma únic o tumoral se sol localitzar en el lòbul dret i deforma el fetge. Més rarament es troba en lòbul esquerre. Si es punxiona surt un líquid serós, de color de xocolata o biliar groc.

Associacions de l'hamartoma hepàtic: Sovint es troba l'associació de micro-hamartomatosis amb hamartomes tumorals grans. En d'altres vísceres, coexisteixen amb policistosi renal unilateral o bilateral.
7, 1, 19, 20, 21

En la literatura s'han descrit alguns casos en els quals s'associen els hemangiomes i els hamartomes: CHUNG⁹ i BENZ.¹⁶ MITASCH²² associa l'hamartoma a una esclerosi tuberosa de Bourneville.

Pel que fa al pronòstic: No sembla que hi hagi recidives. Les estadístiques indiquen que és possible la degeneració neoplàstica.

HIVET²⁶ també aporta un cas de degeneració maligna.

Els casos de càncer sobre hamartoma (hamartoblastoma d'Albrecht) corresponen a transformacions de l'hamartoma vascular (Exheimer) o cístic.

WILLIS³⁴ publicà un cas de carcinoma multicèntric de conductes biliars a partir de quists congènits hepàtics.

El tractament quirúrgic es veu justificat per:

— La possibilitat de complicacions mecàniques o degeneratives.²⁶

— L'extrema dificultat per procedir a un diagnòstic preoperatori cert.

La mortalitat es deu a una complicació postoperatòria: xoc irreversible després d'hepatectomia dreta, embòlia pulmonar.²

Hi ha un cas descrit d'acabament mortal en un nadó portador d'un voluminós hamartoma compost (RIEU).³⁷

2. **PULMÓ POLICÍSTIC.** — És una disgenèsia tardana, una detenció del desenvolupament embrionari de la víscera sobre tot el seu arbre bronquial. Aquí les subdivisions del bronqui no empalmen correctament amb les cavitats alveolars preformades (d'origen mesodèrmic) i se'n produeix una deficient pneumatització.

A la clínica: Les seves primeres manifestacions coincideixen amb el

desenrotllament de complicacions infeccioses del tipus de la síndrome de les bronquiectasis infectades, bronco-pneumònies; també es poden descobrir amb motiu d'un pneumo-tòrax espontani o un empiema. Cal fer el diagnòstic diferencial davant la tuberculosi cavernosa, i es pot basar en l'examen de l'esput, radiografia, broncografia i tomografies.

La radiologia mostra que: Les imatges poden ser variades; una d'elles és la circular, única o múltiple i amb nivell o sense. En d'altres ocasions trobem la d'un segment o lòbul ocupat per circumferències o anells de paret nítida.

La broncografia és fonamental i completa els descobriments radiogràfics i tomogràfics.

FRASER³² considera que l'esmentat pulmó ha de presentar tres característiques:

1. Formació de quists, amb un diàmetre de 5 mm. o més, entapissats per epiteli bronquiolar.
2. Els quists tenen parets fibroses engruixides.
3. El parènquima pulmonar interposat és deformat i obliterat.

En relació al tractament: En certs casos se sol plantejar la conveniència de procedir a l'extirpació quirúrgica del territori disgenètic en les formes localitzades i complicades per infecció, i s'efectua una lobectomia o una pneumectomia.

3. RONYÓ POLICÍSTIC. — És la displàsia renal congènita més important i freqüent. És una malformació en el curs de la qual els túbuls collectors renals apareixen dilatats, ectàsics i entapissats per epiteli cúbic aplanat (OSATHANONDH)⁵⁸ i (BAXTER).⁵⁹ És congènit i hereditari, i de caràcter autosòmic dominant; hi ha diversos tipus histogenètics (I, II, III i IV). Els primers símptomes incideixen sobretot en adults d'edat superior als 30 anys, i molt rarament en l'adolescència i joventut.

La patogènia n'és desconeguda. Quasi sempre és bilateral. S'hereta en forma dominant autosòmica. Motiva 1 de cada 2-3000 ingressos hospitalaris.

Les formes clíniques del ronyó policístic són varies:

Alguns casos només són dolorosos amb tensió lumbar i àlgies abdominals vagues, d'altres són del tipus del còlic nefrític en expulsar coàguls en hematúries. En un 60-70 % dels casos s'aconsegueix la palpació bilateral tumoral.

En el nostre malalt la clínica del ronyó policístic fou nulla fins al final ja que no existia ni dolor ni hematúries. En les últimes etapes de la malaltia apareixia un procés anàleg al de l'esclerosi renal (poliúria, disminució del poder concentrador, albuminúria, augment de la T.A. i hipertensió cardíaca). S'observà una certa tendència a la síndrome de la deplecció de sal amb deshidratació i acidosi. Sovint la mort sobrevingué a 50 anys per urèmia, tal com succeí en el nostre cas (WILLIAMS).⁵⁴ La

troballa d'hipocalcèmia amb signe de Trousseau positiu fou constant. Com que es tracta d'una nefropatia crònica, pot evolucionar amb hipocalcèmia:

1. Perquè el glomèrul no filtri els fosfats del plasma i, en virtut del seu antagonisme, la hiperfosfatèmia desplaci el calci de la sang.
2. Perquè la insuficiència tubular distal impedeix la formació de ions amoni i la reabsorció de bicarbonats, amb una acidosi renal com a resultat. Aquesta acidosi mobilitza el calci ossi i provoca, per a neutralitzar grans pèrdues de calci, una hipocalcèmia i una osteomalàcia renal.
3. Per escassa absorció enteral de calci, en virtut de certa insensibilitat a la vitamina D avui comprovada en els insuficients renals crònics, i que no apareix demostrat com el mecanisme més important.

Es tracta de ronyons grans en la radiografia simple d'abdomen; llurs contorns són policíclics. La urografia revela elongació dels calzes que se separen uns dels altres; l'eix de la pelvis renal vertical i més paral·lela a la columna lumbar que al psoas. La pelvis, a més, és estreta i allargada.

Diagnòstic diferencial: L'uròleg ha de fer el diagnòstic diferencial amb les pio- i hidronefrosis; també ho ha de fer amb els hipernefomes i altres tumors renals.

És freqüent que el ronyó policístic coincideixi amb fetge policístic; més rarament coexisteixen amb aneurismes vasculars intracranials, especialment de l'artèria basilar. En existir molt sovint hipertensió arterial en pacients amb malaltia policística es poden crear confusions sobre la causa bàsica d'una cefalàlgia migranyosa o símptomes d'un accident vascular cerebral (DALGAARD).³⁸

S'han assenyalat moltes altres anomalies en el tub digestiu, vies genito-urinàries, sistema nerviós, sistema músculo-esquelètic i cor.

Pel que fa al pronòstic: S'ha comprovat que un nombre significatiu de pacients en els quals la malaltia s'inicià abans dels 50 anys, presenten una supervivència més gran.

La terapèutica correspon a la de la insuficiència renal crònica, fomentada en dieta i anti-hipertensors. En els casos d'infecció dels quists compaginats amb febre i piúria es pot provar d'incindir i buidar els quists més grans. L'hemodiàlisi i l'homotrasplant renal poden aportar un pronòstic més optimista.

COMENTARIS. — L'associació de policistosi renal i hamartomes hepàtics és relativament freqüent, amb domini de la simptomatologia renal sobre l'hepàtica.

Sobre aquest cas tenim els treballs de DALGAARD,³⁸ POINSO,³⁹ OPPENHEIMER,⁴⁰ BADREDA,⁴¹ CISCAR,⁴² PIANZOLA,⁴³ GARCÍA-GARCÍA,⁴⁴ VELA,⁴⁵ i 12 casos publicats per MARTÍNEZ VÁZQUEZ i colls.⁴⁶

Es considera que aquesta associació és causada per un gen autosòmic dominant la penetrància del qual és del 100 % en persones que sobrepassin els 80 anys.

S'han descrit, també, associacions de quists hepato-renals, pancreàtics i esplènics.

L'associació amb quists pulmonars és excepcional i només és citada per PERKOFF.⁶⁰ No hi ha bibliografia d'aquesta coexistència.

Les disgenèsies pulmonars no són hereditàries i en el nostre pacient no hi ha antecedents hereditaris.

Pensem, per tant, que en el nostre cas existí una disgenèsia polivisceral no hereditària.

Actualment hom considera que poden actuar com a mecanisme determinant en la producció de malformacions certs operons que, exercint llur acció sobre diversos teixits a l'ensens o no intervendrien en l'organogènesi d'elements sense cap relació aparent. A aquests operons se'ls anomena pleiotròpics.

Tota mutació d'un d'aquests gens pleiotròpics (mutació d'igual naturalesa que els presentats pels gens simples) comportarà l'aparició d'un quadre de polidisplàsia. Les mutacions d'aquests gens pleiotròpics es transmeten en recessivitat autosòmica, en dominància autosòmica o com a caràcter lligat al sexe; o bé serien mutacions primitives.

BIBLIOGRAFIA

1. ALBRECHT: Hamartomes. Verh. dtsch. path. Ges, 7, 153, 1904.
2. MOSCHOWITZ, E.: Non parasitic cysts (congenital) of the liver with a study of aberrant bile ducts. Amer. J. med. Sci. 131, 674, 1906.
3. MEYENBURG, H. V.: Über die cystenleber. Beitr. path. Anat. 64, 477, 1918.
4. MAC MAHON, H. E., THANNHAUSER, S. J.: Congenital dysplasia of the interlobular bile ducts with extensive skin xantoma: congenital acholangic biliary cirrhosis. Gastroenterology, 21, 488, 1952.
5. KAY, S. S., TALBERT, P. C.: Adenoma of the liver, mixed type (hamartoma). Report of two cases. Cancer 1950, 3, 307-315.
6. POPPER, H., SHAFFNER, F.: Liver structure and function, p. 587, Mc Graw Hill, New York, 1957.
7. EDMONSON, H. A.: Tumours of the liver and intra-hepatic biles ducts. Atlas of Tumours pathology, section VII, fascicle 25. A.F.I.P., Washington D. C., 1958.
8. CHELLOUL, N., ROUJEAU, J. A.: A propos des hamartomes hepatiques. Rev. int. Hepat., 5, 613, 1968.
9. CHUNG, E. B.: Multiple bile-duct hamartomes. Cancer, 36, 287, 1970.
10. HENSON, S. W., SRAY, H. K., DOCKERTY, M. B.: Benign tumours of the liver. I. Adenomas. Surg. Gynec. Obst., 103, 23, 1956.
11. TORRES-MARTY, L., RUBIRA, F.: Hamartoma hepático. Arch. Pediatr., Barcelona, 67, 37, 1961.
12. PAGES, A., MARTY, Ch.: Les dysgenesis hepatiques. Arch. Anat. Pathol., 1967, 15, A., 215-223.
13. BIENAYME i PRAWERMAN: L'hamartome du foie chez l'enfant a l'exclusion des angiomes. Ann. Chir. Infant, 1969, 5, 399-414.

14. SCHIFF, L.: Diseases of the liver, p. 846. J. B. Lippincott. Co. Filadelfia, 1969.
15. PARKER, R. G. F.: Fibrosis of the liver as a congenital anomaly. *J. Path. Bact.*, 71, 359, 1956.
16. BENZ, E. J., BAGGENSTOSS, A. H.: Focal cirrhosis of the liver. It's relation to the so-called hamartoma (adenoma, benign hepatoma). *Cancer*, 6, 743, 1953.
17. HOMER, L. W., WHITE, H. J., READ, R. C.: Neoplastic transformation of V. Meyenburg complex of the liver. *J. Pathol. Bact.*, 96, 499, 1968.
18. HUNTER, F. M., AKDAMAR, K., SPARKS, R. D., READ, P. J., BROWN, C. L.: Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts. *Amer. J. Med.*, 40, 188, 1966.
19. PUIGDOLLERS, J. M., i col·lab.: Hamartomas biliars múltiples. *Med. Clin.*, 1971, 765-779.
20. VIGNOLIH Thèse 26, Marseille, 1963.
21. MELNICK, P. J.: Polycystic liver analysis of seventy cases. *Arch. Path.*, 59, 162, 1955.
22. MITTASCH, J.: Münch. med. Wschr., 570, 1922, 1969.
23. NGUYEN - QUAN - HUAN i col·lab.: Report of an adults case of giant mixed hamartoma of the liver (author's transl.). *Ann. Chir.*, 29 (3), 222-231. Mar. 75 (Engl. Abstr.), (Fe).
24. MOTSAV, G., GAMBLE, W.: Clinical experience with hepatic adenomas. *S.G.O.*, 1972, 134, 415-418.
25. EDMONSON, H. A.: Diagnostic diferencial des tumeurs du foie chez l'enfant. *Amer. J. Dis. Child.*, 91, 168, 1956.
26. HIVET, M., BOUQUET, G., GUILLAMON, J. L., CAROLI, J.: Deux cas d'hamartomes du foie. *Ann. Chir.*, 25, 23-24, pp. C. 1.183-1.191. 1971.
27. LEGER, L., CACHIN, M., CHAPUIS, Y., DELAÎTRE, B., LAUNOIS, P. DE SAINT-MAUR, P. P., BONNIN, A.: Hamartomes hepatocytaires du foie. *Nouv. Presse Med.*, 1973, 2, pp. 353-358.
28. SHAPIRA, F., LEGER, L.: Aldolases foetales et tumeurs du foie. *Nouv. Presse Med.* 10 février, 1973, 2, n. 6.
29. BIERMAN, H. R., BYRON, R. L., KELLY, K. H., GRADY, A.: Study of the blood supply of tumours in men: Vascular pattern of the livers by hepatic arteriography I. *Not. Cancer. Inst.*, 12, 107, 1951.
30. FOUCARD, H., RELOUX, Y., DELEY-MARIE, J.: *Med. Trop.*, 24, 310, 1964.
31. BOQUIEN, Y., DELUMEAU, G., LINNE, Y., PERRIN, D., VEYRAC, Y.: Fibroadenomatose biliaire et dilatation congenital des voies biliaires intra-hepatique. *Rev. Med. Chir. Mal. Foie*, 42, 265, 1966.
32. FRASER, R. G., PARE, J.A.P.: Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Traducción de Diagnosis of Diseases of the Chest. W. B. Saunders Company. Philadelphia, 243, 1974.
33. ERXEIMER, G.: Lebergewaschhse. In handbuch der speziellen pathologisschen. Anatomie und Histologie. Von F. Henke et O. Lubarsch. T.V. 1 partie. Der Leber, p. 813. Julius Springer edit, Berlín, 1930.
34. WILLIS, R. A.: Carcinoma arising incongenital cysts of the liver. *J. Path. Bact.*, 55, 492, 1943.
35. DE SAINT-MAUR, P. P., DELAÎTRE, B.: Les hamartomes du foie. *Nouv. Presse Med.* Vol. 2, n. 6, 351-352, 1973.
36. MONACO, A. P., HALLGRINSON, McDERMOTT, M. V.: Multiple adenoma (hamartoma) of the liver treated by subtotal (40 %) resection. *Ann. Surg.*, 159, 513-519, 1964.
37. RIEU, D., MARTHY, Ch., BONNET, M., POUS, J. Y., PAGES, A., JEAN, R.: Hamartomes hepatiques du nourrisson. A propos de 2 cas. *Med. Chir. Dig.*, I, 93-96., 1972.
38. DALGAARD, O. Z.: Bilateral polycystic disease of the kidney. *Act. Med. Scand.*, suppl., 378, 13, 1957.
39. POINSO, R., MONGES, H., PAYAN, H.: Le maladie kystique du foie. Pàgs. 17 y 39. Expansion Scientifique Française. París, 1954.
40. OPPENHEIMER, G. D.: Polycystic disease of the kidney. *Ann. Surg.*, 100, 1.136, 1934.
41. BABREDA, P.: Hígado poliúístico congénito. *Rev. clín. esp.*, 45, 417, 1957.
42. CISCAR-RIUS, F., MAGRIÑÀ, N., SOLER, A.: Un caso de poliúístosis hepato-renal con úlcus gástrico. *Med. clin. (Barcelona)*, 34, 212, 1960.
43. PIANZOLA, L. E., ATTADEMO, G. A., DRUT, R.: Poliúístosis hepatorenal. *Rev. clín. esp.*, 116, 75, 1970.
44. GARCÍA-GARCÍA, L., ALTIRRIBA, O.: Poliúístosis hepatorenal. *An. Med. (Espec.)*, 57, 181, 1970.
45. VELA NAVARRETE, R., ZULUAGA, A., BERENGUER, A., GARCÍA CUERPO, E., LORENZO, A.: Enfermedad poliúística. Datos clínicos y diagnóstico clínico.

46. MARTÍNEZ-VÁZQUEZ, J. M., PUJOL, R., ESTEBAN, R., TORNOS, M. P., VILASECA, J., SOLER, M., PALACÍN, A.: Participación hepática en la poliquistosis renal del adulto. Estudio de 12 casos.
47. COMFORT i col·lab.: Ver Genetics Disorders of Man.
48. BLYTHE, H., OCKENDEN, B. G.: Polycystic disease of the kidneys and liver presenting in childhood. J. med. Gener., 8, 257, 1971.
49. LIEBERMAN, E., SALINAS-MADRIGAL, L., GWINN, J. L., BRENNAN, L. P., FINE, R. N., LANDING, B. H.: Infantile polycystic disease of the kidneys and liver. Medicine (Baltimore), 50, 277, 1971.
50. RALL, J. E., ODEL, H. M.: Congenital polycystic disease of the kidney. Review of the literature and data of 207 cases. Amer. J. med. Sci., 218, 399, 1949.
51. KUSTER, E.: Die Chirurgie der Nieren des Hansleiter unter Nebeunieren. Cistenniere und Nierencysten. En Deutsche Chirurgie. Pág. 511. F. Fenke. Stuttgart, 1896 i 1902.
52. LANSON, S. Z., FRIEDEN, J. H., BIERMAN, H. R.: Polycystic disease of the liver. J. Amer. med. Ass., 215, 793, 1971.
53. MOREALI, L., ASSERAF, J., PHILBERT, M., VALCKIE, J. C., COSSA, J. F., GARBY, M.: A propos de deux observations de polykystose hépato-rénale. Sem. Hôp. Paris, 51, 123, 1975.
54. WILLIAMS, J. A., PRICE, J. D. E.: Liver cysts in end stage uremia due to polycystic kidney disease. Canad. med. Ass. J., 102, 556, 1970.
55. CAMPBELL, G. S., BICK, H. D., PAULSEN, E., LOBER, P. H., WATSON, C. J., VARCO, R.: Bleeding esophageal varices with polycystic liver. Report of three cases. New Engl. J. Med., 259, 904, 1958.
56. SEDACCA, C. M., PERRIN, E., MARTIN, L., SCHIFF, L.: Polycystic liver: unusual cause of bleeding esophageal varices. Gastroenterology, 40, 128, 1961.
57. MAILLET, P., BRETTE, R., BERTRAND, J. L., TISSOT, E.: Trois cas de polykystose hépato-rénale. Lyon, méd., 230, 439, 1973.
58. OSATHANDNH, V., POTTER: Pathogenesis of polycystic kidneys. Ach. Path., 77, 510, 1964.
59. BAXTER, T. J.: Polycystic disease of infants and children. Nephron., 2-15, 1965.
60. PERKOFF, G. T.: Genetics Disorders of Man. Edit. Littel Brown y Cie. Boston, 1970, pàg. 443.

Servei de Medicina Interna (Dr. J. M. PUIGDOLLERS)
Hospital del Sagrat Cor. Barcelona.