



Enfermedad renal quística adquirida simulando una poliquistosis renal del adulto en una paciente en hemodiálisis crónica

R. Peces

Servicio de Nefrología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Sr. Director:

La enfermedad renal quística adquirida es una complicación habitual de los enfermos con insuficiencia renal terminal y de aquellos que reciben tratamiento con diálisis o trasplante durante largo tiempo¹⁻⁶. Por regla general, los riñones son pequeños y los quistes menores de 0,5 cm de diámetro. En ocasiones puede ser difícil diferenciar la enfermedad quística adquirida de la poliquistosis renal autosómica dominante del adulto³⁻⁵. Presentamos el caso de una paciente que después de 15 años en hemodiálisis periódica desarrolló un aumento del tamaño de los riñones con grandes quistes, y cuyo aspecto en la ecografía y en la tomografía fue indistinguible del de una poliquistosis renal dominante del adulto.

Se trata de una mujer de 43 años, con IRC secundaria a síndrome urémico hemolítico en el posparto, que inició tratamiento con hemodiálisis periódica en noviembre de 1985, cuando contaba con 28 años de edad. La ecografía realizada entonces mostró unos riñones de tamaño normal y sin quistes. No tenía ningún antecedente familiar de enfermedad renal. En enero de 1986 recibió un trasplante renal de cadáver que no llegó a funcionar y se retiró. En mayo de 1986 fue diagnosticada de tuberculosis miliar que evolucionó favorablemente con el tratamiento específico. Posteriormente fue diagnosticada de hepatitis C con PCR positiva, presentando como única alteración una hepatomegalia homogénea a expensas del lóbulo derecho. Desarrolló un hiperparatiroidismo secundario grave por lo que en 1995 se le practicó una paratiroidectomía total con implante de un fragmento de la glándula en el an-

tebrazo derecho. En el 2001 se observó recidiva del hiperparatiroidismo por lo que se le realizó resección del implante hiperplasiado del antebrazo. En el ecocardiograma presentaba calcificación del anillo mitral, válvula aórtica con ligera fibrosis de velos e hipertrofia moderada del ventrículo izquierdo con función sistólica conservada. Otras complicaciones fueron un síndrome del túnel carpiano izquierdo. Desde 1995 se comenzó a advertir en las ecografías signos de enfermedad renal quística adquirida. En una ecografía de septiembre de 2000 se observó una enfermedad renal quística adquirida con aumento del tamaño de ambos riñones, y en una TAC realizada en febrero de 2001 se apreció la existencia de unos riñones aumentados de tamaño con múltiples quistes de diversos tamaños con alguna calcificación en su interior (fig. 1), y un quiste de 1,5 cm en el ovario derecho.

La enfermedad renal quística adquirida es una complicación de los enfermos sometidos a cualquier técnica de diálisis, pero también se puede presentar en algunos pacientes con IRC antes de entrar en diá-



Fig. 1.—TAC abdominal con contraste mostrando los riñones aumentados de tamaño con múltiples quistes, algunos de los cuales llegan a medir 3 cm de diámetro.

Correspondencia: Dr. R. Peces
Servicio de Nefrología
Hospital Universitario La Paz
Paseo de la Castellana, 261
28046 Madrid
E-mail: rpeces@hulp.insalud.es

lisis y en los enfermos que recién un trasplante renal. Su incidencia varía entre el 10 y el 95%^{1,2}. Esta gran variabilidad se explica por las diferencias en el método de detección empleado, según sea examen de autopsia, ecografía o tomografía. La prevelancia, tamaño y número de los quistes se incrementa conforme aumenta el tiempo de evolución de la insuficiencia renal y la duración del tratamiento con diálisis y trasplante^{1,2,6}. Es más frecuente en los pacientes mayores y en los grados más avanzados de insuficiencia renal. Por regla general los riñones son pequeños y los quistes menores de 0,5 cm de diámetro, lo que permite diferenciarlos fácilmente de los cambios que se observan en la poliquistosis renal dominante del adulto y en otras enfermedades quísticas hereditarias⁷. En ocasiones, con la progresión de la enfermedad quística, los riñones atróficos aumentan su tamaño y los quistes pueden alcanzar un diámetro superior a 3 cm³⁻⁵. A veces puede ser difícil distinguir entre la enfermedad quística adquirida y la poliquistosis renal del adulto, sobre todo, cuando la nefropatía inicial no fue identificada y cuando no hay datos de la evolución morfológica. Existen algunas características ecográficas que pueden ayudar a hacer el diagnóstico diferencial entre las dos entidades⁶.

Aunque la causa exacta de la enfermedad quística adquirida se desconoce, se sabe que hay algunos factores que pueden favorecer el desarrollo de la nefromegalia, como son el sexo masculino, la duración de la diálisis y la existencia previa de una nefrectomía unilateral.

En nuestra paciente el tamaño renal estaba considerablemente aumentado, haciendo muy difícil la distinción. Existe la posibilidad de que tuviera una poliquistosis renal del adulto no detectada. Sin embargo, no tenía historia familiar de enfermedad renal y la causa de la IRC fue una nefropatía glomerular. Aún con una historia familiar negativa, una nueva mutación de la poliquistosis renal del adulto puede producirse en 6 a 12 por 10.000 personas⁸. Por lo tanto, la falta de historia familiar de enfermedad renal y la ausencia de quistes renales cuando comenzó el tratamiento con hemodiálisis, hacen muy

improbable que esta paciente estuviera destinada a desarrollar una poliquistosis renal del adulto, que no fue manifiesta a la temprana edad de 28 años, cuando ella desarrolló la IRC terminal secundaria a un proceso glomerular. Lo más probable es que nuestra paciente represente un caso extremo de enfermedad quística adquirida, en el que puede haber influido entre otros factores el largo tiempo en hemodiálisis.

En resumen, además de las complicaciones clásicas de la enfermedad quística adquirida como son las hemorragias, las infecciones y los tumores, los riñones atróficos de la insuficiencia renal terminal pueden crecer hasta parecerse a la poliquistosis autosómica dominante del adulto. Todo ello justifica una monitorización radiológica periódica de los pacientes con IRC, en diálisis o trasplantados⁹. En casos excepcionales en los que haya dudas, puede ser útil el análisis de ligamiento genético de los familiares con el propósito del consejo genético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ishikawa I: Uremic acquired renal quistic disease: natural history and complications. *Nephron* 58: 257-267, 1991.
2. Fick GM, Gabow PA: Hereditary and acquired cystic disease of the kidney. *Kidney Int* 46: 951-964, 1994.
3. Kessler M, Testevuide P, Aymard B, Huu TC: Acquired renal cystic disease mimicking adult polycystic kidney disease in a patient undergoing long-term hemodialysis. *Am J Nephrol* 11: 513-517, 1991.
4. Lee M, Caterson R: A case of acquired renal cystic disease with unusually large cysts. *Aust Radiol* 39: 84-85, 1995.
5. Bakir AA, Hasnain Young S, Dunea G: Dialysis-associated renal cystic disease resembling autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Nephrol* 19: 519-522, 1999.
6. Nahm AM, Ritz E: Acquired renal cysts. *Nephrol Dial Transplant* 16: 1506-1508, 2001.
7. Neumann HPH: The spectrum of renal cysts in adulthood: discussion of eight cases. *Nephrol Dial Transplant* 14: 2234-2244, 1999.
8. Ariza M, Álvarez V, Sanz de Castro S, Peces R, Aguado S, Álvarez J, Arias M, Ortega F, Menéndez JM, Coto E: Análisis mutacional del gen PKD1 en pacientes con poliquistosis renal dominante. *Nefrología* 18: 382-388, 1998.
9. Peces R, Álvarez-Navascués R: Unilateral renal cell carcinoma with coexistent renal disease: a rare cause of end-stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 16: 291-294, 2001.