



## CARTAS

# ¿Poliquistosis renal de inicio asimétrico o enfermedad renal quística unilateral?

F. Martín, V. Villacampa\*, A. Berni y E. Parra

Unidad de Nefrología y Radiodiagnóstico\*. Fundación Hospital Calahorra.

Sr. Director:

La poliquistosis renal autosómica dominante (ADPKD) es la enfermedad renal hereditaria más común, estimándose su incidencia en un caso cada 800 nacidos vivos<sup>1-2</sup>, y constituye una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal terminal<sup>3</sup>. Se trata de un trastorno multiorgánico caracterizado por la presencia de quistes en ambos riñones así como en otros órganos (hígado, páncreas, vesículas seminales) y por una amplia gama de manifestaciones extrarrenales (aneurismas intracraneales, hernias abdominales, prolapso de la válvula mitral, divertículos intestinales...)<sup>4</sup>. Aunque las técnicas de imagen (ecografía, TAC) y la genética molecular han ayudado a la aproximación diagnóstica, la clínica diaria plantea casos en los que resulta difícil o casi imposible establecer la diferenciación con otras patologías quísticas. Presentamos uno de estos casos.

Mujer de 26 años sin antecedentes médicos ni quirúrgicos conocidos remitida a nuestra consulta desde Ginecología al evidenciarse múltiples formaciones quísticas en riñón izquierdo como hallazgo casual en la ecografía ginecológica. Ausencia de antecedentes familiares de enfermedad quística conocida o insuficiencia renal. No episodios previos de hematuria macroscópica ni dolor de espalda o abdominal. En la exploración física destacaba TA 100/70; resto compatible con la normalidad. Analítica: Urea 26,0 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, bilirrubina T 0,53 mg/dl, AST 17,0 UI/l, ALT 11,0 UI/l, GGT 21,0 UI/l, hemoglobina 13,9 g/dl, hematocrito 40,0 %, urianálisis sin alteraciones. Una nueva exploración ecográfica mostró un riñón izquierdo muy aumentado de tamaño (16 x 6 cm) con múltiples quistes de me-

diano tamaño corticales y sinusales, mientras que el derecho era de morfología y tamaño normal. La realización de un TAC abdominal confirmó los hallazgos ecográficos, si bien permitió identificar también quistes aislados de pequeño tamaño en riñón derecho; no se detectaron formaciones quísticas en otros órganos abdominales (fig. 1). Se realizó gammagrafía renal que mostró una disfunción parenquimatosa leve del riñón izquierdo (RD: 58%; RI: 42%). Para determinar agregación familiar se procedió a estudiar a sus familiares más directos (padres y hermanos). El estudio fue compatible con la normalidad en todos ellos a excepción de la madre que presentaba unos riñones de tamaño normal con existencia de varias formaciones quísticas de pequeño tamaño y localización pielosinusal en ambos riñones.

La enfermedad renal quística unilateral (ERQU) es una entidad nosológica que se caracteriza por la presencia de múltiples quistes de varios tamaños localizados difusamente en un riñón aumentado de tamaño<sup>5</sup>. Morfológicamente es similar a la poliquistosis renal autosómica dominante, de la cual resulta indistinguible excepto por su localización exclusivamente unilateral. Además, y a diferencia de esta, la ERQU carece de agregación familiar y presenta un mejor pronóstico sin deterioro de la función renal. Los primeros casos de ERQU fueron descritos en la década de los años 70, reconociéndose como una entidad clínica diferenciada en 1989<sup>6</sup>. Desde entonces sólo unos pocos casos han sido descritos, alguno de ellos en nuestro país<sup>7</sup>.

Aunque en adultos se han descritos algunos casos de enfermedad renal poliquística unilateral<sup>8</sup>, en todos ellos el diagnóstico se apoyó en la existencia de antecedentes familiares de poliquistosis o insuficiencia renal, pues al transmitirse mediante herencia autosómica dominante, no hay salto generacional. Sin embargo, en nuestro caso no podemos hablar de agregación familiar, pues si bien la madre tenía quistes aislados bilaterales, ambos

**Correspondencia:** Francisco Martín Díaz  
Fundación Hospital Calahorra  
Crta. Logroño, s/n.  
26500 Calahorra (España)

riñones eran de tamaño y morfología normal, lo que los hace más compatibles con quistes simples. Sin embargo, no resulta descartable la aparición de una mutación de novo sobre nuestra paciente. En casos como el nuestro, en los que no existe agregación familiar, el estudio genético no está indicado.

La existencia de varios quistes en el riñón contralateral en un paciente menor de 30 años puede inducir a pensar en una poliquistosis renal de inicio asimétrico, hasta la fecha descrita casi exclusivamente en niños<sup>9,10</sup>. La no presencia de quistes en otras localizaciones no excluye esta posibilidad pues está descrito que son edad dependiente y que aparecen en etapas más avanzadas que los quistes renales. Sin embargo, resulta extraño pensar que una ADPKD de tanta agresividad como para haber desestructurado completamente un riñón a una edad tan temprana haya respetado al riñón contralateral cuyo aspecto morfológico es casi completamente normal. Por otro lado, existen trabajos previos en los que se ha descrito la coexistencia de ERQU con quistes simples en el riñón no afectado<sup>5</sup>. En base a estos datos nos inclinamos a establecer el diagnóstico de ERQU, si bien sólo podrá ser el seguimiento de la paciente a largo plazo el que permita establecer un diagnóstico de certeza. En la actualidad se han completado tres años de seguimiento sin que se haya producido deterioro de la función renal ni cambios morfológicos respecto al estudio basal.

Aunque morfológicamente estas dos entidades nosológicas resultan indistinguibles excepto por la afectación uni o bilateral, la importancia del diagnóstico diferencial entre ambas resulta de gran interés a la hora de establecer un juicio pronóstico y realizar consejo genético, al no haberse asociado la ERQU con deterioro de la función renal.



Fig. 1.—Riñón izquierdo muy aumentado de tamaño con múltiples quistes. Quistes aislados en el lado derecho.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Lens XM: Los nefrólogos y la poliquistosis renal. *Nefrología* 22: 412-413, 2002.
2. Torres VE, PC Harris PC: Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nefrología* 23 (Supl. 1): 14-22, 2003.
3. Cooper L: USRDS, 2001 Annual Data Report. *Nephrol News Issues* 15: 34-34, 2001.
4. Gabow P: Autosomical dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 329: 323-342, 1993.
5. Hwang DY, Ahn C, Lee JG, Kim SH, Oh HY, Kim YY, Lee ES, Han JS, Kim S, Lee JS: Unilateral renal cystic disease en adults. *Nephrol Dial Transplant* 14: 1999-2003, 1999.
6. Levine E, Huntrakoon M: Unilateral renal cystic disease: CT findings. *J Comput Assisted Tomogr* 13: 273-276, 1989.
7. Fariña LP, Martínez MC, Rivas C, Zungri E: Enfermedad renal quística unilateral localizada. *Actas Urol Esp* 26: 50-52, 2002.
8. Branger B: Unilateral form of polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 14: 2775, 1999.
9. Fick-Brosnahan G, Johnson AM, Strain JD, Gabow PA: Renal asymmetry in children with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 34: 639-645, 1999.
10. Strand WB, Rushton HG, Markle BM, Kapur S: Autosomal dominant polycystic kidney disease in infants: asymmetric disease mimicking a unilateral renal mass. *J Urol* 141: 1151-1153, 1989.