

Enfermedad renal quística adquirida y hemorragia retroperitoneal masiva recidivante

S. Gigarrán, A. J. Pérez Pérez, J.A. Sobrado, M. A. Courel, L. González Rodríguez, R. Fernández Martín *

Sección de Nefrología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Xeral de Vigo.

Resumen

Dos episodios de hemorragia retroperitoneal (HR) masiva, originados uno en cada riñón con un intervalo de un año, ocurrieron en un paciente diagnosticado de glomerulonefritis membranosa, en programa de hemodiálisis periódica (HDP) durante nueve años. En ambas ocasiones, que comprometieron la vida del paciente, fue necesaria la realización de nefrectomía, confirmándose anatomopatológicamente el diagnóstico de enfermedad renal quística adquirida (ERQA).

Teniendo en cuenta otros factores que caracterizan el comportamiento de la ERQA (malignización potencial, infecciones, etc.) y las peculiaridades del caso, con recidiva de una HR masiva, se sugieren diversas observaciones sobre cuál debería ser la actitud correcta a seguir en casos similares.

Palabras clave: **Enfermedad renal quística. Hemorragia retroperitoneal masiva recidivante. Hemodiálisis periódica.**

«MASSIVE RETROPERITONEAL BLEEDING DUE TO ACQUIRED CYSTIC KIDNEY DISEASE»

SUMMARY

Two episodes of retroperitoneal bleeding involving each kidney with a year interval, happened in a patient with membranous glomerulonephritis on periodic hemodialysis for nine years.

The diagnosis of acquired cystic kidney disease was confirmed by histopathology at the time on first episode. Both life-threatening situations required nephrectomy.

The characteristics of this case with massive relapse of retroperitoneal bleeding, and the common complications previously reported, suggest some considerations in order to establish a correct approach.

Key words: **Acquired cystic kidney disease. Massive retroperitoneal bleeding. Periodic hemodialysis.**

Correspondencia: Dr. S. Gigarrán Guldrís.
Sección de Nefrología.
Hospital Xeral de Vigo.
Pizarro, 22. Vigo-4 (PO).

Recibido: 19-IV-86.
En versión definitiva: 26-VI-86.
Aceptado: 10-VII-86.

Introducción

La aparición de quistes en pacientes con uremia avanzada es un hecho ya constatado por Peipers¹ desde finales del siglo pasado.

Sin embargo, hasta la generalización de la terapéutica dialítica no ha sido apreciada su elevada inci-

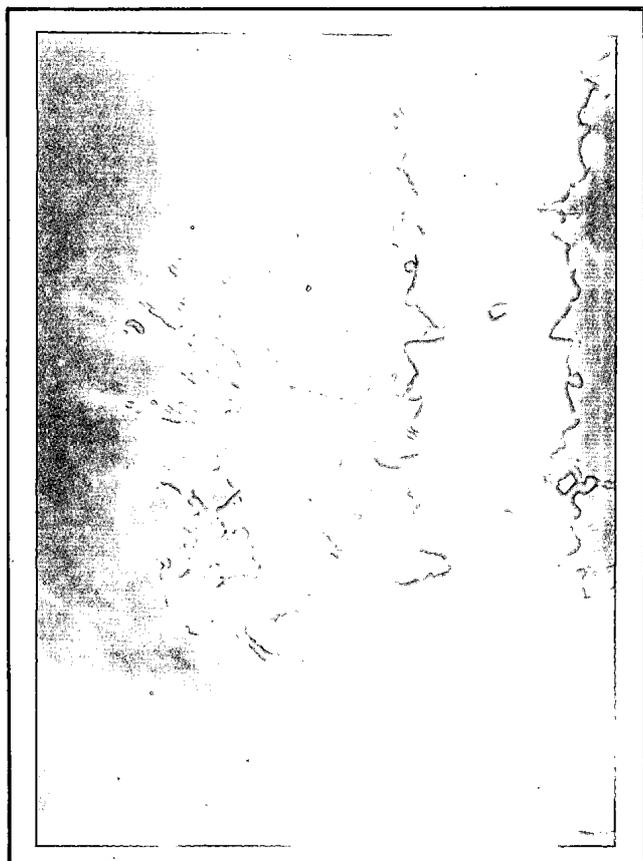


Fig. 1.—Arteriografía renal que demuestra imágenes cíclicas múltiples desplazando vasos. Hematoma extrarrenal.

dencia que en la actualidad puede estimarse que afecta globalmente a casi la mitad de los pacientes en programa de HDP.

Aún mayor atención han recibido, por su importancia, las complicaciones que la ERQA —término definitivamente acuñado por Dunnill et al.² en 1977— puede presentar durante su curso, tanto más largo y de mayor morbilidad cuanto mayor sea la supervivencia de los enfermos sobre los que asienta. Entre estas complicaciones ocupan un lugar destacado las hemorragias, las infecciones y la degeneración quística maligna²⁻⁹.

Se presenta un caso de ERQA con hemorragia retroperitoneal masiva. El dramatismo del mismo con recurrencia contralateral del sangrado una vez realizada la primera nefrectomía suscitó algunas consideraciones sobre la actuación en circunstancias semejantes, que son el objeto de la presente observación clínica.

Observación clínica

Varón, de cincuenta y cinco años, diagnosticado de insuficiencia renal crónica terminal secundaria a glomerulonefritis membranosa e incluido en programa de HDP en junio de 1972. Presentó hipertensión ar-

terial desde 1978 y era portador crónico del antígeno de superficie de la hepatitis B.

Ingresó en noviembre de 1981 por presentar un cuadro de apendicitis aguda y en el curso del posoperatorio se puso de manifiesto dolor en flanco izquierdo, fiebre, sudoración profusa, hipotensión y deterioro del estado general. En la exploración física destacaba una temperatura de 38,5° C, TA de 110/80 mmHg, palidez de piel y mucosas, deterioro del estado de conciencia y defensa abdominal a la palpación.

Análiticamente, el hematocrito era de 14 %, siendo el previo de 21 %. En la radiología simple de abdomen se evidenció borramiento de la línea del psoas izquierdo. Arteriografía renal selectiva: desplazamiento de las arterias capsulares que abarcan una gran masa correspondiente a un hematoma extrarrenal e imágenes cíclicas múltiples desplazando vasos (fig. 1). TAC abdominal: colección líquida abdominal de 7 cm. de diámetro, de localización retroperitoneal, que desplaza la fascia retrorenal. En ambos parénquimas renales se observaron pequeñas imágenes múltiples con características densitométricas correspondientes a quistes.

Se realizó nefrectomía izquierda de urgencia. El estudio de la pieza operatoria reveló macroscópicamente un riñón de 10 × 4 × 5 cm., mostrando múltiples quistes con depósitos hemáticos en su superficie. Al corte, los quistes, que se localizaron tanto a nivel cortical como medular (fig. 2), oscilaban entre 0,3-1 cm. de diámetro, confirmándose el contenido de material hemático. Microscópicamente, los quistes presentaban un revestimiento constituido por epitelio plano cúbico, con núcleos vesiculares y citoplasma granular rodeados por una fina banda de músculo liso. El parénquima renal, sobre todo a nivel cortical, mostró esclerosis glomerular afectando a todos los glomerulos y engrosamiento de las paredes vasculares.

En diciembre de 1982 ingresó nuevamente por presentar un cuadro de dolor en fosa lumbar derecha de presentación súbita, hipotensión, shock hipovolémico y parada cardiorrespiratoria. Tras maniobras de resucitación, se realizó nefrectomía derecha de urgencia, evidenciándose durante el acto quirúrgico un hematoma retroperitoneal de 2.000 cm³. La pieza operatoria mostró idénticos hallazgos a los encontrados en el riñón izquierdo (fig. 3). Como complicación posoperatoria el enfermo presentó trombosis de la fístula arteriovenosa interna, que fue reparada quirúrgicamente.

En diciembre de 1985 recibió un injerto renal de donante cadáver.

Discusión

Diversos factores deben ser considerados en la valoración de la incidencia de la ERQA^{2, 3, 4}. En pri-

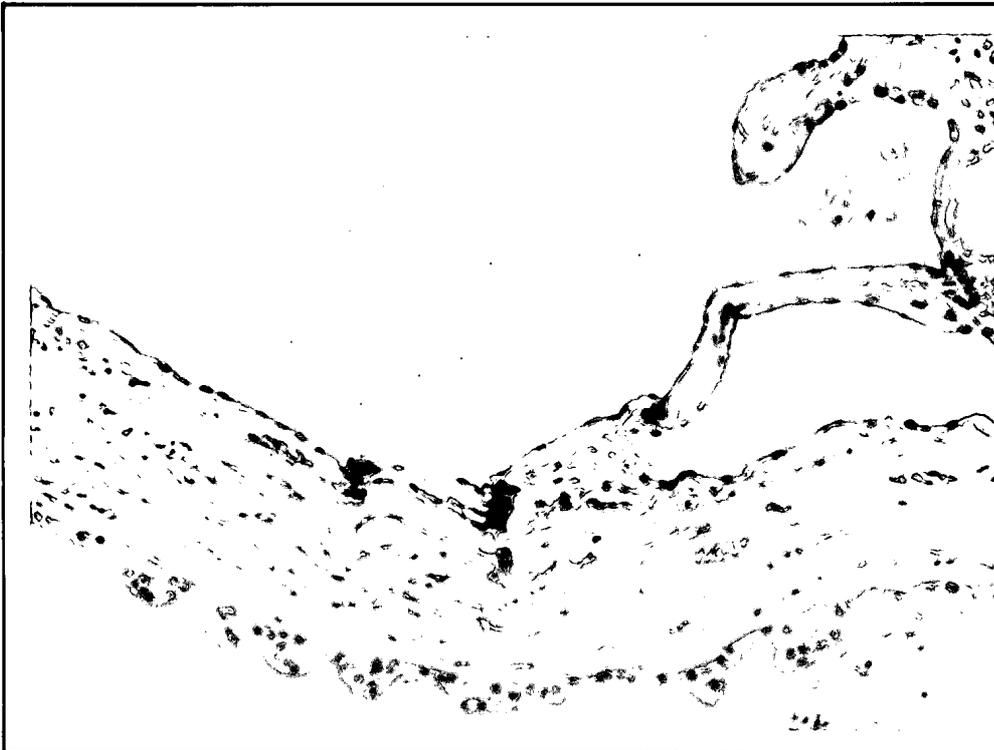


Fig. 2.—Pieza de nefrectomía mostrando múltiples quistes a nivel cortical y medular.



Fig. 3.—Revestimiento epitelial de los quistes por epitelio cúbico o plano. Tinción de HE (100x).

mer lugar, existe una relación directa con el tiempo de estancia en HDP, en torno al 46 % de los pacientes que llevan menos de tres años con terapia sustitutiva, y hasta el 79 % de los que llevan cinco años^{5, 6, 7, 8}.

En cuanto al sexo, según algunos autores, es

mayor la incidencia y la progresión de los quistes en los varones, y respecto a la nefropatía de base no hay una posición aceptada por todos, si bien se ha atribuido una mayor incidencia a los procesos glomerulares y a la nefropatía por analgésicos^{4, 6, 7, 8, 9}.

Menor aún es la claridad de criterios en lo referen-

te a la patogenia de la ERQA. Han sido postuladas diversas hipótesis, que enumeramos: a) oclusión tubular secundaria a fibrosis o cristales de oxalato cálcico; b) isquemia; c) acumulación de metabolitos urémicos; d) participación de componentes del procedimiento dialítico^{5, 6, 7, 8}. Ninguna, sin embargo, ha recibido apoyo unánime, e incluso alguna de ellas no resiste la evidencia de que el cuadro puede preceder al inicio de la diálisis o presentarse también en pacientes en programa de diálisis peritoneal continua ambulatoria.

La hemorragia y la degeneración maligna de los quistes son las complicaciones que han suscitado mayor interés. La primera de ellas, no tanto por su frecuencia (alrededor de un 3 %) o por la repercusión sobre la anemia habitual de estos enfermos, sino por la gravedad que puede llegar en ocasiones a comprometer su vida; la segunda, por su pronóstico sombrío y su probable alta frecuencia aún no bien fijada. Otras complicaciones, como litiasis e infecciones, han de tenerse también en cuenta^{2, 6, 8, 9}.

Las manifestaciones hemorrágicas acaparan el interés del caso presente. Varios mecanismos pueden estar comprometidos como desencadenantes. Por un lado, los trastornos de la coagulación en el seno de la uremia¹⁰ y el uso crónico intermitente de anticoagulantes durante las sesiones de hemodiálisis, que pueden estar también implicados en la aparición de hemorragias espontáneas renales^{11, 12}, y a otros niveles (gastrointestinal, hepático, subdural, mediastínico, etc.)¹³⁻¹⁵. De otra parte, las modificaciones vasculares que han sido documentadas en los «riñones terminales» identificadas como lesiones «vasculíticas» y aneurismas⁵, estos últimos probablemente zonas de ruptura de vasos escleróticos intraquisticos.

La hematuria macroscópica por sangrado abierto a las vías urinarias ha sido descrita en una pequeña proporción próxima al 6 %^{2, 5, 6, 8}. Esta incidencia hemorrágica pudiera ser porcentualmente mayor, si al sangrado abierto se sumase el sangrado a nivel intraquistico no exteriorizable. En efecto, muchos sangrados intraquisticos sin vía de comunicación exterior pasan clínicamente inadvertidos y confundidos con otros procesos patológicos. No obstante, la HR masiva, referida por primera vez en 1971 por Tuttle¹⁶, es el cuadro que se expresa con mayor gravedad. Se manifiesta por dolor brusco en flanco, anemia y hipotensión, llegando incluso a las formas más graves, como en nuestro caso, a un shock hemorrágico que compromete la vida del enfermo. La ERQA es la causa más frecuente de este cuadro en pacientes en HDP⁶.

El diagnóstico fue realizado en nuestro caso por arteriografía renal selectiva, que demostró la existencia de un hematoma retroperitoneal izquierdo e imágenes cíclicas múltiples, desplazando vasos, sugestivas de quistes, que fueron confirmados mediante tomografía axial computarizada (TAC) —procedimiento diagnóstico de elección¹⁷— en ambos riñones.

A partir de la primera nefrectomía y en base a la experiencia posterior del caso, cabe cuestionarse cuál es la actitud más correcta a seguir en casos similares. En otras palabras, a la vista de un diagnóstico conocido, de la evidencia de severidad de sus complicaciones tras un primer episodio hemorrágico, ante las expectativas de degeneración maligna y con el único argumento en contra de preservar las escasas funciones residuales, nos preguntamos si está o no indicada la realización de una nefrectomía contralateral profiláctica.

La repetición del sangrado en el riñón remanente con las mismas características de gravedad que en la primera ocasión nos pueden orientar «a posteriori» en sentido afirmativo. Experiencias ajenas en que las recidivas en el mismo riñón original⁹ hicieron necesaria la práctica final de la nefrectomía, podrían servirnos también de enseñanza para prevenir un cuadro similar en el riñón contralateral. Al menos debería, como en nuestra experiencia, ser de utilidad para hacer una indicación precoz en cuanto se presente la sospecha de un nuevo sangrado.

De cualquier forma, la ERQA requiere desde el momento del diagnóstico una atención continuada, con valoración periódica del tamaño de los quistes, de los signos de sangrado y de una posible degeneración neoplásica. Asimismo debe ser objeto de observación el comportamiento de los quistes tras la realización de un trasplante renal, considerado como regresivo en algunas comunicaciones preliminares aún no suficientemente contrastadas¹⁸.

Es seguro que estas observaciones tendrán en lo sucesivo respuesta a medida que la experiencia se vaya incrementando. Lógicamente, ésta será mayor cuanto más larga sea la supervivencia de los enfermos en HDP, y con ello, curiosamente, las posibilidades de expresión de esta enfermedad que debe su existencia y desarrollo al avance en ese objetivo.

Bibliografía

1. Peipers A: Uber sine besondere Form von Nierensteinen. *Munch Med Wschr* 27:531-532, 1894.
2. Dunnill MS, Millard PR y Oliver D: Acquired cystic of the kidneys. A hazard of long-time intermittent hemodialysis patients. *J Clin Pathol* 30:868-877, 1977.
3. Espinel Garuz E, Fort Ros J, Bernardo Turmo L, Olmos Miró A y Piera Robert L: Hemorragia retroperitoneal secundaria a enfermedad renal quística adquirida asociada a hemodiálisis. *Med Clin (Barcelona)* 82:232, 1984.
4. Editorial: Acquired cystic disease of the kidney. *Lancet* II 1063, 1977.
5. Feiner HD, Katz LA y Gallo GR: Acquired cystic disease of the kidney in chronic dialysis patients. *Urology* 17:260-264, 1981.
6. Ishikawa I: Uremic acquired cystic disease of kidney. *Urology* 26:101-108, 1985.
7. Mickisch O, Bommer J, Bachman S, Waldherr R, Mann JFE y Ritz E: Multicystic transformation of kidneys in chronic renal failure. *Nephron* 38:93-99, 1984.
8. Kassirer JP y Gang DL: Weekly clinicopathological exercise. Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 16-1982. *N Engl J Med* 306:975-984, 1982.

9. Ishikawa I, Saito Y, Onouchi Z, Kitada H, Suzuki S, Kurihara S, Yuri T y Shinoda A: Development of acquired cystic disease and adenocarcinoma of the kidney in glomerulonephritic chronic hemodialysis patients. *Clin Nephrol* 14:1-6, 1980.
10. Deykin D: Uremic bleeding. *Kidney Int* 24:698-705, 1983.
11. Multinovich J, Follette WC y Scribner BH: Spontaneous retroperitoneal bleeding in patients on chronic hemodialysis. *Ann Intern Med* 86:189-192, 1977.
12. Bashin HK y Dana CL: Spontaneous retroperitoneal hemorrhage in chronically hemodialyzed patients. *Nephron* 22:322-327, 1978.
13. Borra S y Kleinfeld M: Subcapsular liver hematomas in a patient on regular hemodialysis. *Ann Intern Med* 93:574-575, 1980.
14. Borra S y Kleinfeld M: Subcapsular liver hematomas in a patient on regular hemodialysis. *Ann Intern Med* 93:574-575, 1980.
14. Leonard A: Subdural hematoma in regularly hemodialyzed patients. *Ann Intern Med* 82:650-658, 1975.
15. Ellison RT, Corrao WM, Fox MJ y Braman SS: Spontaneous mediastinal hemorrhage in patients on chronic hemodialysis. *Ann Intern Med* 95:704-706, 1981.
16. Tuttle RJ, Minielly JA y Day WP: Spontaneous renal hemorrhage in chronic glomerular nephritis and dialysis. *Radiology* 98:137-138, 1971.
17. Levine E, Grantham JJ, Slusher SL, Greathouse JL y Krohn BP: CT of acquired cystic kidney disease and renal tumors in long-term dialysis patients. *AJR* 142:125-131, 1984.
18. Ishikawa I, Yuri T, Kitada H y Shinoda A: Regression of acquired cystic disease of the kidney after successful transplantation. *Am J Nephrol* 3:310-314, 1983.