

ORIGINALES

NEFROESPONGIOSIS MEDULAR Y QUISTE PIELOGENO

CONSIDERACIONES ETIOPATOGENICAS *

Dr. PEDRO G. PARAMO (Madrid)

EL polimorfismo de las quistopatías renales debe tener justificación etiopatogénica. El parentesco entre la displasia méduloquistica, o riñón esponjoso, y el multi o poliquistoma renal, debe ser desestimado. La disparidad patoclínica constituye evidencia inequívoca.

Confutadas las teorías inflamatorias, metabólicas y neoplásicas, son, sin embargo, todavía dignas de consideración, hipótesis embriónicas que presuponen una identidad de ambos cuadros, cuyas diferencias radicarían, tan sólo, en el número, grado, situación y tamaño de los quistes (Cacchi y Ricci; Fontoura Madureira, etc.).

La revisión de la casuística del Prof. A. de la Peña (10 casos) y de la literatura, permite, sobre bases clínicas e histológicas, desautorizar, aparentemente al menos, las teorías embriológicas (McKenna y Kampmeier, Norris y Herman, Lambert) que pretenden hermanar el riñón poliquístico con el denominado esponjoso.

OBSERVACION

Caso n.º 9. H.ª C.ª: 11.597. E. M. L. 40 años.

Antecedentes familiares: sin interés.

Anamnesis e historia actual: Polidipsia y poliuria inveterada. Hematuria total asintomática hace 1 año, que repite a los dos meses. Dolorimiento D/L bilateral. Frecuencia diurna: 8-9 veces. Nocturna: 2 veces. No disuria. Orinas hipocrómicas.

Exploración clínica renoureteral y prótato-seminal: negativa. T. Arterial Mx.: 14,5. Mn.: 9. Soplo sistólico funcional aórtico y mitral.

Exploración radiográfica: Sistema óseo normal (producción osteofítica en espina ciática izq.). No se observan imágenes calcícuras sospechosas de litiasis urinaria radiopaca. Líneas reno-ptoas nítidas.

Estudio morfofuncional radiográfico (figura 1): Ausencia de imagen renal derecha, observándose, por el contrario, una masa parenquimatosa izquierda de 18x9 cm., de contornos regulares, y ligera verticalización del eje pelo-renal. La eliminación del contraste es satisfactoria, en tiempo y concentración, en el lado izquierdo, cuyas «estructuras médulo-piramidales» ofrecen imágenes porosas, en mosaico y quistoides. Pelvis y complejos pielocaliciales: disposición típica de anomalía de rotación anteroposterior, de interpretación inequívoca en el pielograma ascendente, con penetración y relleno de algunos colectores de tipo quistoide (fig. 2).

* Trabajo galardonado con el Premio Dr. Garí en el Concurso de Premios correspondiente al año 1963.



Fig. 1. — Ausencia de imagen y función renal derecha. Medulo-espongiosis izquierda con anomalía de rotación.



Fig. 2. — Pielograma retrógrado: penetración y relleno de algunos colectores de morfología quistoide.

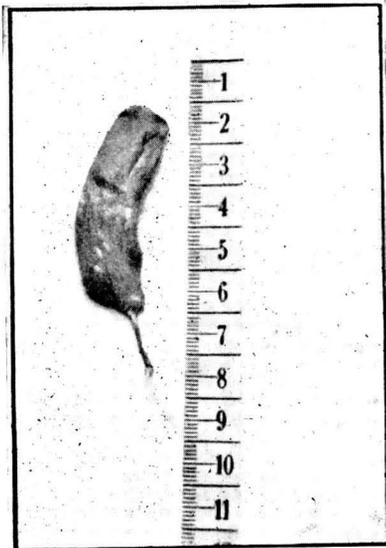


Fig. 3. — «Riñón enano» derecho: 3 gr. de peso. Diámetros $4 \times 1,3$ cm. Ausencia de pedículo vascular. Atresia ureteral.

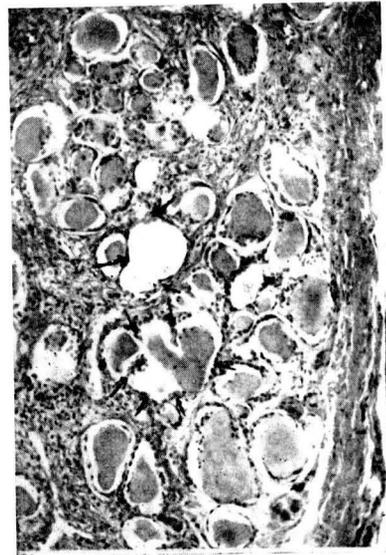


Fig. 4. — Arquitectura afuncional en la cual no se observan tubos nefrónicos. Aspecto quístico de los tubos colectores, rellenos de sustancia coloidal. Las flechas señalan las zonas en que el proceso de resorción de unificación canalicular confiere aspectos poligonales curvilíneos.

Cistoscopia: mucopatía quística trigonal, pero que permite una perfecta identificación de los meatos ureterales. Cateterismo derecho infructuoso, por atresia ureteral (comprobación quirúrgica).

Neumo-riñón: sospecha de hipoplasia renal derecha (masa reniforme de 4×1,5 cm. en la proximidad de la apófisis transversa de la primera lumbar).

Otras exploraciones (aortografías, etc.) son soslayadas, pues no orillan la lumbotomía derecha resolutive.

Datos de laboratorio (síntesis): Leucocitosis. Discreta hipercalcemia e hiperuricemia. Urea y creatinina, normales. Hipostenuria. Piuria colibacilar. Proteína C reactiva, negativa. Proteinemia, normal. Hematocrito: 64%; Na: 129 mEq.; K: 3,23 mEq., etc.

Intervención (14-I-63): Lumbotomía Ercole-Ekehorn (prof. A. de la Peña). Liberación de un «riñón enano» (peso 3 gr.), en el cual no se identifican estructuras pediculovasculares (¿atresia?), no precisando ligaduras hemostáticas. Uréter fino y atrésico.

Estudio histopatológico (prof. F. de Castro): Riñón hipoplásico, afuncional, en el cual no se perciben la existencia de glomérulos, ni de verdaderos tubos nefrónicos. Formaciones tubulares, de aspecto quístico, correspondientes a tubos colectores, rellenos de sustancia coloide y tapizados de epitelio cuboideo o aplanado; importante fibrosis intersticial. Los vasos sanguíneos muestran engrosamiento parietal, particularmente de la íntima (figs. 3 y 4).

DISCUSION

McKenna y Kampmeier atribuyen las formaciones quísticas a la persistencia de la primera generación de túbulos secretores de las zonas vestigial y provisional. Esta concepción, que pretende clarificar, de modo bivalente, ambos procesos, es, de por sí, insuficiente para

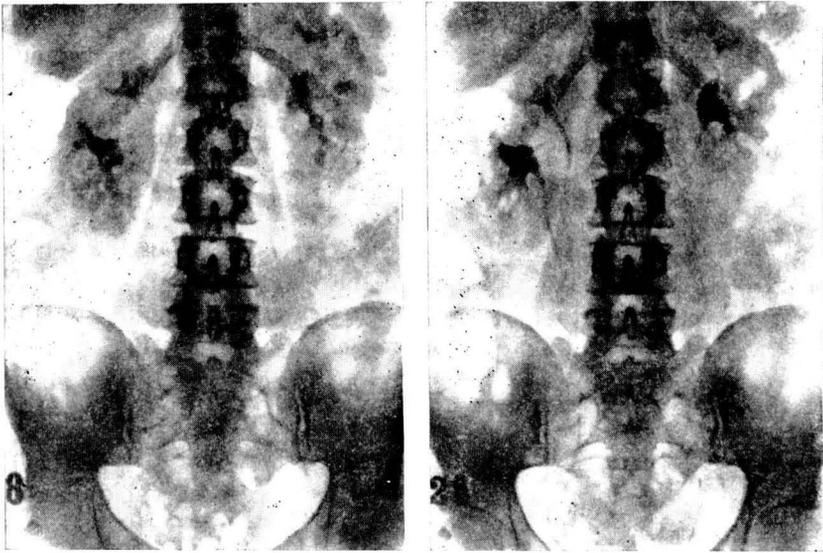
explicar el mismo poliquistoma renal (Allen, Norris). Ofrece, no obstante, trazos de verosimil causalidad, en una forma excepcional de enfermedad quística: la Oligoquistosis Bilateral (Weyeneth y Baezner).

Las teorías de Norris y Herman y la de Lambert, admiten una diferenciación evolutiva del anlage renal, en tanto en cuanto no incide el fenómeno de génesis quística.

La confrontación clínica e histológica de la observación anterior, permite constatar la bilateralidad de las formaciones quísticas, pese a la ausencia de cualquier vestigio nefronal, lo cual contradice las anteriores teorías, y particularmente la de McKenna y Kampmeier, centrandose, por otra parte, a nivel de las estructuras wolffianas la génesis de la dismorfía del riñón esponjoso.

El origen disontogénico a dicho nivel, es una teoría lógica sostenida y aceptada por varios autores (Gunther, Sánchez-Lucas, etc.). La coexistencia de duplicidad pieloureteral (Beitzke, 1908), tal y como hemos observado en uno de nuestros casos (fig. 5, 6 y 7), apoya la hipótesis.

La común asociación —al menos la más habitualmente referida— del quiste pielógeno o divertículo calicial, y riñón esponjoso, sugiere una génesis similar para ambas malformaciones, suponiendo, incluso, un argumento en pro del primitivo concepto de embriología renal.



Figs. 5 y 6. — Observación n.º 3. Medulo-espongiosis (R. en esponja) bilateral. Duplicidad pieloureteral completa a la derecha.

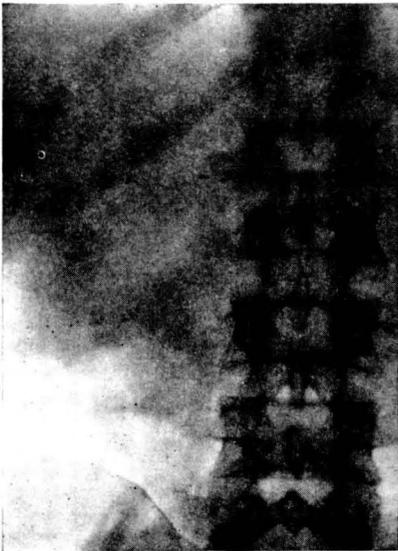


Fig. 7. — Observación n.º 3. Típicas imágenes esponjosas correspondientes al hemiriñón inferior derecho.

Ekstrom (1959) recoge en su estadística dicha coexistencia, juntamente con la persistencia de la lobulación fetal, con significativa incidencia. Otros casos han sido referidos por Braibanti (1949), Vespi gnani (1956), Pollastri (1959), etcétera y el por nosotros aportado (fig. 8 y 9).

Ekstrom, en 1941, señala la conexión en el fornix o cuello del cá-

pueden ser de carácter supernumerario, afuncional, sin finalidad uroexcretora inmediata (de modo análogo a la gemación de un divertículo ureteral congénito, desconectado del blastema renal) experimentando un proceso de rebsorción aislado, independientemente del proceso resortivo de unificación normal, existente en el cáliz, con una finalidad morfofuncional defi-



Figs. 8 y 9. — Observación n.º 6. (8) Calcificaciones parenquimatosas (microlitiasis medulo-piramidal). (9) Divertículo calicial inferior, quistoide.

liz, por un estrecho canal, en el quíste calicial. Kutzman y Sauer, Ekstrom, etc. patentizan, histológicamente, sus caracteres de protrusión piélica. Yow y Bunts, en 1955, creen que la persistencia de los brotes wolffianos de 3.º y 4.º orden podrían contribuir a la formación diverticular.

En nuestro concepto, las ramificaciones de 1º, 2º y tercer orden

nida y definitiva (fig. 10). Lógicamente, su localización sería paraforniceal, lugar donde el enlace nefronal ofrece menos posibilidades, confirmando su carácter aberrante, no evolutivo, salvo complicaciones secundarias (infección, litiasis).

Posterior, o simultaneamente, y por efecto del crecimiento hacia el sinus renal de la masa metanefró-

gena ("plica corticalis"), condicionadora de la lobulación fetal (anomalía de asociación-Ekstrom), sufriría una luxación de diverso grado (fig. 11). Consecuentemente, el tamaño y forma, más o menos

resorción alcanza generaciones de más alto grado, supracribosas, surgen formaciones quistoides, generalmente en sentido diverticular, en fondo de saco, y en situación periférica respecto al eje de la pi-



Fig. 10. — Arborizaciones woffianas aberrantes, sin destino de conexión nefronal, experimentando un proceso de resorción independiente (quiste pielógeno).

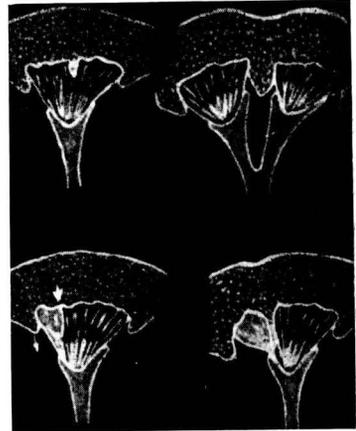


Fig. 11. — Luxación imprimida a la formación diverticular por la masa metanefrogénica.

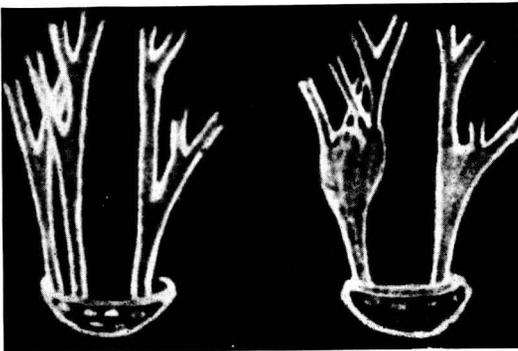


Fig. 12. — Resorción unificadora de colectores. El carácter más o menos anárquico del mismo condiciona las variadas imágenes clínicas y radiológicas.

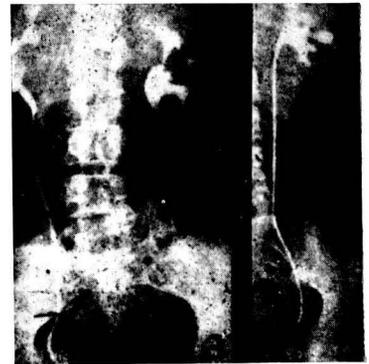


Fig. 13. — a) «Seudopapila suprapilar» a nivel del cáliz medio del riñón izquierdo. b) Quiste pielógeno.

ovoidea o piriforme, depende del número de ramificaciones (afuncionales) englobadas.

Cuando, como expresión del trastorno embriológico, este proceso de

rámide, interpiramidales. Cuando la malformación traduce la displasia tubular, en el sentido de resorción unificadora de colectores, conquistando unidades funcionales a

distintos niveles y localizaciones, aparece la morfología del riñón esponjoso, y de ahí la coexistencia de ambas anomalías (fig. 12). En la fig. 13a vemos a nivel del cáliz medio, una prolongación centro-piramidal, en que el proceso degenerativo reune, no ya como formación ciega, sino con modalidad recolectora, una segunda papila ("seudopapila suprapilar").

Estas disquisiciones de teórica clínica parecen encontrar sustento morfológico e histológico. Las lesiones pueden mostrarse en la zona papilar de las pirámides o extenderse más, pero nunca alcanzan la unión córtico-medular. Más frecuentemente se localizan en la zona papilar, zona vecina al normal proceso degenerativo que existe en el morfodesarrollo calicial.

Por otra parte, la génesis a partir de las estructuras wolffianas, a expensas del proceso de resorción, parece confirmarse por la configuración poligonal, curvilínea, de algunas formaciones tubulares quísticas, cuyo contorno muestra una evidente unificación canalicular (fig. 4), con reducción numérica de los mismos. Asimismo, la displasia wolffiana es corroborada por las constataciones histológicas de otros autores, en las cuales se manifiesta la tipología transicional tapizando las cavidades, y hallando, en ocasiones, formaciones aberrantes de músculo liso (Ekstrom).

RESUMEN

Las teorías habitualmente invocadas en la génesis de las nefroquistosis (Mc Kenna y Kampmeier Norris y Herman, Lambert, etc) no ofrecen una vinculación satisfactoria en cuanto a la etiopatogenia del riñón en esponja.

La coexistencia, en una de nuestras observaciones, de una médulo-espongiosis izq^a con formaciones quistoides heterolaterales, en el interior de una masa reniforme aglomerular y sin tubos nefrónicos, sitúa el origen de esta quistopatía al margen de la diferenciación evolutiva del anlage renal.

El morfodesarrollo pielocalicial implica un normal proceso resorutivo, unificador de los brotes wolffianos. Cuando este proceso recae sobre una protrusión piélica aberrante, afuncional, constituida por ramificaciones de 1.º, 2.º y tercer orden, ya sobre arborizaciones wolffianas de 3.º y 4.º orden, surgen el quiste pielógeno y divertículo calicial.

Generaciones de más alto grado —supracribosas— pueden ser incluidas como expresión del trastorno embriológico, traduciéndose la displasia tubular como una resorción unificadora de colectores a diferentes niveles y localizaciones, ofreciendo entonces, la morfología quistoide del riñón esponjoso.

La causalidad del riñón esponjoso debe centrarse en una displa-

sia de ubicación wolffiana, y como expresión de una desviación del normal proceso resortivo que tiene lugar en el morfodesarrollo de las

estructuras pielocaliciales, cuyo substratum, verosimilmente, es común para el llamado quiste pielógeno y riñón en esponja.

BIBLIOGRAFIA

- BEITZKE, N.: Citado por Ekstrom.
 BRAIBANTI, T.: Ann. di Radil. Diagnst., XV, V, 1941.
 CACCHI, R., y RICCI, V.: J. d'Urol., 7-8, 55, 1949.
 EKSTROM, T., y cols.: «Medullary Sponge Kidney». Alquist & Wiksell. Stockholm, 1959.
 GUNTHER, G. W.: Ztschr. f. Urol., 43, 29, 1950.
 KUTZMAN, N., y SAUER, H. R.: J. Urol., 68, núm. 1, 1950.
 LAMBERT, P. P.: A. M. A. Arch. Path., 44, 34, 1947.
 MCKENNA y KAMPMEIER: J. Urol., 32, 37, 1934.
 MULVABEY y COLLINS: J. Urol., 75, 5, 1956.
 MURPHY, W. K., y cols.: J. Urol., 85, 866, 1961.
 NORRIS, R. F., y HERMAN, L.: J. Urol., 46, 147, 1941.
 POLLASTRI, S., y cols.: Arch. Ital. Urol., XXXII, 1959.
 RUDSTROM, P.: Act. chir. scandinav., 85, 501, 1941.
 SÁNCHEZ-LUCAS, J.: Se. des Hop. Paris, 27, LXXI, 1951.
 VESPIGNANI, L.: Radil. Clin., 25, 80, 1956.
 WYENETH, R., y BAEZNER, C.: Act. Urol. Belg., 30, 421, 1962.
 YOW, R. M., y BUNTS, R. C.: J. Urol., 73, 663, 1955.