

# Los riñones poliquísticos en el niño

## Revisión y reporte de casos

Por los Dres.:

ARMANDA CABRERA PÉREZ,<sup>(\*)</sup> GUILLERMO HERNÁNDEZ AMADOR,<sup>(\*\*)</sup>

HILARIO GÓMEZ BARRY<sup>(\*\*\*)</sup>

El asunto de los riñones poliquísticos ha sido ampliamente debatido, sin que se haya llegado a una verdadera comprensión de su etiopatogenia y de muchos de sus aspectos patológicos. En los últimos años han aparecido algunos trabajos que tienden a aclarar definitivamente algunos de estos extremos, por lo que creemos útil hacer una breve revisión general, deteniéndonos algo más en los tipos de los cuales reportamos casos.

### REVISIÓN HISTÓRICA

Aunque los quistes del riñón se habían descrito siglos antes, la mayoría de las discusiones sobre su patogenia comienzan con las teorías de Virchow (1869), quien los atribuyó a una interferencia del flujo urinario por obstrucción con cristales de ácido úrico al principio y después por atresia de los conductos en las papilas secundarias a la proliferación del tejido conjuntivo resultante de una pielonefritis o de una papilitis, dando inicio así a su consi-

deración como quistes de retención. Sus seguidores multiplicaron las causas de obstrucción, incluyendo sales de calcio, precipitados albuminosos, leucocitos, sangre, compresión extraluminal por otras causas, etc. Después que los trabajos de Kupffer (1865) describiendo el origen dual de los túbulos del riñón fueron más conocidos, los quistes, generalmente considerados todavía como de retención, fueron atribuidos a la falta de unión de las dos partes. Hildebrand (1894),<sup>2</sup> von Mutach (1895) y Ribbert (1899), se adscribieron en sus reportes a esta tesis. En conjunto, los distintos autores hicieron depender esa falta de unión de: 1) la simple detención del crecimiento o la demora en el desarrollo de las ramas del esbozo ureteral, 2) la interposición de tejido conjuntivo en exceso, o, 3) la hiperplasia de las extremidades en crecimiento de los túbulos

Sturm (1875),<sup>7</sup> por otra parte, había postulado la teoría proliferativa, que se dio en llamar neoplásica, creyendo que la causa directa de los quistes era la proliferación epitelial. Abundaron en ello Brigidi y Severi (1880) y Nauwerck y Hufschmid (1893). Von Kahlen (1893) describió una proliferación coordinada del tejido conjuntivo y del

(\*) Especialista Auxiliar de Pediatría del Hospital Infantil "William Soler".

(\*\*) Jefe del Dpto. de Cirugía del Hospital Infantil "William Soler".

(\*\*\*) Profesor Jefe del Dpto. de Patología del Hospital Escuela "Gral. Calixto García".

epitelio tubular. Shattock (1885-86) planteó a su vez que la proliferación se efectuaba a base de elementos mesonefricos incorporados en el blastema metanefrogénico, lo que fue apoyado por Still (1897-98), que revisó 33 casos de la literatura y aportó dos más, de quistes del riñón asociados con quistes del hígado, lo que para él constituía evidencia del origen embriológico de estas estructuras.

Después de 1900 la situación del problema se modificó poco. Pettersson (1903) y Tollens (1904) demostraron que la ligadura o fulguración de una papila producía solo una dilatación tubular temporal pero nunca la formación de quistes y la idea de que la infección crónica o la proliferación del tejido conjuntivo podían dar origen a riñones poliquísticos por compresión de los túbulos y obstrucción del flujo urinario perdió favor. La idea de que eran causados por la proliferación neoplásica de grupos localizados de células tubulares fue también descartada en alto grado, aunque después que Albrecht (1904) describió los hamartomas, varios investigadores consideraron que podían tratarse de tales. Herxheimer (1906) parece haber sido el primero que apuntó esta posibilidad y Nicholson (1923), Brakemann (1924) y de Puyssleyley (1936) la apoyaron, aceptándose aún ocasionalmente por algunos autores, pero la sugestión de que eran realmente neoplásicos desapareció gradualmente.

La idea de la falta de unión de los elementos derivados del esbozo uretral y del blastema metanefrogénico resultó, por un tiempo, de aceptación casi universal, pero empezó a ser objetada, entre otros por Greene (1922) y Davis (1925). Kampmeier (1923-26-33) <sup>4</sup> propuso entonces que las nefronas que se forman en relación con la primera ge-

neración de ramas del esbozo ureteral son vestigiales y no se adhieren al esbozo, sino que forman pequeñas estructuras tubulares que se hacen quísticas antes de desaparecer; las nefronas que se adhieren a la segunda y tercera generaciones de tubos se separan y se adhieren de nuevo a niveles más altos. La interferencia de estos procesos daría lugar a la formación de quistes, a la persistencia de estructuras vestigiales o a la no adherencia de nuevo de las nefronas de la segunda y tercera generaciones de tubos. A pesar del hecho de que la mayor parte de los embriólogos niega la separación y nueva adherencia de las nefronas y de que no se han descrito generaciones de tubos vestigiales normales, esta teoría es hoy día la más ampliamente aceptada.

Después de esto Ritter y Baehr (1929) <sup>6</sup> sugirieron que el aumento de los síntomas de los riñones poliquísticos que se observa frecuentemente en etapas más tardías de la vida está relacionada con la arteriosclerosis y que a medida que se compromete la irrigación del riñón los quistes aumentan de volumen. Y Hepler (1930) demostró que podía producirse un área quística fulgurando una papila y afectando la irrigación, interpretándolo como indicación de que los quistes no se producen por la obstrucción solamente, sino que requieren la reducción asociada del aporte sanguíneo.

Algunos autores, como Roos (1941), Norris y Herman (1941) han insistido, con criterios algo distintos, en la consideración de la falta de continuidad de los quistes con los tubos, concluyendo los últimos autores que ni la teoría de Hildebrand ni la de Kampmeier son correctas.

Rolnick (1949) concluyó que como el hígado y otros órganos pueden tam-

bién mostrar quistes la afección debe ser de origen genético, desarrollándose las formaciones quísticas por alguna razón desconocida, lo que resume un estado de opinión muy anterior que ha ocupado una extensa literatura. Y Allen (1951)<sup>1</sup> plantea a las ramificaciones metanéfricas como organizadores secundarios que determinan la construcción directa y progresiva de las nefronas por las células del blastema, lo que permitiría el crecimiento de los túbulos contorneados por la agregación progresiva de las células epiteliales a las preexistentes del túbulo en avance, planteando como causa de los riñones poliúísticos la atresia o falta de canalización a diferentes niveles a lo largo de la nefrona, lo que da lugar a la formación de quistes a distintos niveles del mismo o de diferentes nefronas. La influencia alterada de los organizadores es, para este autor, la causa básica de la atresia.

Por otra parte, aunque no existan razones específicas para ello está plasmada en la literatura la suposición de que los riñones poliúísticos son diferentes en el recién nacido y en el adulto. Bell (1935),<sup>2</sup> Lambert (1947) y Hooper (1958) coinciden en esta orientación.

Trabajos relativamente recientes tienden a: 1) establecer los riñones quísticos unilaterales (riñones multiúísticos) como una entidad completamente diferente de los riñones quísticos bilaterales, o, 2) a identificar un grupo de casos en los que los quistes o la dilatación tubular están limitados a las papilas (riñón esponjoso medular), sin que se produjeran nuevas teorías sobre el origen.

Se han realizado distintos intentos de reconstrucción de los quistes por fotografías o dibujos de cámara clara de secciones seriadas, y otros pocos de mi-

crodissección, como el de Bialestock (1956). Según Potter (1964) las reconstrucciones tienen la desventaja de la gran limitación del área que puede estudiarse y la microdissección puede romperse fácilmente la continuidad, por lo que cuando uno de estos métodos establece presumiblemente una falta de comunicación debe adquirirse la certeza de que es real y no un artefacto.

Recientemente, Osathanondh y Potter (1964)<sup>3</sup> han reportado una serie de trabajos sobre la microdissección cuidadosa de unos 100 casos que incluyen 70 riñones pertenecientes a embriones desde de 11 mm. hasta adultos de 70 años, así como 30 riñones quísticos que van desde los de recién nacidos hasta los de adultos de 67 años de edad, que según estos autores incluyen todas las variedades de riñones que se encuentran ordinariamente. La extensión y minuciosidad de estos trabajos los sitúan como básicos en la interpretación del asunto que nos ocupa.

#### PATOGENIA DE LOS RIÑONES POLIÚÍSTICOS

Los trabajos de microdissección de Osathanondh y Potter (1964) arrojan nueva luz sobre la patogenia de los riñones quísticos. De acuerdo con ellos, los mencionados autores dividen a estos riñones en 4 grupos principales:

1. *Debido a hiperplasia de las porciones intersticiales de los tubos colectores:* (Sinonimia: Riñones hiperplásicos, Riñones poliúísticos infantiles, Riñones hamartomatosos quísticos, Riñones en esponja): La principal anomalía consiste en una dilatación de los tubos colectores, mostrando la primera generación una dilatación moderada con quistes diverticulares ocasionales en un lado de un tubo, las inter-

medias una dilatación mayor con múltiples saculaciones localizadas, y las últimas, que normalmente forman los rayos corticales, una dilatación generalizada marcada, aunque ocasionalmente la zona de dilatación termina abruptamente, dejando la porción terminal de calibre normal. Esta dilatación se acompaña de un crecimiento excesivo de las células que constituyen los tubos. La conducta de las porciones ampulares es normal; las ámpulas se dividen en grado normal e inducen nefronas de una manera también normal, permitiendo a estas estructuras implantarse en las localizaciones normales y desarrollarse normalmente, presentando solo una ligera dilatación de los túbulos contorneados distales y aún de la porción proximal de la rama ascendente del asa de Henle y en el 30% de los casos pequeños quistes del ángulo de esta asa, menores de 500 micras. No existen evidencias de obstrucción o discontinuidad en parte alguna. Según Osathanondh el tejido conjuntivo es normal. Según Osathanondh y Potter los tubos colectores se dilatan después de la inducción y unión de las nefronas y del avance del ámpula, apoyando esta afirmación el hecho de que las porciones terminales de la última generación de tubos colectores puede ser normal en calibre todavía en el momento del examen en tanto que las más proximales pueden estar dilatadas. Esta variedad es siempre bilateral.

2. *Debido a la inhibición de la actividad ampular* (Sinonimia: *Riñones poliústicos*, cuando son mayores que lo normal; *Riñones hipoplásticos*, *aplásticos o digenéticos quísticos*, cuando son menores que lo normal; *Riñones multiústicos*, cuando son unilaterales; *Quistes multioculares*, cuando afectan una porción circunscrita del riñón):

En este caso la anomalía reside en el ámpula de los tubos colectores. Esta se divide lenta e irregularmente y se detiene en sus divisiones antes de tiempo, por lo que produce menos generaciones de tubos que lo normal. Ello da lugar a la falta de inducción de las nefronas o a su producción solo en raras ocasiones y a la expansión de las porciones terminales de los tubos formando quistes. Cualquier tubo de cualquier generación puede ser de grosor normal o estar dilatado hasta un diámetro de 4.5 mm; casi todos terminan en quistes por sus porciones distales, los muy dilatados en quistes grandes y los menos dilatados en quistes pequeños. Antes de abrirse en un quiste un tubo puede torcerse, formar un asa o rodear parcialmente el quiste. Los extremos proximales de estos tubos comunican libremente con la pelvis renal. No existe discontinuidad u obstrucción a nivel alguno y sí conexiones cruzadas entre tubos, que nunca ocurre en los riñones humanos. El tejido conjuntivo está siempre aumentado, particularmente alrededor de los tubos que terminan en quistes. Muy raramente la última o las dos últimas generaciones de tubos son de tamaño normal y están libres de tejido conjuntivo, aunque surgen de generaciones anormales previas. Unas pocas nefronas (generalmente 4 ó 5), bastante normales, sin formación de quistes, aparecen unidas a tubos; otras, generalmente cortas, mal orientadas y con pequeñas dilataciones focales de la cápsula de Bowman o del ángulo del asa de Henle, pueden verse unidas a tubos ocasionales y aún a quistes. La vascularización intrarenal es casi siempre anormal. Después que los vasos alcanzan el riñón se ramifican irregularmente y se dirigen hacia la cápsula a lo largo de los tubos colectores. En su curso envían ramas para formar pequeños vasos y redes capila-

res alrededor de los tubos colectores y terminales; los vasos glomerulares aferentes y eferentes de las nefronas adheridas a los tubos y quistes se abren en esta red.

Este tipo no se ha reportado en hermanos, ni en más de una generación, lo que sugiere su producción por un agente completamente diferente al tipo anterior, que pudiera tratarse de una influencia ejercida localmente, probablemente de origen ambiental, actuando directamente sobre el esbozo ureteral y produciendo la interferencia de su diferenciación normal.

Los riñones multiquísticos son la variedad unilateral de este tipo y los quistes multiloculares el resultado de la afectación de sólo una porción de un riñón por alteraciones semejantes.

3. *Debido a múltiples anomalías del desarrollo* (Sinonimia: *Riñones poli-quísticos, Riñones poli-quísticos adultos*): El trastorno aquí es mucho menos uniforme que en los dos tipos anteriores y los tubos colectores y nefronas normales se encuentran mezclados con los anormales, variando considerablemente la proporción de estos dos elementos de un caso a otro. Las anomalías consisten en un grado alterado de división tubular, una hiperplasia irregular de las porciones intersticiales de los tubos y dilatación quística de las porciones terminales de éstos. Durante las primeras etapas del desarrollo, los tubos que se originan del esbozo ureteral se dividen más lentamente y, como consecuencia, sus primeras generaciones tienen frecuentemente una longitud excesiva y los cálices y papilas, que dependen para su formación de la producción de muchas ramas en rápida sucesión, pueden ser anormales o estar ausentes. Por otra parte, un tubo de cualquier generación puede dividirse

repetidamente y producir muchas ramas muy rápidamente, de modo que en cualquier parte del riñón puede encontrarse una estructura que recuerda la papila, la cual ordinariamente comunica con la pelvis renal a través de los tubos de generaciones previas. Uno o más de los tubos de tal pseudopapila puede repetir el proceso de las divisiones rápidas y frecuentes y así podrán encontrarse pseudopapilas de segundo orden. De aquí que, en general, exista una ramificación excesiva de las últimas generaciones de tubos. El conjunto de estos tubos producidos rápidamente, con los de las generaciones subsiguientes y sus nefronas implantadas, se disponen en la forma general de pirámides de tamaño variable que se encuentran en distintas partes del riñón, aisladas o confluentes. No parece haber comunicación con la pelvis renal debido al pequeño calibre de los tubos que los conectan. En trastornos menos severos las primeras divisiones de los tubos pueden ser normales, de modo que los cálices, papilas y pirámides se forman normalmente; en tales casos, la única anomalía de los tubos colectores puede ser la ramificación cortical. En la mayoría de los riñones de este grupo, los tubos individuales se dividen en grados independientes, lo que resulta responsable de la gran variación de patrones que se encuentra en ellos y de que la arquitectura de los cálices menores, papilas y pirámides sea bastante diferente en las distintas partes del riñón.

La hiperplasia de las porciones intersticiales de los tubos es algo parecida a la que se encuentra en el tipo 1, pero nunca de la frecuencia y extensión de aquélla; en los riñones del tipo 3 cualquier tubo o generación de éstos puede estar difusa o localmente agrandada, pero las más común y severamente afectadas son las porciones resultantes

de las primeras divisiones o de aquellas que se han producido en una rápida sucesión. Falta la uniformidad presente en el tipo 1, existiendo una gran variabilidad en el grado y extensión de la afectación. La hiperplasia quística de las porciones terminales de los tubos recuerda las alteraciones características del tipo 2, consistiendo la principal diferencia en que en aquél prácticamente todos los tubos terminan de la misma manera y las porciones intersticiales son raramente quísticas, en tanto que en este tipo 3 el número que termina en quistes es variable y las porciones intersticiales son frecuentemente quísticas. Los quistes que se originan en los tubos están rodeados generalmente de una capa densa de tejido conjuntivo y casi nunca tienen nefronas adheridas. Cuando los quistes son terminales, sus porciones proximales pueden ser de calibre normal o estar dilatadas y pueden aparecer rodeadas de una cantidad normal o aumentada de tejido conjuntivo.

Las nefronas asociadas con los tubos anormales son también anormales. La actividad ampular anormal es responsable de una reducción en el número de nefronas y de la anormalidad de localización de las implantaciones de estas en los tubos colectores; en lugar de adherirse solo a la última generación de tubos colectores, puede hacerlo a cualquiera, debido a una falta de avance normal en asociación con la división ampular. Las nefronas pueden estar en las arcadas o todas ellas pueden adherirse individualmente a los tubos; los espacios entre ellas son frecuentemente irregulares y a veces varias se reúnen en la extremidad de un tubo. Cualquier parte de la nefrona puede hacerse quística, aunque estos quistes raramente son tan grandes como los que se producen en los tubos colectores, siendo su localización más frecuente la cápsula de

Bowman y el ángulo del asa de Henle. Los túbulos contorneados o parte del asa de Henle pueden estar difusamente dilatados. Los quistes de las nefronas son generalmente de paredes finas, lo que ayuda a su diferenciación microscópica de los quistes que se originan en los tubos colectores. Estos últimos son frecuentemente mayores que los de las nefronas y los de los adultos resultan generalmente mayores que los de los niños. Todos los quistes, en fin, están conectados a tubos que comunican con la pelvis renal.

Esta variedad es usualmente, pero no siempre, bilateral; la extensión de la afectación puede ser muy diferente en los dos lados. En todos los riñones pertenecientes a ella, algunos tubos colectores se desarrollan normalmente y el número proporcional de tubos con ámpulas normales y anormales determinará la edad a la que los riñones mostrarán evidencias de perturbación de su función, lo que puede ocurrir desde la edad de recién nacido en adelante, hasta una muy avanzada. En efecto, el número de tubos normales puede ser inadecuado para mantener la vida más allá de unos pocos días después del nacimiento, o puede ser suficiente para que nunca existan síntomas, aunque los riñones estén muy agrandados. Prácticamente todos los riñones que se encuentran en individuos de más de unas pocas semanas de edad caen en este grupo.

Frecuentemente se obtiene en estos casos una historia familiar, aunque algunos autores no lo reportan en su casuística.

En el llamado riñón esponjoso medular la principal anormalidad es una hiperplasia de las porciones de los tubos colectores que están comprendidas en la médula, pero existe generalmente alguna afectación de las nefronas, que los coloca también en este tipo 3.

4. *Debido a obstrucción uretral*: Esta anomalía del desarrollo presente en la vida embrionaria o fetal, es responsable de un aumento de presión retrógrada suficiente para afectar la actividad ampular de los tubos colectores en esta etapa en que resultan más susceptibles por ser cortos y relativamente rectos, por lo que el máximo de la presión se ejerce en sus extremidades ampulares. El efecto es muy variable dependiendo de la edad fetal en la que se afecta el ámpula y del grado de la obstrucción. Cuando la obstrucción es temprana y completa las alteraciones ampulares pueden ser muy severas y producir ocasionalmente cambios que simulan los tipos 2 ó 3, pero generalmente la obstrucción es parcial o se desarrolla algo más tardíamente en la vida fetal, produciendo el aumento de la presión sólo una ligera anomalía de la ramificación (tendencia de los tubos colectores a ramificarse en la cortical, que no es normal), pequeños quistes en las extremidades de los tubos colectores y ligera dilatación quística del espacio de Bowman de las últimas pocas generaciones de nefronas; las nefronas tienen tendencias a implantarse en los tubos colectores en grupos, más bien que a intervalos normales.

En este tipo falta la tendencia familiar.

#### PATOLOGÍA DE LOS RIÑONES POLIQUÍSTICOS DEBIDOS A HIPERPLASIA DE LAS PORCIONES INTERSTICIALES DE LOS TÚBULOS

Son relativamente poco frecuentes. Parecen ser incompatibles con una supervivencia prolongada, muriendo los casos poco después del nacimiento y no encontrándose excepto en los lactantes. La afección parece ser invariablemente bilateral, acompañándose siempre de una proliferación de los conductos

biliares con formación de quistes en el hígado, mucho menos frecuentemente por quistes en los pulmones o páncreas y raramente por malformaciones de otros tipos de tejidos o partes del cuerpo. Puede observarse en ella la facies presente en asociación con la agenesia renal.

*Aspecto macroscópico*: Los riñones están aumentados de volumen simétricamente al nacimiento, pesando varios centenares de gramos y alcanzando frecuentemente el tamaño de los riñones adultos, aunque retienen las lobulaciones fetales. Dan lugar generalmente a un aumento de volumen considerable del abdomen. La superficie externa es lisa, aunque está sembrada de quistes minúsculos de 1 a 2 mm. o menos de diámetro. Al corte, la cortical aparece constituida por numerosos conductos tubulares visibles macroscópicamente, que ocupan todo su grosor y se disponen perpendicularmente a la superficie, siendo los extremos de estos tubos dilatados los que se ven en la superficie como los pequeños quistes antes descritos. La médula está compuesta de tubos de dimensiones semejantes, la mayor parte de ellos seccionados sagital o transversalmente. Algunos conductos papilares están tan dilatados que se ven macroscópicamente en el área cribosa. El tejido conjuntivo no está visiblemente aumentado. La característica más destacada es la uniformidad de la afectación. Las pélvices y los cálices están dilatados simétricamente y mantienen una relación aproximadamente normal con el parénquima. Las papilas pueden distinguirse, pero menos netaamente que lo usual. La vejiga y los uréteres aparecen normales.

*Aspecto microscópico*: El aspecto microscópico coincide con el macroscópico. El parénquima está constituido en una

gran proporción por tubos quísticos, alargados en la cortical y redondeados u ovals en la médula. Están limitados por una capa uniforme de células cuboideas que no muestran evidencias del aplanamiento que pudiera ser causado por un aumento de la presión intraluminal. No existe aumento del tejido conjuntivo entre los tubos quísticos de la cortical y sólo hay un aumento ligero en la médula. Estos tubos dilatados pueden extenderse hasta la superficie del riñón o estar separados de la cápsula por una zona delgada, algo irregular, constituida por glomérulos y túbulos contorneados normales formando pequeñas masas condensadas que sugieren que la nefrona no encontró espacio para su penetración entre los tubos colectores dilatados. En todos los casos existen nefronas normales entre los tubos quísticos. No se observa aumento de los vasos sanguíneos o nervios, cartilago ni otras de las estructuras displásicas encontradas frecuentemente en otras variedades de riñones poliquísticos.

#### REPORTE DE CASO

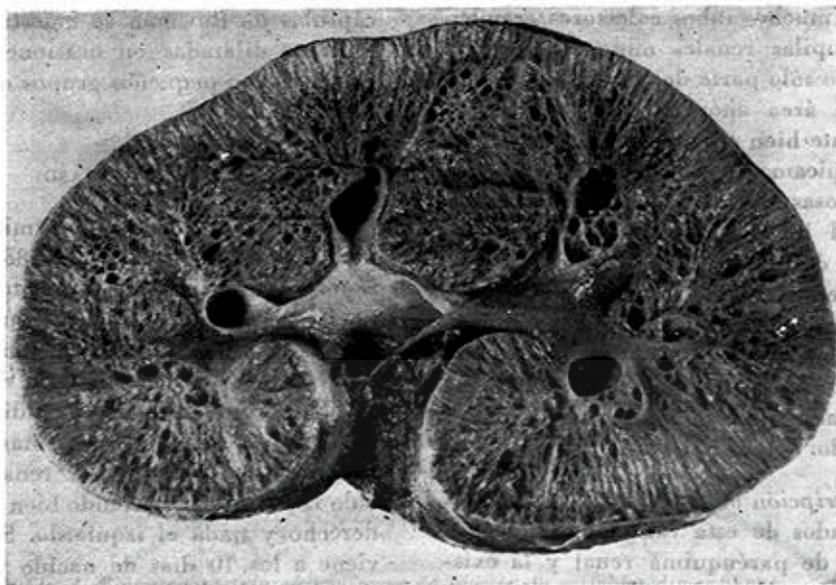
Hijo de A. M. R., recién nacido a término que en el examen de rutina presenta sólo en su aspecto externo un borde superior de las orejas algo aplanado y horizontal que le dan forma algo triangular, con buena vitalidad, palpándose en el abdomen una masa en cada flanco que parece corresponder a los riñones algo aumentados de volumen. Muere inesperadamente a los 12 días de nacido y en la necropsia se encuentran los riñones de 11 x 7 x 5 cm. cada uno, de superficie lisa, que muestra en general las lobulaciones fetales esbozadas e innumerables quistes pequeños de 2 ó 3 mm. de diámetro, presentando al corte todos los detalles del aspecto que es típico de estos riñones, que coin-

cide con la descripción hecha anteriormente y que no se expone aquí en evitación de repeticiones, (Fig. 1). La pelvis y los cálices están dilatados simétricamente, siendo sus relaciones con el parénquima normales; las papilas están algo harradas y muestran los orificios de los conductos muy dilatados. Los uréteres y la vejiga tienen caracteres normales. Microscópicamente, el aspecto es también el típico (Fig. 2).

#### PATOLOGÍA DE LOS RIÑONES POLIQUÍSTICOS DEBIDOS A UNA INHIBICIÓN DE LA ACTIVIDAD AMPULAR

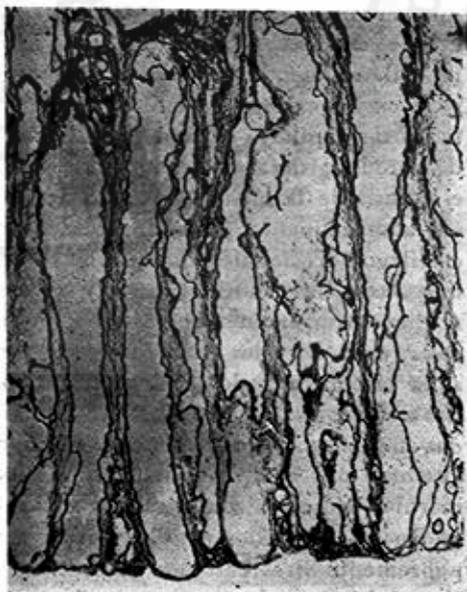
Constituyen, junto con los riñones poliquísticos del tipo 3, la gran mayoría de los encontrados en las personas de todas las edades. Los casos bilaterales severamente afectados mueren con frecuencia poco después del nacimiento. En los casos unilaterales la supervivencia es variable. Según Osathanondh y Potter fluctúa entre 0 y 26 años. En los casos de quistes multiloculares la conducta es también variable. Este tipo no se asocia con proliferación anormal de los conductos biliares, aún cuando sea bilateral. Sólo en este último caso presenta a veces la facies asociada a la agenesia renal.

*Aspecto macroscópico:* Depende del volumen y número de los quistes y de la cantidad de tejido conjuntivo intercalado. Cuando la afección es bilateral, al ocurrir la muerte poco después del nacimiento, se encuentran riñones con la mayor frecuencia anormalmente grandes, aunque pueden ser del tamaño normal para esa etapa del desarrollo, o aún más pequeños. Los quistes forman elevaciones redondeadas bajo la cápsula y ocasionalmente existe tan poco tejido intercalado que parecen comprender todo el riñón. La cápsula es gruesa y



*Fig. 1. Aspecto macroscópico de los riñones mostrando los tubos colectores uniformemente dilatados, seguidos longitudinalmente en todo el grosor de la cortical. En la médula se ven cortados oblicua o transversalmente. A nivel de las papilas se ven los orificios del área cribosa dilatados. La pelvis y cálices aparecen dilatados.*

adherente al tejido subyacente. Cuando sólo un riñón está afectado, puede ser mayor o menor que lo normal, el aspecto es el mismo, aunque si no se descubre hasta la niñez o posteriormente, los quistes, y el riñón en su totalidad, son generalmente mayores que cuando se encuentran al nacimiento. Siempre que todo el riñón aparece afectado el uréter resulta anormal; puede estar completa o irregularmente dilatado, o su porción superior puede estar constreñida o atrésica; cuando parte del uréter está estenosado, la pelvis renal y los cálices no están normalmente expandidos, sino que en su lugar existen tubos ramificados que tienen un patrón semejante al que normalmente se encuentra sólo en las etapas más primitivas del desarrollo renal; cuando el uréter se dilata, la pelvis renal y los cálices están distendidos formando una sola cavidad que



*Fig. 2. Microfotografía mostrando los tubos colectores de la última generación uniformemente dilatados.*

recibe muchos tubos colectores grandes. Las papilas renales nunca se forman. Cuando sólo parte del riñón está afectado, el área anormal aparece ordinariamente bien circunscrita y parece macroscópicamente estar constituida por numerosas cavidades sin tejido renal normal intercalado. Como están netamente delimitadas del tejido renal adyacente, tales áreas han sido designadas como quistes multiloculares. La microdissección, sin embargo, demuestra que estas áreas tienen un patrón idéntico al observado cuando todo el riñón está afectado.

*Descripción microscópica:* Los hechos destacados de esta variedad son la ausencia de parénquima renal y la existencia de numerosos quistes ovoideos o redondeados, de paredes gruesas. Estos están limitados por células cuboideas y rodeados por cantidades variables de tejido conjuntivo. Pueden ser especialmente prominentes cerca de la cápsula o estar uniformemente distribuidos por todo el riñón. Los espacios intercalados están llenos de tejido conjuntivo laxo irregularmente distribuido, vasos sanguíneos de calibre variable (desde estructuras capilares dilatadas hasta vasos de paredes gruesas que muestran a veces esclerosis de la media), troncos nerviosos anormalmente gruesos e islotes de cartílagos ocasionales. Los tubos colectores, con luces normales o distendidos se encuentran frecuentemente en grupos, cada uno de ellos rodeado por una zona circunscrita de tejido conjuntivo. Las nefronas están grandemente reducidas en número, pero raramente se hallan ausentes por completo. Los pocos glomérulos presentes son generalmente pequeños y los ovillos capilares aparecen pobremente desarrollados y frecuentemente hialinizados en parte. Los túbulos contorneados son generalmente cortos y delgados, aunque éstos o las

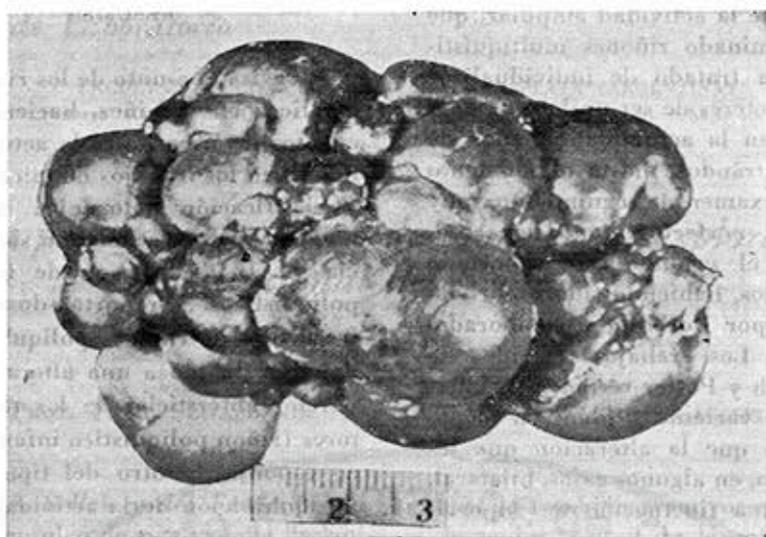
cápsulas de Bowman se muestran ligeramente dilatadas en ocasiones. Raramente se ven pequeños grupos de nefronas normales.

#### REPORTE DE CASO

Hijo de N. D., nacido a término el 21 de agosto de 1959, pesando 2788 gm., de aspecto externo normal en todas sus partes, que en el examen de rutina del recién nacido se le constata una tumoración de superficie lobulada del flanco izquierdo. El examen radiográfico confirma la existencia de la masa tumoral a nivel de la región renal en el lado izquierdo, eliminando bien el riñón derecho y nada el izquierdo. Se interviene a los 10 días de nacido y se extirpa una masa poliquística de 8 x 5.5 x 5 cm. con quistes que varían en la superficie de 3 mm. a 3 cm. de entre los cuales emerge a nivel del hilio una pelvis delgada que se continúa con un cm. de uréter. Los quistes son en general de paredes finas y en la superficie no se reconoce tejido renal en ninguna zona. Al corte se aprecian también múltiples quistes en todo el espesor de la masa, unos de paredes finas y otros de paredes más gruesas con espacios intersticiales de tejido denso fibroso. (Fig. 3). Microscópicamente se observan numerosos quistes limitados por células cuboideas incluidos en cantidades variables de tejido conjuntivo, especialmente numerosos cerca de la cápsula. Las nefronas son muy escasas en número y mal desarrolladas, algunas con los glomérulos hialinizados. Focos de eritropoyesis a nivel del tejido conjuntivo (Fig. 4).

#### COMENTARIO

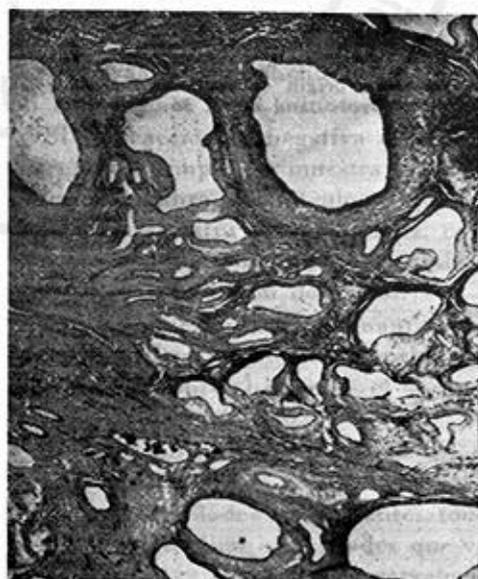
Después de una gran variedad de teorías patogénicas y de múltiples alternativas en su aceptación, así como de la agrupación más o menos empírica de



*Fig. 3. Riñón convertido en una masa de quistes de variables dimensiones que no dejan parénquima sano entre ellos.*

los quistes renales, los trabajos de Osa-  
thanondh y Potter introducen una orien-  
tación mucho más precisa, basándose en  
la microdissección de los especímenes,  
que revela las alteraciones de las distin-  
tas estructuras del complejo renal, lo  
que permite presumir retrospectivamen-  
te los posibles trastornos del desarrollo  
que los originaron. La reagrupación en  
tipos que hacen estos autores, productos  
de sus investigaciones, obliga a una ex-  
posición de éstos, de modo que queden  
trazadas sus características. Habiendo  
registrado en nuestra práctica dos casos  
cuyos ejemplares resultan poco frecuen-  
tes hemos creído conveniente su repor-  
te como contribución a la literatura  
médica nacional. El primero de los casos  
(riñones poliquisticos debido a hiper-  
plasia de las porciones intersticiales de  
los tubos colectores) es un hallazgo de  
necropsia en un recién nacido fallecido  
poco después del nacimiento, con carac-  
teres que se identifican, tanto desde  
el punto de vista clínico como del  
patológico, con los de otros casos repor-

tados del mismo tipo. El segundo caso  
corresponde a la variante, dentro del  
tipo de riñones poliquisticos debido a



*Fig. 4. Microfotografía mostrando los tubos colectores y quistes con aumento del tejido conjuntivo y ausencia de nefronas.*

inhibición de la actividad ampular, que se ha denominado riñones multiquísticos y se ha tratado de individualizar con los caracteres de ser unilateral. Este caso tiene en la actualidad 6 años de edad, encontrándose hasta el momento del último examen de seguimiento, muy reciente, en perfecto estado de salud. Representa el segundo caso reportado entre nosotros, habiendo sido reportado el primero por Borbolla y colaboradores (1957). Los trabajos referidos de Osathanondh y Potter restan individualidad a esta variante y plantean la posibilidad de que la alteración que les da origen sea, en algunos casos, bilateral, señalando una fluctuación de supervivencia en sus casos de 0 a 26 años.

## RÉSUMEN

Se revisa el asunto de los riñones poli-quísticos en la niñez, haciendo un recuento histórico hasta la actualidad. Se describen los trabajos de microdissección y clasificación patogénica de Osathanondh y Potter, señalando su importancia en la comprensión de los riñones poli-quísticos. Se reportan dos casos poco frecuentes de riñones poli-quísticos, uno del tipo debido a una alteración de la porción intersticial de los tubos colectores (riñón poli-quístico infantil o riñón en esponja) y otro del tipo debido a una inhibición de la actividad ampular (riñón multiquístico).

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Allen, A. C.: *Kidney: Medical and Surgical Diseases*. Ed. Grune and Stratton, New York, E. U. de N. A., 1951.
- 2.—Bell, E. T.: Cystic disease of kidneys. *Am. J. Path.*, 11: 373; 1935.
- 3.—Hildebrand: Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwulste. *Arch. Klin. Chir.*, 48: 343; 1894.
- 4.—Kampmeier, O. F.: Hitherto unrecognized mode of origin of congenital renal cysts. *Surg. Gynec. and Obst.*, 36: 208; 1923.
- 5.—Osathanondh, V. and Potter, E. L.: Pathogenesis of polycystic kidneys. *Arch. Path.*, 77: 459; 1964.
- 6.—Ritter, S. A. and Baehr, G.: Arterial supply of congenital polycystic kidney and its relation to clinical picture. *J. Urol.*, 21: 583; 1929.
- 7.—Sturm, P.: Ueber das Adenom der Niere und über die Beziehung desselben zu einigen andern Neubildungen der Niere. *Arch. Heilk.*, 16: 193; 1875.