

Poliquistosis renal y aneurismas cerebrales: Presentación de un caso

P. ERRASTI*, A. CABARCOS*, G. DELGADO**, R. OTERO* y A. PURROY*

Servicio de Nefrología y Departamento de Neurología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Pamplona.

* Servicio de Nefrología.

** Departamento de Neurología.

INTRODUCCION

La asociación de aneurismas arteriales cerebrales congénitos en enfermos con poliquistosis renal no es infrecuente y ensombrece el pronóstico de estos enfermos cuando se produce una hemorragia subaracnoidea.

La primera descripción fue hecha en 1901 por BORELIUS y desde entonces son numerosos los casos recogidos en la literatura ^{1, 6, 8, 11, 14, 17, 21, 23, 24, 27, 28} destacando las revisiones de BIGELOW (1953) ² y de POUTASSE (1954) ¹⁹.

El presente trabajo constituye una historia típica de esta asociación.

CASO CLINICO

Enfermo de 46 años de edad, casado. Dos años antes había presentado dolor en ambas fosas renales, acompañado de anorexia y astenia marcadas. Posteriormente, se comprobó la existencia de un aumento del tamaño de ambos riñones, así como cifras elevadas de urea en sangre. A lo largo de la evolución ha presentado diferentes episodios de cólicos renales y hematuria macroscópica. Progresivamente, el enfermo ha ido desarrollando un cuadro de palidez, con astenia, anorexia y vómitos. Ocasionalmente disuria, nicturia y orinas muy claras y abundantes. Entre los antecedentes personales destaca que a los 20 años presentó dolor cólico catalogado de nefrítico y hematuria macroscópica.

Entre los antecedentes familiares resalta el hecho de que el padre, de 58 años, y dos primos paternos, de 35 y 45 años, fallecieron de uremia. Tiene dos hijos de 9 y 6 años aparentemente sanos.

Dada su situación de insuficiencia renal crónica en fase terminal y tras realizarle dos diálisis peritoneales, nos fue enviado desde otro centro para incluirlo en el programa de hemodiálisis con el diagnóstico de poliquistosis renal.

A su ingreso, en octubre de 1974, destacaba un cuadro de astenia, anorexia, adelgazamiento y gran postración. En la exploración física presentaba una hipertensión de 220/120, con marcada palidez de piel y mucosas y fétor urémico. A la auscultación:

soplo sistólico de eyección en punta con segundo tono aórtico reforzado. Auscultación pulmonar con estertores subcrepitantes en ambas bases pulmonares, con vibraciones vocales conservadas. En el abdomen se palpaba en ambos flancos unas masas de superficie abollonada y dolorosas. No hepatoesplenomegalia. En extremidades: edemas maleolares bilaterales sin signos de hipotrofia muscular.

Analíticamente: Hematócrito, 22 %; Hb., 7,6 gr. %; VSG: 117-138; leucocitos, 8.000 con fórmula normal; Urea, 3,2 gr. %; RA: 15,2 mEq/l.; Na: 136 mEq/l.; Cl: 98 mEq/l.; creatinina en sangre: 12,2 mgr. %, y GFR: 3,1 ml/m/1,73 m².

En orina: Cl: 60 mEq/l.; Na: 64 mEq/l.; K: 25 mEq/l.; urea: 9,7 gr. %; C: 1.100 ml.; D: 1.007; pH: 5; proteínas totales: 6,7 gr. % con albúmina de 46,3 %; alfa - 1- globulina: 7,4 %; alfa - 2 globulina: 15 %; beta-globulina: 14,2 % y gamma-globulina: 17,2 %. Calcio en sangre: 8 mgr. %. Calcio en orina: 4 mgr. %. Fósforo en sangre: 6,2 mgr. %. Fósforo en orina: 8,2 mgr. %

Radiología de tórax: Hemidiafragmas elevados con corazón acostado e hipertrofia ventricular izquierda. Aorta desenrollada con botón aórtico prominente.

Abdomen en vacío: Aumento de la densidad radiológica en ambos flancos con siluetas renales aumentadas de tamaño y de contornos irregulares (Fig. 1).

En la gammagrafía renal se apreció una dispersión de la captación del isótopo por parte del parénquima renal con captación hepática secundaria (Fig. 2).

Electrocardiograma: Hipertrofia ventricular izquierda con sobrecarga sistólica. Isquemia subepicárdica lateral alta y apical. Marcapaso migratorio.

Dada su situación general fue incluido en programa de hemodiálisis, realizándose dos sesiones semanales de ocho horas, con lo que se obtuvo una manifiesta mejoría. En enero de 1975 y en la diálisis número 25 presentó un cuadro de cefalea hemicraneal izquierda de gran intensidad y de carácter creciente, que no cedía con analgésicos. Progresivamente se fue deteriorando el estado de conciencia, apreciándose una tensión arterial de 220/140.

En la exploración física destacaba un enfermo estuporoso, poco perceptivo, pupilas isocóricas y normorreactivas y motilidad ocular normal. Asimetría facial a la muela, por paresia facial derecha de predominio inferior. Reflejo cutáneo-plantar izquierdo en flexión y derecho indiferente. Marcada rigidez de nuca con signos de Kerning y Lassegue positivos. Reflejos cutáneos-abdominales abolidos.

Ante la sospecha de una hemorragia cerebral se suspendió la sesión de hemodiálisis. La punción lumbar puso de manifiesto un líquido intensamente hemorrágico a 80 cm. de H²O de presión inicial y que tras la extracción de 15 cc. quedó a 25 cm. de H²O.

En el electroencefalograma se registró lentificación de fondo de predominio theta y brotes theta y delta de proyección bilateral, aunque de predominio en foco fronto-temporal izquierdo. El ecoencefalograma registró un desplazamiento de 6 mm. de la línea media hacia hemisferio derecho. En la arteriografía carotídea, realizada a continuación, se observó un aneurisma sacular, del tamaño de una cereza, a nivel del

codo de la arteria cerebral media izquierda, con elevación de todo el grupo silviano y estiramiento y descenso de la arteria órbito-frontal. Espasmo silviano y gran retraso circulatorio. Desenrollamiento hidrocefálico de la arteria cerebral anterior, donde se observa otro pequeño aneurisma (Figs. 3 y 4).

Se decidió la intervención quirúrgica con el diagnóstico de aneurisma cerebral sangrante asociado a poliquistosis renal, realizándose drenaje del hematoma del lóbulo temporal izquierdo y pinzamiento del cuello del aneurisma con clip de plata.

Al día siguiente se inició diálisis peritoneal con el fin de evitar el riesgo de la heparinización, con lo que se consiguió producir un balance negativo de 1950 ml. y mantener la cifra de urea en sangre por debajo de 0,8 gr. %.

A los dos días del postoperatorio apareció una midriasis bilateral paralítica con abolición de los reflejos corneales, y en el electroencefalograma realizado se observó una muy escasa actividad cerebral, falleciendo a las pocas horas.

DISCUSION

La asociación de aneurismas arteriales cerebrales congénitos con poliquistosis renal es relativamente frecuente.

O'CROWLEY y MARTLAND, en 1939¹⁸, describieron tres casos de hemorragias meníngeas secundarias a aneurismas cerebrales sangrantes y asociadas a poliquistosis renal. MITCHELL y ANGRIST¹⁴ encontraron un caso de dicha asociación en 36 aneurismas cerebrales. Por su parte, SUTER²³ constató 27 aneurismas congénitos, cinco de los cuales asociados a poliquistosis renal en 5.960 autopsias. En la serie recogida por SAHS 20 existían cuatro riñones poliquísticos en 60 aneurismas cerebrales. Por otra parte, el 16 % de las poliquistosis renales autopsiadas por POUTASE y cols. 19 se asociaron con aneurismas cerebrales.

Publicaciones más recientes²⁷ únicamente encuentran un porcentaje del 4,4 %, sensiblemente inferior a la cifra anterior. La mayoría de los casos descritos en la literatura son hallazgos postmortem o de revisión de aneurismas cerebrales en estudios necrópsicos^{23, 29, 19, 14}.

El enfermo que se recoge en el presente trabajo es un caso típico de esta asociación, en el que se realizó un diagnóstico y tratamiento precoz. El comienzo del cuadro clínico durante la sesión de hemodiálisis pudo estar en relación con la heparinización y la crisis hipertensiva que presentó el enfermo^{15, 24}.

Insistimos en la necesidad de sospechar dicha asociación ante un cuadro de hemorragia cerebral o meníngea en un enfermo portador de riñones poliquísticos, dado que el tratamiento quirúrgico puede ser resolutorio^{16, 19, 27}.

RESUMEN

Los autores presentan un caso típico de aneurismas arteriales cerebrales asociados a poliquistosis renal de carácter familiar. La rotura de uno de los aneurismas en una sesión de hemodiálisis provocó una hemorragia subaracnoidea que, a pesar del diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoz, evolucionó fatalmente.

BIBLIOGRAFIA

1. BERZINE, Y. E.—L'association de l'aneurisme des arteres cerebrales basales avec la degenerescence polykistense des renes.—*J. Neuropat. Psychiat.*, 62, 41, 1962.
2. BIGELOW, N. H.—The association of polycystic Kidneys with intracranial aneurysms and other related disorders.—*Amer. J. Med. Sci.*, 225, 485, 1953.
3. BRIHAYE, J., y TOPPET, N.—Polycystic Kidney and cerebral aneurysms: Observations on three cases.—*Acta Clin. Belg.*, 12, 462, 1957.
4. BROWN, R. A.—Polycystic disease of the Kidneys and intracranial aneurysms.—*Glasgow Med. J.*, 32, 333, 1951.
5. DITLEFSEN, E. M. L., y TONJUM, A. M.—Intracranial aneurysms and polycystic Kidneys.—*Acta Med. Scand.*, 168, 51, 1960.
6. DUNGER, R.—Renalen polyzystase und anomalien verschiedner lokalisierung.—*Beitr. Path. Anat.*, 35, 445, 1904.
7. FEARNSIDES, E. G.—Intracranial aneurysms.—*Brain*, 39, 224, 1916.
8. FORSTER, F. M., y ALPERS, B. J.—Aneurysm of the circle of Willis associated with congenital polycystic disease of Kidneys.—*Arch. Neurol.*, 50, 669, 1943.
9. FUNCK-BRENTANO, J. L.; VANTELON, J., y LOPEZ-ALVAREZ, R.—Les accidents evolutifs de la maladie polykystique des reins. 154 observations personnelles.—*Presse Med.*, 72, 1583, 1964.
10. HIGGINS, C. C.—Bilateral polycystic Kidney disease, review of 94 cases.—*Arch. Surg.*, 65, 318, 1952.
11. KISSEL, P.; RAUBER, G.; SCHMITT, J.; DUPREZ, A., y WILLEMEN-GUIBERT.—De l'association aneurysme intracranien-polykystose renale.—*L'encephale*, 54, 490, 1965.
12. KYAW, M. M.—Roentgenological triad of congenital multicystic Kidney.—*Amer. J. Roentg.*, 119, 710, 1973.
13. LARBRE, F., y BRUNAT, M.—Fibroangiomatose biliare a forme d'hipertension portale associee a una maladie resale polykystique et a un aneurysme.—*Intracranien. Pediatrie*, 19, 137, 1964.
14. MITCHELL, N., y ANGRIST, A.—Intracranial aneurysm: a report of 36 cases.—*Ann. Intern. Med.*, 19, 909, 1953.
15. MONTAUT, J.; MARTINELLE, F., y ANDRE, J. L.—Subdural hematoma in patients subjected to repeated hemodilysis.—*Ann. Med. Nancy*, 14, 619, 1975.
16. NAVARRO ARTILLES, G.—Cierre con 'clips' de los aneurismas saculares de la carótida interna supraclinoidea.—*Rev. Clin. Esp.* 115, 323, 1969.
17. NAVARRO, G.—Multiple cerebral arterial aneurysms combined with polycystic Kidneys.—*Angiologie*, 21, 124, 1969.

18. O'CROWLEY, C. R., y MARTLAND, H. S.—Association of polycystic disease of the kidney with congenital aneurysms of cerebral arteries.—*Amer. J. Surg.*, 43, 3, 1939.
19. POUTASSE, E. F.; GARDNER, W. J., y MC CORMACK, L. J.—Polycystic kidney disease and intracranial aneurysms.—*J. Amer. Med. Ass.*, 154, 741, 1954.
20. SAHS, A. L.—Intracranial aneurysms and polycystic kidneys.—*Arch. Neurol.*, 63, 524, 1950.
21. SNAPPER, I., y FORMIJNE, P.—Aneurysm of the cerebral arteries and polycystic kidney.—*Acta. Med. Scand.*, 101, 105, 1939.
22. SNOWDON, J. A.—Cerebral aneurysm, renal cyst and hamartomas in a case of tuberous sclerosis.—*Brit. J. Urol.*, 46, 583, 1974.
23. SUTER, W.—Das congenitale aneurysma der basalen gehirnarterien und cystennieren.—*Schweiz Med. Wschr.*, 79, 471, 1949.
24. STEHBENS, A. E.—Intracranial arterial aneurysms.—*Austr. Ann. Med.*, 3, 214, 1954.
25. STILLAERT, J.; BAERT, A.; DAMME, B., y MICHIENSEN, P.—A propos du rein polykystique. *Seminaires d'uronephrologie*.—Edit. Masson y Cie. Paris, 1975.
26. VELA NAVARRETE, E.; ZULUAGA, A.; BERENQUER, A.; GARCIA CUERPO, E., y LORENZO, A.—Enfermedad renal poliquística. Una revisión de 90 casos.—*Bol. Fund. Jiménez Díaz*, 3, 303, 1971.
27. VINKEN, P. J., y BRUYN, G. W.—*Handbook of clinical neurology. Vascular diseases of the nervous system*.—Vol. 12, 100, North Holland publishing company. Amsterdam 1972.
28. WAGENVORT, C. A.; BAGGENSTONSS, A. H., y GRAFTON LOVE, J.—Subarachnoid hemorrhage due to cerebellar hemangioma associated with congenital hepatic fibrosis and polycystic kidneys: report of case.—*Proc. Mayo Clin.*, 37, 301, 1962.
29. WILSON, G.; RIGGS, H. E., y RUPP, C.—The pathologic anatomy of rupture cerebral aneurysms.—*J. Neurosurg*, 11, 128, 1954.

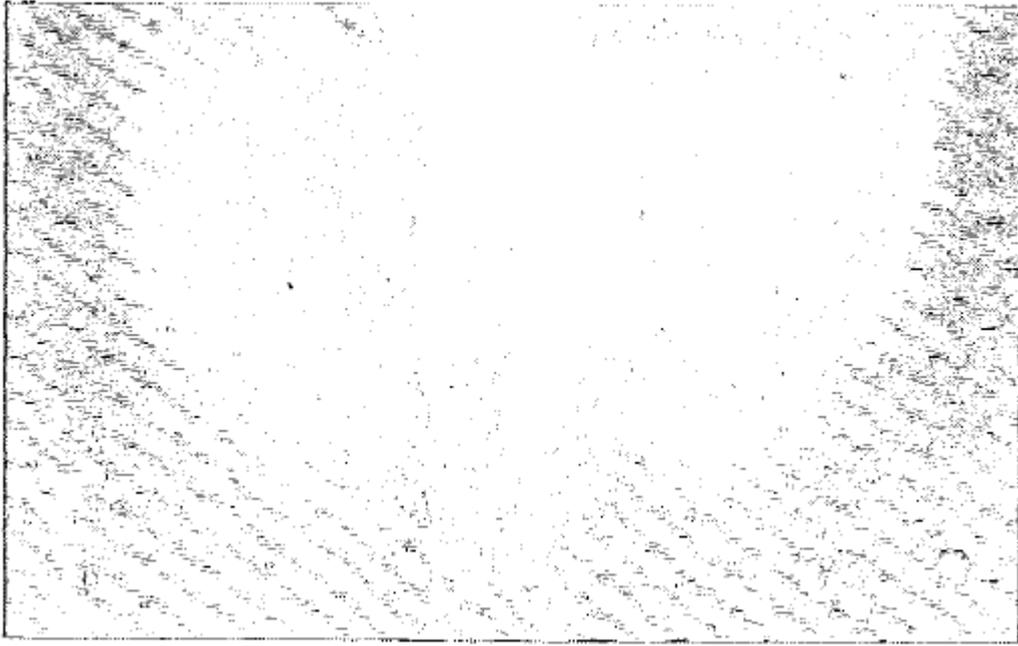


Fig. 1. Tomografía renal: Obsérvese la gran nefromegalia bilateral de contornos irregulares policíclicos ¹².



Fig. 2. Gammagrafía renal: Muy escasa y dispersa captación del isótopo por grave insuficiencia renal. Captación hepática secundaria.



Fig. 3. Arteriografía carotídea izquierda posteroanterior: Aneurisma, sesil, esférico de 1,5 cm. de diámetro a nivel del codo de la arteria cerebral media izquierda. Microaneurisma a nivel de la arteria cerebral anterior.

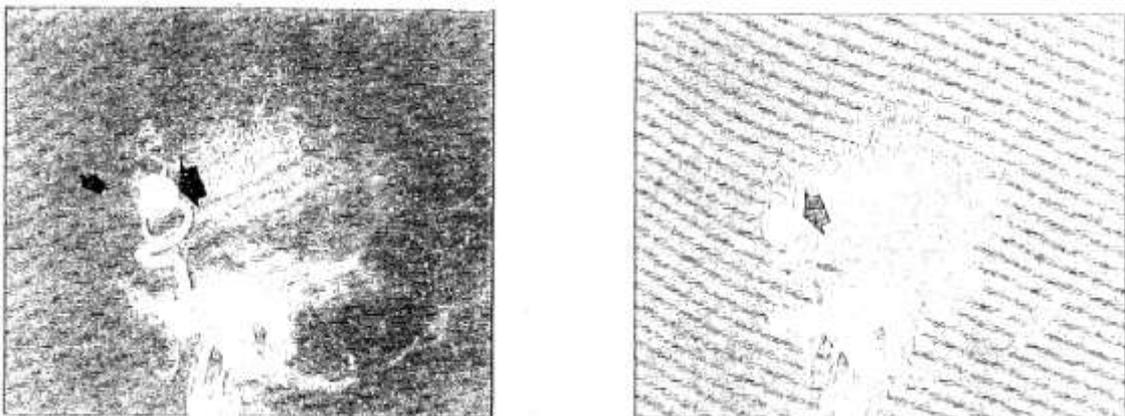


Fig. 4. Arteriografía carotídea izquierda lateral: Aneurisma en arteria cerebral media con elevación del grupo silviano y estiramiento y descenso de la arteria órbito-frontal.