

Enfermedad poliquística hepatorenal complicada con suboclusión intestinal: Reporte de un caso.

Hepatorenal polychstic disease complicated with intestinal subocclusion: A case report.

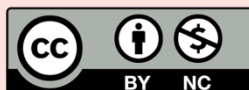
Jonathan Alexander Salinas-Calderón ^{1,a}, Stephany Lizbeth Salinas-Calderón ^{1,a}, Albert Christopher Vargas-Quiroz ^{1,a}, Renzzo Amaro Mozo-Marquina ^{1,a}, Anthony Omar Leon-Risco ^{1,a}, Kevyn Bryce Leon-Risco ^{1,a}, Celso Anghelo Velásquez-Ojeda ^{2,b}

¹ Universidad Nacional de Trujillo. La Libertad, Perú.

² Hospital Regional Docente de Trujillo. La Libertad, Perú.

^a Estudiante de Medicina

^b Médico especialista en Nefrología y Medicina Interna.



© 2022. Publicado por Facultad de Medicina, UNT. Este es un artículo de libre acceso. Esta obra está bajo una licencia internacional Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0.

Correspondencia: Renzzo Amaro Mozo Marquina.

✉ ramozo@unitru.edu.pe

Recibido: 04/02/2022

Aceptado: 16/08/2022

Citar como: Salinas-Calderón JA, Salinas-Calderón SL, Vargas-Quiroz AC, Mozo-Marquina RA, Leon Risco AO, Leon Risco KB, Velásquez Ojeda CA. *Enfermedad poliquística hepatorenal complicada con suboclusión intestinal: Reporte de un caso.* Rev méd Trujillo.2022;17(2):121-124. doi: <https://doi.org/10.17268/rmt.2022.v17i2.4218>

RESUMEN

La Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Dominante, conocida por sus siglas en inglés ADPKD (Autosomal dominant polycystic kidney disease), es un cuadro de origen genético caracterizada por dos tipos de mutaciones en los genes PKD1 y PKD2 que codifican para las policistinas (PC) 1 y 2, respectivamente. Se asocia a manifestaciones extrarrenales, tanto quísticas como no quísticas; el hígado es el órgano más afectado dentro de las manifestaciones quísticas; así como las alteraciones vasculares cerebrales, en las no quísticas. Nosotros reportamos a mujer de 44 años de edad con enfermedad poliquística hepato-renal (PLKD) complicada con suboclusión intestinal.

Palabras Clave: enfermedad poliquística hepática-renal, suboclusión intestinal, quistes, hígado, riñón (Fuente: DeCS BIREME).

SUMMARY

Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease, known by its acronym ADPKD (Autosomal Dominant Polycystic kidney disease), is a condition of genetic origin characterized by two types of mutations in the PKD1 and PKD2 genes that code for polycystins (PC) 1 and 2, respectively. It is associated with extrarenal manifestations, both cystic and non-cystic; the liver is the most affected organ within the cystic manifestations; as well as cerebral vascular alterations, in non-cystic ones. We report a 44-year-old woman with polycystic hepato-renal disease (PLKD) complicated by intestinal subocclusion.

Key words: polycystic liver-renal disease, intestinal subocclusion, cysts, liver, kidney (Source: MeSH).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad renal poliquística es una condición hereditaria caracterizada por el desarrollo de quistes epiteliales en ambos riñones, que tienden al aumento progresivo en tamaño y en número hasta lograr el desplazamiento del parénquima, con la consecuente aparición de la falla funcional [1]. Es una enfermedad de origen genético, multisistémica, de inicio temprano si es recesiva y de inicio tardío en la forma autosómica dominante [2]. La Poliquistosis Renal Autosómica Dominante (ADPKD), es la enfermedad renal hereditaria más frecuente con una incidencia de 1 por cada 400-1000 nacimientos vivos, causada principalmente por mutaciones en PKD1 y PKD2, que codifican policistina 1 y policistina 2, respectivamente [3]. El 85% de los individuos con enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ADPKD) tiene mutaciones en el gen PKD1, mientras que el 15 % restante las posee en el gen PKD2 [3]. Esta enfermedad se caracteriza por el desarrollo y crecimiento progresivo bilateral de quistes que surgen del sistema colector renal, que conduce a un estadio terminal renal; en donde hasta el 5% de los pacientes requieren tratamiento de reemplazo del órgano [4].

Además, estos pacientes suelen presentar manifestaciones quísticas en otros órganos como el hígado y páncreas, así como las alteraciones vasculares cerebrales, dentro de sus manifestaciones no quísticas [5]. La PKD muestra una considerable prevalencia a nivel mundial y es la causa del 10% de los pacientes que padecen enfermedad renal crónica en estadio V [6,7].

La poliquistosis hepática (PCLD) se consideró durante mucho tiempo como una variación fenotípica de la ADPKD, con una prevalencia en estos pacientes de 58% entre los 15 y 24 años, que se incrementa hasta 94% a los 35 a 46 años; e incluso en la actualidad, aún se puede afirmar que comparten muchas características [4,7,8]. La histología de los quistes hepáticos en estos dos trastornos es similar. Los quistes parecen surgir de microhamartomas biliares (Complejos de von Meyenburg), que probablemente reflejan los sitios de las células con una mutación de segundo golpe, o de glándulas peribiliares [7,9].

Es así que, la enfermedad renal poliquística asociada a la poliquistosis hepática tiene manifestaciones clínicas relacionadas con el tamaño y el número de los quistes, pues producen compresión en las estructuras anatómicas vecinas;

sin embargo, también se derivan complicaciones que condicionan la morbilidad y mortalidad, tales como infecciones, hemorragia, fístulas y manifestaciones extrarrenales, de tal manera que se integra una enfermedad con alteraciones genéticas que explican la patogénesis de la enfermedad [7,9,10].

La suboclusión intestinal es el conjunto de síntomas y signos que aparecen a consecuencia de la obstrucción incompleta o disminución del tránsito intestinal y de su contenido. Es una entidad bien definida desencadenada por una interferencia al flujo intestinal por una causa mecánica [11].

Es así, que la presencia de masas intraabdominales extrínsecas al tracto digestivo se plantea como una etiología importante de suboclusión en la clínica la enfermedad poliquística hepato-renal, debido a su dependencia en la compresión sobre otros órganos [11,12].

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente mujer de 44 años procedente de Trujillo, presenta vómitos persistentes de 6-8 veces durante el día, deposiciones líquidas, malestar general acompañado con cefalea, inapetencia, escalofríos y cansancio al caminar, además, no tolera la posición decúbito. Por la persistente sintomatología es llevada al Hospital Jerusalén de La Esperanza-Trujillo, donde le diagnostican cirrosis hepática por exámenes de imagen, conjuntamente con parálisis facial, por lo que se le indica analgésicos, de los cuales de los cuales no refiere el nombre.

A los 5 días, la paciente sufre desvanecimiento súbito y se muestra confundida por lo que se inicia hidratación y es ingresada por emergencia al Hospital Regional Docente de Trujillo. Llega a emergencia en estado de shock séptico, hemodinámicamente inestable, en hipotensión [70/60 mmHg], con alteración del sensorio, taquipnea (28rpm) y afebril. Se establece sepsis foco abdominal y se inicia antibioticoterapia con Ceftriaxona 2g EV c/24h y Metronidazol 375mg EV c/12h según ajuste de TFG<10ml/min/1.73m².

Por exámenes de imagen se determina suboclusión intestinal además de poliquistosis hepatorenal mediante ecografía y TAC; por analítica, se encuentra hiperazotemia, control de urea: 36,6mg/dl y creatinina: 9,7mg/dl. Se postula injuria renal con acidosis metabólica.

Por la posibilidad de intervención quirúrgica ante la suboclusión intestinal, se hace efectiva la colocación de SNG + SF. Aún sin deposiciones se prescribe enema, por lo que se realiza tacto rectal con la extracción de heces duras, y se indica hemodiálisis de emergencia, lactulosa y continuar antibioticoterapia.

Se obtienen resultados control de urea: 253,8mg/dl; creatinina: 11,3mg/dl; diuresis de 538 ml y flujo urinario de 0,37cc/kg/h, por lo que se realiza interconsulta a nefrología. Se indica, además, bicarbonato de sodio para corregir la acidosis metabólica con respuesta en diuresis.

La paciente presenta ligera mejora del sensorio, se le transfunde 1 paquete globular por presentar Hb: 6gr/dl. Asimismo, en el control se evidenció urea: 238mg/dl, creatinina: 9,9mg/dl. Continúa con líquidos libres por hipercloremia. Se solicitan electrolitos séricos control y Hto. Con TAC abdominal se confirma poliquistosis hepatorenal

con suboclusión intestinal (Figuras 1 y 2). Segunda sesión de hemodiálisis.

Se le encuentra hemodinámicamente estable, con incremento de azoados como consecuencia de falla renal AKI III, además cursa con hipokalemia, por lo que se administra reto de potasio. Por la tarde se inicia tratamiento antihipertensivo por aumento de presión.

Pasado un día, por la mañana la paciente presenta regular estado general, con diuresis adecuada y control de laboratorio presenta Hb: 8,2gr/dl, urea: 192mg/dl; creatinina: 8,5mg/dl; PCR: 96; Na: 152 y K: 3,7. Por la noche, manifiesta distensión abdominal, por lo que se le realiza tacto rectal con hallazgo de heces por lo que se decide colocar sonda rectal. Tercera sesión de hemodiálisis.

Al sexto y séptimo día tras la admisión, la paciente refiere mejoría, con disminución del dolor abdominal y sin molestias respiratorias ni urinarias; por lo que se reporta evolución favorable.

DISCUSIÓN

La enfermedad poliquística renal y hepática debe ser considerada como de origen genético, cuya alteración repercute en síntesis de proteínas (poliquistinas 1 y 2, fibroquistinas, poliductinas, tigminas y hepatoquistinas). Ello, determina un espectro fenotípico variable. Así, la mayoría de los casos de poliquistosis hepática son reportados bajo el rubro de enfermedad poliquística renal (EPR) o EPR autosómica dominante o recesiva (EPR-AD o EPR-AR), dado que aproximadamente 50% de los casos con este diagnóstico presenta compromiso hepático [13,14]. La mayoría de esta enfermedad se reporta con herencia autosómica dominante con incidencia 400-1,000 nacimientos, por ello, la presencia de una sola copia del gen mutado es suficiente para que la enfermedad se manifiesta [15].

El diagnóstico recae en estudios de imagen donde se evidencian riñones aumentados de tamaño y con múltiples quistes con afección bilateral. Por costo y seguridad el ultrasonido es el método más usado, pero la TAC y la RM son métodos que tienen mayor sensibilidad. Así mismo, se debe tomar en cuenta para el diagnóstico la historia familiar, el número y tipo de quistes, y la edad del paciente.; en algunos casos, realizar estudios genéticos para determinar las mutaciones en los genes que codifican para policistina 1 (P-1) y policistina 2 (P-2). La mayoría de estos pacientes, cuando son diagnosticados, se encuentran en fases avanzadas y requieren un tratamiento especializado [5]. La mayoría de estos pacientes, cuando son diagnosticados, se encuentran en fases avanzadas y requieren un tratamiento especializado [5]. En este caso, a la paciente se le ha realizado una tomografía de abdomen, lo que permite dar el diagnóstico de EPR, a su vez, está relacionado con EPH (enfermedad poliquística hepática).

Es así que, la enfermedad renal poliquística asociada a la poliquistosis hepática tiene manifestaciones clínicas asociadas con el tamaño y el número de los quistes, se derivan complicaciones que condicionan la morbilidad y mortalidad, tales como infecciones, hemorragia, fístulas y manifestaciones renales y extrarrenales [7,9,10]. Motivo por el cual, a la paciente se le inicia antibioticoterapia, hemodiálisis, tratamiento antihipertensivo y corrección del pH.

	DÍA DE EVOLUCIÓN DEL PACIENTE				
	1°	2°	3°	4°	5°
UREA	36.6 mg/dl	235.8 mg/dl	238 mg/dl	-	192 mg/dl
CREATININA	9.7 mg/dl	11.3 mg/dl	9.9 mg/dl	-	8.5 mg/dl
HEMOGLOBINA			6 g/dl	-	8.2 mg/dl
PCR				-	96 mg/dl
Na+				-	152 mEq/l
K+				-	3.7 mEq/l

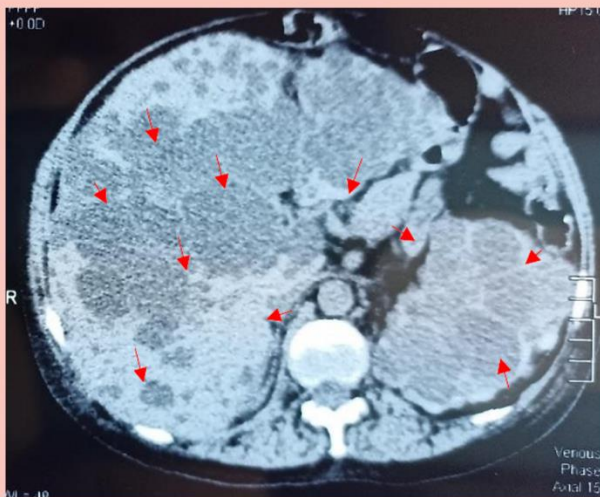


Figura 1. Tomografía de abdomen - axial, se observan múltiples quistes (masas hipodensas- flechas) dentro del hígado.

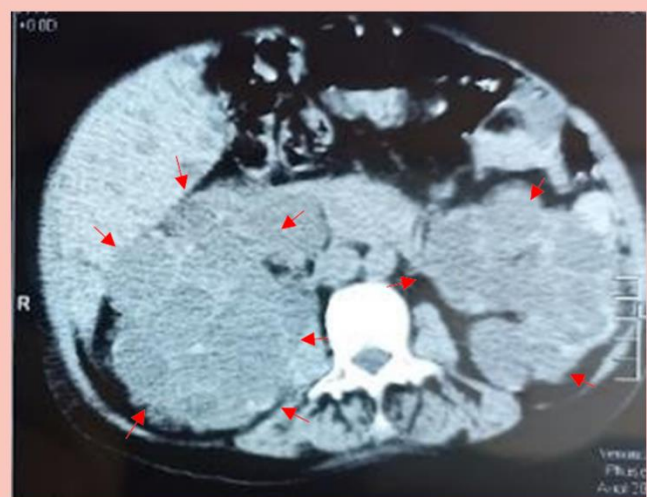


Figura 2. Tomografía de abdomen - axial, con presencia de quistes (masas hipodensas - flechas) en ambos riñones.

Es raro que un quiste renal sobrepase los límites anatómicos del riñón, sin embargo, en este caso parece sobrepasar dichos límites, lo que determina la suboclusión intestinal mecánica, este es un hecho poco descrito en la literatura médica. La presentación clínica es diferente, posiblemente debido al tamaño de los quistes renales. Las manifestaciones clínicas típicas son: no expulsión de heces fecales y gases por el recto, abdomen globuloso y distendido con timpanismo generalizado [16]. Siendo, la no expulsión de heces y el abdomen distendido, los que se reportan en la exploración de la paciente.

Es así que, la enfermedad renal poliquística asociada a la poliquistosis hepática tiene manifestaciones clínicas relacionadas con el tamaño y el número de los quistes, se derivan complicaciones que condicionan la morbilidad y mortalidad, tales como infecciones, hemorragia, fístulas, hernias abdominales, diverticulosis, trastornos de las válvulas cardíacas, aneurismas en el cerebro, valores bajos de pH en la orina, aciduria hipocítrica, insuficiencia renal, hemorragia intraquística, ictericia obstructiva, dilatación ligera del conducto biliar común, fibrosis hepática congénita, adenomas de la ampolla de Vater y colangiocarcinoma [7,9,10,18].

El 20% de los pacientes con PQRAD (poliquistosis renal autosómica dominante) van a necesitar realizar una nefrectomía, basado en el potencial riesgo de presentar complicaciones renales y extrarrenales (infección de los quistes, hematuria, litiasis). La nefrectomía laparoscópica constituye una técnica segura y con un porcentaje de complicaciones bajo [17].

CONCLUSIONES

En el presente caso se reporta una paciente con ERP relacionado con EPH. A esta patología, se le suma la su oclusión intestinal, resultando así, que la presencia de masas intraabdominales extrínsecas al tracto digestivo se plantea como una etiología importante de suboclusión en la clínica la enfermedad poliquística hepato-renal, debido a su dependencia en la compresión sobre otros órganos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- [1] De Miranda Henriques MS, de Moraes Villar EJ. The Liver and Polycystic Kidney Disease. In: Li X, editor. Polycystic Kidney Disease [Internet]. Brisbane (AU): Codon Publications; 2015 Nov. Chapter 17. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK373392/> doi: 10.15586/codon.pkd.2015.ch17.
- [2] Bergmann, C., Guay-Woodford, L. M., Harris, P. C., Horie, S., Peters, D. J. M., & Torres, V. E. (2018). Polycystic kidney disease. Nature Reviews Disease Primers, 4(1). doi:10.1038/s41572-018-0047-y Martins L, Oliveira M, Monteiro S, Roberta K. Enfermedad renal poliquística: relato de caso y revisión de literatura. Residência Pediátrica 2016;6(3):152-154. Available from: https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatria.com.br/pdf/es_v6n3a12.pdf.
- [3] Ayala, A.; Aguilar, J. C.; Jiménez, F.; Serpa, F. Tratamiento Quirúrgico De La Enfermedad poliquística hepática autosómica Dominante, Serie De Casos. Rev Colomb Cir 2015, 30, 139-145. Disponible en: <https://www.revistacirugia.org/index.php/cirugia/article/view/w330>.
- [4] García GM, Sánchez-Zavala J, Mckinney NI, et al. Enfermedad poliquística hepática asociada a enfermedad poliquística renal autosómica dominante. Med Sur. 2011;18(3):132-135. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medsur/ms-2011/ms113f.pdf>.
- [5] Abu-Wasel B, Walsh C, Keough V, Molinari M. Pathophysiology, epidemiology, classification and treatment options for polycystic liver diseases. World J Gastroenterol. 2013;19(35):5775-86. doi: 10.3748/wjg.v19.i35.5775.

- [6] Tahvanainen, E., Tahvanainen, P., Käähäinen, H., & Höckerstedt, K. (2005). Polycystic liver and kidney diseases. *Annals of Medicine*, 37(8), 546– 555. doi:10.1080/07853890500389181.
- [7] Rivero P, Castillo R, Baquero S, Espirel V. Enfermedad Renal Poliquistica. *Bionatura*.2019; 1(1):30-33. <https://www.revistabionatura.com/files/rinon.pdf>
- [8] Babiano Fernández Miguel Ángel, Rodríguez Fernández Alfredo. Poliquistosis renal. *Rev Clin Med Fam [Internet]*. 2016 Oct [citado 2021 Nov 25]; 9(3): 224-227. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2016000300008&lng=es.
- [9] Marinho AWGB, Penha AP, Silva MT, Galvão TF. Prevalência de doença renal crônica em adultos no Brasil: revisão sistemática da literatura. *Cad Saúde Colet*. 2017;25(3):379-88. <https://doi.org/10.5123/S1679-49742020000100003>.
- [10] Moronto M, Garcia J. *Gastrología y hepatología: Problemas comunes en la practica clínica*. 2ª edición. Jarpyo Editores, S.A. 2012. Capitulo 27, Oclusión y seudooclusión intestinal; 373-382
- [11] Joubert-Álvarez G, Rosales-Campos R. Oclusión intestinal por quiste renal: presentación de un caso singular. *Anales de la Academia de Ciencias de Cuba [Internet]*. 2021 [citado 25 Nov 2021]; 11 (3) Disponible en: <http://www.revistaccuba.cu/index.php/revacc/article/view/993>.
- [12] Zhang, Ming-Zhi et al. "PKHD1 protein encoded by the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease associates with basal bodies and primary cilia in renal epithelial cells." *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America* vol. 101,8 (2004): 2311-6. doi:10.1073/pnas.0400073101
- [13] Romero-Vargas S, Segura-Ortega J, Velarde-Ruizvelasco JA, García-Navarro V, Haro-García E, Flores-Arroyo A, Ruiz-Sandoval JL. Enfermedad poliquistica hepato-renal asociada a Aneurismas Intracrales Múltiples. Reparte de caso y revisión del tema. *Rev Mex Neuroci*. 2005; 6(1): 102- 105.
- [14] Babiano Fernández Miguel Ángel, Rodríguez Fernández Alfredo. Poliquistosis renal. *Rev Clin Med Fam [Internet]*. 2016 Oct [citado 2021 Nov 25]; 9(3): 224-227. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2016000300008&lng=es.
- [15] Joubert-Álvarez G, Rosales-Campos R. Oclusión intestinal por quiste renal: presentación de un caso singular. *Anales de la Academia de Ciencias de Cuba [Internet]*. 2021 [citado 24 Nov 2021]; 11 (3) Disponible en: <http://www.revistaccuba.cu/index.php/revacc/article/view/993>.
- [16] Taylor MF, Dall'Aglio Palermo L, Iriarte G, Braslavsky GJ. Poliquistosis hepatorenal y conflicto de espacio. *Rev Nefrol Dial Traspl. [Internet]*. 1 de junio de 2017 [citado 25 de noviembre de 2021];37(2):126-9. Disponible en: <https://www.revistarenal.org.ar/index.php/rndt/article/view/147>.
- [17] Irazabala M, Torres V. Poliquistosis renal autosómica dominante. *Rev Nefrología. [Internet]*. Mayo de 2011 [citado 04 denoviembre de 2021];2(1):1-119. Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-poliquistosis-renal-autosomica-dominante-articulo-X2013757511002542>