

2015 5(3):166-69pp

Publicado en línea 01 de febrero, 2015;

[www.revistamedicamd.com](http://www.revistamedicamd.com)

## Daño renal agudo secundario a disección aórtica como manifestación extrarrenal de poliquistosis renal, presentación de caso

Reyna-Raygoza José Raúl, Núñez-Gómez Fernando Enrique, López-Iñiguez Alvaro, Rubio-Reynoso Ricardo y Chávez-Iñiguez Jonathan Samuel.

### Autor para correspondencia

José Raúl Reyna Raygoza. Servicio de Nefrología, Hospital Civil de Guadalajara “Fray Antonio Alcalde”.

Domicilio: Hospital 278 Col. El Retiro, C.P. 44280, Guadalajara, Jalisco, MX.

Contacto al correo electrónico: raulreynanefro@gmail.com

**Palabras clave:** Daño renal agudo, disección aórtica, hipertensión, poliquistosis renal.

**Keywords:** Acute kidney damage, aortic dissection, hypertension, kidney polycystosis.

REVISTA MÉDICA MD, Año 6, número 2, noviembre - enero 2015, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. [www.revistamedicamd.com](http://www.revistamedicamd.com), [md.revistamedica@gmail.com](mailto:md.revistamedica@gmail.com). Editor responsable: Javier Soto Vargas. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2013-091114361800-203. ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: en Trámite. Responsable de la última actualización de este número Comité Editorial de la Revista Médica MD Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 31 de enero de 2015.





## Daño renal agudo secundario a disección aórtica como manifestación extrarrenal de poliquistosis renal, presentación de caso

Reyna-Raygoza JR<sup>a</sup>, Núñez-Gómez FE<sup>a</sup>, López-Iñiguez A<sup>b</sup>, Rubio-Reynoso R<sup>b</sup>, Chávez-Iñiguez JS<sup>a</sup>

### Resumen

La poliquistosis renal es una enfermedad sistémica que afecta a 1 de cada 400-1000 nacimientos vivos y en más de la mitad de estos la enfermedad permanecerá silente durante toda la vida. Se caracteriza por la progresiva dilatación quística de los túbulos renales que conduce a enfermedad renal crónica y en los países desarrollados corresponde al 5-10 % de los pacientes en terapia de sustitución renal. Esta entidad no se limita al riñón, existe una amplia variedad de trastornos y complicaciones concomitantes, dentro de las manifestaciones extra renales podemos encontrar formaciones quísticas en otros órganos y complicaciones no quísticas como divertículos, hernias inguinales y de pared abdominal. También destacan los trastornos cardiovasculares como hipertensión, anomalías valvulares, aneurismas y disección de la aorta, estas últimas son la principal causa de muerte en los pacientes con poliquistosis renal y en ocasiones, su primera manifestación en donde frecuentemente la PR no es identificada y por lo tanto pobremente reportada. Presentamos el caso de un hombre de 54 años a quien se diagnostica con poliquistosis renal y disección de la aorta, además, se encuentra una segunda asociación apenas descrita entre disección aórtica y daño renal agudo.

**Palabras clave:** *Daño renal agudo, disección aórtica, hipertensión, poliquistosis renal.*

## Acute kidney damage second to aortic dissection as extra-renal manifestation of kidney polycystosis

### Abstract

*Kidney polycystosis is a systemic disease that affects 1 in every 400-1000 births and in more than half of them the disease will remain silent all their life. It is characterized by the progressive cystic dilatation of the renal tube conducting to a chronic renal disease and in developed countries corresponds to 5 to 10 % of the patients under kidney replacement therapy. This entity is not limited to the kidney; there is an ample variety of concomitant disorders and complications. Within the extra-renal manifestations we can find cystic formations in other organs and non-cystic complications as diverticulum, inguinal and abdominal hernias. Amongst the latter group, it stands out, also the cardiovascular diseases as hypertension, valvular abnormalities, aneurisms and aortic dissection, which are the main cause of death of kidney polycystosis patients an occasionally its first manifestation is where frequently the kidney polycystosis is not identified and therefore poorly reported. We present the case of a 54 years old male diagnosed with kidney polycystosis and aortic dissection, besides, there is a second association barely described between aortic dissection and acute kidney damage.*

**Key words:** *Acute kidney damage, aortic dissection, hypertension, kidney polycystosis.*

a. Servicio de Nefrología, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, Jalisco, MX.

b. Servicio de Medicina Interna, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, Jalisco, MX.

### Autor para correspondencia

José Raúl Reyna Raygoza. Servicio de Nefrología, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Domicilio: Hospital 278 Col. El Retiro, C.P. 44280, Guadalajara, Jalisco, MX. Contacto al correo electrónico: raulreynanefro@gmail.com

## Introducción

La poliquistosis renal (PR) es una enfermedad sistémica que afecta a 1 de cada 400-1000 nacimientos vivos y en más de la mitad de estos la enfermedad permanecerá silente durante toda la vida<sup>1</sup>, se caracteriza por la progresiva dilatación quística de los túbulos renales que conduce a enfermedad renal crónica<sup>2</sup> y en los países desarrollados corresponde al 5-10% de los pacientes en terapia de sustitución renal.<sup>3</sup>

Esta entidad no se limita al riñón, existe una amplia variedad de trastornos y complicaciones concomitantes, dentro de las manifestaciones extrarrenales podemos encontrar formaciones quísticas en otros órganos y complicaciones no quísticas como divertículos, hernias inguinales y de pared abdominal. También destacan los trastornos cardiovasculares como hipertensión, anomalías valvulares, aneurismas y disección de la aorta<sup>4</sup> (DAo), estas últimas son la principal causa de muerte en los 5-6 pacientes con PR y en ocasiones, su primera manifestación en donde frecuentemente la PR no es identificada y por lo tanto pobremente reportada.

Presentamos el caso de un hombre de 54 años con PR y DAo, además se encuentra una segunda asociación apenas descrita entre DAo y daño renal agudo (DRA).<sup>7</sup>

## Caso clínico

Masculino de 54 años con antecedente de artritis gotosa sin tratamiento. Inicia 3 días previos a su ingreso con dolor punzante, transfictivo, continuo, en epigastrio irradiado a espalda, se agregan vómitos gástricos biliares, evacuaciones diarreicas de características disenteriformes y fiebre, además se detecta hipertensión severa.

A su ingreso, tomografía (TAC) abdominal simple con dilatación de asas intestinales en la porción delgada, múltiples quistes renales y páncreas irregular con crecimiento de cabeza que sugiere pancreatitis. Se consulta a Nefrología por DRA KDIGO 3, se evidencia deshidratación severa con déficit



Figuras 1 y 2. TAC contrastada toraco-abdominal la cual muestra páncreas de características normales, riñones poliquísticos, glándulas suprarrenales normales y DAO tipo A.

hídrico de 6 litros por bioimpedancia espectroscópica, anuria y tasa de filtrado glomerular (TFG) estimada de 9 ml/min (MDRD-4), hipertensión de difícil control (4 normotensores) con hiperaldosteronismo hiperreninémico.

Tras manejo conservador inicial, las evacuaciones diarreicas y el dolor abdominal disminuyeron, sin embargo, la TFG no mejoró a pesar de alcanzar euvolemia, por lo que se inicia hemodiálisis intermitente. Se decide realizar TAC contrastada toraco-abdominal (Figura 1, 2) la cual muestra páncreas de características normales, riñones poliquísticos, glándulas suprarrenales normales y DAO tipo A. El cuadro clínico progresa tópidamente (Tabla 1) presentando empeoramiento hemodinámico, edema agudo pulmonar secundario a emergencia hipertensiva a pesar de antihipertensivos intravenosos, anuria y deterioro respiratorio requiriendo ventilación mecánica en parámetros altos. Es valorado por cirugía cardiovascular quienes sugieren tratamiento quirúrgico con alta probabilidad de mortalidad, se pospone la intervención quirúrgica por inestabilidad hemodinámica y fallece 18 días posteriores a su ingreso, en la unidad de cuidados coronarios.

Tabla 1. Progresión de los exámenes de laboratorio

	Hb (g/dL)	Plaq (mil/ $\mu$ L)	Leucos (mil/ $\mu$ L)	Gluc (mg/dL)	Urea (mg/dL)	Creat (mg/dL)	$\text{PO}_4$ (mg/dL)	Ca (mg/dL)	Cl (mmol/L)	Na (mmol/L)	K (mmol/L)
Ingreso	14.4	266	12	81	194	6.3	6	8.7	105	150	2.4
Día 2	12.9	206	12.6	80	200	6.5	5.7	9	106	149	2.8
Día 6 postHD	10.5	242	18.8	99	172	4.6	5.2	9.9	105	144	3.2
Día 9	10	281	14.2	136	168	4.6	5.6	8.8	102	140	3.2
Día 12	8.4	279	11.4	96	177	5.2	7.1	8.5	99	135	5.8
Día 15	10.4	330	16.4	127	138	4.12	7.1	8.9	100	137	5.6
Día 18	8.2	268	22	112		7	10.8	8.5	104	144	7.3

Hb: hemoglobina, Plaq: Plaquetas, Leucos: leucocitos, Cr: creatinina,  $\text{PO}_4$ : fósforo, Ca: calcio, Cl: cloro, Na: sodio, K: potasio.

Cuadro 1. Principales manifestaciones extrarrenales de la poliquistosis renal

Quísticas	No quísticas	Otras
* Quistes extrarrenales Hepáticos Páncreáticos Pulmonares Esplénicos Ovarícos Testiculares Tiroideos Uterinos Viscerales	* Cardiovasculares Hipertensión arterial Prolapso mitral Insuficiencia valvular (mitral, tricúspide, aórtica) Coartación arterial (aorta, cerebrales) Aneurismas (cerebrales, aórticos) Disecciones arteriales espontáneas (aórtica, coronaria, vertebral, cerebral) Oclusión vascular de retina central	* Divertículos colónicos * Hernias inguinales * Hernias de la pared abdominal

## Discusión

La PR suele ser una alteración hereditaria con patrón autosómico dominante secundaria a las mutaciones de los genes PKD1 y PKD2 en el 85 y 15% respectivamente. Los cuales codifican proteínas policistina 1 y 2. Estas proteínas remodelan la estructura de la matriz extracelular con proliferación celular y secreción epitelial de líquido, formando quistes que destruyen el parénquima renal.<sup>8</sup>

Al ser una patología sistémica tiene expresiones extra renales muy diversas (Cuadro 1) hasta en el 30% de los pacientes, manifestándose con quistes hepáticos, esplénicos, páncreas, pulmones, ovarios, testículos, tiroides, útero y vejiga.<sup>9</sup>

A nivel cardiovascular se puede presentar prolapso e insuficiencia de las válvulas mitral y tricúspide, también pueden tener válvula aórtica bicúspide, aneurismas cerebrales, dilatación de la raíz aórtica, coartaciones de distintas arterias como la aorta, cerebrales, además de disecciones arteriales espontáneas (aórtica, coronaria, vertebral, cerebral) las cuales por compresión pueden conducir a isquemia tisular, si hay disección de la aorta

abdominal produce DRA hasta en el 22% de los casos. La disección aórtica aguda presenta mortalidad del 1-3% aumentando cuando surge DRA hasta 50-70%.<sup>10</sup> Se han descrito casos en concomitancia con síndrome de Marfan, siendo este factor de riesgo de disección aórtica hasta en el 9%.<sup>11</sup> Hay pocos casos descritos de DRA en enfermos con PR<sup>12</sup> y existe evidencia que ha fallado en comprobar la asociación<sup>13</sup>, sin embargo, se acepta que la concomitancia con hipertensión arterial descontrolada aumenta el riesgo y los estudios realizados en estos pacientes sugieren que las complicaciones cardiovasculares de los pacientes con PR pueden ser debidas a mutaciones en el gen FBN1 que codifica la glucoproteína fibrilina-1, componente fundamental de las microfibrillas asociadas a elastina.<sup>14</sup> Los pacientes con ambas mutaciones (PKD1 y FBN1) tienen peor pronóstico por la gravedad y posibilidad de muerte súbita derivada de las complicaciones cardiovasculares.<sup>15</sup> Este reporte de caso tiene relevancia debido a que existen pocos casos de DRA por disección aórtica en PR siendo de relevancia la relación fisiopatológica entre estas entidades, la poca asociación conocida y su repercusión en morbilidad.

## Referencias bibliográficas

- Davies F, Coles GA, Harper PS, Williams AJ, Evans C, Cochlin D. Polycystic kidney disease re-evaluated: a population-based study. *Q J Med*. 1991; 79(290):477.
- P. Molina Aguilar et al. Muerte súbita por disección aórtica en portador de enfermedad poliquística renal autosómica dominante. *EJ Autopsy* 2007, 10-14.
- Gabow PA. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med*. 1993; 329:332-342.
- Perrone RD. Extrarenal manifestations of ADPKD. *Kidney Int*. 1997; 51:2022-2036.
- Helal I, Reed B, Mettler P, Mc Fann K, Tkachenko O, Yan XD, Schrier RW. Prevalence of cardiovascular events in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Nephrol*. 2012; 36:362-370.
- E. Utuk Unal et al. Aortic dissection as a first sign of polycystic kidney disease in a 26-year old young adult. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2013; 43:1074.
- Naoto Fukunaga, MD, Mitsuru Yuzaki, MD, Michihiro Nasu, MD. Dissecting aneurysm in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 18: 375-378.
- Coto E, Sanz de Castro S, Aguado S, Ivarez, Arias M, Menéndez MJ, Lopez-Larrea C. DNA microsatellite analysis of families with autosomal dominant polycystic kidney disease types 1 and 2: evaluation of clinical heterogeneity between both forms of the disease. *J Med Genet* 1995; 32(6):442-5.
- Gabow PA. Autosomal dominant polycystic kidney disease—more than a renal disease. *Am J Kidney Dis* 1990; 16:403.
- E. Ros-Díe, F. Fernández-Quesada, R. Ros-Vidal. Historia natural de la disección aórtica. *Angiología* 2006; 58: S59-S67.
- Tolulola Adeola, MD, Olufemi Adeleye, MD, James L. Potts, MD, Thoracic aortic dissection in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Natl Med Assoc*. 2001; 93:282-287.
- Kim J, Kim SM, Lee SY, Lee HC, Bae JW, Hwang KK, Kim DW, Cho MC, Byeon SJ, Kim KB. A case of severe aortic valve regurgitation caused by an ascending aortic aneurysm in a young patient with autosomal dominant polycystic kidney disease and normal renal function. *Korean Circ J*. 2012;42:136-139.
- Torra R, Nicolau C, Badenas C, BrúC, Pérez L, Estivill X, Darnell A. Abdominal aortic aneurysms and autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol*. 1996; 7(11):2483.
- Joly D, Berissi S, Bertrand A, Strehl L, Patey N, Knebelmann B. Laminin 5 regulates polycystic kidney cell proliferation and cyst formation. *J Biol Chem*. 2006; 281(39):29181-9.
- Hilhorst-Hofstee Y, Rijlaarsdam ME, Scholte AJ, et al. The clinical spectrum of missense mutations of the first aspartic acid of cbEGF-like domains in fibrillin-1 including a recessive family. *Hum Mutat* 2010; 31:E1915.