



## Caso clínico

# Transformación poliquística de riñón trasplantado

## Polycystic transformation of a transplanted kidney



Catalina del Rosario García-Ramírez,\* Eder Aldair Vera-Quintanilla†

\* Médico nefrólogo adscrito al Servicio de la Unidad de Trasplante Renal.

† Médico residente de primer año de Nefrología.

Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret» del Centro Médico Nacional La Raza. Ciudad de México, México.

### RESUMEN

### ABSTRACT

**Introducción:** el hallazgo de enfermedad poliquística renal en pacientes candidatos a donación se considera una contraindicación relativa a nivel mundial, sugiriéndose que estos órganos pueden aceptarse bajo ciertas condiciones, ya que se ha observado buena supervivencia del injerto en pacientes que los reciben, incluso apoyando su uso en receptores con una esperanza de vida menor de 10 años. Con menos frecuencia, aún se han reportado casos de transformación poliquística del riñón trasplantado de donante vivo. **Presentación del caso:** paciente masculino de 78 años de edad con antecedente de enfermedad renal crónica de etiología no determinada, con trasplante renal de donador vivo relacionado realizado en 1992, el donador (hermano de 35 años) no tenía alteraciones renales funcionales ni estructurales macroscópicas. Después de 29 años de evolución del trasplante se estudió al paciente por hematuria microscópica recurrente; descartando causas glomerulares de la hematuria y mediante estudio de imagen se diagnosticó enfermedad poliquística del adulto. Así mismo, se detectó valvulopatía mitroaórtica caracterizada por insuficiencia mitral y doble lesión valvular aórtica con dilatación de la raíz valvular, todo esto condicionando insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada. Respecto al donador, no aceptó estudio genético, se realizó estudio de imagen sin presencia de quistes renales. El paciente cursó con adecuada evolución clínica, con remisión de hematuria espontánea y continuando con función renal conservada durante 29 años posterior al trasplante. **Conclusión:** se presenta un caso clí-

**Introduction:** currently the finding of polycystic kidney disease in patients candidates for kidney donation is considered a relative contraindication, however, adequate results have been observed in patients with a short life expectation; however, even less frequently, cases have been reported with inadvertent transmission of polycystic kidney disease, only two publications of case reports have been found, both from cadaveric donors. **Case presentation:** we present a 78-year-old male patient who has history of related living donor kidney transplantation performed in 1992, the donor (brother of patient) had no known macroscopic functional or structural kidney alterations. At the age of 29 years of evolution, the patient was studied for recurrent microscopic hematuria and polycystic kidney disease was diagnosed by image study. Donor genetic study was not accepted. Patient coursed with appropriate clinical evolution, with remission of haematuria and continued with preserved renal function. **Conclusion:** a clinical case of inadvertent transmission of polycystic kidney disease through apparently healthy living donor kidney graft is presented, without long-term repercussions on kidney graft function and survival. Furthermore despite imaging studies to evaluate the graft anatomy, early stages of the disease cannot be presented.

**Citar como:** García-Ramírez CR, Vera-Quintanilla EA. Transformación poliquística de riñón trasplantado. Rev Mex Traspl. 2022; 11 (3): 107-111. <https://dx.doi.org/10.35366/107342>



nico de transformación poliquística en el injerto renal de donador vivo sano, sin repercusión a largo plazo en la función y supervivencia del injerto renal.

**Palabras clave:** trasplante renal, enfermedad poliquística renal, transmisión inadvertida, donador vivo relacionado.

**Keywords:** kidney transplantation, polycystic kidney disease, inadvertent transmission, related living donor.

## INTRODUCCIÓN

La poliquistosis renal autosómica dominante (ADPKD, por sus siglas en inglés) es un trastorno sistémico y hereditario, el cual se caracteriza por la presencia de formación de quistes tanto a nivel renal y extrarrenal, que en su historia natural conduce a enfermedad renal crónica terminal.<sup>1</sup> La ADPKD se considera la enfermedad hereditaria monogénica más común y afecta a más de 600,000 personas en los Estados Unidos y a 12 millones de personas en todo el mundo.<sup>2</sup> Ésta se considera una enfermedad genética, atribuyéndose principalmente a mutaciones en dos genes principales: PKD1 y PKD2, siendo la mutación PKD1 la forma más común.<sup>3,4</sup> Entre las manifestaciones clínicas renales de la enfermedad se observa de forma más temprana la alteración en la concentración urinaria en hasta 60% de los pacientes.<sup>5</sup> Entre otros, se destaca la presencia de hipertensión, incluso previo a la disminución de la tasa de filtrado glomerular, proteinuria, dolor abdominal, nefrolitiasis, hemorragia del quiste, infecciones del tracto urinario e incluso se han reportado casos de carcinoma de células renales en menos de 1%.<sup>6</sup> También se enumeran manifestaciones extrarrenales de la enfermedad como enfermedad poliquística hepática, aneurismas principalmente intracraneales, quistes aracnoideos, prolapso valvular mitral o aórtico, derrame pericárdico, diverticulosis.<sup>5</sup> Respecto al diagnóstico de la enfermedad se consideran los estudios de imagen como método de elección, siendo la ecografía abdominal el método más usado; sin embargo, la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética nos pueden aportar más datos cuantitativos con valor pronóstico agregado.<sup>5</sup> Se sabe que el desarrollo de quistes está relacionado con la edad y, debido a la aparición de enfermedad quística renal adquirida, se han desarrollado criterios para definir de acuerdo con la edad y al número de quistes si se cuenta con diagnóstico de ADPKD unificados en 2009 por la Sociedad Americana de Nefrología.<sup>7</sup> En la *Figura 1* se presentan los criterios diagnósticos. Los pacientes con enfermedad renal poliquística diagnosticada, generalmente se consideran no aptos para realizar la donación; sin embargo, se han reportado

casos de donadores vivos con dicha patología con buenos resultados a largo plazo, incluso apoyando su uso en receptores con una esperanza de vida menor de 10 años.<sup>8</sup> De manera similar, de forma anecdótica se han reportado dos casos de donadores cadavéricos, en 2015<sup>9</sup> y 2010,<sup>10</sup> en los cuales al momento del trasplante no se detectaron alteraciones funcionales ni estructurales en ambos riñones y, posteriormente, los injertos ya trasplantados en las cuatro personas desarrollaron enfermedad poliquística cumpliendo criterios diagnósticos de ADPKD, incluso detectando las mutaciones específicas en el suero resguardado de ambos donadores cadavéricos, considerándose así ambos casos de transmisión inadvertida de dicha enfermedad.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de 72 años de edad, hemotipo O+, con los siguientes antecedentes de importancia para su padecimiento actual:

1. Enfermedad renal crónica de etiología no determinada diagnosticada en 1980. Terapia de reemplazo renal con diálisis peritoneal continua ambulatoria por dos años, se realizó cambio a hemodiálisis intermitente por un año y se realizó trasplante renal de donador vivo relacionado (hermano, sano, sin alteraciones renales funcionales ni anatómicas). Inmunosupresión a base de ciclosporina 75 mg/día, azatioprina 25 mg/día y prednisona 5 mg/día; único régimen de inmunosupresión desde la realización de trasplante. En su seguimiento no tiene antecedentes de realización de biopsias de injerto renal.
2. Insuficiencia cardíaca congestiva con fracción de eyección preservada de 79% con clase funcional NYHA II secundario a doble lesión aórtica y aneurisma de raíz aórtica diagnosticada en 2018, se consideró tratamiento quirúrgico; sin embargo, no fue candidato por estado funcional, edad y antecedente de trasplante. Tratamiento a base de enalapril 10 mg cada 12 horas, ácido acetilsalicílico 150 mg cada 24 horas y atorvastatina 20 mg cada 24 horas.



**Figura 1:** Ultrasonido renal. Se observan múltiples zonas hipocóicas en parénquima renal, compatibles con quistes renales simples. Se logran delimitar seis quistes con un diámetro longitudinal del injerto mayor de 11.6 cm.

3. Hiperplasia prostática diagnosticada en octubre del 2019, en tratamiento actual con tamsulosina.
4. Carcinoma epidermoide en 2019 con resección quirúrgica en mayo del 2019 y seguimiento por parte de dermatología.
5. El padecimiento actual inicia en junio del 2019, por detectarse hematuria microscópica sin otros síntomas. Se realizó valoración por urología en octubre del mismo año, diagnosticándose síndrome prostático. Por persistir con hematuria microscópica se realiza TAC abdominopélvica, encontrándose múltiples quistes en injerto renal, integrándose el diagnóstico de enfermedad renal poliquistica en injerto, el paciente continuó con mismo tratamiento médico inmunosupresor con función renal con una creatinina de 1.2 mg/dL, y la última en 1.09 mg/dL, con Hb de 15 g/dL, Hto 48.3%, plaq. 142,000, leucocitos 6,000, ciclosporina 48.8 ng/mL. Examen general de orina: amarillo paja, aspecto claro, densidad urinaria 1.005, pH 7.0, esterasa negativa, leucocitos: 0-1 por campo, eritrocitos 25-30 por campo, colesterol 111 mg/dL, albúmina 3.9 gr/dL, depuración de creatinina de 49 mL/min, proteína urinaria de 0.381 gramos en 24 horas, urocultivo sin desarrollo. Ultrasonido de injerto renal del 20 de junio de 2021 reporta injerto renal de morfología y tamaño habitual, de contornos lobulados, ecogenicidad heterogénea a expensas de múltiples imágenes ovoideas de paredes delgadas y contenido anecoico que no comunican con sistema colector, la mayoría de ellas localizadas hacia el polo superior de 23 x 27 mm,

a nivel interpolar de 18 x 14 mm. Medidas renales: 117 x 61 x 62. Se realiza tomografía computada en julio de 2021, con hallazgo de múltiples quistes en todo el espesor del injerto renal (Figuras 1 a 3). El paciente, al momento, cursa con adecuada evolución clínica, con función renal preservada.

## DISCUSIÓN

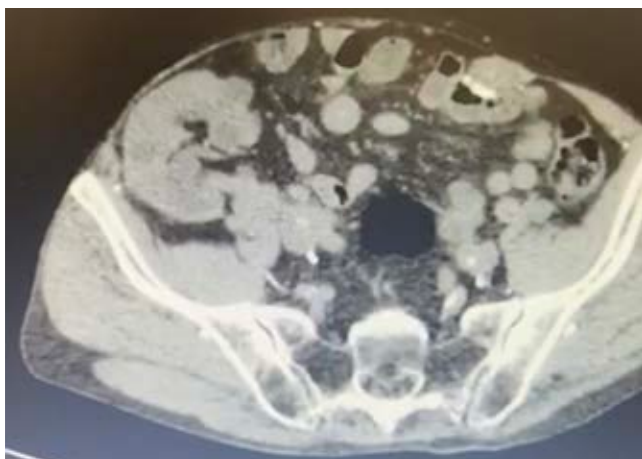
Se presenta el caso clínico de un receptor de trasplante renal de donante vivo cuyo injerto sufrió transformación poliquistica detectada a los 29 años de vida del injerto. Se presenta debido a la baja incidencia reportada de esta patología, sin haberse reportado casos de trasplante de donante vivo que presenten dichas condiciones. Si bien se tienen reportes de casos de pacientes donadores ya diagnosticados con enfermedad poliquistica renal, quienes donaron y se obtuvo una supervivencia del injerto de 10 años en 95%.<sup>7</sup> Únicamente encontramos dos casos<sup>8,9</sup> reportados de transmisión inadvertida de poliquistosis, ambos pacientes de donadores cadavéricos, los cuales donaron ambos riñones (en el momento del trasplante sin alteraciones funcionales ni estructurales) a cuatro pacientes quienes desarrollaron enfermedad poliquistica renal y que a posteriori se detectó la anomalía genética en ambos sueros de los donadores cadavéricos.

La incidencia de enfermedad renal quística adquirida en el riñón injertado no ha sido descrita. Los criterios para su diagnóstico en riñones nativos son el compromiso renal bilateral con la presencia de más de tres



**Figura 2:** Ultrasonido renal. Se delimitan zonas hipocóicas en relación al parénquima renal, compatibles con quistes simples. El primero con un diámetro de 23 x 26 mm, el segundo con un diámetro de 18 x 14 mm.





**Figura 3:** Tomografía abdominal. Se observa en este corte axial la presencia de injerto renal derecho heterotópico (en fosa iliaca derecha). Con la presencia de seis zonas hipodensas en el parénquima renal, de contenido líquido, compatible con seis quistes renales en injerto.

o cinco quistes en cada lado o un área con quistes que ocupe más de 25% del parénquima renal, por lo que podemos considerar dicha entidad en nuestro paciente, por una parte el tamaño reportado con un quiste de 2.6 × 2.3 cm, y otros observados de menor tamaño, demostrados en la *Figura 2*, así mismo, la localización de dichos quistes suelen presentarse en zona cortical y, en el caso de nuestro paciente, se observan tanto en corteza y médula. Lo mismo se demuestra en la tomografía axial, donde se observan múltiples quistes en todo el espesor del órgano.

Respecto al donador, hasta la fecha con la realización de tomografía axial computarizada no se ha encontrado la presencia de quistes renales en su riñón único. Se propusieron pruebas genéticas para descartar la anomalía en casos de pacientes asintomáticos y sin lesiones; sin embargo, el paciente no la aceptó.

Es de suma importancia mencionar que el paciente cursa con 29 años de vida del trasplante, al día de hoy con adecuada función renal, con creatinina de 1.09 mg/dL, con una tasa de filtrado glomerular calculada por CKD-EPI de 67.5 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>; así como con otras comorbilidades como doble lesión aórtica y aneurisma de la raíz aórtica; mismas que pueden asociarse a una enfermedad renal poliquística dominante que no se pudo demostrar en dicho caso.

## CONCLUSIONES

La incidencia y la descripción de la enfermedad renal quística adquirida en el riñón injertado no han sido

descritas. El caso clínico que se presenta es de un receptor de 72 años de edad de trasplante renal de donante vivo sano, cuyo injerto sufrió transformación poliquística detectada a los 29 años de vida del trasplante, sin haberse descrito casos similares en la literatura. No se demostró patología en el donador al mismo tiempo, ni que la presentación de la enfermedad fuera secundaria a enfermedad poliquística renal de herencia autosómica dominante o recesiva, ya que el donador no aceptó estudio genético. Es de resaltar la función renal que se presenta en este paciente con casi 30 años de trasplante y una creatinina de 1.09 mg/dL, y una TFG de 67.5 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>, por fórmula CKD-EPI.

Debemos saber atender y detectar a los pacientes con injertos renales añosos, y seguir protocolos para poder diagnosticar clínicamente patologías tanto degenerativas, estructurales y tumorales que pueden afectar a un injerto con tan larga vida, como en el caso del paciente, además de poder referir oportunamente a estudio genético a los donadores monorrenos.<sup>11,12</sup>

Debemos destacar de manera importante el ampliar nuestra visión para integrar en nuestros centros protocolos de trasplante que incluyan donadores, principalmente fallecidos con características especiales, como los que lleguen a presentar enfermedad poliquística renal y poder asignar dichos órganos a receptores con menor esperanza de vida, en quienes se ha demostrado buena función del injerto a mediano plazo.

## AGRADECIMIENTOS

Al Dr. José Cruz Santiago, jefe del Servicio de la Unidad de Trasplante Renal del Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret», Centro Médico Nacional La Raza, por las facilidades para la investigación del caso.

## REFERENCIAS

1. Rastogi A, Ameen KM, Al-Baghdadi M, Shaffer K, Nobakht N, Kamgar M et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease: updated perspectives. *Ther Clin Risk Manag.* 2019; 15: 1041-1052. doi: 10.2147/TCRM.S196244.
2. Igarashi P, Somlo S. Genetics and pathogenesis of polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol.* 2002; 13 (9): 2384-2398. doi: 10.1097/01.asn.0000028643.17901.42.
3. Lanktree MB, Haghghi A, di Bari I, Song X, Pei Y. Insights into autosomal dominant polycystic kidney disease from genetic studies. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2021; 16 (5): 790-799. doi: 10.2215/CJN.02320220.
4. Colbert GB, Elrggal ME, Gaur L, Lerma EV. Update and review of adult polycystic kidney disease. *Dis Mon.* 2020; 66 (5): 100887. doi: 10.1016/j.disamonth.2019.100887.

5. Bergmann C, Guay-Woodford LM, Harris PC, Horie S, Peters DJM, Torres VE. Polycystic kidney disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2018; 4 (1): 50. doi: 10.1038/s41572-018-0047-y.
6. Hajj P, Ferlicot S, Massoud W, Awad A, Hammoudi Y, Charpentier B et al. Prevalence of renal cell carcinoma in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease and chronic renal failure. *Urology*. 2009; 74 (3): 631-634. doi: 10.1016/j.urology.2009.02.078.
7. Pei Y, Obaji J, Dupuis A, Paterson AD, Magistroni R, Dicks E et al. Unified criteria for ultrasonographic diagnosis of ADPKD. *J Am Soc Nephrol*. 2009; 20 (1): 205-212. doi: 10.1681/ASN.2008050507.
8. Shamali A, Milsom-Mcquillan S, Gibbs P. Outcomes of renal transplant from donors with polycystic kidney disease. *Int J Surg*. 2018; 51: 229-232. doi: 10.1016/j.ijssu.2018.01.049.
9. Langote A, Mazarova A, Mahoney J, Blew B, Knoll GA. Inadvertent transmission of polycystic kidney disease in kidney transplantation. *Am J Case Rep*. 2015; 16: 115-118. doi: 10.12659/AJCR.892456.
10. Canaud G, Knebelmann B, Harris PC, Vrtovsniak F, Correas JM, Pallet N et al. Therapeutic mTOR inhibition in autosomal dominant polycystic kidney disease: What is the appropriate serum level? *Am J Transplant*. 2010; 10 (7): 1701-1706. doi: 10.1111/j.1600-6143.2010.03152.x.
11. Neureiter D, Frank H, Kunzendorf U, Waldherr R, Amann K. Dialysis-associated acquired cystic kidney disease imitating autosomal dominant polycystic kidney disease in a patient receiving long-term peritoneal dialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2002; 17 (3): 500-503. doi: 10.1093/ndt/17.3.500.
12. Khatri S, Bajeeer I, Lanewala AAA, Farid M, Hashmi S. Acquired cystic kidney disease: a hidden complication in children on chronic hemodialysis. *Cureus*. 2022; 14 (4): e24365. doi: 10.7759/cureus.24365.

*Correspondencia:*

**Catalina Del Rosario García-Ramírez**

E-mail: catita\_beat@hotmail.com