



245/39 - ANEURISMA CEREBRAL A LOS DOS AÑOS DEL DIAGNÓSTICO DE POLIQUISTOSIS HEPATORENAL

A. Alayeto Sánchez^a, M. de Miguel Márquez^b, R. Benito Fernández^a, M. Sales Herreros^c, A. Rodríguez Ponce^d y L. Martín Fuertes^c

^aMédico de Familia. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Alameda de Osuna. Madrid. ^cMédico Residente de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid. ^dMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 54 años actualmente, diagnosticada de migrañas desde el 2005 y de hipertensión arterial desde el 2007. A raíz de un mal control farmacológico de la tensión arterial se solicita una ecografía renal en 2012, donde se descubre que padece una poliquistosis renal. En 2013, se realiza por parte de neurología una resonancia magnética nuclear y es normal. En 2014, la paciente sufre una hemorragia subaracnoidea espontánea con hematoma intraparenquimatosos asociado, por rotura de aneurisma de arteria cerebral media, de la que es intervenida con craniectomía con evacuación de hematoma y clipaje de saco aneurismático. Posteriormente a esta intervención, desarrolló una hidrocefalia con derivación ventrículo peritoneal. Actualmente la paciente presenta una enfermedad renal crónica grado 4, con tasas de filtrado en torno a 5 mL/min, y pendiente de trasplante renal. En el estudio familiar a su única hija de 28 años, existía algún quiste renal aislado sin poliquistosis renal.

Exploración y pruebas complementarias: Ecografía renal en 2012: múltiples quistes en ambos riñones e hígado. RNM por cefalea en 2013: normal. AngioTAC cerebral en 2014: rotura de aneurisma cerebral de la arteria cerebral media. Analítica actual con creatinina sérica de 7,77 y filtrado glomerular de 5,7 y anemia normocítica y normocrómica.

Juicio clínico: Poliquistosis hepatorenal con rotura aneurisma cerebral.

Diagnóstico diferencial: Trombosis arterioesclerótica, hemorragia cerebral hipertensiva, embolismo, rotura de malformaciones arteriovenosas, vasculitis, aneurisma aórtico disecante, hipotensión sistémica y jaqueca con déficit neurológico.

Comentario final: La poliquistosis hepatorenal es un trastorno genético autosómico dominante (ADPKD), que afecta a una de cada 1.000 personas en el mundo, y tienen una expectativa de vida que va desde los 53 a los 70 años de edad. Está asociada a un alto riesgo de aneurismas intracraneales. De hecho, el aneurisma intracraneal es considerada la más severa complicación de estos pacientes. La prevalencia de ellos en pacientes con ADPKD, es muy variable según los estudios y va desde un 4% a un 41%, y si tienen historia familiar de aneurisma cerebral es del 18 al 22%. En comparación, la prevalencia en población general es del 0,4-6%. El 10% de pacientes no

diagnosticados de ADPKD, tendrá una ruptura de aneurisma intracraneal como primer síntoma y el 6% de todos los pacientes con ADPKD morirá de una hemorragia subaracnoidea. La gran mayoría de los aneurismas son localizados en la circulación anterior cerebral (90-100%) y hasta un 18-30% tienen múltiples aneurismas. No se relacionan con hipertensión, quistes hepáticos, duración de la enfermedad o alteraciones de la función renal (hasta un 50% de pacientes con ADPKD y aneurisma cerebral tienen una función renal normal). Tras la ruptura de aneurisma intracraneal, la mortalidad de estos pacientes varía entre el 10-67% según distintos estudios y entre un 10-38% quedan con dependencia permanente o discapacidad. No hay recomendaciones estandarizadas de sociedades para screening de aneurismas en pacientes con ADPKD, pero se suele realizar una resonancia magnética angiográfica o una tomografía con angiografía cada 2-5 años si el aneurisma es estable o con historia familiar de aneurisma cerebral y cada 5-20 años sin historia familiar.

Bibliografía

1. Mikiko S, et al. An autopsy case of subarachnoid hemorrhage due to ruptured cerebral aneurysm associated with polycystic kidney disease caused by a novel PKD1 mutation. *Forensic Science International*. 2014;242:e18-e21.
2. Rozenfeld MN, et al. Should patients with autosomal dominant polycystic kidney disease be screened for cerebral aneurysms? *Am J Neuroradiol*. 2014;35:3-9.
3. Pirson Y, et al. Management of cerebral aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol*. 2002;13:269-76.
4. Nakajima F. Ruptured cerebral aneurysm not detected by magnetic resonance angiography in juvenile autosomal dominant polycystic kidney. *International Journal of Urology*. 2000;7:153-6.