



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

245/30 - PACIENTE DE 64 AÑOS CON POLIQUISTOSIS HEPATORRENAL

L. Amador Fajardo^a, M. Belmonte Cerdán^b, M. Alcaraz Martín^c y J. Anaya Reche^d

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Alberca. Murcia. ^bMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Alcantarilla. Murcia. ^cMédico de Familia. Centro de Salud La Alberca. Murcia. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Alcantarilla. Murcia.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 64 años acude (en agosto del 2009) a consulta por parestesias en manos y un episodio de palpitations con resolución espontánea sin ninguna otra clínica aparente. AF: Sin interés. AP: HTA en tratamiento con enalapril; exfumador de 18 años (de 1 paquete/día). Sin otros antecedentes de interés.

Exploración y pruebas complementarias: Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. Phalen bilateral negativo. No pérdida de fuerza ni sensibilidad en miembros superiores. Analítica: calcio 8,9; ferritina 320; Hb 13,8; creatinina 2,12; MDRD 33,67 ml/min; TSH 5,2; resto normal. ECG sin alteraciones. Antes la elevación de creatinina se solicita ecografía abdominopélvica y se realiza interconsulta con nefrología. Eco: quistes hepáticos bilobares, el mayor de unos 11 cm en lóbulo hepático derecho; riñones aumentados de tamaño por la presencia de múltiples quistes corticales que ocupan la mayor parte del parénquima renal.

Juicio clínico: Enfermedad poliúística del adulto. Enfermedad renal crónica estadio 3.

Diagnóstico diferencial: Quistes simples. Esclerosis tuberosa. Enfermedad medular quística. Poliquistosis renal autosómica recesiva. Síndrome de Von Hippel-Lindau. Espongiosis renal.

Comentario final: El paciente inició hemodiálisis en abril de 2015. En agosto de 2016 requirió trasplante renal. La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) es la enfermedad renal hereditaria más frecuente. Se caracteriza por la progresiva aparición de quistes renales que suelen conducir a la enfermedad renal crónica terminal (ERCT), generalmente en la edad adulta. En un adulto, la presencia de riñones quísticos aumentados de tamaño, disminución del filtrado glomerular, hipertensión (HTA) y quistes hepáticos es altamente sugestiva de PQRAD (la HTA es una manifestación muy frecuente en los pacientes con PQRAD; el 60% la desarrollan antes de presentar alteraciones en la función renal). Así mismo puede asociar otras manifestaciones sistémicas tales como: aneurismas intracraneales y anomalías valvulares. Se debe aconsejar a un paciente diagnosticado de PQRAD que informe a sus familiares de primer grado sobre el riesgo de padecer la enfermedad y debe ofrecerse a los mismos el despistaje de ésta. El progresivo deterioro de la función renal determina el pronóstico de la PQRAD. Ésta permanece normal durante las primeras décadas de la vida, a pesar del crecimiento del volumen renal. La diálisis peritoneal y la hemodiálisis son modalidades de terapia renal sustitutiva válidas para pacientes con ERCT secundaria a PQRAD.

Bibliografía

1. Guía clínica española de Poliquistosis renal autosómica dominante.
2. Magistroni R. Diagnosis in Polycystic Kidney Disease. *G Ital Nefrol.* 2016;33(5).
3. Alves M, Fonseca T, de Almeida EAF. Differential Diagnosis of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. In: Li X, ed. *Polycystic Kidney Disease* [Internet]. Brisbane (AU): Codon Publications. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK373390/PubMed>
4. Kasper D, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson JL, Loscalzo J, eds. *Harrison principios de medicina interna* 19ª ed. McGraw-Hill; 2015.