Año 1903 — Nº 1402

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Contribución al estudio de la

Degeneración polikística del riñón

TESIS

PRESENTADA

PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

GASTON M. SOUTO

« LAS CIENCIAS »
Librería y Casa Editora de NICOLAS MARANA
AVENIDA DE MAYO 620
BUENOS AIRES
—
1903

Año 1903 N° 1402

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Contribución al estudio de la Degeneración polikística del riñón

TESIS

PRESENTADA

PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

GASTON M. SOUTO

« LAS CIENCIAS »
Librería y Casa Editora de NICOLAS MARANA
AVENIDA DE MAYO 620
BUENOS AIRES
—
1903

Art. 162 del Reglamento de la Facultad—La Facultad no se hace solidaria de las opiniones manifestadas en las tesis.

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

DECANO

Dr. D. Eufemio Uballes

VICE DECANO

Dr. D. Pedro Laglezze

ACADÉMICOS TITULARES

Dr. D. Leopoldo Montes de Oca
» » José T. Baca
» » Rafael Herrera Vegas
» » Jacob de Tezanos Pinto
» » Eufemio Uballes
» » Juan R. Fernandez
» » Enrique E. del Arca
» » Pedro N. Arata
» » Manuel Blancas
» » Roberto Wernicke
» » Pedro Lagleyze
» » José Penna
» » Luis Guemes
» » Eliseo Cantón
» » Gregorio N. Chaves

ACADÉMICOS HONORARIOS

Dr. D. Ernesto Aberg
» » Eduardo Wilde
» » Martin Spuch
» » Telémaco Susini
» » Edmundo Nocard
» » Emilio R. Coni
» » Olyntho de Magalhaes

SECRETARIO

Dr. D. Zenon Aguilar

PRO-SECRETARIO

Dr. D. Carlos Robertson

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS		CATEDRÁTICOS TITULARES
Zoología Médica	Dr.	Pedro Lacavera
Física Médica	»	Jaime R. Costa
Química Médica	»	Atanasio Quiroga
Botánica Médica	»	Lucio Durañona
Química aplicada á la Medicina	»	Pedro N. Arata
Histología teórico-práctica	»	Rodolfo de Gainza
Anatomía Descriptiva	»	Juan José Naon
Patología General y Ejercicios clínicos	»	Roberto Wernicke
Anatomía Topográfica	»	Juvencio Z. Arce
Fisiología General y Humana	»	Pedro J. Coronado
Anatomía Patologica	»	Telémaco Susini
Bacteriología	»	Carlos Malbran
Higiene Pública y Privada	»	Julio Mendez
Materia Médica y Terapéutica	»	Justiniano Ledesma
Patología Externa	»	Obdulio Hernandez
Medicina Operatoria	»	Adalberto Ramaugé
Clínica Ginecológica	»	Enrique Bazterrica
» Oto-rino-laringológica	»	Eduardo Obejero
» Dermatológica y Sifilográfica	»	Baldomero Sommer
» Epidemiológica	»	José Penna
» Quirúrgica	»	Julian Aguilar
» Neurológica	»	José M. Ramos Mejía
» Médica	»	Luis Güemes
» »	»	Francisco Sicardi
» Oftalmológica	»	Pedro Lagleyze
Patologia Interna	»	Marcial V. Quiroga
Medicina legal	»	Francisco de Veyga
Clínica Quirúrgica	»	Antonio C. Gandolfo
» Médica	»	Gregorio N. Chaves
» Obstétrica	»	Samuel Molina
Toxicología Experimental	»	Juan B. Señorans
Clínica Pediátrica	»	Manuel Blancas
» Médica	»	Abel Ayerza
» Génito-urinarias (hombres)	»	Federico Texo
» Psiquiátrica	»	Domingo Cabred
» Quirúrgica	»	Vacante
» Obstétrica	»	Eliseo Cantón

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS		CATEDRÁTICOS SUSTITUTOS
Zoología Médica	Dr.	D. J. Greenway
Física Médica	»	Juan José Galiano
Química Médica	»	Francisco B. Reyes
Botánica Médica	»	Roberto S. Kolbe
Química aplicada á la Medicina	»	Francisco P. Lavalle
Histología teórico-práctica	»	Samuel de Madrid
Anatomía Descriptiva	»	Juan D. Piñero Joaquin Lopez Figueroa
Patología General y Ejercicios Clínicos	»	Gregorio Araoz Alfaro
Anatomía Topográfica	»	Avelino Gutierrez Francisco Llobet
Fisiología General y Humana	»	Horacio G. Piñero Mariano Alurralde
Anatomía Patológica	»	José Badia Marcelo Viñas
Bacteriología	»	Juan C. Delfino Leopoldo Uriarte
Higiene pública y privada	»	Vacante
Materia Médica y Terapéutica	»	Enrique E. del Arca Angel M. Centeno
Medicina Operatoria	»	Nicolás Repetto Leandro Valle
Clínica Ginecológica	»	Alfredo Lagarde José F. Molinari
» Oto-rino-laringológica	»	Wenceslao Tello Eliseo V. Segura
» Dermatológica y Sifilográfica	»	Maximiliano Aberastury
Patología Externa	»	Pascual Palma Daniel J. Cramwell
Patología Interna	»	Vacante
Clínica Oftalmológica	»	Francisco C. Barraza Teófilo A. Moret
» Médica	»	Patricio Fleming
» Epidemiológica	»	Vacante
» Quirúrgica	»	Juan B. Justo Enrique Corbellini
» Neurológica	»	José A. Esteves
» Médica	»	José R. Semprun Ricardo Colón
Medicina legal	»	Domingo S. Cavia Pedro Barbieri
Clínica Quirúrgica	»	Diógenes Decoud
» Médica	»	Vacante Ignacio Allende
» Obstétrica	»	Fanor Velarde Enrique Pardo
Toxicología Experimental	»	J. Alba Carreras
Clínica Pediátrica	»	Facundo Larguia Antonio F. Piñero
» Médica	»	Vacante
» Génito-urinaria (hombres)	»	Pedro Benedit
» Psiquiátrica	»	Benjamin T. Solari José T. Borda
» Quirúrgica	»	Vacante
» Obstétrica	»	Enrique Zárate

ESCUELA DE FARMACIA

ASIGNATURAS		CATEDRATICOS TITULARES
Botánica sistemática aplicada á la Farmacia . ..	Dr.	**Adolfo Mugica**
Química inorgánica aplicada.....	»	**Miguel Puiggari**
Farmacognósia vegetal y animal.....	»	**Juan A. Boeri.**
Química orgánica aplicada á la Farmacia.....	»	**Pedro N. Arata**
Farmacia galénica (Técnica farmacéutica)	»	**J. Manuel Irizar**
Higiene	»	**Ricardo Schatz**
Química Analítica y Toxicológica.....	»	**Atanacio Quiroga**
Ensayos y determinación de drogas.....	»	**J. Manuel Irizar**

ASIGNATURAS		CATEDRATICOS SUSTITUTOS
Botánica sistemática aplicada á la Farmacia...		**Vacante**
Química inorgánica aplicada.....		**Vacante**
Farmacognósia vegetal y animal..... ...	Sr.	**Juan A. Dominguez**
Química orgánica aplicada á la Farmacia;.....		**Vacante**
Farmacia galénica (Técnica farmaceutica)		**Vacante**
Higiene..... ...		**Vacante**
Quimica Analítica y Toxicológica.....		**Vacante**
Ensayos y determinacion de drogas		**Vacante**

ESCUELA DE PARTERAS

ASIGNATURAS		CATEDRATICOS TITULARES
Parto fisiológico y Clínica Obstétrica	Dr.	**Juan R. Fernandez**
Parto distócico y Clínica Obstétrica		

ASIGNATURAS	CATEDRATICOS SUSTITUTOS
Parto fisiológico y Clínica Obstétrica	**Miguel Z. O'Farrell (en ejer.)**
Parto distócico y Clínica Obstétrica.....	**Vacante**

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

ASIGNATURAS		CATEDRATICOS TITULARES
Anatomía, Fisiología Patología.....	Dr.	**León Pereyra**
Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal.....	»	**Nicasio Etchepareborda**

ASIGNATURAS	CATEDRATICOS SUSTITUTOS
Anatomía, Fisiología, Patología.....	**Vacante**
Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal....	**Vacante**

PADRINO DE TESIS

DOCTOR DON LUIS GÜEMES

A MIS QUERIDOS PADRES Y HERMANOS

A MIS AMIGOS TODOS

Al Dr. Diogenes Decoud

A LA MEMORIA DE DON FRANCISCO CORDERO

Señores Académicos:

Señores Profesores:

El día 25 de Marzo próximo pasado ingresaba al servicio de cirujía del Hospital Norte, enviada por un médico para ser operada, la mujer á que se hace referencia más adelante, la que llevaba en cada uno de sus flancos dos voluminosos tumores. El interés que despertó el caso desde el primer momento, el diagnóstico erróneo con que la enferma fué llevada á la mesa de operaciones, y sobre todo lo novedoso de la afección que la intervención puso de manifiesto, todo ello me indujo á elegir como tema de mi última prueba la «*Degeneración polikística del Riñón*».

Desearía poseer toda la preparación necesaria para tratar tan interesante asunto, pero contando siempre con la benevolencia que en todas mis pruebas supísteis dispensarme, no dudo que, inspirados en los mismos sentimientos, seréis indulgentes una vez más, con lo que quedaré doblemente agradecido.

Antes de abandonar las aulas de la escuela, debo manifestar mi profundo agradecimiento á todos los maestros que han contribuído á la adquisición de mis conocimientos médicos.

A los Dres. Aberastury y Sicardi, mi más sincero agradecimiento.

Al Dr. Diógenes Decoud, mi agradecimiento y eterna gratitud por sus sabias lecciones de clínica quirúrgica.

Al Dr. Rodolfo de Gainza, por la buena voluntad con que puso á mi entera disposición su laboratorio de histología.

Al Dr. D. Luis Güemes, por el inmerecido honor que me dispensa apadrinándome en esta tesis.

Introducción

—

Con relativa frecuencia suelen encontrarse en las autopsias riñones con cavidades kísticas de número y volumen variables.

Ordinariamente son de tamaño tan reducido que no merecen el nombre de tumor, y, por otra parte, escapan al examen clínico.

Pero hay casos en los que esas producciones alcanzan un volumen considerable, sea por el desarrollo preponderante de una cavidad única ó de una multitud de kistes de volúmenes variables, que se acumulan en el mismo órgano, lo que trae aparejado un aumento de tamaño tal, que el órgano se hace palpable bajo la forma de un tumor abdominal.

Como consecuencia de lo dicho, se deduce que existen diferentes variedades de kistes del riñón, pero ¡cuán difícil es á veces encuadrar dentro de tal ó cual variedad la pieza que se examina!

Kistes del tamaño de una lenteja, situados in-

mediatamente debajo de la cápsula, en número variable, pero que no alcanzan el volumen de una avellana, es un riñón nefrítico, sin duda alguna; kistes en número de 1, 2 ó 3, desarrollándose sobre un riñón hasta duplicar y aún triplicar el volumen del órgano, serán colocados dentro de la variedad de los kistes serosos; kistes en número infinito, yustapuestos los unos á otros, ocupando todo el parénquima renal y aumentando enormemente el peso y el volumen de ambos riñones, harán que estos sean considerados como verdaderos polikísticos.

De ahí, tres variedades de kistes del riñón: kistes de las nefritis, kistes serosos y degeneración polikística.

Pero no siempre las cosas se presentan con tanta claridad. Hay, en efecto, casos difíciles, en los cuales el mismo órgano presenta kistes con caracteres comunes á una y otra de esas variedades.

Que los kistes sean más grandes, recordarán en este caso á los kistes serosos; que se presenten en mayor número, se parecerán entonces á los del riñón polikístico.

Hasta ahora, y con propósito deliberado, hemos hecho abstracción de otras dos variedades de kistes.

Nos referimos á los kistes hidatídicos y á los kistes dermóides, cuya distinción de los anteriores no se presta á discusión.

De estas cinco variedades de kistes, pues, la que será objeto de nuestro estudio es la degeneración polikística.

Historia

—

A fines del siglo XVIII aparecen las primeras publicaciones sobre esta rara enfermedad, sin que ninguna de ellas encierre mayor interés.

Meckel, en 1826, publica un caso de interés para aquellos que consideran al riñón polikístico como de origen congénito, fundándose entre otras consideraciones en la presencia de malformaciones, pues en el caso de Meckel había de una parte degeneración polikística del riñón, y de la otra, ausencia completa del otro riñón.

Rayer, en su tratado de las enfermedades del riñón publica varias observaciones de *degeneración enkistada* de los riñones, como él la llama, observaciones que tienen más interés clínico que anatomatológico.

Hasta aquí nadie se había apercibido de la co-existencia de kistes del hígado acompañando la degeneración polikística del riñón, hecho que fué señalado por vez primera por Bristowe en 1856.

Vemos, pues, que hasta entonces no se habían hecho estudios histológicos ni se había explicado su patogenia.

Es que era necesario que las piezas cayeran en manos de un talento como Virchow, para que de ellas se pudiera sacar todo el provecho de que es capaz un sabio de su talla.

Como consecuencia de sus estudios, el sabio alemán propone una explicación patogénica, basada en la presencia en los canalículos uriníferos de cristales de urato que los obstruía, de donde los kistes resultaban de una distensión simple de las vías urinarias por obstrucción y retención.

Pero no pasó mucho tiempo sin que su opinión fuese modificada en parte, por él mismo, en este sentido: de que la obstrución no era producida por acumulación de cristales de uratos, sino el resultado de una *papilitis fetal intersticial* una esclerosis, esclerosis que obliteraba los tubos.

En 1876, Malassez da una nueva interpretación.

Considera los kistes no más como un proceso pasivo de distensión, sino como un proceso activo de proliferación del epitelio. Esta idea fué defendida por Brigidi y Severi Chotinsky etc, haciendo de los kistes verdaderos adenomas. Luego, y en memorias sucesivas, esta teoría fué sostenida por Nauwerk y Hufschmid, Sabourin, Cornil y Brault, Hommey etc.

En ninguno de los trabajos anteriores se había

puesto de manifiesto la frecuencia con que la degeneración polikística se acompaña de otras malformaciones; Koster en 1860, Hanau en 1890, crean así la tercera teoría.

Esas tres teorías: retención, neoplasma, y malformación, no se excluyen la una á la otra, dado que nada impide que la malformación sea capaz de producir una retención ó traer como consecuencia una evolución activa de los elementos celulares. En lugar oportuno discutiremos ampliamente el punto.

Mientras los anatomopatologistas discutían los puntos de su incumbencia, los clínicos hacen esfuerzos por trazar la fisonomía clínica de la afección, resumidos más tarde, en 1888, en la tesis de Lejars.

En cuanto á su tratamiento, la práctica ha demostrado que la afección no cae bajo el dominio de la cirujía sino en circunstancias especiales.

Etiología

—

Se ha invocado como causa el alcoholismo, los traumatismos, el artritismo, el paludismo, etc., pero en realidad, lo que hay de cierto es que su etiología nos es aún desconocida.

Según las últimas estadísticas, las mujeres son atacadas con mayor frecuencia que los hombres.

Un hecho había preocupado hasta hace pocos años á los observadores: el porqué la afección no se encontraba sino en los recién nacidos ó de los cuarenta años en adelante, de manera que había allí una gran laguna; laguna de que se querían valer los no partidarios de la teoría congénita, para ahogar á los adherentes de esta última concepción patogénica. Pero, felizmente, en su auxilio aparecen en la literatura médica un cierto número de observaciones, que, aunque raras, no dejan de ser elementos de auxilio de primer orden: el caso de Talamon tenía cinco y medio años; los dos de Steiner, no tenían sino diez años. El niño

observado por Heimann, de once años, murió accidentalmente de escarlatina. La autopsia revela la existencia de un riñón polikístico. Seguramente que si no hubiera sido por su escarlatina, este niño hubiese vivido muchos años más y su enfermedad habría sido descripta más tarde como un riñón polikístico del adulto.

El de Orth tenía catorce años. El enfermo de Luzet tenía diez y siete años; el de Edmunds, diez y ocho; el de Bar y el de Höhne, diez y nueve años. Se vé, pues, que aunque reducidos los casos en la adolescencia y la juventud, ellos existen, prestando así un valioso apoyo á la teoría congénita. La bilateralidad es tan común que no se podría citar sino un reducidísimo número de observaciones en que la afección sea unilateral; hecho tanto más curioso cuanto que el riñón polikístico unilateral se acompaña frecuentemente de otras malformaciones, situándose del mismo lado. Y aquí afluye á la memoria un hecho que no deja de tener su valor: Los tumores mixtos del niño, á los que la casi totalidad de los autores reconocen un origen congénito, atacan simultáneamente los dos riñones, exactamente lo mismo que pasa en la degeneración polikística, tanto del recién nacido como del adulto. Hay un encadenamiento tal, que nos induce á pensar si la enfermedad que nos ocupa no tiene el mismo origen que aquellos, y si, además, la degeneración polikística congénita ó adulta, no es una *única* y misma enfermedad.

Hay otro hecho etiológico muy curioso: la existencia de la *degeneración polikística en varios miembros de una misma familia.* Los casos de que se valió Virchow en 1855 para fundar su teoría de la retención por sales de orina, son hermosos ejemplos á este respecto. Se trataba de una mujer cuyos tres primeros hijos murieron inmediatamente después de nacer, con un gran desarrollo del vientre. De cuatro que tuvo más tarde, uno murió de hidrocefalía, á los diez meses, y dos nacieron con un doble riñón polikístico.

En 1896 Höhne publica dos observaciones concernientes á madre é hija. La madre, que murió en el cloroformo, llevaba una doble degeneración polikística; la hija fué operada con éxito un riñón kístico (derecho). La tesis de Carrey trae una observación muy parecida: en la madre, según opinión de varios médicos, sus dos riñones eran polikísticos; en la hija se hizo diagnóstico de riñón polikístico izquierdo, diagnóstico que fué confirmado por la laparotomía exploratriz.

Y por último, y como hecho más curioso aún, ahí están las observaciones de Steiner, referentes á dos familias distintas: en la primera el padre, una tía y un hijo de diez años de edad estaban atacados de kistes renales. En la otra el padre, dos tías y el hijo de diez años, eran víctimas de la misma enfermedad. Aun cuando el diagnósti-

co anatómico no fué hecho en todos esos casos, el diagnóstico clínico se imponía según el autor.

Todas esas observaciones hablan muy alto en favor de la *unidad* del riñón polikístico del niño y del adulto.

Anatomía Patológica.

—

Caracteres macroscópicos La transformación kística es bilateral; sobre sesenta casos Lejars no encontró á esta regla sino una excepción.

Posteriormente se han publicado otras observaciones de riñón polikístico unilateral. La glándula es casi siempre alterada en totalidad considerablemente aumentada de volumen y de peso. aunque en tesis general el órgano conserva su forma fisiológica.

En nuestra observación uno de los riñones pesa 1750 gramos el otro 1500 gramos. No hemos encontrado en la literatura médica ejemplares semejantes, porque si bien es cierto que hay riñón polikístico que ha dado un peso de kilo y medio, en cambio se debe tener en cuenta que el otro riñón no pesaba arriba de 800 gramos. El de mayor peso conservaba su forma normal; no pasaba lo mismo con el otro, que había sufrido una transformación tal que nadie, sino después de examinarlo atentamente, habría podido reconocer la víscera.

Por otra parte, se lee en los tratados que los kistes, aunque numerosísimos, es raro que exedan las dimensiones de una nuez; y así sucedía con el riñón izquierdo, mientras que el derecho llevaba kistes que alguno de ellos eran de tamaño mayor de una naranja. Ordinariamente esas producciones, haciendo relieve, dán al órgano un aspecto que recuerda al de un gran racimo de uvas negras, en que los frutos se encuentran en grados diversos de madurez; pero puede suceder que estén tan profundos que no sean reconocidos sino después de un corte.

La forma general de los kistes es esférica, encontrándose en algunos bridas ó tabiques incompletos en su interior.

El líquido de las bolsas kísticas es muy variable. Frecuentemente citrino y transparente, contiene amenudo los diversos elementos de la orina: úrea, ácido úrico, ácido hipúrico, materias grasas, etc.

Pero ese líquido puede sufrir transformaciones considerables; aquí, reemplazado por una especie de caldo que recuerda la degeneración caseosa; allá, y es el caso más frecuente, es más ó menos coloreado en rojo por la sangre; puede tener el color y la consistencia de la gelatina y aún puede ser purulento. Transformaciones todas que pueden hallarse en el mismo riñón, cosa que sucedía en nuestra observación.

Al corte todo el parénquima renal es transformado en una especie de tejido cavernoso; las *uvas* se tocan, se comprimen las unas contra las otras, de donde pueden tomar una configuración poliédrica.

La cantidad de bolsas kisticas puede ser tan crecida que sea imposible apreciar su número, pero en otros casos puede ser mucho menor. Virchow á este respecto opinaba de la siguiente manera: «Hay según el sabio alemán—dos variedades de riñón polikístico en el adulto: la primera forma, rara, se aproxima mucho á la enfermedad congenital; se le constata entre los treinta y cuarenta años, está caracterizada por la presencia de un inmenso número de kistes; generalmente no es diagnosticada y pasa clínicamente desapercibida durante la vida. La segunda, mucho más frecuente, no contiene sino muchos menos kistes: una, dos, hasta cuatro docenas cuando más: puede suceder que varios de ellos se fusionen para constituir una sola cavidad del tamaño de una cabeza de niño, lo que disminuye el número total de kistes. En la primera forma hay poca alteración del parénquima renal, mientras que la segunda forma, más frecuente, concordaría siempre con una nefritis intersticial.»

El hígado es amenudo atacado de degeneración kística; esta degeneración simultánea del hígado y del riñón, es quizá más frecuente que lo que

se cree, pues en muchos casos en que el examen mascroscópico no revelaba alteraciones del órgano, el examen miscroscópico ha puesto de manifiesto kistes múltiples, muy pequeños, inapreciables á simple vista. Su superficie es *bosselée* de kistes transparentes, rojizos, oscuros, que raras veces exceden las dimensiones de un huevo de gallina, situados por regla general á inmediaciones de su borde anterior.

Es sumamente raro que el gran riñón polikístico del adulto se acompañe de otras lesiones concomitantes que aquellas que aparecen en la hígado, mientras que en el recién nacido se encuentran con suma frecuencia alteraciones sobre los órganos más diversos, lo que revela con mucha evidencia una peturbación en el desarrollo del embrión.

Del lado del aparato urinario se nota amenudo la atresia ó la obliteración completa de las vías de escreción. Más frecuentemente la lesión se lleva sobre la pelvis renal y las papilas.

Pero más habitualmente, y el hecho es muy curioso, esos vicios de desarrollo se observan sobre otras partes del cuerpo que no tienen relación alguna con el aparato urinario, Así, pues, la lesión se lleva sobre los centros cerebrales: hidrocefalía, encefalocele y hasta la hemicefalía, acompañados ó no de otras malformaciones, han sido motivo de una serie de publicaciones.

Otras veces la lesión se hace sobre el velo del paladar, la bóveda palatina, los labios, la arcada dentaria y se tiene con ello los diversas variedades de pico de liebre.

Sobre las extremidades se han señalado dedos surnumerarios. Heusinger publicó un caso en que el pie derecho no tenía sino cuatro dedos.

Para terminar diremos que esas deformaciones pueden encontrarse sobre no importa qué órgano.

Caracteres microscópicos. El examen histológico nos hace ver los elementos del riñón muy disminuídos en número y volumen, las cavidades kísticas rodeadas por una zona de esclerosis tanto más abundante cuanto más grandes son los kistes y que parece faltar en aquellos de muy pequeñas dimensiones, hecho este último que no deja de tener su importancia. El tejido conjuntivo esparcido en el riñón afecta caracteres muy diferentes, desde el tejido embrionario muy rico en núcleos, hasta el tejido fibroso. Se encuentran dilataciones de los tubos uriníferos y de la cápsula de Bowmann. El revestimiento epitelial de los kistes está formado por una capa única de epitelio cúbico á gran núcleo generalmente único; hay algunas papilas pero son papilas conjuntivas revestidas de una única capa epitelial y es muy raro encontrar brotes celulares verdaderos, como es raro también ver nidos celulares que recuerdan el epitelioma.

La interpretación de estos hechos ha dado origen

á dos grandes teorías: la teoría de la esclerosis y la teoría neoplásica, á las que ha venido á agregarse una tercera, hija más de la observación clínica que de la observación microscópica. Todos estos puntos los discutiremos al ocuparnos de la patogenia.

Síntomas

—

El cuadro clínico que corresponde á la degeneración polikística es de los más difusos. Ciertas modalidades son latentes durante la vida; tales son esos casos, raros es cierto, en que la alteración renal no se traduce por ningún síntoma, que la muerte súbita es la terminación y en que la autopsia nos despeja la incógnita.

Casos hay en que el paciente nos da antecedentes tan vagos que nada nos da á sospechar la afección de que padece. Procediendo á un examen minucioso, es por azar que explorando la región lumbar se percibe un tumor; mucho más menudo un dolor más ó menos vivo en esta región, *cefalalgias*, *epistasis*, *edemas*, *calambres*, *albuminuria*, en una palabra: los *pequeños accidentes del brigtismo*, llaman la atención sobre la participación del riñón en el proceso general.

De los síntomas funcionales, el dolor lumbar es amenudo el primer fenómeno observado, lo que se

explica, pues aun cuando ya existe tumor, aquél escapa al enfermo más dificilmente que el aumento de volumen del riñón. Puede faltar, pero cuando existe es de un valor inapreciable, porque atrae nuestra atención del lado del riñón. Los dolores se irradian hacia las regiones vecinas, tanto hacia el tórax como en las neuralgias intercostales, tanto hacia los miembros inferiores. Más amenudo se propagan hacia los uréteres, la fosa ilíaca, los testículos. La bilateralidad del dolor es un carácter tan importante que debe llamar nuestra atención sobre la posibilidad de un riñón polikístico.

Esos fenómenos dolorosos, ordinariamente reducidos á una sensación de tiramiento, de dolor sordo y profundo, pueden hacerse penosos y aún atroces.

Generalmente subcontínuos, toman algunas veces la forma de crisis análogas á los cólicos nefríticos, cosa que acaecía á nuestra enferma. Esas crisis sobrevienen aisladamente y sin provocación, ó bien acompañándose de hematuria ó de la expulsión de cálculos, circunstancia esta última que unida á la fluctuación que por su enorme desarrollo daba uno de los kistes, hizo que se hiciera el diagnóstico de hidronefrosis. Los movimientos y la exploración son generalmente sin influencia sobre la producción de ese síntoma.

Las hematurias, con ó sin dolor, dolor que puede revestir el carácter de verdadera crisis, son de mucho más valor que el anterior, pero mucho

menos frecuentes. Puede constituir un síntoma muy precoz, como sucede en la observación de Gairdner: un enfermo presenta hematurias á los diez y ocho años, sucumbiendo á los cuarenta; pero, por regla general, aparece en un período avanzado de la afección, constituyendo, con el dolor y el tumor, los principales síntomas del riñón polikístico.

Intermitentes, irregulares y poco abundantes, pueden en ciertos casos hacer pensar en el cáncer, dada su cantidad.

Pero, los síntomas funcionales, en medio de todo, son de un orden muy banal, á diferencia de los signos físicos, que tienen un alto mérito, especialmente la palpación, que nos revela la existencia de un tumor uni ó bilateral; esta última circunstancia es muy rara, y á ella se deben los pocos diagnósticos exactos hechos durante la vida.

Cuando la pared abdominal se presta á ello, se pueden llegar á percibir sentadas sobre dicho tumor saliencias redondeadas y elásticas, lo que era muy aparente en nuestra enferma, dándole, sin embargo, una interpretación muy distinta.

Desgraciadamente, en muy raras circunstancias ese precioso método de exploración suministra datos tan preciosos.

Por otra parte, el tumor no ha sido perceptible lo más amenudo sino de un solo lado, bien que las lesiones fuesen siempre bilaterales, á excepción de rarísimos ejemplos. En cuanto á la percusión

da los mismos datos que en todo tumor salido del riñón: matitez cuando el tumor es voluminoso, con una zona sonora anterior cuando el cólon se interpone entre él y la pared. Pero si el cólon es arrojado hacia un costado, el tumor es enteramente mate, así como los tumores del aparato genital de la mujer, y como es en este período que nos consulta el enfermo, se explican los frecuentes errores de diagnóstico.

Las orinas presentan algunas modificaciones, modificaciones que no tienen nada de característico. Su cantidad es á veces disminuída, de ordinario aumentada, y á tal punto, que, en una observación de Albarrán fueron recogidos de siete á diez litros diarios durante más de quince días; pero por regla general, la poliuria es de intensidad media é intermitente, y hace lugar, al fin de la vida, á una oliguria con albuminuria y aun á la anuria, como en las observaciones de Lejars, Jacoud y en la nuestra misma, en que no fué posible obtener durante su estadía en el hospital una sola gota de orina.

La albuminuria, síntoma muy frecuente, pues se encuentra en el 75 °/₀ de los casos, no tiene mayor importancia; la cantidad de la albúmina es de las más variables. En ciertos casos considerable, sobre todo al final de la enfermedad, puede en otros llegar á faltar completamente.

El escaso número de análisis completos, hace

difícil poder dar datos precisos sobre los otros elementos de la orina. Sin embargo revelan disminución de los materiales sólidos, úrea, fosfatos, se encuentran cilindros, células epiteliales, y aún pus, como sucedía en la observación de Newmann.

Al lado de todos esos síntomas de que nosotros hemos llamado la atención, ya sea por su valor diagnóstico, ya por su frecuencia, se colocan otros que recuerdan, ó aún llegan á constituir el cuadro completo del mal de Bright con sus *cefalalgias, epistasis, vómitos, calambres, criestesia, sensación de dedo muerto, edemas, disminución sensible de la vista, albuminuria, disnea, asma,* etc., pero ordinariamente solo se observan algunos de esos signos.

Los dolores de cabeza figuran entre los síntomas más frecuentes, á diferencia de lo que sucede con los edemas, que, según Lejars, se les encuentra escepcionalmente. Albarrán dice haberlos encontrado en un buen número de casos, con ó sin albuminuria: aparecen por la tarde, en la región maleolar, pudiendo extenderse progresivamente; es raro que se inicie por la cara.

Las náuseas, los vómitos y aún la diarrea, han sido observados no solo como fenómenos terminales, sino también como iniciales en las observaciones de Nauwerk y Hufschmid, de Kast etc.

La disnea, revistiendo ó no el tipo Cheyne Stokes, bajo la forma de crisis ó sofocación continua, la hipertrofia del ventrículo izquierdo, y la dilatación

del derecho, hemorragias celebrales, intestinales, cutáneas, y toda una multitud de síntomas que sería largo enumerar.

Los síntomas generales no aparecen sino al fin de la enfermedad, y eso no en todos los casos. Consisten en tinte amarillo paja, análogo al de los cancerosos, así como un tinte bronceado, con ó sin lesiones de las cápsulas surrenales, y por último, é independientemente de toda supuración, se hallan observaciones en que la fiebre ha entrado entre los síntomas de la afección. Pero cuando esa fiebre se acompaña de escalofríos, grandes dolores, es que hay una infección purulenta. El pus, pudiendo de las cavidades kísticas, en primer asiento, emigrar á la pelvis (piuria) ó invadir la atmósfera celulosa del riñón *(fiemón perinefritis)*; circunstancia esta última que hace que á la fiebre y el dolor se agregue una tumefacción lumbar.

Los kistes que tienen por asiento el hígado, acusan tan pocos síntomas del lado de esa víscera, que pasan casi fatalmente desapercibidos: cuando más se señalan el dolor y el aumento de volúmen del órgano.

Formas clínicas

—

En un 25 °/₀ de los casos el riñón polikístico es un descubrimiento de autopsia: el enfermo ha sucumbido por hemorragia cerebral, tuberculosis, neumonía ó cualquier otra enfermedad intercurrente; no es sinó á la abertura del cuerpo que se constata la lesión renal, pero en todas las otras observaciones, es decir, en la gran mayoría (los tres cuartos de los casos aproximadamente), existe un conjunto clínico que puede, según los casos, encuadrarse dentro de una de estas tres formas: la urémica, la brightica y la renal ó quirúrjica.

1ª *Forma urémica.* La marcha de la enfermedad es insidiosa, el paciente experimenta sensaciones generales vagas, ó bien se cree en pleno goce de salud, cuando súbitamente estallan los fenómenos urémicos, bajo cualquiera de sus tres formas: nerviosa, comatosa, ó convulsiva. Las perturbaciones del aparato circulatorio son bastante frecuentes, latidos cardíacos amenudo débiles

ó irregulares; se observan también perturbaciones respiratorias, modificaciones del lado del aparato digestivo, vómitos, diarrea etc.

El pronóstico es muy grave; esta forma se termina en efecto rápidamente por la muerte, que sobreviene en dos ó tres semanas á lo más.

Hay que señalar, además, que esta forma es frecuentemente la terminación de las otras dos.

2ª *Forma brightica.* Como su nombre lo indica, los signos que la caracterizan pertenecen á los de las nefritis crónicas; el paciente es atacado de cefalalgias, dolores sordos en la región renal, ligero edema; su estado general se modifica con mayor ó menor rapidez. La hipertrofia del corazón, con exceso de presión arterial ó la debilidad de los latidos cardíacos, ponen de manifiesto alteraciones de parte del aparato circulatorio.

Se señalan también disturbios digestivos: vómitos, diarrea, etc. Existe ordinariamente poliuria. La albuminuria es muy frecuente, pero no constante. De ordinario esta forma conduce á la precedente, ó lo que vale decir á la muerte por uremia, pero por lo común permite una sobreviva mucho mayor.

3ª *Forma renal ó quirúrjica.* Los síntomas observados en esta forma atraen desde el primer momento nuestra atención del lado del riñón. Son la hematuria y el dolor lumbar: este último puede revestir un carácter muy agudo, recordando

la crisis del cólico nefrítico: de duración variable, se repiten con alguna frecuencia.

La hematuria toma caracteres muy análogos. No es raro constatar en esta forma la existencia de un tumor.

Los casos comprendidos en esta categoría tienen una duración intermediaria á la de las dos precedentes.

Esta, como la anterior forma, conduce á la uremia.

Diagnóstico

—

La degeneración polikística del riñón figura entre las afecciones de diagnóstico más dificil. En prueba de ello, léase la larga lista de errores cometidos, errores que superan en mucho al reducido número de casos en que el diagnóstico ha podido ser hecho por el solo examen clínico. A nuestro modo de ver, tres factores son los que despistan al observador: la rareza de la enfermedad, la facilidad con que, al hacer el diagnóstico diferencial entre los diversos tumores de que puede ser asiento el riñón, se nos escapa la degeneración polikística; y por último, la falta de un cuadro sintomático propio á esta rara enfermedad. Y no se crea que nos encontramos en el caso de decir como se oye con frecuencia: *no importa el diagnóstico preciso;* es un tumor de vientre y todos ellos benefician de una iutervención quirúrgica. No, aquí ni aún la misma laparotomía esploratriz es indicada. Y en vista de la importancia que hay

en ello, ¿cómo alcanzar nuestro propósito? Satisfaciendo estas dos preguntas:

¿Es un tumor renal?

¿Cuál es su variedad?

La primera pregunta se resolverá por la afirmativa cuando, para felicidad nuestra, nos encontremos con un tumor ocupando la región lumbar, acompañándose de hematurias, de dolor, de peloteo y si, además es bilateral, no puede haber dudas al respecto: se trata de un riñón polikístico.

Pero, desgraciadamente, en rarísimas circunstancias los cosas se presentan con tanta claridad. El tumor es inmenso, unilateral, no hay ni hematurias ni peloteo; en suma, nada que indique cual es el órgano atacado, lo que se resolverá después de haber hecho el diagnóstico diferencial con los diversos tumores abdominales.

1º. Los tumores de la pared abdominal no pelotean; son móviles transversalmente. cuando los músculos están relajados; inamovibles, cuando están contraídos; desaparecen ó no con la contracción de la pared abdominal, según que estén situados detrás ó delante del plano muscular; son mates á la percusión.

2º. Los tumores del hígado y de la vesícula, cuando no se acompañan de ningún síntoma funcional hepático, son de diagnóstico difícil. Si no hay ni peloteo ni zonas sonoras entre el tumor y el hígado, el problema está resuelto, pero si entre

uno y otro hay sonoridad ó existe peloteo, tratemos de insinuar la extremidad de nuestros dedos entre el hígado y el tumor. Si esto fuese posible, es casi seguro que el hígado es en causa.

3º. Los tumores de bazo ni pelotean ni dan zonas sonoras; su gran eje no es vertical sino oblicuo en dirección al ombligo, y en general el órgano conserva su forma normal.

4º. Los tumores del mesenterio son generalmente medianos; no hay modificaciones en la orina, de modo que son generalmente tomados á primera vista como kistes del ovario ó fibromas del útero, pero, como por otra parte, gozan de gran movilidad en todos sentidos, pueden alojarse en uno de los flancos, y si á esto se agrega que frecuentemente se acompañan de una zona sonora anterior, se concibe que el error sea posible.

Si el tumor es muy móvil, si no hay peloteo ni modificaciones en la orina, ni es posible su reductibilidad en la región lumbar, es casi seguro que es un tumor del mesenterio.

5º. Los tumores de epiplón son superficiales, mates y movibles, de modo que el error es difícil.

6º. Los tumores del ovario son medianos, sub ombilicales, mates en toda su extensión, y el tacto vagina combinado á la palpación nos dará datos preciosos.

Pero cuando se trate de un kiste del ovario á largo pedículo, llenando gran parte del abdomen,

con zonas anteriores sonoras, sin antecedentes urinarios, solo se podrá hacer un diagnóstico de probabilidad.

7°. Los tumores del útero se acompañan de perturbaciones funcionales que hacen casi imposible su confusión.

Y dejando de lado toda una serie de observaciones curiosas, en que un aneurisma ha sido tomado por un tumor renal ó un neoplasma del riñón, se ha impuesto por una pleuresía, una apendicitis, etc. supongamos que hemos arribado á conclusiones tales que nos permitan hacer el diagnóstico de tumor del riñón. ¿cuál es su variedad?

Cuando el tumor sea bilateral y una palpación prolija nos revele las saliencias formadas por los kistes, no hay duda posible: es un riñón polikístico. Pero, que clínicamente al menos, el tumor sea unilateral, y que por otra parte se acompañe de modificaciones de la orina, entonces habrá que pasar en revista todos las neoplasias de que puede ser asiento el órgano, para poder sentar diagnóstico.

1°. La tuberculosis renal se acompaña de pus ó sangre en la orina, síntomas que pueden encontrarse también en la *enfermedad polikística*. Exámenes repetidos de orina fresca con el fin de buscar el bacillus de Koch, pueden dar la solución del problema.

2°. Las hidronefrosis son fácilmente reconocibles en sus intermitencias, cuando éstas existen. El

tumor es liso, fluctuante, redondeado, pero nunca *bosselée* como el riñón polikístico. Además se da como carácter diferencial de suma importancia antecedentes de cólico nefrítico: precisamente lo que en nuestro caso sirvió para despistarnos.

3º. La pielonefritis y la pionefrosis se acompañan de orinas purulentas, de fiebre, de dolores violentos; la salud se altera, el enfermo adelgaza, toma un tinte caquéctico y los antecedentes calculosos son de cierta importancia.

4º. Los tumores sólidos, debido á su evolución mucho más rápida, á las hematurias abundantes que provocan, á su mayor consistencia, son de diagnóstico más fácil.

5º. Los tumores paranefríticos son difícilmente diferenciados del riñón polikístico.

6º. Querer distinguir el gran riñón polikístico de los otros kistes del riñón, es obra magna. Que haya un solo kiste, lógico que se piense en un kiste seroso ó hidatídico. Pero es el caso, y justamente esto mismo pasaba en nuestra observación, que uno de los kistes alcanzaba un gran desarrollo, y se concibe que el error sea posible.

Y después de todo, la observación atenta, los exámenes prolijos y repetidos, son quizá más que todo, los medios de que debemos valernos para alcanzar nuestro fin.

Pronóstico

—

Resulta de los capítulos precedentes que la vida del enfermo atacado de degeneración polikística está fatalmente comprometida. Llevamos referido que la muerte puede acaecer en cualquier período de su evolución, y eso no solo por el hecho de una afección intercurrente, sino debido á causas que muchas veces nos escapan, quizás de orden reflejo, pues no puede concebirse otra cosa en presencia de esos casos en que la muerte súbita ha puesto fin á la vida del enfermo y en que la autopsia no descubre otra afección que la degeneración polikística. Pero la terminación más lógica, y que es al mismo tiempo la más común, es por uremia, y se concibe: pues los kistes por sí mismos no son malos; lo que es malo es que á la larga ellos llegan á destruir todo el parénquima de órganos tan esenciales para la vida como son los riñones. Pero en medio de todo, lo que nos sorprende es cómo es posible que los enfermos

lleguen á sobrevivir tantos años á pesar de tener sus dos órganos totalmente ocupados por kistes. Nuestra observación es á este respecto es uno de los más bellos ejemplos, quizá el único.

La terminación por caquexia, figura entre las más raras.

Tratamiento

—

Hemos dicho en uno de los capítulos anteriores que el gran riñón polikístico era un neoplasma benigno, en el sentido que nunca llega á producir metástasis, que solo era *malo* por cuanto á la larga destruía toda la parte noble de órganos tan esenciales á la vida como son los riñones. De solo esas palabras ya se deduce que su tratamiento no puede ni debe ser sino uno: el tratamiento médico. Vale más dejar al enfermo el poco tejido renal funcional que aún le queda, que quitarle con ese tejido un tumor no peligroso por sí mismo, más aún cuando el otro riñón presenta la misma lesión, aun cuando fuese en grado menor. Pero siendo tan difícil el diagnóstico, nos podemos ver obligados á hacer una incisión exploratriz, lumbar ó abdominal, con el propósito de extraer un tumor voluminoso que se creía unilateral y cuya naturaleza nos era desconocida; en ese caso cuando se llega sobre el riñón y se reconoce la aglomeración de pequeños y medios kistes, lo prudente es detenerse allí cerrando la incisión.

Hay una circunstancia en la cual se debe proceder á mano armada, y es cuando aparezcan síntomas de infección, en cuyo caso es necesario incindir no solo la colección perinefrítica, si la hay, como es de regla, sino también los kistes supurados, drenando ampliamente.

Patogenia

—

Los kistes del adulto parecen desarrollarse en gran mayoría, sino exclusivamente á expensas de las cavidades preexistentes y en especial de los tubos contorneados. Es siempre fácil, según Bard y Lemaine, encontrar en las diversas preparaciones todas las formas intermediarias entre los tubos simplemente dilatados y las cavidades totalmente constituídas. Sobre este punto el acuerdo es casi universal.

Pero el por qué de esa dilatación es lo que es difícil de explicar.

Tres teorías patogénicas principales se disputan ese honor independientemente de otras explicaciones emitidas por ciertos autores y que hasta ahora no gozan sino de muy poca simpatía. Ellas son la de la esclerosis, la neoplásica y la congénita.

1º *Teoría de la esclerosis.* Como para el niño, se ha inculpado á la obstrucción calculosa el riñón polikístico del adulto. Lècorché dice á

este respecto: « Durante la vida extrauterina « el desarrollo de los kistes urinarios reconoce « causas multiples. Como en la hidronefrosis, no « aparecen sino como consecuencia de un estado « primitivo que se opone al curso de la orina. Es, « en efecto, lo más amenudo en individuos atacados « de litiasis urinaria que se le halla. Se forman « en esos casos cálculos que obstruyen los cana- « lículos renales produciéndose una retención de « orina hacia atrás del obstáculo y ulteriormente « una dilatación kistica.» Se trata, en suma, de la doctrina de la retención; pero ésta ha sido formulada en el sentido de la esclerosis.

Para Virchow la acción de la esclerosis en la patogenia del riñón polikístico del adulto, no es bien demostrada sino para la forma paucilocular; la forma multilocular no es sino la persistencia de un estado fetal. En la primera forma no se trata de atresia congenita de las papilas, sino de una nefritis intersticial que se produce en ciertos territorios de la zona medular así como de la cartical. Esta nefritis se desarrolla á lo largo de ciertos canilículos uriníferos, provocando la formación de masas gelatiniformes que aparecen como cilindros no regularmente redondeados, sino recordando más bien núcleos yustapuestos. Al mismo tiempo la parte correspondiente de los canalículos se alarga y se dilata tomando una apariencia varicosa.

Esas dilataciones llegan á aislarse completamente. Es así que principia una degeneración kística, que al principio presenta un contenido gelatiniforme: esta masa sólida se licua, los kistes se fusionan, constituyéndose así el gran riñón polikístico del adulto.

Esta es la última concepción formulada por Virchow; difiere en mucho de la doctrina de la esclerosis simple, en que la nefritis obstruía los canalículos, acumulándose la orina hacia atrás del obstáculo.

Como quiera que sea, en ambas teorías el hecho inicial es la nefritis, lo que parece no estar bien sentado por cuanto no existe sino una observación clásica de Leichstenstern que apoya esas ideas. Este último encuentra en una mujer una degeneración kística total de ambos riñones: no existía ni sustancia cortical ni medular; todo el riñón estaba transformado en kistes; no existían cálculos. Ambos basinetes estaban estrechados, las papilas borradas, los cálices habían desaparecido. El examen microscópico revela una nefropapilitis fibrosa obliterante que había producido la obliteración de los conductos principales y la formación de kistes.

Entre las objeciones principales que se le pueden oponer, figuran la de Gombault y Hommey, que han demostrado que la esclerosis es la consecuencia y no la causa de los kistes.

Por otra parte, esa teoría no explica la existencia de nidos epiteliales ni permite comprender la existencia de kistes del hígado.

Por todas esas razones la teoría de la esclerosis no nos parece la más aceptable.

2º *Teoría del adenoma.* Fué creada y defendida por Malassez, quien veía en la evolución kística no un proceso pasivo, sino un proceso activo de proliferación epitelial, idea á que arribó comparando los kistes del riñón con los del ovario. Malassez cree que el epitelioma mucoide demostrado para la degeneración kística del ovario y del testículo, es muy probable para la enfermedad kística del riñón y del hígado.

En 1887, Hommey, en su tesis, llega á las siguientes conclusiones: «La transformación kística « progresiva del riñón, terminando en la desaparición total del parénquima, parece ser primitiva « y distinta de todas las producciones kísticas « secundarias que acompañan la evolución de las « diferentes lesiones renales. Ella es en particular « absolutamente independiente de la esclerosis del « riñón. Ella merece ser relacionada con las transformaciones kísticas del testículo y de la mama, « y tiene más analogía con las producciones neoplásicas que con la inflamación crónica ».

Brigidi y Severi, en 1880, publicaron á este respecto un interesante trabajo: sus preparaciones les mostraron una sobreactividad muy manifiesta

del epitelio; se veían tubos tapados por elementos jóvenes constituyendo como cilindros más ó menos irregulares; por sitios se veían hinchamientos, algunos correspendientes á pequeños kistes.

Además en las cavidades kísticas vieron producciones papilares recubiertas de un epitelio á varias capas. Los autores, no poniendo en duda el papel importante tomado por el epitelio en la formación de los kistes, llegan, sin embargo, á distinguir tres categorías.

1ª Kistes por retención, producidos por la nefritis intersticial, por coágulos, etc;

2ª Kistes á contenido coloide debido á la degeneración primitiva del epitelio;

3ª Kistes por neoformaciones epiteliales: la degeneración del epitelio neoformado explicaría el contenido de esta última variedad.

En 1882, Chotinsky, después de haber estudiado riñones congénitos y riñones adultos, llega á la conclusión de que la proliferación epitetial es anterior á la obliteración de los tubos uriníferos. Por esa misma época Philippson vió en los kistes del adulto prolongamientos epiteliales que invadían el tejido conjuntivo próximo.

Como se vé, la teoría adenomatosa está apoyada en un gran número de observaciones detalladas y demostrativas. No hay duda que hay proliferación epitelial manifestándose bajo formas diversas: epitelio á varias capas, cordones celulares invadiendo

tejido el conjuntivo próximo, papilas revestidas de una ó varias capas celulares. Hay aun más argumentos á su favor, pues si bien es cierto que algunos kistes encierran orina, hay otros que contienen substancia coloidea segregada por el epitelio.

Por otra parte, Gombault y Hommey han encontrado kistes en la mucosa del basinete y en la entrada del uréter, que no pueden ser inculpados á una nefritis intersticial.

Esas constataciones demuestran que todos los kistes de un riñón polikístico no se desarrollan exclusivamente á expensas de los canalículos preexistentes, y que la proliferación epitelial puede terminar en el riñón como en otros órganos en la neoformación kística.

La coexistencia frecuente de kistes del hígado demuestra al menos que si la neoformación epitelial no es localizada en los riñones, los kistes no pueden ser atribuidos siempre á la nefritis intersticial.

De todo ello resulta que el epitelio tiene en la evolución de los kistes un rol muy importante.

3° *Teoría congénita.* La frecuencia con que el riñón polikístico se acompaña de otras malformaciones, indujo á Koster, en 1860, á considerarlo como un vicio de desarrollo. Ebstein se expresa en el mismo orden de ideas, considerando las for-

maciones conjuntivas como la consecuencia y no la causa de los kistes.

Algunos años más tarde Hanau, en su tesis defiende estas ideas. Su obra reposa en una observación en que los cálices faltaban; el uréter permeable se terminaba en fondo de saco del lado del riñón. No existían indicios de canalículos uriníferos; los glomérulos parecían intactos; no había lesiones inflamatorias. Para él todo eso era debido á un vicio de desarrollo.

Indudablemente esta teoría es muy sugestiva; permite comprender la existencia del riñón polikístico en varios ejemplares de la misma familia, su bilateralidad; en resumen, no parece discutible, sobre todo por el hecho de acompañarse con tanta frecuencia de otros vicios de desarrollo y en particular de otras formaciones kísticas.

Nada más lógico que cuando se constata ausencia del uréter, de la uretra, etc., acompañando al riñón polikístico, sea éste considerado como el resultado de un vicio de evolución, dado que aquellas lesiones reconocen la misma patogenia.

Esas malformaciones, sin ser constantes, son muy frecuentes. En los casos en que ellas faltan, á pesar de haber kistes del riñón, es de creer que el vicio de desarrollo se ha limitado á este órgano solamente.

Admitamos la hipótesis que acabamos de formular. Caben estas dos preguntas: ¿En que con-

siste este vicio de desarrollo? ¿Cómo obra para producir los kistes?

Esta última pregunta es más tácil de satisfacer que aquélla. Hemos dicho que nadie discutía el desarrollo de los kistes á expensas de los tubos uriníferos y de las cápsulas de Bowmann y por otra parte su contenido encierra frecuentemente sales de orina. Parece muy probable entonces que la retención urinaria interviene en su producción pues las relaciones están cortadas con el sistema excretor; por otra parte hay kistes á contenido coloideo espeso, más ó menos coloreado; se sabe además que la simple obstrucción de los conductos uriníferos parece, impotente para producir kistes; por último, se ha visto que la proliferación epitelial en algunos casos es muy marcada; hechos todos que inducen á creer que el papel del epitelio no es pasivo. En suma parece que proliferación epitelial y retención se combinan para transformar en cavidades kísticas los canalículos uriníferos.

Nos falta satisfacer la primera pregunta. He aquí dos explicaciones diferentes:

Hanau se plega, en suma, á la teoría de la retención de Virchow; piensa que se trata de un fenómeno aplásico, es decir de un verdadero detenimiento de desarrollo situándose al nivel de las papilas. Esta aplasia muy localizada se traduciría por la imperforación de los canales colectores, los cuales serían distendidos en seguida por

el empuje de la orina. El hecho primitivo, la imperforación papilar, no se presta á discusión en muchas observaciones, pero hay casos en que la obliteración no parece situarse al nivel de las papilas.

Las observaciones de Springer, Mirabeau muestran los conductos papilares continuándose en parte con la sustancia cortical.

Hay entonces que suponer que la continuidad del aparato urinario está interrumpida en un punto más próxímo á su origen. Aquí conviene recordar que muchos embriologistas admiten que cada conducto urinífero resulta de la fusión de dos abocamientos: uno que proviene del uréter, el otro que se forma en el blastema renal. Es muy probable que este último suministre los tubos contorneados y las ansas de Henle.

Si dicha fusión no se realiza, aquel que proviene del blastema renal quedaría aislado y su distensión produciría un kiste. Para obtener las pruebas necesarias sería preciso practicar cortes en série. Es lo que ha hecho Brouha, habiendo reconocido que los sistemas excretor y secretor estaban separados y que los kistes se desarrollaban á expensas de este último, es decir, en los tubos contorneados.

En resumen, nos parece que se debe considerar el riñón polikístico congenital como el resultado de un vicio de desarrollo, mal conocido aún pero consistente esencialmente en una obliteración de

las canalículos uriníferos, situándose en un punto más ó menos distante de su abocamiento en los cálices; de donde una retención que, combinada á un proceso activo de proliferación, termina en la producción de kistes.

Similitud del riñón polikístico en el recién nacido y en el adulto.

—

Virchow defendía la idea de que el riñón polikístico del adulto era análogo al del recién nacido. Se le hacía una objeción considerable: la ausencia del riñón polikístico en la infancia. Hoy esa objeción ha perdido mucho de su valor, pues aunque en reducido número, ellos existen, aun cuando están muy distantes de alcanzar la frecuencia con que se los observa en el adulto. Pero es preciso no olvidar que hay afecciones neoplásicas de origen congenital que quedan latentes durante ese período de la vida.

Por otra parte, Virchow nos ha dicho que todos los riñones polikísticos del adulto no son semejantes. Según él las dos variedades pauci y multilocular no tienen origen común.

Más esas malformaciones tan frecuentes en el recién nacido, son rarísimas en el adulto.

Al lado de esas objeciones en contra, hay otras en favor del origen congenital del riñón polikístico

del adulto, tales como la bilateralidad, recordando en eso á los tumores mixtos, que son precisamente tumores congenitales.

Que los riñones polikísticos pueden encontrarse en diversas generaciones lo prueban las observaciones de Carrez: madre, 45 años; hija, 27; la de Höhne: madre, 49 años; hija, 20, y la serie de hechos tan curiosos de Steiner, en que dos de sus enfermos no tenían sino diez años; todo lo que induce á considerar la enfermedad kística como congénita, de donde un argumento de primer orden en favor de la unidad de esas dos formas.

El estudio histológico de los tumores, la frecuencia con que uno y otro se acompañan de degeneración kística del hígado, el hecho de haberse formulado las mismas teorías patogénicas, son pruebas de su similitud.

Creemos, pues, que la degeración kística del riñón en el adulto es análoga á la del niño: es como esta última, el resultado de un vicio de desarrollo, sin dejar de reconocer que la proliferación epitelial y la retención intervienen en el crecimiento de los kistes; pero el punto de partida de la enfermedad está seguramente en la evolución del embrión. ¿Cuál es esa pertubación evolutiva?

Hospital del Norte

—

Operador: Doctor Diógenes Decoud

Sala 2—Cama 2.

T. P., argentina, treinta y cinco años, soltera, costurera.

Antecedentes hereditarios: el padre murió de apoplegía, la madre es sana, así como sus cuatro hermanos.

Antecedentes personales: sarampión y coqueluche en su infancia; regló por vez primera á la edad de doce años; muy abundantes y dolorosas al principio, tomaron más tarde sus caracteres normales. Ha sufrido mucho del estómago. Tuvo tifoidea á los quince años (treinta días de cama).

Enfermedad actual: hacen seis años notó dolores en el flanco derecho, á los que la enferma no dió mayor importancia. Pocos días después, sentada en el servicio, oyó algo así como piedritas que percutían en el fondo de la vasija. El sentido de la vista confirmó lo que su oído había

también interpretado: allí había dos piedritas del tamaño de una pequeña lenteja, las que conserva como un recuerdo, juntamente con otras expulsadas más tarde. Cada vez que evacuaba su orina, buscaba en ella piedritas, que de tarde en tarde solía encontrar. Un mes próximamente después de su primer hallazgo tuvo fuertes dolores sobre el flanco derecho, parte superior, dolor que sobrevenía siempre por la noche, irradiábase hacia la ingle, y de una agudeza tal, que en ninguna posición se hallaba bien. El cuadro terminó con micción abundante, en que había piedritas y arenilla.

Los actos en este drama se sucedían á largos intervalos; siete meses después de su iniciación habían desaparecido.

Desde entonces, y sin haber tenido novedad alguna, llegó hasta el diez de Enero próximo pasado, en que, impresionada por el relato de los sufrimientos de que era víctima una amiga suya, efectos de una ciática, principió á sentir dolores en el flanco izquierdo, dolores que sin alcanzar grande agudeza, desaparecieron en tres días, llegando así al entierro de carnaval, en que á las diez de la noche sobrevienen dolores, agudos esta vez, en la región homónima del lado opuesto; hubo vómitos biliosos, á cuyos esfuerzos atribuye la enferma una equimosis del ojo derecho, acompañandose además de cefalalgía.

Estos síntomas, atenuándose de más en más, desaparecieron en diez días. Consultó un médico, quien le aconsejó se hospitalizara, ingresando á este servicio el día veinte y cinco de Marzo próximo pasado. No orina desde el día anterior á su entrada al hospital.

Estado actual: mujer de buen desarrollo óseo y muscular, regular panículo adiposo; lleva una equímosis que comprende conjuntiva y párpados del ojo derecho; hay ligero edema de los párpados, no lo hay en los miembros.

Tórax: simétrico, diez y ocho respiraciones por minuto tipo toráxico.

Pulmones: vibraciones existen, respiración vesicular, resonancia normal de la voz.

Aparato circulatorio: punta no se vé, pero se palpa en el quinto espacio intercostal, dos centímetros hacia adentro de la línea mamaria, la recubre la pulpa del índice; borde derecho external, tercer espacio intercostal, un centímetro y medio hacia adentro de la línea mamaria.

Pulso: igual, regular, mediano: setenta por minuto.

Tonos: normales en los cuatro focos.

Abdomen: vientre saliente sobre uno y otro flanco, piel tensa, ombligo borrado.

La palpación, poco dolorosa, revela sobre el flanco izquierdo la existencia de un tumor voluminoso, que partiendo de la fosa ilíaca se extiende hacia

arriba, describiendo una curva, cuyo punto más inmediato á la línea media se halla á la altura del ombligo y distante de él unos siete centímetros; su polo superior alcanza el reborde costal, en el que se insinúa en parte. El tumor da la sensación de una masa renitente desigual en toda su superficie y en su polo inferior como si llevara una escotadura; apenas desplazado por los movimientos respiratorios, la mano le imprime cierta movilidad; no hay peloteo. La percusión no hace sino confirmar los datos suministrados por la palpación; toda la zona ocupada por el tumor es mate, á no ser una franja vertical, situada delante de él, en la que la percusión es timpánica. Esta matitez está separada de todos los órganos vecinos por zonas timpánicas, á no ser hacia atrás, en que forma un todo con la de la región lumbar.

Sobre el flanco derecho la palpación nos pone de manifiesto un tumor voluminoso, apenas doloroso, que partiendo de la fosa ilíaca se pierde bajo el reborde costal; no se desplaza ni con los movimientos respiratorios ni con los comunicados. Netamente palpable, al nivel de la fosa ilíaca da la sensación de una masa globulosa lisa, ligeramente renitente, mientras que el cuerpo del tumor hace la impresión de una masa irregular, en que se aprecian así como bolitas sentadas sobre él; su polo superior es difícil de palpar, pues está muy profundo; la percusión es mate en toda la zona por él ocupada.

Se le administra un purgante, se le impone regimen lácteo y se le deja en observación.

El día treinta y uno sobrevienen vómitos biliosos; se resuelve la intervención, con el diagnóstico de hidronefrosis izquierda, para el día primero de Abril, sin que hasta entonces hubiese sido posible obtener una sola gota de orina.

Primero de Abril: antisepsia, anestesia, cloroformo: se interviene por la región lumbar, descubriéndose así un inmenso tumor con todo el aspecto del riñón polikístico. Ante la imposibilidad de extraerlo por dicha vía, dado su volumen, se recurre á la laparatomía lateral, por donde se le extrae después de haber desprendido con suma facilidad el peritoneo parietal que lo envolvía; se liga el pedículo y se cierran las heridas operatorias. Se hace una inyección de cafeína, seguida poco después de una de suero. Todo transcurre sin novedad hasta las ocho de la noche, hora en que sobrevienen vómitos biliosos y astenia muy marcada; pulso igual, regular, poco tenso; se hace una nueva inyección de cafeina. A las once de la noche fallece, habiendo estado un cuarto de hora antes conversando con la enfermera.

Autopsia

—

Fué practicada á las diez de la mañana del día siguiente.

Rigidez cadavérica.

Cianosis de las extremidades y lividez cadavérica del dorso.

Cavidad toráxica

Nada digno de mención.

Cavidad abdominal

Hígado — Tamaño, forma, coloración y consistencia normales.

Al corte, se encuentran seis cavidades que dejan escapar un líquido ligeramente citrino, límpido, á paredes completamente lisas y cuyas dimensiones varían de las de un garbanzo hasta las de un huevo de gallina.

Riñones — Riñón derecho. Forma un inmenso tumor que se extiende de la cara inferior del hígado á la fosa ilíaca. Por delante de él está

el cólon, cuyo diámetro no es muy superior al del intestino delgado.

El riñón es extraído con suma facilidad, pesa 1500 gramos, y su forma muy alargada, está de tal modo cambiada, que á nadie, á primera vista, se le ocurriría decir que lo que se vé es un riñón; y en efecto, su polo inferior está ocupado por un kiste del tamaño de una cabeza de feto en el sexto mes de su desarrollo, unido al resto del tumor por un grueso pedículo simulando el cuello; el resto del órgano está grandemente aumentado de volumen, haciendo saliencias uno que otro kiste de tamaño no mayor al de una cereza. La cápsula muy espesa, no se deja desprender.

El íleo, arrojado hacia atrás y más cercano al polo superior, deja ver la pelvis renal muy dilatada, así como el uréter, hasta próximamente la mitad de su recorrido, sitio en que se encuentra enclavado un cálculo del tamaño de un grano de maíz. En el resto de su trayecto su diámetro es apenas mayor del normal.

Al corte se ve el órgano sembrado de una multitud de cavidades, desde el tamaño de un grano de trigo hasta el de una grande naranja, de tal manera dispuestas, que se deforman las unas á las otras, y en tan crecido número, que sería difícil dar cabida á una más.

El otro riñón, extraído en la operación, recordaba por su aspecto perfectamente al clásico racimo

de uvas. Por lo demás, hacer su descripción no sería sino repetir lo que queda dicho. Pero lo que es digno de mencionarse, es el hecho que á semejanza del anterior, había en su uréter un cálculo detenido á inmediaciones de su parte media, y más aun: al practicar un corte del órgano cayeron tres más del tamaño de un grano de maíz. Todo el íleo está ocupado por un inmenso kiste, que á primera vista parecía ser la pelvis renal enormemente dilatada.

Examen histológico

—

Al microscopio los kistes de gran volumen pre sentan una pared unida y regular, constituída por tejido conjuntivo revestido interiormente por una sola capa de células epiteliales. El epitelio es cúbico y se colora bien en los kistes poco desarrollados; tiende á aplanarse de más en más y á tomar difícilmente la coloración á medida que los kistes son más grandes; el parénquima renal intermediario á las bolsas kísticas parece estar condenado á desaparecer, pues allí donde los kistes son poco numerosos se encuentra en su intervalo zonas donde los tubos y los glomérulos tienen un aspecto normal, mientras que en las regiones donde los kistes están muy aproximados muchos tubos están en vía de atrofia, y aun hay sitios que es tal el desarrollo de tejido conjuntivo, que es imposible reconocer trazas de elementos normales del riñón.

La esclerosis falta en los kistes muy pequeños.

Es tanto más aparente cuanto las cavidades kísticas son más grandes, y tanto más densa cuanto más cerca de su cavidad se la examina; á una cierta distancia de la dilatación kística falta totalmente.

Buenos Aires, Octubre 5 de 1903.

GASTON M. SOUTO

Buenos Aires, Octubre 5 de 1903.

Nómbrase al Académico Dr. Rafael Herrera Vega, al Profesor Suplente en ejercicio Dr. Pedro Benedit y al Profesor Suplente Dr. Diógenes Decoud, para que constituídos en comisión revisora dictaminen respecto de la presente tesis de acuerdo con el artículo IV de la Ordenanza vigente sobre exámenes.

UBALLES.

Zenón Aguilar.

—

Buenos Aires, Octubre 22 de 1903

SEÑOR DECANO:

Transcribo á continuación el acta labrada con motivo de esta tesis presentada por el exalumno Gastón M. Souto.

« En el local de la Facultad, á 20 de Octubre « de 1903, reunida la Comisión que subscribe, en- « cargada de dictaminar respecto de la admisibilidad « de la tesis presentada por el exalumno Sr. Gastón « M. Souto, que versa sobre «Contribución al estudio « de la Degeneración polikística del riñón», resolvió « admitirla.

« Con lo que terminó el acto — Firmados: R. « Herrera Vegas — Pedro Benedit — Diógenes De- « coud—Carlos Robertson, Pro-secretario »

Zenón Aguilar.

Fecha 22 de Octubre 1903.

Entréguese esta tesis al interesado para su impresión, debiendo fijarse por Secretaría el día en que haya de ser sostenida.

UBALLES.

Zenón Aguilar.

PROPOSICIONES ACCESORIAS

1ª Diagnóstico diferencial de los tumores polikísticos del riñón.

2ª ¿Qué conducta debe observar un cirujano que en el curso de la operación reconoce un riñón polikístico?

3ª Patogenia del riñón polikístico.