

Hilosinuquistosis renal

Pedro G. PÁRAMO

Cátedra y Servicio de Urología.
Hospital Universitario San Carlos.
Universidad Complutense de Madrid

INTRODUCCION (APUNTE HISTORICO)

La primera referencia histórica sobre los quistes no nefrogénicos de la región hiliosinusal es atribuida a Rivalta (1889), quien, sobre los hallazgos necrópsicos de dos pacientes añosos (ambos con un quiste «nel tissuto adiposo dell'ilo del rene») describió el *quiste parapiéico* e invocó la naturaleza linfotrombótica del mismo, en base a la topografía quística, a su total independencia parenquimatosa, y a la similitud lesional observada por Virchow en los linfáticos pelvianos de una mujer afecta de sepsis puerperal¹.

Henthorne (1938)², en una serie de 1.175 necropsias, verificó el hallazgo de 20 casos de quistes hiliosinusales, de los cuales siete eran únicos, 10 múltiples y bilaterales, y tres múltiples y unilaterales; es decir, el 1,1% de la serie eran múltiples. Este autor, pese a que en cinco de sus 20 casos coexistían alteraciones linfangiectásicas en otros territorios, hallazgo que argumentaba en pro de un origen congénito, se mostró partidario de la génesis adquirida, dada su prevalencia en edades avanzadas (edad media: 60,5 años) y la elevada frecuencia de los signos inflamatorios renales crónicos. Por otra parte, las series necrópsicas de Barrie (1953)³ y Hellweg (1954)⁴ pusieron de manifiesto la existencia de unos «quistes hiliares» (Hilus Cysts) cuyo origen fue atribuido a una atrofia grasa del seno renal (véase cuadro I). A este respecto, Vela-Navarrete y García Robledo escriben: «Los quistes hiliares (Hylus cyst), múltiples y bilaterales, han sido reconocidos en material de autopsia (Barrie, 1953; Hellweg, 1954) y se duda que puedan ser diagnosticados en vida (Abeshouse y Abeshouse, 1961) e incluso que existan»⁵.

CUADRO I

Autor y Publicación	Número de Necropsias	Porcentaje Quistes H/S	Únicos	Múltiples y Unilaterales	Múltiples y Bilaterales	Edad años	Sexo ♀ ♂
HENTHORNE, J.C. Amer. J. Clin. Path. 1938	1175	1,7% 20 casos	0,6% 7 casos	0,25% 3 casos	0,85% 10 casos 1,1%	60,5	15% 85%
BARRIE, H.J. Amer. J. Pathol. 1953	1100	1,27% 14 casos	0% 7 casos	0,63% 7 casos	0,63% 7 casos 1,27%	69	83,4% 16,6%
HELLWEG, G. Virch. Arch. Path. Anat. 1954	1000	1,2% 12 casos	0% 0% 12 casos	0% 1,2% 1,2%	70	66,3% 33,3%	
Nº historias Nefro- Urológicas							
PARAMO, P.G. Rev. Clin. Esp., 1972	3500	0,7% 25 casos	*	0,1% 5 casos	0,5% 20 casos 0,7%	54,6	83,4% 16,6%
PARAMO, P.G., 1974	4412	1,3% 59 casos	*	0,6% 27 casos	0,7% 32 casos 1,3%	SxDT: 10,763 55,5 Sx: 1,43	47,5% 52,5%

* NO SE INVESTIGARON

No obstante, las hipótesis de los patólogos son asumidas y avaladas, en 1966, por Kissane⁶, quien establece dos variedades quísticas: a) la *linfangiectasia pericalicial* o *higroma renalis*; b) los quistes hiliares o *Hilus cysts* de la bibliografía anglosajona. La linfangiectasia reconocería una obstrucción preferentemente adquirida, si bien una causalidad congénita, excepcional, es factible. Los quistes hiliares serían consecuencia de la referida atrofia grasa del seno con estancamiento del líquido extracelular. Esta última hipótesis (mera elección) y la «lipólisis autofágica» son incompatibles con la realidad clínica (Páramo)⁷. Asimismo, nos parece oportuno significar que linfangiectasia (occlusión vasculolinfática simple, en la cual el sistema valvular consiente el aflujo y reflujo de la linfa provoca, sin más, una dilatación varicosa más o menos uniforme) e *higroma renalis* (tumoración malformativa linfática multilocular) son inapropiados semánticamente e incompatibles con la realidad clínica del *quiste parapiélico*.

Cualquiera que fuere, por aquel entonces, el estado del arte, permítaseme situarnos en diciembre de 1967 ante nuestra «observación princeps», recibiendo en consulta a:

Ricardo A.P., 58 años. Obeso. Es portador de un diagnóstico de «Enfermedad Poliquística» emitido por dos maestros de la Urología Española, y que nosotros aceptamos, sin reserva alguna, en razón de su tríada clínica: 1 - *Hipertensión arterial* (200/130); 2 - *Azotemia elevada* (1,20 gr. por mil); 3 - *Lumbalgia bilateral* con puñopercusión bilateral, ++. A mayor abundamiento, presentaba *nefromegalía* bilateral con *imágenes pielocaliciales abigarradas* a ambos lados (urogramas por perfusión) (Fig. 1). El diagnóstico, pues, ofrecía evidencias prácticamente indiscutibles. Como quiera que las molestias dorsolumbares alteraban su humor y entorpecían sus quehaceres se procedió a la *quistocéntesis percutánea* asociada a la *infiltración de splácnicos*, pauta preconizada en aquel tiempo por nuestro maestro el profesor A. de la Peña, con la cual se obtenía alivio de la nefralgia y mejorías transitorias de las cifras tensionales. La punción «blanca», con nuestra sorpresa, de ambos parénquimas, hizo nos percatásemos del asiento exclusivamente sinusal de la lesión, la cual, por las improntas arciformes de los tallos caliciales, sugería una naturaleza quística y, verosímilmente, múltiple; no obstante, una lipomatosis sinusal atípica fue considerada. Decidida la cirugía se realizó una lumbotomía izquierda, que confirmó la primera sospecha diagnóstica, extirpándose *ocho quistes sinusales*. Tras la quisectomía izquierda se objetivó una mejoría funcional y clínica (azotemia: 0,60; T.A.: 160/100). Recidivó el cuadro clínico dos meses más tarde (no respuesta a los hipotensores, motivo por el que se practica la intervención derecha (*cinco quistes*), recuperándose, de nuevo, la respuesta farmacológica. La *histopatología* de las formaciones quísticas fue informada de probable *naturaleza linfógena*; ambos parénquimas mostraban *fenómenos angiointersticiales involutivos*, sin manifestaciones flogísticas evidentes.

Esta observación nos persuadió de que nos encontrábamos ante una nueva entidad clínica. La carencia bibliográfica al respecto era absoluta. Filmamos las



Figura 1.—«Observación princeps». a. UIV por perfusión: HSQ renal bilateral con máscara de enfermedad poliquística (hipertensión arterial, insuficiencia renal e imágenes pielocaliciales abigarradas a ambos lados). Obsérvese **sinumegalía** derecha grado II e izquierda grado III, así como **nefromegalía atrófica bilateral** (área parenquimatosa normal para su edad: 68 cm²). b. UIV a los dos meses de la exéresis quística izquierda.

cirugías de las cuatro siguientes observaciones, detallando los fundamentales rasgos diagnósticos, advirtiendo de los errores flagrantes que se estaban cometiendo, a la vez que puntualizábamos las líneas de investigación de tan interesante nosología⁸.

En septiembre de 1972, y con una experiencia de 25 casos, la definición de la multiquistosis hiliosinusal queda casi completamente establecida bajo la denominación «hilioquistosis renal», a la vez que se cuantifica su incidencia nefrourológica, se evalúan los riesgos de imprecisión diagnóstica (52%) mediatizados por su mimetismo semiológico de una varia patología renal. Asimismo, se describen los signos radiológicos, que, pese a ser compartidos por la lipomatosis sinusal, adquieren el rango de patognomónicos, lo cual cuestiona la mencionada fibrolipomatosis, puesto que en los cuatro casos que acudieron con ese diagnóstico y en otros tres pacientes obesos que diagnosticamos de patología quística, sin habernos percibido de dicha posibilidad (la nefrotomografía carece de valor), la cirugía confirmó (todavía sin experiencia ultrasónica alguna) nuestro supuesto de patología oligoquística del seno. De estos 25 casos, tres se negaron a la cirugía y en uno fue proscrita por el internista en función de su vasculopatía generalizada. Los resultados fueron calificados de muy satisfactorios; los 21 pacientes obtuvieron una mejoría estimable, pues incluso un enfermo

con hipertensión severa no modificada por la cirugía, ésta no resultó baldía al lograrse el control de su urosepsis⁹.

La incorporación de la «nefrosonografía» (procedimiento bidimensional con el equipo El-Vidoson de frecuencia ultrasónica de 2,5 MHz) fue realizado por primera vez en la Cátedra de Urología de la Universidad Complutense. Las imágenes obtenidas, homogéneas y uniformes, reproducían un «calco ecográfico renosinusal específico», que coincidía plenamente con los hallazgos anatomo-clínicos: 1. Incremento del área renal. 2. Incremento del área sinusal. 3. Ruptura de la unidad ecográfica pielocaliceal. 4. Ecoquistografía de constancia numérica y volumétrica. La sensibilidad y especificidad fueron del 100%, corroborando la fidelidad de los signos urográficos, que parecen soslayar la duda semiológica de la lipomatosis sinusal (Páramo, Silmi y cols.)¹⁰.

A partir de 1974, con la disponibilidad de la tomografía axial computarizada (TAC), y al inicio de la década de los ochenta, con el advenimiento de la «ecografía dinámica» (escala de grises y tiempo real), acoplada con transductores de 3,5 y 5 MHz, y una vez desvelado el mito de la anecogenicidad de la grasa sinusal (Cronan, 1982; Davidson y Hricak, 1983)^{11, 12}, comienzan a surgir publicaciones radiológicas foráneas sobre los quistes parapélvicos múltiples (Hidalgo, 1982; Mayer, 1982)^{13, 14}, las cuales, sin embargo, no han tenido la debida repercusión en los tratados urológicos de tradición (Campbell Urology, W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1986; Adult and Pediatric Urology. St. Louis Mosby Year Book Inc., 1991).

En la actualidad la bibliografía es abundante. No obstante, las más significativas publicaciones al respecto se deben a Páramo^{7, 15} y Vela-Navarrete y García Robledo^{5, 16}, las cuales recogen la experiencia de 59 y 32 casos, respectivamente.

DEFINICION

Páramo (1968-1972) introduce el término «hiliosinuquistosis» en la nomenclatura quística del seno con el ánimo de individualizar nosológicamente una oligoquistosis hiliosinusal, la cual, aunque emparentada con el *quiste parapiélico*, ofrecía peculiaridades anatomoclínicas y diagnósticas, que autorizaban esta apreciación. Según este autor, la hilioquistosis sería una entidad clínica, en tanto que el quiste parapiélico sería una lesión. Tal designación (en realidad una abreviación) sería más correcta y descriptiva si se retomaba el apelativo «hiliosinuquistosis» (HSQ) —soslayando, por obvio, el pleonasmo Hiliosinu-Linfoquistosis—, el cual define:

«una pluriquistosis de quistes aislados y uniloculares, de carácter oligoquístico (entre 4 y 8 quistes, raramente 10 y nunca más de 12), crecimiento res-

tringido (diámetro \geq de 3 cm.) y topografía hiliosinusal, que se presenta, preferentemente, a partir de la quinta década, y que, vinculada etiopatogénicamente a una panobstrucción adquirida (verosímilmente involutiva) de los eferentes linfáticos renales en su trayecto hiliosinusal, se manifiesta con una acusada penetrancia clínica izquierda (tanto en las formas bilaterales como unilaterales) y cuya semiología clínico-radiológica mimetiza una varia patología renal» (Fig. 2).

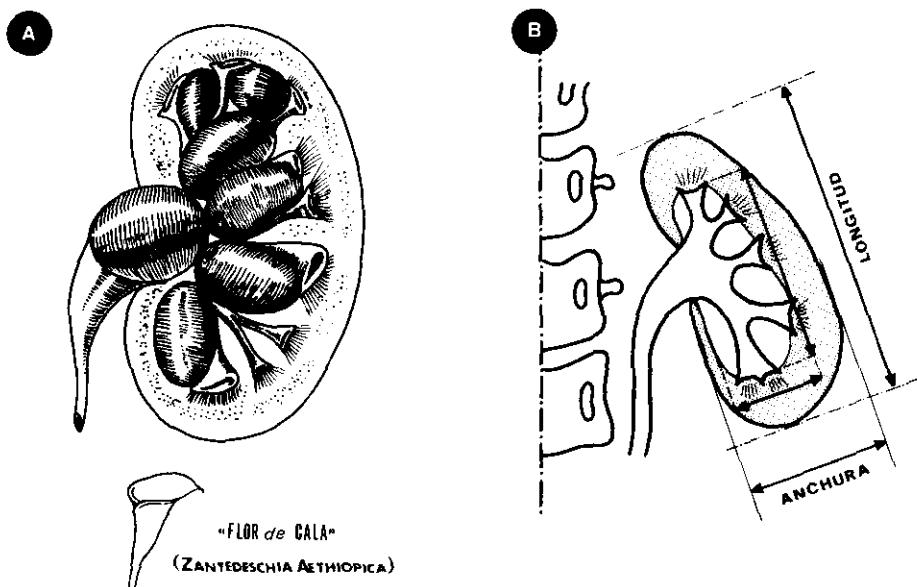


Figura 2.—a) Esquema de hiliosinuquistosis (HSQ): oligoquistosis hiliosinusal (entre cuatro y ocho quistes). La impronta quística provoca imágenes caliciales en «flor de cala» y/o en «estetoscopio». b) Metódica de medición de las áreas sinusal y parenquimatosa.

La pretérita nomenclatura usó de una terminología con prefijos topográficos aparentemente imprecisos, bien de denominaciones con supuestos patogénicos o morfológicos, que, por referidas en la mayoría de las ocasiones a un mismo proceso, creaba confusionismo y dificultaba las indagaciones bibliográficas. Una designación descriptiva en base a las relaciones anatómicas del proceso, en tanto en cuanto implica la expresividad radiológica, y, en consecuencia, la asequibilidad diagnóstica del mismo, se ofrece como la más apropiada. Todavía, recientemente, Amis y Cronan^{17,18} proponen designar esta entidad con una terminología descriptiva del viejo cuño, aplicando la expresión «peripelvic cysts». En nuestra opinión, y reteniendo el argumento de incidir sobre los aspectos de

mayor expresividad anatomo-radiológica, quizá hubiera sido más apropiada la designación «pericalyceal cysts», tal y como más adelante comprobaremos al considerar la semiología de la HSQ. No obstante, estos autores admiten que cuando el origen linfático esté demostrado inequívocamente (?!), los nombres más apropiados serían «ectasia linfática sinusal» o quizá «quistes pielolinfáticos». La imprecisión se perpetúa. «Ectasia» dista bastante, etimológicamente, de quiste; por otra parte, la segunda acepción es inapropiada para referirse a una entidad nosológica, además de vincular, aparentemente, la patología quística a los linfáticos intrínsecos de la pelvis renal, lo cual no es el caso.

Finalmente, veamos cómo justifican Vela-Navarrete y García Robledo⁵ su propuesta de «Enfermedad poliquística del seno renal»: «Puesto que, por el momento, la contribución más importante que ha producido el estudio sobre este tema, tanto por Páramo como por nosotros, ha consistido en denunciar que esta enfermedad estaba siendo confundida con la poliquistosis renal, variedad del adulto, precisamente por ello hemos utilizado el término de enfermedad poliquística del seno renal, nombre que tiene más poder evocativo del error, es más descriptivo que el linfangiectasia pericalicial y mantiene la diferencia con el quiste linfático parapiélico, habitualmente unilateral y único, al que, precisamente por ello, nos referimos siempre en singular». Naturalmente, compartimos las ventajas aducidas, pero el prefijo «poli» cuando referido al poliquístico del adulto (Potter tipo III) lleva implícito genéticamente, casi semánticamente, una cuantía quística de infinitud (innumerables, incontables). Por ello, nos parecería más adecuado el de pluriquistosis, etc., puesto que se está contemplando un proceso quístico restringido en número y volumen. Nosotros, en verdad, tuvimos idéntica tentación, como fácilmente puede intuirse de nuestra aportación cinematográfica⁶. Es más, la más reciente publicación de nuestro grupo se hizo bajo el título *La maladie kystique du sinus rénal* (San Antonio)¹⁹. En situaciones similares el recurso de un epónimo quizá pueda ser la solución menos mala.

ETIOPATOGENIA

La HSQ comparte con el quiste parapiélico estructura y dinámica patológica. Consecuentemente, ambos eventos deben recabar similares consideraciones etiopatogénicas. Tres teorías han sido propuestas: 1. anomalía congénita de naturaleza wolffiana; 2. malformación linfática; 3. quistopatía linfática de origen adquirido.

La hipótesis de origen wolffiano fue sugerida por Haslinger (1926)²⁰, quien supuso que tales quistes tendrían lugar a expensas de restos mesonéfricos, como

resultado de una evaginación piélica embrionaria que no cumplió su conexión con el blastema renal. Este error embriológico a expensas de una anomalía del brote ureteral de Kupffer, ya había sido anticipada por Albaran (1903)²¹, al igual que más tarde una génesis a expensas de vestigios del cuerpo de Wolff fue considerada por Scholl (1948)²¹ y Allen (1951)²². Aun cuando algunos autores, con un pretérito próximo, tales como Rometti (1973)²³, etc., mantienen sus dudas en cuanto a la validez de las hipótesis wolffianas, creemos pueden ser desestimadas. El erróneo mantenimiento de estas hipótesis se debe a la común constatación de fibras musculares lisas en la pared quística; sin embargo, este hallazgo atestigua más que niega su naturaleza linfática. Por otra parte, si Allen apoyaba el origen mesonefrótico, lo hacía, en buena medida, en base a su extrañeza por la rara incidencia de estas quistopatías, frente a la florida frecuencia de los eventuales factores linfo-obliterantes de naturaleza adquirida, en la actualidad podemos afirmar que la HSQ es una entidad tan común como insospechada (véase cuadro I).

En base a los hallazgos necrópsicos de Henthorne (coexistencia de linfangiomas en bazo —tres casos—, yeyuno y adrenal, así como quistes en hígado y páncreas) y a la frecuente incidencia de los linfangiomas en la infancia (6% de los tumores benignos del niño) una disontogenia linfática ha sido postulada. Como ya adelantado, Kissane (1966), y más recientemente, Risdon (1992)²⁴, todavía admiten, como posibilidad etiopatogénica de alguna quistopatía del seno, una génesis malformativa hamartomatosa linfática análoga a los higromas quísticos de cabeza, cuello y mediastino. Esta tumoración linfática sería de naturaleza multilocular, la cual es incompatible con la realidad clínica de la HSQ.

En la actualidad el consenso converge en la teoría adquirida de la HSQ. Su aparición clínica tardía, la frecuencia de signos inflamatorios crónicos (cicatrices y quistes corticales), así como el hallazgo de trombos hialinos en los troncos linfáticos proximales al riñón (en secciones transversales a los vasos hiliares y de la grasa peripélvica), los cuales, a su vez, estaban dilatados y en conexión con los quistes, fue verificado, también por Henthorne, en su singular serie. Se trata, pues, de quistes comunicantes (occlusión vasculolinfática única, en la cual el mecanismo valvular no permite más que el aflujo) los implicados en la patogenia de la HSQ, tal y como se puede deducir de nuestras observaciones anatomoquirúrgicas, histopatológicas y radiológicas (quistografías), en las cuales hemos podido demostrar la existencia de mecanismos vicariantes (anastomosis linfovenosas) en la regulación del drenaje, limitando así el crecimiento del linfoquiste.

La importancia de la flogosis renal (pielonefritis crónica), aceptada por la

mayoría de los autores, en cuanto al origen de la obliteración linfática y subsiguiente quistificación²⁵⁻²⁸, parece respaldada por el transcendental papel atribuido al drenaje linfático en las infecciones y sepsis pielorenales, tanto en la experimentación (Babics y Renyi-Vamos; Kaiserling; Cockett y cols.)²⁹⁻³⁴ como en la clínica; tanto es así que Kaufman (1959)³⁷ señala, en los estadios precoces, y todavía asintomáticos, de la pielonefritis crónica, una dilatación linfohiliar, de paredes infiltradas y repleta de masas similtrombóticas.

La naturaleza adquirida de la HSQ parece incontrovertible del examen de la literatura; sin embargo, podría haber sido puesta en entredicho dados los reiterados fracasos de inducción experimental. Existen, no obstante, dos experiencias coronadas por el éxito; la primera de Hisajuki Kume, la cual pasó desapercibida, pues constituyó un hallazgo experimental, en una experiencia encaminada a reproducir, por ligadura del conducto torácico, la filariasis humana. La segunda, relativamente reciente, y con propósitos definidos a este respecto, debida a Roggia y Fornasari (1971), quienes lograron un linfoquiste canino tras provocar un linfoéstasis de sesenta y cinco días³⁸.

Sorprendentemente, nuestra serie de HSQ, de los cuales fueron intervenidos 27 casos, ponen en entredicho la asumida obliteración linfática de origen inflamatorio. En efecto, en el 69,5% de los pacientes se pudo excluir el proceso pielonefrítico inveterado. El protocolo diagnóstico de la infección crónica pielorenal incluyó urinálisis por punción piélica directa durante la cirugía, así como el estudio histopatológico de un especímen de nefrectomía, otro de nefrectomía parcial, así como biopsias peroperatorias o percutáneas (23 casos), sin olvidar el cultivo del contenido quístico, por cierto, negativo, en cuatro de ocho pacientes con infección renal rebelde y/o iterativa. A este respecto, sólo conocemos la referencia concreta de un quiste parapiélico infectado (Younger y cols., 1966)³⁹; asimismo, y en este sentido, debemos significar que Renyi-Vamos, en 1952, negaba la participación linfática en la pielonefritis provocada por hidronefrosis infectada experimental, al observar dilatación linfática por aumento de flujo e infección parenquimatosa extrínseca perivascular. La incidencia pielonefrítica en la HSQ podría, pues, interpretarse como complicación, la cual estaría facilitada por las discretas alteraciones urodinámicas pielocaliciales y la dilatación linfática existente en la HSQ. Brotes agudos, recidivas y reinfecciones serían, asimismo, más comunes, al estar comprometidos los mecanismos de liberación bacteriana, detritus celulares, edema y actividad de ciertos antimicrobianos, pudiendo acelerar la destrucción parenquimatosa, tal como descrito por la escuela húngara⁴⁰⁻⁴². Es posible, además, que en la HSQ exista una mayor susceptibilidad a la pielonefritis hematogena, tal y como parece acontecer en la obstrucción linfática experimental del perro y conejo^{43, 44}.

La relevancia etiopatogénica de la nefrolitiasis viene sostenida por el contexto clínico y analítico. Vela-Navarrete (1974)⁴⁵ y Páramo (1975)¹⁵ consignan una historia o concomitancia litiasica en el 29,4% y 30,5%, respectivamente, de sus HSQ. Es significativo que la asociación clínica adquiere valor patogénico con arreglo a la «teoría linfilitogénica» de Carr⁴⁶, según la cual la presencia de pequeños depósitos cristalinos en el riñón constituye un evento normal («microlitos» de Anderson), los cuales serían removidos por el sistema linfático. Cuando una obstrucción de los colectores linfáticos de origen inflamatorio surge (preferentemente a nivel hiliosinusal) o por sobrecarga funcional (hiperparatiroidismo, etc.), se compromete el drenaje favoreciendo, así, la aparición de las «bolsas y microlitos» de Carr en los fórnices caliciales y las «placas de Randall» papilares. Asimismo, en su argumentación de vehiculación linfocrystalina, refiere la presencia de concreciones litiasicas en el trayecto de los linfáticos hiliosinusales y ganglios regionales.

A este respecto, es digno de mención el hallazgo, por Lüdin y Howard (1940), de un depósito calcáreo en el interior de un quiste del hilio renal, que sugería radiológicamente la existencia de un cálculo⁴⁷. También en este sentido, y de gran significación, es la constatación por M. R. de la Maza y E. Avila, de la presencia de un cálculo de 2 x 1,5 cm. en el interior de una adenopatía por ellos extirpada⁴⁸.

A continuación referimos un caso de nuestra serie, en el que se demuestra, por primera vez en la literatura, mediante linfografía pédica, la génesis linfoobstructiva de la HSQ, y que muestra, además, sugerentes nexos con la teoría de Carr, dada la presencia de múltiples calcificaciones adenohiliares:

Francisco G. T., 43 años. *Historia actual:* Dolor gravativo, desde hace cuatro años, en fossa D/Lizq., precisando analgésicos potentes. Hace tres meses sufrió otro cuadro cólico, pero de mayor intensidad, acompañándose de fiebre poco acusada. Es enviado desde una capital de provincia aragonesa por «patología renal izquierda en la que su atipismo no permite interpretaciones precisas». *Exploración clínica:* T. arterial (tomas reiteradas): 150/100 mm. Hg. Murphy izq. ++, con palpación del riñón discretamente sensible, y quizás ligeramente aumentado de tamaño. Varicocele izq. grado III. No adenopatías. No edemas. *Analítica sanguínea:* sin hallazgo significativo alguno. *Urinálisis:* Normal, sin proteinuria ni hallazgos en el sedimento. Urocultivo estéril. *Calciuria:* 340 mgr/24 h. *Estudio urográfico* (informe del Dpto. radiológico): En la radiografía simple se evidencia una *silueta renal izquierda agrandada con calcificaciones yuxtahiliares*, más abundantes en la proximidad del polo superior. Tras la inyección de contraste permite inferirse la *existencia de una masa* que comprime las estructuras pielocaliciales, con calcificaciones puntiformes en su seno (Fig. 3.a). Pensamos se trata de una *tumoración maligna*, probablemente de *estirpe sarcomatosa* (un sarcoma de cápsula o un carcinosarcoma), o bien un hipernefroma. Recomendamos arteriografía.

Diagnóstico urológico provisional: basados en la ausencia de amputaciones, en la regularidad de la sinumegalía, en el adelgazamiento de la cortical, y en la presencia



Figura 3.

de algunos *cálices en estetoscopio*, así como en las improntas curvilíneas pielocaliciales, particularmente en las *nefrotomografías* (Figs. 4.a y b), amén de su aspecto radiolúcido, autorizan considerar un diagnóstico de *HSQ*. No obstante, se decide la práctica de una ecografía renal, una linfografía pédica, así como una arteriografía renal y flebografía espermática ascendente, siendo estas dos exploraciones rechazadas por el paciente.

Ecografía renal (equipo El-Vidoson, 2,5 MHz) —doctor Silmi—: «Los cortes nefrosonográficos evidencian la existencia de *imágenes quísticas*, en número no inferior a *cinco*, tal como se demuestra en las adjuntas fotografías, pertenecientes a las zonas supero e inferomedianas».

Linfografía (Figs. 3.b y 4.c y d): «Tiempo canalicular»: aumento de la trama vasculolinfática, con éstasis y repleción retrógrada anómala por verosímil *obstrucción de la cadena lateroaórtica* a nivel dse *LI-LH*. «Tiempo ganglionar»: aumento del número de ganglios, que por su distribución y cuantía sugieren una naturaleza mesentérica; en la proyección oblicua se observan *linfocferentes* todavía *contrastados* en su trayecto por el *repliegue peritoneal*.

Intervención quirúrgica (nov. 73): la celda renal muestra una abundante atmósfera grasa, que da la sensación de estar proliferada, adherente, de mayor consistencia de lo habitual, como con *linfedema*. La liberación renal es laboriosa, existiendo una gran «pediculitis» liposclerosa, en la que parecen percibirse adenopatías pétreas. La disección vascular es prácticamente imposible, obligando a la sección en bloque; las ligaduras son ineficaces y las transfixiones fallidas al tropezar la aguja con las

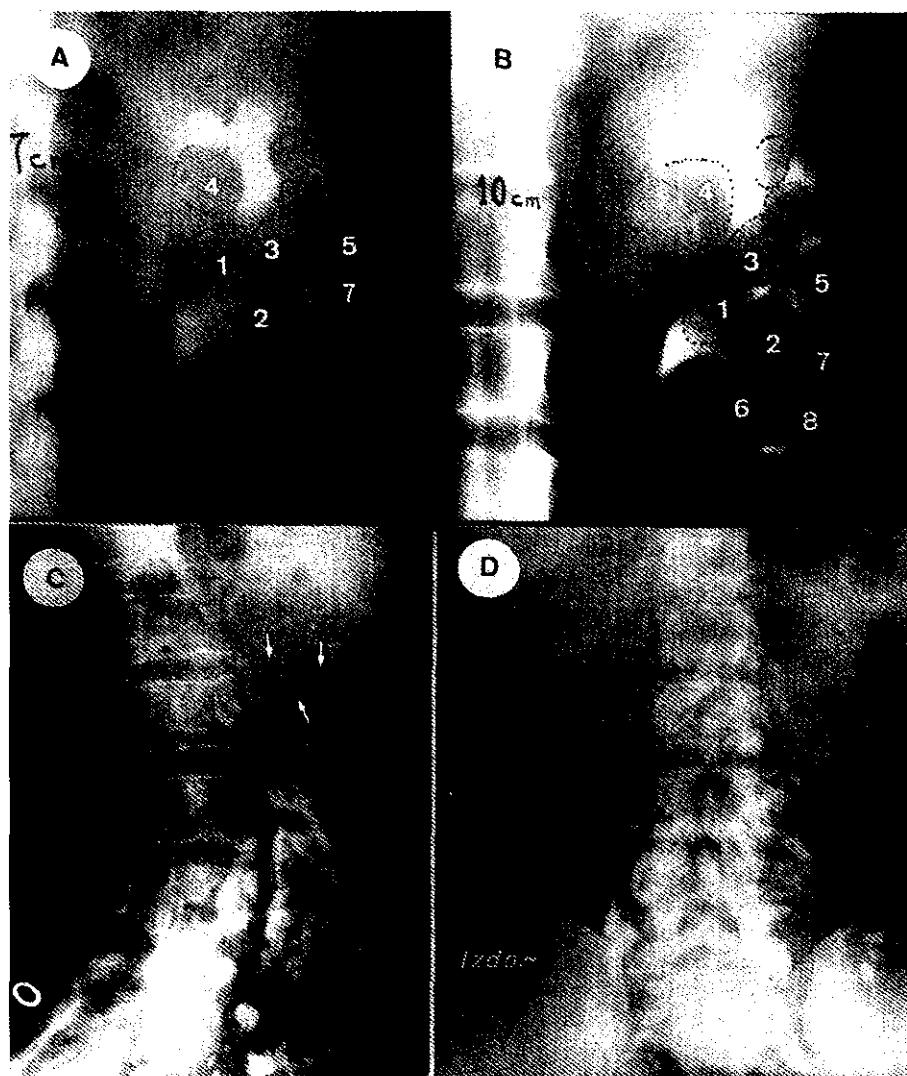


Figura 4.

ligaduras son ineficaces y las transfixiones fallidas al tropezar la aguja con estructuras pétreas, lo que obliga al mantenimiento del clamp *«in situ»*, el cual es retirado al séptimo día: No se extirparon muestras adenopáticas por estimarlo de grave riesgo.

Anatomía patológica (doctora Blanco): Pieza de nefrectomía con 10 cm. de uréter. El riñón mide 15 x 5 x 5 cm., decapsula con cierta dificultad y muestra *todo el seno de aspecto quístico*, pudiendo apreciarse, con relativa seguridad, diez de estas formaciones. La grasa peripélvica parece aumentada, al igual que la perirrenal. La

delimitación corticomedular es buena (midiendo la *cortical* 5 mm.), apreciándose *minúsculos quistes* en esta localización.

Microscopía: depósitos cárnicos ocasionales; ausencia de lesiones infectoinflamatorias. *«Linfangiectasia pericalcial, renal y perirrenal»*.

Curso postoperatorio: cicatrización tórpida; *linforrea abundante*, durante algo más de un mes. Tensión arterial al ser dado de alta: 140/80.

Finalmente, una «hipótesis linfoinvolutiva» es aventurada (Páramo), según la cual la HSQ representaría, en la mayoría de las ocasiones, una faceta más de la presbioneftrosis o riñón senil. Carecemos de otros argumentos que los clínicos ya señalados (inconstancia notable de hallazgos flogósicos renales crónicos, al igual que de fenómenos de sobrecarga al drenaje linfático), además de su incidencia tardía en el devenir de la vida, así como la sugerencia de un verosímil y prematuro envejecimiento parenquimatoso (disminución del área parenquimatoso cuando comparada, con la correspondiente a igual edad, en individuos sanos); es decir, existirían cambios estructurales linfáticos que conllevarían una linfofisiopatía obstructiva de naturaleza involutiva, análoga a la arteriosclerosis, el arco senil de la córnea o ciertas formas de litiasis endógenas, las cuales pueden adelantarse en su cronobiología y mostrar evidentes repercusiones clínicas. La HSQ, pues, debe ser considerada como una entidad nosológica de naturaleza sindrómica.

ANATOMIA PATOLOGICA

El *examen macroscópico* de la celda renal es referido como anómalo en protocolo quirúrgico de cinco pacientes (18,5%): «grasa consistente, quizás aumentada y muy exudativa». Tan sólo en un caso, las características de la atmósfera perirrenal y pedículo condicionaron la exéresis del órgano (véase caso referido en etiopatogenia). Los quistes emergen a través del hilio en el 77% de los casos, mientras que en el 23% restante es necesario un abordaje intrasinusal. El tamaño y número de quistes (coincidente con el número de eferentes hiliosinusales) ya han sido referidos con la definición de HSQ. La independencia de los quistes es obvia, aun cuando en casos de hilio renal estrecho («*stocky kidney*») y/o alguna irregularidad en su superficie pueda llamar a engaño. En algunos casos se puede identificar el linfático tributario del quiste, cuya dilatación es dimensionada en un 8-10 Fr. La punción parenquimatoso preoperatoria (24-72 horas) con azul de Evans, muestra coloeados, exclusivamente, los quistes correspondientes al renículo inyectado. En el 12% de los casos es visualizable una minúscula, pero abundante, circulación venosa periquística, de verosímil naturaleza vicariante. Cicatrices y quistes corticales son constantes cuando coexiste una pielonefritis crónica.

Examen microscópico (sobre 22 quistes): la pared quística está formada por tejido conjuntivo laxo, la cual está revestida por un endotelio de núcleos ovales y aplizados, en ocasiones poco evidente, pero en otras de carácter discretamente hiperplásico, y sin membrana basal evidente. Este tapizado endotelial presenta, otras veces, pequeños refuerzos conjuntivos. El grosor parietal carece de uniformidad; los ejes conjuntivos son más o menos paralelos, con relativamente escasos fibroblastos. Un revestimiento adiposo periquístico (81,8% de las muestras) muestra en su espesor, con frecuencia variable (40,9%), vasos hemáticos y linfáticos de endotelio prominente, así como de notables acúmulos linfocitarios en su seno. Es, asimismo, iterativo el hallazgo (68,2%) de fibras musculares lisas.

El «parénquima renal», independientemente de las eventuales lesiones pielonefríticas y/o alteraciones angiontersticiales involutivas, exhibe una dilatación más o menos acusada de la red linfoparenquimatosa y perirrenal, con ectasias quísticas particularmente de ubicación córticomedular, así como la presencia, quizás más acusada y común, de sales cálcicas intersticiales, en verosímil relación con la linfopatía, al igual que la fibrosis colágena del intersticio (Fig. 5.a, b, Fig. 6.a, b).

Los túbulos se muestran unas veces dilatados en zonas, con cilindros homogéneos y acidófilos en su luz, mientras en otras están atróficos, e incluso desaparecen.

La *microscopía electrónica* se reiteró en tres rasgos (Fig. 7)¹⁵:

1. La presencia de fibras musculares lisas, parte integrante de la normal anatomía de los linfáticos cuyo calibre es superior a 0,2 mm., e incluso de menor diámetro (Bargmann, Blonn y Fawcett)^{49,50}.
2. La identificación de una membrana basal irregular y discontinua, lo cual constituye un rasgo ultraestructural de los capilares linfáticos (Casley-Smith y Florey)⁵¹.
3. La presencia de células endoteliales que llevan consigo filamentos de inserción («anchoring filaments»), asimismo, específicos de su estructura linfática (Leak y Burke)⁵²⁻⁵⁴.

Previamente a estos hallazgos (obtenidos de seis muestras de otros tantos pacientes) tan sólo Lindsey había detectado rasgos superponibles (tenidos como concluyentes) en un singular y único caso de necropsia. Los actuales pluralizan y avalan los procedentes. Por otro lado, también hemos demostrado por ultraestructura, el carácter linfógeno de quistes nefrogénicos, aparentemente serosos, en el 6,7% (cuatro casos) de nuestras HSQ. Creemos que todo lo objetivado, pese a la existencia de algunos investigadores relucientes, constituye prueba irrefutable de la naturaleza linfangiectásica de la HSQ. La presencia de linfoéstasis parenquimatoso y perirrenal, así como de anastomosis linfovenosas, son testigo fidedigno de la naturaleza linfo-obstructiva del proceso. Por último, y para mayor abundamiento, señalemos que una inmuno-reacción positiva para

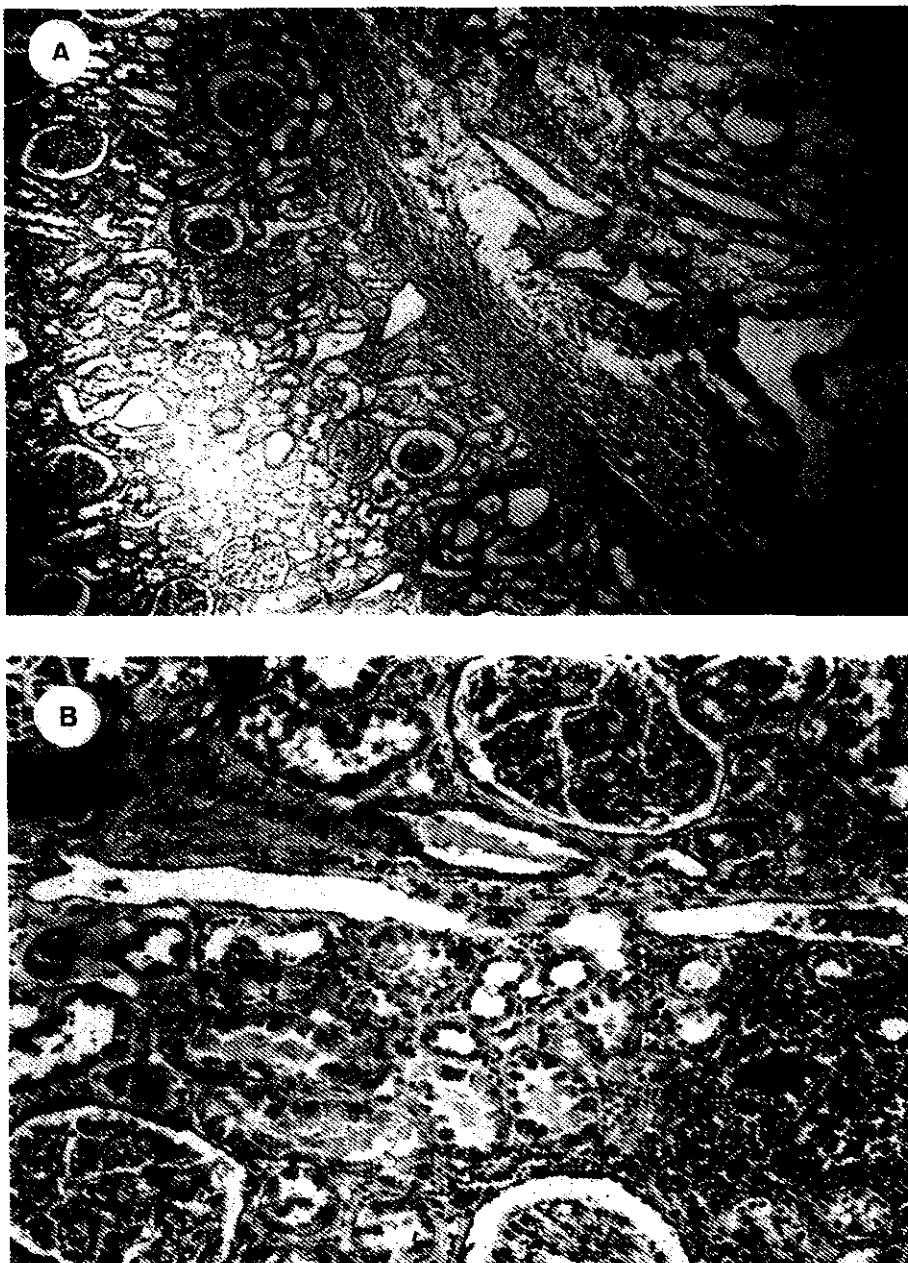


Figura 5.—a) Cápsula renal propia engrosada y fuertemente adherida al parénquima. Linfangiectasia perirrenal. b) Red linfática cortical ostensible y dilatada. Reacción inflamatoria intersticial (H.E. A,40 x - B,100 x).

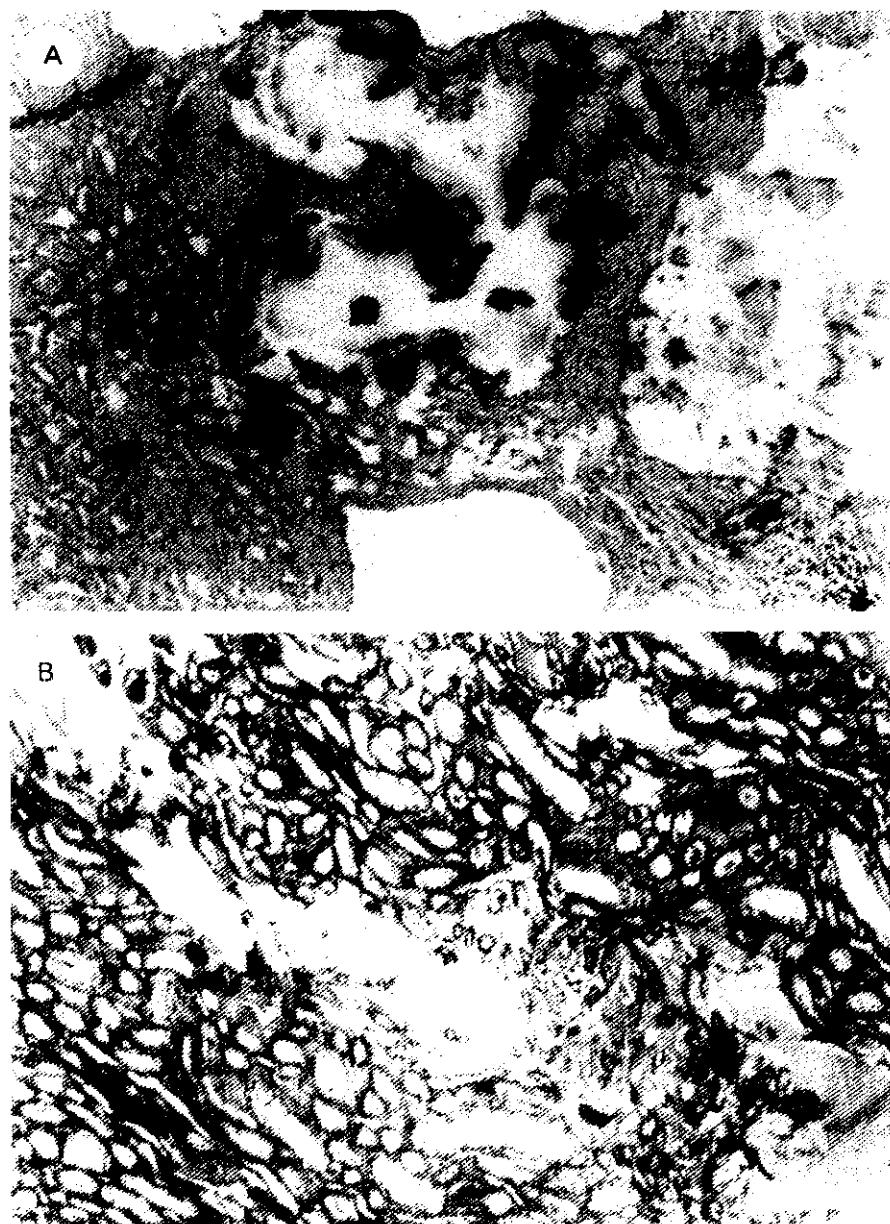


Figura 6.—a) Depósito intersticial de sales cárnicas en la vecindad de tres formaciones quísticas (H.E.). b) Dilatación central de aspecto quístico en la medular renal, que muestra una moderada fibrosis intersticial (V.G.).



Figura 7.—*Luz quística (*) tapizada por células con prolongaciones citoplasmáticas digitiformes (PCD) de naturaleza endotelial. Fibras musculares lisas (FM) y colágenas (FC) intraparietales. Obsérvese la presencia de estructuras fibrilares de inserción celular (↓) —«anchoring filaments»—, así como una membrana basal (MB) evidente e irregular (32.000 x). Recuadro con magnificación de los filamentos de inserción celular.*

el factor VIII, un marcador del endotelio⁵⁶ ha sido verificada por Kucher et al. (1987)⁵⁷, confirmando así, de forma irrefutable, el origen vascular del revestimiento de las formaciones quísticas de la HSQ.

CONTENIDO QUISTICO

Las características organolépticas en nada difieren de las de un quiste seroso simple o de las de un hidrócele idiopático. Las determinaciones de las moléculas orgánicas (urica, creatinina, glucosa, lípidos, colesterol, etc.) e ionogramas evocan una composición análoga a la de un trasudado plasmático. La linfa muestra como única diferencia notable con el plasma su distinta dotación proteica; por otra parte, los trazados electroforéticos de plasma y linfa son muy semejantes; las únicas diferencias son cuantitativas. En efecto, el estudio electroforético del contenido quístico muestra un proteinograma de carácter linfático: menor tasa global que la plasmática, pero con un mayor contenido proporcional de albúminas

que de globulinas con relación al suero; por consiguiente, el cociente A/G es más elevado que el plasmático.

CLINICA

Carece de rasgos patognomónicos. No deja, sin embargo, de presentar ciertas peculiaridades.

Frecuencia: la carencia bibliográfica de datos clínico-estadísticos es absoluta. Páramo (1974)⁵, tras revisar 4.412 historias clínicas nefrourológicas encuentra una incidencia de un 1,3%, cifra que sorprende en tanto en cuanto la precisión diagnóstica coincide con las verificaciones de autopsia (véase cuadro I). Pese a no haberse efectuado un cómputo de incidencia interquística, creemos se puede afirmar que, una vez excluido el quiste seroso, la HSQ es la afección más frecuente de todas las nefroquistosis (intrínsecas o extrínsecas).

Edad: en nuestra experiencia la HSQ se manifiesta a una edad media de 55,5 años, pero el rango varió entre los treinta y ochenta y un años. Ahora bien, y como ya señalado por Páramo⁵, cuando procesados todos los pacientes con arreglo a la edad y al cálculo de las áreas parenquimatosas (substracción al área renal del área sinusal) se obtiene la impresión de que la HSQ asienta en riñones más envejecidos de la norma. Tal sugerencia de cierta prematuridad presbionéfrica encontró soporte con el cotejo de las áreas obtenidas en la HSQ con las tablas del área de sección radiológica obtenidas por Mary Karn⁵⁸. Por otro lado, pudo comprobarse que la merma involutiva, en la cual tiene asiento la HSQ, no era secundaria a la linfopatía quística, o a otro de los factores tenidos como responsables de aquélla, tal como la pielonefritis, puesto que los hallazgos en pacientes con un riñón indemne o con formas clínicas incipientes mostraron áreas parenquimatosas muy parejas entre sí, pero notablemente disminuidas con arreglo a la que correspondería a su cronobiología.

Sexo: La incidencia con arreglo al sexo no puede ser más caprichosa. Los porcentajes del cuadro I no pueden ser más contradictorios. En la actualidad negamos afinidades por uno u otro sexo (carecemos de experiencia racial).

Penetrancia y grados clínicos: Denominamos penetrancia a la afinidad, exclusividad o predominio de HSQ sobre uno u otro riñón o ambos. Los grados clínicos reflejan, sobre un criterio radiológico, la expresividad de la impronta infoquística sobre el sistema colector intrasinusal.

Los grados clínicos se establecieron subjetivamente, y «a priori», en base a la sensación de agrandamiento del seno renal (y según los signos caliciales que estimamos característicos: cálices en «estetoscopio» y en «flor de cala»).

El área renal (AR) se determinó sobre urografías clásicas o por perfusión, multiplicando la longitud (distancia máxima entre los perfiles de los polos craneal y caudal) por anchura (distancia máxima entre la parte más externa y medial del contorno renal) medida en ángulo recto con el eje longitudinal (Fig. 2.b).

El área sinusal (AS) se determinó de forma análoga, previo trazado de la línea interpapilar (los ejes de una y otra área no son a menudo paralelos) (Fig. 2.b).

El área parenquimatoso (AP) es expresada por la diferencia obtenida al restar al AR el AS.

Se calificaron de «formas incipientes» o de «grado I» las HSQ que asentaban en un riñón cuya AR de visu podía ser considerada normal, mientras que el seno renal era pequeño, pero, apreciablemente, aumentado, siendo los signos urográficos pielocaliciales, así como otras exploraciones (ecografía, etc.), quienes permitían el diagnóstico con seguridad.

Se consideraron «formas moderadas» o de grado II aquellas HSQ en las que, independientemente de su semiología radiológica, existía un notable incremento del seno renal (hasta llegar incluso al doble de lo normal), apreciación subjetiva relativamente fácil, sobre todo si existía indemnidad contralateral.

Los «grados III» o «formas acusadas» vienen definidas por la «sinumegalía»; el gigantismo del seno sobrepasa el doble, llegando en algunos casos a triplicar su área, e incluso en algunos casos se ofrece tan grande como el AR del órgano adelfo (Fig. 8).

Se procedió, asimismo, a la medición del «grosor parenquimatoso mesorenal», esto es, la distancia cáliz-cápsula en el punto de incidencia de una línea que emergiendo del centro del hilio renal sea perpendicular al eje del órgano.

Finalmente, se evaluó el «índice renocortical» (IRC) mediante el cociente AS/AR.

Una participación lesional estaba presente en el 100% de los riñones izquierdos, mientras que cerca de la mitad de los riñones derechos (46,55%) se mostraron libres de participación linfoquística.

No se comprobó la existencia de un solo caso de HSQ con exclusividad derecha. Solamente dos pacientes con quistopatía bilateral presentaron un ligero predominio derecho.

Existe, pues, un predominio izquierdo acusado, así como un predominio de esta localización que es igualmente evidente en las formas moderadas y acusadas. No existía un solo caso de indemnidad izquierda, y el cómputo de los grados II y III alcanza un 73%, frente a un 27% de ubicación derecha.

Existían 27 pacientes de «HSQ unilateral» —todas izquierdas—, lo cual representa un 45,8% de la serie total, en tanto que el reparto de los tres grados supone un 29,6% para las formas incipientes, un 51,8% para las moderadas y un



Figura 8.—HSQ izquierda grado III, cuya sinumegalía iguala el área renal global contralateral, provocando una nefromegalía atrófica según el grosor mesorrenal. La enfermedad, de cuarenta y ocho años de edad, había sido diagnosticada de «riñón poliquístico unilateral» (aquejaba, asimismo, hipertensión arterial de 210/140).

18,5% para los grados III. Las AR, AS y AP derechas muestran escasas variaciones; sus medias respectivas fueron: 80,7 cm², 28 cm² y 55,5 cm²; la edad media de estos pacientes con ausencia de lesión derecha fue de 53,4 años.

Los incrementos de las AS izquierdas se acompañaron de aumentos del AR global. Al restar ambas entre sí, se obtienen AP un poco más grandes que las árcas contralaterales derechas (ya de por sí algo mayores en la normalidad), pero en desproporción con el alza tan desigual de las sinusales. Este incremento del AP es relativo, en tanto en cuanto se expresa en cifras dentro de márgenes normales y, por otra parte, en cierta correlación con la edad.

Esto mantiene nuestro criterio clínico de «nefromegalía relativa» que, en la práctica, constituye un hecho inequívoco de gran valor diagnóstico. Incluso en algunos casos esta nefromegalía (área renal aumentada) debería ser calificada como «nefromegalía atrófica» (AR aumentada con disminución de AP) (Fig. 1).

El estudio de las «formas bilaterales» evidencia el hecho clínico de que a menor edad mayor expresividad radiológica (grado clínico), así como el predominio lesional izquierdo, expresado por las dimensiones sinusales.

En el cuadro II se resumen las medias de todos los riñones en sus diversos

grados y formas clínicas (unilaterales y bilaterales; simétricas y asimétricas). La diferencia entre las AS es de unos 12 cm² (entre normal y grado I el incremento es de ± 6 cm²), en tanto que las AP muestran diferencias escasas, no proporcionales y sí dentro de dimensiones cronobiológicamente bajas, involutivas, con arreglo a los que corresponderían según los hallazgos, ya aludidos, de Mary Karn.

CUADRO II

	Area Parenquimatosa		Area Sinusal		Area Parenquima-	Area Sinusal
	Derecha	Izquierda	Derecha	Izquierda	tosa global media	global media
Grado I	52,86	58,23	33,08	36,79	55,54	34,93
Grado II	54,57	54,36	47,84	45,66	54,46	46,53
Grado III	62,07	62,49	54,77	62,03	62,28	58,4

La determinación del «grosor parenquimatoso meso-renal» permitió comprobar la escasa o nula repercusión en los grados I, en comparación con los grados II y III, en los cuales el adelgazamiento cortical (mayor a izquierda) es muy parejo.

Sin embargo, en algunos casos, puede existir, pese a la constatación del adelgazamiento, una indudable «nefromegalía absoluta» (siempre discreta, esto es, nunca con AP superior a la que correspondería al límite superior de la norma de un adulto joven normal), por fenómenos de flebo y linfoestasis parenquimatoso. En estos pacientes el riñón pierde en grosor lo que gana en superficie (los polos no sólo conservan su grosor, o incluso están ligeramente aumentados, sino que se muestran más globulosos).

La evaluación del IRC permite, también, algunas consideraciones. Obtenido por la división AS/AR, su valor teórico estará entre 0,00-1,00. Parece establecido (Vuorinen y cols.)⁵⁹ que el valor límite entre normal y patológico está alrededor 0,40, como deducido de cálculos entre enfermos, sanos y ancianos. Una tendencia a elevarse del IRC es testigo de una alteración del tracto urinario.

Las cifras obtenidas se muestran acordes con los valores hallados en los pacientes mayores de sesenta años (0,41). Un índice de 0,45 entre los pacientes comprendidos entre los cuarenta y sesenta años informan tanto en el sentido de presbioneferia como de participación lesional. En este último sentido, no hemos podido comprobar la equivalencia funcional que Vuorinen sugería para este índice. Según este investigador, cuando la creatinina sérica era de 1,2 mg., o menor, el IRC mostraba una media de 0,38, mientras que éste, cuando la

creatininina excedía de 1,3 mg., era de 0,45. Pues bien, tal correlación no fue establecida por nosotros.

La *semiología* clínica adolece de rasgos característicos; no obstante, no suele ser tan anodina como cabría esperarse. El «dolor» está presente, ya con carácter dorsolumbar gravativo, bien de naturaleza renoureteral, en el 59,5% de los riñones afectados: ¿Por qué duele la HSQ? Independientemente de la existencia de fenómenos litiásicos obstructivos o de un componente infectoinflamatorio, creemos que la mayoría de los casos, por no decir que en la totalidad, existen motivos más que suficientes para justificar su presentación. En efecto, las relaciones de vecindad de los linfoquistes con los filetes nerviosos hiliosinusales ofrecen ocasiones compresivas e irritativas. El dolor puede también ser causado por compromiso de los «nervi proprii» de la cápsula renal, reguladores de la tensión de la misma, provocando reflejos espásticos dolorosos. Existiría un denominador común de simpaticotonía, acorde con el «hyperdynamic motility syndrome» (Harris y Harris, Herbst)⁶⁰⁻⁶², que se caracteriza por cólicos de severidad moderada o lumbalgias sordas, persistentes, con posibilidad de exacerbaciones.

La importancia de las relaciones (compresivas) quiste-plexo renal se deduce del cambio significativo que experimentan las manifestaciones dolorosas, de acuerdo con el grado clínico: sólo duelen un tercio de las formas iniciales (33,2%, dos tercios de las moderadas (66,5%) y un 85% de los grados III.

La *hematuria macroscópica* es de gran rareza; sólo fue detectada en el 5% de los casos. De igual forma, la *microhematuria* solamente fue objetivada en el 16,9%, incluyendo las eritrocituras de las hipertensiones arteriales (cinco de hipertensión severa y dos de H. discreta). La presencia de hematuria en un paciente con ocupación del seno renal, excluye, prácticamente, la HSQ, sugiriendo la presencia de un quiste parapiélico, pero exige soslayar la presencia de una tumoración sólida del seno, o la protrusión de una parenquimatosa.

La *hipertensión arterial* es una complicación frecuente de la HSQ. En nuestra serie de 59 pacientes existía hipertensión arterial en 21, esto es, un 35,6%. En ningún caso existían antecedentes conocidos de hipertensión.

Fueron considerados hipertensos discretos aquellos cuya cifra diastólica se mantenía entre 100 y 120 mm. HG y severos cuando la mínima sobrepasaba los 120 mm. HG. En el primer grupo se encontraban 16 pacientes, esto es, un 76,2%, mientras que en el segundo tan sólo había cinco pacientes, o sea, un 23,8%.

La incidencia hipertensiva muestra un leve predominio femenino (1/0,75). Se comprobó, asimismo, una más prematura aparición, así como una mayor resonancia clínica y frecuencia de formas severas en este sexo.

La frecuencia hipertensiva adopta una correlación con el grado y forma clínica: a mayor grado y/o bilateralidad mayor incidencia de hipertensión arterial.

Un mecanismo etiopatogénico polifactorial (compresión arterial, venosa, neural, uroexcretora y parenquimatosa) con implicaciones del sistema renina-angiotensina y/o reabsorción de sodio y/o compromiso de fuentes antípresoras, es verosímil^{7,15}. La complicación pielonefrítica no parece contribuir a su instauración.

Los *tests funcionales* se redujeron al «aclaramiento de creatinina» y el estudio isotópico de rutina. El primero mostró un aclaramiento medio de 77,5 ml/m., con un mínimo de 35,7 y un máximo de 177 ml/m. Ureas superiores a los 50 mg. se contaron en nueve casos, lo cual equivale a un 15,2%, cifra bastante acorde con la referida por Vela-Navarrete (ureas superiores a los 70 mg. en el 17,6%). Esta analítica traduce la existencia de una discreta, pero evidente, repercusión funcional en la HSQ.

El «estudio isotópico», realizado en 14 pacientes, no mostró anomalías significativas (en ninguno el tiempo del pico sobrepasó los ocho minutos). El flujo plasmático, deducido del aclaramiento del Hippuran I-131, se mostró, cualesquiera que fuera la forma clínica, dentro de márgenes normales o moderadamente reducidos.

El *renogramma*, sin tener en cuenta que nos informa sobre sus dimensiones globales, aporta una hipofijación con una desestructuración difusa, similar a la pielonefrítica, así como un reforzamiento de la normal hipocaptación de las zonas parahiliares, sugiriendo un proceso expansivo sinusal, que centrifugara al parénquima, siendo algún caso informado como compatible con hidronefrosis.

Una «proteinuria» de grado + (menor de 1 g/l.) constituye un hallazgo frecuente en la HSQ: 35,6%. No existen pérdidas superiores a 1,5 g. (grado +++); sin embargo, son objetivable cifras intermedias (grado++) en el 8,4% de los pacientes. Su incidencia global (44%) se ve notablemente incrementada cuando coexiste la complicación hipertensiva: 71,4%. Por el contrario, en el grupo de pacientes normotensos sólo se detecta en el 26,9%.

Calciuria: el 77% de los pacientes de HSQ son hipercalciúricos con excreciones medias de 724 mg/d. Una relación directa parece existir entre estado lesional e intensidad de la calciuria.

La «incidencia litiásica» alcanza en nuestra serie un 30,5% (18 casos). Constituyó un hallazgo radiológico en el 22% de las HSQ, mientras que en 5 (8,5%) el urolito había sido expulsado espontáneamente. Todos los cálculos fueron radiopacos menos uno. Solamente el 22,2% de los calculosos (6,7% de las HSQ), esto es, cuatro casos, mostraron coexistencia de litiasis e infección urinaria. La presencia de microlitos, radiológicos, de Carr se constató en el 27,8% de los litiásicos (10,2% de las HSQ).

Prácticamente todos los litiásicos son hipercalciúricos, pero solamente la mitad de éstos son calculosos. La nefrolitiasis, en contra de alguna hipótesis, es

consecuencia y no causa de HSQ. La presencia de microlitos radiológicos paraforniceales, cuya incidencia, como ya señalado, se constata en el 10,2% de la HSQ, atestigua la existencia de linfoéstasis e hipercalciuria.

La *pielonefritis* como la litiasis complican, idénticamente, la HSQ: 30,5%. Como ya anticipado, la pielonefritis, al menos estadísticamente, carece de rango clínico en cuanto a la génesis de HSQ, cuando menos como causa unitaria. Por otro lado, la pielonefritis como motivo de hipertensión, permitiría esperar una incidencia del 15,2%, lo cual, al distar ampliamente de nuestro porcentaje clínico (35,6%), soslaya esta causalidad en la HSQ.

ESTUDIO UROGRAFICO

El examen radiológico en vacío permite, además de objetivar las concreciones calculosas ya referidas, detectar incrementos de las sombras renales, que si bien no son llamativos en las formas incipientes, si lo son en las formas moderadas y acusadas. En estos casos basta una simple ojeadía para descubrir, sin mediciones, la existencia de una «nefromegalía». De cualquier forma, se puede afirmar —con el fin práctico de orientación diagnóstica— que está permitido considerar nefromegalico a todo riñón cuya área global sea igual o superior a 100 cm², siempre y cuando la edad del sujeto iguale o sobrepase la edad de cincuenta años.

Urogramas funcionales (UIV): la excreción yodada permite establecer la configuración del seno renal (líneas de Hodson y Pendergrass) y evaluar su área; esta ponderación permite, a su vez, identificar como primer signo radiológico evocador de la presencia linfoquística hiliosinusal, el incremento de dicha área, y, al mismo tiempo, su graduación clínica.

En las formas incipientes existe un crecimiento medio de unos 6 cm² (el seno normal tiene una superficie media de unos 28 cm²). Como esperado, un considerable crecimiento en las formas clínicas obvias (grados II y III), llegando al gigantismo. Las *sinumegalías* máximas encontradas en nuestra serie alcanzaron cifras a derecha e izquierda de 65 y 86,30 cm² (Fig. 8).

Esta sinumegalía, cuya cifra media puede establecerse en 46 cm² para el grado II, y en 58 para las formas acusadas de grado III, constituye por sí solo un importante indicio radiológico de la HSQ (cuadro II). En uno de nuestros dos casos de inversión lesional (grado III a derecha, versus grado II izquierda), con una absoluta indemnidad pielocalcial (el único de la serie) bastó tal hallazgo, siendo la sospecha ratificada por ecotomografía.

La sinumegalía, sin embargo, carece de patognomonicidad, puesto que se presenta en otros procesos del seno, o parenquimatosos con protusión sinusal.

La coexistencia de nefromegalía y sinumegalía nos ha inducido a la estimación del eventual carácter absoluto o relativo de la primera, gracias a la evaluación del área parenquimatosa (AR menos AS), gracias a la medida grosor parenquimatoso meso-renal, y, en fin, gracias a la obtención del IRC. Así, pues, la realización de estos cálculos permite constatar la existencia del siglo «nefromegalía relativa».

La nefromegalía relativa viene definida por el aumento de AR a expensas de un aumento del AS, pero coincidente con un AP dentro de los límites normales. Sin embargo, cuando esta AP o bien el IRC se ofrecen con arreglo a la cronología del paciente, ya comparativamente con el órgano adelfo, como disminuidos, entonces surge la paradójica «nefromegalía atrófica», la cual adquiere todavía un mayor rango diagnóstico.

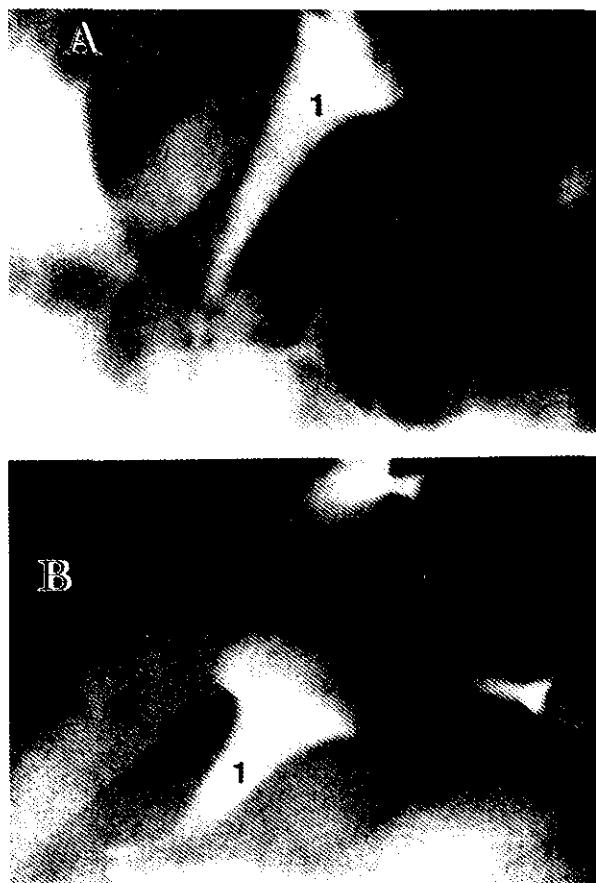


Figura 9.—Imágenes caliciales en «flor de cala» (Bot. Zantedeschia aetopica).

Las «imágenes pielocaliciales» podrían suponerse como en cualquier otro proceso quístico, caracterizadas por elongaciones arciformes. Sin embargo, los hallazgos radiológicos caliciales reiteran imágenes que por su aspecto (Fig. 9) hemos denominado en «flor de cala» (Botánica: «*Zantedeschia aetiopica*»—Fig. 2.a—) y en «estetoscopio» (Fig. 10). Estas imágenes que remedian los estadios morfológicos «b», «c» y «d» señalados por Hodson y Craven (1966)⁶³ en la atrofia obstructiva, constituyen signos de gran fidelidad, pudiendo conferírseles rasgos patognomónicos cuando asociados a la presencia de la nefromegalía relativa o atrófica.

El recuento de la frecuencia de dichos signos, sobre la base de 89 riñones con HSQ, permite constatar la presencia de imagen en cala en 56, mientras el «cáliz en estetoscopio» en recogido en 31 riñones, lo que supone una frecuencia

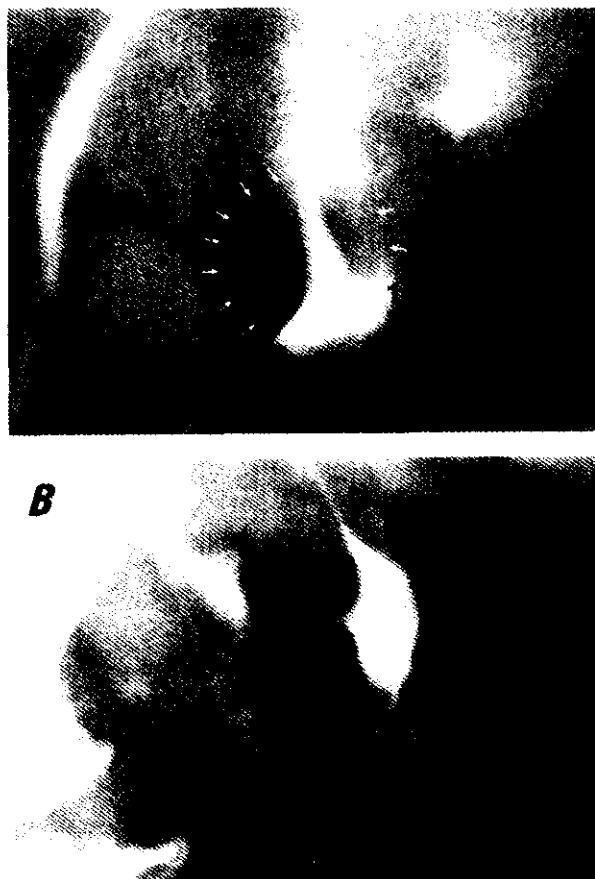


Figura 10.—Cálices en «estetoscopio». Estas imágenes son provocadas por linfoquistes de ubicación profunda, hecho verificado en nuestra observación de nefrectomía parcial y los nefrotomogramas (A).

porcentual del 62,9% y del 34,8%, respectivamente. Esto equivale a decir que en la inmensa mayoría de los casos (97,7%) que una u otra imagen calicial, o ambas, estarán presentes, coligiendo así ésta su característica asociación con la HSQ (cuadro III). Una interpretación fisiopatológica acerca de la morfología de estas imágenes caliciales ha sido postulada⁷.

Como consecuencia de la posición yuxtaexcretora de los quistes y de las variaciones anatómicas pielocaliciales, pueden concomitar, bastante frecuentemente, otras imágenes, sobre todo a nivel del complejo calicial superior, en forma de «zueco», «hacha» y «sombrero napoleónico» (Fig. 11).

Tales hallazgos pueden ser enmascarados si la UIV pretende ser mejorada con técnicas de compresión, bien con pielogramas retrógrados. Por el contrario, es preciso recurrir a proyecciones oblicuas, sobre todo para excluir la uni o

CUADRO III Semiología urográfica

PLACA SIMPLE

Imagenes litiásicas (cálculos;
«Microlitos» de Carr) = 30,5%

Perfil renal liso

AREA RENAL,>

UROGRAFIA CLASICA

GROSOR PARENQUIMA <

AREA SINUSAL >
(Sinumegalía)

Cálices en «FLOR de CALA» y/o en «ESTETOSCOPIO» = 97%

Tallos caliciales:

- Alargados por improntas curvilíneas
- Ausentes («Pseudohiperquinesis»)

HIDROCALICOSIS EN CORONA*

Imagen en «FUEGOS DE ARTIFICIO» (Carcasa)

Pelvis renal:

- Oculta, «Enana», «Calicoide» o en «Creciente»
- Muescas arciformes (a veces son precisas proyecciones oblicuas)
- En «Flor de Cala» («Infundibulograma»)

* Este signo (Puigvert) es, más bien, característico de los quistes parapiélicos solitarios.

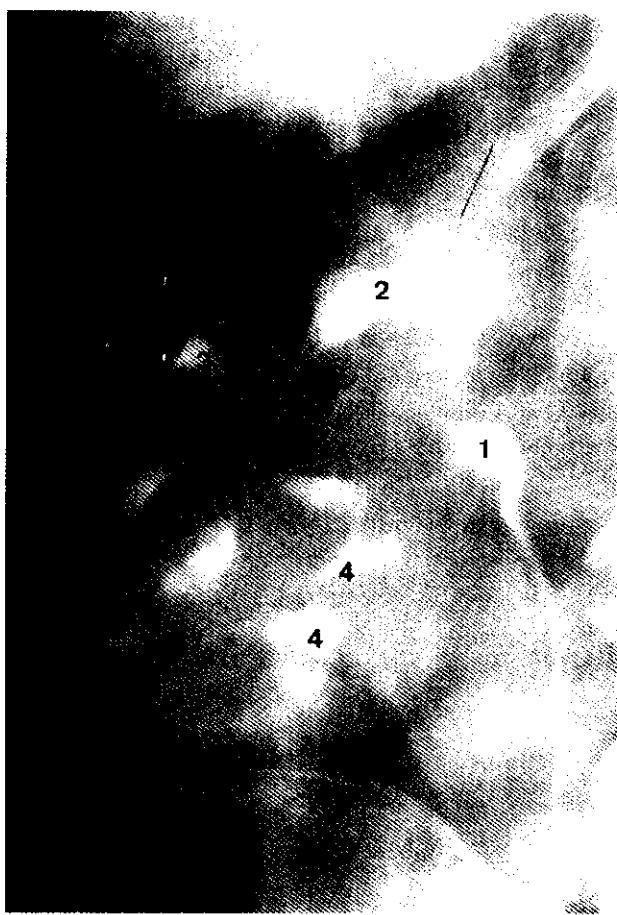


Figura 11.—*Florida semiológica calicial de significación quística originando la imagen de «fuegos artificiales en carcasa» (1, «infundibulograma»; 2, imagen en «zueco invertido»; 3, cálices en «flor de cala»; 4, cálices en «estetoscopio»).*

bilateralidad, así como las tomas de «clichés» en *decúbito prono* a fin de magnificar imágenes y aprovechar el mejor vaciamiento, en una situación clínica de relativo silencio dinámico. La práctica de estas advertencias es particularmente útil en las formas clínicas incipientes.

Signos de «extasia precalicial difusa y múltiple» (algunos con concreciones cállicas) han sido señalados con una frecuencia del 21,8% (Vela-Navarrete)⁵. Carecemos de experiencia e hipótesis que interrelacionen ambas nosologías. Tan sólo contamos con una observación de coexistencia de ambos procesos, que estimamos merece ser relatada sucintamente:

Historia clínica 2.051 (15-octubre-1961). Antonio S. R. Edad: 30 años.

Enfermedad actual: Episodio de *hematuria total* con dolorimiento dorsolumbar izq. Urinálisis y analítica sanguínea carentes de significado patológico alguno. *Murphy*

izq. positivo. Urografías con *imágenes pielocaliciales abigarradas*, sugerentes de proceso compresivo izq. de naturaleza indeterminada (Fig. 12.a), motivo por el cual,

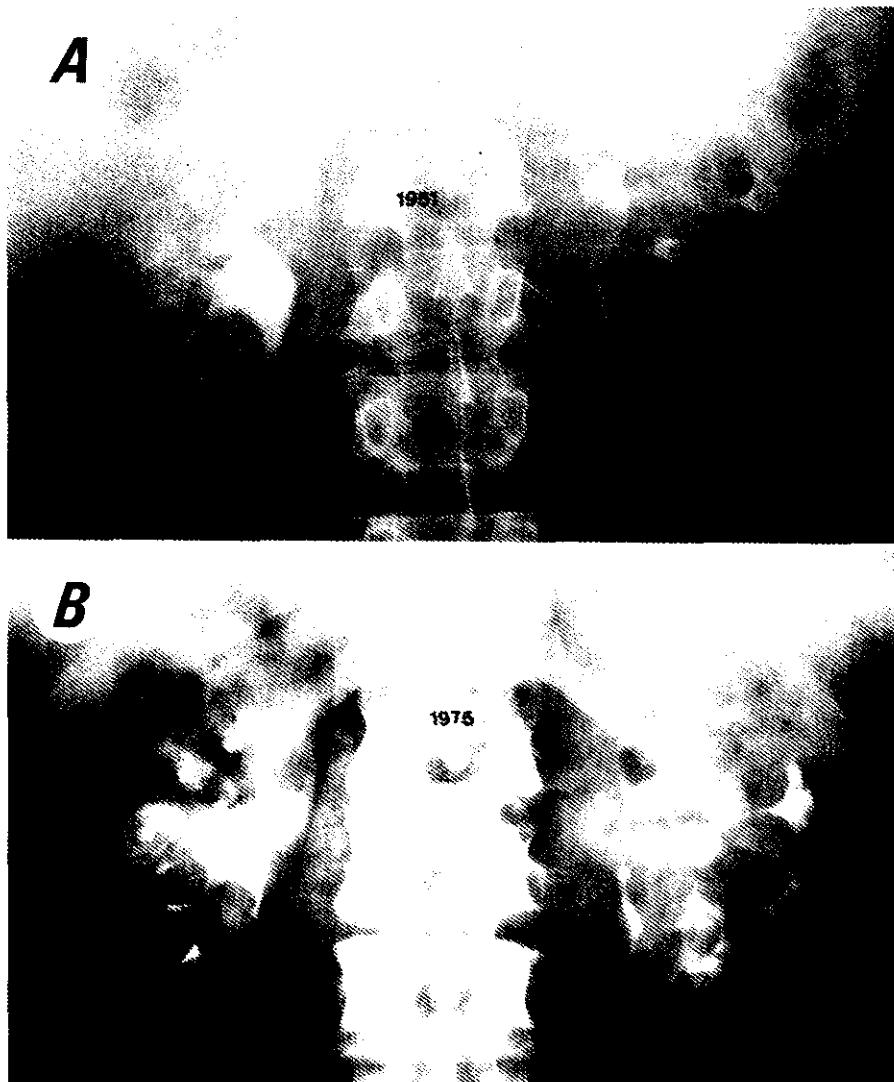


Figura 12.

y dada la persistencia de la manifestación algida, es sometido, cinco meses más tarde, a una *lumbotomía exploradora* (cirujano: prof. A. Peña; ayudantes: doctores Rabadán y Atenza), cuyo protocolo quirúrgico precisa la ausencia de signos neoplásicos (no hace referencia alguna sobre eventuales exploraciones del seno

renal), por lo que se procede a *decapsulación renal y denervación con gangliectomía aórtico-renal*.

Revisado en 1961 con ocasión de un sobrepasado brote febril, con miodinias generalizadas, de preferencia lumbar, y orinas oscuras, se comprueba la persistencia de las características morofuncionales de las estructuras izq., y sin que se pueda concretar sobre las mismas, se constata la existencia, desapercibida, de un *médulo-espongiosis mínima* banal. Explorada la vertiente psicosomática, es informada de «psiconeurosis con fijaciones subsiguientes a su anterior intervención quirúrgica». En enero-1975, con ocasión de solicitar un informe urológico para una demanda de incapacidad laboral, se sospecha (Fig. 12.b) y confirma (econografía renal) la *HSQ*.

Esta singular observación, en la cual la «estasia precalicial» y la *HSQ* pasaron desapercibidas más de diez y veintitrés años, respectivamente, mostró una sorprendente estabilidad lesional de ambos procesos. Si, por lo general, la *HSQ* exhibe una patocrónia de repercusión nefronal paulatina y escasa severidad, nunca suele ser tan inveterada y anodina; en el caso de la Figura 15 es ejemplo de agresividad patocrónica en breve tiempo. No obstante, la evolución clínica es imprevisible. Si un desenlace fatal es evento insólito⁵⁵, tampoco deja de serlo la «curación espontánea» (?). Solamente existen dos casos en la literatura (López-López, 1977; Jiménez López-Lucendo, 1989)^{64, 65}, atribuidos a la apertura de la *HSQ* en la vía excretora. Ambos casos fueron precedidos de clínica renal dolorosa y de ureteropielografía retrógrada. Esta manipulación implica un riesgo de yatrogenia a nivel de los fórnices, máxime tras un episodio cólico y/o inflamatorio, con subsiguiente efracción y reflujo pielolinfático, y eventual repleción de los linfoquistes, pero sin apertura, sensu strictu, en la vía urinaria. Ninguna otra comunicación es verosímil. El carácter pluriquistico invalida la totalidad de los factores etiopatogénicos aducidos para otras quistopatías (McLaughlin y Pfister, 1975; Steg, 1975)^{66, 67}. No obstante, la ruptura fornical no justifica, por sí misma, la resolución del proceso. Nosotros contamos con un tercer caso (Fig. 13), éste sin manipulación instrumental, pero con ruptura (en nuestra opinión, inexcusable) de los fórnices, quizás más vulnerables por la linfoéstasis. Sin embargo, existe en la literatura un caso similar de visualización retrógrada de los quistes tras cateterismo (Mayer y cols., 1982)⁶⁸ y otro personal, tras traumatismo renal, en los cuales, después de la reparación espontánea de las efracciones a nivel de las fórnices, persistió la *HSQ*. La curación, pues, espontánea o traumática es todavía un enigma.

La «nefrotomografía» evidencia el crecimiento del seno y su ocupación por una radiotransparencia indistinguible del acúmulo graso de la lipomatosis sinusal no sustitutiva.

La «arteriografía renal», aun cuando ha prestado cierta utilidad, proporcionando imágenes de certeza quística (arterias intrasinusales de disposición

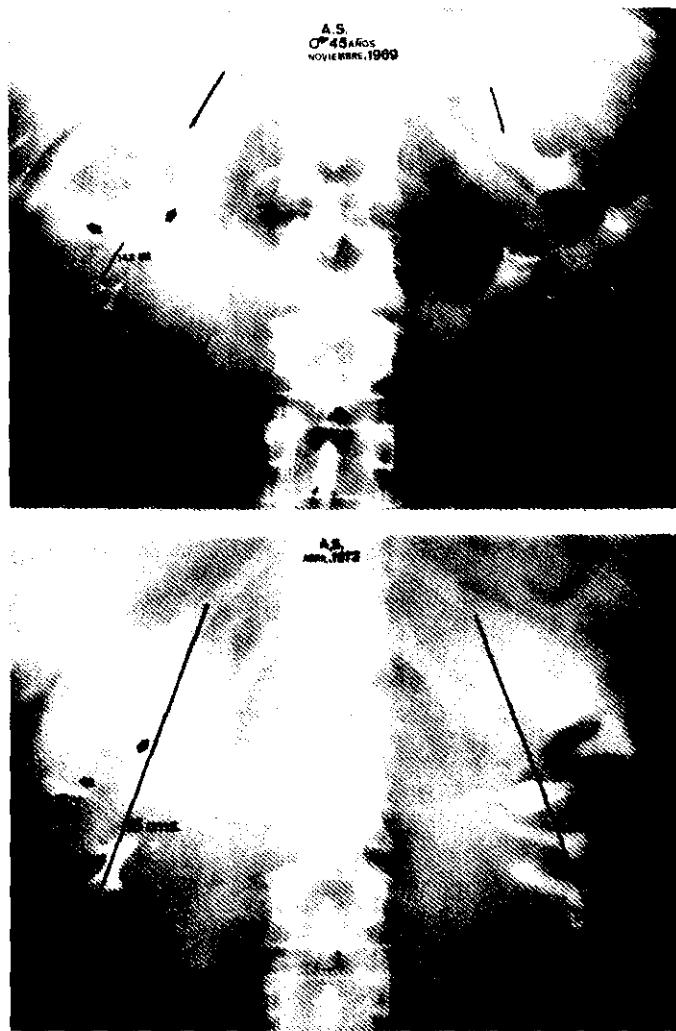


Figura 15.—Urogramas de un paciente portador de un diagnóstico erróneo de poliquistosis renal. Nefromegalía absoluta de perfil liso. Florida semiología pielocalicial inequívoca de HSQ. Obsérvese la acelerada patocronia.

semicircular) en el 66% de cinco casos, no suministrará información que no sea superada por la UIV. Su indicación carece de justificación, salvo en los casos de hipertensión, y siempre tras el uso de la ultrasonografía Doppler pulsada.

La «flebografía renal» (vías retrógrada, anterógrada y transparenquimatosa) también aportó una exactitud diagnóstica del 72,7%⁷. Sin embargo, los proce-

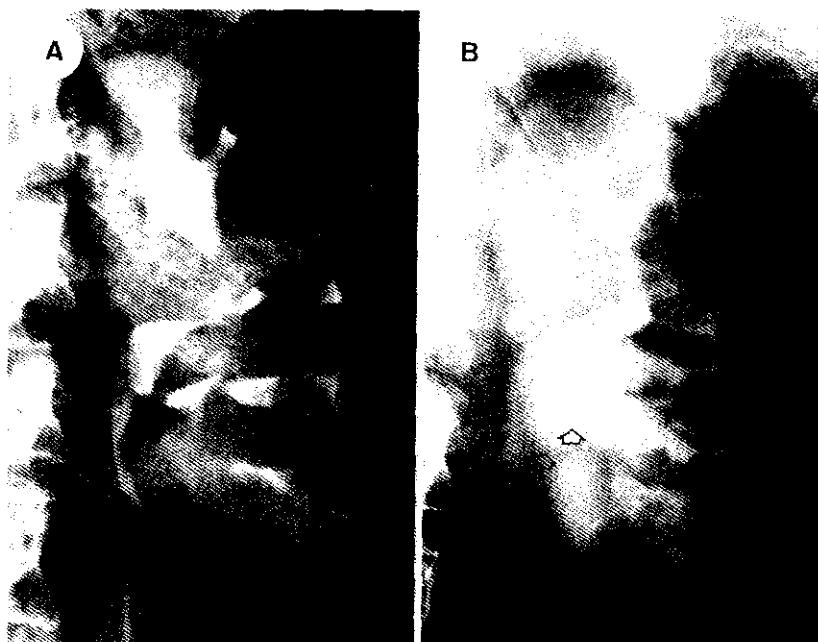


Figura 13.—a) Anciana de setenta y dos años con imágenes típicas de HSQ e historia de episodios cólicos renoureterales izquierdos de larga fecha (nunca emisión de urolitos). b) UIV tras dos episodios cólicos sufridos en las cuarenta y ocho horas precedentes (no cálculos y ausencia de cristaluria): extravasación urinaria con repleción de dos quistes superpuestos (↑) yuxta e infropiélicos. Reacción anafiláctica durante la exploración. El examen ecográfico, a los dos meses, demuestra la resolución de la HSQ.

deres angiográficos deben ser relegados, salvo objetivos de investigación, por superfluos, dada la fidelidad alcanzada con métodos menos agresivos.

La «quistocéntesis percutánea» permitió en tres pacientes demostrar el carácter quístico múltiple de la HSQ, además de probar su naturaleza y dinámica linfática, obteniendo imágenes insólitas de las comunicaciones vicariantes linfovenosas (Fig. 14). Proceder diagnóstico inequívoco, es, sin embargo, innecesario, puesto que lleva implícito un riesgo yatrógeno y, terapéuticamente, no comporta las soluciones del quiste seroso.

Ecodiagnóstico: La ultrasonografía proporciona un «calco ecográfico renosinusal específico», cuyos rasgos ya han sido adelantados (véase *Apunte histórico*). «La imagen es muy parecida a la obtenida cuando realizamos una sección longitudinal, anterior o posterior, de un riñón con una hidronefrosis moderada. Es necesario realizar secciones coronales a lo largo del borde externo, a través del flanco, para descartar la existencia de dilatación de los infundíbulos

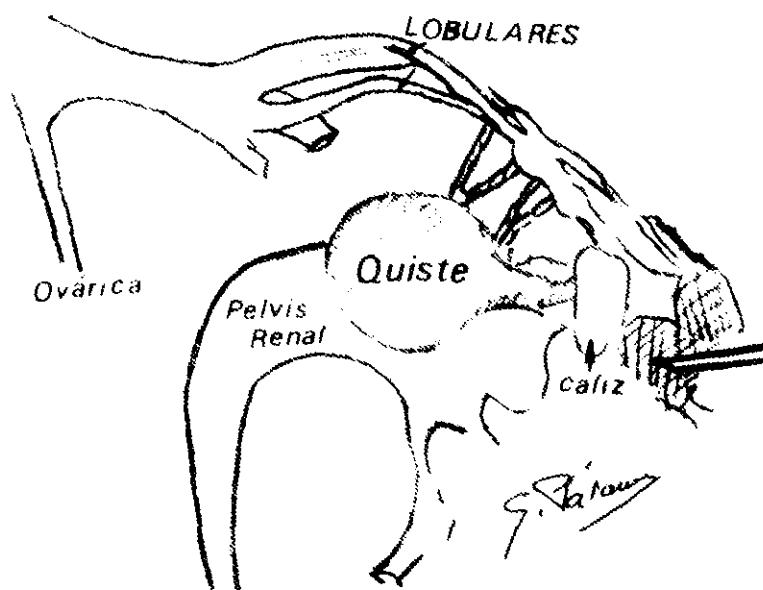


Figura 14.—*Fluorografía, quistografía y pielografía simultáneas: Entre el quiste (de aspecto «comunicante») y los vasos sinusales, visiblemente incurvados, existe un espacio ocupado por otro quiste que impronta dichas venas. Obsérvense finos canalículos de anastomosis linfovenosas.*

caliciales. A pesar de esta maniobra, en algunos casos, únicamente podemos llegar a un diagnóstico correcto comparando la imagen ecográfica y urográfica (cálices en “flor de cala”» (Mayayo y cols., 1989)⁶⁹. En caso de lipomatosis del

seno, por el contrario, el complejo central ecográfico del riñón está aumentado y es hiperecoico, pudiendo estar fragmentado por confluencias nodulares separadas por tejido sólido ecoprodutor (Cunningham)⁷⁰.

La «tomografía axial computarizada» (TC) y la «resonancia magnética nuclear» (RM) proporcionan hallazgos específicos ante el dilema HSQ versus lipomatosis sinusal. La TC muestra valores de atenuación para la grasa de -15 UH o menos (su más alta densidad que la grasa retroperitoneal está en función de su mayor componente fibroso), mientras que los quistes proporcionan densidades líquidas (+10 a -10). Las imágenes quísticas de la RM, dado su contenido líquido, serán de baja intensidad cuando ponderadas en T1, mientras que, por el contrario, cuando ponderadas en T2 serán de alta densidad; la grasa, por otro lado, cuando ponderada en T1 irrogará imágenes de alta intensidad, en tanto que, cuando ponderadas en T2, las imágenes serán de intensidad intermedia (Hricak y cols., 1983)^{71,72}.

Diagnóstico diferencial: la rica semiología de la HSQ remeda una varia patología renal, que ha motivado, pese a la peculiaridad de la misma, frecuentes y flagrantes errores diagnósticos. A comienzos de la década de los setenta la imprecisión diagnóstica de nuestra serie se cifraba en un 50,8%. Los equívocos más comunes, y por orden de frecuencia, eran: 1. Enfermedad poliquística (16,9%). 2. Pielonefritis crónica (15,2%). 3. Lipomatosis sinusal (10,2%). 4. Quiste parapiélico (5,1%). 5. Quiste seroso peripiélico (1,7%). 6. Neoplasia renal (1,7%). Hoy en día, y desde hace dos lustros, tales errores son excepción. El diagnóstico diferencial de tales supuestos clínicos, particularmente el de la «poliquistosis del adulto» (Potter III), es verosímil hayan quedado, para el urólogo advertido, en meras anécdotas históricas. No así la lipomatosis del seno (excluida la de reemplazamiento). Alguna publicación pretérita sobre lipomatosis sinusal (Poilly y cols., 1969)⁷³, coetánea de nuestros estudios sobre la patología quística del seno, podría ser válida a este respecto, simplemente, *mutatis mutandis*, el término lipomatosis por HSQ. La tecnología diagnóstica disponible, en el momento actual, creemos demanda una revisión de esta entidad. Al menos en nuestra experiencia se nos antojan cuestionables de sus aspectos: frecuencia, etiopatogenia, complicaciones, etc. Por ello, nos parece un reto pendiente de investigación clínica.

Es innegable que en el presente la TC es el proceder de imagen que mejor define la anatomía clínica del seno renal. No obstante, la urotomografía asociada a la ecografía (salvo intolerancia a contrastes) todavía constituyen los peldaños diagnósticos previos (dada su eficacia) a la demanda de una TC y/o una RM. Por otro lado, es preciso recordar que los valores de atenuación de la TC del seno renal pueden resultar imprecisos a causa del efecto parcial de volumen de los quistes de la HSQ entremezclados con la grasa sinusal. Por ello, además de las conside-

Figura 16.—*Urograma (A) y nefrotomograma (B) en pacientes con prostatismo (estadio I) y episodio de hematuria total, que evidencia una HSQ bilateral con defecto de repleción en pelvis derecha. Negatividad ecográfica de litiasis. ¿Urotelioma piélico?*

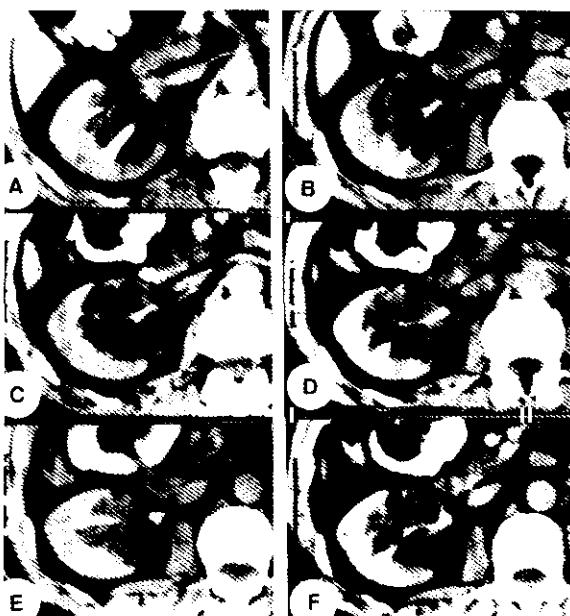
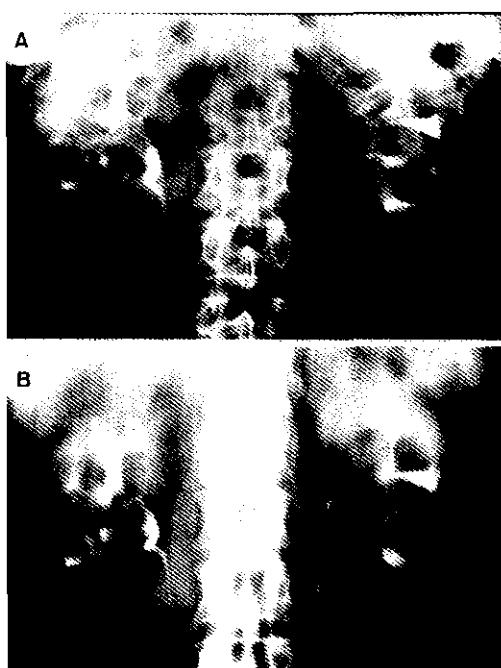


Figura 16 bis.—*Cortes axiales de TC del riñón derecho de la figura anterior (cortes cada 6 mm. de la región hiliosinusal rehiliosinusal) que muestra imágenes características de atenuación quística. En el corte E se aprecia la coaptación de dos quistes (flechas) que producen una solución de continuidad en la pelvis renal, correspondiente a la imagen lacunar de la UIV.*

raciones costo/eficacia, tales peticiones se restringirán a aquellos casos en que el diagnóstico conlleva el esclarecimiento de patologías asociadas; por ejemplo, urotelioma del sistema colecter (Figs. 16 y 17).

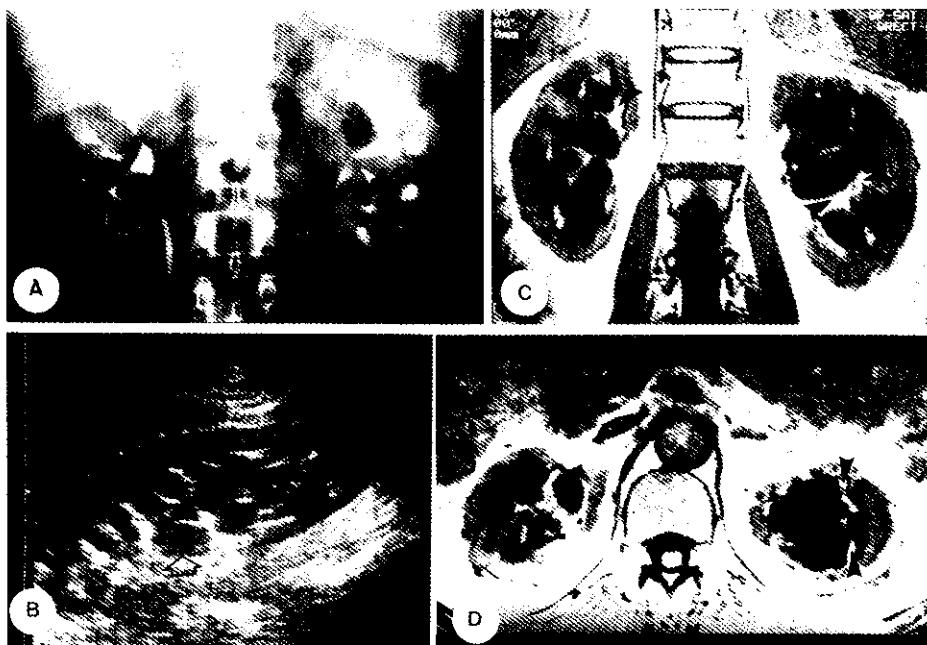


Figura 17.—Paciente de sesenta y dos años, obeso, síntomas de prostatismo y episodio de hematuria total. a) HSQ bilateral con defecto de repleción en pelvis renal izquierda (cabeza de flecha). **Papanicolaou** y cepillado izquierdo negativo. b) Ecotomograma longitudinal del riñón izquierdo que muestra múltiples imágenes anecoicas desplazando la grasa del seno; el quiste más inferior (flecha) muestra una falsa imagen de ecos en su interior debido a su oblicuidad con respecto al plano sección. c) Corte coronal de ambos riñones con secuencia SE ponderada en T1 (TR = 500) en el que se visualiza abundante grasa peri y pararrenal. Ambos senos renales están ocupados por áreas de baja señal, de morfología quística, separadas por la hipersenal de la escasa grasa (cabezas de flecha). Existe una clara disminución del grosor de la corteza renal (renomegalía relativa). d) Corte axial con secuencia SE ponderada en T1, donde se aprecia solapamiento entre las zonas de hiposignal oscura de los quistes sinusales y una mejor visualización del adelgazamiento parenquímatoso.

Existen, por otra parte, una serie de lesiones no neoplásicas del seno renal, tal como la «apoplejía sinusal» (Fishman y cols., 1984)⁷⁴ o bien la patología vascular de los troncos intrasinusales (Musset y cols., 1981; Yashiro y cols., 1984)^{75,76}, que requieren de la TC contrastada y/o dinámica, ya de los estudios angiográficos complementarios. Existe, asimismo, otra patología tumoral benig-

na que imita estrechamente la HSQ, como, por ejemplo, el linfangioma simple restringido al seno, o el quiste multilocular de idéntica ubicación (Garofalo y cols., 1985)⁷⁷, en los cuales el diagnóstico de certeza puede quedar postpuesto hasta la cirugía. Otro tanto es de prever con otras rarezas tumorales, como el lipohamartoma (Puigvert y cols., 1969)⁷⁸ y mixtoma (Appel y Shoenberg, 1968)⁷⁹ del seno, en los cuales parece previsible que la RM y TC contribuirán al diagnóstico clínico. Estas y otras raras neoformaciones del seno renal (benignas y malignas), no comportan, si acaso excepcionalmente, un diagnóstico diferencial con la HSQ, sino el diagnóstico clinicopatológico, estadiaje, etc., que oncológicamente, per se, deben cumplimentarse (PAAF, etc.), pese a, o sobre todo por su peculiar ubicación.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la HSQ no puede ser, *ad initio*, otro que el quirúrgico. La exéresis quística, de excelentes resultados anatómicos y funcionales, equivale a la curación del proceso, según demostraron, prioritariamente, Páramo y Segura⁹, con el aval de reconocimiento de R. Gittes⁸⁰.

La indicación de cirugía estará, sin embargo, supeditada a las condiciones y edad del enfermo, así como a la incidencia de complicaciones y grado de repercusión clínica de las mismas. De hecho, en nuestra experiencia, ninguna forma incipiente necesitó del recurso de la cirugía. De todas formas, en estos casos, al igual que en las formas moderadas y acusadas, aun cuando la tolerancia sea perfecta y exista una aparente quietud lesional, su diagnóstico implica un control periódico de por vida, puesto que su patocronia puede alterarse brusca y silenciosamente (Fig. 15) e incluso abocar a la muerte⁵⁵. Recientemente, hemos tenido que realizar una nefrectomía de urgencia por grave amenaza vital (septicemia a gram negativos y pneumonía) en una paciente afecta de HSQ grado II, la cual, pese a padecer frecuentes episodios cólicos izquierdos, había rechazado la cirugía conservadora propuesta. Un año más tarde desarrolló una hidronefrosis infectada irrogada por un entrecruzamiento vaso/ureteral (el enganchamiento y elevación del uréter era obvio en las UIV previas a la pielectasia) subsiguiente al conflicto de espacio quistopatía/sistema colector.

En nuestra serie de 59 casos se consideraron tributarios de la cirugía el 45,8% (27 casos). Los resultados (cuadro IV) pueden considerarse muy satisfactorios, siendo la mortalidad nula. La morbilidad fue, asimismo, satisfactoria, incluyendo un caso que requirió una nefrectomía imperativa, y otro en que la remoción quística incompleta condicionó una reintervención. En un tercer caso, se diag-

nosticó en el postoperatorio una fistula urinosa calicial, que se resolvió espontáneamente.

CUADRO IV

Mortalidad = 0%

Morbilidad = una fistula calicial (curación espontánea)*

	<i>N.º de</i> <i>Intervenidos</i>	<i>Curados</i>	<i>Mejorados</i>	<i>Empeorados</i>
Hipertensión severa	3	1	1**	—
Hipertensión discreta	13	13***	—	—
Dolor R/U	13	13	—	—
Pielonefritis	9	—	9	—
Litiasis	5	5	—	—

* Una nefrectomía («imperativa») y una reintervención.

** Mejor respuesta a las drogas hipotensoras.

*** Descensos persistentes, el que menos con un período de seis meses.

La mayoría de los pacientes intervenidos presentaban un cuadro clínico mixto; solamente un paciente fue operado por las molestias dolorosas.

Los trece pacientes que sufrían de hipertensión discreta fueron curados por la exéresis quirúrgica. Por el contrario, entre los tres pacientes operados por presentar hipertensión severa, la cirugía fue inoperante en uno; en los dos restantes se logró la curación en uno, y en el otro se consiguió una respuesta a las drogas hipotensoras, inexistente con anterioridad. La indicación quirúrgica ante la complicación hipertensiva goza, pues, de absoluta legitimidad, máxime si coexiste otra fenomenología clínica; en efecto, en el enfermo en que se obtuvo una respuesta presora, la cirugía facilitó el control de una infección crónica sin respuesta hasta entonces a los quimioterápicos y/o antibióticos por aquel entonces disponibles.

La presencia de pielonefritis (33,3% de los casos intervenidos), caso de irresponsividad medicamentosa o brotes iterativos, puede justificar la cirugía al considerarse aquélla como «complicada» (quirúrgica), dada la ausencia de la integridad funcional del sistema linfático renal. En estos casos, si bien no podemos hablar de curaciones, creemos que la cirugía actuó favorablemente en la totalidad.

En cinco pacientes (18,5% de la serie operatoria) coexistía una litiasis, tres de los cuales requerían la intervención per se, y en uno de los cuales se efectuó nefrectomía parcial inferior por coexistencia de «foco litógeno» concomitante. En la actualidad, merced a la ESWL (con/sin manipulación endoscópica) la

indicación quirúrgica ha sido soslayada. No hemos observado ninguna incidencia del método en la patocrónia de la HSQ.

Finalmente, las manifestaciones dolorosas tuvieron una respuesta positiva uniforme, excepto en el caso que precisó de reintervención por cirugía previa remisa. La reintervención (resección parcial de dos quistes residuales) yuguló la fenomenología, que en principio atribuimos como «psicosomática», dada nuestra reticencia a la segunda intervención.

Recomendamos una «lumbotomía miofiláctica» (dehiscencia de los planos musculares que delimitan el triángulo de Petit y cuadrilátero de Gynfelt), la cual nos previene de eventraciones y del «síndrome álgico-parestésico» de la lumbotomía clásica. La «vertical posterior» presenta ventajas similares, pero no permite una disección cómoda de los quistes de alojamiento precálico-piélico. Es preciso señalar la necesidad de no retirar precipitadamente los drenajes, puesto que una linforrea abundante es relativamente común; la precipitación condiciona una reintervención por instauración de un linfócele.

La «quistectomía» intrasinusal requiere una manipulación meticulosa, sobre todo cuando la disección ha de extenderse, como es imperativo si la remoción ha de ser total, hasta las áreas de inserción calicial. Es una cirugía laboriosa, pero en absoluto difícil; no obstante, existen riesgos de lesiones vasculares que podrían abocar a una nefrectomía, tal y como ha ocurrido a algunos autores en la cirugía del quiste parapiélico.

BIBLIOGRAFIA

1. Rivalta, F.: «Sue due casi di cisti nel tessuto adiposo dell'ilo del rene». *Arch. per le Scienze Mediche*, 1889; 13: 739.
2. Henthorne, J. C.: «Peripelvic Lymphatic Cysts of the Kidney». *Am. J. Clin. Path.*, 1938; 8: 28.
3. Barrie, H. J.: «Paracalyceal cysts of the renal sinus». *Amer. J. Pathol.*, 1953; 29: 985.
4. Hellweg, G.: «Über hiluscysten der nieren». *Virch. Arch. Path. Anat.*, 1954; 325: 98.
5. Vela-Navarrete, R., y García Robledo, A.: «Identificación nosológica de la enfermedad poliquística del seno renal: datos clínicos, analíticos y estructurales». *Rev. Clin. Esp.*, 1982; 166: 15.
6. Kissane, J. M: «Congenital Malformations». En: *Pathology of the Kidney*. Edit. by R. H. Heptinstall and Little Brown Co. Boston, 1966.
7. Páramo, P. G.: «Hilio-sinu-quistosis». En: *Patología quística Renal*. Ponencia al XL Congr. Nac. Urología. *Actas Asoc. Esp. Urol.*, 1975; 7, 1: 21-82.
8. Páramo, P. G.: *Pseudo-poliquistosis renal*, film proyectado en Columbia University,

- New York, sept. 1968. *Hilioquistosis renal (pseudopoliquistosis)*, film proyectado en el Congr. Esp. Urol. Santiago de Compostela, junio 1970. *Idem*, proyectado en el III Congr. de la Soc. Esp. Nefrol., Santander, junio 1973.
9. Páramo, P. G.: «Hilioquistosis renal». *Rev. Clin. Esp.*, 1972; 126: 387.
 10. Páramo, P. G.; Silmi, A.; Nacarino, L., y cols.: «Ecodiagnóstico de la hilioquistosis renal». XXXIX Congr. Asoc. Esp. Urol. *Actas Asoc. Esp. Urol.* Las Palmas de Gran Canaria, 1974; t. VI, n. 4: 97.
 11. Cronan, J. J.; Yoder, I. C.; Amis, E. S. Jr., and Pfister, R. C.: «The myth of anechoic renal sinus fat». *Radiology*, 1982; 144: 149.
 12. Davidson, A. J., and Hricak, H.: «Re: The myth of anechoic renal sinus fat. Letter to Editor». *Radiology*, 1983; 147: 598.
 13. Hidalgo, H.; Dunnick, N. R.; Rosenberg, E. R., et al.: «Parapelvic cysts: Appearance on CT and sonography». *AJR*, 1982; 138: 667.
 14. Mayer, D. P.; Baron, R. L., and Pollack, H. M.: «Increase in CT attenuation values of parapelvic renal cysts after retrograde pyelography». *AJR*, 1982; 139: 991.
 15. Páramo, P. G.: «Hilio-sinu-quistosis renal. ¿Una nueva entidad nosológica?». Tesis doctoral. Universidad Complutense. Madrid, 1975.
 16. Vela-Navarrete, R., y García Robledo, A.: «Polycystic disease of the renal sinus». *J. Urol.*, 1983; 129: 700.
 17. Amis, E. S. Jr., and Cronan, J. J.: «The renal sinus: An imaging review and proposed nomenclature for sinus cysts». *J. Urol.*, 1988; 139: 1151.
 18. Amis, E. S. Jr., and Cronan, J. J.: «The renal sinus: An imaging review and proposed nomenclature». *J. Urol.*, 1988; 139: 1151. «Replay by authors for Letter to the Editor from Vela-Navarrete». *R. J. Urol.*, 1989; 142: 829.
 19. San Antonio Alvarez, J.: «La maladie kystique du sinus renal». *Assoc. Franç. d'Urol.* 69^e Session, Octobre, 1975, procès-verbaux. Masson Ed. Paris, pp. 426-445.
 20. Haslinger, K.: «Eine multilokulare Nierencyst». *Wien. klin. Wchnschr.*, 1926; 39: 534.
 21. Albarran, J., et Imbert, L.: *Les tumeurs du Rein*. Masson et Cie. París, 1903, p. 589.
 - 21 bis. Scholl, A. J.: «Peripelvic Lymphatic cysts of the Kidney». *JAMA*, 1948; 136: 4.
 22. Allen, A. C.: *Medical and Surgical Diseases*. Grune and Stratton. New York, 1951.
 23. Rometti, A.: «Discusión a la comunicación de J. R. Michel y cols., "Diagnostique artériographique du kyste parapéryélique"». Soc. Franç. d'Urol., séance du 19 Mars, 1973. *J. d'Urol. Néphrol.*, 1973; 79: 929.
 24. Risdon, R. A.: «Development, developmental defects and cystic diseases of the kidney». En: R. H. Heptinstall: *Pathology of the Kidney*. Fourth Edition. Little Brown and Co. Boston, 1992, pp. 93-167.
 25. Selli, M.: «Le ciste peripelviche del rene». *Atti. Soc. Med. Perugia.*, 1954; 1: 36.

26. Abeshouse, B. S., and Abeshouse, G. A.: «Parapelvic cysts of the kidney (so-called pyelolymphatic cysts). *J. Int. Coll. Surg.*, 1961; 36: 22.
27. Puigvert, A.; Elizalde, C., et Octavio, J.: «Kystes rénaux parapyéliques». *J. d'Urol. et Nérol.*, 1963; 69: 437.
28. Elkin, M., and Bernstein, J.: «Cystic diseases of the kidney. Radiological and pathological considerations». *Clin. Radiology*, 1969; 20: 65.
29. Babics, A., y Renyi-Vamos, F.: «Die ascienderende pyelonephritis». *Acta Med. Sci. Hung.*, 1952; 3: 13.
30. Babics, A., and Renyi-Vamos, F.: «Über den lymphkreislauf der Niere und dessen Bedeutung für einzelne pathologische Prozesse der Niere». *Zschr. Urol.*, 1955; 48: 618.
31. Keiserling, H., and Soostmeyer, Th.: «The importance of the lymph system of the kidneys for kidney function». *Wiener klin. Wochenschr.*, 1939; 52: 1113.
32. Keiserling, H.: «Lymphatics and lymphangitis of the kidney». *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1940; 306: 322.
33. Cockett, A. T. K.; Moore, R. S., and Kado, R. T.: «The renal lymphatics and therapy of pyelonephritis». *Br. J. Urol.*, 1965; 37: 1.
34. Cockett, A. T. K.; Roberts, A. P., and Moore, R. S.: «Significance of antibacterial levels in the renal lymph during treatment for pyelonephritis». *J. Urol.*, 1966; 95: 164.
35. Cockett, A. T. K., et al.: «Transport of sodium by renal lymphatics during elevated central venous pressures». *Invest. Urol.*, 1968; 5: 483.
36. Cockett, A. T. K., et al.: *Two intrarrenal lymphatics networks demonstred by dye injection of capsular lymphatics*. Progress in Lymphology II. Georg Thieme Verlag. Stuttgart, 1970.
37. Kaufman, E.: *Trattato de anatomía patologica speciale*. V^a Edic. italiana dirigida por A. Giordano. Ed. Villardi, 1959.
38. Roggia, A., e Fornasari, R.: «Le cisti ilari renali. Conferme sperimentali alla teoria della genesi linfatica». *Gazzetta Sanitaria*, Ann XLIV, 1973; 3: 103.
39. Younger, C., y cols.: «Quiste parapiélico (riñón izquierdo)». *Arch. Esp. Urol.*, 1966; 19: 200.
40. Renyi-Vamos, F.: «About the lymphogeneous ascension of pyelonephritis». *Acta Med. Sci. Hung.*, 1952; 3: 13.
41. Rusznyay, I.; Földi, M.; Szabo, G.: *Physiologie und pathologie des Lymphkreislaufs*. Gustav Fisher Verlag, Jena, 1957.
42. Rusznyay, I.; Földi, M.; Szabo, G.: *Physiologie et pathologie de la circulation linfatische*. Edit. Minerva Médica, 1964.
43. Murphy, J. J.; Myint, M. K., et al.: «The lymphatic system of the kidney». *J. Urol.*, 1958; 80: 1.

44. Murphy, J. J.; Schoenberg, H. W., et al.: «The role of the lymphatic system in pyelonephritis». *Surg. Forum.*, 1960; 10: 880.
45. Vela-Navarrete, R.; García de la Peña, E.; Alférez, C., y Cifuentes Delatte, L.: «Quistes no nefrogénicos del seno renal: expresión radiográfica y consideraciones diagnósticas». *Rev. Clin. Esp.*, 1974; 132: 29.
46. Carr, R. J.: «A new theory on the formation of renal calculi». *Br. J. Urol.*, 1954; 26: 105.
47. Lüdin, M., und Howard, R.: «Eine eigenartige, intrarenale Zyste». *Schweiz. med. Wochenschr.*, 1940; 70: 230.
48. Rodríguez de la Maza, M., y Avila, E.: Comunicación personal.
49. Bargmann, W.: *Histología y Anatomía Microscópica Humana*. Edit. Labor, S.A. Barcelona, 1966, p. 317.
50. Blonn, W., and Fawcett, J. W.: *A textbook of histology*. W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1962; p. 291.
51. Casley-Smith, J. R., and Florey, H. W.: «The structure for normal small lymphatics». *Quart. J. Expl. Physiol.* London, 1961; 46: 101.
52. Leak, L. V., and Burke, J. F.: «Ultrastructure of lymphatic capillaries». *J. Appl. Phys.*, 1965; 36: 2620.
53. Leak, L. V., and Burke, J. F.: «Fine structure of the lymphatic capillary and the adjoining connective tissue area». *Am. J. Anat.*, 1966; 118: 785.
54. Leak, L. V., and Burke, J. F.: «Ultrastructural studies on the lymphatic anchoring filaments». *J. Cell. Biol.*, 1968; 36: 129.
55. Lindsey, J. R.: «Lymphangiectasia simulating polycystic disease». *J. Urol.*, 1970; 104: 658.
56. Jaffe, E. A.; Hoyer, L. W., and Nachman, R. L.: «Synthesis of antihemophilic factor antigen by cultured human by cultured human endothelial cells». *J. Clin. Invest.*, 1973; 52: 2757.
57. Kucher, R.; Mahadevia, P.; Nussbaum, M. K., et al.: «Renal peripelvic multicystic lymphangiectasia». *Urology*, 1987; 30: 177.
58. Karn, N. M.: «Radiographic measurements of kidney section area». *Ann. Hum. Genet.*, 1962; 25: 713.
59. Vuorinen, P.; Pyykonen, L., and Anttila, P.: «A renal cortical index obtained from urography films. Apreliminary report». *Brit. J. Radiol.*, 1960; 23: 622.
60. Harris, S. H., and Harris, R. G. S.: «Renal sympathetico-tonus, renal pain and renal sympathectomy». *Brit. J. Urol.*, 1930; 2: 367.
61. Herbst, W. P.: «Pyeloscopic and urographic study before and after sympathectomy». *JAMA*, 1932; 99: 2004.
62. Herbst, W. P.: «Surgical procedures in neurodinamyc pathology of upper urinary tract». *J. Urol. Med. Chir.*, 1937; 37: 249.

63. Hodson, C. J., and Craven, J. D.: «The radiology of obstructive atrophy of the kidney». *Chin. Radiol.*, 1966; 17: 305.
64. López-López, J. A.: «Dos casos de rotura de quistes renales en vías excretoras: quiste solitario e hiliosinuquistosis». *Actas Urol. Esp.*, 1977; 1: 333.
65. Jiménez López-Lucendo, N.; García Cobo, E., y García Rodríguez, P.: «Rotura quística múltiple en un caso de hiliosinuquistosis». *Arch. Esp. de Urol.*, 1989; 42: 916.
66. McLaughlin, A. P., and Pfister, R. C.: «Spontaneous rupture of renal cyst into the pyelocaliceal system». *J. Urol.*, 1975; 113: 2.
67. Steg, A.: *Les afections kystiques du rein de l'adulte*. 69^e Session Assoc. Franç. d'Urol. Masson Ed. Paris, 1975, pp. 85-92.
68. Mayer, D. P.; Baron, R. L., and Pollack, H. M.: «Increase in CT attenuation values of parapelvic renal cysts after retrograde pyelography». *AJR*, 1982; 139: 991.
69. Mayayo, H. T.; Boronat, T. F.; Jiménez Cruz, J. F., y Llorente, M. T.: *Atlas de ecografía y TAC en urología*. Ediciones Norma. Madrid, 1989, p. 54.
70. Cunningham, J. J.: «Nonobstructive fragmentation of central renal pyelocaliceal echo complex». *Urology*, 1979; 13: 99.
71. Hricak, H.; Crooks, L.; Sheldon, P., and Kaufman, L.: «Nuclear magnetic resonance imaging of the kidneys». *Radiology*, 1983; 146: 425.
72. Hricak, H.; Williams, R. D.; Moon, K. L., et al.: «Nuclear magnetic resonance imaging of the kidney: renal masses». *Radiology*, 1984; 147: 765.
73. Poilly, J.-N.; Dickie, J. E. N., and James, W. A.: «Renal sinus lipomatosis: a report of twenty-six cases». *Br. J. Urol.*, 1969; 41: 257.
74. Fishman, M. C.; Pollack, H. M.; Arger, P. M., and Banner, M. P.: «Radiographic manifestation of spontaneous renal sinus hemorrhage». *Amer. J. Roentgen.*, 1984; 142: 1161.
75. Musset, D.; Michel, J. R., and Dana, A.: «False image of renal artery aneurism during intravenous urography. A previously unreported sign». *J. Radiol.*, 1981; 62: 661.
76. Yashiro, N.; Yoshida, H., and Okumura, K.: «Renal sinus varix: an additional differential diagnosis of a renal hilar mass». *Rad. Med.*, 1984; 2: 194.
77. Garofalo, F. A.; Messina, S.; De Santis, P.; Lalanne, M. G., e Tomasselli, V.: «Quiste multilocular del seno renal (consideraciones nosológicas)». *Arch. Esp. Urol.*, 1985; 38: 539.
78. Puigvert, A.: «Tumoraciones del seno renal». *Hospital General*, 1969; 9: 7.
79. Appel, S. D., and Shoenberg, H. W.: «Myxoma of the renal sinus». *J. Urol.*, 1968; 100: 254.
80. Gittes, R.: Editorial comment to «Multiple cysts of the renal sinus» from P. G. Páramo and A. Segura. *Urological Survey*, 1973; 23: 77.