



## MODELO DE ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA DEL ADULTO

---

**SKU:** MF-1157

**Categorías:** [Modelos Anatómicos](#), [Modelos Anatómicos 3D](#), [Órganos con Patologías](#)

## GALERÍA DE IMÁGENES



## DESCRIPCIÓN DEL PRODUCTO

### Historia clínica:

Un varón de 40 años acude a su médico de cabecera quejándose de 2 semanas de hematuria y cefalea de nueva aparición con visión borrosa. Su médico de cabecera nota una presión arterial de 260/110 y remite al paciente al hospital. El paciente colapsa al llegar al hospital. Una tomografía computarizada del cerebro muestra una gran hemorragia subaracnoidea de un aneurisma de 'baya' roto. El paciente muere poco después de la admisión.

Patología: La muestra es un riñón agrandado. El parénquima renal ha sido reemplazado casi por completo por numerosos quistes dilatados de tamaño variable, hasta 3 cm de diámetro. Los quistes tienen paredes delgadas y translúcidas, y algunos quistes contienen material de varios colores, lo que da una apariencia de "mármol" a la superficie cortada del riñón. Los diferentes colores son causados ??por las secreciones dentro de los quistes, que puede estar mezclado con hemorragia. La superficie externa aparece lobulada como resultado de múltiples quistes que se proyectan. Cualquier parénquima renal remanente está severamente atrófico causado por la presión de los numerosos quistes. Este es un ejemplo de enfermedad renal poliquística del adulto.

Más información: La enfermedad renal poliquística del adulto (APKD, por sus siglas en inglés) es un trastorno autosómico dominante caracterizado por la presencia de múltiples quistes dentro del parénquima renal. Los quistes se desarrollan a partir del epitelio del túbulo renal alterado. Los quistes se expanden y destruyen los glomérulos, lo que provoca isquemia, atrofia por presión y, finalmente, conduce a insuficiencia renal.

La APKD ocurre en 1 de cada 40 a 1000 nacidos vivos. Las mutaciones en el gen PKD1 en el cromosoma 16p13.3 y el gen PKD2 en el cromosoma 4q21 se han descrito como mutaciones causales. Estos codifican las proteínas de membrana policistina 1 y 2, respectivamente. Los pacientes con mutación PKD1 son más comunes y tienen un fenotipo más grave. La enfermedad renal en etapa terminal (ESRD, por sus siglas en inglés) ocurre a una edad promedio de 74,0 años en PKD2 versus 54,3 años en PKD1.

Los síntomas comunes de APKD incluyen hematuria por hemorragia en quistes y dolor o una sensación de arrastre por la expansión de quistes y agrandamiento de los riñones. Muchos pacientes permanecen asintomáticos hasta que se presentan características de insuficiencia renal, como proteinuria, poliuria, hipertensión y uremia. Las manifestaciones extrarrenales de la enfermedad incluyen aneurismas intracraneales, quistes hepáticos y pancreáticos, así como prolapso de la válvula mitral y otros tipos de enfermedades de las válvulas cardíacas. La ecografía renal es la investigación más común utilizada para diagnosticar APKD. Las tomografías computarizadas y las resonancias magnéticas también se pueden utilizar como herramientas de diagnóstico. A los pacientes con antecedentes familiares positivos de APKD se les puede ofrecer ecografías renales y pruebas genéticas en algunos casos. El tratamiento incluye terapia de

reemplazo renal para ESRD y trasplante renal (si se puede encontrar un donante).

En última instancia, más de un tercio de los pacientes mueren por insuficiencia renal y un tercio por enfermedad cardíaca coronaria o hipertensiva. Aproximadamente el 1% de los pacientes fallecen por hemorragia subaracnoidea, por rotura de aneurisma de baya (como en este caso). Las muertes restantes se deben a causas no relacionadas.