

Ectopia renal cruzada no fusionada con malformación anorrectal y ureterocele en un niño

Dr. Jonathan J. Aguilar-Cota,* Dr. Rafael Alvarado-García,** Dr. José Ramón Garrido**

RESUMEN

La ectopia renal cruzada (ERC) fue descrita por primera vez por Pannorlus en 1654. Ocurre en 1 de cada 75,000 autopsias; pocas veces se diagnostica en la niñez. La anomalía consiste en que el riñón ectópico cruza la línea media y se ubica junto al riñón contralateral, que está normalmente situado. El uréter del riñón ectópico, cruza nuevamente la línea media en sentido inverso para llegar a la vejiga en posición normal. Esta malformación frecuentemente se acompaña de otras anomalías. Informamos el caso de una ectopia renal cruzada sin fusión de los riñones, con reflujo vesicoureteral, ureterocele y malformación anorrectal. Embriológicamente el desarrollo de la ERC, no es claro. La tomografía computada y el ultrasonido renal, permiten diagnosticar la anomalía. Su tratamiento va enfocado a preservar la función renal y corregir las anomalías asociadas.

Palabras clave: Ectopia renal cruzada no fusionada, reflujo vesicoureteral, ureterocele, malformación anorrectal.

ABSTRACT

Crossed renal ectopia (CRE), was first described by Pannorlus in 1654. Its incidence is 1 in 75,000 autopsies. The anomaly consists in a transposition of one kidney to the opposite side; and the ureter crosses the midline to insert in its normal position in the bladder. A high incidence of associated abnormalities has been reported. We report a case with unfused kidneys in crossed renal ectopia associated to vesicoureteral reflux, ureterocele and anorectal malformation. Embryologic development of CRE is not clearly understood. Computerized tomography scan and ultrasound have been used to diagnose CRE. The aim of the treatment is to preserve the renal function and to correct associated anomalies.

Key words: Unfused crossed renal ectopia, vesicoureteral reflux, ureterocele, anorectal malformation.

Cuando un riñón ocupa una situación distinta a la habitual en el retroperitoneo y además cruza la línea media para ubicarse en el lado opuesto de donde normalmente se conecta a la vejiga, se denomina ectopia renal cruzada. La ectopia renal se descubre en estudios postmortem y rara vez en vida. La ectopia renal cruzada (ERC) fue descrita por primera vez por Pannorlus hace casi 350 años ¹; es una malformación más rara que la ectopia renal aislada (ER). Se ve en una de cada 7,000 autopsias ^{2,3}. El riñón ectópico cruza la línea media y se ubica junto al riñón contralateral que se encuentra en posición normal; puede o no fusionarse con él. El uréter del riñón ectópico cruza

la línea media para conectar con la vejiga en posición normal. La irrigación sanguínea de este riñón, proviene de la aorta o las arterias ilíacas; el número de arterias puede variar ¹.

El diagnóstico generalmente se hace en forma incidental durante estudios de gabinete para otros propósitos. Cuando hay síntomas, el paciente sufre infección de vías urinarias, dolor abdominal y fiebre. Otros datos son una masa abdominal palpable, hematuria, enuresis, insuficiencia renal e hipertensión arterial ².

Informamos el caso de una ectopia renal cruzada sin fusión renal, con reflujo vesicoureteral, ureterocele y una malformación anorrectal.

* Médico Residente de Cirugía Pediátrica.

** Servicio de Urología Pediátrica.

Centro Médico Nacional 20 Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Jonathan J. Aguilar-Cota. CMN 20 de Noviembre ISSSTE. Félix Cuevas No. 540. Col. del Valle México D.F. CP 03100

Recibido: abril, 2009. Aceptado: julio, 2009.

Este artículo debe citarse como: Aguilar CJJ, Alvarado GR, Garrido JR. Ectopia renal cruzada no fusionada con malformación anorrectal y ureterocele en un niño. Acta Pediatr Mex 2009;30(5):254-7.

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años de edad, enviado con diagnóstico de infección de vías urinarias; malformación anorrectal con fístula rectouretral. A los tres meses de vida se realizó una anorrectoplastia sagital posterior con cierre de la fístula rectouretral. A la edad de tres años tuvo infección de vías urinarias. Se le hizo una urografía excretora que mostró ambas pelvis renales en la fosa renal derecha; había obstrucción del uréter ectópico izquierdo cruzado a nivel medio (Figura 1). Un gammagrama renal mostró filtración glomerular adecuada en ambos riñones, con patrón obstructivo del uréter ectópico. Una cistoscopia permitió identificar un ureterocele izquierdo. El paciente se operó para abrir el ureterocele en la parte superior; en ese mismo tiempo operatorio se realizó una laparoscopia exploradora con lo cual se identificaron ambos riñones ubicados del lado derecho, no fusionados, con riñón y uréter derecho

de apariencia macroscópica normal y riñón izquierdo dilatado; había ectasia ureteral proximal, causada por bandas fibrosas congénitas compresivas sobre el tercio medio del uréter, que fueron seccionadas con bisturí armónico. Dos meses después de la intervención quirúrgica se realizaron estudios de gabinete de control: Una urografía excretora, mostró adecuada filtración del medio de contraste en ambos riñones (Figura 2) y eliminación normal del medio de contraste por ambos uréteres. Por el antecedente de la apertura quirúrgica del uréter cruzado, se hizo un cistoureterograma el cual mostró reflujo vesicoureteral grado IV sin anomalías vesicales (Figura 3). El gammagrama renal de control reveló adecuada perfusión renal bilateral y retardo en el aclaramiento del radiotrazador del uréter izquierdo. Por tal motivo se decidió realizar un reimplante vesicoureteral izquierdo tipo Cohen que tuvo buen resultado. El paciente no ha vuelto a tener infección de las vías urinarias.

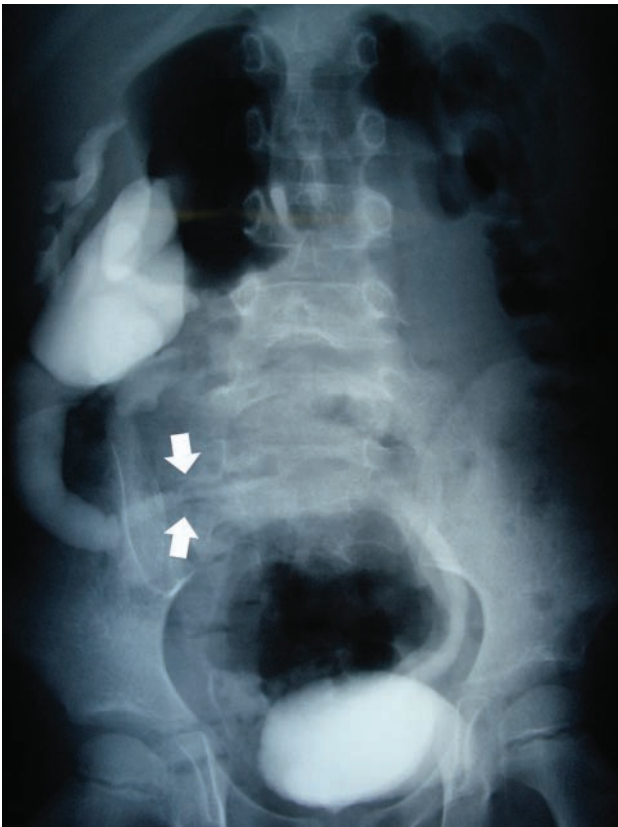


Figura 1. Urografía excretora con obstrucción media del uréter cruzado. (flechas superior e inferior) Se muestra la zona de obstrucción por bandas congénitas.

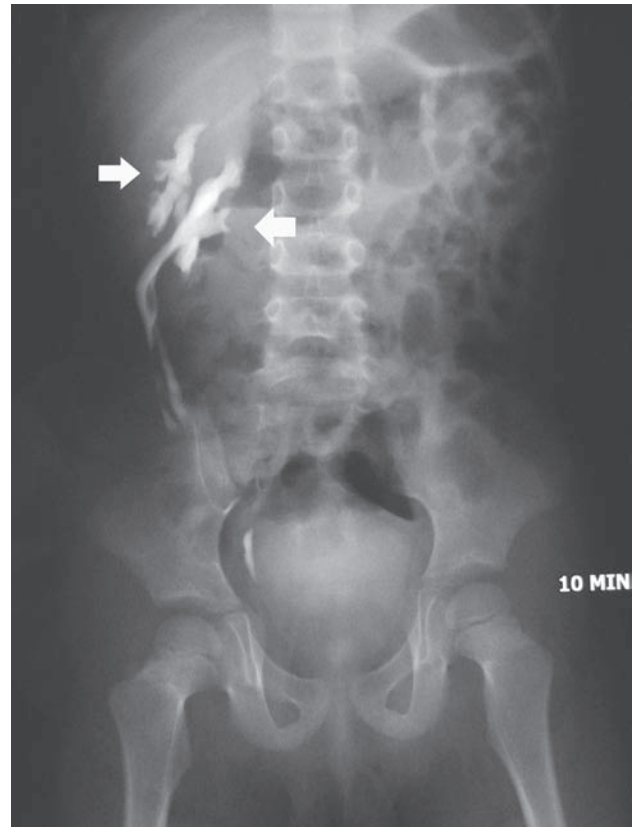


Figura 2. Urografía excretora de control, posterior a liberación de las bandas por vía laparoscópica; sin proceso obstructivo.

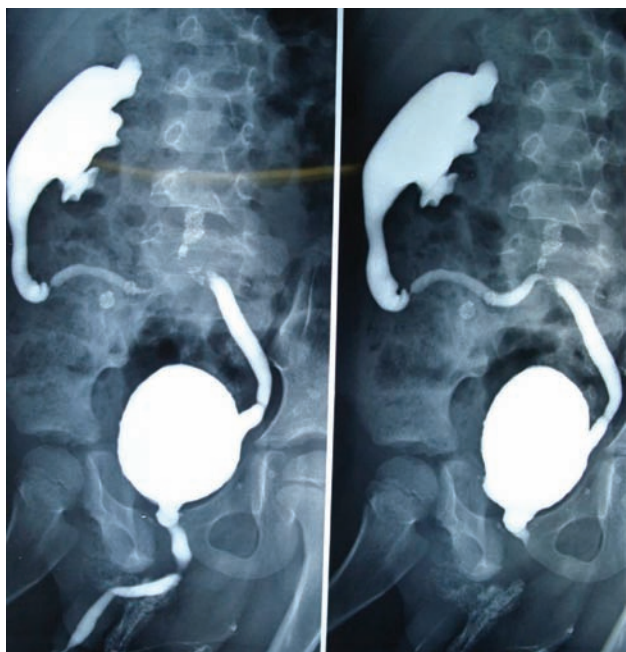


Figura 3. Cistouretrógrafa con reflujo vesicoureteral grado V, después del tratamiento laparoscópico. Ambas pelvis renales en el lado derecho.

DISCUSIÓN

El desarrollo embrionario y fetal del riñón y de las vías urinarias es un proceso muy complejo. La formación del metanefros o riñón definitivo de los mamíferos se inicia a partir de la quinta semana de vida intrauterina y su desarrollo depende de la interacción de sus dos compartimentos tisulares: la yema ureteral, proveniente del conducto de Wolf, que da lugar al uréter, pelvis, cálices y túbulos colectores; y el blastema mesenquimatoso nefrógeno, masa de células mesenquimatosas no diferenciadas de las que derivan las nefronas. Al progresar la maduración del riñón, la yema ureteral forma el uréter, asciende desde su situación pélvica inicial hacia la posición lumbar y gira hacia dentro sobre su eje longitudinal. La rotación da lugar a la ectopia renal cruzada⁴.

Embriológicamente el desarrollo de la ERC, no es claro. Se han formulado diferentes teorías para explicar la migración anormal que origina la ERC aunque ninguna de ellas ha sido aceptada. La teoría mecánica propone que la compresión producida por unas arterias umbilicales de ubicación anormal, obligarían al riñón a la ascensión por el lado de menor resistencia (Wilmer 1938)^{4,5}. La teoría ureteral implicaría el cruzamiento anormal del esbozo

ureteral hacia el lado opuesto, de forma que se uniría al blastema metanéfrico contralateral estimulando la formación de dos riñones del mismo lado (Alexander y cols. 1950)^{4,5}. La teoría de la migración inducida propone que determinados estímulos bioquímicos guiarán la ascensión renal (Ashley y Mostofi 1960)^{4,5}. La teoría teratogénica, que afectaría al feto entre la cuarta y la octava semanas (Kelalis 1973)^{4,5}. Finalmente la teoría de la rotación anormal del extremo caudal del feto en desarrollo (Cook y Stephens 1977)^{4,5}.

Todas estas teorías presentan muchas lagunas. Es difícil que las arterias umbilicales puedan bloquear el ascenso renal en un solo lado del embrión, y que en último caso condicionarían simplemente la aparición de un riñón ectópico pelviano homolateral. Tampoco parece plausible la explicación de causa ureteral ya que en ese caso todos los riñones formados por este mecanismo presentarían obligadamente una importante fusión.

Las teorías teratogénica y de rotación del extremo caudal implicarían la coexistencia de graves malformaciones asociadas de los órganos genitourinarios y de otros sistemas que aparecen sólo en raras ocasiones^{4,6}.

La ERC es más frecuente en varones en una relación masculino/femenino de 1.4/1, y dos a tres veces más común del lado derecho que el izquierdo. La variedad no fusionada es más común del lado derecho. La frecuencia para la ectopia renal cruzada sin fusión es diez veces menor que la variedad fusionada. Internacionalmente se acepta la clasificación de McDonald y McClellan⁷ (Figura 4).

La ectopia renal cruzada con fusión (tipo A) ha sido dividida a su vez en: riñón fusionado unilateral inferior, riñón sigmoideo o en S, riñón en L, riñón en torta, riñón en disco y riñón fusionado unilateral superior. El segundo grupo por orden de frecuencia es la ERC sin fusión, que constituye casi 10% de los casos, mientras que los otros dos grupos, la ERC en riñón solitario y la ERC bilateral, son variedades inusuales⁸.

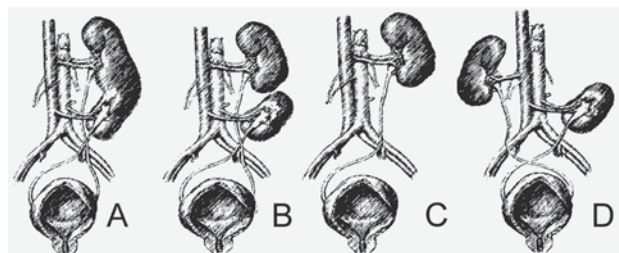


Figura 4. Clasificación de la ectopia renal cruzada (4 tipos).

La malrotación del riñón ectópico es la característica constante. Generalmente la orientación de los riñones ectópicos cruzados es vertical, pero se pueden encontrar en sentido perpendicular en relación al riñón contralateral. El diagnóstico suele ser incidental durante el estudio de otros padecimientos.

El diagnóstico de la ERC puede ser difícil, por la ambigüedad de los síntomas: dolor abdominal difuso, masa palpable, hematuria, infección de vías urinarias y disuria³. Pueden coexistir otras enfermedades de las vías urinarias como el reflujo vesicoureteral (hasta en 20% de los casos), infección de vías urinarias, litiasis renal e hipertensión renovascular que puede complicarse con obstrucción de la unión ureteropélvica debido a la mala posición renal, así como presencia de vasculatura aberrante y bandas congénitas². Otras anomalías pueden ser megauréter, hipospadias, criptorquidia, valvas uretrales posteriores y displasia quística. Anormalidades congénitas acompañantes son la agenesia de las trompas de Falopio y ovarios, problemas esqueléticos (espinas bífidas, hemivértebra, escoliosis y luxación congénita de la cadera), malformación anorrectal, atresia esofágica con fístula y anomalías cardiopulmonares. Nuestro paciente tenía anomalías asociadas a la ERC: malformación anorrectal y ureterocele.

La tomografía computada (TC) y el ultrasonido renal, permitieron identificar la ERC. La TC contrastada con reconstrucción tridimensional supera al ultrasonido para detallar la situación anatómica del riñón ectópico. El gammagrama renal dinámico es útil para determinar la posición del riñón y valorar la función del riñón ectópico, y normar la conducta quirúrgica.

El tratamiento quirúrgico de este padecimiento debe basarse en un estudio minucioso y un seguimiento estricto, debido a que puede haber patologías urinarias asociadas que se descubren durante el tratamiento. En caso de

exclusión renal del órgano ectópico, deben tomarse las mismas consideraciones para nefrectomía como si no fuera ectópico. Si está indicada una nefrectomía, siempre la técnica laparoscópica es una opción aceptable aun si se trata de la variedad fusionada⁹.

En nuestro caso las anomalías asociadas eran similares a lo descrito en la literatura. Se desconocen los mecanismos para que estas anomalías se asocien. Siempre habrá que buscar intencionadamente reflujo vesicoureteral (RVU) así como problemas obstructivos o displásicos. En nuestro paciente se diagnosticó en forma oportuna la ERC, gracias a lo cual conserva una función renal adecuada del riñón afectado.

REFERENCIAS

1. Hiromi Y, Naoki K, Mitsuno M, Mikihiro I, Atsushi K, Tatsuhiko K. Abdominal aortic aneurism, associated crossed renal ectopia without fusion. *J Vascular Surg.* 2003;37(5):1098-102.
2. Guarino N, Tadini B, Camaridi P, Silvestro L, Bianchi M. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. *J Urology.* 2004;172:1757-9.
3. Nursal G, Buyukdereli G. Unfused renal ectopia: a rare form of congenital renal anomaly. *Ann Nuclear Med.* 2005;19(6):507-10.
4. Romero F, Barrio A, Lanchas I, Jimenez A, Arroyo I, Pitarch V. Anomalías renales de número, posición, forma, y orientación. *Vox Pediátrica.* 2003;11(2):16-26.
5. Goswami H, Rangnekar G, Varshney S, Gandhi P, Babita J, Joshi A. Crossed renal ectopia, with pelvic lipomatosis: a new syndrome. *Hum Genet.* 1992;89:666-70.
6. Sousa E, González R, García F, Lapeña V, Armesto M, Gómez T. Ectopia renal cruzada: Posibilidades radiológicas de la TAC helicoidal. *Actas Urol Esp.* 2002;26(5):313-19.
7. McDonald J, McClellan D. Crossed renal ectopia. *Ann J Surg.* 1957;7(2):93:5.
8. Kemper M, Muller-Wiefel D. Renal function in congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Curr Opin Urol.* 2001;11(6):571-5.
9. Robert D, John G. Laparoscopic nephrectomy of the lower kidney for crossed fused ectopia. *J Urol.* 2000;163:1902-03.