

CASO CLÍNICO

Hallazgo anatomo-patológico en un paciente adulto con una malformación renal congénita o anomalía de fusión

Pathological finding in an adult patient with a congenital renal malformation or fusion anomaly

Dra. Yunia Correa Acuña,¹ Dra. Esmeralda Bell Ducanger¹ y Dr. Reinaldo Pedro Rodríguez Beyris^{1,2}

¹ Hospital General Docente "Orlando Pantoja Tamayo", Universidad de Ciencias Médicas, Contramaestre, Santiago de Cuba, Cuba.

² Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente adulto con antecedentes de alcoholismo e hipertensión, quien falleció fuera de la institución hospitalaria y al realizarle la autopsia se encontró una ectopia renal cruzada con fusión, así como un único sistema excretor.

Palabras clave: malformación renal congénita, anomalía de fusión, hilio renal.

ABSTRACT

The case report of an adult patient with a history of alcoholism and hypertension who died outside of the hospital institution is described, and when carrying out the autopsy a cross renal ectopia with coalition, as well as only one excretory system were found.

Key words: congenital renal malformation, fusion anomaly, renal hilum.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas del sistema genitourinario son las más frecuentes en el ser humano. Si bien se producen durante la vida intrauterina, muchas de ellas no se expresan hasta la adultez o son ignoradas por completo;¹ constituyen un factor no despreciable que favorece la aparición, en cualquier momento de la vida, de afecciones adquiridas, tales como hipertensión arterial, infección y litiasis. La enfermedad renal puede llevar al descubrimiento de una malformación teratológica más compleja con implicaciones de gran importancia en medicina preventiva en cuanto a consejo genético y control de la natalidad.²

De hecho, el desarrollo embriológico normal del riñón se produce en 3 etapas: pronefros, mesonefros y metanefros, a partir del mesodermo intermedio. Las anomalías renales congénitas en la posición y fusión renal son el resultado de una alteración de la migración cefálica desde la pelvis hacia la fosa renal de la yema ureteral y del blastema metanéfrico, proceso que se inicia en la quinta semana de

gestación y culmina en la novena; se estima una incidencia de una por cada 3000 autopsias. Se puede presentar asociada a otras malformaciones renales, sobre todo con reflujo vesicoureteral (RVU), otros órganos (genitales, esqueleto) y como parte de diversos síndromes polimalformativos.^{3,4}

Ahora bien, las malformaciones renales son muy variables, a menudo complejas y en apariencias múltiples; se clasifican de la manera que sigue: anomalías en la cantidad de tejido renal tanto de número como de volumen, anomalías de posición, diferenciación y forma o fusión.⁵

Las anomalías renales por fusión fueron categorizadas por primera vez en 1938 por Wilmer, pero en 1957 Mc Donald y Mc Cledlan refinaron y ampliaron esta clasificación para incluir las ectopias cruzadas con fusión, sin fusión, solitaria y bilateral.

Considerando que el sistema urinario es responsable de la formación, conducción, almacenamiento y eliminación de la orina, mecanismos esenciales para mantener el equilibrio en los fluidos orgánicos, las alteraciones del desarrollo de dicho sistema pueden provocar en sus portadores serias consecuencias clínicas y quirúrgicas.^{6,7}

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un paciente masculino de 52 años de edad, procedencia rural, con antecedentes de alcoholismo e hipertensión arterial (referidos por los familiares), quien falleció fuera de la institución hospitalaria en enero del 2015.

- Hallazgos anatomo-patológicos

Causas de la muerte

- Directa: edema pulmonar bilateral
- Indirecta: insuficiencia cardiaca (hipertrofia cardiaca global)
- Básica: alcoholismo crónico

- Otros diagnósticos

- Aterosclerosis grado III de aorta y sus ramas
- Congestión hepatoesplénica
- Congestión de vasos meníngeos
- Malformación congénita del riñón izquierdo

Se encontró una ectopia renal izquierda cruzada con fusión, donde el polo inferior del riñón derecho estaba fusionado al hilio del izquierdo, con la existencia de una sola arteria y un solo uréter en este órgano del lado derecho; sin embargo, llama la atención que el riñón izquierdo, a pesar de no tener entrada de la arteria renal, no estaba atrófico y ambos tenían igual tamaño. Al realizar cortes se halló que el riñón derecho tenía buena delimitación seno-parénquima y sistema uretero-piélico y el izquierdo no poseía este último (figura 1, figura 2 y figura 3).



Fig 1. Riñón sin hilio renal



Fig 2. Riñón con únicos uréter y arteria renal



Fig 3. Fusión del polo inferior del riñón derecho al hilio del riñón izquierdo

COMENTARIOS

En la bibliografía médica consultada se describen varios tipos de anomalías de fusión, la más frecuente es el riñón en herradura, que consiste en 2 masas renales distintas situadas de manera vertical, normalmente lateralizadas y conectadas en sus respectivos polos inferiores por un istmo de tejido parenquimatoso o fibroso que cruza el plano medio del cuerpo; ocasionalmente este istmo une los polos superiores.⁸

Las ectopias renales cruzadas con fusión, según las variantes de esta última, pueden clasificarse como sigue:

- Riñón fusionado unilateral con ectopia inferior: el riñón cruzado es inferior al ortotópico; polo superior fusionado al polo inferior del normal (es la forma más común).

- Riñón fusionado unilateral con ectopia superior: este órgano cruza la línea media, se encuentra por encima del riñón ortotópico y se fusiona al polo superior de este a través del polo inferior; ocurre raramente y las pelvis se encuentran en posición anterior.
- Riñón sigmoideo o en forma de S: el riñón cruzado se encuentra inferior, fusionado por sus polos adyacentes, el borde convexo inferior de dicho órgano está directamente opuesto al borde externo de su contraparte. El uréter del riñón normal cursa hacia abajo, anterior al borde externo del riñón inferior, y el uréter del riñón ectópico cruza la línea media antes de entrar a la vejiga.
- Riñón en torta o pastel: se encuentran fusionados entre sí a lo largo de los bordes laterales internos. Ambas pelvis son anteriores y drenan áreas diferentes del parénquima. No existe cruce ureteral.
- Riñón con forma de L o en tandem: el riñón cruzado toma una orientación transversal respecto al ortotópico, al que se fusiona por su polo inferior.
- Riñón en forma de disco o anillo: ambos riñones completamente fusionados a lo largo del borde cóncavo medial de cada polo dando lugar a una unidad renal en forma de disco o anillo (según el grado de fusión); las pelvis son anteriores y no existe cruce ureteral, cada sistema colector drena el parénquima correspondiente.^{5,6,8}

El primer caso informado de ectopia cruzada fue descrito por Pamarolus en 1654. Luego, en 1959, Abeshouse y Bhositkul llevaron a cabo la última revisión significativa del tema y reunieron 500 casos de ectopia cruzada con fusión y sin ella. La anomalía ocurre más comúnmente en hombres con una relación de 2:1 y la ectopia cruzada de izquierda a derecha es 3 veces más frecuente que la ocurrida de manera contraria.

Asimismo, estudios realizados en 1985 mostraron ectopia cruzada solitaria en 27 pacientes con un predominio del sexo masculino de 2:1. Otras investigaciones sobre incidencia realizadas por Abeshouse y Bhositkul en 1959 consideraron la ectopia renal cruzada bilateral como la forma más rara, descrita en solo 5 pacientes de los estudiados; igualmente reunieron 443 informes de ectopias cruzadas con fusión y se estimó que su ocurrencia era de uno por cada 1000 individuos, cifra que varía según el tipo de anomalía por fusión.

En el caso descrito anteriormente se halló una malformación congénita dada por una ectopia renal izquierda cruzada con fusión del polo inferior del riñón derecho al hilio del riñón izquierdo, con un solo hilio y sistema excretor, este tipo de fusión es novedosa por la forma de T que presenta, lo cual no se ha referido en la bibliografía consultada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martínez P. Malformaciones congénitas del aparato urogenital. En: Manual de Urología esencial. Chile: Pontificia Universidad Católica; 2008 [citado 8 Oct 2015]. Disponible en:
<http://publicacionesmedicina.uc.cl/manualUrologia/MalformacionesCongenitas.html>
2. Hamburger J, Crosnier J, Grunfeld JP. Desarrollo del riñón. España: Editorial Científico Técnica. p. 50-4.
3. Ubetagoyena Arrieta M, Areses Trapote R, Arruebarrena Lizárraga D. Anomalías renales de posición y de fusión. An Pediatr (Barc). 2011;75(5):329-33.

4. Gutiérrez M, Rodríguez F, Guerra JC. Anomalías renales de posición, forma y fusión: análisis radiológico. [citado 8 Oct 2015]. Disponible en: http://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/diciembre13/ecuador/ecu_espanol_a.pdf
5. Presmanes Fernández F, Rodríguez Pérez M. Malformaciones urogenitales. En: Valverde Medel M, Gómez Sampera A, Presmanes Fernández F, Morales Concepción JC, De La Cruz Sánchez M, Portilla Fabregat I, et al. Temas de urología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2008. p. 72-8.
6. Smith, Tanagho. Urología General. 18 ed. México: McGraw Hill Interamericana; p. 67.
7. Rodrigues CFS, Olave E, Gabrielli C, Sousa LMC. Consideraciones anatómicas sobre la fusión renal. Relato de un caso. Rev Chil Anat. 1997 [citado 8 Oct 2015]; 15(1). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-98681997000100008
8. Motta Ramírez GA, Ortiz León JL, Aguilar Hipólito R, Escobedo García R, Castillo Lima JA. Malformaciones congénitas del sistema urinario: abordaje radiológico y por imagen con análisis de la terminología aplicada. Anales de Radiología México. 2008; 4: 259-78.

Recibido: 1 de abril de 2016.

Aprobado: 14 de mayo de 2016.

Yunia Correa Acuña. Hospital Provincial General "Orlando Pantoja Tamayo", Carretera Central s/n Km 1 ½ La Filomena, Contramaestre, Santiago de Cuba, Cuba.
Correo electrónico: rey@medired.scu.sld.cu

MEDISAN 2016; 20(7):