

Hidronefrosis en riñón ectópico

ÁNGEL GÓMEZ VEGAS

Cátedra y Servicio de Urología
Hospital Clínico San Carlos. Madrid

La obstrucción de la unión pieloureteral se encuentra asociada con otras anomalías congénitas del riñón, constituyendo en ocasiones un dilema diagnóstico y terapéutico. Estas anomalías incluyen alteraciones en la fusión, malrotación, ectopia renal y sistemas duplicados¹.

El riñón ectópico se puede definir como un fallo en el proceso de ascenso renal, este fallo puede producirse por exceso o por defecto dando lugar a la ectopia torácica en el primer caso y a la ectopia abdominal en el segundo. Etimológicamente la palabra ectopia deriva de los vocablos griegos, ek (fuera) y topos (lugar), por lo tanto literalmente significaría fuera de lugar².

El blastema renal se origina a nivel de los segmentos sacros superiores, la posición final del riñón a nivel de las vértebras lumbares superiores se atribuye al ascenso del blastema. Parece que este ascenso ocurre por medio de cuatro mecanismos: 1) el crecimiento caudal de la columna, 2) el crecimiento por elongación del uréter, 3) el modelado del parénquima renal y 4) la fijación del riñón al retroperitoneo. La yema ureteral crece hacia arriba en un plano posterior al mesonefros, sin embargo, esto no supone un gran ascenso, ya que la futura pelvis renal ya ha alcanzado el nivel de la segunda vértebra lumbar cuando la yema sólo tiene una longitud de 9,5-1,3 mm, de modo que es un ascenso muy relativo, a partir de entonces, el uréter tiene que alargarse para permitir el crecimiento en longitud de la región lumbar. Durante su ascenso, el riñón sufre también una rotación de unos 90°, de modo que el hilio, en vez de estar dirigido hacia delante, mira ahora hacia dentro, esta rotación parece estar inducida por el modelo de ramificación de la yema ureteral³.

Los factores que pueden impedir este ascenso renal incluirían, un desarrollo anómalo del brote ureteral, un tejido metanefrico defec-

tuoso, anormalidades genéticas y enfermedades maternas. Sea de uno u otro modo, el riñón ectópico dentro de la pelvis ósea a menudo no tienen forma de riñón, esta configuración puede corresponder a la persistencia del modelado normal del parénquima renal durante el intento fallido de remontar la arteria umbilical, aparte la pelvis renal muestra una situación anómala al no haber finalizado con éxito su rotación normal. El uréter es corto, aunque puede ser levemente tortuoso, lo que distingue la ectopia renal real de la nefroptosis adquirida. El riñón no ascendido conserva su riego sanguíneo embrionario, de modo que la arteria o arterias renales llegan desde la parte inferior de la aorta o desde las arterias ilíacas primitivas. Se ha señalado que la persistencia de estos vasos podría ser la causa del no-ascenso, esto no parece probable puesto que se han descrito casos de riñones bien situados en que la parte superior estaba irrigada por arterias situadas en su posición normal, mientras que los polos inferiores recibían su irrigación de grandes ramas de las arterias ilíacas primitivas⁴.

La ectopia es un trastorno raro que afecta al 0,01 a 0,05% de todos los pacientes⁵. En autopsia se estima aproximadamente en 1:1.000. Estudios de screening como es el caso del presentado por Sheih⁶ realizado entre 132.686 escolares, encuentran anomalías renales en 645 (0,5%), de entre todas las anomalías solo hallaron 30 casos de riñón ectópico (1:4.422), y solo se reconocen en 1:10.000 pacientes.

Gleason y col.⁷ revisan su experiencia sobre 82 riñones ectópicos y establecen las siguientes localizaciones: pélvicas (55%), cruzadas (32%), lumbares (12%) y torácicas (1%).

Las manifestaciones patológicas que con mayor frecuencia se asocian a los riñones ectópicos son la infección urinaria, el dolor abdominal, la masa abdominal y las malformaciones congénitas múltiples en niños. Se ha descrito agenesia renal contralateral⁸ y la ectopia bilateral⁹, sin embargo el aspecto más llamativo lo tiene la asociación con anormalidades en el aparato genital, con una incidencia del 15% al 45%. Las más frecuentes en las mujeres son útero bicorne o unicornes con atresia de un cuerno, útero y vagina ausentes y duplicación vaginal⁷. Entre los hombres destacan la criptorquidea, la duplicación uretral y el hipospadias como las alteraciones más frecuentes^{7, 10}.

En el estudio de Gleason⁷ estas malformaciones se presentaron en el 19% de los casos y afectaron al sistema musculoesquelético en el 26% y al genitourinario en otro 26%, otros sistemas afectados fueron el cardiovascular 10% y el gastrointestinal en el 9%. Donahoe¹¹ sobre 16 casos de riñón pélvico encuentran también muy frecuentemente la

asociación con otras anomalías, 5 pacientes requirieron cirugía por ellas: anomalías del seno urogenital con atresia vaginal y ano imperforado (2), atresia vaginal (1), criptorquidea (1) e hipospadias (1). Fue alta la incidencia de anomalías vertebrales (3) incluyendo agenesia del sacro, anomalías en la columna cervical y deformidad de Sprengel`s.

La mitad de los riñones ectópicos, de la serie de Gleason, presentaban dilatación de la vía urinaria, siendo la obstrucción de la unión pieloureteral la causa de la dilatación en el 37% de los casos. Otras causas de uropatía obstructiva fueron el reflujo vesicoureteral (26%), y la obstrucción de la unión vesicoureteral. En el 22% de los casos, la dilatación se acompaña de obstrucción y se considera debida únicamente a la posición anormal y a la malrotación. Das¹ en un estudio realizado en obstrucción de la unión pieloureteral asociada a anomalías renales sobre 27 pacientes, la encuentra relacionada con 9 riñones en herradura, 12 en sistemas duplicados, 5 en riñones ectopicos y 1 en malrotación renal. Donahoe¹¹ sobre los 16 casos de riñón pélvico examinados, encuentra 5 estenosis de la unión pieloureteral en las que realiza pieloplastia, otras tres estenosis fueron seguidas clínicamente sin requerir intervención y encontró en cuatro pacientes pelvis extrarrenales.

Estos riñones resultan por tanto especialmente vulnerables a la infección, la hidronefrosis, la formación de cálculos y los traumatismos a causa de su posición, su aporte vascular y el drenaje pielocalicial anormal que presentan.

El diagnóstico de hidronefrosis en un riñón ectópico presenta no pocas dificultades tanto en niños como en adultos, un significativo número de pacientes solo presenta vagas molestias abdominales sugerentes de trastornos gastrointestinales junto con la rareza de síntomas urológicos excepto la hematuria y la infección del tracto urinario. En niños en ocasiones el primer signo es una masa abdominal asintomática. En la serie de Gleason la infección urinaria se presentó en el 44% de los casos, el dolor abdominal en el 23% y la masa palpable en un 19%.

Entre los métodos diagnósticos utilizados están la ecografía, la urografía intravenosa y la cistouretrografía miccional. También pueden ser útiles la cistoscopia con pielografía retrograda y en ocasiones una angiografía². Dado que el 25% de los riñones contralaterales pueden ser hidronefroticos, se encuentra del mismo modo indicado un estudio completo de los mismos. Es importante obtener un renograma diurético, dada la alta incidencia de dilatación sin obstrucción, evitando de esta manera cirugías innecesarias⁷.

El tratamiento de estos pacientes requiere algunas consideraciones especiales^{2,11,12,13}. En muchos pacientes se encontrara indicada la realización de nefrectomía, así Gleason la realiza en 18 pacientes. Tres de los cinco pacientes descritos por Das fueron sometidos a nefrectomía. En el desarrollo de la cirugía debe tenerse en cuenta su posición, su aporte vascular anómalo y la ausencia de grasa perirrenal.

No obstante, la corrección quirúrgica de las obstrucciones de la unión pieloureteral que afectan a riñones ectópicos, casi siempre se puede realizar satisfactoriamente mediante una pieloplastia desmembrada⁵. Debido a la localización anómala, la incisión debe realizarse de forma que permita un acceso directo. En los riñones pélvicos el abordaje extraperitoneal anterior suele ser el más empleado, mientras que en los riñones cruzados el abordaje puede realizarse por vía extraperitoneal a través de una incisión de Gibson modificada. En caso de no parecer que la posición de la anastomosis pieloureteral quede en una posición adecuada, debería considerarse la posibilidad de una ureterocalicotomía⁵.

Las alternativas a la pieloplastia desmembrada o la ureterocalicostomía son variadas, tal como la pielovesicostomía, técnica empleada en raras ocasiones después de una necrosis ureteral en el trasplante renal¹⁴. Carini¹⁵ presenta dos casos de pielovesicostomía en riñones pélvicos, en uno de ellos se realizó tras el fracaso de una pieloplastia desmembrada y en el segundo de forma electiva. En estos pacientes es imperioso mantener orinas estériles y prevenir la obstrucción del tracto urinario inferior y se considera por parte de los autores como una alternativa a la nefrectomía o nefrostomía, en pacientes que presenten adherencias extensas debidas a la infección, en pacientes en que ha fracasado una primera reconstrucción y en los de mayor edad que sufren nefrolitiasis de repetición.

También se han realizado abordajes laparoscópicos fundamentalmente en la realización de pielolitectomías^{16, 17}. En pacientes con dilatación no obstructiva, que debido al estasis y la infección desarrollan cálculos renales se ha utilizado la litofragmentación extracorpórea con ondas de choque con buenos resultados, así Semerci¹⁸ trata dos pacientes con litiasis en riñones pélvicos, observando una buena eliminación de los fragmentos litiasicos y sin apreciar otras complicaciones.

Aunque la endopielotomía anterograda puede ser dificultosa debida a la malposición renal, ha sido realizada con éxito en riñones ectópicos y en herradura, el acceso percutáneo puede realizarse de forma más segura mediante guía laparoscópica¹⁹. No obstante la experiencia de la endopielotomía en estos riñones es mínima y la malrotación renal

junto con unas relaciones anatómicas alteradas incrementa el riesgo de lesión. La endopielotomía retrograda parece una alternativa razonable y particularmente apropiada en los riñones ectópicos ya que el riesgo del acceso percutáneo queda resuelto, es esencial el estudio preoperatorio de la vasculatura renal, con la localización de los vasos mayores con relación a la unión pieloureteral, como alternativa la utilización de ultrasonidos intraluminales permite definir la localización de los vasos periureterales, los autores recomiendan la utilización de catéter ureteral durante 6 semanas tras la cirugía²⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. DAS S., AMAR AD. "Ureteropelvic junction obstruction with associated renal anomalies". *J Urol* 1984, 131(5): 872-4.
2. HERMIDA, J.A., DEL CORRAL T., CERDEIRAS, G.: "Riñón derecho ectópico hidronefrótico con litiasis de localización pélvica, presentación de un caso". *Arch. Esp Urol* 1998, 51: 289-293.
3. MOFFAT D.B. "Desarrollo del sistema urogenital en el varón". En Chisholm D. *Fundamentos científicos de Urología Tomo I*. Salvat Ed. Barcelona 1991.
4. FOURMAN J.M., MOFFAT D.B.: "The Blood vessels of the kidney" Oxford: Blackwell, 1971.
5. ROSS Y KAY.: "Obstrucción de la unión pieloureteral en el riñón anormal".
6. SHEIH, CH., LIU M., HUNG Ch.: "Renal abnormalities in Schoolchildren". *Pediatrics* 1989, 84: 1.086-1.090.
7. GLEASON P, KELALIS P, HUSMANN A AND KRAMER A.: "Hydronephrosis in renal ectopia: incidence, etiology and significance". *J. Urol* 1994, 151: 1.660-1.
8. YATES-BELL A AND PACKHAM D.: "Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney". *Brit. J. Surg*, 1972, 59: 104-107.
9. ALONSO DOMINGUEZ FJ.: "Riñón ectópico pelviano bilateral". *Arch Esp Urol* 1996, 49: 977-8.
10. BARBAGLI G., SELLI C., PALMINTERI E AND TOSTO A.: "Duplicaciones de la uretra bulbar: hallazgos clínicos radiológicos y opciones terapéuticas" *Eur urol* 1996, 3: 229-233 (Ed Esp).
11. DONAHOE P, HENDREN H.: "Pelvic kidney in infants and children: experience with 16 cases". *J Pediat Surg* 1980, 15: 486-495.
12. FELZENBERG J AND NASRALLAH P.: "Crossed renal ectopia without fusion associated with hydronephrosis in an infant". *Urology* 1991, 38: 450-2.
13. BOCA C., COLLOI D., FERRARI C., et al.: "Nefrectomia transperitoneale di rene ectopico crociato senza fusione con stenosi del giunto pieloureterale e calcolosi a stampo completa secondaria". *Minerva Urol Nefrol* 1994, 46: 183-6.

14. HERWIG KR AND KONNAK JW.: "Vesicopyelostomy: a method for urinary drainage of the transplanted kidney". *J Urol* 1973, 109: 955.
15. CARINI M., SELLI C., GRECHI G AND MASINI G.: "Pyelovesicostomy: an alternative to ureteropelvic junction-plasty in pelvic ectopic kidneys". *Urology* 1985, 26. 125-8.
16. CHANG DT AND DRETTLER SP.: "Laparoscopic pyelolithotomy in an ectopic kidney". *J Urol* 1996. 156: 1.753.
17. HOENING DM., SHALHAV AL., ELBAHNASY AM et al.: "Laparoscopic pyelolithotomy in a pelvic kidney: a case report and review of the literature". *J Soc Laparoendosc Surg* 1997, 1: 163.
18. SEMERCI B., VERIT A., NAZLI O et al.: "Papel de la litotricia en el tratamiento de los cálculos con riñones anómalos". *Eur Urol* 1998, 2: 131-3 (Ed Esp).
19. JABBOUR M., GOLDFISCHER E., STRAVODIMOS K et al.: "Endopyelotomy for horseshoe and ectopic kidneys". *J Urol* 1998, 160: 694-7.
20. BALES G., JARRARD D AND GERBER G.: "Ureteroscopic endopyelotomy in an ectopic kidney". *Urology* 1995, 46: 104-6.