

ANOMALÍAS RENALES DE NÚMERO, POSICIÓN, FORMA Y ORIENTACIÓN: NUESTRA EXPERIENCIA

Romero FJ¹, Barrio AR¹, Lanchas I², Jiménez A³, Arroyo I¹, Pitarch V¹, García A⁴, Carretero V¹. ¹S. Pediatría. ²S. Medicina Nuclear. ³S. Radiología. ⁴S. Urología
Hospital "San Pedro de Alcántara" de Cáceres.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías renales de número, posición, forma y orientación tienen una presentación y trascendencia variables. Generalmente son asintomáticas, y se encuentran durante programas de despistaje renal, al estudiar otras anomalías con las que se pueden asociar, o accidentalmente. Otras veces se manifiestan a través de diversas complicaciones, fundamentalmente infección del tracto urinario (ITU), y se descubren durante el estudio subsiguiente^{1,2}.

Ante el hallazgo de *Agenesia Renal Unilateral (ARU)*, *Riñones Ectópicos (RE)*, *en Herradura (RH)* o *Malrotados (RMR)* hay que plantearse si pueden asociarse a riesgo de daño renal y morbilidad extrarrenal, y cuál es el mejor método de estudio y seguimiento de los niños con esta patología.

El **objetivo** del presente estudio es analizar las formas de presentación, características, seguimiento y pronóstico de estas anomalías renales en la población pediátrica de nuestro entorno.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos revisado las historias clínicas de 18 pacientes con *Agenesia renal unilateral (ARU)*, *Riñones Ectópicos (RE)*, *en Herradura (RH)*, y *Malrotados (RMR)* estudiados en nuestra Consulta de Nefrología Pediátrica y que fueron revisados durante los años 2.001 y 2.002. Recogimos datos personales (sexo, edad, localidad de residencia), sobre la patología (tipo, riñón afectado), pruebas de diagnóstico por la imagen; edad al diagnóstico y tiempo de seguimiento; tratamiento y pronóstico.

RESULTADOS

Hemos estudiado 18 pacientes menores de 16 años, 10 de sexo femenino y 8 masculino (55,5 y 44,5% respectivamente) seguidos durante una media de 4,2 años (rango de 10 meses a 9 años) en nuestra consulta (Tabla 1). Residen en la ciudad de Cáceres 7 (39%), 2 en Arroyo de la Luz y los otros 9 en otras tantas poblaciones de la provincia de Cáceres.

El motivo de consulta que llevó a realizar una ecografía renal se representa en la tabla 2. Sólo 3 tuvieron síntomas atribuibles a anomalías nefrourológicas asociadas (ITU febril por RVU), 8 se descubrieron en programas de despistaje y 5 al investigar algún factor que no se relacionó con el hallazgo.

Las anomalías renales de número, posición, forma y orientación, fueron tipo ARU: 11 (61%), RE: 5 (28%), RH: 1 (5,5%) y RMR: 5: 1 aislado y 4 asociados (3 a RE y 1 a RH).

La patología fue unilateral en 15 casos, 83% (izquierda en 9, 50%, y derecha en 6, 33%) y bilateral en 3 (17%).

Tabla 1. Casuística.

Nº	FN	Sexo	Edad dx	Años seguimiento	Dx	Riñón	DMSA	CUMS RVU	UIV	ITU	FR
1	1985	F	< 1 a	8 (alta)	RE	I	+	N	+	¿?	N
2	1989	F	7	4	RE	D	+				N
3	1990	F	5	6	ARU	I	+	D ^{o2}	+	Sí	N
4	1990	F	5	6	RMR	B	+		+		N
5	1992	M	< 1 a	9	ARU	I			+		N
6	1992	M	7	3	ARU	D	+				N
7	1994	M	6	2	ARU	I			+		N
8	1994	F	3	5	RE	I		N	+		N
9	1995	F	2	6	RH	B	+	D ^{o4} -I ^{o2}		Sí	N

10	1995	F	Perinatal	7	ARU	D	+		+		N
11	1996	F	Neonatal	5	ARU	D		N			N
12	1997	F	< 1 a	4	ARU	I	+				N
13	1997	M	Perinatal	5	ARU	D		I ^o 5	+	Sí	(↓)
14	1997	M	1	2	RE	B	+	N		¿?	N
15	2000	F	< 1 a	1	ARU	D	+	I ^o 4	+	Sí	N
16	2001	M	Perinatal	1	ARU	I	+				N
17	2001	M	Neonatal	1	RE	I		N			N
18	2002	M	Perinatal	0,8	ARU	I		N			N
				75,8 (4,2 a)			11	4/10	9	4 ¿6?	

FN: Fecha de nacimiento. F: Femenino. M: Masculino. Dx: Diagnóstico. I: Izquierdo, D: Derecho, B: Bilateral. RVU: Reflujo vesicoureteral. N: Normal. +: Prueba realizada.

Tabla 2. Motivo de consulta que llevó a realizar ecografía renal

Motivo de consulta			Caso (Nº)	Total
Programas de despistaje.	ECO Prenatal	Quiste ovario dcho. Dilatación piélica Riñón único	10, 13, 16, 18	4
	Exploración neonatal	Riñón aumentado Malformaciones externas	11, 17	2
	Control del niño sano	Microhematuria	4	1
	Estudio familiar EPR		2	1
ITU	ITU febril Vejiga inestable Sospecha ITU	9, 15 3 1, 14	5	
Enuresis nocturna		6,7	2	
Celíaca	Microhematuria	8	1	
Otros	Accidente de tráfico Vómitos	5 12	2	

EPR: Enfermedad poliquística renal

En cuanto al diagnóstico por la imagen, se hizo ecografía renal a los 18 pacientes, gammagrafía renal con DMSA a 11 (61%), CUMS a 10 (55,5%) y UIV a 9 (50%). El diagnóstico se realizó por ECO en 16 (89%), y por DMSA en 2 (RH y RE pélvico bilateral). El DMSA y UIV se realizaron para confirmar y completar estudio ecográfico, y la CUMS para confirmar o descartar reflujo vesicoureteral (RVU).

El estudio isotópico informa sobre la existencia o no de lesión renal (con mayor sensibilidad que la ecografía) y la extensión y grado de tejido renal funcionante. En los 10 casos que se realizó gammagrafía renal con DMSA, la distribución homogénea (normalidad) se asoció a riñón único, y la heterogénea (alterada) a RE, RMR y RMR (Tabla 3).

Tabla 3. Gammagrafía renal con DMSA, distribución del isótopo.

	RU	RE	RH	RMR	TOTAL
HOMOGÉNEA	6				6
HETEROGÉNEA		2	1	1	4

En la ecografía se apreció ecoestructura conservada en todos estos riñones, y malrotación en los RE, RH y RMR.

Estas anomalías se diagnosticaron antes del año en 10 pacientes (55,5%), 6 antes del mes (33%) (Tabla 4).

Tabla 4. Edad al diagnóstico (a.: años)

Perinatal	Neonatal	1-12m	1 a.	2 a.	3 a.	5 a.	6 a.	7 a.
-----------	----------	-------	------	------	------	------	------	------

4	2	4	1	1	1	2	1	1
---	---	---	---	---	---	---	---	---

Las malformaciones asociadas fueron: 1) *RVU* en 4 pacientes, 3 a riñón único, grados V, IV y II, y 1 bilateral °II-III en RH. 2) *Distribución heterogénea por DMSA* en 4: 2 RE, 1 RH y 1 RMR. 3) *Duplicidad*: 1 en RE. 4) *Extrarrenales* : a) menores externas en RU, y b) fenotipo Turner con cariotipo normal en RH.

La complicación más frecuente fue ITU febril por RVU primario en 3 lactantes menores de 1 año, 2 a RU y 1 a RH; 2 ITUs se presentaron con anterioridad al diagnóstico de la anomalía renal. En un cuarto caso las ITUs fueron secundarias a vejiga inestable, con aparición de RVU secundario.

La complicación más importante fue una disminución leve pero persistente del filtrado glomerular en un caso de RVU intrarrenal a RU, con normalización a los 3 años, aunque persiste una disminución de la capacidad de concentrar la orina.

No han precisado ningún tipo de tratamiento 9 pacientes. Recibieron tratamiento médico por ITUs o sospechas de ITU 6 pacientes; quimioprofilaxis de ITUs 4; anticolinérgicos por vejiga inestable 2, y por enuresis nocturna 3. Se realizó tratamiento quirúrgico de RVU en 3 pacientes (16,6%) por RVU intrarrenal en RU, RVU ° IV en RU, y RVU en RH por progresión de izquierdo °II a bilateral °II el izquierdo y ° III el derecho. Los 2 primeros fueron por cirugía convencional, el tercero por endoscopia con Teflon.

DISCUSIÓN

El desarrollo embrionario y fetal del riñón y de las vías urinarias es un proceso biológico extraordinariamente 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 a uréter, pelvis, cálices y túbulos colectores; y el *blastema mesenquimatoso nefrógeno*, masa contigua de células mesenquimatosas no diferenciada del 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 (Figura 1). Diversos factores regulan y pueden afectar a su normal desarrollo; muchos tienen una transmisión genética.

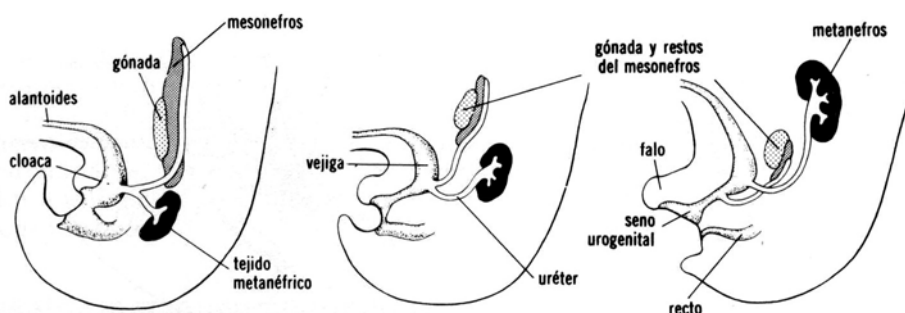


Figura 1. Ascenso embriológico del riñón ⁴.

De las malformaciones viscerales las más frecuentes son las renales, que están casi siempre asociadas a malformaciones de las vías urinarias y otras veces de otros órganos formando parte de un síndrome. Su trascendencia es variable: a) desde las incompatibles por la vida por su magnitud (agenesia renal bilateral, displasia) o por su asociación con otras malformaciones; b) a las que desarrollan complicaciones como ITU, litiasis, HTA y deterioro progresivo de función renal, en general asociada a alteraciones obstructivas y reflujo vesicoureteral; y c) las asintomáticas que no afectan al desarrollo normal del individuo.

Hemos revisado las características y repercusión de las anomalías renales de número (agenesia renal unilateral), posición (riñón ectópico), forma (riñón en herradura) y orientación (malrotación) en nuestra casuística.

Los motivos de consulta más frecuentes que llevaron a su diagnóstico fueron el despistaje perinatal con ecografía prenatal y exploración del recién nacido (6 casos, 33%), seguido por la sospecha de ITU (5 casos, 28%). Otros 6 casos los podemos catalogar como accidentales, al no comprobarse relación causa efecto entre el motivo de consulta y el hallazgo radiológico. El caso restante se encontró dentro de un estudio familiar de enfermedad poliquística renal autosómica recesiva (EPR.AR).

El diagnóstico fue precoz (antes del año de vida) en 10 niños (55,5%), incluyendo a los 2 niños con más riesgo de daño renal: riñón único con RVU ° V (en periodo perinatal), y °IV (a los 9 meses, tras ITU), lo que ayudó a tomar medidas para preservar su función renal en la época de mayor vulnerabilidad renal.

Agenesia Renal Unilateral

Es la ausencia completa de riñón sin ningún tejido rudimentario identificable.

El riñón único, aparte de presentar casi siempre hipertrofia compensadora desde el nacimiento, en general es normal, pero está asociado a un aumento de frecuencia de malformaciones urológicas y de otros órganos o sistemas, tanto en estructuras contiguas como no contiguas³.

Entre las anomalías asociadas se encuentran las del aparato genitourinario en un 40%, esqueleto en un 30%, cardiovascular y digestivo en un 15% cada uno, y sistema nervios central y respiratorio en un 10%.

De las malformaciones urogenitales hay que destacar la agenesia de uréter en más del 50% y atresia en el 25% del lado del riñón ausente, ausencia homolateral del trigono vesical en el 25%, malformaciones de los órganos sexuales femeninos en el 66% (y entre ellas la atresia o agenesia vaginal -síndrome de Mayer-Rokitansky-), anorquia, la agenesia del conducto deferente y los quistes de la vesícula seminal etc.

Patogénesis: el fallo de formación del metanefros puede atribuirse a un defecto de la yema ureteral para entrar en contacto con el blastema metanéfrico (de ahí la asociación de agenesia renal con anomalías del seno urogenital). Cuando además existen malformaciones de otras estructuras mesenquimatosas, se debe pensar en un defecto embrionario más primitivo, entre la tercera y sexta semanas de vida fetal.

Frecuencia 1/1.000 nacimientos. Más frecuente en el lado izquierdo, con predominio en el sexo masculino. En general no hay tendencia familiar, pero se han descrito casos en hermanos y una mayor prevalencia de anomalías urogenitales relacionadas en los familiares de primer grado, por lo que estaría recomendada la realización de una ecografía renal.

En nuestra casuística encontramos agenesia renal unilateral en 11 pacientes (6 niños), 6 en el lado izquierdo (54,5%). Se realizó ECO renal a los hermanos, no encontrándose agenesia renal. Tenían otros antecedentes nefrourológicos 6: estructurales (nefrectomía de causa no conocida, EPR AD, quiste renal, estenosis pieloureteral, duplicidad pieloureteral), IRT por nefropatía diabética y litiasis (2).

La agenesia renal unilateral es generalmente asintomática, y se encuentra accidentalmente. Debe sospecharse ante un recién nacido con arteria umbilical única. El diagnóstico se realiza por ecografía abdominal. Se debe descartar la posibilidad de riñón ectópico. La gammagrafía renal, UIV o TAC pueden ser útiles en casos equívocos.

En nuestra serie, la ecografía prenatal está ganando importancia en los últimos años al diagnosticar riñón único u otra anomalía (dilatación piélica, quiste de ovario) que conduce a su diagnóstico ecográfico postnatal. Durante la exploración neonatal se objetivó un riñón aumentado de tamaño, y no se asoció a anomalías fenotípicas. Se diagnosticaron 2 casos por el estudio de ITU, y 2 por enuresis. Otros 2 fueron por otros motivos no nefrourológicos (tabla 5).

Tabla 5. Motivo del diagnóstico de riñón solitario.

Diagnóstico por ECO durante		Nº	FN	Edad
ECO Prenatal	Riñón único	2	2002 2001	< 1 a < 1 a
Periodo neonatal	Anomalías ECO prenatal: 1. quiste ovario 2. dilatación piélica Exploración neonatal:	3	1997 1995	< 1 a

	3. Riñón grande.		1996	
ITUs	Febril (9m) Recurrente + enuresis	2	2000 1990	9 m 6 a
Enuresis nocturna	ECO renal	2	1994 1992	6 a 7 a
Casual	Accidente tráfico Vómitos al introducir fruta.	2	1997 1992	5 m 7 m
Total		11		

Para descartar riñón ectópico y valorar daño renal asociado (displasia, nefropatía por reflujo...) los pediatras preferimos el DMSA, que se realizó en 4 pacientes. Otros 4 fueron referidos con UIV por indicación de urólogos.

Sólo observamos quiste ovárico derecho en el periodo perinatal en 1 niña, que desapareció en control ecográfico de los 6 meses.

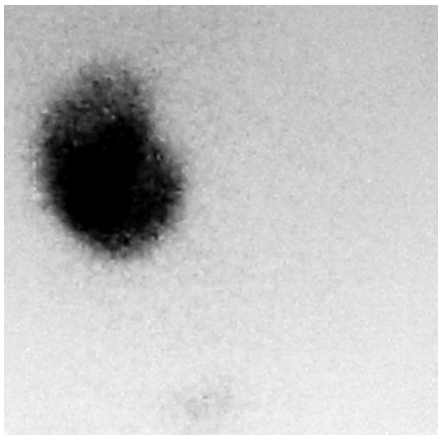


Figura 2. DMSA. Riñón único

Las personas con riñones solitarios tiene un mayor riesgo de HTA y proteinuria, y deben recibir una vigilancia adecuada. El riñón está menos protegido debido a su gran volumen, por lo que tiene mayor riesgo de traumatismo, y se han realizado nefrectomías accidentales de riñones únicos que habían sufrido lesiones. La sospecha de riñón único debe considerarse contraindicación para practicar una biopsia renal.

Se comprobó riñón único con hipertrofia compensadora y resto de las características normales en 10 pacientes mediante ECO, y se confirmó en 7 por una segunda técnica: por DMSA en 4 y por UIV en 3 (Figuras 2 y 3). Se realizó CUMS en 5 pacientes (45%), confirmándose RVU en 3 (27%): 1 asociado a dilatación piélica y madre con nefropatía diabética (RVU ° V intervenido al mes de vida), otro a ITU febril a los 9 meses (°IV) y otro a vejiga inestable (derecho ° II). En los otros 2 casos se realizó por bacteriuria asintomática al año y a los 5 años, siendo normales. El RVU, su grado y su asociación a ITUs, fue el factor que determinó el pronóstico de los pacientes.

No tuvieron complicaciones por traumatismos. Se les animó a realizar una vida normal durante la edad pediátrica, evitando actitudes hiperproteccionistas, y con el deseo de que no fueran aficionados en el futuro a deportes de alto riesgo. Se les promovió desde el principio una dieta equilibrada, sin abuso de proteínas de origen animal.



Figura 3. UIV. Riñón único

Anomalías de Posición, Forma y Orientación.

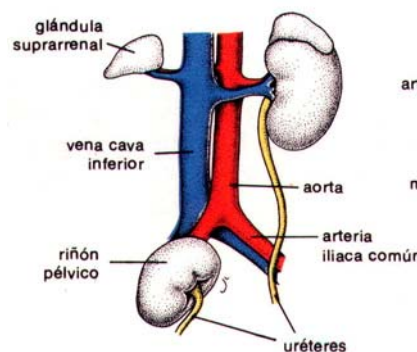


Figura 4. Riñón ectópico pélvico.

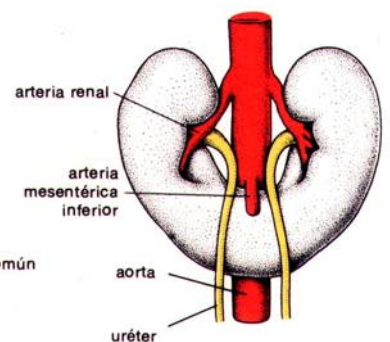
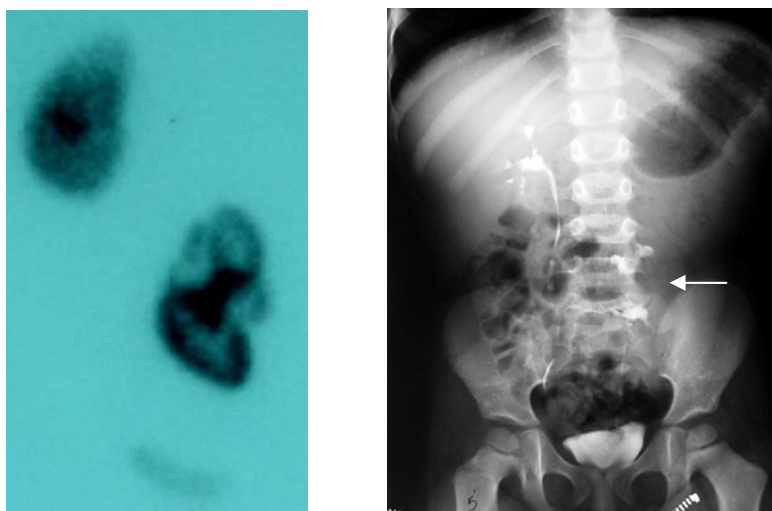


Figura 5. Riñón en herradura ⁴.

Ectopia Renal

Es el que se encuentra congénitamente en una posición diferente a su localización habitual en la región lumbar. Es una malformación renal rara ⁵. Los defectos de desarrollo en esta etapa de ascenso embrionario desde su situación pélvica inicial hacia la posición lumbar con giro hacia dentro sobre su eje longitudinal (Figura 1) explican el riñón pélvico (la localización más frecuente), otras ectopias renales (se han publicado casos raros de riñones torácicos ⁶) y la malformación y malrotación renal. También puede deberse a obstáculos producidos por las arterias umbilicales durante el ascenso renal o por compresión por una brida visceral intraperitoneal.



Figuras 6 y 7. Riñón ectópico pélvico izquierdo, visto por DMSA y UIV

Un riñón ectópico es generalmente hipoplásico y está rotado, el uréter es corto y se asocia a anomalías, y tiene numerosos vasos sanguíneos pequeños que se origina en porciones inferiores de la aorta o inclusive en la arteria iliaca.

En cualquier tipo de ectopia es común la asociación con malformaciones urogenitales y, aunque la mayoría de los riñones ectópicos pueden cursar asintomáticos, se encuentran en ellos con mayor frecuencia malformaciones displásicas y, en algunos casos, el drenaje inadecuado puede predisponer a pielonefritis, obstrucción y litiasis. En la mujer adulta puede ser causa de dificultad en el parto.

Puede haber ectopia de un riñón, de ambos, o de un riñón único. Los riñones pélvicos bilaterales a menudo se fusionan en una masa de tejido renal en la línea media, con 2 pelvis y un número variable de uréteres, denominándose **riñón discoide o en canapé** (Figura 8). Pueden ser el resultado de la fusión de la yema ureteral o del blastema metanéfrico.

Aunque en la mayoría de los casos la ectopia es simple, también puede haber ectopia cruzada (la yema ureteral cruza la línea media hacia el blastema metanéfrico del lado opuesto), localizándose generalmente el riñón ectópico por debajo del riñón normal y fusionándose con él. En ocasiones puede haber entrecruzamiento de uréteres con obstrucción de alguno de ellos.

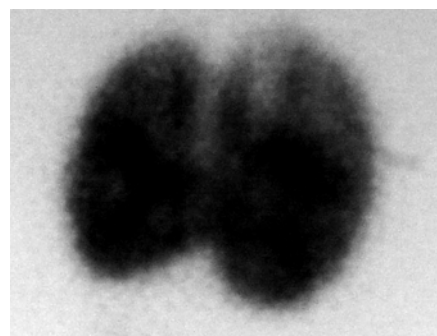


Figura 8. Riñones pélvicos bilaterales con fusión en la línea media (caso 14).

La Ectopia renal se diferencia de la **ptosis renal** porque en ésta la situación anormal fue adquirida después de que el riñón ascendiera a su posición normal. La ptosis se debe a una hipermotilidad del riñón en el espacio retroperitoneal y, por lo general, se observa en personas obesas después de perder peso rápidamente. Su irrigación se origina en la aorta lumbar y el uréter es de longitud normal.

De los 5 casos de nuestra serie, 4 fueron unilaterales simples (3 izquierdos) y 1 bilateral (Figura 8); 4 pélvicos y 1 lumbopélvico. Los 4 unilaterales eran hipoplásicos. En los 3 casos que se realizó DMSA tenían un patrón de distribución del isótopo irregular, compatible con displasia. Hubo malrotación en 3 riñones. No se encontró RVU en los 4 casos en los que se realizó CUMS.

La ecografía renal fue útil en la detección de riñón pélvico unilateral. La gammagrafía renal fue más sensible para detectar hipoplasia, posible displasia y fusión, y la UIV confirmó una duplicidad (Tabla 6).

Tabla 6. Diagnóstico por la imagen de RE.

Nº	RE				ECO	DMSA	UIV	CUMS
	I	P	↓	RMR				
1	I	P	↓	RMR	RE P	+ Irregular + ↓	+ RMR	Normal
2	D	L-P	↓	RMR	RMR	+ Irregular + ↓		
8	I	P	↓	RMR	RE + ↓ + RMR + ¿duplicidad?		+ RMR + duplicidad	Normal
14	B	P			N	P + Irregular + Fusionados		Normal
17	I	P	↓		RE + ↓			Normal

I: izquierdo; D: derecho, B: bilateral; P: pélvico, L-P: lumbopélvico; ↓: Hipoplásico.

En 2 pacientes el estudio se inició por sospecha de ITU (casos 2 y 14), en 1 por estudio familiar tras hermano mortinato con EPR (caso 8), en otro por hallazgo de microhematuria en niña con celíaca (14) y en el último por hallazgo de malformaciones externas en el periodo neonatal (17).

Entre los antecedentes familiares encontramos 1 riñón ectópico en una tía; en 2 casos hermano mortinato (caso 8 ya comentado, y el caso 17: niño con RE y defectos congénitos externos tipo microretrognatia, criptorquidia, equino-varo y otras anomalías menores); y litiasis en 1.

Riñones en Herradura.

Son aquellos riñones unidos por sus polos inferiores por parénquima renal o, menos frecuentemente, por un istmo fibroso. Constituyen la anomalía renal de fusión más frecuente (≈ 90%). Si están fusionadas por ambos polos se denomina **riñón anular**.

La embriogénesis del RH con istmo parenquimatosos puede deberse a la migración de células nefrogénicas antes de la quinta semana de gestación. La del RH con istmo fibroso puede originarse de la fusión mecánica de los dos riñones en desarrollo en o después de la quinta semana antes del ascenso renal⁷.

Se encuentra algún grado de fusión renal en una de cada 250 necropsias. Su frecuencia llega al 7% de los enfermos con síndrome de Turner.

La mayoría de los RH están localizados en la pelvis o a nivel vertebral lumbar bajo, debido a que el ascenso es evitado posteriormente cuando el riñón fusionado alcanza la unión de la aorta y la arteria mesentérica inferior.

El istmo de la fusión renal formado por parénquima renal sano drena hacia uno de los dos pelvis. En ocasiones puede drenar directamente en la vejiga a través de un uréter supernumerario.

La mayoría de los casos son asintomáticos, aunque se pueden complicar por infecciones, uropatía obstructiva primaria por estenosis de la unión pieloureteral y litiasis. En 1/3 de los casos está asociado a otras anomalías genitourinarias y otras malformaciones congénitas⁸, que incluyen alteraciones cromosómicas (síndrome de Turner, síndrome de Laurence-Moon-Biedl y otros), cardiopatías, lesiones del sistema nervioso central y del digestivo. Además, hay un riesgo aumentado de desarrollo de varios tipos de tumores renales⁹ por lo que se aconseja hacer protocolos anticipativos. El tumor de Wilms es el más común, y aparece 2-8 veces más frecuentemente que en la población general¹⁰, donde la incidencia anual es de 7,8 por millón de niños menores de 15 años.

El diagnóstico se realiza por ecografía, urografía o estudios radioisotópicos. En el riñón en herradura, con fusión de los polos inferiores, el principal dato radiológico consiste en pelvis pequeñas aproximadas a la columna vertebral con rotación del eje longitudinal de los riñones de manera que los polos inferiores se encuentran en situación más cercana a la línea media que lo habitual. Frecuentemente los sistemas colectores ocupan una posición inferior a la normal.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando este proceso tiene lugar con urolitiasis recurrente, obstrucción de vías urinarias y reflujo vesicoureteral complicado¹¹. Su irrigación es variable, lo que puede plantear un problema técnico-quirúrgico.

El RH confirmado de nuestra serie pertenece a una niña (caso 9) y se diagnosticó por DMSA (Figura 9). Está situado en hipogastrio, tiene una distribución heterogénea posiblemente por displasia y cierto componente de nefropatía por reflujo (signos de adelgazamiento corticales y áreas de hipoactividad polifocales), y estaba malrotado. Se asoció a RVU izquierdo^oII, descubierto tras ITU febril al mes de vida. A los 2 años aumentó a RVU bilateral, derecho^oIII izquierdo^oII, que se corrigió por endoscopia con Teflon. La niña presentaba talla baja, cuello corto y cúbito valgo, y ante la posibilidad de síndrome de Turner se realizó cariotipo, que fue normal.

Un caso adicional no incluido aquí sino como riñones malrotados (caso 4, figura 11), presenta en el DMSA el eje horizontalizado ventromedialmente y la distribución del radiotrazador es irregular, pero no se visualiza puente de unión, bien porque no existe o bien por ser fibroso, en cuyo caso sería un riñón en herradura. Según Strauss y cols. el riñón en herradura es de diagnóstico ecográfico difícil, especialmente en el 20% que no se ve el istmo, por lo que intenta identificar los datos que pueden alertar al examinador sobre su diagnóstico, y que son: descendidos (78%), malrotados con pelvis antevertidos (36%), encorvados en el eje

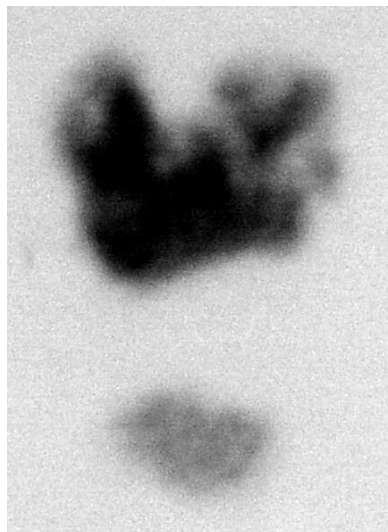


Figura 9. Riñón en herradura visto por Gammagrafía renal



Figura 10. RVU en Riñón en herradura

longitudinal (58%), polo inferior alargado y afilado (60%), y borde inferior pobremente definido (84%)¹².

RIÑONES MALROTADOS



Figura 11. DMSA: Riñones malrotados bilaterales, con eje horizontalizado ventromedialmente

Ocurre por una alteración durante el proceso de ascensión y rotación.

Se ha encontrado en 5 pacientes, todos de sexo femenino: 3 unilaterales en riñones ectópicos (1 con duplicidad) y 2 bilaterales: 1 en Riñón en herradura (con RVU), y el otro es el ya comentado con eje horizontalizado ventromedialmente, sin visualizarse puente de unión. De los 3 unilaterales 2 eran izquierdos y 1 derecho.

En 4 casos se confirmó por DMSA y en 2 por UIV. La distribución del radioisótopo fue irregular en los 4 casos.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Para valorar la trascendencia de estas patologías, hemos hecho un intento de clasificación subjetiva según el riesgo de daño renal, haciendo una escala de 5 puntos.

- El valor 5 correspondería a riesgo importante de IRC: aquí estarían los RVU de alto grado a riñón único.
- Una puntuación de 4 al riesgo moderado de IRC, donde incluimos al RU con RVU moderado y vejiga inestable.
- Damos un valor de 3 al riesgo cierto de pérdida de función renal e HTA, al que pertenecería el RH con RVU que progresó en grado y se complicó con ITU febril, por el riesgo de nefropatía por reflujo.
- Se otorgó una valoración de 2 por riesgo posible de pérdida de función renal e HTA al RU sin RVU, por la hiperfiltración glomerular.
- Y un valor 1 por riesgo incierto de daño renal unilateral en RE malrotado con hipoplasia y posible displasia por distribución anormal del radioisótopo (Tabla 7).

Tabla 7. Escala de riesgo de daño renal, y actitud tomada

Riesgo renal: Escala	Casos nº	Diagnóstico	Tratamiento		Sólo estudio
			Quirúrgico	Médico	
5	13,15	RU + RVU ° V y IV	2	2	
4	3	RU + RVU + VI;		1	
3	9	RH + RVU bil + ITU	1	1	
2	5, 6, 7, 10, 11, 12, 16, 18	RU sin RVU		1	8
1	1, 2, 4, 8, 14, 17,	RE y RMR			6

Las anomalías renales congénitas y las ITUs son la principal causa de insuficiencia renal crónica y terminal pediátrica en el mundo. En nuestra serie sólo se objetivó disminución de la función renal en 1 paciente hijo de madre diabética con RVU intrarrenal a RU. Presentó disminución leve del filtrado glomerular hasta los 3 años. Actualmente tiene 5 años y un FG alrededor de 85 ml/min/1,73 m², con disminución de la capacidad de concentrar la orina. Su

detección ya en el época perinatal y las actuaciones precoces (quimioprofilaxis de ITU, corrección quirúrgica a los 39 días de vida) han podido influir en la no progresión de su insuficiencia renal y en la mejora de su función renal¹³.

Se realizó tratamiento quirúrgico del RVU con técnica convencional (Cohen) en los 2 niños con mayor riesgo de daño renal, y por endoscopia en la niña con RH y RVU que progresó, a petición de los padres. Estos 3 caso también recibieron tratamiento antibiótico parenteral por ITU febril. Los 2 pacientes con vejiga inestable recibieron tratamiento con anticolinérgicos y conductual (reeducación vesical). Los 14 pacientes con RU sin RVU, RE y RMR sólo precisaron seguimiento clínico y por la imagen.

CONCLUSIONES

1. La malformación más frecuente fue la agenesia renal (11 casos, 61%).
2. La ECO detectó el 89% de los casos. La gammagrafía renal con DMSA diagnosticó el RH y el riñón discoide, y aportó información válida adicional en los otros casos.
3. El RVU fue la anomalía asociada más frecuente (4, 22%), y el principal factor pronóstico cuando se asociaba a RU.
4. Los riñones pélvicos se asociaron a malrotación, hipoplasia y posible displasia, pero no a RVU en nuestra serie.

Agradecimientos: a Barra y David Maya por su inestimable ayuda con el procesamiento de las imágenes. A todos los que han colaborado con estos pacientes y no están incluidos dentro de los autores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Limwongse C, Clarren S, Cassidy S.. Syndromes and malformations of the Urinary Tract. En: Barrat T., Avner E., Harmon W.. Pediatric Nephrology. 4ª edición. Lippincott Williams & Wilkins. Baltimore 1999. 427-452.
2. Eraña-Guerra L.. Malformaciones urológicas y renales. En: Gordillo G., Exeni R.A., de la Cruz J. Nefrología Pediátrica. 2ª ed. Elsevier Science. Madrid 2003. 139-146.
3. Atiyeh B, Husmann D, Baum M. Contralateral renal abnormalities in patients with renal agenesia and noncystic renal dysplasia. Pediatrics 1993; 91: 812-815.
4. Langmna J. Aparato urogenital. En: Langman J. Embriología médica. 3ª ed. The Williams and Wilkins company. Baltimore 1975.146-158.
5. Benchekroun A, Kasmaoui E, Jira H, Iken A, Nouini Y, Benslimane L, Faik M. Pathological pelvic kidney. A propos of 11 cases. Ann Urol 2002; 36(4):231-5.
6. N'Guessen G, Stephens FD, Pick J. Congenital superior ectopic (thoracic) kidney. Urology 1984; 24:219-228.
7. Domenech-Mateu JM, González-Compta X. Horseshoe kidney: a new theory on its embryogenesis based on the study of 16-mm human embryo. Anat Rec 1988;244:408-417.
8. Kohelet D, Arbel E. A prospective search for urinary tract abnormalities in infants with isolated preauricular tags. Pediatrics 2000;105(5):E61.
9. Hohenfellner M, Schultz-Lampel D, Lampel A, et al. Tumor en the horseshoe kidney: clinical implications and review of embryogenesis. J Urol 1992; 147:1098-1102.
10. Neville H, Ritchey ML, Shambereger RC, Haase G, Perlman S, Yoshioka T. The occurrence of Wilms tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms Tumor Study Group (NWTSG). J Pediatr Surg 2002;37(8):1134-7
11. Cascio S, Sweeney B, Granata C, Piaggio G, Jasonni V, Puri P. Vesocoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction in children with horseshoe kidney. J Urol 2002;167(6):2566-8.
12. Strauss S, Dushnisthy T, Peer A, Manor H, Libson E, Lebensart PD. Sonographic features of horseshoes kidney: review of 34 patients. J Ultrasound Med 2000;19(1):27-31.
13. Kemper MJ, Muller-Wiefel DE. Renal function in congenital anomalies of the kidney and urinary tract. Curr Opin Urol 2001;11(6):571-5.