



ORIGINAL

Anomalías renales de posición y de fusión

M. Ubetagoyena Arrieta^{a,*}, R. Areses Trapote^a y D. Arruebarrena Lizarraga^{a,b}

^a Sección de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España

^b Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina (UD de San Sebastián), UPV/EHU, España

Recibido el 10 de diciembre de 2010; aceptado el 13 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 2 de julio de 2011

PALABRAS CLAVE

Ectopia renal;
Riñón en herradura;
Enfermedad
nefrourológica
asociada;
Malformaciones
extrarrenales;
Complicaciones

Resumen

Objetivo: Analizar las anomalías renales de posición y de fusión así como la patología nefrourológica y extrarrenal asociada en una cohorte de un hospital terciario.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de 84 niños diagnosticados de ectopia renal (ER) y riñones en herradura (RH), desde 1999 hasta 2010.

Resultados: De los 84 pacientes estudiados, el diagnóstico prenatal se estableció en 53/84 (63,09%). Fueron diagnosticadas: 35 ectopias renales simples (ERS) unilaterales, una ERS bilateral, 2 ectopias renales cruzadas (ERC) sin fusión, 17 ERC con fusión y 29 casos de RH. La edad media al diagnóstico fue 30 días (rango 0-12 meses).

En las ER se encontró una incidencia de enfermedad nefrourológica asociada de 17/84 (20,23%) en el riñón ectópico (RE) y de 15/84 (17,85%) en el riñón contralateral (RC). La mayoría correspondían a reflujo vesicoureteral (RVU). Se detectaron 4 riñones con displasia renal multiquística. En 4 casos había agenesia del RC. En los RH la incidencia de enfermedad nefrourológica asociada fue 14/84 (16,66%). La anomalía urológica asociada más frecuente también fue RVU.

En 21/84 (5,45%) de los pacientes presentaban una enfermedad extrarrenal, predominando las anomalías del sistema esquelético en 9/84 (10,71%), genitales en 5/84 (5,95%), cardíacas en 3/84 (3,57%) y en 1/84 digestiva (1,19%). Con malformaciones faciales nacieron 3/84 (3,57%), con enfermedad endocrina 2/84 (2,38%) y 8/84 niños (9,52%) presentaban un síndrome polimalformativo.

La complicación urológica detectada más común en el seguimiento fue la ITU en 10/84 casos (11,91%).

Conclusiones: La detección de un riñón ectópico o en herradura exige la búsqueda de otras anomalías nefrourológicas asociadas y de anomalías estructurales extrarrenales. La evaluación periódica evitará posibles complicaciones.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: m.mercedes.ubetagoyenaarrieta@osakidetza.net (M. Ubetagoyena Arrieta).

KEYWORDS

Renal ectopia;
Horseshoe kidney;
Associated renal and
urologic pathology;
Extra-renal
malformation;
Complication

Renal position and fusion anomalies**Abstract**

Objectives: To analyse kidney position and fusion anomalies, as well as associated urinary tract and extra-renal pathologies in a cohort from a tertiary hospital.

Materials and methods: The medical records of 84 children with renal ectopia (RE) and horseshoe kidney (HK) in our hospital from 1999 to 2010 were retrospectively reviewed.

Results: Prenatal diagnosis was made in 53 patients (63.09%). Of the 84 patients surveyed 35 had unilateral simple renal ectopia (SRE), 1 had bilateral SRE; 2 had crossed renal ectopia (CRE) without fusion, 17 had CRE with fusion, and 29 had HK. Average age was 30 days at diagnosis (IQR: 0-12 months).

In the individuals with renal ectopia (RE), the incidence of associated urinary tract pathologies was 20.23% in the ectopic kidney (EK) (17 out of 84) and 17.85% in the contralateral kidney (CK) (15 out of 84). The most frequent urological pathology was vesico-ureteral reflux (VUR), 4 individuals had multicystic dysplastic kidneys (MCDK). In 4 patients renal agenesis was detected in the CK. In patients with HK, the incidence of associated urinary tract pathologies was 16.66% (14 out of 84), and the most frequent associated urological anomaly was also VUR.

Of the 84 patients 21(25.45%) had extra-renal pathology. Anomalies of the skeletal system were detected in 9/84(10.71%), genital anomalies 5/84 (5.95%), cardiac anomalies 3/84 (3.57%), and digestive disease 1/84 (1.19%). Facial malformations were noted in 3/84 patients (3.57%), endocrine disorders 2/84 (2.38%), and 8/84 children (9.52%) suffered from polymalformative syndrome.

During follow-up, the most frequent complication of the urinary tract was infection, observed in 10/84 patients (11.91%).

Conclusions: When renal ectopia or horseshoe kidney is detected, associated renal and urinary anomalies and structural extra-renal malformations should be evaluated. Patients need long-term follow-up and should be examined regularly for potential complications

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El desarrollo embriológico normal del riñón se produce en 3 etapas: pronefros, mesonefros y metanefros. La última etapa se detecta por primera vez a las 5 semanas de gestación. Está compuesto por el mesénquima metanéfrico del que derivan las nefronas y por la yema ureteral (porción caudal del conducto mesonefrico) que da lugar al uréter, pelvis, cálices y túbulos colectores. Inicialmente, el metanefros se coloca en la pelvis. Al progresar la maduración del riñón, la yema ureteral forma el uréter que asciende desde su situación pélvica inicial hasta la posición lumbar. La migración y la rotación se completan en la novena semana de gestación¹. Las anomalías renales congénitas en la posición y en la fusión son el resultado de la interrupción de la migración embriológica normal de los riñones².

Se estima una incidencia de 1 por cada 2.100-3.000 autopsias. Se puede presentar asociada a otras malformaciones renales, sobre todo con el reflujo vesicoureteral (RVU). También se asocian a malformaciones de otros órganos (genitales, esqueleto) y formando parte de diversos síndromes polimalformativos³.

A pesar de que son generalmente asintomáticos, algunos desarrollan complicaciones como la infección de tracto urinario (ITU), la obstrucción y la formación de cálculos^{4,5}.

El objetivo de este estudio es revisar nuestra casuística de este proceso patológico y describir las anomalías renales y extrarrenales asociadas a la misma, haciendo hincapié en

las complicaciones derivadas de estas anomalías malformativas en nuestro medio.

Material y métodos

La ectopia renal simple (ERS) define a un riñón que se encuentra en el lado correcto del cuerpo, pero en una posición anormal, pudiendo ser unilateral o bilateral. Los riñones que cruzan la línea media se denominan ectopia renal cruzada (ERC). La ERC puede ocurrir con o sin fusión al riñón contralateral. El riñón en herradura (RH) consiste en 2 masas renales distintas situadas verticalmente a ambos lados de la línea media y conectadas en sus respectivos polos inferiores por un istmo de tejido parenquimatoso o fibroso que cruza el plano medio del cuerpo.

Se trata de un estudio retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas (n = 84) de 26 niñas y 58 niños con una anomalía de posición o de fusión, estudiadas en la consulta externa de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Donostia, hospital terciario donde se derivan los trastornos nefrourológicos de la provincia de Guipúzcoa, desde el año 1999 hasta el año 2010. Esta unidad da cobertura a 95.114 niños y niñas menores de 15 años viviendo en Guipúzcoa en dicho periodo, según los datos disponibles en el Instituto Vasco de Estadística (Eustat).

Se recogieron los siguientes datos: sexo, antecedentes familiares de uropatía, edad al diagnóstico, tiempo de seguimiento y motivo del estudio. La ectopia renal se clasificó

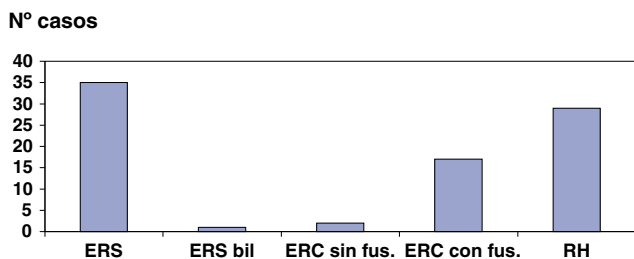


Figura 1 Clasificación de las ectopias renales. ERC con fusión: ectopia renal cruzada con fusión; ERC sin fusión: ectopia renal cruzada sin fusión; ERS: ectopia renal simple; ERS bil.: ectopia renal simple bilateral; RH: riñón en herradura.

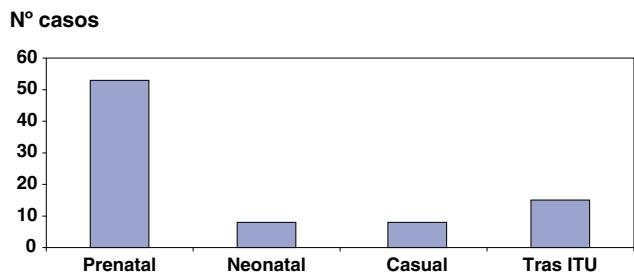


Figura 2 Diagnóstico prenatal. Diagnóstico en periodo neonatal. Diagnóstico casual tras presentar una infección del tracto urinario.

según los datos de la gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (^{99m}Tc -DMSA). Se analizaron las anomalías nefrourológicas asociadas, las malformaciones extrarrenales y las complicaciones que se produjeron a lo largo de su evolución.

En todos los casos se realizó ecografía urológica, uretrocistografía miccional seriada y un DMSA. La captación en el DMSA se realizó a las 2-3 h de la inyección del radisótomo y la función renal diferencial se calculó como la media geométrica entre las proyecciones anterior y posterior de cada riñón. Se excluyeron del análisis de la función renal diferencial del DMSA las ectopias renales cruzadas fusionadas, debido a la dificultad para delimitar ambos riñones.

El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa SPSS®. Los datos se presentaron como media con desviación estándar y como mediana con el rango intercuartílico (distancia entre el percentil 25 y el percentil 75). Se consideró significativa $p < 0,05$.

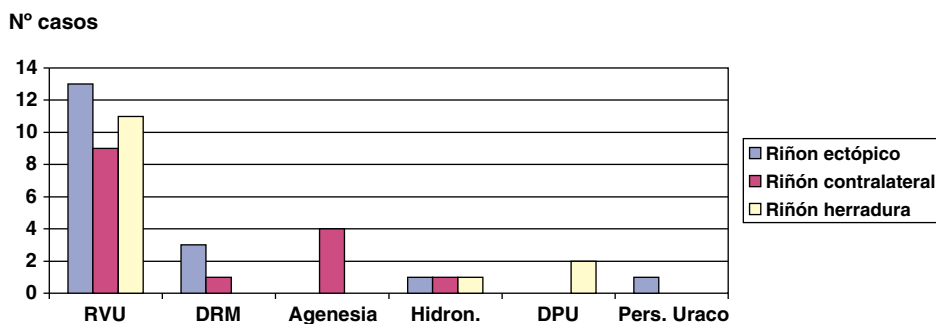


Figura 3 Anomalías urológicas asociadas. DRM: displasia renal multiquistica. Agenesia renal. DPU: duplicidad pieloureteral. Persistencia del uraco; Hidron.: hidronefrosis; RVU: reflujo vesicoureteral.

Resultados

La edad media al diagnóstico fue de 30 días (rango intercuartílico 0-12 meses). El tiempo de seguimiento fue 5 años y 4 meses (rango intercuartílico 2 años y 3 meses-7 años y 8 meses).

De los 84 pacientes estudiados (fig. 1), 35 eran ERS (13 derechas y 22 izquierdas); una ERS bilateral; 2 ERC sin fusión (una derecha y otra izquierda); 17 ERC con fusión (11 izquierdas y 6 derechas) y 29 eran RH.

Como se observa en la figura 2, en 53/84 (63,09%) de los pacientes los diagnósticos fueron prenatales. El diagnóstico prenatal se estableció en 6 niños con RH. En 8/84 (9,52%) el diagnóstico se realizó tras detectar la ausencia de riñón a la palpación abdominal en periodo posnatal inmediato, en 8/84 (9,52%) de forma casual y los 15/84 restantes (17,85%) durante el estudio de ITU, 14 de ellos afectados de RH. En 6 casos había antecedentes familiares de reflujo vesicoureteral (RVU).

Al analizar el DMSA, el valor medio de la función renal relativa del riñón ectópico (RE) (34,4%) fue significativamente menor ($p < 0,001$) que la del riñón contralateral (RC) (65,8%). En los RH no hubo diferencias significativas al comparar la función renal relativa del riñón derecho (RD) (47,17%) y del riñón izquierdo (RI) (52,57%).

De los 84 niños estudiados 44/84 (52,38%) no tenían anomalías nefrourológicas asociadas, 35/84 (41,66%) presentaban una anomalía asociada y 5/84 (5,96%) presentaban más de una malformación asociada del tracto urinario.

En las ER (fig. 3) se encontró una incidencia de enfermedad nefrourológica asociada del 17/84 (20,23%) en el RE y del 15/84 (17,85%) en el RC. La mayoría de las malformaciones urológicas correspondían a RVU 13/17 (76,47%) en el RE y 9/15 (60%) en el RC. Se detectaron 4 riñones con displasia renal multiquistica (DRM), 3/17 (17,64%) en RE y 1/15 en RC (6,66%). En 4/15 (26,66%) había agenesia (ausencia de tejido renal) del RC. Encontramos hidronefrosis 1/17 (5,88%) en RE y en RC 1/15 (6,66%). En un caso existía una persistencia del uraco. En los RH la incidencia de enfermedad nefrourológica asociada fue 14/84 (16,66%), siendo la más frecuente el RVU 11/14 (78,57%). En 2/14 (14,28%) se constató una duplicidad pieloureteral (DPU) y en 1/14 (7,47%) había hidronefrosis.

El 21/84 (25,45%) de los pacientes presentaban una enfermedad extrarrenal (tabla 1). Predominaron las anomalías del sistema esquelético en 9/84 (10,71%), genitales en 5/84 (5,95%), anomalías cardíacas en 3/84 (3,57%) y

Tabla 1 Anomalías extrarrenales (n = 21)

	N.º de casos
<i>Esqueléticas (10,71%)</i>	
Displasia de caderas	2
Anomalías en vértebras y escoliosis	2
Dismetría de extremidades	1
Anomalías costales	1
Anomalías en manos	2
Anomalías en pies	1
<i>Genitales (5,95%)</i>	
Hipospadias	1
Criptorquidia	3
Estenosis del meato uretral	1
<i>Malformaciones faciales (3,57%)</i>	
Labio leporino	2
Anoftalmia derecha	1
<i>Cardiacas (3,57%)</i>	
Conducto arterioso	1
Comunicación interventricular	1
Tetralogía de Fallot	1
<i>Digestivas (1,19%)</i>	
Atresia de esófago (grado III)	1
<i>Endocrinas (2,38%)</i>	
Diabetes insípida central	1
Hiperplasia suprarrenal	1
<i>Asociadas a síndromes polimarformativos (9,52%)</i>	
Síndrome VACTERL	1
Síndrome de Turner	1
Hernia diafragmática	1
<i>Situs inversus</i> abdominal	1
Síndrome de Pierre-Robbins	2
Síndrome de Alagille	1
Monosomía cromosómica 4q	1

digestivas en 1/84 (1,19%). Con malformaciones faciales nacieron 3/84 (3,57%), enfermedad endocrina 2/84 (2,38%) y 8/84 (9,52%) presentaron un síndrome polimalformativo.

La complicación urológica más frecuente fue la ITU 10/84 (11,91%). Sólo uno de estos niños presentaba RVU por lo que estaba en tratamiento profiláctico continuo con trimetoprima-sulfametoxazol (TMP-SMX).

Dos casos (2,38%) con riñón en herradura presentaron durante la evolución una atrofia renal como consecuencia de obstrucción en la unión pieloureteral. Se practicó una pieloplastia en uno de ellos tras detectarse una hidronefrosis obstructiva pieloureteral. En otro niño se realizó una nefrectomía de un riñón ectópico afectado de DRM y se le extirpó el uraco en el mismo acto operatorio. Durante el tiempo del estudio no se detectaron litiasis, hipertensión ni tumores.

Las anomalías extrarrenales que precisaron tratamiento quirúrgico fueron: una anomalía en un pie, un hipospadias, los 3 pacientes con criptorquidia, los 2 labios leporinos, la anoftalmia requirió la colocación de una prótesis ocular, la tetralogía de Fallot, la persistencia del conducto arterioso, la atresia esofágica, la hernia diafragmática, el síndrome de

VACTERL y el síndrome de Alagille que precisó un trasplante hepático.

Discusión

En nuestra cohorte, el diagnóstico de la mayoría de los riñones ectópicos se realizaron en periodo prenatal y neonatal tras detectar la ausencia de un riñón en la fosa renal correspondiente, bien ecográficamente o por palpación abdominal. En una revisión retrospectiva de 13.705 fetos estudiados mediante ecografía, de los 40 casos identificados con una fosa renal vacía y con líquido amniótico normal, la causa subyacente en 24 pacientes fue la ectopia renal, seguidos por la agenesia renal unilateral en 13⁶. Resultados parecidos se obtuvieron en otro estudio de similares características realizado en Kenia⁷. Los datos expuestos en estas series indican que ante el hallazgo de una fosa renal vacía se debe buscar un riñón ectópico. No ocurrió lo mismo con los riñones en herradura, donde el diagnóstico se realizó en muchos casos en edad posnatal.

Es un hecho conocido que el riñón ectópico tiene una función disminuida^{8,9}. En nuestro estudio el valor medio de la función renal relativa del RE estaba significativamente disminuido al compararla con la del RC. En cambio, al estudiar la función renal relativa del RI y del RD en los RH, no había diferencias significativas.

Entre las anomalías urológicas asociada, el RVU era la más frecuente^{10,11}. Hay que destacar la elevada incidencia de DRM y de agenesia renal en los pacientes con ER cuando se compara con otras series realizadas en la población normal. En un estudio reciente, la incidencia de estas dos malformaciones en 6.088 recién nacidos detectadas mediante ecografía posnatal fue de 6 casos de agenesia renal unilateral y de 4 casos de DRM¹².

Las anomalías genitales en los pacientes masculinos es una asociación conocida. Entre los más frecuentes se encuentran la criptorquidia, el hipospadias y la duplicación de la uretra³. En las niñas, también se han descrito anomalías uterinas y vaginales¹³. Sin embargo, en nuestra serie no encontramos ninguna anomalía genital femenina, si bien hay que tener en cuenta que se trata de una población pediátrica y muchas malformaciones genitales femeninas se detectan más adelante, con la aparición de síntomas ginecológicos (dolor pélvico, infertilidad, abortos de repetición, etc.).

Se han descrito asociaciones con anomalías extrarrenales del aparato cardiovascular¹⁴, del aparato esquelético¹⁵, fisuras labiales y palatinas¹⁶ y también se han relacionado con distintos síndromes polimalformativos¹⁷⁻¹⁹. Lo mismo que sucede nuestra serie.

La ectopia renal cruzada solitaria es una rara malformación que implica la migración del riñón ectópico al lado contrario con ausencia del riñón contralateral²⁰. En nuestro caso esta malformación estaba presente en un niño afectado de un síndrome de VACTERL (anomalías de extremidades, vertebrales, anales, cardiacas, tráquea, esófago, renales). El síndrome de Turner se ha relacionado con el riñón en herradura pero nuestra única paciente con esta monosomía presentaba una ERC con fusión al RC en forma de L.

La ITU, la obstrucción de la vía urinaria y los cálculos son las complicaciones urológicas más frecuentes en la evolución de estos pacientes. La inserción anómala del uréter y su

curso anormal pueden contribuir al desarrollo de un componente obstructivo al drenaje de la orina con el consiguiente riesgo de presentar estas complicaciones^{21,22}. Llama la atención la escasa incidencia de complicaciones detectadas en nuestra serie. Ello puede estar relacionado con que nuestros pacientes están en la edad pediátrica y también a que la mayoría de los pacientes son enviados a nuestra consulta precozmente, antes de que desarrollen síntomas derivados de su proceso nefrourológico.

En resumen, la detección de un riñón ectópico o en herradura exige búsqueda de otras anomalías nefrourológicas asociadas (RVU, agenesia, DRM), anomalías estructurales extrarrenales incluyendo anomalías genitales, esqueléticas, cardíacas, faciales y síndromes polimalformativos. El seguimiento ha de ser prolongado y deben ser evaluados periódicamente para detectar posibles complicaciones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Carbajo S, Carbajo E. Desarrollo prenatal del riñón y de vías urinarias. En: García Nieto V, Santos F, editores. *Nefrología Pediátrica*. 2.ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 39-49.
- Waters AM, Rosenblum ND. Renal ectopic and fusion anomalies. Tej K Mattoo, Laurence Baskin, editors. *Uptodate* 2009 Septiembre: 1-11. Disponible en: <http://www.uptodateonline.com>.
- Stuart B, Bauer MD. Anomalies of the upper urinary tract. En: Wash PC, Retik AB, Vaughan Jr ED, Wein AL, editores. *Campbell's urology*. 8.ª ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 1-45.
- Chung SD, Chueh SC, Chiang HS, Liao CH. L-shaped cross-fused kidney with stone. *Urology*. 2009;73:61-2.
- Kramer SA, Kelalis PP. Ureteropelvic junction obstruction in children with renal ectopy. *J Urol (Paris)*. 1984;90:331-3.
- Yuksel A, Batukan C. Sonographic findings of fetuses with an empty renal fossa and normal amniotic fluid volume. *Fetal Diagn Ther*. 2004;19:525-32.
- Magak P, King CH. High prevalence of ectopic kidney in Coast Province, Kenya. *Tropical Medicine and International Health*. 2004;9:595-600.
- Volkan B, Ceylan E, Kiratli PO. Radionuclide imaging of rare congenital renal fusion anomalies. *Clin Nuclear Med*. 2003;28:204-7.
- Van den Bosh CM, Van Wijk JA, Beckers GM, Van der Horst HJ. Urological and nephrological findings of renal ectopia. *J Urol*. 2010;183:1574-8.
- Guarino N, Tadini B, Camardi P, Silvestro L, Bianchi M. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. *J Urol*. 2004;172:1757-9.
- Watanabe T. Reflux nephropathy in a patient with crossed renal ectopia with fusion. *Pediatric Nephrol*. 2002;17:617-9.
- Hálek J, Flögelová H, Michálková K, Smakal O, Dubrava L, Zapletalová J, et al. Diagnostic accuracy of postnatal ultrasound screening for urinary tract abnormalities. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:281-7.
- Eckford SD, Westgate J. Solitary crossed renal ectopia associated with unicornuate uterus, imperforate anus and congenital scoliosis. *J Urol*. 1996;156:221-3.
- Rodríguez C, Ariza F, Riaño I, Moro C, Suárez E, Mosquera C, et al. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Asturias durante el periodo 1990-2004. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:502-9.
- Fariña LA, Salles M, Vidal B. Solitary crossed renal ectopia and congenital vertebral anomalies. *Arch Esp Urol*. 1997;50:918-20.
- Rodríguez C, Mosquera C, García E, Fernández J, Rodríguez A, Riaño I, et al. Epidemiología de las fisuras labiales y palatinas durante los años 1990-2004 en Asturias. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73:132-7.
- Glodny B, Petersen J, Hofmann KJ, Schenk C, Herwig R. Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. *Brit J Urol Int*. 2008;103:224-35.
- Rivard DJ, Milner WA, Garlick WB. Solitary crossed renal ectopia and its associated congenital anomalies. *J Urol*. 1978;120:241-2.
- Riaño I, Rodríguez C, García E, Moro C, Suárez E, Ariza F, et al. Frecuencia y presentación clínica de los defectos oculares congénitos en Asturias (1999-2004). *An Pediatr (Barc)*. 2010;72:250-6.
- Miles BJ, Moon MR, Belville WD, Kiesling VJ. Solitary crossed renal ectopia. *J Urol*. 1985;133:1022-3.
- Gleason PE, Kelalis PP, Husmann DA. Hydronephrosis in renal ectopia: incidence, etiology and significance. *J Urol*. 1994;151:1660-1.
- Symons SJ, Ramachandran A, Kurien A, Baiysha R, Desai MR. Urolithiasis in the horseshoe kidney: a single-centre experience. *Brit J Urol Int*. 2008;120:1676-80.