


Riñón pélvico fusionado con uréter único, hidrometrocolpos y ano imperforado: conjunción de malformaciones infrecuentes en una adolescente

Gustavo R. Marín^a 

RESUMEN

Una niña de 11 años de edad con antecedentes de ano imperforado, infección urinaria y episodios de constipación intermitentes se presentó a la consulta con cólicos abdominales y náuseas de una semana de evolución. Estudios radiológicos revelaron hidrometrocolpos y fusión renal pélvica con uréter único hidronefrótico. El examen vaginal evidenció un tabique transversal no permeable. Se evacuó temporalmente la colección con resolución de los síntomas. La paciente fue programada para cirugía vaginal reconstructiva definitiva.

Se destaca en este caso no solo la asociación de malformaciones infrecuentes, sino una sintomatología muy común en la práctica pediátrica a causa de una patología rara vez considerada en el diagnóstico diferencial, y la importancia de una evaluación precoz y completa de este tipo de malformaciones para un tratamiento oportuno.

Palabras clave: ano imperforado; anomalías urogenitales; hidrocolpos; infecciones urinarias; constipación.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02752>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02752.eng>

Cómo citar: Marín GR. Riñón pélvico fusionado con uréter único, hidrometrocolpos y ano imperforado: conjunción de malformaciones infrecuentes en una adolescente. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(3):e202202752.

^a Unidad de Nefrología, Hospital Materno Infantil Héctor Quintana, Jujuy, Argentina.

Correspondencia para Gustavo R. Marín: viltipocovalefer@gmail.com

Financiamiento: ninguno.

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 26-6-2022

Aceptado: 12-8-2022



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Malformaciones congénitas anorrectales, ginecológicas y urinarias, en general, son patologías poco frecuentes que suelen manifestarse aisladamente, pero pueden asociarse entre sí: ginecológicas-urinarias (30-50 %), ginecológicas-anorrectales (26-39 %), anorrectales-urinarias (26-50 %).¹⁻³

Se detalla el caso de una adolescente que presenta la combinación de tres tipos de malformaciones: anal, ginecológica y urinaria, hallazgo infrecuente en la práctica, pero con manifestaciones clínicas habituales en la consulta pediátrica para tener en cuenta para el diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de vida con cuadro clínico de 7 días de evolución caracterizado por cólicos intermitentes en hipogastrio que se incrementaron en intensidad, y náuseas 3 días atrás sin otros síntomas asociados.

Entre los antecedentes personales, se destacaba que la paciente nació con ano imperforado sin fístula; se le hizo una anoplastia a los 6 meses de vida y se le detectó un riñón ectópico pélvico con aspecto de herradura en una ecografía abdominal; una cistouretrografía miccional fue normal. Se descartaron malformaciones cardíacas y esqueléticas, sin referencias sobre el aparato reproductivo.

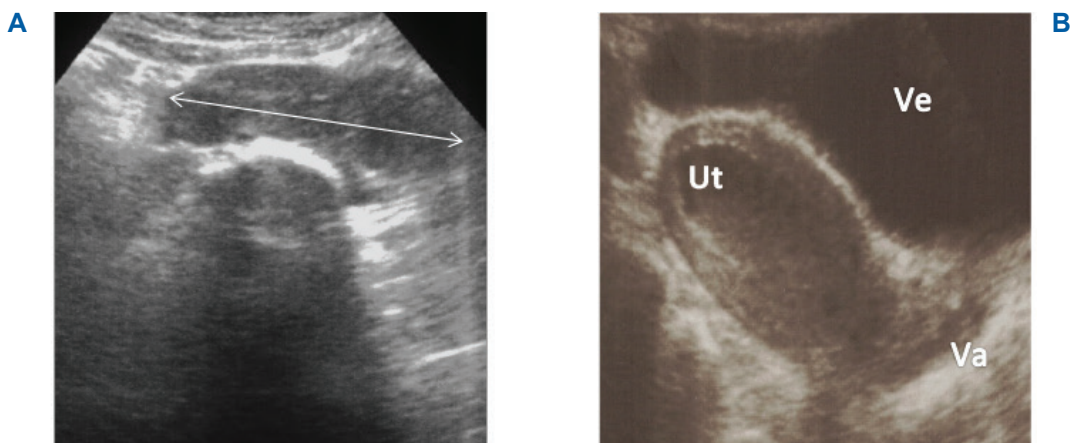
A los 6 años de vida se le diagnosticó una infección urinaria y posteriormente tuvo períodos intermitentes de constipación que se resolvieron con laxantes; no presentó trastornos relacionados con la micción.

Al ingreso en nuestro hospital, se comprobó una paciente en buen estado general con adecuado desarrollo pondoestatural, que refería dolor abdominal bajo, tipo cólico; signos vitales y presión arterial normales. El examen físico reveló leve distensión abdominal con dolor a la palpación en fosa ilíaca izquierda sin signos de irritación peritoneal ni masa palpable. Desarrollo sexual en estadio Tanner 3, menarca ausente; genitales y región anal normales. Un tacto rectal descartó acumulación fecal.

Laboratorio: uremia 26 mg/dl, creatinemia 0,32 mg/dl, hematocrito 38 %, recuento leucocitario 7800/uL con fórmula normal, orina completa: densidad 1020, escasas células epiteliales, eritrocitos 3 por campo, urocultivo negativo.

Una radiografía de abdomen mostró abundante materia fecal en colon descendente sin alteraciones óseas en columna. Una ecografía abdominal evidenció un riñón pélvico de morfología distorsionada probable en herradura con dilatación ureteral derecha, un útero aumentado de tamaño con líquido en su interior y dilatación del tercio vaginal superior sugyente de hidrometrocolpo (*Figura 1*).

FIGURA 1. Ecografía abdominal. A. Riñones fusionados sin istmo de separación, lobulados. B. Hidrometrocolpos: útero (Ut) y vagina proximal (Va) distendidos con detrito en su interior, vejiga comprimida (Ve)

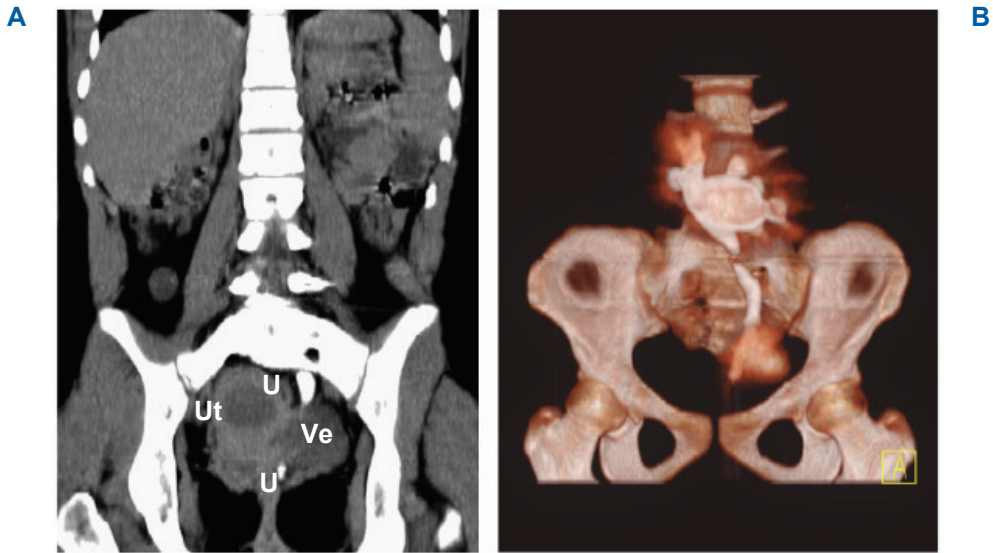


Una cistouretrografía miccional fue normal. Una urotomografía (*Figura 2*) evidenció ambas masas renales fusionadas por completo en zona lumbar baja con doble sistema pélvico anterior drenado por un solo uréter con hidronefrosis leve

y desembocadura vesical normal. Se interpretó esta imagen como riñones pélvicos fusionados con uréter único hidronefrótico probablemente por compresión uterina.

Una inspección vaginal reveló un himen

FIGURA 2. Urotomografía. A. Corte coronal: compresión uréter terminal (U) por útero distendido (Ut) contra vejiga (Ve). B. Reconstrucción tridimensional: riñón panqueque, uréter único dilatado con desembocadura normal en vejiga

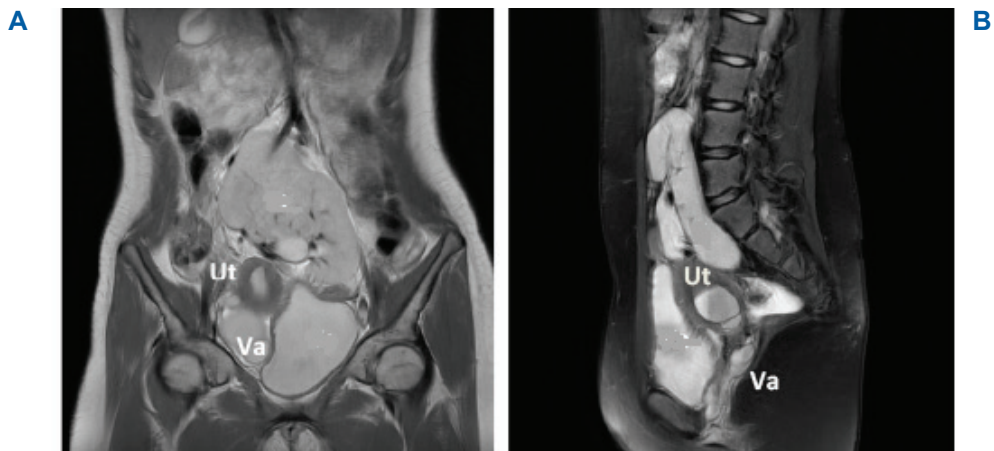


normal y un tabique vaginal transverso. Ante la persistencia y el agravamiento de los dolores abdominales, se decidió una evacuación y descompresión vaginal temporaria. Se obtuvo alrededor de 300 cc de líquido citrino, cuyo

cultivo fue negativo.

El cuadro de dolor abdominal mejoró significativamente; se le realizó una resonancia magnética abdominal luego del drenaje (*Figura 3*). Se comprobaron los hallazgos

FIGURA 3. Resonancia magnética. A. Plano coronal T2: riñón panqueque (R), útero (U), vagina (Va), vejiga (Ve). B. Plano sagital T1: posdrenaje de hidrocolpos: útero (U) y vagina (Va) parcialmente distendidos con residuos remanentes en su interior, vejiga (Ve), riñón panqueque (R)



radiológicos anteriores sin otras alteraciones; no se pudo identificar con claridad el tabique vaginal; se comprobó, además, evacuación incompleta de útero y vagina, pero con menor dilatación.

Una centellografía renal con DMSA (por la sigla en inglés de ácido dimercaptosuccínico) y DPTA (por la sigla en inglés, de ácido dietilentriaminopentaacético) luego del drenaje uterovaginal reveló buena captación global sin obstrucción al flujo urinario.

La paciente fue derivada a un centro de mayor complejidad quirúrgica ginecológica para reconstrucción definitiva de su patología vaginal.

DISCUSIÓN

La incidencia de malformaciones ginecológicas, anorrectales y urinarias asociadas entre sí es elevada,¹⁻³ sin embargo, de las tres malformaciones que presentó nuestra paciente, merecen destacarse la fusión renal pélvica (FRP) y el hidrometrocolpos (HMC) por ser patologías muy infrecuentes, sobre todo la primera.

La FRP o riñón panqueque, por su morfología, es un tipo de ectopia renal fusionada, representa menos del 2 % de las anomalías de fusión y suele confundirse con un riñón en herradura, mucho más frecuente (90 %).⁴⁻¹¹ Ambos riñones están ubicados en zona lumbar baja o pelvis, fusionados longitudinalmente, sin septo que los diferencie; el sistema excretor es anterior drenado por dos uréteres que no se entrecruzan y desembocan normalmente en vejiga. Mucho más rara aún es la presencia de un solo uréter. A la fecha, se han reportado un poco más de 10 casos con uréter único, sobre todo en adultos con predominancia masculina; la vasculatura también es anómala.⁶⁻⁸ Pueden estar asociados con alteraciones de la vía urinaria: obstrucción, reflujo, duplicaciones, desembocadura anormal de uréter.⁴

El diagnóstico es habitualmente accidental cuando se evalúan otras patologías congénitas que se pueden asociar (testiculares, uterovaginales, cardíacas, anorrectales, óseas lumbosacras).⁴⁻⁷ Suelen ser asintomáticos, pero, por su ubicación y anormal anatomía, pueden presentar complicaciones: infección, litiasis, lesión por trauma, neoplasia, quistes, lesión renal aguda.⁴ Histológicamente pueden presentar glomérulos inmaduros, túbulos alargados, quistes, zonas de infarto.⁹ Sin embargo, esto no implica un pronóstico malo para la función renal; hasta el momento no se ha descrito algún caso de deterioro crónico por esta patología. De no

mediar complicaciones, el tratamiento de la FRP es conservador.⁴⁻¹¹

Un hidro- o hematometrocolpos es la acumulación anormal de líquidos o sangre en útero y vagina a causa de una obstrucción en el canal vaginal, por lo general, de origen congénito. Es una anomalía rara, con una incidencia aproximada de 1/16 000-30 000 recién nacidos vivos.¹² La causa estructural más común de obstrucción es un himen no perforado; le siguen en frecuencia la agenesia vaginal y un tabique vaginal.

Un tabique vaginal es una patología muy infrecuente con una incidencia reportada de 1/2100-72 000, puede ser longitudinal o transversal con obstrucción total o parcial. La mayoría se ubica en el tercio vaginal superior y, en relación con un ano imperforado, el 5 % de los casos pueden tener tabique vaginal asociado.^{3,13-15}

Alrededor del 80 % de los casos de HMC se presentan en la etapa perinatal; alguna de las manifestaciones habituales son una masa abdominal, infección urinaria, hidronefrosis, sepsis. En la ultrasonografía, se encuentra una imagen quística abdominal. Si pasa desapercibido, las manifestaciones clínicas aparecen alrededor de la pubertad: dolores abdominales crónicos cíclicos, dolores de espalda, constipación crónica, alteraciones miccionales, amenorrea primaria, dismenorrea, infecciones urinarias recurrentes, masa abdominal palpable.^{12,13} También puede formar parte de síndromes y anomalías congénitas con alteraciones uterinas, cardíacas, esqueléticas, renales y anorrectales asociadas.¹²

El tratamiento de un HMC es quirúrgico. Si la causa es un tabique vaginal, debe realizarse en centros experimentados en patología ginecológica compleja para minimizar el riesgo de complicaciones.¹²⁻¹⁵

Una vez identificadas con la ultrasonografía como primer paso, el mejor recurso radiológico para evaluar las anomalías urinarias, ginecológicas y otras asociadas es la resonancia magnética.^{1,4}

Nuestra paciente nació con ano imperforado. En la búsqueda de malformaciones urinarias asociadas, se le diagnosticó erróneamente en una ecografía abdominal riñón en herradura, se descartaron otras malformaciones y del interrogatorio materno no surgió dato de que el aparato reproductivo se hubiera evaluado.

Posteriormente, en nuestra consulta y

previamente, la paciente manifestó algunos síntomas conocidos del HMC. Como parte de una evaluación de un cuadro abdominal agudo, se realizó una ecografía que reveló un riñón con morfología atípica en zona pélvica con uréter dilatado y la presencia del HMC. La inspección vaginal reveló un tabique vaginal transverso no perforado como causa de la obstrucción vaginal con un himen normal.

Se recurrió a la urotomografía para definir una malformación renal asociada a posible obstrucción urinaria. La resonancia magnética se utilizó fundamentalmente para determinar la anatomía uterovaginal y como recurso útil para una evaluación prequirúrgica.

Probablemente, la FRP haya sido un hallazgo al azar y toda la sintomatología se debió al HMC y por compresión sobre órganos adyacentes. Es interesante destacar una historia de constipación crónica e infección urinaria recurrente. Son síntomas muy frecuentes en la consulta, aislados o atribuidos a trastornos urológicos e intestinales interrelacionados. Sin embargo, en este caso una patología ginecológica rara puede manifestarse con igual cuadro clínico. La ausencia de menarca en relación con el desarrollo sexual es otro dato clínico de relevancia por considerar.

El examen ginecológico de una adolescente no es práctica habitual en el consultorio pediátrico y difícil de llevar a cabo. Un simple examen genital, complementado con una ecografía abdominal, puede revelar la causa más frecuente de hidrometrocolpos, esto es un himen no perforado el cual puede resolverse quirúrgicamente de manera sencilla.

En resumen, la evaluación de una malformación anorrectal al nacer debe abarcar posibles malformaciones de otros órganos, particularmente los urinarios y ginecológicos, por la alta incidencia de asociaciones complejas para definir el tratamiento precoz más apropiado y evitar complicaciones a largo plazo.^{3,13} ■

REFERENCIAS

1. Rivas AG, Epelman M, Ellsworth PI, Podberesky DJ, Gould SW. Magnetic resonance imaging of Müllerian anomalies in girls: concepts and controversies. *Pediatr Radiol*. 2002; 52(2):200-16.
2. McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, Churchill BM. The genitourinary system in patients with imperforate anus. *J Pediatr Surg*. 1987; 22(12):1100-4.
3. Fanjul M, Lancharro A, Molina E, Cerdá J. Gynecological anomalies in patients with anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2019; 35(9):967-70.
4. Kubihal V, Razik A, Sharma S, Das CJ. Unveiling the confusion in renal fusion anomalies: role of imaging. *Abdom Radiol (NY)*. 2021; 46(9):4254-65.
5. Schwartz MJ, Bartolotta R, Brill PW, Kovanlikaya A, Hanna M. Pelvic cake kidney with a solitary ureter and bilateral congenital absence of the vas deferens. *Urology*. 2010; 75(1):170-2.
6. Miclaus GD, Pupca G, Gabriel A, Matusz P, Loukas M. Right lump kidney with varied vasculature and urinary system revealed by multidetector computed tomographic (MDCT) angiography. *Surg Radiol Anat*. 2015; 37(7):859-65.
7. Lomoro P, Simonetti I, Vinci G, Fichera V, Prevedoni Gorone MS. Pancake kidney, a rare and often misdiagnosed malformation: a case report and radiological differential diagnosis. *J Ultrasound*. 2019; 22(2):207-13.
8. da Silva RM, de Moraes Júnior MF, Mont'Alverne Filho FE. Pancake kidney with cysts and a single ureter. *Radiol Bras*. 2016; 49(2):127-8.
9. Habtemichael K, Mohammed S, Beyene B, Gebreegziabher F, Abdulaziz M. Crossed fused renal ectopia (pancake type) with single ureter: A case report. *Urol Case Rep*. 2021; 39:101784.
10. Kaufman M H, Findlater G S. An unusual case of complete renal fusion giving rise to a 'cake' or 'lump' kidney. *J Anat*. 2001; 198(Pt 4):501-4.
11. Bakshi S. Incidentally detected pancake kidney: a case report. *J Med Case Rep*. 2020; 14(1):129.
12. Khanna K, Sharma S, Gupta DK. Hydrometrocolpos etiology and management: past beckons the present. *Pediatr Surg Int*. 2018; 34(3):249-61.
13. Nazir Z, Rizvi RM, Qureshi RN, Khan ZS, Khan Z. Congenital vaginal obstructions: varied presentation and outcome. *Pediatr Surg Int*. 2006; 22(6):749-53.
14. Kamal EM, Lakhdar A, Baidada A. Management of a transverse vaginal septum complicated with hematocolpos in an adolescent girl: Case report. *Int J Surg Case Rep*. 2020; 77:748-52.
15. Williams CE, Nakhil RS, Hall-Craggs MA, Wood D, et al. Transverse vaginal septae: management and long-term outcomes. *BJOG*. 2014; 121(13):1653-8.