

Obstrucción ureteropielica en sistemas colectores duplicados: presentación de dos casos y revisión de la literatura

Tte. Cor. M.C. Francisco **Garibay-González**,* Dr. Pasquale **Casale****

Hospital de Niños de Filadelfia. Filadelfia, PA, EUA.

RESUMEN

La duplicación de los sistemas colectores renales es la anomalía más frecuente del tracto urinario superior. La obstrucción de la unión ureteropielica (OUP) es la causa más común de hidronefrosis en el riñón fetal; sin embargo, la presentación de OUP en sistemas colectores duplicados es una entidad muy rara, con casos esporádicos reportados en la literatura. Estas anomalías pueden constituir un verdadero problema diagnóstico y el tratamiento debe ser individualizado, requiriendo una evaluación preoperatoria cuidadosa. El objetivo del presente artículo es presentar la detección, manejo y evolución de dos casos de OUP en el polo inferior de sistemas colectores duplicados. Se realizó un análisis de la literatura discutiendo el diagnóstico y manejo de estas anomalías.

Palabras clave: obstrucción ureteropielica, sistemas colectores duplicados, riñón.

Ureteropelvic junction obstruction in collecting duplicated systems. Presentation of two cases and literature review

SUMMARY

Duplication of the renal collecting system is the most frequent urinary upper tract anomaly. Ureteropelvic junction obstruction (UPJO) is the most common cause of hydronephrosis in the fetal kidney. Nevertheless, few cases reported of UPJO in collecting duplicated systems exist in the literature. These anomalies could be difficult to diagnose and their treatment should be individualized, requiring a careful preoperative evaluation. The purpose of the present paper is to describe the management and follow up of two patients with lower pole UPJO in a duplicated collecting system. A literature review was done, discussing the diagnosis and management of these rare anomalies.

Key words: Ureteropelvic junction obstruction, duplicated collecting system, kidney.

Introducción

La duplicación de los sistemas renales colectores es la anomalía más común del tracto urinario superior, presentándose entre 0.5%-0.8% de la población, con una relación femenino-masculino de 2:1.¹⁻³

La duplicación unilateral ocurre seis veces más frecuente que las bilaterales, con frecuencia similar en el lado derecho que en el izquierdo.³ La obstrucción de la unión ureteropielica (OUP) es la causa más común de hidronefrosis en el riñón fetal, contribuyendo con un 60-80% de todos los casos con hidronefrosis persistente.⁴

La obstrucción ocurre con más frecuencia en los niños que en las niñas, con una relación de 2:1 en el periodo neonatal. Las lesiones del lado izquierdo predominan (67%) y las OUP bilaterales están presentes en 10-40% de los casos.^{5,6} Sin embargo, al juntar las dos anomalías señaladas, existen pocos casos reportados de OUP en sistemas colectores duplicados.

La incidencia exacta se desconoce, pero parece ser una entidad rara. Algunas series han reportado que ocurre en 2-3% de todos los casos de OUP. Snyder y cols.² describieron una serie de 195 pacientes con OUP, de los cuales cuatro (2%) se presentaron en sistemas colectores duplicados. De

* Cirujano Pediatra. Fellow en Urología Pediátrica. Hospital de Niños de Filadelfia. Filadelfia, PA, EUA. Comisionado Sección Secretaría E.M.D.N.

** Urólogo Pediatra. Attending Urologist. Hospital de Niños de Filadelfia. Filadelfia, PA, EUA. Assistant Professor of Urology in Surgery, University of Pennsylvania School of Medicine.

Correspondencia:

Dr. Francisco Garibay-González

The Children's Hospital of Philadelphia. Division of Urology. 3rd. Floor Wood Center, 34th St. & Civic Center. Philadelphia, PA, USA. 19104.

E-mail: pacog25@yahoo.com

Recibido: Enero 10, 2005.

Aceptado: Febrero 28, 2005.

igual manera, Ho y cols.⁷ describieron siete (3.7%) pacientes con OUP en el polo inferior de sistemas duplicados en 190 niños que requirieron cirugía para el tratamiento de la obstrucción.

En estos pacientes, con sistemas colectores duplicados, se han reportado una frecuencia mayor de otras malformaciones de las vías urinarias, tales como ectopia ureteral, ureteroceles, reflujo vesicoureteral y displasia renal.⁸ Por lo anterior, estas anomalías pueden constituir un verdadero problema diagnóstico y el tratamiento debe ser individualizado requiriendo una evaluación preoperatorio cuidadosa.

Casos clínicos

Paciente 1

Se trata de neonato masculino, de término eutrófico, que se presentó al hospital para su evaluación por el antecedente de hidronefrosis izquierda en un ultrasonido prenatal. Al momento de su revisión, asintomático y sin datos de relevancia a la exploración física. El estudio de ultrasonido al mes de vida mostró hidronefrosis izquierda, con dilatación del polo inferior del riñón izquierdo (*Figura 1*).

Una cistografía retrograda reveló reflujo vesicoureteral en lo que parecía ser el polo inferior de un riñón izquierdo, con doble sistema colector (*Figura 2*).

El gamagrama renal con DTPA (ácido dietilen-triamino-penta-acético) mostró una función de 36% en el riñón izquierdo y un tiempo de vaciamiento retardado en el polo inferior ipsilateral, compatible con una OUP (*Figura 3*).

El programa excretor identificó un sistema colector duplicado en el lado izquierdo, con función adecuada del polo renal superior izquierdo. La radiografía tomada una hora y media después de la inyección del medio de contraste no identificó función en el polo inferior izquierdo (*Figura 2*).

A las siete semanas de vida se le practicó una pieloplastia desmembrada del polo inferior renal izquierdo. En dicho procedimiento se corroboró una estenosis en la unión ureteropielica y se colocó una sonda de nefrostomía. Tres semanas después se realizó un estudio anterógrado con medio de contraste a través de dicha sonda, identificando un uréter izquierdo dilatado, compatible con una obstrucción vesicoureteral (*Figura 4*).

Fue llevado nuevamente a la sala de operaciones y se efectuó un reimplante vesicoureteral izquierdo de ambos uréteres izquierdos. Durante esta cirugía se identificaron áreas de estenosis en ambos uréteres izquierdos (inferior y superior del doble sistema colector renal). El paciente evolucionó sin problemas postoperatorios. El gamagrama renal a los nueve meses de vida, mostró un incremento en la función relativa del polo inferior renal izquierdo, sin evidencia de obstrucción (*Figura 3*). Un ultrasonido de control a los dos años de vida identificó una mejoría notable de su hidronefrosis izquierda preoperatoria, permaneciendo asintomático (*Figura 1*).

Paciente 2

Se trata de un neonato masculino, el cual fue diagnosticado durante el periodo prenatal como portador de un riñón displásico multiquistico. El ultrasonido a la semana de vida

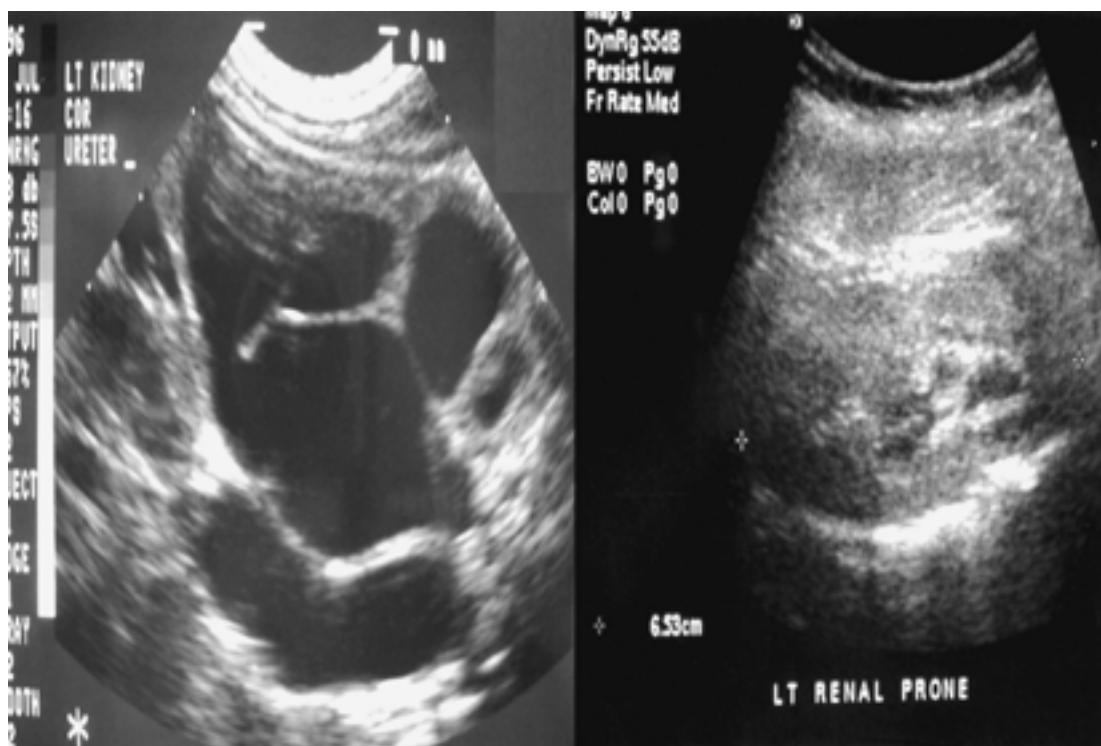


Figura 1. A la izquierda, ultrasonido al mes de vida con hidronefrosis izquierda a nivel del polo renal inferior. A la derecha, ultrasonido de control a los dos años de vida, que muestra una resolución de la hidronefrosis.

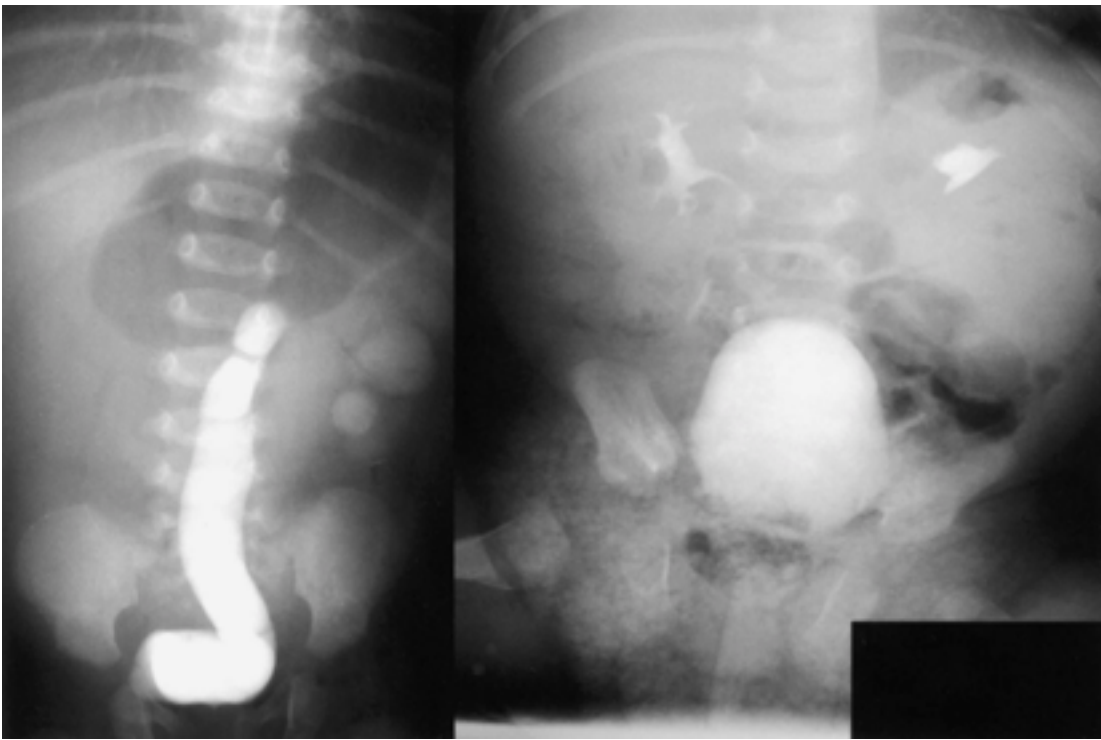


Figura 2. Cistourethrograma que evidencia reflujo vesicoureteral hacia el polo inferior de un riñón izquierdo con doble sistema colector (izquierda). A la derecha, programa excretor con radiografía tomada una hora y media después de la inyección del medio de contraste. No se identificó función en el polo inferior izquierdo.

ROI	Counts-Bkgd	% Split	ROI	Counts-Bkgd	% Split
LEFT.KID	7935	36.3	LEFT.KID	12648	51.1
RGHT.KID	13897	63.7	RGHT.KID	12113	48.9
Total	21832	100.0	Total	24753	100.0



Figura 3. Gamagrafía renal con DTPA (ácido dietilen-triamino-penta-acético) que muestra una función de 36% en el riñón izquierdo (flecha) y un tiempo de vaciamiento retardado en el polo inferior ipsilateral. A la derecha, gamagrafía renal postoperatorio a los nueve meses de vida, que reveló un incremento en la función relativa del polo inferior renal izquierdo (51%, flecha), sin evidencia de obstrucción.

extrauterina, mostró evidencia de un sistema colector duplicado con gran dilatación del polo renal inferior derecho (*Figura 5*).

La cistografía retrógrada nuclear no reveló reflujo vesicoureteral. El gamagrama renal identificó un riñón derecho dilatado con una gran pelvis renal derecha (*Figura 6*).

Se realizó una cistoscopia y una pielografía retrógrada, la cual mostró un sistema colector derecho parcialmente duplicado (Tipo Y) y obstrucción en la unión ureteropielica del polo inferior ipsilateral. A los dos meses de vida fue sometido a una pieloplastia del polo renal inferior derecho, dejándose un catéter doble J, el cual se retiró a las ocho semanas

del postoperatorio. El paciente evolucionó sin complicaciones y ha permanecido asintomático.

Un ultrasonido al cuarto mes postoperatorio mostró mejoría en el grado de dilatación de la pelvis derecha (*Figura 5*). El gamagrama nuclear 16 meses después de su cirugía, reveló una captación de 54% en el riñón derecho (izquierdo 46%), sin evidencia de obstrucción (*Figura 6*).

Discusión

La obstrucción ureteropílica (OUP) y la duplicación de los sistemas colectores renales son, en forma separada, malformaciones comunes. No obstante, rara vez ocurren en combinación.

La OUP en un sistema colector duplicado generalmente ocurre en el polo inferior. Al realizar un análisis de la literatura a partir de 1975 hasta la fecha (los últimos 30 años), se encontraron 74 casos de OUP en sistemas colectores duplicados,^{2,7-22} de los cuales sólo seis ocurrieron en el polo superior, 35 (48.5%) se presentaron el sexo masculino y 27 (28.4%) en el femenino. Esta entidad predominó en el lado izquierdo en 27 (36.5%). Se han reportado tres casos de OUP bilateral en sistemas colectores duplicados,^{9, 10, 23} incluyendo el caso de un lactante con pelvis trifida y uréter bífido contralateral.²³

La presentación inicial de esta entidad puede dividirse en aquellos pacientes que son detectados mediante ultrasonido prenatal 23/72 (32%) y aquellos que presentan infección urinaria (24%), dolor (10%), masa palpable (8%), hematuria (7%), litiasis renoureteral (4%) e hipertensión (1%).

Las malformaciones urinarias más frecuentes, asociadas con la OUP en sistemas duplicados, son el reflujo vesicoure-

teral primario y el hallazgo de un sistema colector duplicado contralateral. Menos frecuente pero reportados en la literatura se encuentran los ureteroceles, litiasis renoureteral, vasos aberrantes, obstrucción de la unión vesicoureteral (como en el caso del paciente 1), divertículo de Hutch, riñón y malrotación renal.^{2,7-22}

El abordaje diagnóstico inicia con un interrogatorio adecuado y una exploración física completa. En estos pacientes son muy importantes los antecedentes prenatales. Una parte fundamental lo constituyen los estudios de imagen, los cuales deben de ser individualizados. Con el uso de ultrasonido prenatal, estos pacientes pueden iniciar su estudio a una edad menor al detectarse la presencia de hidronefrosis, como en los casos reportados en este escrito.

En el paciente con hidronefrosis neonatal, debe descartarse la posibilidad de reflujo vesicoureteral, por lo que el consenso es realizar enseguida una cistografía retrógrada. Los estudios posteriores dependerán de los hallazgos. Un programa excretor (o en la actualidad cada vez más común una tomografía computarizada con medio de contraste) ayudará a delinear con mayor detalle la anatomía de estas malformaciones.

El uso de la medicina nuclear (gamagrama con DTPA o MAG-3) ayudará a corroborar la obstrucción, además de dar medida de la función renal.

El tratamiento quirúrgico de la OUP en el polo inferior de sistemas colectores renales duplicados debe individualizarse de acuerdo con la anatomía particular de cada paciente. En una duplicación completa, el consenso es llevar a cabo una pieloplastia desmembrada. En sistemas parcialmente duplicados, si el uréter al polo inferior es corto, una pielo-

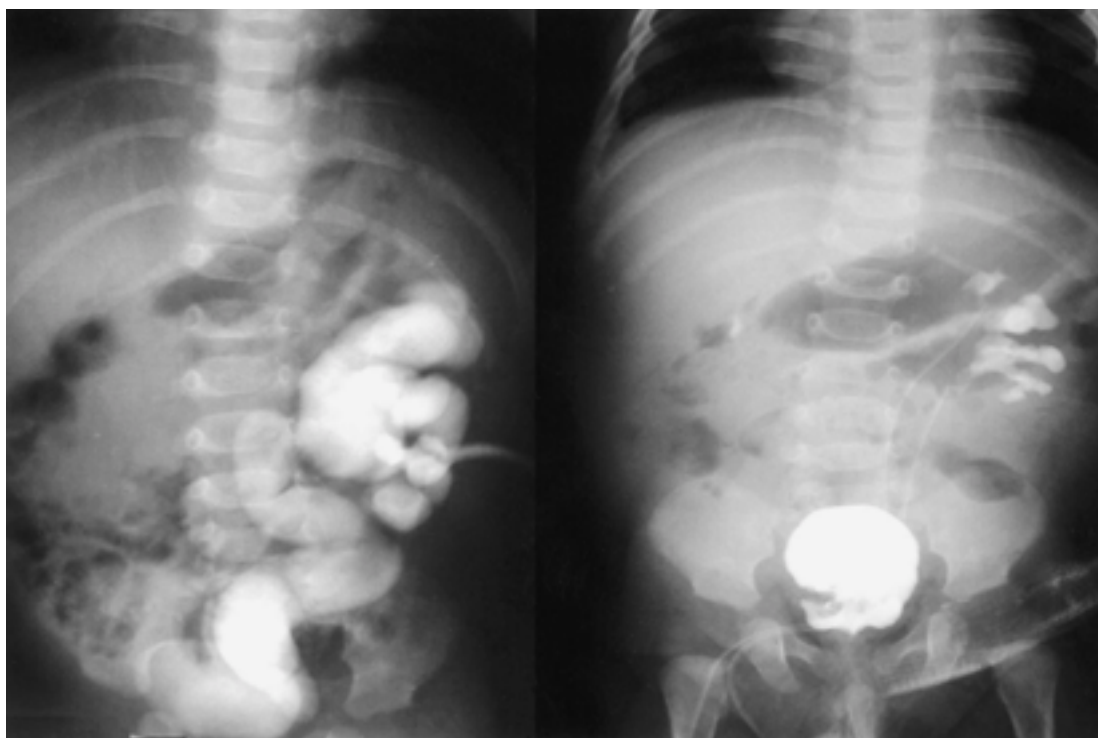


Figura 4. A la izquierda, estudio anterógrado con medio de contraste a través de sonda de nefrostomía tres semanas posteriores a la pieloplastia. Se observa un uréter izquierdo dilatado, compatible con una obstrucción vesicoureteral. La radiografía de la derecha muestra un estudio retrógrado a través de dos tubos ureterales posterior al reimplante vesicoureteral izquierdo. Identificó permeabilidad de ambos uréteres izquierdos.

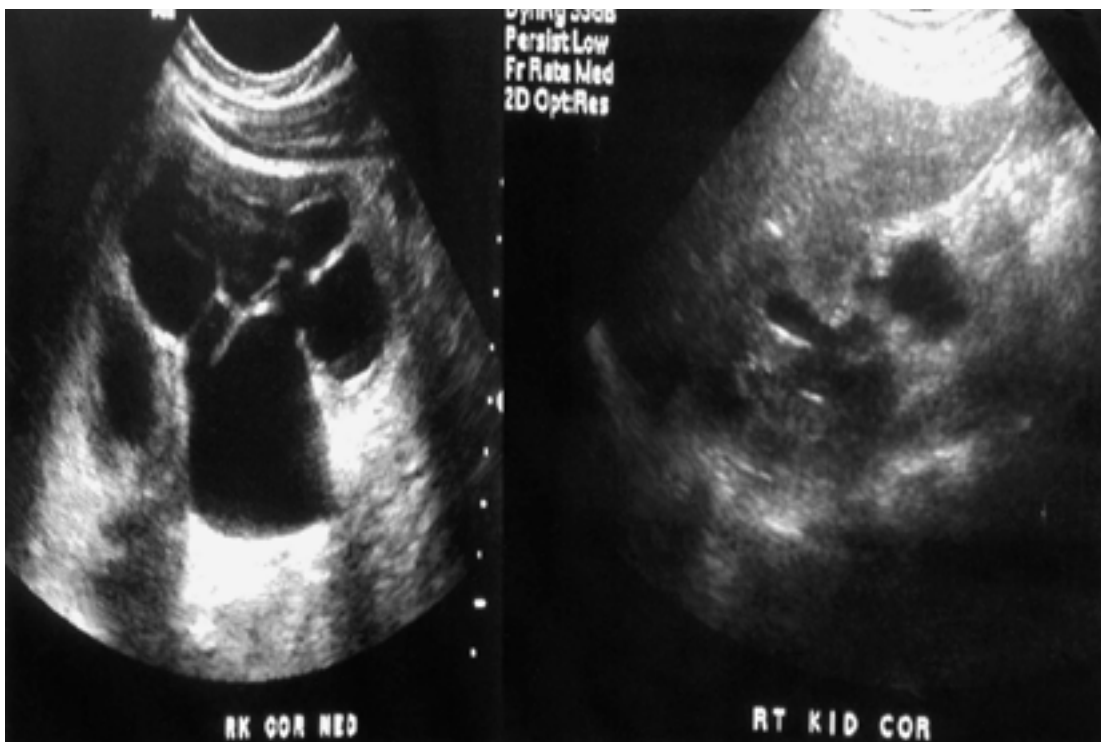


Figura 5. A la izquierda, ultrasonido durante la primera semana de vida extrauterina, el cual evidencia un sistema colector duplicado con gran dilatación del polo renal inferior derecho. A la derecha, ultrasonido de control al cuarto mes del postoperatorio con resolución de la hidronefrosis.

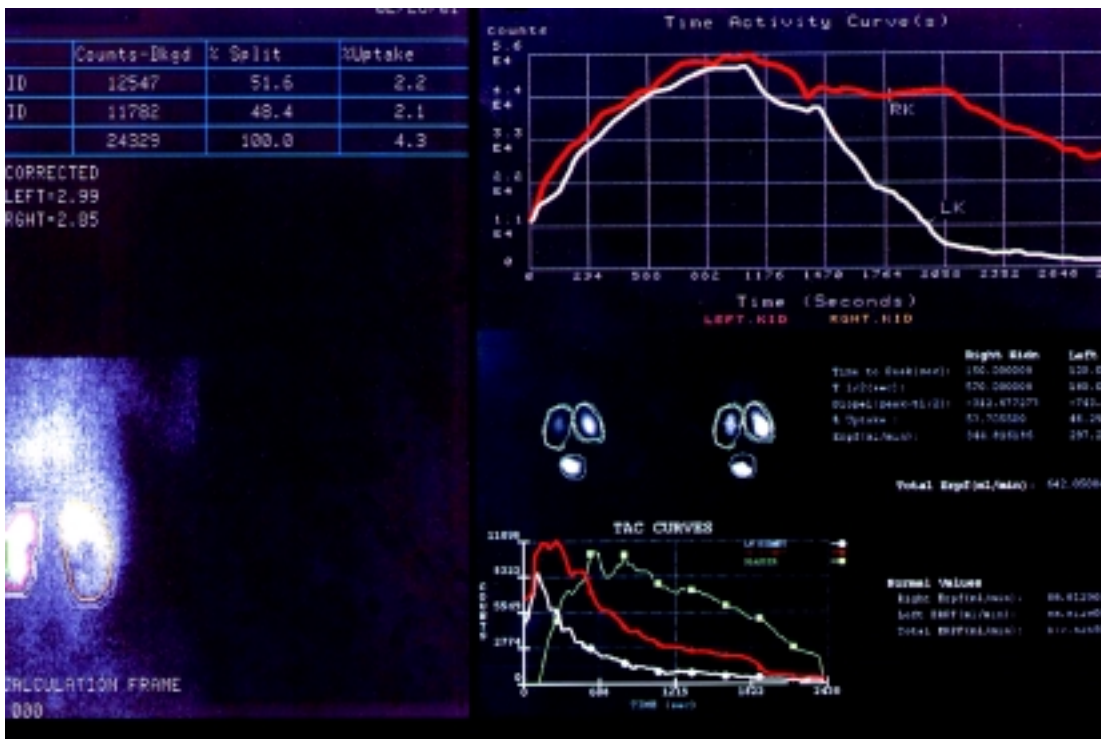


Figura 6. El gammagrama renal identificó un riñón derecho dilatado con una gran pelvis renal derecha. Las curvas de vaciamiento preoperatorios son compatibles con obstrucción ureteropielica del riñón derecho (imagen superior derecha). El gammagrama nuclear, 16 meses después de su cirugía, reveló una captación de 54% en el riñón derecho, sin evidencia de obstrucción (imagen inferior derecha). En ambos diagramas, la curva roja corresponde al riñón derecho y la blanca al riñón izquierdo.

ureterostomía puede resolver la obstrucción. En el caso de una hidronefrosis masiva sin función del polo renal inferior, puede realizarse una heminefrectomía o bien una ureterocalicostomía.

Las opciones que ofrece la cirugía de invasión mínima incluyen el abordaje laparoscópico, la endopielotomía re-

trógrada y anterógrada. En el caso de presentarse simultáneamente reflujo vesicoureteral en estos pacientes, se recomienda tratar primero la obstrucción ureteropielica, ya que de hacerlo en forma inversa exacerbará el grado de obstrucción. Es prudente, en esta situación, como el primer paciente reportado, el uso de una sonda de nefrostomía.

Conclusiones

La presentación de obstrucción de la unión ureteropélvica (OUP) en sistemas colectores duplicados es una entidad muy rara, con pocos casos reportados en la literatura.

Estas anomalías pueden constituir un verdadero problema diagnóstico y el tratamiento debe ser individualizado, requiriendo una evaluación preoperatorio cuidadosa.

En el presente artículo se describió la detección, manejo y evolución de dos casos de OUP en el polo inferior de sistemas colectores duplicados.

De igual manera se realizó un análisis de la literatura discutiendo el diagnóstico y manejo de estas anomalías.

Referencias

1. Ross JH, Kay R. Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. *Urol Clin North Am* 1998; 25(2): 219-25.
2. Snyder HM, Lebowitz RL, Colodny AH. Ureteropelvic junction obstruction in children. *Urol Clin North Am* 1980; 7(2) 273-90.
3. Schluskel RN, Retik AB. Ectopic ureter, ureteroceles, and other anomalies of the ureter. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ (Ed.). *Campbell's Urology*. 8th Ed. Philadelphia: Saunders; 2002.
4. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 148(5): 673-959.
5. Carr MC. Anomalies and surgery of the ureteropelvic junction in children. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ (Ed.). *Campbell's Urology*. 8th Ed. Philadelphia: Saunders; 2002.
6. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977; 15(1) 49-59.
7. Ho DS, Jerkins GR, Williams M, Noe HN. Ureteropelvic junction obstruction in upper and lower moiety of duplex systems. *Urology* 1995; 45(3): 503-6.
8. Ulchaker J, Ross J, Alexander F, Kay R. The spectrum of ureteropelvic junction obstruction occurring in duplicated collecting systems. *J Ped Surg* 1996; 31(9): 1221-4.
9. Dahl DS. Bilateral complete renal duplication with total obstruction of both lower pole collecting systems. *Urology* 1975; 6(6): 727-9.
10. Fernbach SK, Zawin JK, Lebowitz RL. Complete duplication of the ureter with ureteropelvic junction obstruction of the lower pole of the kidney: imaging findings. *AJR* 1995; 164(3): 701-4.
11. Liftland JH. Ureteropelvic obstruction of duplex kidney. *Urology* 1975; 6(5): 603-4.
12. Amar AD. Congenital hydronephrosis of lower segment in duplex kidney. *Urology* 1976; 7(5): 480-5.
13. Ossandon F, Androulakakis P, Ransley Pg. Surgical problems in pelvioureteral junction obstruction of the lower moiety in incomplete duplex systems. *J Urol* 1981; 125 (6): 871-2.
14. Das S, Amar AD. Ureteropelvic junction obstruction with associated renal anomalies. *J Urol* 1984; 131 (5): 872-4.
15. Amis ES, Cronan JJ, Pfister RC. Lower moiety hydronephrosis in duplicated kidneys. *Urology* 1985; 26(1): 82-8.
16. Jerkins GR, Noe HN. Unusual presentation of ureteropelvic junction obstruction in an incomplete duplex system. *Urology* 1985; 26(4): 402-4.
17. Mesrobian HG. Ureteropelvic junction obstruction of the upper pole moiety in complete ureteral duplication. *J Urol* 1986; 136(2): 452-3.
18. Aaranson IA. Upper moiety pelviureteric obstruction in infant with Turner syndrome. *Urology* 1986; 27(2): 158-9.
19. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Lebowitz RL, Retik AB. Lower pole ureteropelvic junction obstruction and incomplete renal duplication. *J Urol* 1989; 141(4): 896-9.
20. Bruno D, Delvecchio FC, Preminger GM. Successful management of lower pole moiety ureteropelvic junction obstruction in a partially duplicated collecting system using minimally invasive retrograde endoscopic techniques. *J Endourol* 2000; 14(9): 727-30.
21. Haliloglu M, Akpinar E, Akhan O. Lower-pole ureteropelvic junction obstruction with abnormal rotation in duplicated system. *Eur J Radiol* 2002; 41(1) 78-9.
22. Ko WJ, Hong CH, Han SW. Duplicated collecting system with lower pole ureteropelvic junction obstruction. *Yonsei Med J* 2002; 42(5): 553-7.
23. Sapin E, Kurzenne JY, Bargo F, Mayer M, Bienayme J. Trifid pelvis and contra-lateral bifid ureter with bilateral ureteropelvic junction obstruction. *Eur Urol* 1988; 15(1-2): 144-5.