

AGENESIA RENAL BILATERAL

Bilateral renal agenesis

Kennet Ricardo Palao Varela, Carlos Paz Haslam

Centro de Diagnóstico por Imágenes "DIAGNOS", San Pedro Sula, Cortés, Honduras

RESUMEN. Introducción. La agenesia renal bilateral es una anomalía congénita mortal rara, originada por la ausencia del desarrollo de las nefronas y fallo de la división del esbozo ureteral. **Caso clínico.** Paciente femenino de 25 años de edad con embarazo de 33 semanas 3 días de gestación referida para nuevos estudios de imagen por su médico tratante debido a sospecha de agenesia renal bilateral en su feto, en ultrasonido convencional. No había historia personal o familiar relevante. Se le practicó un ultrasonido obstétrico convencional y doppler color con reconstrucciones tridimensionales, demostrando en el feto, la ausencia de las arterias renales y riñones, con signo de la suprarrenal tumbada. Se observó, además agenesia vesical, mesocardia con dextraposición, tórax en campana con hipoplasia pulmonar y anhidramnios. Ocurrió óbito a las 35 semanas. **Conclusión.** Los hallazgos fueron congruentes con agenesia renal bilateral, con pronóstico fatal en el tercer trimestre del embarazo.

Palabras clave: agenesia, malformaciones, riñón, vejiga, ultrasonografía.

INTRODUCCIÓN

La agenesia renal bilateral es una anomalía congénita mortal rara. La incidencia varía entre 1:1000 – 4000 casos.¹⁻⁶ La causa embriológica del mismo es la ausencia del desarrollo de las nefronas y fallo de la división del esbozo ureteral, por lo que el sistema colector no se forma.²⁻⁵ Clínicamente, desarrollan lo que se conoce como secuencia de Potter tipo clásica, que involucra anuria, oligoamnios e hipoplasia pulmonar secundaria. El 85% de los casos se asocian a anomalías genitales como: ausencia o malformación del útero y vagina, conductos deferentes (26%) o vesículas seminales (12%),^{7,8} cardíacas (25%), atresia duodenal, paladar hendido, musculoesqueléticas (40%) y del sistema nervioso central.^{2,9} Por la escasa incidencia de estos casos y los hallazgos de imagen que a veces pueden ser difíciles para el diagnóstico, ya sea por factores técnicos o del posicionamiento del feto, se presenta el siguiente caso clínico.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 25 años de edad con 33 semanas y 3 días de gestación remitida por sospecha de agenesia renal bilateral fetal por parte de su médico tratante después de haberle realizado un ultrasonido convencional. La gestante no presentaba sintomatología alguna y el examen físico no reveló datos de importancia. No se documentaron antecedentes personales o familiares contribuyentes, uso de medicamentos o de alcoholismo durante el embarazo. Se realizó ultrasonido 3D/4D complementado con Doppler color y Doppler color 3D.

El ultrasonido convencional evidenció la ausencia de ambos riñones en sus áreas anatómicas, sin visualizarse tampoco ectópicamente (pélvico o torácico). Las glándulas suprarrenales se encontraban elongadas (signo de la suprarrenal acostada), aunque de características normales (Fig. 1a). La vejiga urinaria estaba ausente,

correspondiendo a una agenesia vesical (Fig. 2). El volumen de líquido amniótico fue de 0 confirmando la presencia de anhidramnios. Los pulmones se encontraron hipoplásicos, asociado a mesocardia con dextraposición y tórax "en campana". El corazón y los grandes vasos no presentaron malformaciones asociadas. La silueta cardíaca se identificó aumentada de tamaño, secundario a la disminución del volumen de la caja torácica (Fig. 3a y 3b). La frecuencia cardíaca fetal estaba en rango normal. La cara, cuello, resto de estructuras abdominales y musculoesqueléticas no presentaron malformaciones evidentes.

El Doppler color demostró la ausencia de arterias renales y sus ramas. Se complementó con Doppler color y Power Doppler con reconstrucciones tridimensionales confirmando la agenesia renal bilateral (Fig. 1a y 1b). Luego de los hallazgos, el médico tratante realizó interconsulta con cirujano pediatra, quien concluyó que no había tratamiento disponible para el feto. Se programó realizar cesárea a las 36 semanas de gestación; sin embargo, la madre se presentó a la emergencia al haber cumplido 35 semanas de gestación, aquejando ausencia de movimientos fetales, se le realizó ultrasonido que evidenció ausencia de movimientos y frecuencia cardíaca fetal, por lo que se diagnóstico fue óbito fetal y se hizo la cesárea de emergencia. La madre no presentó complicaciones pre y post cesárea. No se realizó autopsia fetal por no tener el consentimiento de los padres.

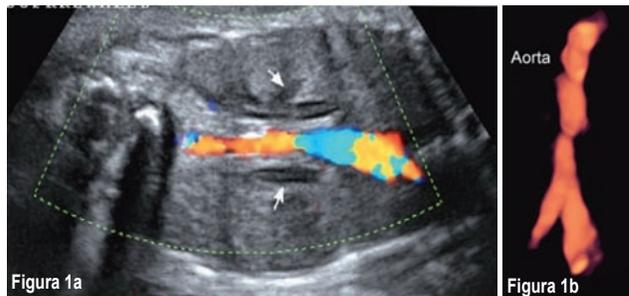


Figura 1a. Doppler color de aorta abdominal. Se observa ausencia de ambos riñones y de las arterias renales. Se identifica signo de la "suprarrenal acostada o tumbada" (flechas blancas). **Figura 1b.** PowerDoppler 3D de aorta abdominal. Se observa ausencia de la bilateral de las arterias renales.

Recibido 30/09/2010, aceptado con modificaciones Junio de 2011

Dirigir correspondencia a: Dr. Kennet R. Palao, Centro de Diagnóstico por Imágenes "Diagnos", Comercial Las Olas, 7a calle, Circunvalación, Barrio Los Andes, San Pedro Sula, Cortés. Correo-E: dr.ricardopalao@gmail.com

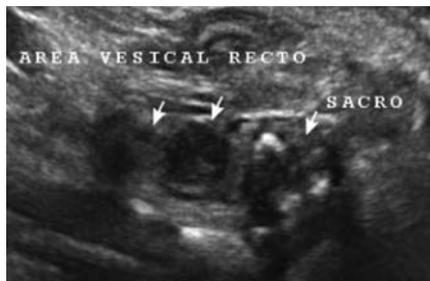


Figura 2. Corte axial por ultrasonido a nivel pélvico demostrando la ausencia de la vejiga urinaria.



Figura 3a

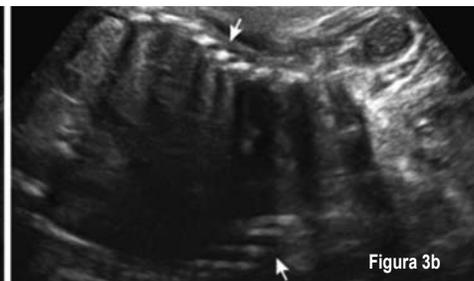


Figura 3b

Figura 3a. Muestra corte axial del tórax por ultrasonido donde existe mesocardia con dextroposición (C). Figura 3b Revela arcos costales en forma de campana (flecha) que indica hipoplasia de ambos campos pulmonares.

DISCUSIÓN

La agenesia renal bilateral es una entidad mortal por la falta del desarrollo del sistema urinario normal, por una injuria vascular al esbozo ureteral. La rara incidencia y los factores técnicos especializados requeridos para su estudio, dificultan el diagnóstico en las primeras etapas del embarazo. El caso descrito previamente mostró hallazgos ultrasonográficos clásicos, permitiendo establecer el diagnóstico adecuadamente. Al existir ausencia renal bilateral, las glándulas suprarrenales tienden a ocupar su espacio, perdiendo la forma típica de visualización, observando el signo de la "glándula suprarrenal acostada o tumbada". La no visualización de las arterias renales y la agenesia vesical, confirmaron el diagnóstico.^{1,10-12}

La literatura describe que ultrasonográficamente, se pueden evidenciar varios signos ecográficos secundarios como anhidramnios, hipoplasia pulmonar bilateral, tórax en campana, mesocardia con dextroposición, como se observó en este caso.^{1,10,11} El embarazo de la paciente descrita presentaba hallazgos clásicos directos y secundarios de una agenesia renal bilateral. Los demás signos ecográficos mencionados en la región tóraco abdominal, apoyaron

el diagnóstico. El estudio por resonancia magnética es muy útil para el diagnóstico de agenesia renal; no obstante, su mayor utilidad es para definir otras anomalías congénitas de difícil evaluación en los estudios por ultrasonido convencional o Doppler color.^{8,13}

Idealmente debe realizarse una evaluación del feto, ya sea en el nacimiento o por amniocentesis, para establecer el cariotipo. En este caso, no se realizó por no contar con consentimiento de los padres. Se ha visto relación a algunos síndromes conocidos, sea por ausencia o por la presencia de un cromosoma extra, así como una translocación cromosómica: Trisomías 7, 10, 21, 22, Mosaicismo X, o Microdelección 22q11.^{3,6,14} Un feto con este tipo de anomalía congénita puede fallecer en el transcurso del embarazo, por fallas multisistémicas, en especial cardiovasculares. No existe ningún tipo de manejo o tratamiento actual para esta anomalía congénita, tomando en cuenta, no solo el problema urinario; si no también, el resto de las anomalías cardiorespiratorias que presentan los fetos. Lo antes expuesto debe ser considerado por el médico tratante y radiólogo en el diagnóstico diferencial de pacientes con anhidramnios o casos de oligohidramnios severos.

REFERENCIAS

- Rummack CM, Wilson SR, Charbneau JW, Johnson JA. Diagnóstico por Ecografía 3ª. ed. España: Elsevier; 2006.
- Langman J, Sadler TW. Embriología Médica con orientación clínica. 9ª. ed. España: Médica Panamericana; 2004.
- Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME. Renal agenesis. In: Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient. New York: McGraw-Hill; 2000. p. 641-47.
- Kornblum K, Ritter J. Retroperitoneal Cyst with Agnesis of the Kidney. Radiology 1939;32:416-24.
- Stella A. Hereditary renal agenesis. Report of a case. Minerva Ginecol 1998;50:255-59.
- Shukla AR, Kiddoo D, Kolon TF, Canning DA. The neonatal vanishing kidney: congenital and vascular etiologies. J Urol 2004;172:317-18.
- Gay Spencer, Armistead JP, Weber ME, Williamson BR. Left infrarenal region: Anatomic variants, pathologic conditions, and diagnostic pitfalls. Radiographics 1991;11:549-70.
- Mercado-Deane MG, Beeson J, John SD. US of renal insufficiency in neonates. Radiographics 2002;22:1429-38.
- Kim B, Kawashima A, Ryu JA, Takahashi N, Hartman RP, King BF Jr. Imaging of the seminal vesicle and vas deferens. Radiographics 2009;29:1105-21.
- Mishra A. Renal agenesis: report of an interesting case. Br J of Radiology 2007;80: e167-e 169.
- Dyer R, Chen M, Zagoria R. Classic signs in urology. Radiographics 2004;24:S247-S280.
- Nyberg D, McHagan, JP, Pretorius DH, Pihu G. Ecografía en malformaciones fetales. España: Marban; 2008.
- Hitchcock R, Burge DM. Renal agenesis: an acquired condition? J Pediatr Surg 1994;29:454-55.
- Huppert BJ, Brandt K, Ramin KD, King BF. Single - shot fast spin - MR Imaging of the Fetus: A Pictorial Essay. RadioGraphics 1999;19, S215-S227.

SUMMARY. Introduction. Bilateral kidney agenesis is a congenital abnormality rare and fatal, caused by absence of nephron development and failure in division of the ureteric bud. **Clinical case.** A 25 year-old female patient with 33 weeks 3 days gestation got referred for new imaging studies by the treating physician for suspected bilateral renal agenesis in her fetus. She has neither relevant family nor personal pathological history. Conventional and tridimensional Doppler color ultrasound were performed, confirming the absence of both renal arteries and kidneys, with tumbled adrenal sign. Bladder agenesis, mesocardia with dextroposition, bell - shaped thorax with pulmonary hypoplasia were demonstrated. Anhydramnios was also identified. Fetal death happened at 35 gestational weeks. **Conclusion.** Findings were consistent with bilateral kidney agenesis, with fatal prognosis in the third trimester of pregnancy.

Keywords: Abnormalities, kidney, bladder, ultrasonography.