

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2010; 63 (9): 811-816

**ASOCIACIÓN ENTRE ECTOPIA RENAL
CRUZADA CON FUSIÓN Y ANEURISMA
AÓRTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO**

Javier Fermín Barba Abad, Luis Romero Vargas, Egoitz Tolosa Eizaguirre, Anibal Rincón Mayans, David Rosell Costa, Jose Enrique Robles García e Ignacio Pascual Piedrola.

Departamento de Urología. Clínica Universidad de Navarra. Navarra. Pamplona. España.

Resumen.- **OBJETIVO:** La malformación renal es una entidad poco frecuente y rara vez tiene traducción clínica. La ectopia renal cruzada tiene una incidencia de 1 de cada 2.000 autopsias. Su asociación con un aneurisma aórtico es todavía más excepcional.

MÉTODOS: Presentamos nuestro caso y revisamos la literatura.

RESULTADOS: Hasta la fecha y en nuestro conocimiento hay descritos 7 casos de ectopia renal cruzada con fusión asociados a aneurisma aórtico. Este fenómeno hace que el tratamiento del aneurisma sea más complejo pudiendo



CORRESPONDENCIA

Javier Fermín Barba Abad
Departamento de Urología
Clínica Universidad de Navarra
Avda. Pío XII, 36
31008 Pamplona. (España).

javiferbar@hotmail.com.

Aceptado para publicar: 23 de diciembre 2009.

ocasionar una disminución de la función renal por lesiones en su vascularización. Para evitarlo, la vascularización renal debe ser estudiada preoperatoriamente mediante pruebas como la RM, el Angio-Tac o la Arteriografía. Durante la intervención sobre la aorta se deben realizar técnicas de conservación vascular y se debe de minimizar el tiempo de isquemia renal.

CONCLUSIONES: La asociación de riñón ectópico cruzado y aneurisma de aorta es un evento raro. La cirugía o procedimientos sobre la aorta no tienen por qué acarrear una pérdida de función renal importante y ésta debe ser prevista antes de la intervención.

Palabras clave: Ectopia renal cruzada. Aneurisma aórtico. Malformación renal.

Summary.- OBJECTIVE: Renal malformations are rare entities and rarely have clinical consequences. Crossed renal ectopia has an incidence of 1/2.000 autopsies. The association with aortic aneurysm is even more exceptional.

METHODS: We present our case and perform a bibliographic review.

RESULTS: To date and in our knowledge, seven cases of crossed renal ectopia associated with aortic aneurysm were described on the literature. This malformation makes the treatment of the aneurysm more complex. The possibility of renal function decrease caused by injuries to the renal arteries during the surgical procedure is always present. Because of this risk of injury of the kidney during surgery preoperative evaluation of the vascularization must include image technologies as the MRI, CT-angiography or conventional arteriography. During the aortic intervention vascular conservation must be performed and it is necessary to minimize the time of renal ischemia.

CONCLUSIONS: The association of crossed renal ectopia and aortic aneurysm is a rare event. The surgical intervention of the aorta does not have to necessarily originate a loss of renal function. Anyway the worsening of the renal clearance must be foreseen.

Keywords: Crossed renal ectopia. Aortic aneurysm. Renal malformation.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones renales son una entidad poco frecuente y rara vez tienen significación clínica. La ectopia renal cruzada es la segunda anomalía de fusión en cuanto a frecuencia tras el riñón en herradura. Tiene una incidencia de 1 de cada 1000 nacimientos y de 1 de cada 2000 autopsias (1).

Existen varios tipos: Con fusión(85-90%), sin fusión(5-10%), unilateral y bilateral. Según la morfología de la fusión se describe la ectopia cruzada en "S", en "L", con giba, en disco y con ectopia superior o inferior.

Normalmente son descubiertas de manera incidental en el seno de revisiones o a través de pruebas de imagen solicitadas para la valoración de otras patologías. No tienen ninguna repercusión en la salud del paciente y pocas veces requieren tratamiento.

La incidencia de aneurismas aórticos oscila entre el 1,8 y el 6,6% según las series de autopsias, suponen la 14^ª causa de muerte en los EEUU siendo una patología más común y su corrección constituye parte importante de la actividad quirúrgica de los especialistas en cirugía vascular (2).

La asociación de estas dos anomalías sin embargo es un fenómeno realmente excepcional. La coexistencia de estas dos malformaciones, por sus especiales peculiaridades, suponen un reto para el cirujano y muchas veces su tratamiento requiere un abordaje multidisciplinario de más precisión que el convencional.

CASO CLÍNICO

Paciente de 54 años que acude a consulta por presentar episodio de hematuria macroscópica. A la exploración física llama la atención una masa pulsátil en mesogastrio. Se le realiza ecografía vesical visualizándose dos formaciones exofíticas retrotrigonales, con un diámetro máximo de 2,5 cm, sugestivas de tumor de urotelio. La cistoscopia flexible confirma el diagnóstico y se le indica resección transuretral de las tumoraciones.

Tras la intervención el resultado anatomopatológico obtenido fue el de carcinoma urotelial poco diferenciado, con diferenciación glandular que infiltraba la muscular propia (pT2,G4) indicándosele cistovesiculoprostectomía radical.

En el estudio de extensión mediante TC no se observaron signos de diseminación local o a distancia. Como hallazgo casual se observó una anomalía renal consistente en una ectopia renal cruzada con fusión del riñón derecho sobre el izquierdo (Figura 1). Así mismo se apreció un aneurisma de aorta abdominal infrarenal, de 8 x 4,9 cm, con trombo mural que se originaba a 5,7 cm del origen de las arterias renales y que se extendía hasta la bifurcación iliaca. Dos ramas arteriales del riñón ectópico procedían de la propia pared del aneurisma (Figura 2).

Dada la situación clínica del paciente y la necesidad de una intervención oncológica agresiva se desestimó la posibilidad de realizar en el mismo acto quirúrgico la cistoprostectomía y la corrección del aneurisma. Finalmente se optó por la vía percutánea por ser un pro-



FIGURA 1. Imagen del TAC en la que se evidencia una ectopia renal cruzada con fusión del riñón derecho sobre el izquierdo y el aneurisma aórtico.

cedimiento menos agresivo que la cirugía abierta que además facilitarían la intervención posterior. Se asumió una posible pérdida de función renal al colapsar con la endoprótesis los vasos que partían de la pared del aneurisma dirigiéndose hacia el riñón ectópico.

El servicio de cirugía vascular fue el encargado de realizar la colocación de la endoprótesis. Se realizó gammagrafía renal dinámica preintervención para cuantificar la pérdida de función renal del hemirriñón con vasos procedentes del aneurisma.

Para el estudio cuantitativo, se delimitaron dos áreas de interés, una más superior de mayor tamaño correspondiente al riñón izquierdo, y un área más inferior y de menor tamaño correspondiente al riñón ectópico, cuya vascularización provenía de la parte más inferior de la aorta coincidiendo con el aneurisma. La zona inferior presentaba una limitación de llegada del radiotrazador en las fases vascular y parenquimatosa, con una curva excretora obstructiva. El porcentaje de la función diferencial era del 73,7% del riñón izquierdo vs. 26,3% del riñón ectópico.



FIGURA 2. Reconstrucción tridimensional de la ectopia renal cruzada y del aneurisma abdominal. Se puede apreciar como los vasos procedentes de la pared del aneurisma se dirigen hacia el riñón ectópico.

Se intentó una colocación más baja de la prótesis para evitar colapsar el mínimo número de vasos procedentes de la aorta. A pesar de ello la gammagrafía post-intervención mostró una anulación funcional prácticamente total del riñón ectópico con retraso de la vascularización. La función diferencial de la región correspondiente a riñón izquierdo fue del 93% frente a un 7% de la porción correspondiente al riñón ectópico (Figura 3).

Un mes después se realizó una cistectomía radical y sustitución con neovejiga ileal padovana. El resultado anatomopatológico fue de células transicionales poco diferenciado que afecta a la muscular propia de la pared vesical (pT3a, pN0, G3).

En la revisión a los 3 meses la creatinina fue de 1.2 mg/dl.

DISCUSIÓN

Cuando un riñón ocupa una situación distinta a la habitual en el retroperitoneo y además cruza la línea media situándose en el lado opuesto a la de la inserción de su uréter en la vejiga, esta condición es conocida como ectopia renal cruzada. En el 85-90% de los casos el riñón ectópico se fusiona con el riñón ortotópico pasando a llamarse ectopia renal cruzada con fusión. Tiene una incidencia de 1 de cada 2.000 autopsias. Esta malformación se encuentra con más frecuencia en varones (1).

La mayoría de los casos son asintomáticos y se descubren de forma incidental. Se asocian a otras anomalías (musculoesqueléticas, ano imperforado, anomalías

cardiovasculares, mielodisplasia, reflujo vesicoureteral, displasia multiquistica, tumores renales, tumores testiculares) (3).

La fusión que nos encontramos con más frecuencia es la del polo superior cruzado con el polo inferior del riñón ortotópico (fusión unilateral). Mc Donald McClellan en 1957 clasificaron la ectopia renal en cuatro tipos. El tipo A corresponde a la ectopia renal cruzada con fusión, el tipo B a la ectopia renal cruzada sin fusión, el tipo C a la ectopia renal cruzada única y el D a la ectopia renal cruzada bilateral. Nuestro caso sería del tipo A (4).

Normalmente el uréter del riñón ectópico cruza la línea media y entra en la vejiga en su posición normal. Las pelvis se colocan anteriores con una rotación incompleta. El soporte vascular también puede cruzar la línea media (5).

Los riñones ectópicos pueden recibir vascularización de la aorta o incluso de las arterias ilíacas (6,7). El número de vasos también puede ser muy variable. Como vemos esta vascularización de carácter caprichoso hace que sea mandatorio un estudio exhaustivo de la misma a través de pruebas de imagen. Estas anomalías vasculares son importantes e influyentes en la aproximación diagnóstica y en el tratamiento de estos pacientes. El drenaje venoso también suele ser anómalo pero tiene menos implicaciones de cara a la cirugía (8).

La posición del uréter también puede llevar a equívocos. Aunque lo normal es que la desembocadura del uréter ectópico sea en su posición normal (así sucede en nuestro caso), al cruzar la línea media su trayecto-

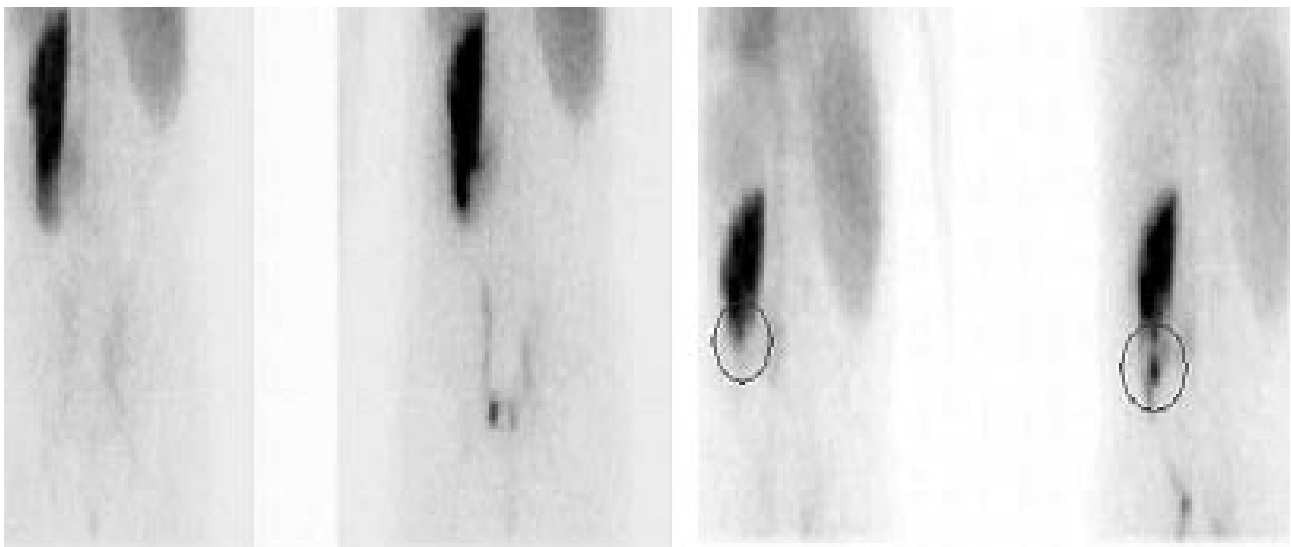


FIGURA 3. Gammagrafía diurética pre y postintervención. Se aprecia pérdida de función en la zona inferior de la masa renal correspondiente al riñón ectópico.

ria puede pasar inadvertida durante la cirugía. Por eso muchos autores abogan por el cateterismo previo a la intervención.

La literatura aporta muy pocos casos de ectopia renal cruzada con fusión y aneurisma abdominal aórtico asociado. Hasta la fecha hay descritos 7 casos con las características citadas y uno más en el que no existía fusión de ambos riñones (9).

El caso que presentamos es especialmente interesante porque además de estas dos malformaciones el paciente presenta un tumor urológico que afecta a la vejiga. Hasta el momento no hay casos publicados que reúnen las tres características. Estas tres patologías hicieron que el abordaje de éste paciente fuera menos convencional y requiriese un estudio preoperatorio detallado y un abordaje multidisciplinario.

El hecho de que parte de la vascularización del riñón ectópico procediese de la pared del aneurisma facilitaba que durante su cirugía correctora se pudiesen lesionar ocasionando una disminución de la función. Para evitarlo la vascularización renal se estudió mediante un Angio Tac y se realizaron reconstrucciones tridimensionales para obtener una mayor precisión anatómica. La ecografía, la RM y la arteriografía convencional son otras pruebas de imagen que también podrían ayudar en la aproximación de este tipo de patología (10,11).

En un principio la técnica de elección habría sido la cirugía abierta para tratar el aneurisma ya que permite una mejor conservación de la vascularización minimizando el daño renal. La literatura aboga por intervenciones sobre la aorta con técnicas de conservación vascular minimizando el tiempo de isquemia renal (12,13). La vascularización debe ser respetada realizando reanastomosis arterial o by-pass. Algunos autores utilizan perfusiones hipotérmicas a 4 C° de solución de Ringer para proteger el riñón. A pesar de todas las pruebas preoperatorias, la cirugía se debe realizar de forma cautelosa porque siempre pueden aparecer vasos que pasaran desapercibidos en ellas. No obstante se descartó la vía abierta por la necesidad de realizar la cistectomía en un segundo tiempo pudiendo dificultar este abordaje y aumentar el riesgo de infección de la prótesis al realizar una cirugía contaminada en un plazo tan corto entre ambas cirugías.

Realizar esta intervención y la cistectomía en la misma cirugía se descartó por la envergadura de ambos procedimientos, los riesgos de infección y la morbilidad postoperatoria aumentada.

Realizamos una gammagrafía diurética y se evidenció un riñón ectópico poco funcional por lo que se decidió realizar el procedimiento por vía percutánea en un primer tiempo sacrificando parte de la función renal por los riesgos antes citados. No obstante en el caso de estos procedimientos endovasculares no siempre el hecho

de colocar la prótesis implica una pérdida de todos los vasos procedentes de la pared aneurismática. En este caso se intentó una colocación más baja de la prótesis dejando el mínimo número de vasos excluidos. A pesar de ello se produjo pérdida de función renal como se objetivó en las posteriores gammagrafías. No obstante en la revisión a los tres meses sólo presentaba un grado de insuficiencia renal muy leve con una creatinina de 1.2 mg/dl.

CONCLUSIONES

La asociación de riñón ectópico cruzado y aneurisma de aorta es un evento raro.

La cirugía o procedimientos sobre la aorta no tienen porque acarrear una pérdida de función renal importante y ésta debe ser prevista antes de la intervención. La Gammagrafía renal diurética es la mejor prueba para cuantificar el estado preoperatorio del riñón y nos puede facilitar la toma de decisiones de cara a la intervención.

La vascularización renal debe ser bien estudiada preoperatoriamente y para ellos son útiles pruebas como la RM, el Angio-Tac, o incluso las arteriografías convencionales.

Durante la intervención sobre la aorta se deben realizar técnicas de conservación vascular y siempre se debe de minimizar el tiempo de isquemia renal.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- *1. Walsh P.C, Retik A. B, Vaughan E. D, Wein A. J. Campbell's Urology 9th ed. Cap 113 pp 3283.
- *2. Lederle FA. In the clinic. Abdominal aortic aneurysm. Ann Intern Med. 2009 May 5;150(9):ITC5-1-15.
- **3. Mouriquand P. Fusión renal y ectopia. Pediatric Surgery. 5ª ed. Missouri: Mosby:1998.pp.1583-1590.
- *4. McDonald JH, McClellan DS. Crossed renal ectopia. Am J Surg 1957;93:995-1002.
5. Sadler, T. W. Langman: Embriología médica 2001. Ed. Panamericana.
6. Rubinstein ZJ, Hertz M, Shahin N, Deutsch V. Crossed renal ectopia: Angiographic findings in six cases. Am J Roentgenol 1976;126:1035-8.
- **7. Hertz M, Rubinstein ZJ, Shahin N, Melzer M. Crossed renal ectopia Clinical and radiological findings in 22 cases. Clin Radiol 1977;28:339- 44.
- *8. Tae Won Kwon, Kyu-Bo Sung, Geun-Eun Kim. Experience of an Abdominal Aortic Aneurysm in a Patient Having Crossed Ectopia with Fusion Anomaly of the Kidney. J Korean Med Sci 2004; 19: 309-10

9. Hiromi Yano MD, Naoki Konagai MD, Mitsunori Maeda MD, Mikihiko Itoh MD, Atsushi Kuwabara MD, Tatsuhiko Kudou MD and Shin Ishimaru MD. Abdominal aortic aneurysm associated with crossed renal ectopia without fusion: Case report and literature review. *J Vasc Surg* 2003;37:1098-102.
- *10. Bigley HA, Barreca JP, Chenault OW. Crossed renal ectopia and abdominal aortic aneurysm. *Urology* 1977;10:573-5.
11. Kretschmer HL. Unilateral fused kidney. *Surg Gynecol Obstet* 1925 ;40:360-6.
12. G. Loison, D. Gomes, F. Francis, C. Saliou and C. Laurian. Abdominal Aortic Aneurysm and Native Pelvic Kidney:Case Report and Current Review of the Literature. *EJVES Extra* 1, 27–29 (2001)
13. Crawford ES, Coselli JS, Safi HJ, Martin TD, Pool JL. The impact of renal fusion and ectopia on aortic surgery. *J Vasc Surg* 1988;8:375-83.