

## APLASIA RENAL Y GRAN QUISTE RETROPERITONEAL Y RIÑÓN UNICO CONGENITO EN UN ADDISONIANO

Por los Dres. MARIO F. VICCHI y MEDARDO VARGAS SYLVA  
(Quito, Ecuador)

Relator: O. C. CARREÑO

Nuestro compatriota el Dr. Vicchi juntamente con el Dr. Vargas Sylva envían a esta Sociedad desde Quito (Ecuador) la presente comunicación para ser considerada. Agradezco a la mesa directiva la grata misión de haberme encomendado su relato.

Dicen los autores:

Nos permitimos presentar 2 casos de anomalía renal de número, un caso de aplasia coexistiendo con gran quiste retroperitoneal y el otro un riñón único congénito en un paciente con enfermedad de Addison; la asociación de estos problemas no es frecuente ya que no hemos encontrado casos similares en la literatura revisada y si bien ésta no es completa, podemos decir que hemos pasado revista a gran número de trabajos sobre el tema y en especial publicaciones argentinas.

Antes de presentar nuestros casos desearíamos hacer algunas consideraciones sobre la denominación de las anomalías de número, porque para nosotros la terminología empleada en las publicaciones sobre el tema aparece un tanto confusa; hemos observado que existe una discordancia entre la denominación que le dan los distintos autores y la definición que se da de los respectivos términos en el diccionario.

Según el Diccionario de Ciencias Médicas de L. Cardenal da las siguientes definiciones: Aplasia (falta de formación); desarrollo incompleto o defectuoso y da como sinónimos Agenesia y Atrofia. Agenesia (falta de generación); desarrollo defectuoso o falta de partes y da como sinónimo Aplasia.

La mayoría de los autores y uno de nosotros en anterior publicación hemos considerado el término agenesia con la significación de falta absoluta de un órgano, distinguiéndose así de la aplasia porque en ésta se encuentran restos parenquimatosos.

Campbell considera los términos de agenesia y riñón único como una misma entidad. Arrues en 1937 intitula un trabajo como riñón único y en las conclusiones habla de aplasia, Fonio da el nombre de agenesia a la falta total de riñón, Bernardi se refiere a un caso de agenesia en el cual faltaba la arteria renal (aortografía), Derdoy cita 3 casos de agenesia en los cuales no se encontró meato y el trigono era aplanado; como vemos hay una discordancia entre la

definición de estos términos y la denominación que le hemos dado a esta anomalía.

Si nos atenemos a la denominación de estas anomalías según lo transcripto del "Diccionario Médico" diríamos que agenesia y aplasia son sinónimos y sirven por lo tanto para designar una misma entidad patológica. No estamos de acuerdo con la sinonimia que da de atrofia ya que aquellos son trastornos congénitos y éste adquirido.

En consecuencia si aceptamos la definición dada a estos términos deberíamos hablar de agenesia o aplasia cuando se puede demostrar la existencia de restos de parénquima renal y de riñón solitario o único congénito cuando hay total ausencia de este órgano. Como carecemos de autoridad lingüística sometemos a la consideración de los distinguidos consocios la ratificación o rectificación de este punto de vista con respecto a la terminología de este trastorno congénito.

No deseamos hacer consideraciones embriológicas por ser suficientemente conocidas y haber sido tratadas repetidas veces en esta Sociedad. citaremos a continuación la casuística encontrada en la "Revista Argentina de Urología":

Repetto 1 caso, Arrues 1 caso 1937, Buzzi 1 caso 1937, Massolo y Bartes 1 caso 1946, Cartelli 1 caso. Castaño, Surra, Canard y Bertolazzi 3 casos 1939, Rubí y Grimaldi 1 caso 1950, Pagliere y Schiapapietra 1 caso 1927, Gamboa y Marano 2 casos hallazgo de autopsia 1933, Vicchi y Asbún 1953, Bernardi 1956, Derdoy 3 casos de agenesia, Antelo 1 caso de aplasia con deg. quística, Reyes y Di Tella 1 caso de riñón único congénito, Fonio 1 caso de agenesia renal y Fistararter 1 caso de riñón único congénito tumoral, García y col. riñón único ectópico pelviano 1955, Antelo 2 casos de agenesia renal 1955.

El diagnóstico diferencial de la aplasia renal debe hacerse con los siguientes procesos: riñón hipoplásico, riñón único congénito y atrofia renal. En el riñón hipoplásico se describen 2 tipos, uno con arquitectura normal, funcionando aunque con desarrollo escaso y con marcada hipofunción y el otro tipo en el cual se encuentra alterada la estructura. Su diagnóstico se hace en base a la existencia de un riñón pequeño, con escasa función, pelvis muy disminuída de tamaño y uréter completo que hace contacto con la pelvis y el riñón. La atrofia total es un proceso secundario en el cual se produce una autonefrectomía donde no es posible distinguir estructura renal (Lowsley y Kirwin). El diagnóstico más difícil se plantea con el del riñón único y congénito, a tal extremo que cuando en esta anomalía existe meato y uréter rudimentario la única diferencia estriba en demostrar la existencia o no de estructura renal, lo cual es imposible por el examen clínico urológico, siendo necesaria una exploración y examen anátomo-patológico del material extraído. Por el contrario cuando falta el meato y la porción correspondiente del triángulo el diagnóstico es categórico en favor de riñón único y congénito.

Por lo tanto las características de la aplasia renal son las siguientes: falta de sombra renal, ausencia de función, generalmente existe hipertrofia compensadora del otro riñón, ausencia o cuando existe es muy rudimentaria la arteria renal (Gutiérrez), existe meato y rudimento de uréter pero éste nunca hace contacto con la estructura renal rudimentaria y por último lo que le imprime un sello característico es el hallazgo anátomo-patológico donde se demuestra la existencia de algunos glomérulos y túbulos.

Bell dice que en el riñón único congénito falta el uréter y la mitad corres-

pondiente del triángulo en el 80 % de los casos, sosteniendo algunos autores que cuando existe meato y uréter aunque sea rudimentario no puede hablarse de riñón único congénito. Este criterio no es compartido por la mayoría de los autores.

En cuanto al otro problema que nos plantea el primer caso, es decir la existencia de un gran quiste retroperitoneal, creemos que pudiera tratarse de una formación de origen Wolffiano, las cuales son frecuentes en esta localización, generalmente son benignas y de marcha lenta; Mirizzi cita casos descriptos por diversos autores (Cave, La Balle, Madier, Krauss, Gutiérrez A., Velazco Suárez, Paulosky, etc.). Habría que hacer el diagnóstico diferencial con los quistes hidatídicos, quistes aberrantes suprarrenales, quistes enterógenos y linfáticos.

Campbell manifiesta que los quistes Wolffianos retroperitoneales pueden tener líquido con los componentes de la orina, siendo más frecuentes en la mujer y del lado izquierdo. Hace referencia a un caso publicado por Trabucco en 1944. No hemos podido conseguir este trabajo para referirnos en detalle al mismo.

Algunos casos descriptos presentan alguna similitud con el nuestro y así nos referiremos a un caso de Quiste Seroso Pararrenal publicado por Surra, Canard y Amestoy y otro publicado por Granara Costa y Trabucco: "Gran quiste de la cápsula renal"; sobre todo este último tiene cierta semejanza clínica con el caso presentado por nosotros, pero en esta publicación se encontró durante el acto operatorio riñón, pelvis y uréter. Otra gran colección que podría hacernos confundir en el diagnóstico es una gran uronefrosis con anulación funcional del riñón. Rebaudi en 1933 hace referencia a este problema habiendo constatado una colección de 9 litros y hace notar que no había ninguna membrana quística. En nuestro caso había una membrana de aspecto quístico y la cavidad se hallaba tabicada como puede verse muy claro en las reproducciones fotográficas de las radiografías.

En cuanto al segundo caso no ofrece a nuestro juicio más interés que la rareza con que se describe la asociación de una enfermedad de Addison con una anomalía de número del riñón como es el riñón único congénito, por lo tanto no haremos mayores comentarios salvo que esta anomalía puede ir acompañada de una ausencia de la suprarrenal del mismo lado y por lo tanto la lesión de la suprarrenal única pudo determinar el síndrome de Addison. En nuestro caso no podríamos afirmar que falte la suprarrenal ya que la insuflación de aire retroperitoneal deja un espacio claro que podría corresponder a dicha glándula, sin que podamos afirmarlo porque la imagen no es categórica como para asegurar la existencia de suprarrenal. A continuación haremos un resumen de las historias clínicas de estos 2 pacientes.

*Caso N° 1.* — Ho:p. Oxford, Upata, Venezuela. G. B. 16 años, venezolana.

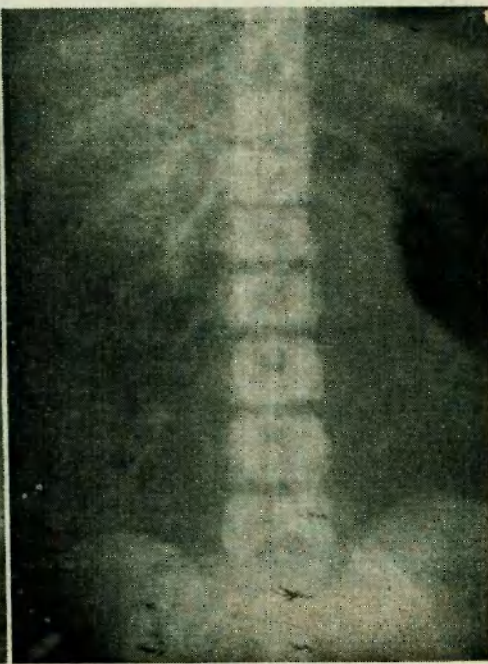
*Antecedentes:* En octubre de 1953 presenta dolor intenso en la región lumbar izq., temperatura elevada y muy mal estado general, la paciente fué hospitalizada y sin mayores exploraciones se la sometió a intenso trat. con antibióticos, cediendo el cuadro infeccioso. La paciente nunca estuvo bien, continuó con dolores lumbares persistentes aunque no agudos, adelgazamiento y constipación.

Ingresa a nuestro Servicio el 9-11-57 con el siguiente cuadro: dolor lumbar, abultamiento de la región lumbar izq., anemia, mal estado general.

*Estudio urológico:* Puño percusión positiva del lado izq., dolor a la palpación. Orinas claras.



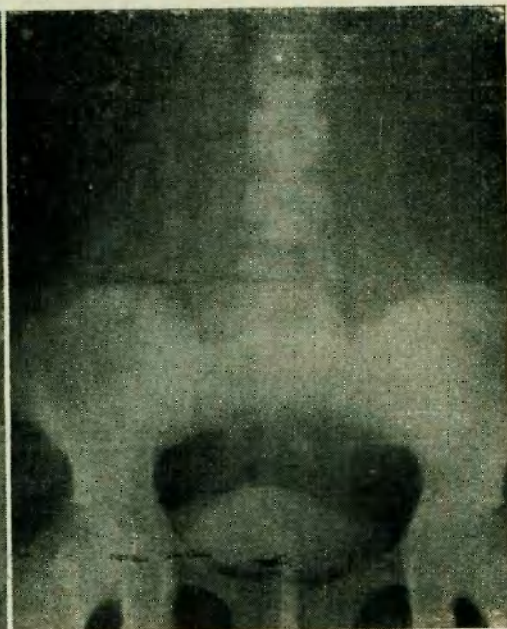
U. I. No se observa eliminación del contraste por el R. Izquierdo.



Después de una hora de inyectado el contraste no hay eliminación por el R. I.



El catéter penetra 5 cms. en el uréter izq.



El líquido de contraste no penetra en las vías excretoras izq. Se observa reflujo vesical del contraste inyectado.





Estómago rechazado hacia arriba y toda la masa intestinal desplazada a la derecha.



Colon por enema: colon descendente rechazado hacia la D. y atónico. Se observa el desplazamiento de estómago e I. delgado.



24 horas después de la op. se inyecta 1 litro de aire por la sonda de drenaje. Cavidad tabicada.



Colon por enema: se observa recuperación de la motilidad y tendencia a ocupar su sitio normal. El aire ocupa la cavidad y nos muestra el tabicamiento.

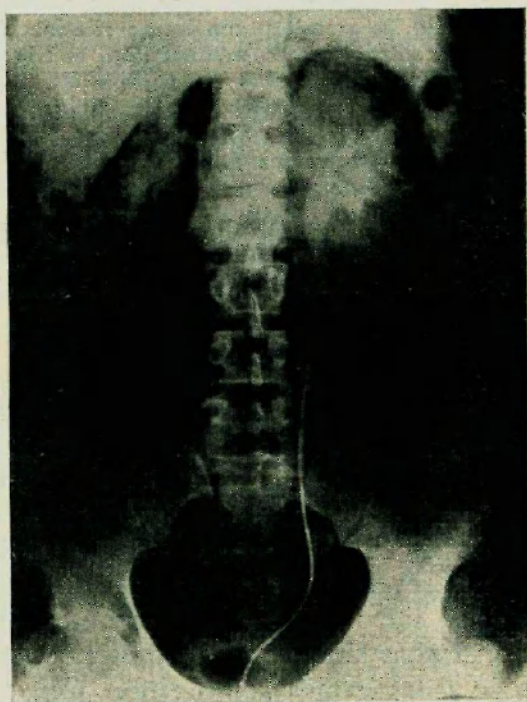


*Urografía intravenosa:* En la radiografía simple no se observa nada de particular. Se hace seriada después de inyectado el contraste observándose arquitectura pielocalicial derecha normal. Del lado izq. no se observa eliminación, se espera una hora.

*Cistoscopia:* Vejiga de aspecto normal, trigono bien constituido observándose ambos meatos ureterales en buena situación. Se intenta cateterizar el uréter izq. resultando todas las tentativas infructuosas, no lográndose penetrar sino 5 cms. La inyección del contraste por la sonda ureteral despierta dolor y al aumentar la presión el catéter es rechazado a vejiga, el líquido refluye totalmente hacia la vejiga arrastrando el catéter, dando la impresión que el uréter termina en una extremidad ciega.

*Radiografías:* De estómago, duodeno y tránsito intestinal y colon por enema, se observa franco desplazamiento del estómago hacia arriba. En el hemiabdomen izq. no se ven asas intes-

*Caso N° 2 - Riñón Unico Congénito*



Perineumorriñón bilateral: aumento de la sombra renal izq. Vías excretoras normales. Lado der. ausencia de sombra renal.

tinales delgadas encontrándose todas ellas desplazadas hacia el lado derecho. El colon descendente se encuentra atónico y completamente desviado hacia el lado derecho.

*Punción del espacio retroperitoneal:* Se extrae un líquido turbio con abundantes leucocitos. La paciente estaba apirética. No se practicaron reacciones para investigar hidatidosis ni otros exámenes del líquido porque en ese hospital rural existían muchas limitaciones en los exámenes por carecer de laboratorio.

*Operación:* 21-11-57. Anestesia raquídea continua. Cirujano: Dr. Vicchi. Ayudantes: Dres. Vargas y Karovich.

Se hace lumbotomía y se comprueba una colección retroperitoneal envuelta por una membrana de aspecto quístico. Se punciona y se extraen 3 litros de un líquido con los caracteres antes descriptos. Se abre la cavidad y se encuentra que está tabicada y ocupa toda la región retroperitoneal izq. desde la base del tórax hasta la región hipogástrica. No se encuentra riñón ni arteria renal. No se encuentra pelvis renal ni uréter. Se extrae material para examen anát. pat. y se deja drenaje por medio de una sonda de Pezzer.

*Post-operatorio:* Sin inconvenientes, se deja drenaje durante un mes contemplándose la posibilidad de la extirpación de toda la membrana quística en un segundo tiempo el cual no llegó a efectuarse.

A las 24 hs. de operada se hace insuflación de un filtro de aire por la sonda pudiendo observarse con mucha claridad el tabicamiento de la gran cavidad. El colon por enema demuestra una recuperación del tonismo y una tendencia a ocupar su situación normal.

*Examen:* Anát. pat. N° 46.734 del Instituto de Anat. Pat. del Ministerio de Sanidad y Asistencia Social (Caracas). "Restos de túbulos y glomérulos con proceso inflamatorio inespecífico. Hipoplasia renal".

*Caso N° 2.* — La Paz, Bolivia. A. Y. 49 años, boliviano, 12 de agosto de 1952.

Únicamente diremos de este paciente que tenía una enfermedad de Addison confirmada en forma categórica en centros médicos de Bs. As. y Bolivia. Paciente de nuestra clientela particular remitido por el clínico que lo atendía a raíz de haber observado falta de eliminación del riñón derecho y pensando que podía tratarse de una exclusión de dicho riñón nos remite el paciente el cual presenta el siguiente cuadro: paciente con astenia, hipotensión y manchas cutáneas típicas de su enfermedad.

*Estudio urológico:* En la U. I. no se observa sombra renal ni eliminación del medio de contraste por el R. D. El riñón izq. es grande y con buena eliminación del medio de contraste.

*Cistoscopia:* Se observa tan sólo el meato ureteral izq., el trigono se observa únicamente en la mitad izq. No se observa meato derecho.

Se insufla aire en ambas fosas lumbares. Del lado der. no se observa sombra renal. Con-torneado por el aire se observa un espacio claro que puede corresponder a la suprarenal sin que podamos afirmarlo categóricamente. Tuberculina reacción positivo débil (Dr. López Krüger). Urea en sangre 0,19 por mil. W. y K. negat.

*Comentarios:* Presentamos 2 casos de anomalía renal de número, el primero una aplasia y quiste retroperitoneal y el segundo un riñón único congénito en un Addisoniano.

Basamos nuestro primer diagnóstico post-operatorio en los siguientes datos: ausencia de sombra renal izquierda, falta de funcionamiento renal, uréter terminado en extremo ciego sin conexión con el tejido renal; durante la operación no se comprobó la existencia de riñón, pelvis y uréter superior, así como tampoco se encontró pedículo renal y por último los hallazgos anátomo-patológicos. En cuanto a la formación quística se descartó el quiste hidatídico por ser totalmente desconocido en la región donde siempre vivió la enferma y por el aspecto del contenido. Creyendo que probablemente se trata de un quiste Wolffiano; según Campbell son mucho más frecuentes en la mujer y localizados en el lado izquierdo. Ambas situaciones se presentaban en nuestra paciente. En cuanto al segundo lo catalogamos como riñón único congénito porque la ausencia del meato ureteral y de la mitad del trigono es patognomónico de esta anomalía (Campbell).

#### BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- 1) Lowsley y Kirwin. — "Clínica Urológica".
- 2) Mirizzi, Pablo. — "Tumores Abdominales".
- 3) Ingram Dodson, A. — "Cirugía Urológica".
- 4) Cabot, H. — "Tratado de Urología".
- 5) Marión, G. — "Traite D'Urologie".
- 7) Bell, E. T. — "Enfermedades Renales".
- 6) Colby. — "Essential Urology".
- 8) Ewin, O. — "Oncología".
- 9) Campbell. — "Urology".
- 10) Wildbolz, H. — "Tratado de Urología".
- 11) Cardenal, L. — "Diccionario Terminológico de Ciencias Médicas".
- 12) Boeminghaus, H. — "Urología Terapéutica Operatoria Clínica e Indicaciones".
- 13) Braash and Emmett. — "Clyncal Urography".
- 14) Zucker, M. — "Year Book of Urology, pág. 62, 1946".
- 15) Potts, Y. F. — "Year Boock of Urology, pág. 61, 1954, 1955".
- 16) Culp, O. S. and col. — "Year Boock of Urology, pág. 481, 1944".
- 17) La bibliografía encontrada en la Revista Argentina de Urología es tratada en detalle en el trabajo presentado.

## Consideraciones del Relator: DR. OSCAR CARREÑO

Creemos oportunas las consideraciones que hacen los autores en su interesante comunicación sobre el empleo de los términos "agenesia" y "aplasia". Efectivamente muchos autores los emplean indistintamente y Cardenal los define como sinónimos.

Otros autores, entre ellos Lowsley y Kirwin en su clasificación, colocan a la agenesia entre las anomalías de número y exigen la ausencia completa de tejido nefrógeno, es decir riñón, uréter y la mitad correspondiente del triángulo vesical. No consideramos la ausencia doble por ser incompatible con la vida y por supuesto sin interés clínico terapéutico. La aplasia es para los mismos autores una anomalía de tamaño en donde existe triángulo, un segmento de uréter sin conexión, es decir en fondo de saco, con restos esclerosos donde puede demostrarse histológicamente tubos y glomérulos embrionarios esclerosados. Personalmente, siguiendo estos conceptos, creo que agenesia y aplasia no son nada más que una detención del desarrollo embrionario en distinto período evolutivo. Adhiero entusiastamente al anhelo de los autores del trabajo en oír la opinión autorizada de los distinguidos consocios que sin duda van a contribuir a dilucidar el problema.

En el primero de los casos estudiados por los autores hacen el diagnóstico de aplasia renal y quiste retroperitoneal que piensan desarrollado sobre un recto Wolffiano. Como lo confiesan los autores, dado los recursos precarios con que contaban en el medio que les tocó actuar (Upata, Venezuela), el estudio no fué todo lo completo que era de desear. Un retroperitoneo y aún una aortografía tal vez pudieran haber precisado mejor las cosas. El acto quirúrgico que consistió en una "quistostomía" solamente, según se desprende del protocolo operatorio y de las radiografías con inyección de aire por el tubo de drenaje, no permite negar la existencia de un pedículo escleroso o un resto ureteral. Pienso más bien, de acuerdo al informe anátomo-patológico, pueda tratarse de una gran bolsa hecha a expensas de un riñón hipoplásico o aun aplásico.

En cuanto al segundo caso estamos completamente de acuerdo con la interpretación de los autores. Sería una agenesia, apoyado este concepto en la falta del segmento del triángulo correspondiente con ausencia de meato ureteral y el retroneumoperitoneo que no muestra el contorno renal. De haber sido posible una aortografía hubiera sido muy ilustrativa. No existe confirmación operatoria pues no había indicación quirúrgica del caso. Pido se agradezca a los autores el haber remitido tan interesante comunicación.

---