

11237

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios Superiores

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA
Sistema para el Desarrollo Integral de la Familia



MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO URINARIO

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA
P R E S E N T A:

DRA. ESPERANZA MARCELA ABASTA JIMENEZ

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ASESOR DE TESIS: DR. EDUARDO LOPEZ CORELLA
JEFE DEL SERVICIO DE PATOLOGIA.

PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DR. ARTURO LOREDO ABDALA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA
DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ

MEXICO, D. F.

~~XXXXXXXXXX~~
2002



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION	1
EMERIOLOGIA	2
OBJETIVOS	4
MATERIAL Y METODO	4
RESULTADOS	8
COMENTARIOS	73
CONCLUSIONES GENERALES	75
RESUMEN	76

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

Hasta hoy en día las malformaciones congénitas del aparato urinario son mal conocidas desde el punto de vista epidemiológico, debido tal vez a que muchas de las malformaciones durante el periodo neonatal y aún en etapas posteriores de la vida se diagnostican en pocas ocasiones. La frecuencia informada en la literatura varía de una publicación a otra dependiendo del material estudiado: en la población pediátrica se estima que es del 9.6% en material postmortem y de 0.76% en el material clínico. Esta diferencia se explica ya que tan sólo entre el 6.6% y el 19% de los pacientes con malformación urinaria presentan datos en la historia clínica, en el exámen físico o en los estudios de orina que pudieran orientar al diagnóstico (14, 60).

Aproximadamente el 10% de la población nace con alguna malformación en el aparato urinario, se calcula que éstas constituyen la cuarta parte de todas las malformaciones congénitas. La severidad de éstas malformaciones congénitas varía desde anomalías que dan manifestaciones clínicas en casos excepcionales hasta malformaciones mayores que son incompatibles con la vida extrauterina o bien predisponen al riñón a enfermedades tales como hipertensión, pielonefritis o litiasis. Además la mitad de los pacientes con malformación urinaria tienen al mismo tiempo anomalías en cualquier otra parte del aparato urinario o en otros aparatos (43).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

2

EMBRIOLOGIA

Los riñones se desarrollan de una porción del mesodermo intermedio que se encuentra a nivel de la 7a somita, llamado mesodermo nefrogénico; a -- partir del cual se inicia en la 3a semana del desarrollo embrionario una dife -- renciación en dirección craneo-caudal en la que se forman 3 estructuras suce -- sivamente, cada una de las cuales degenera dejando una estructura remanente -- para la siguiente: se inicia con la formación del pronefros, después se forma el mesonefros y finalmente el metanefros o riñón permanente en la 5a semana -- del desarrollo embrionario.

En la cuarta semana se desarrolla el ureter en la parte dorsal del conducto de Wolff, originado del mesonefros, posteriormente el extremo supe -- rior del cuerpo ureteral se elonga y produce varios cuerpos secundarios que -- forman la pelvis renal, los cálices y los túbulos colectores. Cuando hacen -- contacto el cuerpo ureteral y el metanefros éste es estimulado para que se -- formen la cápsula de Bowman, los túbulos contorneados proximal y distal y el asa de Henle. La cápsula glomerular se invagina por un acúmulo de capilares -- que forman el glomérulo, cada túbulo contorneado distal formado en el metane -- fros se une con un túbulo colector derivado de la yema ureteral.

Cuando se une el cuerpo ureteral al blastema nefrogénico, el futuro riñón inicia su ascenso y rotación de 90° y en la 8a semana el polo caudal -- del riñón ha alcanzado ya su posición final (Hamilton)

En contraste con los riñones y el uretero que son de origen mesodérmico, las estructuras del aparato urinario inferior son de origen endodérmico

Del intestino posterior se origina un conducto excretor común intestinal y urinario, llamado cloaca, en etapa temprana del desarrollo fetal éste conducto comunica con la alantoides por medio del uraco. En la 5a semana del

desarrollo aparece un tabique que divide a la cloaca en un segmento anterior que incluye el seno urogenital y la vejiga y un segmento posterior que corresponde al recto. En la 6a semana los ureteros se conectan a la vejiga, la cual posteriormente sufre una constricción en la parte distal que forma la uretra en la mujer y la uretra prostática superior en el hombre, en éste la uretra prostática inferior y la uretra membranosa se derivan de la porción pelviana del seno urogenital y la uretra peniana se deriva de la porción fálica del seno urogenital (68).

Se ha reconocido que muchas de las malformaciones congénitas son debidas a factores que actúan en forma perjudicial en el embrión durante los estadios de crecimiento y desarrollo en el útero, éstos factores no actúan solamente en el blastema renal sino también en cualquier otra estructura que se encuentre en estadio crítico de su desarrollo (3).

El extremo posterior del tubo neural se cierra en la cuarta semana del desarrollo que es el momento en el que aparece la yema ureteral; los pulmones comienzan a formarse en las terminaciones de las yemas bronquiales durante la 5a semana del desarrollo que es cuando el cuerpo ureteral alcanza al blastema metanéfrico y lo estimula para su diferenciación y la cloaca se divide para dar inicio a la formación de la vejiga; el intestino rota a la posición final de adulto en la 6a semana y alcanza comunicación con el exterior por medio de la ruptura de la membrana anal en la 7a semana del desarrollo cuando el riñón se encuentra en ascenso y rotación para alcanzar su posición final, en éste momento el corazón cierra el tabique interventricular y el septum secundum el cual formará la mayor parte del tabique interauricular.

Por todo lo anterior no es sorprendente que se desarrollen múltiples anomalías en la serie de estructuras que se encuentran en desarrollo simultáneamente (Mostofi).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OBJETIVO

El objetivo de éste trabajo es determinar la frecuencia de presentación y características de las malformaciones congénitas del aparato urinario en material de autopsia en la población de un hospital pediátrico mexicano -- para: conocer si existen diferencias epidemiológicas con respecto a otros países y obtener un marco de referencia con material nacional a partir del estudio de una población homogénea, sometida a criterio diagnóstico uniforme.

MATERIAL Y METODO

El material se obtuvo de los expedientes del archivo de el servicio de Patología correspondientes a las autopsias efectuadas en 10 años en el Instituto Nacional de Pediatría D. I. F. que es un hospital pediátrico general -- con 350 camas, que atiende tanto a población de la ciudad de México como a población rural que se encuentra por debajo de los 18 años de edad. Cubre todas las especialidades pediátricas, tiene un promedio de admisión anual de 7600 -- pacientes, atiende aproximadamente a 25 000 pacientes al año en la consulta -- externa, tiene 580 defunciones anuales en promedio. En todos los casos de defunción incluyendo aquellos que a su ingreso ya hayan fallecido se solicita -- permiso para efectuar estudio de autopsia. Se elaboran 350 autopsias cada año abarcando al 60% de la mortalidad.

La clasificación empleada para incluir un caso de malformación congénita del aparato urinario es la siguiente:

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OBJETIVO

El objetivo de éste trabajo es determinar la frecuencia de presentación y características de las malformaciones congénitas del aparato urinario en material de autopsia en la población de un hospital pediátrico mexicano -- para: conocer si existen diferencias epidemiológicas con respecto a otros países y obtener un marco de referencia con material nacional a partir del estudio de una población homogénea, sometida a criterio diagnóstico uniforme.

MATERIAL Y METODO

El material se obtuvo de los expedientes del archivo de el servicio de Patología correspondientes a las autopsias efectuadas en 10 años en el Instituto Nacional de Pediatría D. I. F. que es un hospital pediátrico general -- con 350 camas, que atiende tanto a población de la ciudad de México como a población rural que se encuentra por debajo de los 18 años de edad. Cubre todas las especialidades pediátricas, tiene un promedio de admisión anual de 7600 -- pacientes, atiende aproximadamente a 25 000 pacientes al año en la consulta -- externa, tiene 580 defunciones anuales en promedio. En todos los casos de defunción incluyendo aquellos que a su ingreso ya hayan fallecido se solicita -- permiso para efectuar estudio de autopsia. Se elaboran 350 autopsias cada año abarcando al 60% de la mortalidad.

La clasificación empleada para incluir un caso de malformación congénita del aparato urinario es la siguiente:

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MALFORMACIONES RENALES

I.- Anomalías en la cantidad de tejido renal

- A.- Deficiencia de tejido renal
 - 1.- Agenesia renal bialteral
 - 2.- Agenesia renal unialteral
 - 3.- Hipoplasia renal
 - a.- Hipoplasia renal simple
 - b.- Hipoplasia renal oligomeganefrónica
 - c.- Hipoplasia renal segmentaria (riñón de Ask-Upmark)
- B.- Exceso de tejido renal
 - 1.- Nefromegalia
 - 2.- Riñón supernumerario

II.- Anomalías en la posición, forma y orientación renal

- A.- Ectopia renal
 - 1.- Simple
 - 2.- Cruzada
- B.- Fusión renal
- C.- Malrotación renal

III.- Anomalías de diferenciación

- A.- Displasia renal
 - 1.- Displasia renal total (riñón multiquístico)
 - 2.- Displasia renal focal
 - 3.- Displasia renal segmentaria
 - 4.- Displasia renal asociada a obstrucción congénita de vías urinarias bajas.
- B.- Enfermedad poliquística renal
 - 1.- Tipo adulto
 - 2.- Tipo infantil
 - 3.- Asociada a fibrosis hepática congénita
- C.- Enfermedad quística medular
 - 1.- Riñón en esponja (enfermedad de Cacchi y Ricci)
 - 2.- Enfermedad quística medular con uremia / nefronoptisis juvenil
- D.- Quistes renal simple
- E.- Quiste renal multilocular
- F.- Riñón microquístico
- G.- Quistes de origen renal misceláneo
 - 1.- Quiste retroperitoneal de origen néfrico
 - 2.- Quiste disontogénico de la fosa renal
 - a.- Teratodermoide renal
 - b.- Quistes endocentrales del riñón
- H.- Quistes de la fosa renal de origen no néfrico
 - 1.- Quistes pielocaliciales
 - 2.- Linfangiectasia pericalicial
 - 3.- pseudoquistes perinéfricos.

<p>TESIS CON FALLA DE ORIGEN</p>

MALFORMACIONES DEL SISTEMA COLECTOR

- I.- Cáliz e infundíbulo
 - A.- Divertículo calcial
 - B.- Hidrocalicosis
 - C.- Megacalicosis
 - D.- Cálices extrarrenales
 - E.- Cáliz anómalo (seudotumor renal)
 - F.- Disgenesia infundibulopelvica
- II.- Pelvis
 - A.- Pélvis extrarrenal
 - B.- Pélvis bífida
- III.- Anomalías de la unión ureteropélvica
 - A.- Obstrucción de la unión ureteropélvica
- IV.- Anomalías del ureter
 - A.- Anomalías de número
 - 1.- Agenesia ureteral
 - 2.- Duplicación ureteral
 - a.- Duplicación con extremo ciego
 - b.- Duplicación en Y invertida
 - 3.- Triplicación y ureteros supernumerarios
 - B.- Anomalías de estructura
 - 1.- Atresia e hipoplasia
 - 2.- Megaureter
 - a.- Megaureter por reflujo
 - b.- Megaureter obstruido
 - c.- Megaureter sin relación a obstrucción o reflujo
 - d.- Megaureter en el síndrome de prune-belly
 - e.- Megaureter displásico
 - 3.- Estenosis ureteral
 - 4.- Valvas ureterales
 - 5.- Torción ureteral
 - 6.- Divertículo ureteral
 - C.- Anomalías de terminación
 - 1.- Inserción alta del uretero
 - 2.- Uretero ectópico
 - 3.- Ureterocele

MALFORMACIONES DE LA VAJIGA URINARIA

- I.- Anomalías de número
 - A.- Agenesia vesical
 - B.- Duplicación vesical
 - 1.- Duplicación bilateral de la vejiga
 - a.- Total
 - b.- Parcial
 - 2.- Duplicación frontal de la vejiga
 - 3.- Tabicación frontal de la vejiga

- II.- Anomalías de estructura
 - A.- Anomalías de los remanentes del uraco
 - B.- Divertículo vesical
 - C.- Orificios ureterales ectópicos
 - D.- Obstrucción del cuello vesical
 - E.- Extrofia vesical
 - F.- Cloaca persistente

MALFORMACIONES DE LA URETRA

- I.- Anomalías de número
 - A.- Duplicación uretral
- II.- Anomalías de estructura
 - A.- Atresia de uretra
 - B.- Estenosis de uretra
 - C.- Valvas uretrales
 - 1.- Valvas posteriores (tipo de I de Young)
 - 2.- Valvas a nivel de veru montanum (tipo de II de Young)
 - 3.- Diafragma uretral (tipo III de Young)
 - D.- Divertículo uretral
 - E.- Hipospadias
 - F.- Epispadias

(6, 10, 12, 22, 26, 32, 35, 43)

METODO

Se revisaron 3248 expedientes de autopsias efectuadas entre enero de 1971 a diciembre de 1980, se seleccionaron los casos que presentaron alguna malformación congénita en el aparato urinario, dichas malformaciones se clasificaron de acuerdo a lo referido en la literatura, en cada caso se estudió: edad, sexo, la asociación de malformaciones urinarias entre sí, la asociación con malformaciones congénitas en otros aparatos, la causa de la muerte, tratando de definir si la malformación urinaria contribuyó a ésta y si se realizó o no diagnóstico clínico de certeza o de sospecha de malformación urinaria.

RESULTADOS GENERALES

En el periodo comprendido entre enero de 1971 a diciembre de 1980 - se efectuaron 3248 autopsias en el servicio de Patología del Instituto Nacional de Pediatría D. I. F. entre ellas se encontraron 121 casos de pacientes - con algún tipo de malformación en el aparato urinario, es decir que se presen-
tó un caso por cada 27 autopsias. Este tipo de malformaciones afectaron al --
3.7% de la población estudiada.

La distribución por grupos de edad de los pacientes con malformaci-
ón urinaria se encuentra anotada en la tabla num. 1, en la que se observa que
la mayor parte de los pacientes se encontraban en edades dentro del primer --
año de edad, ésto se debe a que es el grupo de edad en el que se presentó la
mayor mortalidad y por lo tanto en el que se efectuó el mayor número de autop-
sias.

Se encoentraron afectados 67 pacientes del sexo masculino y 54 del
sexo femenino. De acuerdo a la distribución por sexo de la población estudia-
da estuvo afectado el 3.6% del sexo masculino y el 3.8 del femenino. El pre-
dominio en el sexo masculino fué de 1.2:1.

De los 121 pacientes con malformación urinaria 37 (30.8%) tuvie--
ron una malformación urinaria aislada, 83 (69.1%) tuvieron alguna malforma--
ción congénita concomitante ya sea en el aparato urinario mismo o en otros -
aparatos.

Las malformaciones se limitaron al aparato urinario en 49 (40.8%)
casos y presentaron malformaciones en otros organos en 71 casos (59%).

En 102 casos (84.3%) las malformaciones se localizaron al aparato
urinario superior (rifión, pélvis, uretero), en 9 (7.4%) se localizaron al apa

rato urinario inferior (vejiga y uretra) y en 10 casos (8.3%) se encontraron malformaciones tanto en el aparato urinario superior como en el inferior (tabla num. 2).

El porciento de asociacion de malformaciones congénitas en otros -- sistemas con las de aparato urinario superior fué de 58% y el de asociación -- con las malformaciones del aparato urinario inferior fué de 23%.

El 66% de los pacientes presentó un sólo tipo de malformación ur-- naria, el 25,6% presentó dos tipos diferentes de malformaciones y el 8.2% -- tres o mas malformaciones por lo que el número total de malformaciones encon-- tradas fué de 175, distribuidas en 30 tipos diferentes de malformaciones, las cuales se encuentran referidas en la tabla num.3.

En la tabla num, 4 se señala la distribución de las 175 malformaciones de acuerdo al sexo, en ella se observa que las malformaciones renales y -- uretrales afectaron con más frecuencia al sexo masculino y las malformaciones en el sistema colector y vejiga afectaron a ambos sexos con igual frecuencia.

El 48% de las malformaciones se localizaron en uretero, el 37.7% -- en el parenquima renal, el 10.2% en uretra y el 4% en vejiga (tabla num. 5).

Se presentaron 149 malformaciones en el aparato urinario superior las cuales se presentaron en proporciones similares en el lado derecho y el -- izquierdo, así como en forma bilateral (tabla num. 6).

Las malformaciones urinarias se asociaron a malformaciones digesti-- vas en el 26.6% de los casos, a cardiovasculares en el 22.5%, a musculoesque -- léticas en el 20.8%, a genitales en el 16.6% y a auditivas en el 15% (tabla -- num. 7).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las malformaciones congénitas en el aparato digestivo más frecuentemente encontradas fueron las anorrectales que acompañaron al 12% de las malformaciones urinarias altas y al 55% de las malformaciones urinarias bajas. La atresia de esófago afectó al 5% de los casos y todos ellos localizados al aparato urinario superior. Además de las malformaciones ya mencionadas se encontraron casos de atresia intestinal, malrotación intestinal, paladar hendido, anomalías del conducto onfalomesentérico, duplicación intestinal, enfermedad de Hirschprung y divertículo esofágico.

La asociación de anomalías del aparato urinario y cardiovasculares es bastante frecuente, Newman encontró que el 3.9% de los pacientes estudiados por cateterismo cardíaco tuvieron urografía excretora anormal. Este tipo de asociación es más frecuente cuando se trata de defectos septales, estenosis pulmonar y persistencia del conducto arterioso, la frecuencia de esta asociación aumenta cuando se encuentra presente algún síndrome genético (40, 60) La asociación de malformaciones urinarias y cardiovasculares se presentó en 27 casos (22.5%), las malformaciones cardiovasculares encontradas fueron: persistencia del conducto arterioso (12.5%), comunicación interauricular (5%), comunicación interventricular (7.5%), otras malformaciones encontradas fueron tetralogía de Fallot, drenaje anómalo total de venas pulmonares, estenosis mitral, atresia pulmonar y coartación de aorta.

De los 27 casos que presentaron malformación cardiovascular, 19 presentaron malformaciones renales (70%), 7 malformaciones ureterales (26%) y 1 malformaciones vesicales.

En la literatura se refiere que se puede presentar ausencia congénita de cualquier músculo, sin embargo una asociación constante es la de ausencia de músculos de pared abdominal con malformaciones urinarias a diversos ni-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

veles como en el síndrome de prune-belly. En el estudio la asociación de malformaciones urinarias con anomalías de la pared abdominal se presentó en el 5% de los casos: tres correspondieron a síndrome de prune-belly, uno a síndrome de Beckwith-Wiedeman y dos a onfalocele.

Los pacientes con malformaciones óseas tienen asociadas malformaciones urinarias en el 4% de los casos (27, 62). Este tipo de asociación se presentó más frecuentemente en aquellos que tuvieron afectada la columna vertebral (7.5%) y los que tuvieron malformaciones óseas en extremidades (pie-bott, focomelia, ausencia de radio) se presentaron en el 6%.

Las anomalías congénitas de útero y vagina se acompañan hasta en un 50% de malformaciones urinarias, más frecuentemente renales (76). La asociación de malformaciones urinarias con malformaciones en genitales masculinos es bien conocida pero los datos en cuanto a su frecuencia y al tipo de alteración genital predominante es desconocida (25).

En el estudio las malformaciones genitales se encontraron más frecuentemente en el sexo masculino y afectaron al 22% de los 121 paciente con malformación urinaria, el 15% correspondieron a criptorquidia, es interesante que el 80% de éstas asociaciones se presentaron con malformaciones urinarias altas y el 20% con malformaciones urinarias bajas.

Las malformaciones congénitas en genitales femeninos se encontraron en el 10% de las pacientes con malformación urinaria. Las malformaciones asociadas fueron: duplicación de útero, vagina, clítoris, agenesia de la mitad del útero, ésta última se presentó ipsilateral a agenesia renal.

Las malformaciones de sistema nervioso central afectaron al 9% de los pacientes con malformación urinaria, la anomalía más frecuente fué el mielomeningocele que se presentó en el 4% de los casos, en todos ellos la

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

la asociación fué con malformaciones renales (agenesia, hipoplasia, displasia y riñón en herradura), las otras malformaciones encontradas fueron: Arnold -- Chiari, microcefalia, micropoligiria, parálisis facial.

Las malformaciones del aparato respiratorio correspondieron casi todas a fístula traqueoesofágica como componente de atresia de esófago, encontrándose en el 5% de los casos, también se presentaron dos casos de isomerismo pulmonar (1.6%).

Las malformaciones que afectan los pabellones auriculares incluyendo implantación baja y deficiencia de cartilago auricular hacen pensar al clínico en la posibilidad de malformación renal, principalmente agenesia la cual se presenta casi siempre ipsilateral a la anomalía auricular (39). Se ha observado que cuando además se presenta hipoplasia facial, la posibilidad de que exista anomalía renal concomitante, aumenta (70).

Se encontraron 18 casos de malformación auricular, es decir que afectaron al 15% de los pacientes con malformación urinaria. En 15 de los 63 pacientes con malformación renal se presentó asociada malformación auricular de éstos sólo 2 presentaron además hipoplasia facial ipsilateral. En 6 casos las malformaciones urinarias y auriculares fueron bilaterales, en 2 fueron unilaterales ipsilaterales, en 6 casos la malformación auricular fué bilateral pero la urinaria fué unialteral, en 2 casos la malformaciones urinaria fué bilateral y la auricular unilateral. Se presentaron malformaciones auriculares en 6 de 79 pacientes con malformación ureteral y en 3 de 21 pacientes con malformación urinaria baja.

La asociación de malformación urinaria a síndromes genéticos se presenta con cierta frecuencia como en el complejo de la esclerosis tuberosa Zelleweger, Meckel-Gruber y un pequeño porcentaje de trisomías C y D que se

asocian principalmente a displasia renal, otros síndromes como el de Turner Johanson Blizzard, Potter, oro-facio-digital, sirenomelia, Rokitansky y trisomía 18 se asocian a diversos tipos de malformaciones urinarias como riñón - en herradura, agenesia renal, hipoplasia renal, duplicación ureteral (43, 67)

El 9.1% de los pacientes con malformación urinaria tuvieron concomitantemente algún síndrome genético: dos casos con trisomía 21, un caso de cada uno de los siguientes: Trisomía D, Klippel Feil, Leopard, Apert, Beck--with-Wiedemann, Moebius y tres casos de riñón poliquístico. En todos los casos se encontraron malformaciones urinarias altas.

En el grupo miscelaneo se incluyen 8 pacientes con alteraciones -- faciales (hipertelorismo, epicanto, facies de pájaro, micrognatia), 2 pacientes con alteraciones en la morfología suprarrenal, un caso de lentiginosis - múltiple y 7 casos de malformaciones en bajo.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 1
 DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD
 DE LOS PACIENTES CON MALFORMACION
 DEL APARATO URINARIO

Grupo de edad	Número	%
0 d - 28 d	40	4.2
29 d - 12 m	50	3.9
1 a - 2 a	9	3.4
2 a - 6 a	8	2.3
6 a - 12 a	9	3.7
12 a - 18 a	5	2.8
Total	121	100

Los datos porcentuales están referidos al total de casos autopsiados para cada grupo de edad. Arch, Patol. INP DIF

Tabla 2

DISTRIBUCION DE LAS MALFORMACIONES
CONGENITAS DEL APARATO URINARIO DE
ACUERDO A SU LOCALIZACION.

Localización	Número	%
Superior	102	84.3
Inferior	9	7.4
Superior e inferior	10	8.3
Total	121	100

Tabla 3

DISTRIBUCION DE LAS DIFERENTES MALFORMACIONES
CONGENITAS DEL APARATO URINARIO EN 121 CASOS.

Localización	Tipo de malformación urinaria	Número
R I N O N	Agenesia renal unilateral	8
	Hipoplasia renal	5
	Nefromegalia	1
	Riñón supernumerario	2
	Ectopia renal	3
	Riñón en herradura	11
	Malrotación renal	4
	Displasia renal	24
	E. poliquística infantil	3
	Nefronoptosis	3
Quiste renal simple	3	
SISTEMA COLECTOR	Estenosis ureteropílica	6
	Agenesia ureteral	8
	Duplicación ureteral	41
	Estenosis ureteral	11
	Atresia ureteral	9
	Megaureter	6
	Ureterocele	2
	Reflujo vesicoureteral	1
VEJIGA	Duplicación de vejiga	2
	Extrofia vesical	3
U R E T R A	Valvas uretrales	5
	Duplicación de uretra	2
	Atresia de uretra	1
	Estenosis de uretra	1
	Divertículo uretral	1
	Hipospadias	5
Epispadias	4	
	Total	175

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 4
 DISTRIBUCION DE LAS MALFORMACIONES
 CONGENITAS DEL APARATO URINARIO
 SEGUN SEXO Y LOCALIZACION.

Localización	Femenino	%	Masculino	%
Riñón	24	13.7	43	24.5
S. Colector	43	24.5	41	23.4
Vejiga	2	1.1	3	1.7
Uretra	1	0.5	18	10.2
T o t a l	69	39.8	106	59.8

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

Tabla 5

DISTRIBUCION DE LAS 175 MALFORMACIONES URINARIAS
DE ACUERDO A SU LOCALIZACION.

Localización	Número	%	
Riñón	66	37.7	Aparato urinario superior 85.7%
Sistema colector	84	48.0	
Vejiga	7	4.0	Aparato urinario inferior 14.3%
Uretra	18	10.2	
T o t a l	175	100	

Tabla 6

FRECUENCIA CON QUE RESULTARON AFECTADOS AMBOS
LADOS POR LAS MALFORMACIONES URINARIAS SUPERIORES

Localizacion	Derecho	Izquierdo	Bilateral
Riñón	19	20	28
Uretero	30	34	20
Total	49	54	48
Por ciento	32.8	36.2	30

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 7
 FRECUENCIA DE ASOCIACION DE
 MALFORMACIONES CONGENITAS URINARIAS
 CON LAS DE OTROS SISTEMAS.

Sistema afectado	Número	%
Digestivo	32	26.4
Cardiovascular	27	22.3
Músculo-Esquelético	25	20.6
Genital	20	16.5
Auditivo	18	14.9
S. N. C.	11	9.0
Síndrome geneticos	11	9.0
Respiratorio	8	6.6
Miscelaneo.	18	14.9

MALFORMACIONES RENALES

Se encontraron 61 pacientes con malformaciones congénitas en parenquima renal, es decir que afectaron el 1.9% de los 3248 casos autopsiados, estas malformaciones constituyeron el 51.6% de los casos con malformación congénita del aparato urinario. El total de las malformaciones renales encontradas fué de 67 porque cinco pacientes presentaron dos tipos diferentes de malformación renal al mismo tiempo.

De los 61 pacientes con malformación renal 29 la tuvieron solamente en riñón, 22 en riñón y uretero, 4 en riñón y uretra, 3 en riñón, uretero y uretra, 1 en riñón uretero y vejiga, 1 en riñón, vejiga y uretra, 1 en riñón uretero, vejiga y uretra.

En 44 casos (72%) se encontraron simultáneamente malformaciones en otros sistemas, en 17 casos (27.8%) las malformaciones se limitaron al aparato urinario y solamente en 8 casos (13.1%) la malformación renal se presentó en forma aislada.

Las 3 malformaciones renales más frecuentes en orden de frecuencia fueron: Displasia renal, riñón en herradura, agenesia renal (tabla 8)

Los grupos de edad más afectados por las malformaciones renales fueron el de recién nacidos y lactantes menores.

Se encontró asociada la causa de la muerte a la malformación renal en 5 casos: 3 de nefronoptosis, 2 con enfermedad poliquistica infantil, y con displasia renal.

En el cuadro num. 1 se anotan algunos aspectos esenciales de las principales malformaciones renales.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 8
DISTRIBUCION DE LAS MALFORMACIONES RENALES

Malformación renal	Número	%	Der	Izq	Bilat.	Fem	Masc
Agenesia renal	8	12.0	5	3	-	4	4
Hipoplasia renal	5	7.5	1	2	2	1	4
Riñón supernumerario	2	3.0	1	1	-	1	1
Nefromegalia	1	1.5	-	-	1	-	1
Ectopia renal simple	2	3.0	1	1	-	-	2
Ectopia renal cruzada	1	1.5	-	1	-	1	-
Malrotación renal	4	6.0	2	1	1	1	3
Riñón en herradura	11	16.4	-	-	11	2	9
Displasia renal	24	35.8	8	11	5	8	16
E. poliquística infantil	3	4.5	-	-	3	2	1
Nefronoptisis	3	4.5	-	-	3	2	1
Quiste renal simple	3	4.5	1	-	2	2	1
T o t a l	67	100	19	20	28	24	43
Porcentaje	100		28	30	42	36	64

ASPECTOS ESENCIALES DE ALGUNAS MALFORMACIONES CONGENITAS RENALES

malformación	embriogénesis	frecuencia	predominio	anomalías asociadas	edad manifestación	datos clínicos	evolución	diagnóstico
agenesia unilateral	falta de contacto entre cuerpo ureteral y metanefros	1: 552	izq.	agenesia ureteral pulmonares, esqueléticas, SNC.	cualquiera	usualmente asintomático, hipertensión.	buena	U.E.
idem bilaterales	igual al anterior	1: 370	masc	bilat múltiples, síndrome meila	al nacer	anuria, facies Potter, I.R. asintomático	fatal en días	clin. Q.S. ultrasonido
hipoplasia r. simple unilateral	mala respuesta de metanefros a estímulo ureteral	577	igual	cardiovasculares, intestinales, SNC.	cualquiera		buena	U.E., P.A. tomografía renal.
idem bilaterales	igual al anterior	23000	igual	igual al anterior	lactancia	I.R.	mala	P.A.
hipoplasia r. segmentaria	nefrogénesis insuficiente	600	fem	displasia, reflujo vesico-ureteral raras	10 años promedio	hipertensión	I.R.	U.E. biopsia
riñón supernumerario	división de metanefro en respuesta a duplicación ureteral	?	?		no	asintomático	buena	U.E.
ectopia simple	falta de migración renal	500	igual	genitales	cualquiera	según complicaciones	infección y litiasis	U.E.
ectopia cruzada	migración ureteral a metanefros opuesto	7600	izq.	genitales	cualquiera	según complicaciones	predispone a infección	U.E.
riñón en hemitruera	acercamiento de las masas metanefricas por malf. vascular	425	masc	duplicación y ectopia ureteral	adulto	según complicaciones	infección, litiasis hidronefrosis	U.E.
malrotación r	?	390	masc	ectopia, fusión renal, Turner	cualquiera	según complicaciones	infección litiasis	U.E.
displasia	diferenciación desorganizada del metanefros	?	igual	obstrucción urinaria, múltiples en otros sistemas.	al nacer	masa, mala concentración y acidificación	I.R. temprana.	U.E. placas tardías.
Rnf. poliquística adulta	?	1: 1020	igual	quistes hígado, páncreas, aneurismas	50 años promedio	masa, hipertensión	I.R.	U.E., H.C.
Rnf. poliquística infantil	?	450	igual	quistes hepáticos	al nacer	masa, I.R.	muerte temprana	U.E. placas tardías.H.C.
R. en esponja	?	?	masc	may raras	adulto	hematuria	buena	U.E.
nefronoptosis	?	?	?	quistes pulmonares retinopatía	15-20 años	poliuria, anemia	I.R.	U.E. biopsia H.C.
Quiste simple	?	?	fem	may raras	adulto	masa abdominal	buena	U.E.

I.R.: insuficiencia renal. U.E.: urografía excretora. P.A.: pielografía ascendente. H.C.: historia clínica. (4, 26, 32, 43, 12)

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

AGENESIA RENAL UNILATERAL

La agenesia renal unilateral es la ausencia de tejido renal en un lado y el riñón contralateral puede ser normal o hipoplásico (Campbell).

Es el resultado de la falla en el contacto entre el cuerpo ureteral y el blastema metanéfrico en la 4a semana del desarrollo embrionario (32).

Se presenta con una frecuencia de uno en 552 autopsias, es más frecuente en hombres (1.8:1) y es más frecuente en el lado izquierdo. Se acompaña de agenesia ureteral; anomalías genitales frecuentemente ipsilaterales sobre todo en mujeres (60%)(71), cardiovasculares en el 30%, gastrointestinales en el 25%. Algunos síndromes se asocian a agenesia renal como el de Turner, Poland y la dismorfogenesis imperfecta (75, 8, 67).

El curso clínico generalmente es asintomático, ocasionalmente cursa con hipertensión.

Resultados.- Se encontraron 8 casos de agenesia renal unilateral -- entre las 3248 autopsias realizadas osea un caso por cada 406. Correspondieron 4 casos a hombre y 4 a mujeres. El riñón derecho estuvo ausente en 5 casos y el izquierdo en 3. El grupo de edad más afectado fué el de los lactantes.

En todos los casos el uretero ipsilateral estuvo ausente y el riñón contralateral fué normal. En todos los casos se encontraron malformaciones en otros sistemas; gastrointestinal y cardiovascular principalmente, en un caso se encontró malformacion auricular ipsilateral a la agenesia renal.

La causa de la muerte se relacionó a complicaciones de malformaciones no urinarias en 4 casos y en relación a procesos infecciosos en los otros 4 casos. En todos los casos la agenesia renal fué hallazgo de autopsia.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

AGENESIA RENAL BILATERAL

Es la ausencia total de tejido renal, su embriogénesis es similar a la agenesia renal unilateral. Su incidencia es baja 1:3570 autopsias (57). Se asocia a prematuridad, peso bajo al nacer, oligohidramnios y clínicamente se encuentra facies de Potter (hipertelorismo, epicanto, nariz en pico de loro, mentón deprimido, inserción baja y ablandamiento de pabellones auriculares por deficiencia de cartílago), sirenomelia. Es una malformación grave incompatible con la vida.

No se encontraron casos de ésta anomalía en el estudio.

HIPOPLASIA RENAL SIMPLE

Un riñón se considera hipoplásico cuando en ausencia de enfermedad adquirida el tejido renal se encuentra reducido de 50 a 75% de lo normal, con 5 o menos lóbulos renales, valorado a través del número de cálices mayores. Al corte se observa la unión corticomedular bien diferenciada y el tejido renal y es histológicamente normal (13).

La cantidad de tejido renal es menor a lo normal probablemente por una respuesta insuficiente del metanefros a la estimulación del cuerpo ureteral.

Su incidencia es de 1 por cada 577 autopsias (57), algunos autores la consideran más rara, afecta igual a ambos sexos, es más frecuente unilateral con igual frecuencia en ambos lados y es bilateral en el 2.5% de los casos.

El 80% de los casos se acompaña de malformaciones en otros sistemas: cardiovascular, gastrointestinal y sistema nervioso principalmente (12) comúnmente se acompaña de hipoplasia ureteral, otras malformaciones en el riñón contralateral.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Si la hipoplasia renal es bilateral la función renal puede estar tan reducida que sea incompatible con la vida o bien despues de un periodo variable de tiempo (promedio de 2 años) evolucionar a la insuficiencia renal. En el caso de que la hipoplasia sea unilateral puede cursar asintomático o manifestarse tardíamente con hipertensión y se considera un factor predisponente a --pielonefritis crónica (26, 35).

Resultados.- Se encontraron 4 casos de hipoplasia renal simple (un caso por 812 autopsias). Tres cados en el sexo masculino y uno en el femenino. El riñón derecho estuvo hipoplásico en un caso, el izquierdo en 2 y ambos riñones en un caso. Fueron afectados tres lactantes y un escolar.

En todos los casos la hipoplasia renal simple fué la única malformación urinaria pero en tres casos se asoció a malformaciones en otros sistemas : nervioso, auricular y cardiovascular. En ningún caso la muerte se asoció a las malformaciones. En todos los casos el diagnóstico se realizó en la autopsia.

HIPOPLASIA OLIGOMEGANEFRONICA

En ésta anomalía el riñón es pequeño, el número de nefronas es menor pero con aumento de tamaño de todos los elementos de las nefronas. Clínicamente se manifiesta como nefropatía perdedora de sal, proteinuria moderada, anemia, osteodistrofia y evoluciona a insuficiencia renal.

No se encontraron casos de ésta anomalía en éste estudio.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

HIPOPLASIA RENAL SEGMENTARIA
(riñón de Ask-Upmark)

En ésta anomalía el riñón es de tamaño menor al normal, con una o más muescas en la superficie capsular. Al corte muestra areas de hipoplasia que afectan corteza y médula que alternan con areas de tejido renal normal. Microscópicamente los segmentos anormales están claramente delimitados del parenquima normal por bandas de tejido esclerótico que contiene tejido fibroso maduro, en el area afectada la médula es una banda delgada con túbulos pequeños, el area cortical es delgada, sin glomérulos, los vasos sanguíneos tortuosos, escleróticos y dilatados "aspecto pseudotiroideo" (43). En ocasiones éstas areas muestran un componente displásico con túbulos primitivos. (Habib)

Esta malformacion tal vez se deba a nefrogenesis insuficiente.

La incidencia de la hipoplasia renal segmentaria se refiere en forma muy variable. Es más frecuente en mujeres en proporción 6:1. Puede ser unilateral, afecta por igual a ambos lados pero es más frecuente bilateral.

La característica clínica principal es la hipertensión que se manifiesta en promedio a los 10 años de edad cursa con proteinuria, disminución en la capacidad de concentración y en los casos bilaterales evolución a insuficiencia renal (Habib). Frecuentemente se asocia a reflujo vesicoureteral.

Resultado.- Se encontró un caso de hipoplasia renal segmentaria en un recién nacido, que la tenía en forma bilateral, formando parte de un complejo de malformaciones múltiples: extrofia vesical, ano imperforado, hipoplasia de pene, atresia intestinal, comunicación interventricular, persistencia de -- conducto arterioso, cerebro hipoplásico. La causa de la muerte fué septicemia como complicación de las malformaciones intestinales.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

NEFROMEGALIA

Es el crecimiento del tejido renal, éste puede ser como hipertrofia compensadora cuando existe ausencia anatómica o funcional del riñón contralateral por lo que no puede considerarse propiamente una malformación congénita. Esta alteración se encuentra formando parte del síndrome de Beckwith-Wiedeman y de la hemihipertrofia (43).

Su incidencia es desconocida. Acompaña generalmente a la agenesia, displasia e hipoplasia renal. En el caso del síndrome de Beckwith la nefromegalia es un componente de la viceromegalia generalizada que caracteriza al síndrome (35).

Clinicamente se manifiesta palpando el riñón grande, las pruebas de función renal son normales (Filippi and Mckusik).

Resultados.- En el estudio se encontró un caso con síndrome de Beckwith en un paciente masculino de 10 días de edad en el que se encontró además de la nefromegalia, onfalocelo, macroglosia, hiperplasia de páncreas, la causa de la muerte fué un proceso septicémico con vía de entrada el onfalocelo además de hipoglicemia.

RIÑÓN SUPERNUMERARIO

Es la forma más extrema de la duplicación del aparato urinario superior y también la más rara. En ésta anomalía existen dos masas renales, usualmente de diferente tamaño, sin conexión parenquimatosa entre ellos, con cápsula y pélvis independiente. En ocasiones hay tejido conectivo entre los dos órganos. El riñón supernumerario generalmente es más pequeño y se encuentra situado por debajo del riñón normal, a menudo es hipoplásico e histológicamente menos organizado que el tejido renal normal (43).

Es el resultado de la duplicación del primordio ureteral al comi-

enzo del desarrollo, los extremos de ambos ureteres divergen y los dos son capaces de estimular al tejido metanéfrico para su diferenciación, lo suficientemente separadas para producir el riñón supernumerario (32).

Su incidencia es desconocida, comunmente se presenta sin malformaciones ya sea urinarias o de otros sistemas.

Usualmente cursa asintomático, puede obstruir al riñón normal.

Resultado.- Se encontraron dos casos de riñón supernumerario; un caso por cada 1624 autopsias. Se encontró afectado un paciente masculino y uno femenino, uno en el lado derecho y otro en el lado izquierdo. Uno de los casos se presentó en un recién nacido y el otro caso en un preescolar. En el primero el riñón supernumerario era displásico y el paciente cursaba con síndrome de Apert y anomalías genitales; en el otro caso la única malformación fué el riñón supernumerario que histológicamente era normal, en éste se hizo diagnóstico por urografía excretora. En ambos casos la causa de la muerte se relacionó a procesos infecciosos.

ECTOPIA RENAL

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuando el riñón maduro no alcanza a localizarse en la fosa renal se le denomina ectopia renal, ésta puede ser simple o cruzada.

Ectopia renal simple.- Es cuando la malposición de uno o ambos riñones está normalmente lateralizada. El riñón ectópico puede ser pélvico, lumbar o abdominal. El riñón ectópico generalmente es pequeño, con lobulaciones fetales y frecuentemente displásico, la pélvis renal usualmente es anterior al parénquima renal por la falta de rotación, el ureter generalmente es corto, tortuoso y entra a la vejiga en el lado ipsilateral (43).

Es el resultado de alteraciones en el desarrollo ureteral o de la -- persistencia de un patrón fetal de vasos sanguíneos que impiden la migración y

rotación del riñón (32).

Se reporta con incidencia variable desde 1 en 500 autopsias (57) hasta 1 en 1200 autopsias (12). Afecta igual a ambos sexos, es más frecuente en el lado izquierdo, sólo el 10% se presenta en forma bilateral. Se asocia a anomalías genitales en el 20 a 60% de los casos y a anomalías en otros sistemas en el 20%. Generalmente cursa asintomático pero predispone a infección y litiasis.

Resultado.- Se encontraron dos casos de ectopia renal simple, esto corresponde a 1 caso por cada 1624 autopsias o sea el 0.06% de las autopsias estudiadas. Ambos casos correspondieron a pacientes masculinos, afectaron al 0.2% de la población de recién nacidos estudiada. En los dos casos estuvo ectópico el riñón derecho, localizándose ambos en la cavidad pélvica y acompañándose de displasia renal.

Uno de los casos cursó con extrofia vesical y de cloaca y con malformaciones genitales, musculoesqueléticas y nerviosas.

La causa de la muerte se relacionó en un caso a infección en meningocele roto y en otro caso la muerte estuvo relacionada a un proceso enteral. En ningún caso se realizó diagnóstico clínico.

Ectopia renal cruzada.- Se llama así cuando el riñón ectópico se localiza en el lado opuesto a la inserción ureteral en la vejiga, ésta a su vez se clasifica en: a) ectopia renal cruzada con fusión cuando el riñón ectópico se une al riñón normal y adopta una de las 6 formas siguientes: fusión con ectopia inferior, riñón sigmoide, riñón en torta, riñón en "L", riñón en disco, fusión con ectopia superior. b) ectopia renal cruzada sin fusión.- Es cuando el riñón ectópico tiene una posición inferior y en plano horizontal o diagonal con la pelvis dirigida hacia delante, los riñones están separados y rodeados por su propia fascia (43). Otras formas son la ectopia renal cruzada bilateral y riñón solitario con ectopia cruzada.

Se cree que es el resultado de la migración del cuerpo ureteral a --

travez de la linea media hacia el tejido nefrogénico del lado opuesto. La fusión del riñón con ectopia cruzada está en relación con el momento en el cual se aproxima al riñón normal, la forma final del riñón fusionado depende de la extensión de la fusión y el grado de rotación renal que haya ocurrido, una vez que los riñones se han unido ya no hay rotación.

Su incidencia se ha reportado desde 1 caso por 300 autopsias hasta uno en 7660. Es menos frecuente que la ectopia renal simple en proporción 3:1. El 90% de los casos de ectopia renal cruzada presentan fusión. Es más frecuente en el sexo masculino y en el lado izquierdo.

Se asocia poco a otras anomalías, las más frecuentes son las genitales. Generalmente cursa asintomático pero predispone a infección y litiasis.

Resultado.- Se encontró un caso de ectopia renal cruzada con fusión izquierda en un paciente femenino recién nacido, se encontró asociado a malformación anorrectal, comunicación interventricular, pie bott y escoliosis. La causa de la muerte fueron complicaciones de gastroenteritis.

Esta anomalía afectó al 0.03% de la población estudiada. No se efectuó diagnóstico en vida del paciente.

RIÑÓN EN HERRADURA

Es la forma más frecuente de fusión renal, ambos riñones se encuentran caudalmente desplazados con una area de fusión que se desarrolla generalmente por delante de los grandes vasos abdominales y que une ambos riñones por los polos inferiores en el 95% de los casos. El istmo que produce la fusión renal consta de parenquima renal bien diferenciado y ocasionalmente consta de tejido fibroso derivado de la cápsula y generalmente queda ubicado a nivel de L3 a L4. La pélvis renal se encuentra situada anteriormente y drena al uretero que tiene una inserción alta en la pelvecilla y que entra a la vejiga en forma nor-

mal. El itsmo drena a través de uno de los calices que drena a una de las pélvis raramente drena a un uretero supernumerario.

Es el resultado de un cambio en la posición de la arteria umbilical que provoca el acercamiento de las masas renales y la unión de los polos. Los riñones ya unidos detienen su proceso tanto de ascenso como de rotación (66).

Su incidencia se ha informado desde 1 en 425 autopsias hasta 1 en 1000 (57), es dos veces más frecuente en hombres y se encuentra más frecuentemente en recién nacidos.

El 50% de los pacientes con riñón en herradura tienen alguna anomalía asociada como duplicación ureteral, displasia renal y malformaciones en otros sistemas y se observa en 60% de los pacientes con síndrome de Turner (13).

La mayor parte de los casos cursa asintomático, los síntomas se relacionan a hidronefrosis, litiasis o infección de vías urinarias, se manifiesta como masa abdominal en la línea media (41) con cierta frecuencia se asocia a tumor de Wilms y a carcinoma de células renales (59).

Resultado.- Se presentaron 11 casos de riñón en herradura, un caso por 295 autopsias, afectó al 0.33% de la población estudiada, correspondieron al sexo masculino 9 casos (0.49% de la población masculina estudiada) y al sexo femenino 2 casos (0.14% de la población femenina estudiada). Se presentaron 5 casos en recién nacido, 4 en lactantes y 2 en escolares.

De los 11 casos 8 cursaron con anomalías congénitas concomitantes (72%), tres de ellos con malformaciones urinarias consistentes en duplicación ureteral, atresia ureteral y displasia renal. En seis pacientes se encontraron anomalías congénitas cardiovasculares, gastrointestinales, musculoesqueléticas nerviosas, auriculares y faciales.

En el caso de uno de los escolares se presentó litiasis e hidronefrosis. La causa de la muerte estuvo relacionado a malformaciones no urinarias en 4 casos. En un caso la muerte fue secundaria a insuficiencia renal por atresia

ureteral concomitante al riñón en herradura. En éste caso se detectó la anomalía durante laparotomía exploradora realizada por la malformación digestiva.

ANOMALLAS DE ROTACION

El riñón durante su ascenso desde la pélvis hasta la región lumbar -- normalmente rota 90 grados sobre su eje longitudinal, quedando los cálices y la pélvis renal señalando hacia la línea media, cuando ésto no sucede la alteración se llama malrotación renal.

De acuerdo a la posición de la pélvis renal la malrotación se denomina: ventral, ventromedial, dorsal o lateral. Cada una de éstas representa diferente grado de falta de rotación renal. El riñón se encuentra deformado, con lobulaciones fetales invariablemente presentes, con tejido fibroso alrededor del hilio que fija y obstruye la pelvis renal. (43)

La etiología de ésta anomalía es desconocida.

Su incidencia es de 1:390 autopsias en niños (57, 32). Es más común -- en forma bilateral, afecta más al lado derecho y es más frecuente en hombres.

Esta anomalía frecuentemente acompaña a la ectopia y fusión renal y se presenta en el 50% de los pacientes con disgenesia gonadal.

Usualmente cursa asintomático pero predispone a hidronefrosis, infección y litiasis.

Resultado.- Se encontraron 4 casos en que la malrotación renal era la malformación renal principal; es decir se presentó un caso por 812 autopsias. La malrotación fué bilateral en un caso, se presentó en el lado izquierdo en -- un caso y el lado derecho en dos. Se presentó en 3 pacientes del sexo masculino y en 1 del femenino. En tres casos la malrotación era ventral y en uno lateral. Se presentó concomitante a hipoplasia renal en 1 caso y a megaloureter en otro. En todos los casos el riñón se encontró deformado.

En dos casos se encontraron malformaciones en otros sistemas: nervio-

vioso, cardiovascular, faciales y auriculares.

En ningún caso la causa de la muerte se relacionó a la malformación renal. En todos los casos la malrotación fué hallazgo de autopsia.

DISPLASIA RENAL

Es la persistencia en el riñón o en una región del mismo de estructuras que no presentan nefrogénesis normal, ésto se manifiesta por túbulos focalmente dilatados, limitados por tejido cuboide, rodeado por capas concéntricas de mesénquima capaz de producir cartílago y que contiene musculo liso.

La patogenia de ésta alteración es desconocida por lo que se ha tratado de explicar por dos mecanismos: 1) diferenciación desorganizada de tejido metanéfrico como expresión de la deprivación de la influencia organizadora del cuerpo ureteral ya sea por falta de desarrollo de éste último o de alguna de sus ramas o por que la capacidad del ámpula ureteral para producir nefronas ha ya sido alterada de alguna manera por una obstrucción distal, 2) dilatación quística de nefronas inmaduras como consecuencia de obstrucción.(43)

La incidencia de ésta anomalía es desconocida. La asociación de displasia renal con otras anomalías del aparato urinario es del orden del 90%. La severidad de la lesión renal se correlaciona a su vez con la naturaleza y severidad de la obstrucción ureteral o de vías urinarias bajas. Una obstrucción produce displasia cuando obstruye el drenaje del riñón o de parte de él en un período crucial de la nefrogénesis, es por ésto que las lesiones obstructivas bajas producen más fácilmente cambios displásicos ya que se instalan tempranamente. La displasia frecuentemente coexiste con malformaciones en otros sistemas.

En los casos de displasia renal unilateral el curso clínico puede ser asintomático o bien manifestarse como masa abdominal. En los casos en que la displasia es bilateral la sobrevida depende de la cantidad de tejido funcionan-

te pero en general la muerte se presenta en edades tempranas o bien evoluciona inicialmente con cuadros de deshidratación y acidosis por incapacidad renal para concentrar y acidificar adecuadamente la orina y posteriormente deterioro -- progresivo de la función renal (34).

En el estudio se utilizará la clasificación de displasia referida por Kissane: 1) displasia renal total (riñón multiquístico), 2) displasia renal focal, 3) displasia renal segmentaria, 4) displasia renal asociada a obstrucción congénita.

1.- Displasia renal total "riñón multiquístico". El riñón es una masa de quistes de tamaño variable, la masa no es reniforme sino que semeja un racimo de uvas en el que no hay parenquima renal normal reconocible, no tiene ni cálix ni pelvis y el uretero puede estar atrético en su tercio superior, también se asocia a ectopia renal o formar parte del riñón en herradura.

Las anomalías en otros organos se presentan principalmente en los sistemas digestivo, cardiovascular y nervioso central.

Se presenta con igual frecuencia en ambos sexos, es más frecuente unilateral izquierdo y ocasionalmente es bilateral.

En los casos de displasia renal bilateral se produce la muerte poco - despues del nacimiento tanto por la escasa cantidad de tejido renal funcionando como por la presencia de malformaciones múltiples concomitantes que son frecuentes en éstos pacientes

2.- Displasia renal focal "displasia hipoplasica". El riñón muestra una marcada reducción de tamaño, cursa sin obstrucción congénita de vías urinarias y contiene focos de tejido renal normal que alternan con focos de tejido displásico, puede ser uni o bilateral, el número de cálices es menor, la pelvis y el uretero son normales (35)

Los niños con displasia renal focal casi siempre cursan con malformaciones múltiples y forma parte de una variedad de síndromes teratogénicos como

el de Meckel-Gruber, Dandy Walker, Zelleweger, distrofia torácica asfixiante y el complejo de la esclerosis tuberosa (11). Los pacientes fallecen poco después del nacimiento y los que sobreviven evolucionan a la insuficiencia renal con infecciones y litiasis.

3.- Displasia renal segmentaria. Una porción no encapsulada de uno o ambos riñones se encuentra displásica, asociada a duplicación del sistema colector. El uretero relacionado al polo renal displásico frecuentemente se encuentra estenótico o atrésico con orificio distal ectópico con o sin ureterocele. El polo renal más frecuentemente afectado es el superior y es más frecuente en el lado derecho (26, 35).

4.- Displasia renal asociada a obstrucción congénita. Este tipo de displasia se asocia obstrucción de vías urinarias bajas como valvas uretrales, atresia de uretra. Presenta quiste subcapsulares que se caracterizan por que además de los datos de displasia se presenta marcada dilatación de los espacios de Bowman.

Resultado.- Se encontraron en total 24 casos de displasia renal, es decir que se presentó un caso por cada 135 autopsias y afectó al 0.73% de la población estudiada. Se presentaron 16 casos en hombres y 8 en mujeres. Se encontraron en el lado derecho 8 casos, en el izquierdo 11 y bilateral en 5. La distribución por grupos de edad fue la siguiente: recién nacidos 7, lactantes menores 10, lactantes mayores 4 y escolares 3.

En 4 casos se encontraron malformaciones renales concomitantes: riñón en herradura, riñón supernumerario, malrotación renal y ectopia renal. En 17 casos se encontraron malformaciones ureterales además de la displasia: atresia en 6 casos; estenosis ureteral en 8 casos, duplicación ureteral en 4 y megaureter en 2. (Tres pacientes presentaron 2 malformaciones ureterales). Se presentaron con malformaciones vesicales 2 casos: extrofia vesical 1 y fístula rectovesical

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

otro caso. Cursaron con malformaciones en uretra 6 pacientes: 3 con valvas uretrales, 2 con hipospadias y 1 con estenosis de uretra.

Presentaron malformaciones congénitas en otros sistemas 18 pacientes: en digestivo 6, cardiovascular 5, músculoesquelético 5, auditivo 5, genital 4, nervioso central 2, se encontró un caso de Klippel-Feil y un caso con síndrome de Apert.

Correspondieron al tipo de displasia renal total 10 casos, todos ellos se presentaron en forma unilateral, predominó en el lado izquierdo, todos con obstrucción de vías urinarias asociada, se presentó con igual frecuencia en ambos sexos.

Al tipo de displasia renal focal correspondieron 8 casos, uno de ellos bilateral, los otros 7 unilaterales de predominio izquierdo y fué más frecuente en el sexo masculino. En dos casos no se encontraron evidencias de obstrucción y sólo en un caso la malformación se localizó al aparato urinario y los demás presentaron malformaciones múltiples en diversos aparatos.

Al tipo de displasia renal segmentaria correspondieron 3 casos, todos unilaterales, de predominio derecho. Más frecuente en el sexo femenino, en los 3 casos se encontró obstrucción concomitante, dos casos presentaron malformaciones múltiples concomitantes.

Se encontraron 4 casos de displasia renal asociada a obstrucción congénita, tres de los cuales se presentaron en forma bilateral y uno en el lado derecho, los cuatro correspondieron a pacientes del sexo masculino, con proceso obstructivo a nivel de uretra (3 con valvas uretrales y 1 con estenosis de uretra), en tres casos hubo malformaciones congénitas en otros sistemas.

La causa de la muerte estuvo relacionada en 9 casos a malformaciones congénitas no urinarias, a procesos infecciosos en 11 casos y a diversas causas en 3 casos, sólo en un caso la displasia renal contribuyó a la muerte del paciente.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA

La enfermedad poliquística es una alteración estructural que resulta en la conversión de una apreciable porción del parénquima renal en quistes de tamaño variable (43).

La enfermedad renal poliquística ocurre en dos formas que difieren en el patrón de herencia, manifestaciones clínicas y características morfológicas.

a) Enfermedad renal poliquística tipo adulto.- Se presenta predominantemente en adultos y ocasionalmente en la infancia. Se hereda con característica autosómica dominante de gran penetrancia y expresividad variable.

Los riñones se encuentran crecidos, en forma simétrica, deformados, con innumerables quistes que se encuentran tanto en médula como en corteza. El contenido de los quistes varía desde un color claro hasta rojo oscuro, Microscópicamente los quistes contienen ovillo glomerular reconocible que evidencia su origen en los túbulos proximales, otros quistes sugieren origen de tubulos distales o de túbulos colectores.

El mecanismo por el cual se producen los quistes es desconocido. Se cree que aún los quistes que se manifiestan en etapas tardías de la vida son siempre el resultado de un desarrollo anormal en el periodo fetal (10), el inicio aparentemente tardío puede ser debido a un defecto metabólico hereditario

Se presenta 1 caso por cada 222 autopsias. El 30% cursa con quistes hepáticos, el 10% con quistes en pancreas, el 15% con aneurismas de las arterias cerebrales. En pocas ocasiones se presenta con otras malformaciones.

Las manifestaciones clínicas se inician en promedio a los 50 años de edad: masas bilaterales, hipertensión, proteinuria, hematuria, puede cursar asintomático y ser un hallazgo de autopsia.

De ésta anomalía no se encontraron casos en el estudio.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

b) Enfermedad poliquistica infantil.- Es una enfermedad que se hereda con caracter autosómico recesivo, se manifiesta sólo en homocigotos.

Los riñones se encuentran crecidos en forma simétrica, conservan su configuración reniforme, con superficie lisa, manchas opalescentes que representan la extensión cortical de los quistes. Al corte el riñón se encuentra atravesado por quistes cilíndricos y fusiformes, dispuestos radialmente, el límite corticomedular está mal definido, los túbulos colectores dilatados y no hay tejido renal reconocible macroscopicamente. Los cálices, pelvis y ureteros son normales. Microscópicamente los quistes están rodeados de epitelio cuboide o columnar con hiperplasia focal y zonas de parenquima renal normal.

Se cree sea debido a que el túbulo colector haya inhibido su capacidad para inducir la formación de glomérulos y túbulos.

Su incidencia es de 1 en 450 autopsias, se presenta igual en ambos sexos. Todos los pacientes con enfermedad poliquistica infantil tienen ya sea quistes epiteliales múltiples en hígado o alteraciones de los conductos biliares. Las malformaciones en otros sistemas son muy raras.

La mayoría de los pacientes mueren al nacer o en los primeros días de vida por insuficiencia renal y respiratoria por la limitación de la expansión pulmonar por la presencia de grandes masas renales. En los pacientes que sobreviven al periodo perinatal se presenta hipertensión severa. En los casos que llegan a edades más tardías se desarrolla hipertensión porta.

Blyth y Ockenden sugieren que hay cuatro formas de enfermedad poliquistica infantil en base a criterios clínicos y patológicos y que cada forma representa una entidad genéticamente determinada pero Lieberman y colaboradores consideran que tales variantes representan diferentes estadios de la historia natural de la enfermedad pero si marcan diferencias entre enfermedad poliquistica en la que la insuficiencia renal domina el cuadro y la fibrosis hepática congénita en la que se ha demostrado que la mitad de los pacientes tienen ri

ñones poliquisticos y los individuos afectados cursan con hipertensión porta que se manifiesta en la segunda década de la vida debido a tejido fibroso periportal a pesar de las lesiones renales la función renal casi siempre es normal.

Resultado.- Se presentaron 3 casos de enfermedad poliquistica infantil es decir un caso por 1082 autopsias. Se presentaron 2 casos en mujeres y 1 en hombre, los tres pacientes fueron recién nacidos, el mayor de 20 días, en dos ca sos se encontró fibrosis hepática.

En dos casos se encontraron malformaciones cardiovasculares, en uno de ellos además con malformaciones nerviosas y musculoesqueléticas.

La causa de la muerte se relacionó en dos casos a alteraciones electro líticas secundarias a gastroenteritis que pudieron estar en relacion a disfunci- ón renal, en otro caso la causa de la muerte se relacionó a cardiopatía compleja.

ENFERMEDAD QUISTICA MEDULAR

a) Riñón esponjoso medular "enfermedad de Cacchi y Ricci.- Se caracte riza por dilataciones quísticas de los túbulos colectores. Los riñones pueden - estar crecidos, normales o pequeños, usualmente con datos de pielonefritis, la corteza aparece cicatrizada. Al corte un número variable de túbulos colectores están dilatados, en forma uniforme y difusa, las papilas renales contienen pe- queños quistes circunscritos por una cápsula grisácea y frecuentemente contie- nen calculos esfericos de fosfatos y calcio. Microscópicamente los quistes es- tán limitados ya sea por epitelio columnar, plano o cuboide, la mayoría de los quistes comunican con los túbulos colectores pero la comunicación entre quis- tes es poco comun (43). Su embriogénesis es desconocida.

La incidencia de ésta anomalía es desconocida . El 75% de los casos - es bilateral. La asociación con malformaciones renales o de otros sistemas es ' excepcional.

Las manifestaciones clínicas se inician en la 4a o 6a década de la vida, rara vez se presenta en lactantes, cursa con dolor colico en flancos, disuria, hematuria y sedimento arenoso, la función renal es normal excepto por disminución de la capacidad de concentrar y acidificar la orina (1).

En el estudio no encontramos casos de enfermedad quística medular.

b) Enfermedad quística medular urémica "nefronoptisis juvenil".- Se ha sugerido que ésta es una enfermedad con caracter hereditario autosómico recesivo pero Habib y Colaboradores establecen que aproximadamente el 20% de los casos de nefronoptisis aparecen esporádicamente. La relación que existe entre la nefronoptisis y la ceguera o degeneración retiniana ha sido controvertida, considerada por algunos como una entidad separada pero dadas las lesiones renales compatibles con nefronoptisis se considera por muchos autores como una variante de la misma enfermedad (5).

Generalmente ambos riñones son más pequeños de lo normal con superficie finamente granular. Al corte los riñones muestran la unión corticomedular poco diferenciada con atrofia marcada de la corteza y quistes en el 85% de los casos. La médula contiene numerosos quistes los cuales son de tamaño variable usualmente localizados cerca de la unión corticomedular (43).

Microscópicamente los glomérulos están escleróticos, la cápsula glomerular fibrótica con marcada atrofia tubular con formación de quistes en forma focal y fibrosis intersticial. Los estudios de microdissección muestran dilataciones quísticas del tubulo contorneado distal y del tubulo colector. Hay libre comunicación entre los quistes y los túbulos no dilatados.

La embriogénesis de ésta anomalía es desconocida pero se ha sugerido que existe una anomalía nefrotóxica hereditaria.

Su incidencia es desconocida. Aparte de la asociación con degeneración retiniana hay otra variante posible que es la forma macrobulosa en la que

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

la enfermedad quística medular urémica se asocia a quistes pulmonares (26).

Las manifestaciones clínicas se inician en la adolescencia con poliuria, polidipsia, detención de crecimiento, anémica crónica, incapacidad para concentrar y acidificar la orina o se comporta como nefropatía perdedora de sal, evoluciona lentamente a insuficiencia renal. Sólo se desarrolla hipertensión en estadios tardíos de la enfermedad. El diagnóstico se hace por biopsia.

Resultado.- Se encontraron en total 3 casos de nefronoptisis o sea 1:1082 autopsias. Se presentó en dos pacientes del sexo femenino y uno del masculino, dos pacientes en edad escolar y uno de dos años de edad que cursaba además con fibrosis hepática ésta asociación se refiere por algunos autores como rara pero variante de la misma enfermedad (20). En ningún caso se encontraron otras malformaciones asociadas.

La causa de la muerte en los dos pacientes escolares fué insuficiencia renal, en el otro pacientes por hemorragia pulmonar con hidropericardio y enterocolitis.

QUISTE RENAL SIMPLE

Aún cuando ésta lesión se refiere como quiste solitario o cortical, puede ser múltiple y encontrarse tanto en corteza como en médula. Esta anomalía usualmente unilateral, más frecuente en el lado derecho. Los quistes varían en tamaño desde pocos milímetros hasta varios centímetros, la pared es característicamente amarilla claro y semitransparente, contienen líquido con características de trasudado del plasma.

Microscópicamente los quistes están limitados por epitelio, éste puede proyectarse en forma de trabéculas, la capsula consiste en una placa de tejido colágeno con infiltrado mononuclear. El parénquima adyacente es normal.

Su embriogénesis es desconocida.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Se presenta en el 50% de los pacientes de 50 años de edad, es muy raro en la infancia, es dos veces más frecuente en mujeres. No se asocia a otro tipo de malformaciones.

Resultado.- Se encontraron 3 casos con quiste renal simple es decir - 1 por 1082 autopsias. Se presentó en dos mujeres y en un hombre, todos los pacientes eran lactantes, el mayor de 3 meses. En los 3 casos el quiste renal -- fué la única malformación urinaria. En uno se presentaron varios quistes corti cales. En dos pacientes se encontraron malformaciones en otros sistemas, uno - de ellos con síndrome de Down, malformaciones nerviosas y musculoesqueléticas, en otro caso sólo se encontró bazo accesorio.

* De las siguientes entidades no se presentaron casos.

QUISTE RENAL MULTILOCLAR

Los quistes multiloculares son raros pero el 50% de los casos se pre sentan en niños, se caracterizan por ser unilaterales, solitarios, multilocula res, sin comunicación con la pélvis ni los colículos, están rodeados de epite lio y contienen elementos renales no diferenciados dentro del quiste.

QUISTES RETROPERITONEALES DE ORIGEN NEFRICO

En ésta anomalía no se encuentra un riñón reconocible, en la fosa -- renal se encuentran quistes que contienen elementos metanéfricos reconocibles microscópicamente, éstos se han interpretado como ejemplos de displasia.

QUISTES DISONTOGENICOS EN LA FOSA RENAL

Son tumores con caracter benigno, extraordinariamente raros, se encu entran en la fosa renal formando masas encapsuladas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

QUISTES PIELOCALICIALES

Los quistes pielocaliciales son causa de pielonefritis recurrente y cálculos. Al corte el riñón muestra un quiste esférico, de pared lisa, usualmente de 1 cm. de diámetro, la cavidad contiene cálculo y líquido claro o pus, microscópicamente la lesión se encuentra limitada por tejido epitelial con infiltrado inflamatorio, revestido por una túnica de músculo liso.

LINFANGIECTASIA PERICALICIAL

Esta es una lesión poco común que usualmente se encuentra durante la parotomía efectuada por obstrucción ureteropélvica y pielonefritis recurrente. La pelvis renal contiene un quiste multilocular bien circunscrito que contiene líquido claro, microscópicamente los espacios quísticos contienen coagulos de proteínas y están limitados por células aplanadas que semejan células endoteliales (43).

RIÑÓN MICROQUISTICO

Esta enfermedad ocurre en pacientes de origen finlandés, es transmitida genéticamente con caracter autosómico recesivo. Cursa con historia de placenta grande, parto prematuro, crecimiento y desarrollo lentos, marcada susceptibilidad a infecciones, antecedentes en la familia de la misma enfermedad, manifestaciones clínicas de síndrome nefrótico desde el nacimiento y muerte en el primer año de la vida.

El aspecto de los riñones es normal, microscópicamente se observa agrandamiento de los espacios de Bowman, hiper celularidad glomerular, con dilatación quística e inmadurez. En microscopía electrónica se observa dilatación quística, de los túbulos proximales, adelgazamiento de la membrana basal, densidad electrodensa lineal de la membrana basal. Inmunofluorescencia negativa (26).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANOMALIAS DEL SISTEMA COLECTOR
(cáliz, pélvis y uretero)

De los 121 pacientes con malformación urinaria 78 presentaron malformaciones en el sistema colector (65%), afectó al 2.4% de la población estudiada, es decir que se presenta un caso de anomalías en el sistema colector por cada 41 autopsias.

El 65% de éstos pacientes presentaron malformaciones sólo en uretero 29% presentó malformaciones también en riñón y el 6.3% presentó además malformaciones en vías urinarias bajas. El número de malformaciones encontradas a este nivel fué de 84 porque 6 pacientes presentaron 2 tipos diferentes de malformaciones en uretero. El 50% de los casos presentó concomitantemente malformaciones en otros sistemas, de éstos los más frecuentemente afectados fueron: digestivo, cardiovascular, genital y auditivo.

Los grupos de edad en que se encontraron más casos fué en el de lactantes menores en primer lugar, recién nacidos en segundo, lactantes mayores en tercero, también se encontraron casos en preescolares, escolares.

Las malformaciones del sistema colector que se encontraron con más frecuencia fueron: duplicación ureteral, estenosis ureteral y atresia ureteral.

Las malformaciones del sistema colector afectaron con igual frecuencia a ambos sexos, se presentaron igual en el lado derecho que en el izquierdo y el 22% se presentó en forma bilateral. (tabla 9)

La causa de la muerte se relacionó a la malformación ureteral en 6 casos, 5 de los cuales en relación a infección de vías urinarias, en 17 pacientes la muerte se relacionó a malformaciones no urinarias y en 55 a causas diversas principalmente infecciosas.

En el cuadro 2 se anotan algunos aspectos esenciales de las principales malformaciones ureterales.

Tabla 9
DISTRIBUCION DE LAS MALFORMACIONES
EN EL SISTEMA COLECTOR DE ACUERDO
SEXO; LATERALIDAD Y FRECUENCIA.

Malformación	Número	%	Der.	Izq.	Bilat.	Fem	Masc.
Estenosis ureteropielica	6	7.1	2	-	4	1	5
Agenesia ureteral	8	9.5	5	3	-	4	4
Duplicación ureteral	41	48.8	18	17	6	28	13
Estenosis ureteral	10	11.9	1	6	4	4	7
Atresia ureteral	10	11.9	1	7	1	3	6
Megaureter	6	7.1	3	-	3	1	5
Ureterocele	2	2.4	-	1	1	1	1
Reflujo vesicoureteral	1	1.2	-	-	1	1	-
Total	84	100	30	34	20	43	41

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ASPECTOS ESENCIALES DE ALGUNAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA COLECTOR

malformación	embriogénesis	frecuencia	predominio sexo	predominio lado	anomalías asociadas	datos clínicos	edad manifestación	diagnóstico	evolución
obstrucción de unión ureteropélvica	?	común	masculino	izquierdo	displasia renal, r. en herradura, duplicación y ectopia ureteral.	masa abdominal I V U	recién nacido, lactante	U.E. pielografía ascendente	I.R.
duplicación ureteral	bifurcación del cuerpo ureteral en etapa temprana	común	femenino	igual	ectopia, displasia hipoplasia renal, r. en herradura, reflujo vesico/ureteral, digestivas, cardiovasculares	infección, litiasis, incontinencia	cualquier	U.E. cistograma miccional, pielografía ascendente	I.R.
atresia ureteral	desarrollo del cuerpo ureteral alterado	raro	?	?	displasia renal duplicación ureteral	asintomático o infección, litiasis	cualquier	U.E. pielografía ascendente	según complicación
megauretero	?	raro	masculino	bilateral	musculosqueléticas, genitales, digestiva, displasia	I V U	lactante	U. E.	I.R.
estenosis ureteral	desarrollo anormal de musculatura ureteral	?	?	?	displasia renal duplicación ureteral	masa abdominal por hidronefrosis. IVU	lactante	U.E. pielografía ascendente	I.R.
reflujo vesicoureteral	origen anormal del cuerpo ureteral	común	femenino	?	hipoplasia renal, displasia renal, duplicación ureteral	I V U, hidronefrosis.	lactante	cistograma miccional, cistoscopia	I.R.
ectopia ureteral	origen anormal del cuerpo ureteral	raro	femenino	igual	displasia renal, duplicación ureteral	I V U, hidronefrosis incontinencia	lactante	cistograma miccional, cistoscopia	según complicación
ureterocele	desarrollo anormal de musculatura de meato ureteral	común	femenino	igual	displasia renal	hidronefrosis litiasis I V U	lactante	U. E. cistoscopia	según complicación

(6, 32, 57)

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

I.V.U.: infección de vías urinarias
 I.R.: insuficiencia renal
 U.E.: urografía excretora

ANOMALIAS DE CALIZ

DIVERTICULO CALICEAL

Es una cavidad quística limitada por epitelio transicional, situado periférico al caliz menor al cual se conecta por un canal estrecho. Esta anomalía puede ser múltiple y los calices superiores son los más frecuentemente afectados. El curso clínico habitualmente es asintomático pero se complica con cálculos e infecciones debido a la estasis urinaria.

Se cree que sea debido a la persistencia de ramas ureterales de 3o y 4o orden que normalmente deben desaparecer. Otras causas consideradas son la acalasia o espasmo o disfunción de uno de los esfínteres alrededor del cáliz menor.

HIDROCALICOSIS

Es una dilatación quística del cáliz mayor con conexión demostrable con la pélvis renal, rodeada por epitelio transicional, puede ser causada por una obstrucción intrínseca congénita o adquirida.

MEGACALICOSIS

Se define como el crecimiento de los cálices en ausencia de obstrucción, debida a malformación de la papila renal. La pélvis no está dilatada ni su pared está adelgazada y la unión ureteropélvica es normal. El tejido papilar de la médula renal está adelgazado alrededor de los calices anormales. Se cree secundario a desarrollo anormal muscular de pélvis y calices. Habitualmente cursa asintomático.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CALICES EXTRARRENALES

Usualmente el riñón es discoide con la pélvis y los cálices mayores y menores fuera del parenquima renal. Es el resultado de asimetría del desarrollo más rapido del cuerpo ureteral con respecto al tejido nefrogénico.

Usualmente cursa asintomático pero predispone a infección y litiasis.

CALIZ ANORMAL (seudotumor del riñón)

Es el crecimiento anormal de las columnas de Bertin en la zona entre dos grupos de calices, comprime y deforma la pelvis y los calices adyacentes - sugiriendo la presencia de una masa, La importancia de ésta entidad es que debe diferenciarse de los tumores verdaderos.

DISGENESIA INFUNDIBULOPELVICA

Es una estenosis infundibulopelvica o infundibular de grado variable que puede estar asociado a displasia renal, usualmente es bilateral y comunmente se asocia a anomalías del aparato urinario inferior.

ANOMALIAS DE LA PELVIS RENAL

PELVIS EXTRARRENAL

Na pélvis se encuentra fuera del parénquima renal, se asocia a varios tipos de anomalías renales que implican anomalías de rotación, Predispone a estasis urinaria, infección y litiasis.

PELVIS BIFIDA

Debe considerarse una variante normal, no tiene importancia clínica aproximadamente el 10% de las pelvis renales son bifidas. La pelvis se divide a la entrada del riñón y forma dos cálices mayores.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

*De las anomalías anteriores no se encontraron casos en el estudio.

OBSTRUCCION DE LA UNION URETEROPELVICA

La obstrucción de la unión ureteropelvica es una de las anomalías más comunes en la infancia y se define como el impedimento para el flujo de orina de la pelvis hacia el uretero. La causa de la obstrucción puede ser una lesión intrínseca. Murnaghan demostró una interrupción en el desarrollo de la musculatura circular de la unión ureteropélvica. Los estudios de microscopía electrónica de Nothy y Hanna demostraron un exceso en la cantidad de fibras colágenas -- rodeando las fibras musculares, algunas de éstas aparecen atróficas. Se piensa que ésta sea la causa de la disfunción de la contracción de la musculatura de la unión ureteropélvica (6).

Otras causas menos comunes de obstrucción de la unión ureteropelvica -- son las valvas y los polipos uretrales superiores y la persistencia de la configuración fetal tortuosa que pliega la unión ureteropielica.

La embriología de ésta anomalía es desconocida. Su incidencia en material de autopsia es desconocida, es responsable del 60% de las hidronefrosis de la infancia. Es más frecuente en hombres y en el lado izquierdo, en el 40% de los casos es bilateral. El 50% tiene otras anomalías urológicas, se asocia frecuentemente a displasia renal, riñón en herradura, agenesia renal unilateral, duplicación y ectopia renal. Las anomalías en otros sistemas se observan con poca frecuencia.

El 50% de los casos se presenta como masa abdominal asintomática. En el resto de los casos se puede presentar detención de crecimiento, infección de vías urinarias, dolor abdominal o en flancos, dolor durante la micción, hematuria e hipertensión. La obstrucción severa y crónica conduce a pérdida de la función renal y la estasis a infección y litiasis.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Resultado.- Se encontraron 6 casos de obstrucción ureteropielica, es decir 1 por 541 autopsias. Afectó al 0.18% de la población estudiada. En 4 casos la anomalía fué bilateral, en 2 del lado derecho. Se presentó en 5 pacientes masculinos y en un femenino, 4 pacientes eran recién nacidos, 1 lactante y 1 adolescente.

En tres pacientes la estenosis ureteropielica fué la única malformación urinaria, los otros tres cursaron con displasia renal. En 4 se encontraron datos de hidronefrosis. Se presentaron con anomalías en sistema digestivo un caso y en cardiovascular 2 casos.

La causa de la muerte se relacionó a infecciones no relacionadas a malformación urinaria en 5 casos y en otro la causa de la muerte fué complicación de malformaciones digestivas.

ANOMALIAS URETERALES

AGENESIA URETERAL

Representa la falta completa del desarrollo del cuerpo ureteral, puede ser unilateral o bilateral y se acompaña de agenesia renal ipsilateral.

Los casos encontrados en el estudio se analizaron en el capítulo de agenesia renal, todos fueron unilaterales, afectó con igual frecuencia a ambos sexos, hubo un ligero predominio en el lado derecho y el grupo de pacientes más afectado fué el de recién nacidos.

DUPLICACION URETERAL

Usualmente un uretero duplicado drena una pelvis duplicada, el uretero puede estar duplicado en forma parcial con una bifurcación que puede estar a cualquier nivel o ser completa en ésta el uretero duplicado desemboca en un segundo orificio en la vejiga, la uretra o en otra estructura. (32).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Se desarrolla de una bifurcación en el extremo del cuerpo ureteral en desarrollo o de la formación de un uretero accesorio a partir del conducto de Wolff. Si la división del cuerpo ureteral ocurre al comienzo del desarrollo en la 4a semana se formarán dos pélvis y ureteres completos; si la bifurcación ocurre al final de la 4a semana se producen duplicaciones incompletas y si la división ocurre en la 5a semana se desarrollará sólomente pélvis bífida.

Cuando el uretero bifurcado no hace contacto con el tejido metanéfrico se forma la duplicación en extremo ciego. Cuando ambos ureteres se unen antes de llegar al tejido metanéfrico se forma duplicación en "Y" invertida.

Nation encontró un caso por 146 autopsias. Es dos veces más frecuente en mujeres y la duplicación unilateral es 6 veces más frecuente que la bilateral, afecta a ambos lados con igual frecuencia (56)

El 40% de los casos de duplicación ureteral se asocia a alguna otra malformación urológica, principalmente a reflujo vesicoureteral, ectopia renal riñón en herradura, hipoplasia y displasia renal, puede haber estenosis ureteropielica de la eplvis bifurcada. El 20% de los casos cursa con malformaciones en otros sistemas, principalmente digestivo y cardiovascular.

En la mayor parte de los casos de duplicación ureteral las manifestaciones clínicas dependen de infección o litiasis. Cuando el uretero duplicado tiene desembocadura ectópica se presenta incontinencia urinaria. El diagnóstico se establece con urografía excretora o cuando la función renal no es adecuada con pielografía ascendente.

Resultado.- Entre las 3248 autopsias estudiadas se encontraron 41 casos de duplicación ureteral, se presentó un caso por 79 autopsias, afectó al 1.2% de la población estudiada. Se presentaron 28 casos en el sexo femenino --- (1.96% de la población femenina estudiada) en el masculino 13 casos (0.7% de la población masculina estudiada). En 35 casos la alteración fué unilateral y en 6 bilateral. El total de ureteres afectados fué de 47: en forma parcial 36 en forma total 11, 24 en el lado derecho y 23 en el izquierdo.

Los grupos de edad en que se encontraron más casos de duplicación ureteral fueron el de lactante menor y recién nacidos aunque en los demás grupos de edad también se encontraron casos.

En dos casos la duplicación ureteral se asoció a riñón supernumerario, en tres a displasia renal y uno a riñón en herradura, las alteraciones ureterales asociadas fueron: atresia, estenosis ureteral, megaureter. En un caso se encontró además vejiga tabicada. El 14.6% presentó otra malformación urinaria. En 13 casos (31.7%) se encontraron malformaciones congénitas en otros sistemas que en orden de frecuencia fueron: cardiovascular, digestivo, genital y musculoesquelético.

La causa de la muerte se asoció a procesos infecciosos en 28 casos - 68% a complicaciones de malformaciones no urinarias 3 casos 7%, a diversas causas en 10. En un caso la muerte se relacionó a proceso fímico renal éste caso fué el único en el que se realizó diagnóstico mediante urografía excretora.

ATRESIA E HIPOPLASIA URETERAL

El uretero está representado por un cordón fibroso o puede tener un segmento normal o hipoplásico, de longitud variable que termina en un extremo ciego. El trigono del mismo lado puede aparecer normal o hipoplásico y tener sólo un pequeño orificio (atresia total)(6).

Tanto la atresia como la hipoplasia ureteral son ocasionadas por grados variables de fallas en el desarrollo del cuerpo ureteral.

Cuando la atresia o la hipoplasia ureteral son unilaterales pueden cursar asintomáticos o no requerir tratamiento, en los casos de afección bilateral el tratamiento dependerá de la cantidad de tejido renal funcional y de la presencia de infecciones o hidronefrosis.

Resultado.- Se encontraron 9 casos de atresia ureteral y uno de hipoplasia o sea un caso por cada 324 autopsias, afectó al 0.3% de la población es

tudiada, Se presentó en 7 pacientes del sexo masculino y en 3 del femenino, afectó a 5 recién nacidos, 3 lactantes y 2 escolares. En 8 casos estuvo afectado el lado izquierdo en 1 el derecho y en 1 fué bilateral. La atresia fué total en 3 casos y parcial en 6.

Presentaron malformaciones urinarias concomitantes 9 pacientes (90%) en 8 casos ipsilateral a la atresia y en uno contralateral. Las malformaciones encontradas fueron: duplicación ureteral, ectopia renal, riñón en herradura, extrofia vesical y atresia de uretra. Dos casos se encontraron complicados con hidronefrosis. En 5 casos (50%) había malformaciones en otros sistemas: digestivo, cardiovascular y genital, Es importante resaltar que 7 casos (77%) cursaron con displasia renal.

La causa de la muerte se relacionó a malformaciones renales en 2 casos, en dos casos a malformaciones no urinarias, en 4 a infecciones y en 3 a diversas causas.

MEGAURETER

El megaureter se caracteriza por estar dilatado, sin tortuosidades o éstas son mínimas y sin obstrucción anatómicamente demostrable aunque parezca obstruido en la parte inferior. Hay 5 tipos diferentes de megaureter (57).

Megaureter por reflujo.- Puede ser una manifestación primaria de reflujo o ser secundaria a presión intravesical elevada y no tiene sitio de obstrucción.

Megaureter por obstrucción.- Se asocia a un segmento distal adinámico (megaureter obstruido funcionalmente). En ésta anomalía la musculatura del segmento no dilatado está desorganizada, anormal o ausente, con incremento de tejido colágeno y hay una falta de transmisión de la peristalsis a través del segmento ureteral distal.

Megaureter idiopático.- Parece ser una variante del desarrollo en la que el cuerpo ureteral se amplía excesivamente durante su diferenciación dando

por resultado un uretero de gran calibre, en éste hay evidencia de obstrucción anatómica o funcional.

Megauretera displásico.- En ésta variante hay una disminución de células musculares con aumento de células inflamatorias y de colágena, con cambios degenerativos musculares. No se ha determinado hasta que punto éstos cambios son por alteración del desarrollo o por destrucción por infecciones repetidas.

La incidencia de éstas anomalías es desconocida por su baja frecuencia. Puede presentarse sólo o asociado a displasia.

Megaureter en el síndrome de prune-belly.- En el síndrome de prune-belly existe una triada de anomalías congénitas con alteraciones urinarias, - deficiencia muscular abdominal y criptorquidea, es de severidad variable, desde manifestaciones tan severas que llevan al recién nacido o al lactante a la muerte o tan moderadas que el pronóstico de éstos pacientes es excelente.

Hay niños con características urinarias de síndrome de prune-belly pero tienen o los testículos descendidos o no tienen deficiencia de la musculatura abdominal, éstos pacientes se designan como pseudo-prune, además hay casos informados en niñas con deficiencia muscular y anomalías urinarias

Las dismorfias de la estructura renal incluye cálices quísticos, estrechez del infundíbulo, malrotación renal y displasia renal.

Los ureteros están elongados, tortuosos, con la porción distal más dilatada y enrollada, usualmente hay reflujo. Hay anomalías difusas en la mucosa ureteral consistentes en marcada disminución de los haces musculares y hay áreas en las que el tejido fibroso ha remplazado al músculo, los haces musculares individuales están rodeados por una mayor cantidad de colágena. La vejiga es de gran capacidad, de paredes gruesas, sin hipertrofia muscular.

La uretra anterior se encuentra dilatada (megauretra), usualmente se asocia a estenosis de la uretra membranosa. La uretra posterior se encuentra di-

latada y alargada.

La deficiencia muscular se manifiesta en la pared abdominal así como en el músculo liso de la pelvis renal, uretero, vejiga y uretra prostática.

La extensión de la deficiencia muscular abdominal es variable y su conformación frecuentemente asimétrica, conforme avanza la edad del paciente, mejora el tono muscular. Se asocia a anomalías musculoesqueléticas, digestivas y cardiovasculares.

El síndrome es debido a una detención en el desarrollo del mesénquima en la 6a a 10a semana del desarrollo.

El diagnóstico se hace en base a características clínicas. El 50% de los pacientes fallecen antes de los 2 años de edad por complicaciones pulmonares por la debilidad de los músculos abdominales (22).

Resultado.- Se encontraron 3 casos de megaureter de tipo obstruido funcionalmente, afectó a 2 pacientes masculinos y a un femenino. Todos los paciente fueron lactantes y los tres unilaterales derechos. En un caso el megaureter fué la única malformación urinaria, los otros casos se asociaron a duplicación ureteral, vejiga tabicada y malrotación renal. Dos casos tuvieron asociadas malformaciones extraurinarias.

Tres casos correspondieron a síndrome de prune-belly, los tres pacientes eran lactantes, los tres tuvieron malformaciones urinarias concomitantes en un caso divertículo ureteral, en otro estenosis ureteral y en otro displasia renal bilateral. Dos pacientes presentaron malformaciones en otros sistemas: implantación baja de pabellones auriculares, bazo accesorio, pie equinovaro. En los tres casos la causa de la muerte estuvo relacionada al síndrome e en un caso se presentó infección de vías urinarias que fué punto de partida a proceso septicémico y los otros dos presentaron procesos bronconeumónicos.

La causa de la muerte en los casos de megaureter por obstrucción funcional se relacionó en un caso a infección de vías urinarias.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTENOSIS URETERAL

Es la disminución congénita de la luz ureteral, la zona estenótica -- muestra epitelio transicional normal pero con disminución de las células del -- músculo liso. La causa de la estenosis ureteral es una falla en el desarrollo del mesénquima que contribuye a la formación de la musculatura ureteral.

El sitio de estenosis puede estar en la unión ureterovesical, en la -- unión ureteropélvica y rara vez en la parte media (Davis).

Resultado.- Se encontraron 10 casos de estenosis ureteral es decir -- que se presentó un caso por cada 324 autopsias, 4 pacientes eran del sexo fem~~e~~ -- nino y 6 del masculino. Afectó al lado izquierdo en 5 casos, al derecho en 1 y -- fué bilateral en 4. Correspondieron a recién nacido 4 pacientes, a lactantes 3 -- a pre-escolar 1 y escolar 1. En 6 pacientes (60%) se encontraron otras malfor- -- maciones urinarias: displasia renal, duplicación ureteral, megaureter y valvas -- uretrales. El 50% de los casos presentó malformaciones en sistemas digestivo, -- cardiovascular, genital, musculoesquelético y alteraciones genéticas.

La causa de la muerte no se relacionó a estenosis ureteral en caso -- alguno.

VALVAS URETERALES

En ésta anomalía existe mucosa redundante en situación transversa, -- contiene músculo liso, el uretero se encuentra dilatado por arriba de la obs- -- trucción y normal por debajo de ella. Es una alteración que se ha encontrado -- hasta en el 10% de las autopsias, pero tales valvas no producen obstrucción y -- tienden a desaparecer con la edad y en pocos casos persiste y causa obstruc- -- ción, afecta a ambos sexos y a ambos lados con igual frecuencia y puede locali- -- zarse a cualquier parte del uretero.

Da manifestaciones clínicas de obstrucción, dolor, incontinencia, -- puede producir hidronefrosis moderada. *No se encontraron casos*

TORSION URETERAL

Es una anomalía muy rara que consiste en la incapacidad del uretero para rotar con el riñón, causa obstrucción con hidronefrosis. no hubo casos*

DIVERTICULO URETERAL

Los divertículos ureterales han sido clasificados por Gray y Skandalakis en: duplicación ureteral abortiva (uretero bifido con extremo ciego), divertículo congénito verdadero que contiene todas las capas del uretero normal, divertículo adquirido representa herniación de la mucosa. Los divertículos congénitos son muy raros y generalmente se encuentra en el extremo distal por arriba de la unión ureterovesical, puede alcanzar grandes dimensiones y producir hidronefrosis. * no se encontraron casos en el estudio*

REFLUJO VESICoureTERAL

Es una anomalía congénita en que la implantación ureteral en la vejiga tiene trayecto submucoso corto. Esta anomalía se forma cuando el cuerpo ureteral se origina más caudalmente de lo normal, quedando muy cerca de la futura vejiga, así se separa prematuramente del conducto mesonéfrico y un segmento corto es absorbido dentro de la vejiga en desarrollo, de tal forma que tiene más tiempo para migrar y el orificio finalmente queda en una posición más alta y lateral de lo normal en un trigono largo y pobremente desarrollado, la musculatura del trigono como del uretero tambien es deficiente, acompaña frecuentemente a la duplicación ureteral.

Sólo se encontró un caso en una paciente de 5 años de edad que falleció por proceso septisémico que tuvo punto de partida infección de vías urinarias. Aunque ésta anomalía se presenta con más frecuencia en material clínico pero en estudios postmortem es una anomalía difícil de detectar.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

URETERO ECTOPICO

Se llama así cuando el uretero no desemboca en el ángulo del triángulo el orificio del uretero ectópico puede localizarse ya sea en vías urinarias o en genitales. Cuando el orificio ureteral se encuentra en cualquier lugar del triángulo a nivel del cuello vesical practicamente no habrá síntomas, las localizaciones más distales al cuello vesical pueden causar obstrucción o reflujo e incontinencia en las mujeres.

En la mujer cuando el orificio ureteral se encuentra en la uretra se produce obstrucción si está localizado por arriba del esfínter y se produce incontinencia si la localización es por debajo del esfínter, la localización más frecuente en genitales femeninos es en vestibulo y vagina, se manifiesta por incontinencia e infecciones recurrentes.

En el hombre el orificio ureteral se puede localizar en cualquier parte de la uretra pero no se manifiesta por incontinencia, el uretero puede drenar al sistema genital a través de las vesículas seminales, conducto deferente o eyaculador.

Las desembocaduras ureterales en recto son extremadamente raras, ocasionalmente el uretero ectópico termina en extremo ciego y se presenta clínicamente como masa abdominal quística que drena un riñón displásico (56, 32).

La verdadera incidencia de la ectopia ureteral es incierta ya que muchos casos no dan síntomas y en autopsia puede pasar desapercibido. Se ha observado más frecuentemente en mujeres, el 17% se presenta en forma bilateral, puede acompañar a la duplicación ureteral y en casos severos de displasia renal *no se encontraron casos de ectopia ureteral en el estudio*

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

URETEROCELE

Es una dilatación quística de la submucosa ureteral intravesical, puede ser de 1 o 2 cms o llenar la vejiga, su superficie externa es de epitelio vesical y la superficie interna es de epitelio ureteral, entre ellas hay una capa de músculo y tejido conectivo, puede encontrarse en uretero único o duplicado. El ureterocele simple se encuentra totalmente contenido en la vejiga urinaria, el ureterocele ectópico se encuentra en el cuello vesical o uretra.

El uretero ectópico asociado a ureterocele suele ser anormal, pobremente desarrollado por lo que frecuentemente se asocia a displasia e hidronefrosis y fácilmente se complica con infecciones (72)

Su incidencia aproximada es de 1 por 500 autopsias, en ocasiones no se detecta porque se colapsa y se dificulta su observación. El ureterocele ectópico es más común que el simple.

Se cree que la causa del ureterocele sea la obstrucción del cuerpo ureteral en la vida embrionaria, con desarrollo anormal de la musculatura terminal del uretero que condiciona la dilatación.

Resultado.- En la serie se encontraron dos casos de pacientes con ureterocele en uno se encontró en el lado izquierdo un uretero con desembocadura muy lateral en la vejiga no se encontraron otras malformaciones urinarias pero tenía malformaciones múltiples en otros órganos: quiste onfalomesentérico ano imperforado, fístula rectovaginal, clítoris bifido.

El otro caso se presentó con divertículos parauterales bilaterales en un paciente con síndrome de prune-belly.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANOMALIAS DE LA VEJIGA URINARIA

Se presentaron 5 pacientes con malformaciones congénitas en vejiga - urinaria, es decir que afectó al 0.15% de los 3248 casos autopsiados, éstas -- malformaciones constituyeron el 4.1% de los casos con malformación urinaria.

De los cinco casos sólo uno presentó la malformación localizada a la vejiga urinario, los otros casos presentaron concomitantemente ya sea malformaciones en uretero, riñón, uretero y riñón y uretra. En todos los casos se encontraron malformaciones en otros sistemas, la malformación vesical más frecuente fué extrofia vesical.

El grupo de edad mas afectado fué el de recién nacidos. La causa de la muerte se asoció a la malformación vesical en un caso.

En la tabla 10 (ver más adelante) se anotan los casos de malformación vesical. En el cuadro 3 se anotan los aspectos esenciales de algunas malformaciones vesicales.

AGENESIA VESICAL

Esta es una anomalía que se presenta en los monstruos no viables, el defecto radica en la porción cranial de la cloaca ventral de la cual derivan - la vejiga y el uraco durante la 3a semana del desarrollo (33).

EL URACO Y SUS REMANENTES

El uraco es el remanente fibroso que va de la vejiga a la pared abdominal anterior y que ha quedado después de que se han obliterado las conexiones que van del saco vitelino al intestino medio y de la alantoides a la cloaca, la falta de obliteración completa resulta en anomalías que se clasifican - como sigue: La vejiga se localiza por debajo del nivel del ombligo y el uraco puede estar permeable en todo su trayecto sólo en su porción proximal (diverti

Tabla 10
DISTRIBUCION DE LAS MALFORMACIONES
DE VIAS URINARIAS BAJAS

Malformación	Número	sexo	
		fem	masc
Duplicación vesical	2	2	-
Extrofia vesical	3	-	3
Duplicación de uretra	2	1	1
Atresia de uretra	1	-	1
Estenosis de uretra	1	-	1
Valvas uretrales	5	-	5
Divertículo uretral	1	-	1
Hipospadias	5	-	5
Epispadias	4	-	4
Total	24	3	21

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ASPECTOS ESENCIALES DE ALGUNAS MALFORMACIONES VESICALES

malformación	embriogénesis	frecuencia.	sexo	anomalías asociadas	edad manifestación	datos clínicos	evolución	diagnóstico
agenesia vesical	defecto craneal de la cloaca.	muy rara	fem	monstruo no viable	al nacer	incontinencia urinaria, infección.	letal	U.E.
duplicación bilateral	defecto craneal de la cloaca	muy rara	igual	duplicación intestinal, anal, columna, genitales	al nacer	fístula rectal, extrofia vesical, por otras malformaciones	I.V.U. según com- plicacion	inspección C.U.G.
tabicación	contacto entre hojas de mucosa vesical	rara	fem	ninguna	cualquier	globo vesical, cistitis, hidronefrosis	variable	cistoscopia C.U.G.
uraco permeable	no obliteración de alantoides	rara	masc	ninguna	al nacer	orina en ombligo, prolapso mucosa vesical	infección	sinografía C.U.G.
divertículo uracal	igual al anterior	común	igual	ninguna	-	asintomático	-	C.U.G.
seno uracal	igual al anterior	raro	igual	ninguna	cualquier	infección	buena	sinografía
quistes de uraco	igual al anterior	común	igual	ninguna	-	asintomático	-	hallazgo
divertículo vesical	debilidad muscular del detrusor	rara	masc	ninguna	escolar	I.V.U.	corregible	cistoscopia C.U.G.
extrofia vesical	extensión ventral de la membrana cloacal	rara	masc	epispatias, intestinales, cardiovasculares	al nacer	mucosa vesical expuesta	hidronefrosis	inspección U.E.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

U.E.: urografía excretora
 I.V.U.: infección de vías urinarias
 C.U.G.: cistouretrografía.
 (33, 44, 78)

ticulo uracal) o en su porción distal (seno uracal) o en la parte media (quiste del uraco). La vejiga se localiza anivel del ombligo y existe una amplia fistula entre vejiga y ombligo, éste último se manifiesta por la aparición de orina ya sea en chorro o en gotas en el ombligo por el que protruye remanente del cordón umbilical o prolapsarse mucosa vesical, los primeros son asintomáticos, usualmente se detectan en autopsia. *No se encontraron casos de ésta anomalía*

DUPLICACION DE VEJIGA URINARIA

La duplicación de la vejiga urinaria y de la uretra es parte de una rara anomalía que afecta todo el extremo caudal del cuerpo, en su forma extrema hay duplicación de la columna lumbosacra, colon, recto, ano, utero y vagina en las mujeres y duplicación de genitales externos en el hombre.

La vejiga se encuentra separada por dos mitades laterales por un tabique sagital compuesto por dos hojas de mucosa con una capa muscular intermedia. Cada mitad de la vejiga tiene un uretero normal y es drenada por una uretra separada que se abre independientemente hacia el exterior.

Esta alteración se inicia con una division de la notocorda, debajo de ésa notocorda dividida el endodermo forma dos intestinos posteriores.

Tambien existen duplicaciones parciales de la vejiga en las cuales no está dividido ni el cuello vesical ni la uretra.

Tanto la duplicación de la vejiga completa como incompleta son raras. Los síntomas se relacionan a la presencia de alteraciones intestinales o por la presencia de fistulas rectales. Durante la exploracion se puede descubrir (33).

Resultado.- Se encontraron dos casos de duplicación de vejiga, uno correspondió a duplicación caudal por lo que se encontró con duplicación bilateral de la vejiga, duplicacion de uretra, ano ectópico estenosado, doble apéndice, ciego, recto, utero, vagina, vulva, espina bífida y heterotaxia vicerál - cardiopatía congenita (síndrome de Ivermak). El otro caso correspondió a dupli-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

cación incompleta de vejiga que se acompañó de duplicación ureteral, megaureter y pabellones auriculares deformados. En ambos pacientes la muerte fué temprana en el primer caso a los dos días por complicaciones de las malformaciones múltiples tanto intestinales como cardiovasculares y en el segundo caso a los 2 meses por infección de vías urinarias. No se diagnosticaron en vida las malformaciones urinarias.

DUPLICACION FRONTAL DE LA VEJIGA

En ésta anomalía hay dos vejigas, la anterior drena a una uretra normal y la posterior se abre a la vagina (33).

TABICACION FRONTAL DE LA VEJIGA

La vejiga se encuentra dividida por un tabique mucoso anormal que -- puede obstruir el drenaje a la uretra. Se cree que sea debida a que las hojas no distendidas de la mucosa vesical pueden hacer contacto unas con otras y formar un tabique . Sólomente produce síntomas si el septum obstruye el cuello vesical y se desarrolla distension de la vejiga e hidronefrosis, igual sucede si el tabique es completo y una porción de la vejiga queda sin drenaje (33).

DIVERTICULO VESICAL

El de tipo congénito se desarrolla en la pared posterior de la vejiga cerca del orificio ureteral, son sacos herniarios sin cobertura muscular que se producen por deficiencia congénita de la musculatura vesical (33).

ORIFICIO URETERAL ECTOPICO

Cuando el uretero se abre en cualquier lugar fuera del triángulo vesical (ver uretero ectópico) (33).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OBSTRUCCION DEL CUELLO VESICAL

La obstrucción del cuello vesical puede ser el resultado de cualquiera de los siguientes defectos congénitos: 1) mucosa vesical redundante en la que el septum anterior es grande y hace prolapso a través de la uretra. 2) valvas uretrales posteriores que se estudian más adelante. 3) hipertrofia de verumontanum que obstruye el cuello vesical en forma transitoria. 4) agangliososis vesical en la que la vejiga es insensible a la presión intravesical y la contracción del detrusor es deficiente, por lo que el signo usual de ésta anomalía es el globo vesical, el 4% de los pacientes con megacolon congénito presentan afectada la vejiga. 5) enfermedad de Marion que simula una estenosis uretral por alteración del esfínter interno que hace que no se dilate normalmente durante la micción, la causa de ésta alteración es desconocida, se caracteriza por distensión de la vejiga e hidronefrosis.

EXTROFIA VESICAL

Esta malformación cursa con ausencia de la pared anterior del abdomen y de la pared anterior de la vejiga, la pared posterior de la vejiga queda descubierta, se presenta concomitantemente a epispadias y separación de los huesos del pubis.

Su frecuencia en autopsia no está reportada, predomina en el varón en proporción de 3:1.

Esta anomalía es el resultado de la persistencia de la membrana cloacal que mantiene a los músculos de la pared abdominal separados, desvía la formación del clitoris o del pene y separa al conducto Mülleriano que resulta en utero bicornes, se acompaña frecuentemente de anomalías digestivas. (55).

Resultados.- Se encontraron 3 casos de extrofia vesical en pacientes masculinos que fallecieron a edad temprana, el mayor de ellos a los 14 días. En dos casos hubo malformaciones renales: displasia e hipoplasia, en dos casos

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

extrofia de cloaca. Los tres casos presentaron malformaciones en otros sistemas: genital, cardiovascular, nervioso. En los tres casos la causa de la muerte se relacionó a infección de vías urinarias. En los tres casos hubo diagnóstico clínico de las malformaciones.

MALFORMACIONES CONGENITAS DE URETRA

Las malformaciones congénitas de uretra se presentaron 18 pacientes es decir en el 0.55% de los 3248 casos autopsiados, éstas malformaciones constituyeron el 11% de las malformaciones urinarias.

De los 18 pacientes con malformaciones uretral, sólo 5 tuvieron malformaciones sólo en uretra, 5 en vejiga y uretra, 4 en uretra y riñón y 4 en uretra, uretero y riñón. En 13 casos se se encontraron simultáneamente malformaciones en otros sistemas y en 5 se limitaron al aparato urinario. Las malformaciones uretrales más frecuentes fueron: epispadias, hipospadias, valvas uretrales. Todos los pacientes fallecieron antes de los 2 años de edad y la mayoría eran del sexo masculino (17:1)

La causa de la muerte se asoció a la malformación uretral en 9 casos. En el cuadro número 4 se señalan aspectos esenciales de algunas malformaciones uretrales y en la tabla 10 se anota la distribución de las malformaciones uretrales.

DUPLICACION DE URETRA

La uretra puede estar duplicada como parte de la duplicación bilateral de la vejiga ya descrita, puede también estar duplicada en la persistencia del conducto de Wolff, en ésta anomalía existen dos canales laterales que van de la vejiga a cada lado de la uretra normal, se pueden unir a ella a nivel de la prostata o terminar en un extremo ciego. Estos canales son funcionalmente uretras accesorias pero embriológicamente son conductos de wolff persistentes.

ASPECTOS ESENCIALES DE ALGUNAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE URETRA

malformación	embriogénesis	frecuencia	sexo	anomalías asociadas	edad manifestación	datos clínicos	evolución	diagnóstico
duplicación	persistencia de conducto de Wolff	muy rara	igual	genitales, intestinales	al nacer	dos orificios meatales incontinencia, obstrucción urinaria.	formación fistulas	inspección C.U.G.
atresia de uretra	desarrollo de seno urogenital alterado	muy rara	masc	displasia renal, fistula uretrorectal	al nacer	anuria, masa abdominal por hidronefrosis	I.R.	cistograma punción suprapúbica
agenesia	igual al anterior	muy rara	masc	fistulas uretrales displasia renal.	al nacer	anuria, masa abdominal por hidronefrosis	I.R.	inspección igual al anterior.
hipospadias	desarrollo incompleto de uretra distal	común	masc	criptorquidea, duplicación uretral	al nacer	meato uretral en cara ventral de pene,	variable	inspección
epispadias	extensión ventral de membrana cloacal	raro	masc	extrofia vesical, cloaca, reflujo V-U	al nacer	meato uretral en dorso de pene, incontinencia	corregible	exploración
valvas uretrales	persistencia de nojas uretrales posteriores	común	masc	displasia renal	lactante	anuria, globo vesical dilatación uretra posterior, enuresis	I.R. hidro nefrosis	C.U.G. cistoscopia

C.U.G.: cistouretrograma
 I.R.: insuficiencia renal
 V.U.: vesicoureteral
 (33, 55, 44, 61)

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

En la duplicación de la línea media de la uretra proximal en el hombre hay dos canales situados en la línea media, uno anterior a otro, éste tipo de duplicación puede abrirse a piel, unirse a la uretra normal o bifurcarse en la uretra distal. Normalmente una porción del seno genital limita la extensión ventral de la membrana cloacal, cuando ésta limitación falta, la membrana se extiende ventralmente cuando lo hace en forma extrema se produce la extrofia vesical, cuando lo hace en forma menos extrema se forma la uretra epispádica y en la forma más moderada da origen a la duplicación uretral con aberturas separadas en la vejiga.

Resultado.- En el estudio se encontraron dos casos de duplicación uretral uno asociado a duplicación lateral de la vejiga y el otro asociado a divérticulo uretral, el primero era femenino y el segundo masculino.

La causa de la muerte se relacionó en un caso a las malformaciones múltiples que presentaba a nivel cardiovascular y en el otro caso a proceso septicémico con punto de partida infección de vías urinarias. En un caso se hizo diagnóstico de divérticulo uretral pero no de duplicación.

URETRA CORTA

La porción funcional de la uretra es corta, los pacientes con ésta anomalía presentan grados diversos de incontinencia urinaria (61).

MEGALOURETRA CONGENITA

Es la dilatación difusa de la uretra anterior con un defecto generalizado del cuerpo esponjoso. Durante la micción hay una expansión de la uretra anterior, el pene es grande, laxo, blando, hay goteo al final de la micción. Se debe a falla en el desarrollo del mesénquima que rodea al pene y que se diferencia en tejido erectil (61)

ATRESIA DE URETRA

La ausencia congénita de uretra es una anomalía muy rara, la ausencia de un segmento de la uretra o atresia es más común, usualmente el segmento -

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

afectado es a nivel de la uretra membranosa. Se acompaña de dilatación de la uretra posterior, displasia renal y frecuentemente de anomalías genitales.

Resultado.- Se presentó un caso de atresia de uretra en un paciente masculino de 5 días de edad que presentó además atresia de ureteres y riñón en herradura, el paciente falleció a consecuencia de éstas malformaciones (78).

ESTENOSIS DE URETRA

Es una anomalía rara que se observa en pacientes con hipospadias o epispadias y rara vez se observa en niños que tienen un meato uretral en posición normal, rara vez produce hidronefrosis.

Resultado.- Se encontró un caso en un paciente de 1 mes de edad que cursó además con displasia renal y megaureter con síndrome de prune-belly, evolucionó con infección de vías urinarias, sepsis y muerte.

VALVAS URETRALES

Hay tres tipos de estructuras valvulares en la uretra masculina clasificadas por Young: Tipo I son pliegues mucosos o fibrosos de forma alar que se encuentran en la parte distal de la uretra prostática y van desde el verumontanum hasta la parte distal de la uretra prostática, éste tipo es el más común. Tipo II Son similares a las anteriores pero se encuentran en la parte proximal al verumontanum. Tipo III Presentan forma de constricción como diafragma y pueden encontrarse por arriba o por debajo del verumontanum (42).

Se considera que las valvas uretrales son el resultado de desarrollo extremo de pliegues que se forman normalmente en la pared uretral o que son el remanente de la membrana urogenital o que es el producto de la unión anormal del conducto eyaculador y el tricóculo prostático. (50).

Los síntomas se desarrollan por la obstrucción urinaria con infección hidronefrosis y en ocasiones uremia y muerte. El diagnóstico se confirma con cistoscopia en la que se observa dilatación de la uretra y las valvas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Resultado.- Se encontraron 5 casos de valvas uretrales; 3 lactantes menores y 2 lactantes mayores. En todos los casos las valvas fueron del tipo I. En tres casos se encontró displasia renal bilateral y en dos anomalías en pabellones auriculares.

La causa de la muerte en todos los casos estuvo en relación a procesos infecciosos a nivel de vías urinarias. En 4 casos el diagnóstico se elaboró por clínica y todos los casos estuvieron complicados con hidronefrosis.

DIVERTICULO URETRAL

Se localiza en la uretra anterior, únicamente se presenta en hombres el divertículo puede ser de cuello amplio o estrecho, el primero es más común la etiología es desconocida. Los signos usualmente aparecen antes de los dos años y se relacionan a obstrucción urinaria, incontinencia por revesamiento, disminución del chorro de la orina, goteo miccional, en ocasiones se observa abombamiento en la base del pene. El diagnóstico se confirma con cistograma miccional y cistoscopia (33, 78).

Resultado.- En la revisión se encontró solamente un caso en un paciente de 3 meses de edad que presentó además duplicación de uretra y la muerte se relacionó a infección urinaria y sepsis secundaria. Se hizo diagnóstico clínico.

EPISPADIAS

El extremo del meato uretral se encuentra en la cara dorsal del pene. Resulta de desarrollo insuficiente de la pared anterior de la uretra con defecto concomitante de la fusión dorsal de el cuerpo cavernoso del pene. La extrofia vesical completa siempre se acompaña de epispadias. Se advierte más a menudo el epispadias aislado con algo de continencia urinaria, su incidencia aproximada es de 1 en 30 000 varones nacidos vivos. El orificio uretral puede estar en cualquier sitio desde el cuello vesical hasta el glande, pero si es distal a la uretra prostática la continencia y el control de la orina puede ser -

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

satisfactorios. Esta anomalía constituye un problema importante de estética y de dificultad para controlar el chorro de la orina, por lo que debe efectuarse corrección quirúrgica (55).

Resultado.- Se encontraron 4 casos de epispadias, los cuatro correspondieron a recién nacidos, el mayor de ellos de 17 días, todos con malformaciones congénitas múltiples asociadas.

En un caso la malformación epispádica fué la única malformación urinaria, los otros tres casos se acompañaron de extrofia vesical, las malformaciones en otros sistemas se presentaron en sistemas digestivo, cardiovascular - nervioso central, un caso presentó además síndrome de Down.

HIPOSPADIAS

La porción distal de la uretra se desarrolla en forma incompleta y puede terminar inmediatamente proximal al glande, a cualquier nivel del cuerpo del pene, en el borde anterior del escroto o en el periné con el escroto bifido. Este defecto se acompaña de encorvamiento ventral intenso del pene, que resulta de una brida fibrosa que existe en el trayecto que debiera haber seguido la uretra.

El defecto se origina en la falta del cierre del surco uretral. En casos extremos sobre todo si se acompaña de falta de descenso testicular bilateral la configuración de los genitales resulta ambigua (55).

Resultado.- Se encontraron 5 casos (1 por cada 649 autopsias). Se presentó en un recién nacido, 3 lactantes menores y un lactante mayor. En 3 casos el epispadias fué la única malformación urinaria, en 2 se encontró displasia renal. En 2 casos se presentaron malformaciones digestivas y cardiovasculares en tres.

En ningún caso la causa de la muerte fué la malformación urinaria, en dos casos se relacionó a malformación anorrectal.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

COMENTARIOS GENERALES

En la población estudiada se encontró el 3.7% de casos con malformación urinaria, porcentaje menor al 0.6% referido en la literatura en material de autopsia. Esto puede ser debido en parte a que otras casuísticas incluyen alteraciones vasculares, pélvis vífida, fístulas como la extrofia de cloaca -- que no se consideraron en éste estudio. Por otro lado la mayoría de los estudios se han realizado en un número mayor de casos, abarcando material de todas las edades, ésto da mayores posibilidades de encontrar malformaciones urinarias tanto las que no permiten la sobrevida del paciente a edades tardías como aquellas que inician su sintomatología en edad adulta y de las que sólo constituyen hallazgo de autopsia.

El 74% de los casos correspondieron a pacientes menores de un año de edad ésto se debe en parte a que las malformaciones urinarias pueden impedir la sobrevida del paciente ya sea por sí mismas como por la presencia de otras malformaciones congénitas que predisponen al paciente a procesos infecciosos o de otro tipo que contribuyen a la muerte del paciente. Por otro lado éstos pacientes se encuentran expuestos a las mismas causa de mortalidad y morbilidad a que se encuentran expuestos todos los niños de ésos grupos de edad que es -- en los que de hecho se presenta la mortalidad y morbilidad más importante.

En el estudio se encontraron malformaciones urinarias con igual frecuencia en ambos sexos, lo cual coincide con los datos señalados por otros autores aún cuando algunos reportan mayor incidencia en el sexo masculino.

Algunas malformaciones renales se presentaron con menor frecuencia que la referida en la literatura como la hipoplasia renal simple y la segmentaria pero la verdadera incidencia de éstas malformaciones es difícil de establecer porque el criterio para considerar hipoplásico a un riñón no siempre se sigue en sentido estricto y algunas casuísticas incluyen casos de displasia o --

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

secundarios a izquemia, pielonefritis o hidronefrosis.

En el caso de la malrotación renal algunos autores la consideran en la estadística aún cuando forme parte de otras alteraciones, esto da grandes diferencias ya que considerada así en el estudio da una frecuencia de 1:180 autopsias, pero considerandola sólo cuando se presenta como malformación principal la frecuencia es de 1:812 autopsias.

La frecuencia con que se presentó la enfermedad poliquística infantil en los estudios del Dr. Salas del Hospital Infantal de México fué de 1:414 autopsias y en el del Dr. Armendares del Instituto Mexicano del Seguro Social fué de 1: 200 autopsias, ambas frecuencias muy superiores a las del estudio -- que fué de 1:1082 autopsias.

En contraste con lo anterior otro tipo de malformaciones se encontraron con mayor frecuencia que la referida en la literatura, tal es el caso de -- el riñón supernumerario que se ha considerado una anomalía muy rara por lo que no se ha podido establecer su frecuencia sin embargo a pesar de que el estudio se elaboró en un número de autopsias relativamente bajo se encontraron 2 casos lo que da una frecuencia de 1:1624 autopsias. La displasia renal focal también considerada como rara se encontraron 8 casos en el estudio.

Un hallazgo interesante fué el de un paciente en el que se encontró ectasia medular focal que semeja la dilatación de los túbulos colectores de la enfermedad de Cachi y Ricci y que recuerda un caso referido en la literatura -- por Lindgan y que refiere que éstas alteraciones representan una etapa precursora en el desarrollo de la enfermedad quística medular.

Las malformaciones ureterales y de vías urinarias bajas se encontraron con las características similares señaladas por otros autores, de las formas -- más raras no se encontraron tampoco casos en el estudio.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CONCLUSIONES

En la población estudiada se encontraron algunas diferencias en cuanto a frecuencia y características de presentación de algunas malformaciones congénitas del aparato urinario en relación a lo referido por otros autores, en otros casos los datos proporcionados por otros estudios son poco precisos y en el estudio se proporcionan los datos que concentran en la tabla 11.

En el estudio se hace resaltar la importancia que tienen las malformaciones urinarias tanto por el riesgo que implican por sí mismas como por la alta frecuencia con que se asocian a otras malformaciones ya sea del mismo aparato urinario como de otros sistemas y que fué de 70%, afectando principalmente a los sistemas digestivo, cardiovascular y musculo-esquelético. Estas consideraciones son más importantes cuando la malformación afecta al riñón ya que en éstos casos la frecuencia de asociación a otras malformaciones aumenta.

Las malformaciones congénitas que afectan al aparato urinario superior son más frecuentes que las que afectan al aparato urinario inferior.

Las malformaciones que se encontraron con más frecuencia fueron: duplicación ureteral, displasia renal, riñón en herradura, estenosis ureteral y agenesia renal (tabla 11).

La duplicación ureteral fué la malformación que se encontró con más frecuencia como única en todo el organismo.

En general las malformaciones del aparato urinario afectan por igual a ambos sexos. Las malformaciones del aparato urinario superior se presentaron con igual frecuencia en el lado derecho y el izquierdo así como en forma bilateral. Los grupos de edad en los que se presentó el mayor número de casos fué el de recién nacidos y lactantes.

De los 121 pacientes con malformación urinaria 23 (20%) fallecieron por complicaciones de éstas alteraciones, 19 de estos 23 casos tuvieron infec-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 11

FRECUENCIA DE PRESENTACION DE DIVERSAS
MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL
APARATO URINARIO EN 3248 AUTOPSIAS

Malformación	Frecuencia
Agnesia renal unilateral	1:406
Hipoplasia renal simple	1:812
Hipoplasia renal segmentaria	1:3248
Nefromegalia	1:3248
Riñón supernumerario	1:1624
Ectopia renal	1:1082
Riñón en herradura	1:295
Malrotación renal	1:812
Displasia renal	1:135
Riñón poliquístico	1:1082
Nefronoptisis	1:1082
Quiste renal simple	1:1082
Estenosis ureteropielica	1:541
Agnesia ureteral	1:406
Duplicación ureteral	1:79
Atresia ureteral	1:324
Estenosis ureteral	1:324
Megaureter	1:541
Ureterocele	1:1624
Reflujo vesicoureteral	1:3248
Duplicación vesical	1:1624
Extrofia vesical	1:1082
Duplicación uretral	1:3248
Atresia de uretra	1:3248
Estenosis de uretra	1:3248
Valvas uretrales	1:650
Divertículo uretral	1:3248
Hipospadias	1:650
Epispadias	1:812

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ción de vías urinarias. El 21% falleció por complicaciones de malformaciones en otros sistemas: digestivo, cardiovascular y nervioso central principalmente. -- El 45% falleció por problemas infecciosos no relacionados a las malformaciones.

Tabla 12.

RESUMEN

De los 121 pacientes con malformación urinaria 61 presentaron malformaciones que afectaron al parénquima renal (51.6%). Afectó al 1.9% de la población estudiada es decir se presentó un caso por 51 autopsias.

El total de malformaciones encontradas fué de 67 ya que en seis casos se encontraron dos tipos de malformación renal al mismo tiempo.

De los 61 pacientes con malformación renal 29 (47.5%) tuvieron las malformaciones limitadas al riñón, 22 las presentaron en riñón y uretero, 5 en riñón, uretero y vías urinarias bajas y 5 en riñón y vías urinarias bajas. Sólo en 8 casos (13%) la malformación renal no se acompañó de otras malformaciones. El 69% presentó malformaciones en otros sistemas.

Los grupos de edad en los que se encontraron más casos fueron el de recién nacidos y lactantes menores (25 y 26% respectivamente). El 28% de las malformaciones se presentó en el lado derecho, el 30% en el izquierdo y el 42% bilateral. Estas malformaciones se encontraron más frecuentemente en hombres que en mujeres en proporción 1.8:1.

Las 3 malformaciones renales más frecuentes son en orden de frecuencia: displasia renal, riñón en herradura, agenesia renal, ver table 11.

La causa de la muerte en éstos pacientes sólo se pudo asociar a malformación renal en 7 casos: 1 displasia renal, 3 riñón poliquistico y 3 nefronoptosis.

Se encontraron 78 casos con malformaciones en el sistema colector. --

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ción de vías urinarias. El 21% falleció por complicaciones de malformaciones en otros sistemas: digestivo, cardiovascular y nervioso central principalmente. -- El 45% falleció por problemas infecciosos no relacionados a las malformaciones.

Tabla 12.

RESUMEN

De los 121 pacientes con malformación urinaria 61 presentaron malformaciones que afectaron al parénquima renal (51.6%). Afectó al 1.9% de la población estudiada es decir se presentó un caso por 51 autopsias.

El total de malformaciones encontradas fué de 67 ya que en seis casos se encontraron dos tipos de malformación renal al mismo tiempo.

De los 61 pacientes con malformación renal 29 (47.5%) tuvieron las malformaciones limitadas al riñón, 22 las presentaron en riñón y uretero, 5 en riñón, uretero y vías urinarias bajas y 5 en riñón y vías urinarias bajas. Sólo en 8 casos (13%) la malformación renal no se acompañó de otras malformaciones. El 69% presentó malformaciones en otros sistemas.

Los grupos de edad en los que se encontraron más casos fueron el de recién nacidos y lactantes menores (25 y 26% respectivamente). El 28% de las malformaciones se presentó en el lado derecho, el 30% en el izquierdo y el 42% bilateral. Estas malformaciones se encontraron más frecuentemente en hombres que en mujeres en proporción 1.8:1.

Las 3 malformaciones renales más frecuentes son en orden de frecuencia: displasia renal, riñón en herradura, agenesia renal, ver table 11.

La causa de la muerte en éstos pacientes sólo se pudo asociar a malformación renal en 7 casos: 1 displasia renal, 3 riñón poliquistico y 3 nefronoptosis.

Se encontraron 78 casos con malformaciones en el sistema colector. --

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 12

MOTIVO DE DEFUNCION EN 121 PACIENTES
CON MALFORMACION URINARIA

Motivo de defunción	Número	%
Malformación urinaria		
Riñón	7	6
Uretero	6	5
Vejiga	1	1
Uretra	9	7
Total	23*	19
Malformación otros sistemas		
Digestivo	16	13
Cardiovascular	4	3
Nervioso central	3	2
Músculo-esquelético	2	2
Total	25	20
Infecciones **		
Respiratorio	25	21
Digestivo	17	14
Nervioso central	4	3
Sepsis	6	5
Total	52	43
Miscelaneo		
Broncoaspiración	4	3
Membrana hialina	4	3
Diversos	13	11
Total	21	17

* 19 de los 23 casos cursaron con infección urinaria

** Las infecciones no se relacionaron a malformaciones

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

79

(65%). Afectó al 2.5% de la población estudiada, es decir que se presentó un caso por cada 41 autopsias.

El número total de malformaciones encontradas en el sistema colector fué de 84 ya que 7 pacientes presentaron 2 tipos diferentes de malformaciones ureterales. De los 78 casos 51 (65%) presentaron malformaciones sólo en uretero, 29% en riñón y uretero, 6.4% en uretero, riñón y vías urinarias bajas. El 56% presentó además malformaciones en otros sistemas. En 28 casos (36%) la malformación ureteral fué la única encontrada en todo el organismo. Los sistemas más frecuentemente afectados fueron en orden de frecuencia: digestivo (20%), cardiovascular (19%), genital (15.4%), auditivo (13%), musculo-esquelético (9.5%), síndromes genéticos (6%), nervioso central (2.5%).

El grupo de edad en el que se encontraron más casos de malformación ureteral fué el de recién nacidos y lactantes menores que ocuparon el 34% y 39% respectivamente.

Las malformaciones del sistema colector afectaron al lado derecho en el 35.5% de los casos, al izquierdo en el 40.5% y fueron bilaterales en el 24%.

Se encontraron 43 casos en el sexo femenino y 41 en el masculino.

Las tres malformaciones del sistema colector más frecuentes fueron: duplicación ureteral, estenosis y atresia ureteral table 11.

La causa de la muerte se relacionó a malformación ureteral en 6 casos 5 de los cuales se asociaron a infección de vías urinarias y fueron punto de partida a procesos septicémicos. En otro caso la estenosis ureteral se acompañó de otras malformaciones que condicionaron insuficiencia renal y muerte del paciente.

Las malformaciones ureterales que con más frecuencia se asociaron a malformaciones renales fueron aquellas que implican obstrucción y se asociaron principalmente a displasia renal.

El diagnóstico se efectuó en 7 pacientes (11.4%) con malformación renal, tres de ellos durante estudios realizados por insuficiencia renal.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

dos casos se detectaron en forma incidental.

Se efectuó diagnóstico de malformación ureteral en 5 casos por medio de urografía excretora en tres como parte de estudio de síndrome de prune-belly y en 3 casos por investigación de infección de vías urinarias.

En 5 casos se encontraron malformaciones vesicales (4%), afectaron al 0.5% de la población estudiada, es decir se presentó 1 por 649 autopsias.

En ningún caso las malformaciones se limitaron a la vejiga, en 3 casos se acompañaron de malformaciones en riñón, 2 en uretero y 4 en uretra. En todos los casos hubo malformaciones concomitantes en otros sistemas, sobre todo musculoesqueléticas, genitales y digestivas.

El grupo de edad más afectado por éste tipo de malformaciones fué el de recién nacidos.

La causa de la muerte se asoció a malformación vesical en un caso.

El diagnóstico clínico se efectuó en 4 casos (80%): en 3 de extrofia vesical y uno de duplicación bilateral de la vejiga.

Cursaron con malformaciones uretrales 18 pacientes (15%) afectaron al 0.5% de la población estudiada, se presentó un caso por 180 autopsias.

En 7 casos la malformación uretral fué la única malformación urinaria, se asoció a malformaciones en riñón en 9 casos, en uretero en 4 y en vejiga 4. En 16 casos 89% se encontraron malformaciones en otros sistemas y solamente en 2 casos la malformación uretral fué la única en el organismo. Las malformaciones en otros sistemas que se asociaron con más frecuencia fueron las digestivas, genitales y musculoesqueléticas, la malformación renal más frecuentemente asociada fué la displasia renal. (7 casos).

El grupo de edad en que se encontraron la mayoría de los casos fué el de recién nacidos (8 casos) y lactantes menores (7 casos).

La causa de la muerte se relacionó a malformación uretral en 9 casos todos ellos implicaron infección de vías urinarias.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Arey, J.N.: Cystic lesions of the kidney in infants. *J. Ped.* 54: 429, 1959.
- 2.- Ashley, D.J.: Renal agenesis and dysgenesis. *J. Urol.* 83: 211, 1960.
- 3.- Armendares, S., Cortés, R.: El componente genético en la mortalidad infantil. *Rev. Invest. Clin.* 26: 3, 1974.
- 4.- Atwell, J.D.: Congenital anomalies of the upper urinary tract associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Ped. -- Surg.* 9: 875, 1974.
- 5.- Avasthi, P.S.: Hereditary renal-retinal dysplasia and the medullary cystic disease nephronophthisis complex. *Ann Intern Med* 84: 157, 1976.
- 6.- Bauer, B.S.: Anomalies of the upper urinary tract. In: Campbell, M.F. -- *Urology*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1954. p. 1309.
- 7.- Beck, A.D.: The effect of intrauterine urinary obstruction upon the development of the kidney. *J Urol* 105: 784, 1971.
- 8.- Belman, B. A.: Imperforate anus and cloacal exstrophy. In: Kelalis, D.P. *Clinical Pediatric Urology*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1976
- 9.- Belman, B.A.: Urinary tract anomalies associated with imperforate anus. *J Urol* 108: 823, 1972.
- 10.- Bernstein, J., Kissane, M.B.: Hereditary disorders of the kidney. In: perspectives in pediatric pathology 1: 117, 1973.
- 11.- Bernstein, J.: Trastornos quísticos hereditarios de los riñones. *Ped Clin North Am.* 18: 435, 1971.
- 12.- Bernstein, J.: Renal abnormalities in the newborn. In: Rudolph, M.A. -- *Pediatrics*. Appleton-century-crofts, 1977, p. 1254.
- 13.- Boatman, D.L.: Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. *J -- Urol* 107: 205, 1972.
- 14.- Bois, E.: Congenital urinary tract malformations: epidemiologic and genetic aspects. *Clinical genetics* 8: 37, 1975.
- 15.- Bond-Taylor, W.: Vertebral anomalies associated with esophageal atresia - and tracheo-esophageal fistula. *J Ped Surg* 8: 9, 1973.
- 16.- Bonney, W.W.: Complete duplication of the urethra. *J Urol* 113: 132, 1975.
- 17.- Bruton, O.C.: Agnesis of abdominal musculature associated with genitourinary and gastrointestinal tract anomalies. *J Urol* 66: 607, 1951.

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

- 18.- Carter, E.: Incidence of urological anomalies in association with major nonurological anomalies. J Urol 84: 43, 1960.
- 19.- Castañeda, V.J.: Síndrome de la triada: características clínicas y evolutivas. Bol Med Hosp Inf Mex 33: 793, 1976.
- 20.- Cerezo, M.S.: Nefronoptosis o enfermedad quística de la médula renal: 2 casos. Rev Clin Esp. 136: 569, 1975.
- 21.- Cussen, L.J.: Cystic kidneys in children with congenital urethral obstruction J Urol 106: 939, 1971.
- 22.- Duckett, W.J.: The prune-belly syndrome. In: Kelalis, D.P. Clinical pediatric urology. Philadelphia, W. B. Saunders Co. 1976, p. 615.
- 23.- Dewolf, R.: Congenital hypoplasia of proximal ureter. J Urol 113: 236, -- 1975.
- 24.- Fay, R.: Segmental renal hypoplasia and hypertension. J Urol 113: 561, -- 1975.
- 25.- Farrington, G.H.: Abnormalities of the upper urinary tract in cryptorchidism. Br J Urol 1: 341, 1960.
- 26.- Filmer, B.R.: Cysts of the kidney, renal dysplasia and renal hypoplasia. - In: Kelalis, D.P. Clinical pediatric urology. Philadelphia W.B. Saunders Co. 1976, p.680.
- 27.- Fisher, R.G.: Spina bifida and urinary anomalies. Proc. Mayo Clin 27: 33, 1952.
- 28.- Fontana, V.: Wilms' tumor and associated anomalies. Am J Dis Child 109: - 459, 1965.
- 29.- Gardner, C.D.: Evolution of clinical signs of adult onset cystic disease of the renal medulla. Am Intern Med 74: 47, 1971.
- 30.- Goldstem, M.: Congenital urethral fistula with chorde. J Urol 113: 138, -- 1975.
- 31.- Gordillo, G. P.: Nefronoptosis juvenil familiar, nefropatía tubulointersticial crónica idiopática o enfermedad quística medular. Bol -- Med Hosp Inf Mex 24: 533, 1965.
- 32.- Gray, S.W., and Skandalakis, J.E.: The kidney and ureter. In: Embriology for Surgeons, Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1972, p. 443.
- 33.- Gray, S.W., Skandlakis, J.E.: The bladder and urethra. Embriology for Surgeons. Philadelphia, W.E. Saunders Co. 1972, p. 519.
- 34.- Gur, A., Siegal, Y.: Clinical aspects of bilateral renal dysplasia, Nephron 15: 59, 1975.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

- 35.- Hollerman, Ch.E.: Renal hypoplasia/dysplasia, cystic disease and small -- kidney. In: Pediatric nephrology, medical examination publi--
shing Co. I.N.C. 1979, p. 328.
- 36.- Hall, J.W.: Urogenital anomalies and complications associated with imper
forate anus. J Urol 108: 823, 1972.
- 37.- Henneberry, M.O.: Renal hypoplasia and dysplasia in infants with valves
urethrales. J Urol 123: 912, 1980.
- 38.- Hendren, H.W., Kellalis, P.P.: Horseshoe kidney in children. J Urol 108:
333, 1972.
- 39.- Hilson, D.: Malformation of eaors and kidneys. Brit Med J 2: 785, 1957.
- 40.- Humphrey, A.: Abnormalities of the urinary tract in association with con
genital cardiovascular disease. Can Med Assoc J. 95: 143, 1966.
- 41.- Kelalis, P.P.: Observations on renal ectopia and fusion. J Urol 110: 588,
1973.
- 42.- Kendall, R.A.: Obstructive posterior urethral valves. J Urol 113: 266, --
1975.
- 43.- Kissane, J.M.: Congenital malformations. In: Heptinstall, R.H. (ed). Pa--
thology of the kidney 2nd, ed, Boston, Brownand Co. 1976,
- 44.- Klauber, G.I.: Neurogenica bladder dysfunction or the neuropathic bladder
In: Edelman (ed). Pediatric kidney disease. Bostn. Little Brown.
Co. 1978, p. 1221.
- 45.- Leake, L.D.: Nefrobiologia perinatal: una perspectiva del desarrollo. ---
Perin Clin N Amer. 1977, p. 319.
- 46.- Márquez-Monter, H.: Principales padecimientos encontrados en las necrop--
sias de algunos hospitales de la ciudad de México. Gaceta
Medica de México 102: 191, 1971.
- 47.- McIntosh, R.: The incidence of congenital malformations: a study of 5964
pregnancies. Pediatrics 14: 505, 1954.
- 48.- Mellins, R.B.: Cardiovascular anomalies and esophageal atresia. Am J Dis
Chid, 107: 160, 1964.
- 49.- Marshall, A.G.: The persistence of focal structures in pyelonephritic --
kidneys. Br J Surg 41: 38, 1953.
- 50.- Milken, L.D.: Renal dysplasia and urethral valves. J Urol 108, 960, 1972.
- 51.- Mitchell, S.C., Korones, S.B.: Congenital heart disease in 56109 births
incidence and natural history. Circulation 43: 323, 1971.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

- 52.- Mooney, J.K.: A new dimension in the diagnosis of posterior valves. J Urol 113: 272, 1975.
- 53.- More, R.C.: Delayed micturition in newborn period. J Pediatr 80: 867, --- 1972.
- 54.- Motam H.F., Alcalá, C.O.: Hipoplasia renal segmentaria: riñón pequeño e hipertensión arterial maligna. Bol Med Hosp Inf Mex 33: 763, 1976.
- 55.- Mueck, E.C.: Exstrophy, epispadias and other anomalies of the bladder. - In: Campbell, M.F. Urology, Philadelphia W.B. Saunders Co. 1976.
- 56.- Nation, E.F.: Duplication of the kidney and ureter study of 230 new cases. J Urol 51: 456, 1944.
- 57.- Perlmutter, D.A.: Anomalies of the upper urinary tract. In: Campbell, M.F. Urology. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1959, p. 1309.
- 58.- Pieter, A.V., Friedland, W.G.: Congenital "H-Type" ano urethral fistula. Pe diatric radiology 113: 397, 1974.
- 59.- Pitts, R.W., Muecke, C.E.: Horseshoe kidney: a 40 year experience. J Urol 113: 743, 1975.
- 60.- Rao, S.: Silent anomalies of the urinary tract and congenital heart dise- ase. Chest 67: 685, 1975.
- 61.- Retick, A.B.: Pthology of the lowe urinary tract, In: Edelman (ed). Pedia tirc kidney disease. Boston, Little Brown Co. 1978, p. 1291.
- 62.- Roberts, J.B.: Common renal pelvis: a case report. J Urol 113: 234, 1975
- 63.- Robins, S.L.: Hidronefrosis, Tratado de patología. Ed. Interamar. Mex. -- 1968, p. 940.
- 64.- Rose, J.G.: Congenital anomalies of the urinary tract and their asocciati- on with spina bifida. Br J Urol 33: 309, 1961.
- 65.- Rubin, M. L.: Malformaciones de las vías urinarias en: Nelson, W.E. Trata do de Pediatría, 6a ed. Mex. Salvat Editores, 1971.
- 66.- Segura, S.W.: Horseshoe kidney in children. J Urol 108: 33, 1972.
- 67.- Smith, D.W.: Recognizable patterns of human malformation. Philadelphia, - W.B. Saunders Co. 1976.
- 68.- Snell, S.: Embriología del riñón. En: Embriología médica 2a ed, Edit. In- teramericana, Mex. 1975.
- 69.- Taxy, J, Filmer, B.: Metaplastic cartilage in nondysplastic kidneys. Arch Pathol 99: 101, 1975.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 70.- Taylor, W.C.: Deformity of ears and kidneys. Can Med Ass J 93: 107, 1965.
- 71.- Thompson, D.P.: Genital anomalies associated with solitary kidney. Mayo Clin Proc 41: 533, 1966.
- 72.- Tokunaka, S.: Paraureteral diverticula. J Urol 124: 791, 1981.
- * 73.- Tsingoglou, and Dickenson: Lower urinary obstruction in infancy. Arch Dis Child 47: 215, 1972.
- 74.- Vitko, R.J.: Renal agenesis and dysgenesis. J Urol 108: 655, 1972.
- 75.- Warkany, J., Passarge, E, and Smith, L.B.: Congenital malformations in autosomal trisomy syndromes. Am J Dis Child 112: 502, 1966.
- 76.- Wiersma, A.F.: Uterine anomalies associated with unilateral renal agenesis. Obstet Ginecol 47: 654, 1976.
- 77.- Williams, D.I.: Urological complications of imperforate anus. Brit J Urol 41: 660, 1969.
- 78.- Williams, D.I.: Uropatía obstructiva. En: Nefrourología pediátrica. Méx. Ed. Panamericana, 1976.
- 79.- Zondek, T.: Horseshoe kidney and associated congenital anomalies. Brit J Urol 24: 201, 1952.
- 80.- Zuffiga, A. V.: Reflujo vesicoureteral con glomerulonefritis rápidamente progresiva: posible relación etiopatogénica. Bol Med Hosp Inf Mex 33: 846, 1976.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN
