

11209<sup>70</sup>  
2<sup>er</sup>



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.D.

REPORTE DE CASOS INFRECIENTES EN LA LITERATURA MEDICA, PRESENTADOS DURANTE EL PERIODO DE RESIDENCIA.

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

**T E S I S**  
PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN  
**C I R U G I A G E N E R A L**  
**P R E S E N T A :**  
**DR. ISAAC SHTURMAN SIROTA**

TUTOR: DR. RAFAEL GUTIERREZ VEGA

*HGM*

Organismo Descentralizado

MEXICO, D. F.

OCTUBRE DE 1999

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

277914



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

**REPORTE DE CASOS INFRECIENTES EN LA  
LITERATURA MEDICA, PRESENTADOS DURANTE EL  
PERIODO DE RESIDENCIA**

**AUTOR**

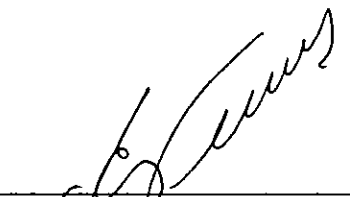
A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Isaac Shturman Sirota', written over a horizontal line.

---

**Dr. Isaac Shturman Sirota**

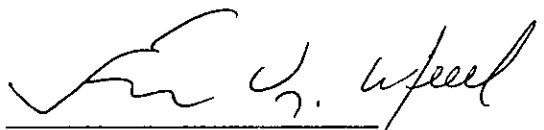
**ASESOR**

**Dr. Rafael Gutierrez vega**  
Subdirector Médico  
Hospital general de México O.D.



---

**Dr. Enrique Fernandez Hidalgo**  
Profesor titular del curso de especialidad  
en Cirugia General del Hospital General  
de México O.D.



---

**Dr. Rafael Gutierrez Vega**  
Subdirector Médico del Hospital  
General de México O.D.  
Asesor de tesis.

A mi esposa Sharon y a mi hijo Guidian  
que son la razón para seguir adelante profesionalmente.

## **.AGRADECIMIENTOS.**

En primer término agradezco al Hospital General de México O.D. por mantenerse como el centro de educación médica más grande de latinoamérica y en el cual, he tenido la oportunidad de haber cursado hasta el momento 6 años de mi formación como profesionista, 2 como estudiante de pregrado y 4 como residente.

A los pacientes de esta institución que siempre han mostrado simpatía por el médico joven en preparación y que sin ellos el nivel de la residencia sería muy inferior a lo establecido hasta el momento.

Un agradecimiento y reconocimiento muy especial al Maestro, Dr. Enrique Fernandez Hidalgo, titular del curso de la especialidad, que ha pesar de tener ya más de 30 años como tutor, continua mostrando un interés muy especial en la preparación de futuros cirujanos generales, siempre dispuesto a ayudar en lo que respecta para facilitar en mayor o menor medida el curso de la residencia e independientemente de los conocimientos que siempre trata de transmitir durante las sesiones a todos nosotros.

Al Maestro, Dr. Rafael Gutierrez Vega por su asesoría para la realización de la tesis independientemente de su interés tanto profesional como personal durante mi formación.

A los jefes de servicio y médicos de base de la especialidad que en mayor o menor medida se responsabilizan de la preparación de cada uno de nosotros.

A los residentes del mismo curso que me apoyaron en las buenas pero principalmente en las malas durante estos años, principalmente aquellos con los que el trato consistió más en una amistad que en un compañerismo como Eduardo Montalvo, Daniel Flores, Carlos Ortiz, Jaime Schaltow, Emilio Olaya, Bernardo Baltazar, Tonathiu Ibarra, Vanessa Alvarez, Francisco Barrios, Gregorio Quintero y Michael Hirsch.

A los servicios de enfermería e intendencia, parte fundamental del personal de cada uno de los servicios para la práctica diaria.

A los jefes de servicio, médicos de base y residentes de otras especialidades por su apoyo.

Por último agradezco de manera muy especial y sincera a mis padres y hermanos, a mis suegros, cuñados, con cuñados y sobrinas por su apoyo incondicional hacia mí durante la residencia como hacia mi esposa e hijo en los momentos en que no pude estar con ellos por motivos de la misma.

## .INTRODUCCION.

Durante nuestra práctica clínica diaria como residentes de cirugía general, estamos expuestos a enfrentarnos a casos poco comunes en la práctica médica de nuestra institución e inclusive, dentro de la práctica clínica mundial. Lo anterior representa un reto clínico para cada uno de nosotros para el diagnóstico y el tratamiento adecuado dentro de nuestra preparación integral. Sin embargo, también representa un reto académico. Al estar asignado a un hospital de concentración como es el Hospital General de México O.D, uno es susceptible de encontrarse con casos poco usuales que difícilmente se podrán encontrar en otros centros hospitalarios, en parte esto nos da la oportunidad de investigar sobre este tipo de casos para nuestra preparación clínica y quirúrgica pero también nos obliga académicamente a reportar y transmitir lo referente al caso a otros médicos, principalmente cirujanos, que pudieran enfrentarse en un futuro a un caso similar.

En particular, los casos que aquí se describen representan, si no los más interesantes que atendí personalmente durante mi residencia, los que pudieran aportar más a la literatura médica.

Uno de ellos, presenta la presencia simultánea de malformaciones del sistema urinario nunca antes descritas en conjunto, más aún, algunas de ellas no se han reportado hasta el momento, lo cual representa que se trata del primer caso que pudiera reportarse en la literatura a nivel mundial.

El resto de los casos describen dos teratomas gástricos inmaduros mismos que hasta el momento se han reportado no más 5 casos a nivel mundial y representan los primeros casos latinoamericanos hasta el momento.

En base a lo anterior se considera importante dar a conocer estos casos independientemente de su factibilidad a ser publicados.

Para fines de la redacción de Tesis, no solamente se describen los casos sino que también se incluye una revisión extensa de los temas involucrados.

# **CASO DE LA PRESENCIA SIMULTANEA DE UN RIÑÓN EN HERRADURA CON UN DOBLE SISTEMA COLECTOR IZQUIERDO ACOMPAÑADO DE ATRESIA URETEROPIÉLICA IPSILATERAL Y URACO DOBLE COMPLETO OBLITERADO.**

## **EMBRIOLOGIA DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR.**

Los sistemas urinario y genital se relacionan estrechamente al provenir los dos de un pliegue mesodérmico situado a lo largo de la pared posterior de la cavidad abdominal y sus conductos excretores desembocan al inicio en la cloaca sin embargo, nos ocuparemos únicamente del tracto urinario superior en este caso.

Al comienzo de la cuarta semana del desarrollo, el mesodermo intermedio que se extiende a todo lo largo de la pared dorsal del cuerpo del embrión, pierde contacto con el somita en la región cervical y forma cúmulos celulares dispuestos de manera segmentaria llamados nefrotomas, estos crecen lateralmente canalizándose formando a los túbulos néfricos que crecen lateralmente en dirección caudal, formando un conducto longitudinal a cada lado del embrión, y medialmente desembocan en el celoma intraembrionario. Simultáneamente ramas pequeñas de la aorta dorsal producen invaginaciones en las paredes del túbulo néfrico y de la cavidad celómica formando los glomérulos internos y externos respectivamente. Los glomérulos y el túbulo néfrico forman la unidad excretora. En las regiones torácica, lumbar y sacra, el mesodermo intermedio forma más túbulos excretores y el mesodermo no segmentario forma los cordones nefrógenos mismos que darán origen a los túbulos excretores del riñón formando las crestas urogenitales sobre la pared dorsal de la cavidad celómica.

Durante el desarrollo del aparato urinario, se forman tres sistemas renales. El pronefros, rudimentario y no funcional, está representado por 7 a 10 grupos celulares dispuestos en la región cervical, los primeros nefrotomas vestigiales experimentan regresión antes de originarse los últimos y hacia el final de la cuarta semana desaparece todo indicio del pronefros. Los primeros túbulos excretores del mesonefros, que puede ser funcional durante un breve período en el desarrollo fetal, aparecen simultáneamente a la regresión del sistema pronefrico, estos se alargan formando un asa en S y adquieren un glomérulo en el extremo medial. En este lugar el túbulo formara la cápsula de Bowman que junto con el glomérulo constituyen un corpúsculo mesonefrico. El extremo contralateral del túbulo desemboca en el conducto colector longitudinal o conducto mesonefrico de Wolff. Hacia la mitad del segundo mes del desarrollo el mesonefros forma un órgano ovoide a cada lado de la línea media que junto con la gónada en desarrollo formara la cresta urogenital. Los túbulos cefálicos presentaran cambios degenerativos desapareciendo la mayor parte hacia el final del mismo mes entre tanto, los caudales estarán aún en diferenciación. Durante la quinta semana del desarrollo aparece el metanefros cuyas unidades excretoras se desarrollan a partir del mesodermo metanefrico de manera análoga a como se forman en el mesonefros, formara el riñón permanente comenzando a producir orina entre la undécima y decimotercer semana del desarrollo.



El riñón en herradura es la anomalía más frecuente en la fusión renal. Se reporta una incidencia variable con rangos que van desde 1:265 hasta 1:1800 nacidos vivos, siendo más frecuente en el caso del género masculino con una relación 2:1. La mayoría de los autores reportan que la fusión es a nivel de los polos renales inferiores con una incidencia hasta del 95% de los casos. El riñón en herradura puede estar condicionado por factores teratogénicos, genéticos y ambientales y se puede encontrar relacionado a otras anomalías genito-uritarias en el 25% de los casos. (1-10)

Los túbulos colectores del riñón definitivo se desarrollan a partir del brote ureteral en la desembocadura del conducto mesonéfrico en la cloaca, este se introduce en el tejido metanéfrico el cual forma un capuchón sobre su extremo distal, posteriormente se dilata formando la pelvis renal primitiva que simultáneamente se divide en una porción cefálica y otra caudal dando origen a los cálices mayores. Cada uno de estos cálices forma dos nuevos brotes al introducirse en el tejido metanéfrico los cuales seguirán subdividiéndose hasta formar 12, o más, generaciones de túbulos. En la periferia se producen más túbulos hasta el final del quinto mes, los túbulos de segundo orden crecen e incorporan a los de la tercera y cuarta generación lo cual originará los cálices menores de la pelvis renal. Los túbulos colectores de la quinta y sucesivas generaciones se alargan considerablemente y convergen en el cáliz menor formando la pirámide renal. Consecuentemente, el brote ureteral origina el uréter, la pelvis renal, los cálices mayores y menores y de 1 a 3 millones de túbulos colectores.

Cada túbulo colector está cubierto en el extremo distal por el capuchón de tejido metanéfrico, las células del mismo forman las vesículas renales mismas que formarán túbulos más pequeños que a su vez formarán los nefrones o unidades excretoras y cuyo extremo proximal constituye la cápsula de Bowman del glomérulo renal y el distal desemboca en uno de los túbulos colectores. El alargamiento del túbulo excretor da como resultado la formación del túbulo contorneado proximal, el asa de Henle y el túbulo contorneado distal.

Encontramos varios casos reportados de doble sistema colector sin embargo, todos relacionados a otra patología urinaria, el doble sistema colector aislado es una entidad rara que no encontramos referida en la literatura.

En la cuarta a la séptima semana del desarrollo, el tabique urorectal divide a la cloaca en el conducto anorrectal y seno urogenital primitivo. En el segundo pueden identificarse tres porciones de las cuales la superior y más voluminosa es la vejiga. En un principio la vejiga se continúa con la alantoides y cuando esta se oblitera, el vértice de la vejiga queda unida con el ombligo por un cordón fibromuscular llamado uraco o ligamento umbilical medio. La alantoides o divertículo alantoentérico es una prolongación del saco vitelino que en el humano es rudimentaria y no tiene ninguna acción durante el desarrollo. Las anomalías del uraco incluyen la persistencia del uraco permeable, el quiste uracal, el seno umbilical y el divertículo vésico-uracal. (15-19)

## ANATOMIA DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR.

El riñón es un órgano par, sólido, de color pardo-rojizo que se ubica en el retroperitoneo a los lados de la columna vertebral. Es un órgano muy vascularizado que en condiciones normales, recibe un 20% del total del volumen minuto circulante. El parénquima se encuentra envuelto por una cápsula delgada, fibroelástica y resistente, pesa aproximadamente 135 a 150 g. y sus dimensiones generalmente varían de 10 a 12 cm por 5 a 7 cm por 3 cm en sus ejes longitudinal, transverso y antero-posterior respectivamente siendo ligeramente más pequeño en la mujer que en el hombre. El riñón derecho suele ser más corto en su eje longitudinal pero más ancho y se ubica 1 a 2 cm más bajo que el riñón izquierdo, esto secundario a la presencia de la masa hepática cefálicamente. Generalmente, el polo superior del riñón izquierdo se ubica a nivel de la duodécima vértebra dorsal y el polo inferior a nivel de la tercera lumbar, el derecho se extiende desde la primera hasta la tercera vértebra lumbar. Estas relaciones pueden variar en distintos individuos. Los riñones son móviles variando su posición con los movimientos respiratorios y los cambios de posición del cuerpo.

El parénquima renal se divide en corteza, de coloración más clara, y médula que consiste en múltiples segmentos cónicos distintos llamados pirámides renales. El ápex de cada pirámide es la papila renal que señala centralmente hacia el seno renal donde está excavado por un cáliz menor individual del sistema colector. La base de cada pirámide discurre paralela al contorno renal externo. La corteza cubre las pirámides desde la periferia hasta el seno renal por medio de extensiones inter-piramidales llamadas columnas renales de Bertin y a través de ellas, los vasos renales provienen o discurren hacia el parénquima renal. Cada pirámide medular con la corteza que la recubre se define como lóbulo renal.

Los riñones y las glándulas suprarrenales están rodeados por grados variables de grasa perinéfrica o perirrenal y juntos se encuentran encerrados laxamente por la fascia perirrenal llamada fascia de Gerota. Las hojas anterior y posterior de esta fascia se fusionan alrededor del riñón superior, lateral y mediálmente, por abajo se mantiene como un espacio potencialmente abierto que contiene el uréter y los vasos gonadales. Alrededor y por fuera de la fascia de Gerota se encuentran cantidades variables de grasa retroperitoneal o grasa pararrenal.

El riñón derecho se ubica por detrás de hígado separado de este por el repliegue peritoneal excepto por un área en el polo superior que está en contacto directo con el área hepática desnuda. El ligamento hepatorenal es una extensión peritoneal parietal entre la fascia perirrenal, que cubre el polo superior del riñón derecho y la cara posterior del hígado. El duodeno se encuentra adosado directamente a la cara medial y a las estructuras hiliares del riñón derecho. El ángulo hepático del colon, cruza el polo inferior del mismo riñón.

Del lado izquierdo, la cola retroperitoneal del páncreas y los vasos esplénicos se relacionan directamente a la porción superior y al hilio renal, cefálico a la cola del páncreas, el riñón se encuentra revestido por el peritoneo del saco menor y está relacionado con la pared gástrica posterior, caudalmente, la cara medial del riñón está revestida por el peritoneo del saco mayor y está relacionada con el yeyuno. El polo inferior está cruzado por el ángulo esplénico del colon. El bazo está separado de la porción lateral superior del

riñón por el repliegue peritoneal, el ligamento esplenorenal o lienorenal es la extensión peritoneal entre la fascia perirrenal, que cubre el polo renal superior izquierdo y la cápsula esplénica inferior. Cada una de las glándulas suprarrenales, cubre la cara supramedial del polo superior del riñón ipsilateral.

Las relaciones posteriores de los riñones son relativamente simétricas con la musculatura de la pared abdominal. El diafragma cubre el tercio superior de cada uno y la 12ª costilla cruza el riñón aproximadamente en la extensión inferior del diafragma. La porción medial de los dos tercios inferiores de cada riñón, junto con los vasos renales y la pelvis, se encuentra en relación directa con el músculo psoas, consecuentemente el polo inferior de cada riñón se encuentra más alejado de la línea media que el polo superior formando un ángulo leve entre la cara medial de cada riñón y la línea media. De manera similar en sentido antero-posterior, el polo inferior se encuentra levemente anterior en relación al polo superior. La cara medial de cada riñón se encuentra rotada hacia delante sobre un eje longitudinal aproximadamente 30°.

La superficie lateral del riñón suele formar una convexidad leve con los polos superior e inferior redondeados. Sobre la cara medial existe una depresión llamada hilio renal el cual se abre en el seno renal, las estructuras colectoras y el pedículo vascular ocupan este seno y salen del riñón mediálmente a través del hilio. La vena renal se ubica anterior en relación a la arteria y ambos vasos son anteriores a la pelvis renal. Por lo general las arterias renales son ramas de la aorta abdominal y emergen a nivel de la 2ª vértebra lumbar, las venas drenan a la cava inferior al mismo nivel. La arteria renal derecha tiene una trayectoria ligeramente oblicua en sentido caudal, pasa por detrás de la cava y en consecuencia es más larga que la izquierda. Por el contrario, la arteria izquierda tiene un trayecto horizontal y más corto. Ambas arterias renales dan ramas superiores para las glándulas suprarrenales y ramas inferiores para la pelvis y el tercio superior del uréter. La arteria renal principal se divide varios vasos segmentarios, la primera rama y la más constante, es posterior y habitualmente sale de la arteria renal principal antes de que ingrese al hilio y prosigue por detrás de la pelvis renal para irrigar un segmento renal posterior. Al ingresar al hilio, se ramifica generalmente en cuatro ramas anteriores, arterias apical, superior, media e inferior. Todas estas ramas son terminales sin anastomosis ni circulación colateral, discurren a través del seno renal y se ramifican en arterias lobulares que se dividen nuevamente e ingresan en el parénquima como arterias interlobulares que se dirigen radiálmente hacia afuera a lo largo de la unión entre la pirámide renal y las columnas de Bertin y en la base de cada pirámide se ramifican en las arterias arqueadas que a su vez producen múltiples ramas radiales llamadas arterias interlobulillares. Estas poseen ramas laterales que son las arteriolas aferentes a los glomérulos. Cada uno de los 2 millones de glomérulos de cada riñón, es una red esférica de capilares permeables a través de los cuales el filtrado urinario sales del torrente arterial. La cápsula de Bowman rodea esta red capilar y reúne el filtrado urinario. La sangre sigue su flujo a través de las arteriolas eferentes que forman redes capilares secundarias alrededor de los túbulos urinarios en la corteza o descienden como asas vasculares rectas y largas hacia la médula renal como los vasos rectos. Estos capilares postglomerulares drenan en las venas interlobulillares, venas arqueadas, interlobulares, lobulares y segmentarias que finalmente forman a las venas renales principales dentro del seno renal y estas drenan a la cava inferior. A diferencia de las arterias, entre las venas si existen anastomosis entre ellas. La vena renal derecha mide aproximadamente 2 a 4 cm e ingresa a la cava sin recibir otras afluentes normalmente. La vena izquierda mide de 6 a 10 cm, pasa por delante de la aorta y

recibe como afluentes a la vena suprarenal, una vena lumbar y a la vena gonadal izquierda antes de drenar a la cava. Las variantes vasculares se encuentran en 25% a 33% de los individuos siendo la más frecuente las arterias supernumerarias

El drenaje linfático es abundante y acompaña a los vasos sanguíneos formando varios troncos linfáticos en el seno renal. Frecuentemente existen dos o más ganglios linfáticos en el hilio renal asociados con la vena renal. Desde el riñón izquierdo los troncos linfáticos drenan en los ganglios linfáticos paraaórticos laterales, incluidos los anteriores y posteriores, desde un nivel inferior a la arteria mesentérica inferior hasta el diafragma. Algunos de ellos pueden drenar a los ganglios retrocrales o directamente en el conducto torácico. Desde el riñón derecho los troncos linfáticos drenan en los ganglios interaortocava y paracava laterales incluidos los anteriores y posteriores que se extienden desde el nivel de los vasos ilíacos comunes hasta el diafragma. De igual manera algunos pueden drenar a los ganglios retrocrales o al conducto torácico y aunque no es común, algunos linfáticos pueden cruzar a la izquierda y drenar a los ganglios paraaórticos. El riñón está inervado por filetes parasimpáticos de los nervios vagos y filetes simpáticos preganglionares de los segmentos espinales 8° torácico a 1° lumbar. Las fibras postganglionares nacen principalmente de los ganglios celiacos y aorticorreñales pero también pueden llegar al riñón a través de los nervios esplácnicos menores y torácicos inferiores. Las fibras simpáticas tienen actividad vasoconstrictora mientras que las parasimpáticas vasodilatadora.

El uréter es la extensión tubular del sistema colector renal, se dirige caudal y mediálmente conectando el riñón con la vejiga urinaria, en el adulto tiene una longitud de 25 a 30 cm. En su trayecto presenta tres estrechamientos distintos, el primero a nivel de la unión ureteropielica, el segundo a nivel del cruce de los vasos ilíacos y el tercero a nivel de la unión ureterovesical.

Por delante, el uréter derecho se relaciona con el ileon terminal, el ciego, el apéndice y el colon ascendente. El izquierdo con el colon descendente y el sigmoides. En la pelvis femenina los ureteres están estrechamente en relación con el cuello uterino y se hallan cruzados por delante por las arterias uterinas. Por detrás, el uréter se relaciona con el músculo psoas y cruza los vasos ilíacos para entrar a la pelvis a nivel de la bifurcación de las ilíacas interna y externa. Los vasos gonadales corren más o menos paralelos al uréter en gran parte de su extensión retroperitoneal y lo cruzan oblicuamente de adentro hacia fuera antes de ingresar a la pelvis.

El uréter está irrigado por múltiples ramas a lo largo de su recorrido. En el retroperitoneo recibe ramas de las arterias renal, gonadal, aorta abdominal y la ilíaca común, al ingresar a la pelvis puede recibir ramas de las arterias ilíaca interna, vesicales, uterina, rectal media y vaginal. Todas estas ramas arteriales discurren longitudinalmente en la adventicia que rodea al uréter formando un plexo anastomótico extenso. En general, el drenaje venoso y linfático es paralelo al arterial, los linfáticos pélvicos drenan hacia los ganglios ilíacos internos, externos y comunes. En el abdomen el uréter izquierdo drena a los ganglios paraaórticos izquierdos y el derecho a los paracava e interaortocava, el tercio proximal del uréter y la pelvis renal tiene el mismo drenaje que el riñón. El uréter recibe ramas simpáticas preganglionares de los segmentos espinales 10° torácico a 2° lumbar, las fibras postganglionares provienen de varios ganglios en los plexos autonómicos aorticorreñal e hipogástricos superior e inferior. Los filetes parasimpáticos provienen de los segmentos

espinales sacros 2° a 4°. Las fibras para el dolor viajan con las fibras parasimpáticas estimuladas principalmente por los nociceptores sensibles a la distensión, la irritación mucosa directa también puede estimular algunos nociceptores, el dolor visceral se percibe directamente y es referido a la distribución somática de los segmentos espinales que proporcionan la distribución simpática al uréter y riñón.

Microscópicamente el sistema colector se origina en la corteza renal a nivel del glomérulo, de 200 micras de diámetro, donde el primer filtrado urinario entra en la cápsula de Bowman, en está, el filtrado glomerular y la sangre están separados por el endotelio capilar y el epitelio especializado que se encuentra sobre los capilares glomerulares. Además, las células mesangiales envían prolongaciones entre el endotelio y la lámina basal, son contráctiles y participan en la regulación de la filtración glomerular, secretan varias sustancias, captan complejos, inmunológicos y están implicadas en el desarrollo de enfermedad glomerular. Los capilares glomerulares están revestidos por células epiteliales especializadas llamadas podocitos, estos tienen unas prolongaciones llamadas pedicelos que se interdigitan y envuelven a los vasos sanguíneos. El endotelio está fenestrado y los pedicelos ayudan a formar el filtro selectivo a través del cual el primer filtrado urinario sale de la sangre. El flujo del líquido continúa desde la cápsula de Bowman hasta la porción sinuosa del túbulo contorneado proximal, de 15 mm de longitud y 55 micras de diámetro, está compuesto por un epitelio cuboide grueso revestido por microvellosidades densas que forman un característico ribete en cepillo. Este ribete crea una vasta superficie luminal a través de la cual se reabsorbe la mayor parte del filtrado urinario del glomérulo. El túbulo contorneado proximal tiene una prolongación descendente gruesa y recta radiálmente hacia adentro de la médula renal que forma la primera parte del asa de Henle. El asa de Henle se extiende durante un trayecto variable, en su recorrido ascendente hacia fuera, primero se engruesa y luego se convierte en el túbulo contorneado distal, de 5 mm de longitud, que nuevamente se encuentra adyacente al túbulo contorneado proximal y a su glomérulo de origen y pasa próximo a las arteriolas aferente y eferente, cuyas paredes contienen las células yuxtglomerulares secretoras de renina. En este punto, el epitelio se modifica para formar la mácula densa. Las células yuxtglomerulares, la mácula y las células granulosas forman el aparato yuxtglomerular. El flujo urinario finalmente ingresa en los túbulos colectores que se unen como conductos colectores para vaciar su contenido en el ápex de la pirámide medular o papila renal. Cada riñón tiene en promedio siete a nueve pailas renales aunque pueden llegar hasta 18, y cada una esta excavada por un cáliz menor que recibe la excreción urinaria de los conductos colectores. Existen dos filas longitudinales de pirámides renales y sus cálices menores correspondientes perpendicularmente entre sí, a causa de la rotación natural del riñón, los cálices anteriores se extienden directamente por fuera en un plano coronal, mientras que los cálices posteriores se extienden casi directamente por detrás en un plano sagital. Los cálices menores se estrechan y crean un infundíbulo antes de unirse a otros cálices menores para formar habitualmente dos o tres cálices mayores los que a su vez se unen para formar una pelvis renal única. La pelvis renal puede ser pequeña y estar completamente contenida en el seno renal o puede ser grande y extrarrenal. Esta tiene continuidad con el uréter a nivel de la unión ureteropélica. Todo el sistema colector superior, desde los cálices menores hasta el uréter, constituye una estructura única continua, la mucosa del uréter y del sistema colector esta formada por un epitelio transicional y por debajo de este, la lámina propia de tejido conectivo. Cuando no está distendida por orina la mucosa se encuentra en pliegues longitudinales. El

músculo liso cubre los cálices renales, la pelvis y los ureteros, en los ureteros puede dividirse en haces musculares y una capa externa de músculo circular y oblicuo. El flujo urinario desde la pelvis renal hasta la vejiga es un proceso activo mediado por la acción peristáltica del músculo ureteral, esta peristalsis se origina y propaga a partir de un marcapaso intrínseco del músculo liso ubicado en los cálices menores.

## **FISIOLOGIA DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR.**

En los riñones, se lleva a cabo la filtración glomerular filtrando un líquido semejante al plasma hacia los túbulos renales a través de los capilares glomerulares. Dependiendo del paso de este filtrado glomerular por los túbulos, su volumen es reducido y su composición alterada por los procesos de reabsorción y secreción tubular para formar la orina que drenara a la pelvis renal y posteriormente llegara a la vejiga a través de los ureteros para ser expulsada al exterior por medio de la micción. Además, la composición de la orina puede ser variada por muchos mecanismos reguladores homeostáticos que disminuyen o impiden los cambios en la composición del líquido extracelular modificando la cantidad de agua y de diversos solutos específicos en la orina. Otras funciones de los riñones son la síntesis de prostaglandinas y cininas y son también órganos endócrinos que secretan renina, el factor eritropoyético renal y forman el 1,25-dihidroxicolecalciferol.

En el adulto en reposo, los riñones reciben de 1.2 a 1.3 L de sangre por minuto lo que representa el 25% del gasto cardíaco aproximadamente.

La tasa de filtración glomerular (TFG) puede ser medida por la excreción y concentración en plasma, de una sustancia que se filtre libremente en los glomérulos y que no sea secretada o reabsorbida por los túbulos. La cantidad de tal sustancia en la orina por unidad de tiempo, debe haber sido extraída del filtrado del número exacto de mililitros del plasma que contenían esta cantidad. Por lo tanto, si la sustancia se designa como  $\zeta$ , la TFG es igual a la concentración de  $\zeta$  en la orina ( $O\zeta$ ), por el flujo urinario en la unidad de tiempo ( $V$ ), entre la concentración plasmática arterial de  $\zeta$  ( $P\zeta$ ). Esto es,  $O\zeta \times V/P\zeta =$  Depuración de  $\zeta$  ( $D\zeta$ ).  $P\zeta$  es la misma en toda la circulación arterial y si  $\zeta$  no es metabolizada en los tejidos, su concentración en el plasma venoso periférico puede ser considerada la misma que la arterial. La sustancia ideal para medir la TFG debe ser filtrada libremente, que no sea reabsorbida ni secretada por los túbulos, que no sea metabolizada, que no sea almacenada en el riñón, no tóxica, que no tenga efectos en la tasa de filtración y que sea fácil de medir en el plasma y la orina. La inulina, polímero de la fructosa, cumple con todos los requisitos mencionados para medir la TFG en base a su depuración ( $D_{in}$ ). La creatinina, por el contrario, es secretada por los túbulos en pequeñas cantidades y una parte puede ser reabsorbida, además las determinaciones de creatinina plasmática son inexactas a concentraciones bajas sin embargo, es frecuente la utilización de la depuración de creatinina endógena ( $DCr$ ) en la práctica clínica. Los valores de la  $DCr$  se relacionan con los de la  $D_{in}$ , ya que aunque el valor de  $O\zeta V$  es alto, posterior a la secreción tubular, el valor de  $P\zeta$  también se eleva secundario a los cromógenos inespecíficos, tendiendo así a eliminarse los errores.

La TFG en un hombre normal de talla media es de 125 ml/min aproximadamente, los valores en la mujer son 10% más bajos. Para esto, los riñones filtran en 24 hrs. una cantidad de líquido similar a cuatro veces el total del agua corporal, o 15 veces el volumen del líquido extracelular o 60 veces el volumen del plasma. Debe tomarse en cuenta que 125 ml/min corresponde a 7.5 L/h o 180 L/día mientras que la diuresis normal es aproximadamente de un litro en 24 hrs. Lo cual indica que 99% o más de filtrado es normalmente reabsorbido.

Los factores que regulan la filtración a través de los capilares glomerulares son los mismos que controlan la filtración a través de otros capilares: el tamaño del lecho capilar, la permeabilidad de mismo y los gradientes de presión hidrostática y osmótica a través de la pared capilar. Para cada nefrona:

$$TFG = K_f [(PHCG - PHT) - (POCG - POT)]$$

El coeficiente de ultrafiltración glomerular,  $K_f$ , es el producto de la permeabilidad de la pared de los capilares glomerulares por el área real de la superficie de filtración. PHCG la presión hidrostática media en los capilares glomerulares, PHT la presión hidrostática media en el túbulo, POCG la presión osmótica del plasma en los capilares glomerulares y POT la presión osmótica del filtrado en el túbulo.

La permeabilidad de los capilares glomerulares es alrededor de 50 veces la de los capilares del músculo esquelético. Las sustancias neutras con diámetro molecular efectivo menor de 4 nm, son filtradas libremente y la filtración de las sustancias neutras con diámetros mayores a 8 nm es casi nula. Entre estos valores, la filtración es inversamente proporcional al diámetro sin embargo, las sialoproteínas en la pared capilar glomerular tienen carga eléctrica negativa y estas repelen a las sustancias con carga negativa en la sangre, consecuentemente la filtración de los aniones de 4 nm es menor que la mitad de la filtración de las sustancias neutras del mismo tamaño. Esto explica por que la albúmina, que tiene carga negativa con un diámetro molecular de 7 nm, normalmente tiene una concentración glomerular de solo el 0.2% de su concentración plasmática en vez de una concentración más elevada que se esperaría por su diámetro. La filtración de sustancias catiónicas es ligeramente mayor que la de sustancias neutras.

El  $K_f$  puede ser alterado por las células mesangiales cuya contracción disminuye dicho coeficiente, secundario a la reducción del área disponible para la filtración. La contracción de los puntos donde se bifurcan las asas capilares, es probable que desvíe el flujo lejos de algunas de ellas y por otra parte, las células mesangiales contraídas distorsionan e invaden la luz capilar. Los agentes que han demostrado afectar a las células mesangiales por contracción son la angiotensina II, vasopresina, noradrenalina, factor activador de plaquetas, factor de crecimiento derivado de plaquetas, tromboxano A<sub>2</sub>, prostaglandina F<sub>2</sub>, leucotrienos C y D e Histamina. Los agentes que producen relajación de las células mesangiales son el péptido natriurético auricular, dopamina, prostaglandina E<sub>2</sub> y AMP cíclico.

La presión en los capilares glomerulares es mayor que en el resto de los lechos capilares ya que las arteriolas aferentes son ramas cortas, rectas, de las arterias interlobulillares. Además las arteriolas eferentes con corriente abajo, tienen una resistencia relativamente alta. A la presión capilar hidrostática se oponen la presión hidrostática de la cápsula de Bowman y el gradiente de presión osmótica a través de los capilares glomerulares (POCG - POT). POT es normalmente insignificante, de manera que el gradiente es igual a la presión oncótica de las proteínas plasmáticas.

Las variaciones de los factores mencionados, tienen efectos predecibles sobre la TFG, los cambios de resistencia vascular renal, debidos a la autorregulación, tienden a estabilizar la presión de filtración, pero cuando la presión arterial general cae por debajo de 90 mmHg, hay una caída franca de la TFG. La TFG tiende a ser mantenida cuando la constricción de las arterias eferentes es mayor que la constricción de las aferentes, pero cualquier tipo de constricción hace disminuir el flujo sanguíneo en los túbulos.

La cantidad de cualquier sustancia filtrada es el producto de la TFG por la concentración plasmática de la sustancia (DinPC). Las células tubulares pueden alterar esto por secreción o reabsorción tubular o por ambos mecanismos. La cantidad de la sustancia excretada (OÇV) es igual a la cantidad filtrada más la cantidad neta transferida por los túbulos. Esta última cantidad es designada como TÇ, cuando hay secreción tubular neta TÇ es positiva, cuando hay reabsorción tubular neta, TÇ es negativa. Puesto que la depuración de cualquier sustancia es OV/P, la depuración equivale a la TFG si no hay secreción ni reabsorción tubular, excede a la TFG si hay secreción neta y es menor si hay reabsorción.

En los túbulos renales proximales, pequeñas proteínas y algunas hormonas peptídicas son reabsorbidas por endocitosis, otras sustancias son secretadas o reabsorbidas en los túbulos por difusión pasiva a favor de sus gradientes químicos o eléctricos, transportadas activamente contra dichos gradientes o transportadas por difusión facilitada. Cada sistema renal de transporte activo tiene una velocidad máxima o transporte máximo (Tm) al cual puede transportar un determinado soluto. Así, la cantidad transportada de cualquier soluto es proporcional a la cantidad presente hasta que se alcanza el Tm para dicho soluto, pero a mayor concentración, el mecanismo de transporte se satura y no hay incremento apreciable de la cantidad transportada sin embargo, el Tm para algunos sistemas es tan grande que es casi imposible saturarlos.

La reabsorción de Na<sup>+</sup> y Cl<sup>-</sup> no solo tiene un papel importante en la regulación de los electrolitos corporales y el metabolismo del agua, sino que también el transporte de Na<sup>+</sup> esta acoplado al movimiento de glucosa, aminoácidos, K<sup>+</sup> y otras sustancias a través de las paredes tubulares. El Na<sup>+</sup> difunde pasivamente de la luz del túbulo proximal, distal y colector al interior de las células epiteliales del mismo siguiendo el gradiente de concentración y eléctrico, y es bombeado activamente desde ellas al espacio intersticial por la ATPasa Na<sup>+</sup>-K<sup>+</sup> sacando 3 Na<sup>+</sup> a cambio de 2 K<sup>+</sup> que son introducidos a la célula. Las células del túbulo están conectadas en la superficie luminal por uniones cerradas, pero hay espacio entre las células a lo largo del resto de sus bordes laterales y mucho del Na<sup>+</sup> es transportado activamente al interior de estos espacios intercelulares laterales. El líquido reabsorbido por el túbulo proximal es ligeramente hipertónico, y el agua pasa pasivamente por el gradiente osmótico creado por su absorción. La velocidad a la cual se mueven los solutos y el agua de los espacios intercelulares laterales y el resto del intersticio al interior de los capilares, está determinada por el resultado de la relación entre las presiones hidrostáticas u osmótica del líquido intersticial y capilar. Cuando la presión hidrostática de los capilares está elevada o la presión de las proteínas plasmáticas está disminuida, el movimiento de soluto y agua hacia los capilares se retarda y los espacios intercelulares laterales se expanden. El agua se fuga a través de las uniones cerradas hacia la luz del túbulo aún en el estado hidropénico, y cuando los espacios intercelulares laterales se expanden, esta fuga de regreso a los túbulos por esta vía paracelular es grande, así, la reabsorción neta de Na<sup>+</sup> está disminuida. En la porción gruesa de la rama ascendente del asa de Henle, el Na<sup>+</sup> es cotransportado de la luz hacia las células del epitelio



tubular junto con  $K^+$  y  $Cl^-$ , y luego es activamente transportado hacia los espacios intercelulares laterales. Así, el  $Na^+$  se transporta activamente fuera de todas las partes del túbulo renal excepto en las porciones delgadas del asa de Henle.

Al parecer, el  $Cl^-$  es transportado de tres maneras: por difusión pasiva cuando la concentración de  $Cl^-$  está aumentada en la luz o cuando la luz tubular se encuentra negativa en relación al líquido intersticial, por cotransporte con  $Na^+$  y  $K^+$  y por antitransporte de  $Na^+-H^+$ , colocando  $H^+$  y  $OH^-$  dentro de la luz tubular.

La glucosa, los aminoácidos y el bicarbonato son reabsorbidos junto con el  $Na^+$  en la primera porción del túbulo proximal, posteriormente en el túbulo el  $Na^+$  es reabsorbido junto con el  $Cl^-$ . La glucosa es un ejemplo de las sustancias separadas de la orina por transporte activo secundario. Es filtrada a una velocidad aproximada de 100 mg/min (80 mg/100 ml de plasma x 125 ml/min). Esencialmente, toda la glucosa es reabsorbida y no más de unos pocos miligramos aparecen en la orina en 24 hrs. La cantidad reabsorbida es proporcional a la cantidad filtrada y a la concentración plasmática de glucosa (PG) por la TFG hasta que alcanza el transporte máximo (TmG) y cuando este es excedido la cantidad de glucosa en la orina se eleva, el TmG en el hombre es de 375 mg/min aproximadamente y en la mujer es de 300 mg/min. El umbral renal para la glucosa es la concentración plasmática en la que ya aparece esta en la orina en cantidades mayores que las normales por minuto. Se podría predecir que el umbral renal se alcanzaría cuando la concentración de glucosa fuese de 300 mg/100 ml, es decir, 375 mg/min (TmG) dividido entre 125 ml/min (TFG). Sin embargo, el umbral renal se alcanza cuando la concentración de glucosa en el plasma arterial es de 200 mg/100 ml equivalente a una concentración de 180 mg/100 ml en sangre venosa. Las razones por las cuales el umbral renal es menor al predicho son en primer lugar que no todas las nefronas que tiene cada riñón tienen el mismo TmG o igual tasa de filtración, en algunas, el TmG es excedido a concentraciones bajas de glucosa plasmática. En segundo lugar, algo de glucosa se reabsorbe cuando la cantidad filtrada está por debajo del TmG, porque las reacciones que intervienen en el transporte de glucosa no son completamente irreversibles. La reabsorción de la glucosa en el riñón es similar a la reabsorción de glucosa en el intestino. La glucosa y el  $Na^+$  se unen a un transportador común, o simportador, en la membrana luminal y la glucosa es introducida a la célula mientras que el  $Na^+$  se moviliza siguiendo los gradientes eléctrico y químico. El  $Na^+$  es entonces bombeado fuera de la célula hacia los espacios intercelulares laterales y la glucosa se mueve hacia el líquido intersticial por difusión simple. Así, el transporte de glucosa en los riñones, al igual que en el intestino, es un ejemplo de transporte activo secundario. La energía necesaria para el transporte activo de glucosa es proporcionada por la ATPasa  $Na^+-K^+$  que bombea al  $Na^+$  fuera de la célula. El simportador se une específicamente al D-isómero de la glucosa y la tasa de transporte de D-glucosa es mucho mayor que la de L-glucosa. El transporte de glucosa es inhibido en el riñón, igual que en el intestino, por la floricina, glucósido vegetal, que compete con la D-glucosa por la unión al simportador. Otras sustancias reabsorbidas por transporte activo secundario son los aminoácidos, lactato, citrato, fosfato y cloruros.

Otras sustancias que son activamente reabsorbidas incluyen la creatinina, el sulfato, el ácido úrico, el ácido ascórbico y los cuerpos cetónicos del acetoacetato y beta-hidroxibutirato, los Tm de estas sustancias son muy variables. Algunos de los mecanismos de transporte parecen compartir una misma etapa, unos transportan en cualquiera de las direcciones dependiendo de las circunstancias y otros pueden intercambiar

una sustancia por otra. La mayor parte de los mecanismos de transporte activo responsables de la reabsorción de solutos específicos, está localizada en los túbulos proximales.

Muchos mecanismos renales de transporte activo, como los demás sistemas de transporte activo, pueden ser inhibidos. Por ejemplo, el mecanismo responsable de la reabsorción de ácido úrico puede ser inhibido por el probenecid y la fenilbutazona, un hecho de importancia para el tratamiento de la gota.

La dinámica del transporte del ácido p-aminohipúrico (PAH) ilustra cómo operan los mecanismos del transporte activo que secretan sustancias hacia el líquido tubular. La carga de PAH filtrada es una función lineal del valor plasmático, pero la secreción de PAH se eleva cuando sube la concentración plasmática de PAH (PPAH) hasta que se alcanza una tasa máxima de secreción ( $T_{mPAH}$ ). Cuando PPAH, es bajo, DPAH es alta pero cuando PPAH sube por encima de  $T_{mPAH}$ , DPAH cae progresivamente. Por último se acerca a la depuración de la inulina porque la cantidad de PAH secretada se vuelve una fracción cada vez menor de la cantidad total excretada. Por lo contrario, la depuración de la glucosa es esencialmente nula a valores de PG inferiores al umbral renal pero por encima de él, DG se eleva para acercarse a  $D_{in}$  cuando PG aumenta.

Otras sustancias secretadas por los túbulos son los derivados del ácido hipúrico, el rojo de fenol y otras sulfonftaleinas colorantes, la penicilina y una variedad de colorantes yodurados como el yodopiracet. Las sustancias que son normalmente producidas por el organismo y secretadas por los túbulos incluyen a varios sulfatos étereos, glucurónidos esteroideos y al ácido 5-hidroxiindolacético, metabolito principal de la serotonina. Todas estas sustancias secretadas son aniones débiles y compiten entre sí por su secreción, este sistema está limitado a los túbulos proximales, es facilitado por el acetato y el lactato e inhibido por varios intermediarios del ciclo de Krebs, probenecid, fenilbutazona, dinitrofenol y diuréticos mercuriales.

Los túbulos retroactúan modificando la filtración glomerular, conforme aumenta el flujo a través de la rama ascendente del asa de Henle y primera porción del túbulo distal, la filtración glomerular en la misma nefrona disminuye y, a la inversa, una disminución en el flujo aumenta la TFG. Esto tiende a mantener la constancia de la carga entregada en el túbulo distal. El sensor de la respuesta al parecer es la mácula densa y la TFG probablemente se ajuste mediante constricción o dilatación de la arteriola aferente. La constricción puede estar mediada por el sistema renina-angiotensina, las prostaglandinas o el AMP cíclico. El componente urinario responsable de la retroacción puede ser el  $Cl^-$  y el grado de constricción es probablemente proporcional a la velocidad de reabsorción del  $Cl^-$  a través de la mácula densa. La sensibilidad de la retroacción puede encontrarse aumentada cuando el volumen del líquido extracelular se encuentre disminuido y estará disminuida cuando el volumen del mismo líquido se encuentre expandido.

Normalmente los glómerulos filtran 180 L. de líquido en 24 hrs. mientras que el promedio del volumen urinario en el mismo lapso de tiempo es aproximadamente de 1 L. La misma carga de solutos puede ser excretada cada 24 hrs. en un volumen urinario de 500 ml, con una concentración de 1400 mosm/L o en un volumen de 23.3 L con una concentración de 30 mosm/L. Estas cifras demuestran dos hechos importantes: el primero es que por lo menos 87% de agua filtrada es reabsorbida, aún cuando el volumen urinario sea de 23 L, y el segundo es que la reabsorción del resto de agua filtrada puede ser variada sin afectar la excreción total de solutos. Por lo tanto, cuando la orina es concentrada, el agua es retenida en exceso con respecto a los

solutos y cuando es diluida, el organismo pierde agua en exceso con relación a ellos. Ambos hechos tienen gran importancia en la economía del organismo y en la regulación de la osmolalidad de los líquidos corporales.

Muchas sustancias son transportadas hacia fuera desde el líquido del túbulo proximal, pero el líquido permanece isosmótico hasta el extremo del túbulo proximal. Por lo tanto, en el túbulo proximal el agua sale pasivamente del túbulo a lo largo de gradientes osmóticos creados por el transporte activo de los solutos y se mantiene la isotonicidad. El gradiente osmótico entre el líquido intersticial renal y el líquido del túbulo proximal es muy pequeño, pero es efectivo en la movilización del agua fuera de la luz tubular. Puesto que la relación de la concentración en el líquido de los túbulos a la concentración en el plasma (LT/P) de la sustancia no reabsorbible, inulina, es de 2.5 a 3.3 en el extremo del túbulo proximal, se trasporta que cerca de 60 a 70% del soluto y 60 a 70% del agua filtrada han sido sustraídos cuando el filtrado alcanza esta área.

Las asas de Henle de las nefronas yuxtamedulares penetran profundamente en las pirámides medulares antes de drenar en los túbulos contorneados distales de la corteza, y todos los conductos colectores descienden de nuevo a través de las pirámides medulares para desembocar en la pelvis renal. Hay un aumento graduado en la osmolalidad del intersticio de las pirámides, siendo la osmolalidad en las puntas de las papilas de aproximadamente 1200 mosm/L, casi cuatro veces la del plasma. La rama descendente del asa de Henle es permeable al agua, pero la ascendente es relativamente impermeable. El  $\text{Na}^+$ , el  $\text{K}^+$  y el  $\text{Cl}^-$  son cotransportados fuera del segmento grueso de la rama ascendente. Por lo tanto, el líquido se vuelve hipertónico en la rama descendente del asa de Henle, conforme el agua se mueve hacia el intersticio hipertónico. En la rama ascendente se torna más diluido y cuando llega a la parte superior de la rama, es hipotónico con respecto al plasma debido al movimiento de  $\text{Na}^+$  y  $\text{Cl}^-$  hacia fuera de la luz tubular. Al atravesar el asa de Henle, se extrae otro 15% del agua filtrada, con lo que casi 20% del líquido filtrado entra en el túbulo distal, y la relación LT/P de inulina en este punto es aproximadamente de 5.

El túbulo distal, en particular su primera parte, es una extensión del segmento grueso de la rama ascendente, es relativamente impermeable al agua y a una extracción continua del soluto ante un exceso de solvente diluye aún más el líquido tubular sin embargo, la reabsorción de  $\text{Na}^+$  en este segmento es variable y es regulada por la aldosterona. Aproximadamente 5% del agua filtrada es extraída en este segmento.

Los túbulos colectores tienen dos porciones, una cortical y otra medular, a través de la cual fluye el filtrado de la corteza hacia la pelvis renal, los cambios en la osmolalidad y el volumen de los tubos colectores dependen de la cantidad de vasopresina que actúa sobre los tubos. Esta hormona de la neurohipófisis aumenta la permeabilidad al agua en los túbulos colectores. En presencia de la cantidad adecuada de vasopresina que produzca antidiuresis máxima, el agua sale de la solución hipotónica de los tubos colectores corticales y entra al intersticio de la corteza y, por lo tanto, el líquido tubular se hace isotónico, de esta manera se extrae hasta 10 % del agua filtrada. El líquido isotónico entra entonces en los tubos colectores en la medular con una relación LT/P de inulina alrededor de 20. Otro 4.7% o más del filtrado se reabsorbe a pasa al intersticio hipertónico de la médula, produciendo una orina tan concentrada que alcanza una relación LT/P de inulina mayor de 300. En el hombre, la osmolalidad de la orina puede llegar a ser de 1400 mosm/L, casi 5 veces la osmolalidad del plasma, absorbiéndose casi un total de 99.7% del agua filtrada.

Cuando no hay niveles adecuados de vasopresina, el epitelio del tubo colector es relativamente impermeable al agua. Por lo tanto, el líquido permanece hipotónico y fluyen grandes cantidades de él a la pelvis renal. En el hombre, la osmolalidad de la orina puede ser tan baja como de 30 mosm/L. La impermeabilidad de las porciones distales de la nefrona no es absoluta, junto con el  $\text{Na}^+$  que es bombeado hacia fuera desde el líquido del tubo colector, se reabsorbe cerca de 2% del líquido filtrado en ausencia de vasopresina. Sin embargo, una persona puede excretar hasta 13% del líquido filtrado, y el flujo urinario puede alcanzar 15 ml/min o más. Siendo más fácil determinar la gravedad específica que su osmolalidad, esta se estima como un índice de la concentración urinaria con valores normales de 1010 a 1035.

El mecanismo de concentración depende del mantenimiento de un gradiente de osmolalidad creciente a lo largo de las pirámides medulares. Este gradiente existe debido a la operación de las asas de Henle como multiplicadores de contracorriente y de los vasos rectos como intercambiadores en contracorriente. Un sistema en contracorriente es un sistema en el cual el flujo de entrada corre paralelo a, en contra de, y en íntima proximidad al flujo de salida por determinada distancia. La rama descendente del asa de Henle es relativamente impermeable a los solutos, pero muy permeable al agua, consecuentemente el agua se desplaza al intersticio y la concentración de  $\text{Na}^+$  en el líquido tubular aumenta notoriamente, además parece ser que algo de urea entra al asa descendente, agregándose así al aumento de osmolalidad. La delgada rama ascendente del asa es relativamente impermeable al agua y algo permeable al  $\text{Na}^+$  y a la urea, pero más permeable al  $\text{Na}^+$  que a la urea en consecuencia, el  $\text{Na}^+$  se mueve pasivamente al intersticio de acuerdo al gradiente de concentración. La gruesa rama ascendente es relativamente impermeable al agua y a los solutos, pero en este segmento hay un acarreador que transporta 1  $\text{Na}^+$ , 1  $\text{K}^+$  y 2  $\text{Cl}^-$  de la luz tubular hacia las células. El  $\text{Na}^+$  es activamente transportado fuera de las células hacia el intersticio por la ATPasa  $\text{Na}^+-\text{K}^+$ , y esta porción del túbulo renal tiene un contenido de la ATPasa  $\text{Na}^+-\text{K}^+$  mayor que en cualquier otra parte. El  $\text{K}^+$  difunde en forma pasiva y retrógrada hacia la luz tubular, manteniendo la diferencia de potencial transtubular de +7 mV. Un  $\text{Cl}^-$  se difunde pasivamente al intersticio, y otro se cotransporta con  $\text{K}^+$ .

Las partes externas de los tubos colectores son relativamente impermeables a la urea, pero permeables al agua en presencia de vasopresina, por lo tanto el agua deja la luz tubular y aumenta la concentración de urea, por último, la porción medular del tubo colector es permeable a la urea y en presencia de vasopresina al agua. La urea se difunde pasivamente al intersticio manteniendo la elevada osmolalidad de la pirámide medular. El agua adicional es eliminada también y el líquido en el túbulo adquiere una concentración elevada.

El gradiente osmótico no duraría mucho en las pirámides medulares si el  $\text{Na}^+$  y la urea fueran eliminados de los espacios intersticiales por la circulación, estos solutos permanecen en las pirámides primordialmente porque los vasos rectos operan como intercambiadores en contracorriente. Los solutos se difunden fuera de los vasos que conducen sangre hacia la corteza y entran en los vasos que descienden al interior de la pirámide, por el contrario, el agua se difunde fuera de los vasos descendentes y hacia el interior de los vasos ascendentes por lo tanto, el soluto tiende a recircular en la médula y el agua a evitarla, de modo que la hipertonicidad se mantiene. El agua extraída de los tubos colectores hacia el interior de las pirámides también es eliminada por los vasos rectos y entra en la circulación general. Debe notarse que el intercambio

en contracorriente es un proceso pasivo, depende de la difusión de agua y solutos en ambas direcciones a través de las paredes permeables de los vasos rectos, y no podría mantener el gradiente osmótico a lo largo de las pirámides si el proceso de multiplicación en contracorriente cesara a las asas de Henle. También es importante tener en cuenta que hay un gradiente osmótico muy grande en los túbulos renales y es el sistema en contracorriente el que hace posible este gradiente, extendiéndolo a lo largo de un sistema de túbulos de 1 cm o más de longitud, en lugar de a través de una sola capa de células que tiene únicamente unos cuantos micrómetros de espesor.

La urea del filtrado glomerular sale de los túbulos al aumentar su concentración por la reducción progresiva del volumen del filtrado. Puede cruzar las membranas renales por difusión simple o posiblemente por difusión facilitada. Cuando los flujos de orina son bajos, hay más oportunidad para que la urea abandone los túbulos y solo 10 a 20% de la urea filtrada es excretada, con flujos urinarios altos se excreta 50 a 70%. La urea se acumula en los intersticios de las pirámides medulares, donde tiende a permanecer atrapada por el intercambio en contracorriente en los vasos rectos. La concentración de urea del líquido tubular es elevada cuando el líquido entra a las porciones medulares de los tubos colectores y la urea se difunde al intersticio junto con agua. La cantidad de urea en los intersticios medulares y, en consecuencia, en la orina, varía con la cantidad de urea filtrada y ésta, a su vez, varía con la ingestión de proteínas en la dieta. Por lo tanto, una alimentación abundante en proteínas aumenta la capacidad del riñón para concentrar la orina.

Las células de los túbulos proximales y distales secretan hidrogeniones pero la acidificación también ocurre en los tubos colectores, la reacción principal que es responsable de la secreción de  $H^+$  en los túbulos proximales, es el intercambio  $Na^+-H^+$ , que se lleva a cabo por transporte activo secundario. El  $H^+$  proviene de la disociación intracelular del  $H_2CO_3$  y el  $HCO_3^-$  que se forma se difunde al líquido intersticial. Por cada  $H^+$  secretado, un  $Na^+$  y un  $HCO_3^-$  entran al líquido intersticial.

La anhidrasa carbónica cataliza la formación de  $H_2CO_3$  y los fármacos que la inhiben deprimen tanto la secreción de ácido por los túbulos proximales como las reacciones que dependen de ella. Hay ciertas pruebas de que el  $H^+$  se secreta en los túbulos proximales por medio de otro tipo de bombas sin embargo, su contribución es muy pequeña en comparación. En el túbulo distal y en los colectores, donde la secreción de  $H^+$  no es dependiente del  $Na^+$  de la luz tubular, el  $H^+$  es secretado por una bomba de protones que requiere ATP, la aldosterona activa esta bomba para aumentar la secreción distal de  $H^+$ . El epitelio de los conductos colectores está constituido por células principales (células P) y células intercaladas (células I), también existen células I en los túbulos distales, estas secretan ácido y contienen abundante anhidrasa carbónica y numerosas estructuras tubulovesiculares. La ATPasa de translocación de  $H^+$ , que produce la secreción de este ion, está localizada en estas vesículas lo mismo que en la membrana celular luminal y que en caso de acidosis, se incrementa el número de bombas de  $H^+$  mediante la inserción de estas tubulovesículas en la membrana celular luminal. Estas células también contienen la banda 3, una proteína de intercambio aniónico, en sus membranas celulares vasolaterales y esta proteína puede funcionar como agente de intercambio de  $Cl^-$  -  $HCO_3^-$  para el transporte de este último hacia el líquido intersticial.

La cantidad secretada de ácido depende de los cambios en la orina tubular, el gradiente máximo de  $H^+$  contra el cual puede secretar el mecanismo de transporte corresponde a un pH urinario cercano a 4.5, es

decir, 1000 veces la concentración del plasma. De esta manera, el pH 4.5 es el pH limitante, si no existen amortiguadores que fijen  $H^+$  en la orina, este pH se alcanzaría rápidamente y cesaría la secreción de  $H^+$ , sin embargo, tres reacciones importantes eliminan  $H^+$  libre en el líquido tubular, permitiendo secretar más ácido. Estas son las reacciones con el  $HCO_3^-$  para formar  $CO_2$  y  $H_2O$  con el  $HPO_4^{2-}$  para formar  $H_2PO_4^-$  y con el  $NH_3$  para formar  $NH_4^+$ .

El  $pK'$  del sistema del bicarbonato es de 6.1, el del sistema del fosfato dibásico es de 6.8 y el del amoníaco es de 9.0. La concentración del  $HCO_3^-$  en el plasma y en consecuencia, en el filtrado glomerular, es próximo a 24 meq/L normalmente, mientras que la del fosfato es solo de 1.5 meq/L. Por lo tanto, en el túbulo proximal, la mayor parte del  $H^+$  secretado reacciona con el  $HCO_3^-$  para formar  $H_2CO_3$  y este es degradado para formar  $CO_2$  y  $H_2O$ . En el túbulo proximal hay anhidrasa carbónica en el borde en cepillo de las células, esto facilita la formación de  $CO_2$  y agua en el líquido de los túbulos. El  $CO_2$ , que se difunde fácilmente a través de todas las membranas biológicas, entra a las células de los túbulos donde se agrega a la reserva de  $CO_2$  disponible para formar  $H_2CO_3$ , puesto que el  $H^+$  es eliminado del túbulo, el pH del líquido no cambia. Este es el mecanismo por el cual es reabsorbido el  $HCO_3^-$ , por cada mol de  $HCO_3^-$  eliminado del líquido tubular, 1 mol de  $HCO_3^-$  se difunde desde las células tubulares a la sangre, aunque no es el mismo mol que desapareció del líquido tubular.

El  $H^+$  secretado también reacciona con el fosfato dibásico ( $HPO_4^{2-}$ ) para formar fosfato monobásico ( $H_2PO_4^-$ ). Esto sucede en mayor grado en los túbulos distales y conductos colectores porque es ahí donde el fosfato escapa a la reabsorción proximal, es concentrado en forma importante por la reabsorción de agua. La reacción con  $NH_3$  ocurre en los túbulos proximal y distal. El  $H^+$  también se combina en menor grado con otros aniones amortiguadores.

Cada  $H^+$  que reacciona con los aniones amortiguadores contribuye a la acidez de titulación urinaria, que se mide determinando la cantidad de álcali que debe agregarse a la orina para regresar su pH a 7.4, o sea, el pH del filtrado glomerular. Sin embargo, la acidez titulable mide solo una fracción del ácido secretado, puesto que no da razón del  $H_2CO_3$  que se ha convertido en  $H_2O$  y  $CO_2$ . Además, el  $pK'$  del sistema de amoníaco es de 9.0 y este se titula solo a partir de la acidez de la orina hasta el pH 7.4, de modo que contribuye muy poco a la acidez titulable.

Aunque el proceso de reabsorción de  $HCO_3^-$  en realidad no abarca el transporte de este ion hacia las células tubulares, la reabsorción es proporcional a la cantidad filtrada dentro de límites relativamente amplios. No hay  $T_m$  pero por un mecanismo no identificado, disminuye la reabsorción de  $HCO_3^-$  cuando se expande el volumen del líquido extracelular. Cuando la concentración plasmática de  $HCO_3^-$  disminuye, se reabsorbe todo el ion filtrado, pero cuando aumenta, el ion aparece en la orina tornándose alcalina. Cuando el  $HCO_3^-$  plasmático es de 28 meq/L, el  $H^+$  está siendo secretado a su tasa máxima y se emplea todo para reabsorber el  $HCO_3^-$  pero cuando este disminuye, más  $H^+$  se encuentra disponible para combinarse con otros amortiguadores, mientras más disminuye el  $HCO_3^-$  plasmático, la orina se torna más ácida y mayor es su contenido de  $NH_4^+$ .

El  $Na^+$  es filtrado en grandes cantidades pero sale de algunas porciones de la nefrona en forma pasiva y es activamente transportado hacia fuera en los túbulos proximales, la rama ascendente gruesa, los

túbulos distales y los tubos colectores. Normalmente, de 96% hasta más de 99% del  $\text{Na}^+$  filtrado es reabsorbido. La mayor parte de  $\text{Na}^+$  es reabsorbido con el  $\text{Cl}^-$  pero algo es reabsorbido en los procesos por los cuales un  $\text{Na}^+$  entra al torrente sanguíneo por cada  $\text{H}^+$  secretado por los túbulos y en los túbulos distales una pequeña cantidad es reabsorbida en forma activa y simultánea a la secreción de  $\text{K}^+$ .

Debido a que el  $\text{Na}^+$  es el catión más abundante en el líquido extracelular y a que las sales de sodio forman más de 90% del soluto osmóticamente activo en el plasma y en el líquido intersticial, la cantidad de  $\text{Na}^+$  en el cuerpo es el determinante primario del volumen del líquido extracelular. Secundario a los mecanismos reguladores para el control de la excreción de  $\text{Na}^+$ , la cantidad excretada del mismo se ajusta para igualar a la cantidad ingerida en un amplio margen de ingestión dietética y los individuos conservan el equilibrio de  $\text{Na}^+$ . Así, la excreción urinaria de  $\text{Na}^+$  va de menos de 1 meq/24 hrs. con una dieta baja en sal, hasta 400 meq/24 hrs. o más. Además, hay natriuresis cuando se administra solución salina intravenosa y decremento en la excreción de  $\text{Na}^+$  cuando se reduce el volumen del líquido extracelular. Las variaciones en la excreción de  $\text{Na}^+$  son afectadas por cambios en la cantidad filtrada y por la cantidad reabsorbida en los túbulos. Los factores que afectan la reabsorción de  $\text{Na}^+$  incluyen las presiones oncótica e hidrostática en los capilares peritubulares, el valor de aldosterona circulante y de otras hormonas corticosuprarrenales, la concentración sanguínea del péptido natriurético auricular (PNA) y posiblemente otras hormonas natriuréticas, así como las tasa de secreción de  $\text{H}^+$  y  $\text{K}^+$ .

La cantidad de  $\text{Na}^+$  filtrada es tan grande que si la cantidad total de  $\text{Na}^+$  que se reabsorbe se mantuviese constante, con una elevación en la TFG de sólo 2 ml/min se excretaría más del doble de la cantidad excretada previamente, por lo contrario, una pequeña caída en la TFG reduciría la excreción de  $\text{Na}^+$  a cero. Sin embargo, la cantidad total reabsorbida se eleva cuando la TFG se incrementa y disminuye cuando ésta descende, la mayor parte del cambio en la reabsorción ocurre en el túbulo proximal. La compensación usualmente no es completa, pero sí apreciable. La reabsorción en el túbulo proximal de un número de otras sustancias también es proporcional a la carga que la filtración le entrega al túbulo, es decir, el túbulo tiende a reabsorber la fracción constante de la cantidad filtrada más que una cantidad constante. La proporción que es especialmente aparente en el caso de la reabsorción de  $\text{Na}^+$ , ha sido llamada equilibrio glomerulotubular. El cambio en la reabsorción de  $\text{Na}^+$  ocurre segundos después de un cambio en la filtración, de modo que parece improbable que intervenga un factor humoral extrarrenal. Un factor es la presión oncótica en los capilares peritubulares. Cuando la TFG es alta, hay un incremento relativamente grande de la presión oncótica plasmática cuando alcanza las arteriolas eferentes y sus ramas capilares. Esto hace aumentar la reabsorción de  $\text{Na}^+$  desde el túbulo. Sin embargo, los mecanismos intrarrenales que llevan a cabo el cambio no han sido identificados todavía.

La reabsorción del cloruro aumenta cuando disminuye la reabsorción de  $\text{HCO}_3^-$  y viceversa, de manera que la concentración de  $\text{Cl}^-$  en el plasma varía inversamente a la concentración de  $\text{HCO}_3^-$  manteniéndose constante la concentración total de aniones. La difusión pasiva puede explicar los movimientos de  $\text{Cl}^-$  en algunas situaciones, sin embargo, el  $\text{Cl}^-$  también deja la luz tubular por transporte activo secundario.

Mucho del  $K^+$  filtrado es extraído del líquido tubular por reabsorción activa en los túbulos proximales y luego es secretado en el líquido por las células tubulares distales. La tasa de secreción de  $K^+$  es proporcional a la velocidad del flujo del líquido tubular a través del túbulo distal, debido a que durante el flujo rápido hay menos oportunidad para que aumente la concentración tubular de  $K^+$  a un valor tal que evite más secreción. En ausencia de factores patológicos, la cantidad secretada es aproximadamente igual a ingestión de  $K^+$  y se mantiene el equilibrio del mismo. En los túbulos distales el  $Na^+$  es generalmente reabsorbido y el  $K^+$  excretado, no hay intercambio rígido de uno a uno y mucho del movimiento del  $K^+$  es pasivo sin embargo, existe acoplamiento eléctrico en el sentido de que la migración intracelular de  $Na^+$  tiende a bajar la diferencia de potencial a través de la célula del túbulo y esto favorece el movimiento del  $K^+$  hacia la luz tubular. Puesto que el  $Na^+$  también es reabsorbido simultáneamente a la secreción de  $H^+$ , hay competencia por el  $Na^+$  en el líquido tubular. La excreción de  $K^+$  está disminuida cuando la cantidad de  $Na^+$  que llega al túbulo distal es baja, así como cuando está elevada la secreción de  $H^+$ . Cuando el potasio corporal total está elevado, la secreción de  $H^+$  está inhibida, al parecer debido a la alcalosis intracelular, por lo tanto, la secreción y excreción de  $K^+$  están facilitadas. Al contrario, en la disminución acentuada de  $K^+$  las células son ácidas y la secreción de  $K^+$  declina. Aparentemente, el mecanismo secretor del  $K^+$  es capaz de adaptarse porque la cantidad de  $K^+$  excretado aumenta gradualmente cuando se administra una gran dosis constante de una sal de potasio por un período prolongado.

En el presente caso se encontró la presencia de un riñón en herradura, con un doble sistema colector izquierdo, una atresia uretero-piélica ipsilateral y uraco doble completo obliterado, no encontrando en la literatura médica mundial ningún caso reportado previamente de la presencia simultánea de estas malformaciones congénitas del aparato urinario. Se presenta el caso clínico con los hallazgos referidos así como el tratamiento indicado y la evolución del mismo.

## **REPORTE DEL CASO.**

Paciente femenina producto único de primera gesta, de madre de 19 años sin antecedentes heredo-familiares de importancia. El embarazo curso bajo control prenatal sin complicaciones, sin haberse presentado ninguna patología materna durante el mismo y sin exposición a agentes teratogénicos identificados.

Nació por parto vaginal eutócico, posterior a un trabajo de parto espontáneo, obteniéndose un recién nacido femenino de 39.2 semanas de gestación con un peso de 1960 gs, talla de 44 cm y perímetro cefálico de 31 cm. Apgar de 8-9. No se evidenciaron malformaciones congénitas evidentes sin embargo, se reportó el hallazgo de una tumoración abdominal situada a 1 cm del borde costal izquierdo, sin especificarse más datos al respecto.

Evolucionó adecuadamente manteniéndose estable, tolerando la vía oral y con evacuaciones y diuresis normales. Se inició el estudio de la tumoración abdominal con estudios de gabinete.



A la edad de dos días de vida extra-uterina se le realizó una tomografía abdomino-pélvica misma que reportó la probable presencia de una malrotación renal vs un riñón en herradura acompañado de una dilatación del sistema colector izquierdo vs quiste renal. Siete días después se realizó una urografía excretora reportando la presencia de hidronefrosis izquierda a descartar un quiste mesentérico.

El 2 de Septiembre de 1997, a los 13 días de vida extra-uterina, fue sometida a una laparotomía exploradora con los diagnósticos preoperatorios referidos encontrándose un uraco doble completo, no permeable, un riñón en herradura fusionado a nivel de los polos inferiores aproximadamente de 5x2x2 cm con una lobulación de 1x.5x.5 cm a expensas de la porción renal izquierda. Se identificó un doble sistema colector izquierdo y una atresia de la unión uretero-piélica izquierda con una pieloectasia secundaria, aproximadamente de 6x4x4 cm conteniendo 15 cc de orina clara en su interior. La pelvis y el uretero derecho se encontraron sin alteraciones. (Anexo 1)

Durante el trans-operatorio se realizó la ligadura de ambos uracos, un desmembramiento y plastia ureteropiélica tipo Anderson-Hynes, resecano previamente la zona de atresia. Se colocó una nefrostomía con una sonda Foley número 8 Fc y se ferulizó el uretero con un catéter de polietileno de 1 mm de diámetro, introducido hasta el interior de la vejiga. (Anexo 2)

Se retiró la férula a los 14 días del post-operatorio y la nefrostomía se retiró dos días después al realizarse una uretero-nefrografía a través de la sonda de nefrostomía donde se demostró la permeabilidad del uretero. Por su adecuada evolución, con tolerancia a la vía oral y con evacuaciones y diuresis normal, fue egresada del servicio de cirugía pediátrica a su domicilio, a los 11 días del post-operatorio encontrándose actualmente con buena evolución y con un desarrollo normal.

## **DISCUSION.**

El riñón en herradura es la fusión renal más frecuente, se ha reportado con una incidencia muy variable que va desde 1:265 hasta 1:1800 sin embargo, varios autores coinciden en que es de 1:400 nacimientos con un predominio 2:1 para el género masculino. La mayoría de los investigadores concuerdan que cuando los blastemas metanéfricos se adhieren uno al otro durante los dos primeros meses de vida intra-uterina, estos se fusionan alterando la migración ascendente y la rotación renal normal provocando que el riñón quede en una posición caudal y la pelvis en una posición anterior. (6-8)

En el 95% de los casos la fusión es a nivel de los polos inferiores lo que condiciona que la pelvis quede en situación anterior en lugar de medial y los ureteros queden también situados anteriormente al pasar por delante del istmo, mismo que en la mayoría de los casos se reporta como un tabique grueso de tejido parenquimatoso aunque se ha reportado como una banda fibrótica. En nuestro caso, la fusión se encontró a nivel de los polos superiores encontrándose esta alteración únicamente en el 5% de los casos de riñón en herradura y aunado a ello, se encontró una lobulación de la porción renal izquierda. No encontramos ningún caso de riñón en herradura lobulado en la literatura. Algunas series han reportado su presencia relacionada a

factores como la talidomida y el síndrome de Turner, en una serie de 141 casos estudiados se encontró una incidencia del 7% de pacientes con riñón en herradura asociado a síndrome de Turner. (1,2,6,8,9)

En la mayoría de los casos, la presencia del riñón en herradura es asintomática y con una función renal normal, por lo que en la mayoría de los casos el diagnóstico se basa en un hallazgo incidental o de autopsia. Existen algunos reportes de pacientes que refieren dolor lumbar, hematuria o tumoración abdominal sin embargo, estos casos están relacionados a otras anomalías genito-uritarias agregadas como una obstrucción uretero-piélica. (1,2,10) En nuestro caso, únicamente se identificó la presencia de una tumoración abdominal como hallazgo clínico.

El riñón en herradura se relaciona a otras anomalías genito-uritarias en el 25% de los casos siendo las más frecuentes la hidronefrosis, infecciones de vías urinarias (27-31%), litiasis renal (17-21%) y la obstrucción uretero-piélica, esto secundario al bajo flujo urinario condicionado por el paso de los ureteres sobre el istmo. En esta paciente, se encontró una atresia uretero-piélica izquierda que si bien, en general se encuentra relacionada al paso de los ureteres sobre el tabique, en este caso la fusión se encontró de polos superiores dejando libre el paso de los ureteres y no se identificó ningún factor anatómico que la hubiera podido condicionar. Por lo que suponemos que la presencia de la atresia tubo un origen embriológico durante el desarrollo de los túbulos colectores a partir del brote ureteral, probablemente previo o durante la dilatación que formara posteriormente la pelvis renal.

Otras anomalías son el reflujo vésico-ureteral, la criptorquidia e hipospadias. La relación con glomérulo-nefropatía membranosa, pielonefritis xantogranulomatosa, displasia multiquística y con tumores como rhabdomiomas, teratomas o nefroblastomas (0.4-0.9%) es muy rara. (2,3,6-8,10-13)

Desde el punto de vista anatómico, son importantes las variantes en cuanto a la irrigación que puede presentar un riñón en herradura ya que puede existir una arteria renal para cada riñón en el 30% de los casos sin embargo, el 70% presenta múltiples arterias y la longitud y grosor de las mismas puede ser muy variable reportándose hasta cuatro arterias para cada riñón. En cuanto a la irrigación del istmo, puede provenir de las arterias renales o directamente de la aorta, mesentérica inferior, iliaca externa o común o, de las sacras, inclusive, la irrigación renal total puede ser a través del istmo. La importancia radica en que cada arteria irriga un área específica, sin circulación colateral por que la ligadura de una arteria condicionaría un área de infarto renal. Lo anterior es de suma importancia principalmente en los casos de trasplante renal ya que existen reportes de trasplantes exitosos de riñón en herradura en bloque o de un riñón dividido por el istmo y transplantado en dos diferentes pacientes. (1,2,4,5,8,13)

El diagnóstico radiológico se basa en la demostración del istmo situado anterior a los grandes vasos en la línea media abdominal. Actualmente, en muchos centros la sonografía ha remplazado a la urografía excretora convencional como el método primario de diagnóstico. (3)

La atresia de la unión uretero-piélica, cuyas manifestaciones clínicas son principalmente la presencia de una tumoración abdominal, dolor e infecciones urinarias, cuyo método diagnóstico de elección es la urografía y el tratamiento es quirúrgico basándose en la resección del área atrésica con una uretero-pieloplastia posterior, se encuentra frecuentemente en casos de riñón en herradura, esto secundario al paso de los ureteres sobre el istmo en los casos de fusión de polos inferiores y condicionando esto un bajo flujo

urinario y la obstrucción, sin embargo como ya se mencionó, en este caso la fusión se encontró a nivel de los polos superiores encontrándose los ureteres libres y sin ningún factor directo condicionante.

El doble sistema colector evidenció no presentar reflujo, encontrándose una pielooctasia secundaria a la obstrucción uretero-piélica pero sin evidenciarse datos de hidronefrosis. La literatura reporta casos de doble sistema colector asociado a diversas patologías como síndrome de Turner, síndrome máxilo-acro-renal, litiasis reno-ureteral, ureteroceles, uréter ectópico y blastema renal sin embargo, no encontramos ningún caso asociado a riñón en herradura. En base a lo anterior, la presencia aislada de doble sistema colector, en la mayoría de los casos, es asintomática haciéndose el diagnóstico en base a los hallazgos en estudios de otras patologías.

Evidentemente el doble sistema colector se debe a una malformación durante el desarrollo embriológico, probablemente secundario a una persistencia o remanente de los cálices mayores durante la división de la pelvis renal primitiva.

El uraco es un cordón fibromuscular de 3-10 cm de longitud, normalmente recubierto por epitelio transicional que se origina en la parte superior de la vejiga y se extiende por el espacio de Retzius, entre la fascia transversalis y el peritoneo, hasta la cicatriz umbilical. Es un remanente embriológico cuyo precursor preciso no se ha determinado ya que se ha descrito a la alantoides como tal sin embargo, otros autores reportan a la cloaca como precursor. El uraco puede extenderse independientemente desde el ápex vesical hacia la cicatriz umbilical o junto con una o las dos arterias umbilicales obliteradas. Las anomalías del uraco resultan de la falla del proceso de obliteración que debiera completarse a la semana 40 de la vida prenatal sin embargo, estas no son frecuentes, Blichert-Toft y Vagn-Nielsen hacen una recopilación de la literatura y reportan 332 casos de 1550 a 1970 con una incidencia predominante en el género masculino de 5:2. Los casos sintomáticos se presentan a cualquier edad pero principalmente en niños y adultos jóvenes. Las anomalías se clasifican en dos grupos: congénitas y adquiridas, el primer grupo se refiere a la persistencia de la comunicación fetal entre la luz vesical y la cicatriz umbilical y el segundo grupo se caracteriza por reaperturas parciales del canal uracal de un uraco previamente obliterado normalmente. Las diferentes alteraciones incluyen la persistencia del uraco permeable, el quiste uracal, el seno umbilical y el divertículo vésico-uracal. Otras anomalías menos frecuentes incluyen neoplasias malignas como el carcinoma de células transicionales, carcinoma escamoso, sarcoma y el más frecuente, el adenocarcinoma. Las neoplasias benignas son más raras aún incluyendo adenomas, fibromas, fibroadenomas, fibromiomas, hamartomas y abscesos. Sus manifestaciones clínicas en general son principalmente la presencia de una tumoración en la pared abdominal, nivel de la línea media infra-umbilical, ocasionalmente acompañada de dolor y/o fiebre, el diagnóstico definitivo es histológico y el tratamiento es la resección o drenaje quirúrgico. (14-19)

Dentro de todas las anomalías, al parecer la de menor incidencia es la presencia de uraco doble completo encontrándose únicamente un caso de uraco doble persistente reportado en la literatura Rusa en el año de 1989 Siendo una malformación extremadamente rara, no se ha reportado en la literatura el cuadro clínico ni el tratamiento en relación a un uraco doble sin embargo, de presentarse uraco doble persistente, la sintomatología debiera ser exactamente la misma que la de un solo uraco permeable esto es, salida de orina, dolor e infecciones umbilicales y urinarias frecuentes. En nuestro caso, encontramos el primer uraco doble

obliterado que se haya reportado y del cual, suponemos que de no haberse identificado, de cualquier forma nunca hubiera dado sintomatología ya que se hubiera comportado como cualquier uraco simple normal a no ser, que presentara posteriormente alguna alteración adquirida secundario a la reapertura de su luz. La ligadura del mismo no conlleva ninguna complicación posterior. Dada su infrecuencia, tampoco se ha descrito su etiología pero tomando en cuenta el origen embriológico del uraco, se puede suponer que la etiología del doble uraco bien pudo haber sido posterior a una división de la alantoides durante el desarrollo o un brote de la misma y que estas malformaciones no hayan alterado el desarrollo del feto porque la alantoides en el humano no cumple ninguna función. Se puede descartar que el origen haya sido a partir de alguna alteración del seno urogenital primitivo ya que de haberse presentado así, seguramente se hubiera hecho el hallazgo de la presencia de dos vejigas urinarias. (20)

En la literatura encontramos varios casos de doble sistema colector pero todos asociados a otras patologías. En la serie de casos de síndrome de Turner ya referida se encontró una incidencia del 7.8% independientemente de los casos con riñón en herradura. En otros estudios se reporta relacionado a litiasis reno-ureteral en 3.9% de un total de 183 casos. Otro, reporta asociación a ureteroceles en un 88.4%. Otras asociaciones descritas son a uretero ectópico, al síndrome máxilo-acro-renal, a riñón invertido y a blastema nodular renal. No encontramos ningún caso relacionado a riñón en herradura. (9,21-26)

Se realizó una uretero-pieloplastia tipo Anderson-Hynes la cual se reporta en la literatura de diversos países con un alto índice de éxito, 77% en una serie húngara, 90% en Estados Unidos, 94% en Suiza y hasta 97% en series españolas. (29-33)

## CONCLUSIONES.

1 - En este caso clínico se encuentra como hallazgo incidental la presencia de un riñón en herradura fusionado a nivel de polos superiores y con una lobulación a nivel de la porción renal izquierda, una atresia uretero-piélica izquierda con una pieloectasia secundaria y uraco doble completo obliterado. Fue manejado quirúrgicamente ligándose ambos uracos y realizándose una uretero-pieloplastia tipo Anderson-Hynes con colocación de una nefrostomía y férula ureteral que posteriormente fueron retiradas. Evolucionó en forma satisfactoria hasta su última revisión.

2 - La presencia simultánea de las malformaciones genito-urinarias descritas en este caso clínico, no se ha reportado en la literatura mundial previamente.

## **DOS CASOS DE TERATOMA GASTRICO INMADURO.**

### **EMBRIOLOGIA GASTRICA.**

El estómago aparece como una dilatación fusiforme del intestino anterior en la cuarta semana del desarrollo, durante las semanas siguientes se modifica considerablemente su aspecto y situación como consecuencia de diferencias en la velocidad de crecimiento de diversas regiones de su pared y de cambios en la posición de los órganos adyacentes. Los cambios de posición del estómago se justifican suponiendo que efectúa una rotación sobre de su eje longitudinal y otra independiente sobre su eje antero-posterior.

Sobre el eje longitudinal, el estómago efectúa una rotación de 90° en sentido horario, consecuentemente el lado izquierdo se orienta a una posición anterior y el derecho posterior, secundario a este efecto de rotación, los vasos toman la posición anatómica habitual. Durante esta rotación la pared posterior original del estómago, crece con más rapidez que la porción anterior, lo cual resulta en la formación de las curvaturas mayor y menor. Dado que en esta etapa del desarrollo el estómago está unido a las paredes posterior y anterior del cuerpo por los mesogastrios dorsal y ventral, respectivamente, se considera que la rotación alrededor del eje longitudinal tira del mesogastrio dorsal hacia la izquierda y ayuda a formar la bolsa omental o transcavidad de los epiplones, fondo de saco peritoneal situado detrás del estómago.

En un principio los extremos cefálico y caudal del estómago están situados en la línea media, posteriormente durante el crecimiento, la porción caudal o pilórica se desplaza hacia la derecha y cefálicamente y la porción cefálica o cardíaca lo hace hacia la izquierda y ligeramente caudal, de esta manera el estómago adopta su posición definitiva, con su eje longitudinal descendente de izquierda a derecha.

### **ANATOMIA GASTRICA.**

El estómago tiene dos esfínteres, dos paredes, dos curvaturas y dos incisuras. La entrada del alimento al estómago está controlada por un área de músculo liso de 5 cm muy especializada denominada esfínter esofágico inferior el cual presenta una zona de presión alta entre el esófago y estómago y se relaja para permitir el paso de los alimentos, posteriormente se contrae para evitar la regurgitación del contenido gástrico al esófago. Su importancia radica en que protege la mucosa esfágica de la corrosión por el ácido gástrico. Se encuentra situado a nivel de la décima vértebra dorsal aproximadamente a 2 cm de la línea media, demarca la unión con el esófago. El esfínter esofágico inferior no tiene una correlación anatómica, en contraste, el esfínter pilórico que es anatómico y fisiológico, se encuentra 2 cm a la derecha de la línea media en el plano transpilórico a nivel del borde inferior de la primera vértebra lumbar. La incisura cardíaca está localizada en la unión con el esófago abdominal y la curvatura mayor y la incisura angular sobre la curvatura menor, pueden trazarse líneas arbitrarias desde las incisuras a la curvatura mayor para subdividir el estómago en sus partes. El fondo es la porción por encima de una línea horizontal imaginaria de la incisura cardíaca a la curvatura mayor. El cuerpo incluye la parte gástrica situada entre la línea horizontal ya descrita y la línea

vertical desde la incisura angular a la curvatura mayor. La porción pilórica consta de la porción distal a la línea vertical, esta porción se subdivide a su vez en el antro pilórico, proximal y voluminoso, y una porción tubular más estrecha conocida como conducto pilórico. Se denomina piloro a la zona esfinteriana palpable entre el estómago y el duodeno, consiste de una banda de músculo liso circular que delimita distalmente al estómago, este evita el reflujo duodenogástrico y ayuda al vaciamiento del estómago al relajarse durante las contracciones propulsoras antrales. También sirve como un punto que mide las partículas de alimento que pasan al duodeno; las mayores de 2 mm se rechazan y regresan al cuerpo del estómago para su trituración y digestión preliminar adicionales. La pared gástrica consta de una capa serosa externa que recubre una capa de músculo liso longitudinal externa, una circular media y una oblicua interna. La submucosa y la mucosa proporcionan un recubrimiento interno continuo separado por una hoja delgada de músculo liso, la muscularis mucosae, una característica notable de la mucosa es una red capilar muy rica que se deriva del plexo submucoso. En la pared gástrica rara vez se observan cortocircuitos arterio-venosos.

El estómago es un órgano móvil lo cual lo hace ser el órgano supramesocólico de localización más variable. El cardias es la parte más fija y puede marcarse en la pared anterior del abdomen frente a la punta del octavo cartilago costal, por detrás del borde costal izquierdo. El piloro es sumamente móvil pero en el decúbito y con el estómago vacío suele localizarse en el plano transpilórico inmediatamente a la derecha de la línea media. La posición de la curvatura mayor es muy variable, tan alta como la duodécima vértebra dorsal o tan baja como la pelvis.

Por delante el estómago está relacionado con el hemidiafragma izquierdo y con el lóbulo hepático izquierdo. Gran parte de la cara anterior del estómago está relacionada directamente con el peritoneo parietal de la pared abdominal anterior. La pared posterior está relacionada directamente con la transcavidad de los epiplones o cavidad peritoneal menor, el peritoneo visceral que cubre la pared posterior del estómago forma, en parte, la pared anterior de esta bolsa epiploica y por medio de ella, la superficie gástrica posterior está relacionada con el páncreas y en dirección craneal al mismo con el riñón y la glándula suprarrenal izquierda, el bazo, vasos esplénicos y diafragma. Por debajo del páncreas está en relación con el colon transverso y el mesocolon, estas estructuras anatómicas forman el lecho del estómago. Otra estructura íntimamente relacionada es el árbol biliar, se encuentra detrás de la primera porción del duodeno, a unos centímetros de la desembocadura gástrica.

Como estructura derivada del intestino anterior, el estómago recibe su irrigación del tronco celiaco, rama directa de la aorta abdominal. La arteria coronaria estomáquica es rama directa del tronco celiaco, se dirige hacia arriba y a la izquierda en la pared posterior de la transcavidad de los epiplones donde produce el pliegue peritoneal gastrofrénico, emite ramas para el esófago y con frecuencia una arteria hepática aberrante y luego desciende por la curvatura menor enviando ramas anteriores y posteriores al fondo y cuerpo gástrico. La arteria esplénica atraviesa también la pared posterior de la transcavidad de los epiplones y a nivel de la cola del páncreas emite la arteria gastroepiploica izquierda, esta discurre por el epiplón gastroesplénico y desciende por la curvatura mayor irrigando la porción baja del fondo y el cuerpo gástrico. La esplénica también emite las arterias gástricas cortas que irrigan la superficie posterior del fondo del estómago. La arteria hepática propia da una pequeña rama, la arteria pilórica o gástrica derecha, que discurre por la curvatura

menor anastomosándose con la coronaria estomáquica, proporciona ramas a la primera porción del duodeno y al píloro. La arteria gastroepiploica derecha, rama terminal de la arteria gastroduodenal que a su vez es rama de la hepática, se desvía hacia la izquierda y corre por el epiplón mayor en dirección paralela a la curvatura mayor para anastomosarse con la gastroepiploica izquierda, irriga parte del cuerpo y el antro gástrico. Todas estas ramas arteriales penetran las capas musculares y forman un plexo submucoso de arteriolas tan extenso e intercomunicado que permite la cicatrización rápida de heridas y una frecuencia baja de alteraciones anastomóticas después de manipulaciones quirúrgicas pero debido a esta anatomía vascular, las lesiones de la mucosa pueden causar hemorragias extensas aun siendo superficiales.

El drenaje venoso en su distribución periférica sigue el trayecto de las arterias en las curvaturas, todas estas venas drenan directa o indirectamente a la vena porta. La vena coronaria estomáquica drena directamente a la porta y comunica cefálicamente con el sistema álgico, la pilórica drena también directamente a la porta, la gastroepiploica derecha generalmente drena a la mesentérica superior o a la cólica media y la gastroepiploica izquierda y las gástricas cortas drenan directamente a la esplénica.

Casi todas las actividades motoras y secretoras de la función gástrica están controladas por el sistema nervioso autónomo. El nervio vago proporciona una parte predominante de esta inervación. La orientación axial de los vagos se relaciona con la rotación del estómago a la izquierda a medida que el intestino anterior alargado regresa a la cavidad celómica desde el saco vitelino durante la gestación. Ambos corren por la curvatura menor y distribuyen ramas a las superficies anterior y posterior hasta el antro. La rama anterior envía filetes al hígado en el epiplón menor y al extremo pilórico. Cada vago termina en los nervios anterior y posterior de Latarjet, respectivamente. A lo largo de los vasos sanguíneos pequeños siguen su trayecto ramas pequeñas conforme penetran en la pared gástrica de la curvatura mayor. El vago posterior da una rama pequeña denominada haz asesino de Grassi que sigue hacia la izquierda por detrás del esófago para unirse al cardias. La inervación esplácnica del estómago es menos clara que la vagal. Algunos autores han demostrado que las fibras vagales son adrenérgicas y colinérgicas sin embargo, al parecer la mayor parte de las inervaciones simpáticas son adrenérgicas. Acompañan a la arteria esplénica y sus ramas, lo cual resulta apropiado para su función de controlar el flujo sanguíneo y la actividad muscular más que para las actividades secretoras dentro de la mucosa. En general se sabe muy poco acerca de la acción precisa que tienen los nervios simpáticos locales en la función gástrica.

El drenaje linfático del estómago sigue la distribución del riego. Aunque existe gran número de anastomosis de los linfáticos gástricos, los troncos pueden dividirse en cuatro zonas cada una de las cuales posee ganglios linfáticos regionales específicos asociados. La zona I comprende los colectores de la mayor parte de la curvatura menor incluyendo el cardias, estos drenan a los ganglios gástricos superiores y en los paracardiales localizados a lo largo de la arteria coronaria estomáquica y de aquí drena a los ganglios celiacos. La zona II drena la porción superior e izquierda de la curvatura mayor, fondo y parte superior del cuerpo, los linfáticos acompañan a las arterias gástricas cortas y a la gastroepiploica izquierda, los ganglios asociados se localizan en el hilio esplénico y en el trayecto de la arteria esplénica y reciben el nombre de ganglios pancreatoesplénicos que a su vez drenan a los celiacos. La zona III comprende los linfáticos que drenan la porción inferior de la curvatura mayor y que acompañan a la arteria gastroepiploica derecha, como ganglios

asociados están los subpilóricos y gástricos inferiores. Desde este punto parten vasos eferentes que drenan los ganglios hepáticos y celiacos. La zona IV drena la porción superior del piloro y sus vasos entran en los ganglios hepáticos antes de drenar en los celiacos.

El estómago se encuentra envuelto por el peritoneo, el cual forma la capa serosa de la pared gástrica. El peritoneo que cubre las superficies ventral y dorsal del estómago se fusionan en la curvatura menor para formar el epiplón gastrohepático o epiplón menor, derivado del mesenterio ventral. En esta capa peritoneal fusionada se encuentran la arteria y vena coronaria estomáquica y la pilórica. El peritoneo también se fusiona a nivel de la curvatura mayor para formar el epiplón mayor, derivado del mesenterio dorsal del embrión. Hacia arriba, las dos hojas peritoneales se unen a la izquierda de la porción abdominal del esófago y pasan al diafragma formando el ligamento gastrofrénico. Esta hoja peritoneal fusionada también se fija al hilio del bazo formando el epiplón gastroesplénico, entre estas hojas se encuentran la arteria gastroepiploica izquierda y las arterias gástricas cortas. El resto del epiplón mayor se extiende desde la curvatura mayor del estómago hasta fusionarse con la superficie anterior del colon transversal formando el ligamento gastrocólico. Entre las hojas anterior y posterior del epiplón mayor, a nivel de sus inserciones en la curvatura mayor, se encuentran las arterias y venas gastroepiploicas derecha e izquierda.

## **FISIOLOGIA GASTRICA.**

El estómago tiene a su cargo la descomposición inicial y predigestión del alimento. Su localización en el abdomen alto, debajo del hemidiafragma izquierdo, permite que su fondo distensible de pared delgada se expanda con libertad para recibir y almacenar los alimentos sólidos que llegan desde el esófago. El antro gástrico tiene una pared gruesa que tritura y mezcla el alimento y lo envía nuevamente hacia el fondo para su reducción adicional de tamaño y predigestión. Las partículas pequeñas pasan al duodeno en donde son procesadas adicionalmente por las secreciones intestinales. El fondo está recubierto por un epitelio muy especializado que secreta ácido clorhídrico, pepsina y factor intrínseco. La mucosa del antro participa en el proceso de la secreción gástrica de ácido al liberar el secretagogo gastrina a la circulación. Este fenómeno está mediado por la liberación vagal de acetilcolina y lo modula el pH de la luz antral. En consecuencia el estómago puede considerarse como dos órganos: su porción proximal destinada a almacenar y digerir y la parte distal, adaptada para mezclar y evacuar.

El recubrimiento mucoso del antro gástrico es claramente distinto del que se encuentra en el fondo. El último tiene una red complicada de glándulas profundas que se unen en grupos de cuatro o cinco y forman una indentación en la superficie de la mucosa llamada fosa o foveola. Las glándulas gástricas están constituidas por 6 tipos principales de células: células de la superficie, mucosas del cuello, progenitoras, principales, parietales, y endocrinas. Las células epiteliales de la superficie se caracterizan por gránulos mucosos abundantes en su superficie apical, estas células tienen como fin proteger el epitelio de los alimentos o sustancias que se ingieren y de los efectos perjudiciales del ácido gástrico también es probable que sean la fuente de una secreción alcalina rica en  $\text{Na}^+$ . La línea de células mucosas del cuello recubre la entrada a las



glándulas gástricas, puede servir para amortiguar parcialmente el ácido recién formado según penetra en las fosas gástricas. Las células de la base de estas últimas sirven como células madre o progenitoras para el desarrollo de nuevas células de superficie y de las glándulas gástricas. Las células parietales se distribuyen dentro de las glándulas gástricas y son las encargadas de la secreción del ácido clorhídrico. Las células principales son la fuente de pepsinógeno, una enzima proteolítica que se convierte en su forma activa, pepsina, a un pH menor de 2.5. Dentro de la glándula gástrica existen diversas células endocrinas; algunas secretan gastrina o serotonina y aun no se aclara la función de otras..

La mucosa antral es menos especializada que la del área del fondo, no existen en ella células parietales ni principales pero si células G.

El proceso inicial de la digestión requiere que los alimentos sólidos se almacenen durante cierto tiempo, 4 horas, conforme se reducen de tamaño y se transforman en sus constituyentes metabólicos básicos, una vez que el alimento se procesa a un tamaño particulado y composición química apropiados, se vierte de manera intermitente al duodeno para su digestión adicional. La función de almacenamiento del estómago aumenta de manera notable por el proceso de relajación receptiva, que es un fenómeno mediante el cual su porción superior se relaja cuando la ingestión de alimentos se anticipa, los sólidos se asientan y forman capas en la curvatura mayor del área del fondo del estómago mientras que los líquidos pasan con rapidez a lo largo de su curvatura menor y por consiguiente no alteran la masa sólida. El procesamiento de la masa de alimento se inicia por un mezclado del bolo gástrico desde las capas más externas. La digestión salival ocurre en su parte media y la gástrica en la periferia, las partículas de alimento se reducen de tamaño debido al efecto triturante del antro y su digestión y dilución por las secreciones gástricas. El antro y el píloro, que retornan de manera constante material al estómago proximal hasta que está listo para pasar al duodeno, aumentan la función de almacenamiento del estómago.

La saciedad es la sensación de satisfacción después de comer, el control del apetito se basa en factores genéticos, culturales, psicológicos, ambientales, y físicos que actúan en conjunto para regular la cantidad de alimento que ingiere una persona. La consecuencia fisiopatológica de las anomalías de este mecanismo principalmente se manifiesta por problemas de obesidad.

La digestión gástrica consiste en descomponer los alimentos en partículas finas. La de los almidones es enzimática en tanto sea favorable el pH en el centro del bolo gástrico para la actividad de la amilasa alfa salival,  $\text{pH} > 5$ . La digestión péptica en el estómago está encaminada principalmente a reducir el tamaño de las partículas de carne e iniciar la dispersión de grasas, proteínas y carbohidratos por rotura de las paredes celulares. La mucosa gástrica también secreta una lipasa que ayuda en la fase inicial de la digestión de grasas, casi toda la digestión ocurre en duodeno e intestino delgado alto, el estómago se encarga simplemente de mejorar la eficiencia del proceso.

La enfermedad acidopéptica del esófago, estómago y duodeno es una de las entidades patológicas más comunes del intestino anterior. Si bien el ácido gástrico no suele ser el único factor causal ni el que predomina en las enfermedades pépticas, es un componente crítico en su génesis. Es conveniente considerar la secreción del ácido gástrico en términos de su control neurohumoral. Durante el período entre la digestión de alimentos el índice de secreción de ácido es muy bajo, 2 a 3 meq/h. La vista, el olfato o ingestión de alimento

determina que se secreta ácido clorhídrico con rapidez, a esta actividad la inician estímulos que pasan de la corteza cerebral a los centros vagales y el hipotálamo. Los potenciales de acción descienden por los vagos y liberan acetilcolina en los plexos entéricos y sus terminaciones nerviosas en la pared gástrica, a su vez, la acetilcolina origina la liberación de gastrina en la mucosa antral y la secreción de ácido y pepsinógeno por la mucosa del fondo. La gastrina también estimula la secreción de ácido y su acción aumenta de manera considerable por la liberación vagal de acetilcolina, en la secreción de ácido también participa la histamina y de hecho puede ser un modulador crítico del proceso.

La hormona gastrointestinal gastrina es un polipéptido que contribuye a la secreción de ácido pero se desconoce como actúa. La liberación vagal de gastrina aumenta por la distensión del antro y el contacto de la mucosa con proteínas, la ingestión de alimento se acompaña de una liberación acumulativa de gastrina que proporciona un flujo constante de secreción de ácido durante la digestión gástrica. La liberación de gastrina se facilita en tanto el pH intraluminal sea alto y disminuye con un pH bajo en la superficie mucosa antral. Este mecanismo de retroalimentación negativa constituye el principal control para el ritmo de secreción de ácido y modera su producción indiscriminada entre comidas. El proceso anterior se denomina fase cefalogástrica de la secreción de ácido.

El duodeno y el intestino también intervienen en el control de la secreción de ácido, la acidificación del primero origina la liberación de secretina, que inhibe tanto la producción de gastrina como la secreción de ácido gástrico. La gastrina, que también se encuentra en la mucosa de duodeno e intestino alto, puede ser el origen del pequeño estímulo para la secreción de ácido que ocurre según pasan por el intestino los productos de una comida. La fase intestinal de la secreción gástrica corresponde a cerca de 5% de la respuesta secretoria acumulativa de ácido durante la ingestión de alimento

La célula parietal es el sitio establecido de la secreción de ácido clorhídrico, en reposo su citoplasma consiste en múltiples mitocondrias y tubulovesículas, cuando se estimula hay una elaboración notable de la membrana hacia un canalículo intracelular que se supone es el sitio de transferencia de iones hidrógeno ( $H^+$ ) hacia el lado luminal de la membrana plasmática, dentro del túbulo de la glándula gástrica, aunque no se conoce por completo como ocurre, una teoría actual incluye la translocación de un protón ( $H^+$ ) en algún sitio de la membrana en intercambio por un ion potasio ( $K^+$ ). Este intercambio de  $H^+$  por  $K^+$  requiere energía que proporciona la fosforilación oxidativa. La Hidrólisis del ATP derivado de este proceso se facilita por una enzima específica, la trifosfatasa de adenosina (ATPasa). Se piensa que en estas operaciones el  $Cl^-$  se suministra por un proceso de translocación propio. El aspecto extraordinario de la secreción gástrica de ácido es que mueve  $H^+$  contra un gradiente químico de un millón de veces ( $10^{-7}$  en la sangre contra  $10^{-1}$  en el jugo gástrico). La célula parietal secreta ácido en respuesta a acetilcolina, gastrina, e histamina. La secreción de ácido puede inhibirse con un grupo de fármacos que bloquea los receptores de histamina en la célula parietal  $H_2$ , en oposición a los receptores de histamina en corazón y pulmón,  $H_1$ . Los bloqueadores  $H_2$  disponibles en clínica incluyen la cimetidina, ranitidina, famotidina y nizatidina. Recientemente se descubrieron los inhibidores de la ATPasa de hidrógeno y potasio, de los cuales el primero fue el omeprazol, estos tienen un valor clínico en el tratamiento de diversos trastornos acidopépticos, en particular en la esofagitis por reflujo. Las prostaglandinas también son inhibidores potentes de la secreción de ácido y su utilización clínica se está

valorando, la prostaglandina disponible en la actualidad para uso clínico es el misoprostol, cuya eficacia principal es en el tratamiento y prevención de lesiones gástricas por fármacos antiinflamatorios no esteroideos. Los anticolinérgicos a dosis altas son antagonistas parciales del proceso secretorio, pero sus efectos intensos en el retraso del vaciamiento gástrico contraindican su utilización como antisecretorios. La vagotomía disminuye de manera intensa la respuesta de la célula parietal a la gastrina y la histamina, este efecto ha contribuido a su eficacia en el tratamiento de la úlcera péptica.

Las células epiteliales superficiales recubren la capa más externa del epitelio gástrico y en consecuencia están expuestas al contenido de la luz del estómago. Son relativamente impermeables a iones  $H^+$  y están protegidas de una lesión mecánica por una capa delgada de moco que se renueva de manera constante por un gran número de gránulos de moco que se almacenan debajo de la membrana plasmática apical. Las células de superficie también producen una secreción alcalina rica en bicarbonato de sodio, estas secreciones de moco y bicarbonato actúan en sucesión para formar una barrera que en condiciones fisiológicas tiene un efecto importante como mecanismo de defensa de la mucosa gástrica. Como se concibe en la actualidad, el moco establece un gradiente de pH entre el contenido luminal y el epitelio de superficie, de manera que el pH en el lado luminal del moco es ácido y en la superficie mucosa casi neutro. Los iones  $H^+$  de la luz no sólo es más lento su paso por el moco en sí, sino que el bicarbonato que secretan las células de la superficie hacia el moco neutraliza los que se difunden y forma agua y dióxido de carbono. Los resultados netos de la acción conjunta del moco y el bicarbonato son conservar el gradiente del pH y proteger el epitelio de la superficie de una lesión por ácido, esta barrera es un importante mecanismo de defensa.

El pepsinógeno se almacena dentro de las células principales en forma de gránulos cuya liberación está controlada por el vago, este es una proenzima sin acción alguna hasta que es activada por un pH menor de 2.5 como pepsina. Esta puede digerir alimento y tejido desvitalizado pero casi no tiene efecto en células sanas, bien nutridas.

El vaciamiento gástrico está modulado por un proceso altamente integrado que incluye mecanismos mecánicos, químicos y neurohumorales. Los sólidos se procesan en el estómago durante varias horas durante las cuales se reducen de tamaño y se dispersan dentro del jugo gástrico para su digestión eficiente. Además, la osmolalidad del quimo se reduce por dilución, esto es importante para prevenir el síndrome de vaciamiento rápido que ocurre cuando una carga osmótica pasa al intestino y origina salida de agua, distensión intestinal y tránsito rápido de la comida predigerida originando aturdimiento, diaforesis, taquicardia, dolor abdominal tipo cólico y diarrea. Consecuentemente es lógico que uno de los mecanismos importantes de control incluya osmorreceptores en el duodeno.

El control neurohumoral del vaciamiento gástrico no se conoce por completo, la observación de que la vagotomía troncular no produce de manera predecible retraso del vaciamiento gástrico ha originado ambigüedad sobre la acción del sistema nervioso autónomo, de hecho la vagotomía puede acelerar el tránsito de líquidos cuando se practica una piloroplastia o gastroenterostomía. Al parecer el elemento esencial en la propulsión desde el estómago es el antro y su actividad está claramente controlada por el vago. Parece que los plexos mientéricos que forman parte del sistema nervioso entérico pueden continuar actuando como respuesta a la estimulación intraluminal del alimento, incluso cuando no existe inervación vagal central, más aún, la

desnervación aumenta la gastrina sérica como consecuencia de la pérdida de acidificación antral. Es probable que en este caso actúe la ley de Cannon, en la cual los receptores desnervados se tornan más sensibles a estímulos químicos y por ello los receptores de gastrina que estimulan las contracciones de músculo gástrico pueden tomarse supersensibles hasta el punto de compensar la pérdida de la liberación vagal de acetilcolina de mediación central.

La anticipación de una comida origina liberación de gastrina mediada por el vago, secreción gástrica de ácido, relajación receptiva del estómago proximal, contracciones antrales rítmicas y relajación coordinada del esfínter pilórico, la ingestión de alimento acentúa todas estas respuestas.

La función motora gástrica se relaciona en cierta manera con la actividad electromiográfica dentro de su musculatura lisa, el estómago tiene un marcapaso alto en la curvatura mayor que quizá inicie las contracciones en el área por potenciales fásicos en espiga que desencadenan una serie de potenciales de acción hacia el píloro. No se comprende el efecto preciso de la secuencia mioeléctrica, ni tampoco es un fenómeno fundamental ya que la sección del estómago no interfiere con la actividad eléctrica aboral o el vaciamiento gástrico.

Las grasas retrasan el vaciamiento gástrico mediante un mecanismo desconocido. Es posible que dependa de la lipasa gástrica porque reduce con lentitud el tamaño de las gotas de grasa, también es probable que la mucosa antral o duodenal tenga un sensor químico para ácidos grasos específicos. Por último, la liberación de colecistocinina relacionada con los lípidos puede afectar el vaciamiento gástrico retardándolo.

Las células parietales del estómago tiene una acción importante en la hematopoyesis por la producción de factor intrínseco, elemento esencial para la absorción ileal de vitamina B12. Una acción adicional importante, pero no fundamental, es la relación entre la secreción de ácido y la absorción de hierro por el duodeno, que incluye el efecto importante del ácido en la proteólisis y descomposición de las células animales. Además el hierro se absorbe en duodeno y yeyuno proximal y mejor en el estado ferroso, el cual es frecuente debido a la presencia de ácido ascórbico y otras sustancias reductoras que suelen encontrarse en esta región del intestino. La acidificación gástrica también es importante para conservar la esterilidad del intestino anterior, muy pocos bacilos fusiformes inusuales pueden soportar los efectos de un pH gástrico bajo. Se sabe que el tubo digestivo alto es invadido con rapidez por colonias de bacterias entéricas cuando el estómago se torna aclorhídrico por medios médicos o quirúrgicos.

Es razonable suponer que la mucosa gástrica participa en la detección de sustancias perjudiciales ingeridas. Está bien adaptada para este fin por su capacidad para proteger su superficie mediante la liberación rápida de moco, el cual crea una capa inmóvil que puede formar una primera línea de defensa contra macromoléculas perjudiciales. En caso de que sustancias potencialmente peligrosas penetren la mucosa, encuentran de inmediato la lámina propia y su ejército de células cebadas, macrófagos y linfocitos que flotan con libertad. La acción de la mucosa gástrica en la vigilancia inmunológica no se ha esclarecido.

El estómago con su microcirculación mucosa abundante es un excelente intercambiador de calor. Esta es una función importante ya que asegura que el contenido intraluminal tenga un ambiente térmico relativamente estable para su digestión enzimática. Este mecanismo protege contra el enfriamiento de vísceras vecinas o de cambios importantes en la temperatura central.

Los teratomas son neoplasias complejas que contienen células maduras o inmaduras reconocibles o tejidos representativos de las tres capas celulares germinales, se originan de células pluripotenciales ectópicas, como las que se encuentran en condiciones normales en ovario y testículo y ocasionalmente de las que se encuentran anormalmente en restos embrionarios secuestrados en la línea media. Estas células tienen la capacidad de diferenciarse en todos los tipos celulares del organismo adulto originando fragmentos de hueso, epitelio, músculo, grasa, tejido neural y otros. Los teratomas pueden ser quísticos o sólidos y benignos o malignos. Cuando todos sus componentes se encuentran bien diferenciados se denomina teratoma maduro, benigno y cuando la diferenciación es menor, teratoma inmaduro, potencial o abiertamente maligno, en estos casos frecuentemente se componen de tejido neural

Los teratomas son el grupo más diverso de tumores en la infancia representando el 3% de todas las neoplasias en este grupo. Los teratomas se localizan con mayor frecuencia en la línea media, desde el cerebro hasta la región sacrococcigea o, para-axiales así como en las gónadas. En orden de frecuencia se encuentran en la región sacrococcigea en el 59% a 65% de los casos, en las gónadas en el 10% a 20%, en el mediastino del 9.8% al 11.7%, en la región presacra en 5%, intracraneal, retroperitoneal<sup>1</sup> y cervical en menos del 5% en cada caso, vaginal en 1.4% y estomago y palatino en el 0.7% de los casos respectivamente. (34-38,42)

La etiología de los teratomas extragonadales no se ha aclarado hasta la fecha sin embargo, la teoría de que se originan de células germinales pluripotenciales migratorias es generalmente aceptada tanto en el teratoma gástrico como en otros tumores teratomatosos. (34-39)

Los teratomas se presentan con mayor frecuencia en el sexo femenino hasta en un 68% excepto por el testicular y el gástrico el cual se presenta sólo en el 10% de los casos.

La gliomatosis peritoneal se refiere a la implantación metastásica de tejido neural en la superficie visceral y parietal del peritoneo. Se considera una complicación rara de teratomas ováricos inmaduros.

## **REPORTE DE LOS CASOS.**

**CASO A:** Paciente masculino producto único de segunda gesta posterior a período intergenésico de 11 años, de madre de 30 años de edad sin antecedentes heredo-familiares de importancia, control anticonceptivo con hormonales parenterales. El embarazo curso bajo control prenatal regular sin complicaciones ni patología materna durante el mismo y sin exposición a agentes teratogénicos identificados.

Nació por parto vaginal con distocia de hombros obteniéndose un producto único masculino de 39.1 semanas de gestación, de 3920 g de peso, 52 cm de talla, 35 cm de perímetro cefálico y 36 cm de perímetro abdominal. Apgar de 8/9. Se identificó una tumoración en hipocondrio y flanco izquierdo, fija y de consistencia blanda, no se especificaron mayores datos al respecto.

Evolucionó de manera satisfactoria iniciándose los estudios pertinentes con placas simples de abdomen en las que se observaron algunas imágenes radio-opacas en hipocondrio izquierdo y flanco derecho contenidas en una tumoración que desplazó las asas intestinales caudalmente.

Por ultrasonografía abdominal se identificó la presencia de una tumoración intraperitoneal de 10.5x5 4x7.8 cm bien delimitada, de ecogenicidad mixta, con componentes quísticos, sólidos y cálcicos que moldeó ambos lóbulos hepáticos y desplazó caudalmente al estómago. Concluyó en un probable teratoma vs un neuroblastoma. Se realizó una tomografía axial computada que corroboró los hallazgos ultrasonográficos.

Los laboratorios en general se reportaron dentro de límites normales. La alfa-fetoproteína se reportó muy elevada, 3628 60 ng/ml y la fracción beta de la gonadotropina coriónica fue de 0 mUI/ml

Fue intervenido el 17 de Octubre de 1997, a los cuatro días de vida extrauterina con diagnóstico preoperatorio de probable teratoma gástrico. Se realizó una laparotomía exploradora encontrándose una tumoración exogástrica originada en la unión esófago-gástrica y dirigida caudalmente sobre la curvatura gástrica menor, de 10x8x6 cm con áreas quísticas y otras sólidas, de consistencia renitente a dura y de coloración blanco-azuloso. Se realizó la excisión de la tumoración siendo necesaria la resección de un segmento de 0.5 a 1 cm de todo el grosor de la pared esofágica en el sitio de fijación de la tumoración. Posteriormente se realizó un cierre primario del defecto y se realizó una gastrostomía con una sonda Foley 8 Fc. (Anexo 3)

El examen histopatológico reportó una tumoración de 8x6x5 cm, de superficie irregular, café amarillenta, al corte de consistencia blanda con áreas sólidas y quísticas. Microscópicamente se encontraron elementos de las tres capas germinales tanto maduros como inmaduros, cartilago, tejido glandular, elementos astrocíticos y estructuras neurales primitivas. (Anexo 4)

Durante el postoperatorio se manejó con dieta por la gastrostomía y fue sometido a quimioterapia. Egreso del servicio con adecuada evolución y con franca disminución de los niveles séricos de alfa-fetoproteína.

**CASO B.** Producto único de primera gesta de madre joven, sin antecedentes heredo-familiares de importancia. El embarazo cursó sin complicaciones, sin patología materna y sin exposición a agentes teratogénicos identificados.

Nació por parto vaginal obteniéndose un producto masculino de término, de 2800 g de peso, talla de 49 cm y perímetro abdominal de 32 cm. Se identificó una tumoración en hipocondrio izquierdo de la cual no se reportó ninguna característica.

Se realizaron placas de abdomen y un ultrasonido. La alfa-fetoproteína se reportó de 1120 ng/ml. Fue sometido a una laparotomía exploradora encontrándose un tumor exogástrico originado en la curvatura mayor, se realizó la resección local de la tumoración con cierre primario del defecto gástrico. (Anexo 5)

Por histopatología se reportó una tumoración de 8x7x5 cm con áreas sólidas y quísticas, renitente y de color blanco grisáceo y café rojizo. Microscópicamente con elementos de las tres capas germinales con predominio de elementos neurogliales inmaduros, mesénquima inmaduro con células con actividad mitótica anormal. (Anexo 6)

El paciente evolucionó tórpidamente con un cuadro de oclusión intestinal que se complicó hasta causar la muerte. En la autopsia no se encontró tumor gástrico residual sin embargo, se encontraron implantes neurogliales inmaduros en el peritoneo de ambas cúpulas diafragmáticas.

## DISCUSION.

Los teratomas se originan de células primordiales pluripotenciales ectópicas o se derivan de tejido blastomérico somático como tejido embriológico heterotópico pluripotencial con la capacidad de formar tejido extraño al área que esta localizado originado de cualquiera de las tres capas celulares germinales, el mesodermo, endodermo y ectodermo. Son neoplasias complejas que pueden ser quísticas o sólidas, benignas o malignas, radiológicamente se identifican calcificaciones en el 35% a 50% de los casos y se asocian a anomalías congénitas en el 10-15% de los pacientes. Los teratomas son el grupo más diverso de tumores en la infancia representando el 3% de todas las neoplasias de este grupo. El nombre de teratoma inmaduro denota un teratoma puro conteniendo no solamente tejido maduro sino también tejido inmaduro que con mayor frecuencia se compone de tejido neural. La histogénesis del teratoma gástrico no se ha explicado claramente sin embargo, la teoría de que el teratoma extragonadal se origina de células germinales pluripotenciales migratorias es generalmente aceptada en el teratoma gástrico y en otros tumores teratomatosos. (34-39)

Los primeros casos reportados de teratoma gástrico fueron en 1922 por Eusterman y Sentry, el primero fue en un hombre de 31 años de edad y el primer caso en un infante fue reportado hasta 1943. (38,40,41)

El teratoma gástrico se presenta en pacientes del sexo masculino en el 90% a 100% de los casos a diferencia del resto de los teratomas en los cuales la presentación es más frecuente en el sexo femenino hasta en un 68% a excepción obvia del tumor testicular. Esta especificidad masculina no parece ser explicada por factores genéticos ni parecen estar implicados factores endocrinos, de hecho, se desconoce la razón de esta prevalencia. (34,36-38,40,42,43) En ambos casos el tumor se presentó en pacientes de sexo masculino y en ninguno de los dos se detectó ningún antecedente de importancia, factor probable de riesgo ni tampoco patología agregada que pudiera relacionarse a la presencia del teratoma.

Por grupos de edad, el teratoma gástrico se ha identificado en pacientes recién nacidos hasta en mayores de 40 años, hay un caso reportado en un paciente de 83 años de edad. Ambos casos se encuentran dentro del 78.2% a 85% de los casos que se diagnostican en pacientes menores de 1 año de edad, hasta el 94.1% se diagnostican en menores de dos años. En los casos de pacientes adultos, algunos autores reportan que los tumores son congénitos, con crecimiento muy lento o estacionarios por muchos años. (34,37,40,42,43)

Ya se ha comentado que el teratoma gástrico representa únicamente el 0.7% del total de tumores teratomatosos y este se puede localizar en cualquier parte del estómago. Su localización más frecuente es en la pared posterior y en la curvatura menor, posteriormente en la curvatura mayor, en la unión esofago-gástrica y en la pared anterior. En el caso A se originó a partir de la unión esofago-gástrica y en el B al nivel de la curvatura mayor y en ambos se encontró un patrón de crecimiento exogástrico presentándose este en el 58% a 90% de los casos. El patrón endogástrico se presenta únicamente en el 9% a 14% de los casos. En un caso se reporta un tumor exogástrico que penetró al tórax por el hiato esofágico con crecimiento mediastinal ulterior. (34,37,38,40-44)

En cuanto al cuadro clínico, el signo principal es la presencia de una tumoración abdominal en el hipocondrio izquierdo que se encuentra en el 74% de los casos, este puede ser el hallazgo único, sin embargo

existen otros signos y síntomas que pueden presentarse como distensión abdominal en el 56%, vómito en el 18%, sangrado de tubo digestivo alto en el 15%, disnea en el 15%, anemia en el 12%, fiebre 9%, lasitud 6%, dolor abdominal 6%, regurgitación y constipación en el 3%. Otros hallazgos asociados en el recién nacido incluyen trabajo de parto prematuro, distocia e insuficiencia respiratoria asociada al desplazamiento cefálico del diafragma. En pacientes adultos el diagnóstico puede ser difícil ya que la sintomatología puede simular un cuadro de enfermedad ácido péptica.

En la mayoría de los casos la tumoración se describe originada en el hipocondrio izquierdo con extensión hasta la línea media y caudalmente, con extensión variable, de crecimiento progresivo, no pulsátil, irregular, de consistencia renitente pero con áreas duras, ocasionalmente móvil. En los casos que no se presenta la tumoración abdominal palpable, la localización casi siempre es en la pared gástrica posterior o en la curvatura menor. La hemorragia gastrointestinal se presenta en los tumores de crecimiento endogástrico con ulceración de la mucosa. En el caso del tumor intratorácico, el cuadro clínico consistió básicamente en tos y cianosis sin presentar ninguno de los signos o síntomas clásicos de la patología abdominal. (34,37,38,40-44)

Tanto en el Caso A como en el B el hallazgo único fue la presencia de una tumoración abdominal originada al nivel de hipocondrio izquierdo, en el A abarcando hasta el flanco izquierdo, fija y de consistencia blanda. La ausencia de otros signos o síntomas se debió probablemente a que en ambos se detectó la presencia de la tumoración al nacimiento, durante la reanimación pediátrica por lo que el manejo fue el mismo, ayuno y sonda orogástrica evitando así posibles complicaciones como distensión abdominal, vómito reflujo y regurgitación, en ninguno fue lo suficientemente grande como para condicionar disnea y al haberse realizado la laparotomía temprana en ambos, se evitaron complicaciones como crecimiento del tumor y síntomas generales. Al haber sido de tipo exogástrico las probabilidades de sangrado eran bajas.

Para su estudio son de suma importancia los exámenes de gabinete, las placas simples de abdomen, el ultrasonido, la serie esofago-gastro-duodenal y la piletografía intravenosa son los estudios esenciales para el diagnóstico. Radiológicamente se identifican calcificaciones en el hipocondrio izquierdo en el 35% a 50% de los casos en las placas simples de abdomen, otros autores reportan una incidencia hasta del 82%, estas calcificaciones ocasionalmente simulan la apariencia de mandíbulas o dientes y su hallazgo es usualmente patognomónico de teratoma.

Por ultrasonografía se identifican tumoraciones quísticas con ecos internos, ocasionalmente septadas que desplazan el estómago y duodeno a la derecha. Los estudios con material de contraste demuestran la presencia de una tumoración polipoidea con calcificaciones que deforma la anatomía gástrica en el sitio de localización de la tumoración, desplazamiento gástrico o una compresión intestinal extrínseca. La pielografía intravenosa demuestra el desplazamiento caudal del riñón izquierdo y descarta anomalías renales intrínsecas. Puede realizarse otro tipo de estudios como la tomografía axial computada sin embargo, no aportará mayores datos que los obtenidos con los estudios ya mencionados. Una aortografía será útil únicamente para identificar si existe algún tipo de irrigación aberrante a la tumoración. Endoscópicamente puede identificarse una tumoración polipoidea endogástrica con necrosis o ulceración de la mucosa o puede observarse compresión extrínseca gástrica o intestinal. (34,37,38,40-44)



En el caso A, del que se tienen las imágenes de gabinete, se identificaron calcificaciones en hipocondrio y flanco izquierdos en las placas simples de abdomen y por ultrasonido y tomografía se corrobora la presencia de una tumoración abdominal de ecogenicidad mixta con componentes tanto quísticos como sólidos y con desplazamiento gástrico coincidiendo con los datos descritos en la literatura.

Los estudios de laboratorio de rutina se reportan normales en la mayoría de los casos, únicamente en aquellos con sangrado de tubo digestivo pueden presentarse alteraciones en la hemoglobina y hematocrito.

La alfa-fetoproteína es una glucoproteína embrionaria que fue identificada en el feto humano por primera vez en 1956. Su utilidad como marcador tumoral inició en los años 60's con tumores hepatocelulares, pero se ha detectado en múltiples enfermedades malignas hepáticas, gástricas, pancreáticas, esofágicas, colorectales, pulmonares, ováricas y testiculares. Los valores normales tienen un rango de 0 a 8.5 ng/ml. En algunos estudios se ha reportado que en casos de teratoma se obtienen valores séricos elevados en el 100% de teratomas malignos, en el 50% de los casos inmaduros y 6% en casos de tumores benignos maduros, sin embargo, en estas series se estudiaron teratomas de todas las localizaciones excepto, gástricos. El uso de la alfa-fetoproteína puede ser como indicador de la presencia de malignidad pero en la interpretación será importante recordar que un recién nacido puede presentar niveles altos, mismos que disminuirán a niveles del adulto hasta los 9 meses de edad. También se ha reportado su utilidad como un indicador de actividad en el caso de tumores malignos o de recurrencia, en el 60% de casos con recurrencia maligna posterior a la resección de una tumoración benigna se presenta elevación sérica de esta proteína previo a que se presenten datos clínicos. (34,36,45,46)

En ambos casos los valores de alfa-fetoproteína se reportaron muy elevados e independientemente de no ser un estudio específico, tiene una sensibilidad hasta del 50% en casos de teratomas inmaduros sin embargo, hay que tomar en cuenta que en esta estadística no están contemplados casos de teratoma gástrico. En el caso A la alfa-fetoproteína fue de utilidad para el control postoperatorio y postquimioterapia observándose una disminución significativa en los valores de la misma, en el mismo caso la fracción beta de la gonadotropina coriónica fue de 0mIU/ml. Su elevación es de mayor especificidad para tumoraciones malignas testiculares, en el caso B no se cuantificó.

La biopsia por punción no es de utilidad ya que no es específica, se reporta un caso en el cual se realizó la biopsia aspirándose un fragmento de tejido cerebral apoyando el diagnóstico de neuroblastoma recibiendo 3 días de radiaciones previo a la cirugía. (43)

El diagnóstico diferencial deberá realizarse con otras patologías que se presenten con tumoración abdominal causando deformidad gástrica, hematemesis y / o que presenten calcificaciones. En la infancia y niñez temprana el diagnóstico diferencial deberá hacerse con neuroblastoma, nefroblastoma y duplicación gástrica. En los adultos con casos de enfermedad ácido péptica y quiste hidatídico hepático. Otros diagnósticos diferenciales son el tumor teratoide, el quiste pancreático, el quiste epilóico y el quiste esplénico. (42,43)

En ambos casos se realizó la resección local de la tumoración con cierre primario del defecto, en el A esofágico y en el B gástrico. Este se ha descrito como el tratamiento de elección reportándose una recuperación total en el 90 a 100% de los casos sin observarse recurrencia ni degeneración maligna en

pacientes seguidos hasta 7 años posteriores a la cirugía. El primero evolucionó de manera satisfactoria y el segundo evolucionó tópidamente con una oclusión intestinal que se complicó hasta producir la muerte del paciente. Si bien no pudo evaluarse el resultado de la cirugía, tampoco puede achacarse a esta la complicación intestinal. La resección quirúrgica será regida en base al tipo y extensión del tumor sobre el estómago, desde la excisión local hasta la gastrectomía total, en la mayoría de los casos el tratamiento será la resección local de la tumoración, sin embargo en casi todos se deberá realizarse la resección de todo el grosor de la pared gástrica donde se originó la tumoración siendo necesario posteriormente hacer un cierre primario en dos o tres planos. La gastrectomía parcial o total deberá reservarse para los tumores extensos con crecimiento intramural y en estos se ha reportado en el 50% de los casos complicaciones tardías como anemia, esofagitis, hernia hiatal y retardo en el crecimiento. Se han reportado casos en los que ha sido necesaria la esplenectomía y resecciones de cola de páncreas secundario a bridas firmes de la tumoración hacia estos órganos.

El tratamiento quirúrgico aunado a quimioterapia múltiple y la vigilancia con marcadores tumorales han mejorado la supervivencia postoperatoria sin evidencia de diseminación en casos de teratomas malignos extragástricos, hasta el momento no se han reportado teratomas gástricos malignos sin embargo, en el caso A, el tratamiento quirúrgico aunado a la quimioterapia y vigilancia con alfa-fetoproteína mejoró la supervivencia postoperatoria sin evidencia de recurrencia ni degeneración maligna hasta el momento. (36-38,40,42-44)

Desde el punto de vista patológico, se han reportado tumoraciones pequeñas de 5 cm de diámetro pero la mayoría se reportan de 10 hasta 20 cm en sus diámetros mayores y con pesos desde 50 g hasta 1600 g. Se ha descrito como una tumoración bien circunscrita multilobulada, blanda o renitente de color blanco grisáceo o azuloso. Al corte con imágenes mixomatosas, hemorrágicas o amarillentas, con áreas sólidas de consistencia blanda a fibrosa con restos de tejido óseo o cartilaginoso y áreas quísticas con líquido mucinoso claro o amarillento y tejido cerebroide, el líquido puede contener altos niveles de amilasa, hasta 82,800 U. El tumor se ha encontrado en la mucosa y submucosa. El teratoma sólido es una designación inapropiada ya que esencialmente, todos los teratomas tienen áreas quísticas. (34,37,38,40-44)

Histológicamente se encuentra tejido de las tres capas germinales, cartilago maduro, hueso, grasa, músculo liso y estriado, tejido pancreático exócrino, glándulas salivales, apéndices cutáneos, epitelio de vejiga urinaria, células epiteliales mucinosas intestinales, epitelio ciliar respiratorio con glándulas mucosas, epitelio estratificado escamoso y epitelio columnar. Hasta el 70% se trata de tejido neural; tejido glial, tubos neurales con actividad mitótica moderada, cerebelo, células de Purkinje, membranas similares al sistema nervioso central, epitelio retineano, parénquima cortical cerebral y elementos neurogliales maduros. En casos que presenten componentes inmaduros, estos siempre están relacionados a tejido glial inmaduro, consistente en neurotúbulos primitivos, rosetas neuroepiteliales, epéndima inmaduro, células gangliónicas inmaduras y plexos coroides inmaduros. (34,37,38,40-44)

Ambos casos se describen con las características reportadas en la literatura, desde el punto de vista de mácropatología así como de micropatología.

Los teratomas inmaduros son neoplasias raras que continúan en controversia. A pesar de que el teratoma inmaduro puede ser también llamado teratoma maligno, no debe ser confundido con un proceso de

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

degeneración maligna El término de teratoma embriológico implica la presencia de un carcinoma embriológico o de un tumor del seno endodérmico y deben ser claramente diferenciados del teratoma inmaduro puro. De la misma manera los tumores que contienen un componente de disgerminoma merecen una categoría diferente, finalmente, el teratocarcinoma, un termino que algunas veces se utiliza para tumores mixtos de células germinales debe también de diferenciarse. La OMS reconoce la existencia de teratomas con transformación maligna sin embargo en teratomas extragonadales es infrecuente. (35)

Los tumores malignos de células germinales representan el 3% de las enfermedades malignas en la niñez y adolescencia, el sitio de mayor presentación es el gonadal. Histológicamente se describen 5 estirpes diferentes 1. germinoma (seminoma disgerminoma) 2. teratoma inmaduro 3. Carcinoma embrionario 4. Tumores del saco vitelino (tumor de seno endodérmico) 5. coriocarcinoma. De 1962 a 1979 se han reportado 57 pacientes con tumores malignos de células germinales, 35 niñas y 22 niños con un rango de edad entre 1 semana a 18 años, 20 de ovario, 10 de testículo, 12 sacrococcigeos, 7 retroperitoneales, 5 mediastinales y 3 de otros sitios. En otra serie se reportó una incidencia global de malignidad del 28%. El riesgo de malignidad depende del lugar anatómico, no existen reportes de casos malignos originados en el cuello, orofaringe, ni estómago. Un factor de riesgo consistente confirmado así como factor predictivo ha sido la edad en casos sacrococcigeos sin embargo, no así en otro tipo de casos. El pronóstico se relaciona a la edad del diagnóstico más que al sitio primario anatómico excepto en tumores malignos testiculares en la infancia que tiene un pronóstico relativamente favorable comparado con otros sitios. El desarrollo de una recurrencia maligna después de la resección de un tumor primario benigno se ha reportado en el 4.7% de los casos en un lapso de tiempo que varía de los cuatro a los treinta meses posteriores al diagnóstico inicial.

El siguiente es el sistema de estadificación para tumores malignos de células germinales:

- I – Enfermedad localizada, reseccionada completamente sin enfermedad microscópica en los márgenes reseccionados ni en los ganglios regionales.
- II – Enfermedad residual microscópica, invasión capsular, o involucro microscópico en ganglios.
- III – Enfermedad residual grande, involucro de ganglios grandes (mayores de 2 cm), o evidencia citológica de células tumorales en líquido de ascitis o pleural.
- IV – Enfermedad diseminada involucrando pulmones, hígado, cerebro, hueso, ganglios a distancia u otros sitios. (36,37,39)

Específicamente, no se han reportado casos de teratoma gástrico maligno, únicamente se ha reportado un caso de carcinoma en un teratoma gástrico. Histológicamente se trato de un adenocarcinoma rodeado por componentes teratomatosos inmaduros y además infiltrando la mucosa gástrica benigna y submucosa adyacente también se encontraron metástasis ganglionares con elementos teratomatosos inmaduros. (34)

En el caso B durante la autopsia se descartó la presencia de tumor gástrico residual sin embargo se descubrió la presencia de implantes peritoneales inmaduros en ambas cúpulas diafragmáticas, al parecer no se había reportado antes la presencia de gliomatosis peritoneal relacionada a teratoma gástrico y si bien se describe como un factor de buen pronóstico, en este caso no fue concluyente secundario a la muerte temprana del paciente. La gliomatosis peritoneal es una condición rara que se refiere a la implantación metastásica de

tejido neural en la superficie visceral y parietal del peritoneo. Los nódulos miliares casi siempre consisten en tejido glial maduro y solo ocasionalmente contienen otros elementos del teratoma. Si los pacientes son extensamente estadificados, los implantes son bien muestreados y la descripción histológica demuestra madurez completa, se espera un curso clínico benigno. Su presencia usualmente se asocia con un buen pronóstico aún cuando el teratoma primario muestre un alto grado de inmadurez, sin embargo, hay reportes de implantación neural de alto grado y también se han reportado episodios de malignidad subsecuente.

Se ha considerado una complicación rara de teratomas ováricos inmaduros y aún más rara en tumores maduros, menos del 30% de los casos. Únicamente se ha reportado un caso previo de implantación glial asociada a teratoma gástrico inmaduro, la ausencia de otros reportes con la asociación entre implantación glial y teratomas extragonadales, probablemente pueda explicarse en base a la gran rareza de estos tumores. Sin embargo, estos teratomas tienen la misma composición que aquellos en el ovario y no parece haber razón por qué el esparcimiento del tejido neural no pueda ocurrir a través de un defecto capsular en la misma manera como en la mayoría de las lesiones de ovario.

La terapéutica debe dirigirse en base al tipo de tumor primario y no en base a los implantes gliales muestreados. Si estos son maduros, se justifica un manejo conservador. Posterior al muestreo para patología, todos los implantes deben ser removidos. En caso de gliomatosis maligna, la terapia coadyuvante con radiación y regímenes quimioterapéuticos ha sido inefectiva sin embargo, hay reportes prometedores en la literatura neuroquirúrgica de terapia inmunológica para tejido glial maligno ectópico. Se ha utilizado la transferencia de células Killer linfocíticas autógenas activadas en 3 pacientes con gliomatosis meníngea maligna en el SNC, este tratamiento fue efectivo en la reducción de la sintomatología y en la eliminación de células malignas del líquido cefaloraquídeo en un seguimiento por 3 años. No se ha reportado hasta el momento gliomatosis maligna en casos de teratoma gástrico. (36,44,43,46)

## CONCLUSIONES.

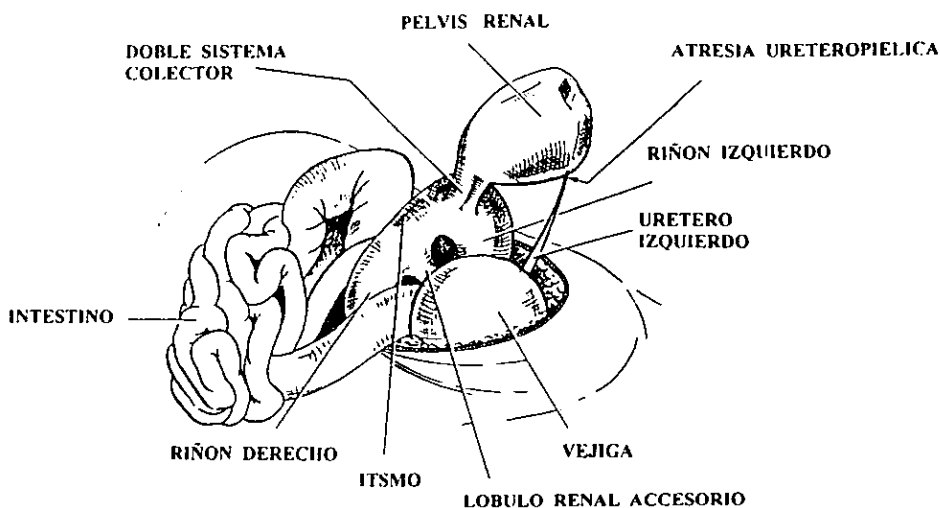
1 - Se reportan dos casos nacionales de teratoma gástrico inmaduro captados en la misma institución, y si bien la incidencia de teratoma gástrico es muy rara, más aún la del teratoma gástrico inmaduro existiendo menos de 5 casos reportados mundialmente.

2 - Al parecer, la alfa-fetoproteína es un marcador diagnóstico efectivo en casos de sospecha clínica de teratoma gástrico inmaduro, si bien en los estudios previos no se habían integrado casos gástricos, en los dos aquí presentes se reportaron valores muy elevados, ambos por arriba de 1000 ng/ml.

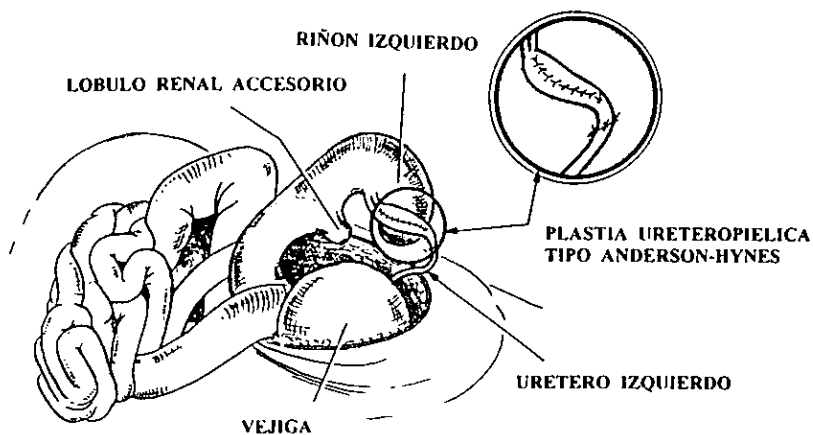
3 - Es posible que la baja incidencia de gliomatosis peritoneal relacionada a teratomas gástricos se debe a la baja incidencia del mismo como tal pero aún más raros son los casos inmaduros y así como sucede en los ováricos, la presentación de teratoma gástrico con implantes peritoneales probablemente se relacione principalmente a casos inmaduros ya que tanto en el primer caso de la literatura como en el caso B, que representa el segundo caso, se presentó en tumores inmaduros.

4 - El caso B probablemente represente el primer caso mundial de teratoma gástrico maligno relacionado a la actividad mitótica anormal encontrada.

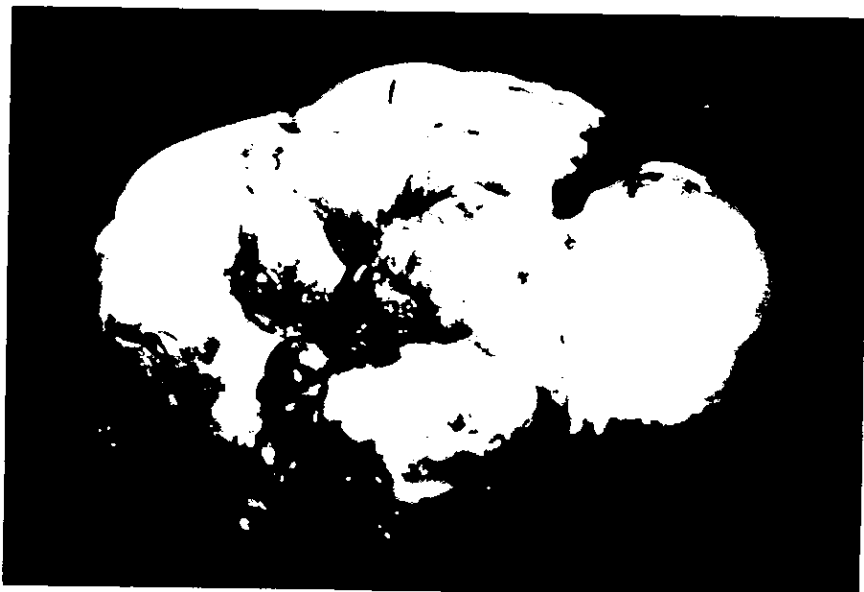
# **.ANEXOS.**



### ANEXO 1 – HALLAZGOS TRANSOPERATORIOS



### ANEXO 2 – RESULTADO POSTOPERATORIO



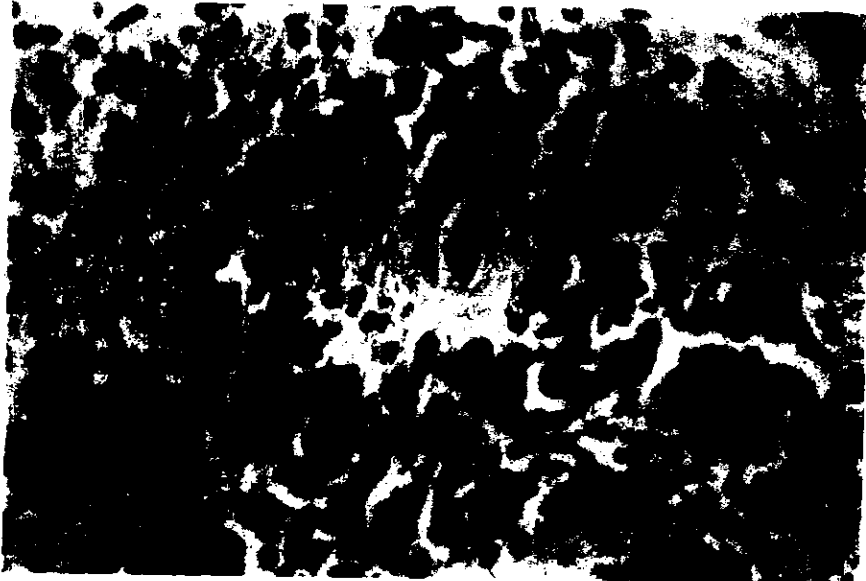
**Anexo 3 – Aspecto macroscópico del tumor**



**Anexo 4 – Componente neuroepitelial**



**Anexo 5 – Aspecto macroscópico del tumor**



**Anexo 6 – Lóbulos de cartilago inmaduro, trabéculas óseas y mesénquima embrionario inmaduro**



## **BIBLIOGRAFIA.**

1. Perumalla C, Lawen G.J, Macdonald S.A - Transplantation of a horseshoe kidney into two recipients after separation - Br J Urol 1996 ;78 :145-146
2. Botta C.G, Capocasale E, Mazzoni P.M - Transplantation of horseshoe kidneys : A report of four cases - Br J Urol 1996 ;78 :181-182
3. Banerjee B, Brett I. - Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney - Br J Radiol -Oct 1991 ;64 :898-900.
4. Lowell A.J, Taylor J.R, Cattral M, Bynon S.J, Brennan C.D, Stratta J.R. - En bloc transplantation of a horseshoekidney from a high risk multi-organ donor : Case report and review of the literature - J Urol - Aug 1994 ;152 :468-470.
5. Ferko A, Krajina A, Jon B, Lesko M, Voboril Z. - Juxtarenal aortic aneurysm associated with a horseshoe kidney - Arch Surg -Mar 1997 ;132 :316-317
6. Van Every J.M. - In utero detection of horseshoe kidney with unilateral multicystic dysplasia - Urology - Nov 1992 ;40(5) :435-437.
7. Esuvaranathan K, Tan C.E, Tung H.K, Foo T.K. - Stones in horseshoe kidneys : Results of treatment by extracorporeal shock wave lithotripsy and endourology - J Urol -Nov 1991 ;146 :1213-1215.
8. Boullier J, Chehval J.M, Prcell H.M. - Removal of a multicystic half of a horseshoe kidney : Significance of preoperative evaluation in identifying abnormal surgical anatomy - J Ped Surg -Sep 1992 ;27(9) :1244-1246.
9. Lippe B, Geffner E.M, Dietrich B.R, Boechat I.M, Kangaroo H. - Renal malformations in patients with Turner syndrome : Imaging in 141 patients - Pediatrics -Dec 1988 ;82(6) :852-856.
10. Koikawa Y, Naito S, Uozumi J, Uemura T, Goto K, Ueda T, Kumazawa J. - Percutaneous endopyelotomy for ureteropelvic junction obstruction in a horseshoe kidney - Scand J Urol Nephrol 1996 ;30 :145-147.
11. Chen A, Ko W. -Horseshoe kidney and membranous glomerulonephropathy- Nephron 1990 ;54:283-284.
12. Hammadeh Y.M, Calder J.C, Corkery J.J. - Paediatric xanthogranulomatous pyelonephritis in a horseshoe kidney - Br J Urol 1994 ;73 :721-722.

13. Lal A, Marwaha K.R, Narshimhan L.K, Yadav K. - Wilms' tumor arising in a horseshoe kidney - *Ind Ped* -Jun 1995 ;32 :689-693.
14. Ney Ch, FriedenberG M.R. - Radiographic findings in anomalies of the urachus - *J Urol* -Mar 1968 ;99(3) :288-291.
15. MacNeily E.A, Koleilat N, Kiruluta G.H, Homsy L.Y - Urachal abscesses · Protean manifestations, their recognition, and management - *Urology* -Dec 1992 ;40(6) :530-535.
16. Dawson S.J, Crisp J.A, Boyd M.S, Broderick J. N - Case report : Benign urachal neoplasm - *Br J Radiol* -Nov 1994 ;67 :1132-1133.
17. Iuchman M, Rahav Sh, Zer M, Mogilner J, Siplovich L. - Management of urachal anomalies in children and adults - *Urology* -Oct 1993 ;42(4) :426-430.
18. Blichert-Toft M, Nielsen V.O. - Congenital patent urachus and acquired variants - *Acta Chir Scand* 1971 ;137 :807-814.
19. Blichert-Toft M, Nielsen V.O. - Diseases of the urachus simulating intra-abdominal disorders - *Am J Surg* -Jul 1971 ;122(1) :123-128.
20. Budarin N.V. - Completely patent double urachus - *Khirurgiia Mosk* -Dec 1989 ;12 :118-119.
21. Siegel Y, Korczak D, Asherov J, Lindner A. - Renal colic and renal calculus - *Harefua* -1° Feb 1989 ;116(3) :143-145.
22. Oesch I, Bettex M. - Double kidney with ureterocele - *Urologe A*. -Jan 1983 ;22(1) :44-48.
23. Share C.J, Lebowitz L.R. - The unsuspected double collecting system on imaging studies and at cystoscopy - *Am J Roent* -Sep 1990 ;155(3) :561-564.
24. Halal F, Desgranges F.M, Leduc B, Theoret G, Bettez P. - Acro-renal-mandibular syndrome - *Am J Med Genet* 1980 ;5(3) :277-284.

25. Rosenfeld L.D, Barone G J, Lis E, Leiman S, Quarles D.J, Fleisher H.M. - A "flipped" kidney in utero in an infant with a double collecting system and a Gartner's duct cyst with a vaginal ectopic uréter - *Ped Radiol* 1995 ;25(6) :466-468
26. Craver R, Dimmick J, Johnson H, Nigro M. - Congenital Obstructive Uropathy and nodular renal blastema - *J Urol* -Jul 1986 ;136 :305-307.
27. Bronshtein M, Yoffe N, Brandes M.J, Blumenfeld Z. - First and early second trimester diagnosis of fetal urinary tract anomalies using transvaginal sonography - *Prenat Diag* -Oct 1990 ;10(10) :653-666
28. Bronshtein M, Bar-Hava I, Lightman A. - The significance of early second trimester sonographic detection of minor fetal renal anomalies - *Prenat Diag* -Jul 1995 ;15(7) :627-632.
29. Sommer P, Lyngdorf P, Frimodt M.C. - Late results of pyeloplasty by the Anderson-Hynes method - *Int Urol Nephrol* 1989 ;21(2) :139-144.
30. Guys M.J, Borella F, Monfort G. - Ureteropelvic junction obstructions : Prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases - *J Ped Surg* -Feb 1988 ;23(2) :156-158.
31. Poulsen U.E, Kirkeby J.H, Munch-Jorgensen T, Nerstrom B, Mortensen J. - Preoperative symptomatology and diagnostic findings in relation to outcome of pyeloplasty in patients with primary hydronephrosis - *Urol Int* 1988 ;43(4) :2344-238.
32. Dominguez B.C, Soler F.J, Asuar A.S, Gomez T.R, Herrera P.J. - Anderson-Hynes : Results of the treatment of pyeloureteral junction syndrome - *Actas Urol Esp* -Mar-Apr 1990 ;14(2) :115-120.
33. Estornell M.F, Martinez V.M, Dominguez H.C, Garcia I.F. - Congenital hydronephrosis : pyeloureteral junction syndrome. Surgical treatment - *Actas Urol Esp* Nov-Dec 1990;14(6) :391-395.
34. Matsukuma S, Wada R, Daibou M, Watanabe N, Kuwabara N, Abe H, Suda K. - Adenocarcinoma arising from gastric immature teratoma - *Cancer* -June 1 1995; 75(11): 2663-2668.
35. Vance P.R, Geisinger R.K, Randall B.M, Marshall B.R. - Immature neural elements in immature teratomas - *A J C P* -Oct 1988; 90(4): 397-411.
36. Billmire F.D, Grosfeld L.J. - Teratomas in childhood: analysis of 142 cases - *J Ped Surg* -June 1986; 21(6): 548-551.

37. Cairo S.M, Grosfeld L.J, Weetman M.R. - Gastric teratoma: unusual cause for bleeding of the upper gastrointestinal tract in the newborn -Pediatrics -May 1981; 67(5): 721-724.
38. Matias C.I, Huang C Y. - Gastric teratoma in infancy - Ann Surg 1973; 178(5): 631-636.
39. Brodeur M.G, Howarth B.C, Pratt B Ch, Caces J, Hustu H.O. - Malignant germ cell tumors in 57 children and adolescents - Cancer -Oct 1981; 48(8): 1890-1898.
40. Purvis M.J, Miller C.R, Blumenthal I.B. - Gastric teratoma: first reported case in female - J Ped Surg - Feb 1979, 14(1): 86-87.
41. Chiba T, Suzuki H, Hebiguchi T, Kato T, Kasai M. - Gastric teratoma extending into the mediastinum - J Ped Surg -April 1980; 15(2): 191-192.
42. Senocak M.E, Kale G, Buyukpamukcu N, Hicsonmez A, Caglar M. - Gastric teratoma in children including the third reported female case - J Ped Surg -June 1990; 25(6): 681-684.
43. Morrison L, Snodgrass P, Wiseman H. - Gastric teratoma: report of a case and a review of the literature - Clin Pediatrics -Aug 1975; 14(8): 712-718.
44. Coulson F W. - Peritoneal gliomatosis from a gastric teratoma - Am J Clin Pathol 1990; 94(1): 87-89.
45. Shefren G, Collin J, Soriero O. - Gliomatosis peritonei with malignant transformation: a case report and review of the literature - Am J Obst Gynecol -June 1991; 164(6)1: 1617-1621.
46. Montz J.F, Horenstein J, Platt D.L, d'Ablaing G, Schlaert B.J, Cunningham G. - The diagnosis of immature teratoma by maternal serum alpha-fetoprotein screening - Obst Gynecol -March 1989; 73(3)2: 522-525.
47. Ganong F.W. - Fisiología Médica - 12ª ed. Ed. El Manual Moderno, México D.F. 1990. Pags. 611 - 638.
48. Healey E.J, Seybold D.W. - Anatomía Clínica - Ed. Interamericana, México (¿???????) Págs. 148 - 151.
49. Moore L.K. - Embriología clínica - 3ª ed. Ed. Interamericana, México 1988. Pag - 271-285.
50. Robbins L.S, Kumar V. - Patología Humana - 4ª ed. Ed. Interamericana-McGraw Hill, México 1987 Pág. 189.

51. Sadler W T – Langman – Embriología Médica – 5ª ed. Ed. Panamericana, México 1990 Págs. 61, 230–233, 249-259.
52. Schwartz I.S, Shires G.T, Spencer C.F. – Principios de Cirugia – Tomo II - 6ª ed. Ed. Interamericana-McGraw Hill, México 1994. Págs. 1159 -1168.
53. Walsh C P, Retik B.A, Stamey A.T, Darracott Vaughan E. – Campbell Urología – 6ª ed. Ed. Panamericana, Argentina 1994. Pag. 22 – 38, 517