

4ª Edición del Concurso de Casos Clínicos relacionados con el manejo clínico no quirúrgico de la litiasis renal

Título: Quimiolisis de litiasis de ácido úrico en paciente con ectopia renal cruzada

Autores: Isabel Montuenga Fernández; Francisco Javier Ortiz Vico

Filiación 1r autor: Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Palabras claves: *ectopia; quimiolisis; ph urinario; ácido úrico; alcalinización*

1. Resumen

Se presenta el caso de un varón con ectopia renal cruzada y fusionada, que a raíz de episodio de dolor abdominal, es diagnosticado de enfermedad litiásica renal de alto volumen asociando dilatación pielocalicial. Dadas las características del paciente y de la litiasis, se decide alcalinización urinaria mediante farmacoterapia y recomendaciones dietéticas. El paciente presentó franca disminución de carga litiásica y dilatación pielocalicial, sin presentar efectos secundarios. Actualmente permanece con el mismo tratamiento y en seguimiento en consultas externas.

2. Introducción

Dentro de las anomalías congénitas renales, la ectopia renal es una alteración poco común. Asimismo, dentro de este cuadro, la ectopia renal cruzada y fusionada es un subtipo de ectopia renal extremadamente infrecuente. Se trata de una anomalía en la cual ambos riñones se encuentran fusionados y a un lado de la línea media del cuerpo, manteniéndose dos pelvis renales y dos uréteres que desembocarán uno a cada lado de la vejiga. La ectopia renal cruzada y fusionada es generalmente asintomática. El diagnóstico suele ser incidental al solicitar pruebas de imagen por otros motivos.

Se expone a continuación el caso de un varón de 68 años con ectopia renal cruzada y fusionada y alto volumen litiásico. Se plantearon diferentes opciones de tratamiento, optándose finalmente por quimiolisis. Son pocos los casos reportados en la literatura acerca del manejo de litiasis en ectopia renal cruzada y fusionada y el tratamiento farmacológico de las mismas.

3. Descripción del caso clínico:

a. Antecedentes de importancia

Varón de 68 años con diagnóstico incidental, en 2013, de ectopia renal cruzada y fusionada. La función renal se encuentra conservada. Antecedentes de litiasis renales que no han requerido tratamiento.

b. Estudios de apoyo diagnóstico y resultados

Analítica sanguínea a su llegada a Urgencias:

- Hemograma: L 14 500; Hb 16,1 g/dL; plaquetas 223 000
- Bioquímica: Cr 1,46 mg/dL; 49,10 mL/min/1,73 m²

Sistemático de orina: pH 5.5

Analítica sanguínea al alta del servicio de Urgencias:

- Hemograma: L 8 600; Hb 14,3 g/dL; plaquetas 168 000
- Bioquímica: Cr 1,27 mg/dL; FGE 58,11 mL/min/1,73 m²

Radiografía de abdomen (figura 1): no se objetivan litiasis

TC abdomen pelvis sin y con contraste (figuras 2 y 3):

Riñón izquierdo único (ectopia renal cruzada y fusionada) de localización pélvica, grosor cortical normal y adecuada captación de contraste; con doble sistema excretor completo ya conocido. Múltiples imágenes de alta densidad en el interior de los grupos caliciales superiores y medios en relación con litiasis, algunas de ellas de gran tamaño y más numerosas en el estudio actual sobre todo en el pielón superolateral extrasinusal. No se identifican litiasis en el recorrido de ambos uréteres ni en el interior de la vejiga. Doble dilatación pielocalicial (hasta 42 mm en pielón superolateral extrasinusal).



Figura 1



Figura 2



Figura 3

c. Diagnóstico

Paciente con los antecedentes previamente descritos valorado en el Servicio de Urgencias por dolor abdominal hipogástrico de 3 días de evolución, asociando disuria y polaquiuria. No clínica gastrointestinal asociada ni fiebre.

Se solicita desde el Servicio de Urgencias analítica así como radiografía de abdomen (figura 1), sin claros hallazgos sugestivos de litiasis. Al revisar pruebas de imagen previas, se encuentra TC previo de 2018 en el que se describe ectopia renal cruzada y fusionada así como

la presencia de litiasis renales. Dado deterioro moderado de función renal que presenta el paciente, se decide solicitar en este momento TC abdomen pelvis (*figuras 2 y 3*) que demuestra múltiples litiasis renales así como dilatación pielocalicial.

En ese momento el paciente no presenta criterios de derivación de vía urinaria urgente por lo que tras el cese del dolor y la mejoría de la función renal, se da de alta con diagnóstico de cólico renoureteral. Se cita posteriormente en consultas externas de Urología para revisión.

En consultas de Urología se revisan pruebas complementarias y se objetiva que el paciente presenta litiasis con 400-500 unidades Hounsefield, que eran radiotransparentes en radiografía de abdomen. Estos hallazgos junto con pH ácido de orina, orientan hacia litiasis de ácido úrico.

d. Tratamiento

Durante su estancia en el servicio de Urgencias, el paciente recibió tratamiento analgésico evitando AINEs (dado deterioro de función renal) así como fluidoterapia. Se pautó asimismo analgesia al alta.

En cuanto al manejo de las litiasis, inicialmente se planteó abordaje quirúrgico mediante ureterorenoscopia. La nefrolitotomía percutánea se descartó dada localización renal. Previo a procedimiento se intentó colocar catéter doble J. Sin embargo, resultó imposible por estenosis infranqueable a nivel de uretra anterior.

Se planteó el caso en sesión clínica. Las características anatómicas del paciente (localización medial de ectopia, trayecto ureteral tortuoso, estenosis uretral), el elevado volumen litiásico y la alta sospecha de litiasis de ácido úrico, llevaron a modificar el manejo del cuadro. Se decidió optar por tratamiento farmacológico y en caso de no resolverse las litiasis, plantear de nuevo tratamiento quirúrgico. De esta manera, el paciente inició tratamiento con citrato potásico y magnésico (Lit Control Up[®]) a dosis de 1 comprimido cada 8 horas, asociando medidas higiénico dietéticas (ejercicio, ingesta hídrica adecuada y control dietético). Para mejor control y seguimiento, se ofreció la posibilidad de utilizar myLit-Control App[®] que mide la ingesta hídrica, el pH urinario y la ingesta de suplementos alimenticios.

e. Evolución y seguimiento

Tras iniciar tratamiento farmacológico, se acuerda seguimiento cada 3 meses con prueba de imagen (alternando ecografía y TC) y sistemático de orina. En la última revisión, el paciente llevaba 9 meses de tratamiento farmacológico. Se realizó sistemático de orina que mostraba adecuado rango de quimiolisis (pH en torno a 6,9) así como TC de control (*figuras 4 y 5*) que demostró importante disminución del volumen litiásico así como de la dilatación pielocalicial previa.

El paciente durante el seguimiento no ha tenido complicaciones, refiriendo correcta tolerancia al tratamiento y negando efectos secundarios al mismo. Actualmente se encuentra en seguimiento en las consultas externas de urología manteniendo mismo tratamiento con el objetivo de eliminar las litiasis restantes.

f. Resultados clínicos

Sistemático de orina: pH urinario 7,1

TC abdomen pelvis sin contraste (figuras 4 y 5)

Riñón izquierdo único (ectopia renal cruzada y fusionada) de localización pélvica, grosor cortical normal y adecuada captación de contraste; con doble sistema excretor completo ya conocido. Se identifica múltiples imágenes de litiasis en grupos caliciales superiores superiores y medios que han disminuido en número. Comparativamente se identifica una disminución de la dilatación pielocalicial del pielón superior y extrasinusal, no identificándose las imágenes litiasicas que se veían en la pelvis en el estudio previo. No se demuestran imágenes de litiasis en trayecto ureteral ni vejiga. En el momento actual no se identifica dilatación pielocalicial del pielón inferior.



Figura 4



Figura 5

4. Discusión

La ectopia renal cruzada y fusionada es una anomalía congénita poco frecuente en la que un riñón cruza la línea media y se sitúa junto al riñón ortotópico. Los uréteres, en cambio, se mantienen en su posición, insertándose a ambos lados de la barra trigonal. Esta anomalía ha sido descrita más frecuentemente en hombres que en mujeres, en una proporción 3:2. Asimismo, la ectopia renal izquierda (ambos riñones se encuentran en el lado derecho) es más habitual respecto a la ectopia renal derecha.

En función de la localización, el grado de rotación de la porción fusionada así como la extensión de la misma, podemos encontrar diferentes tipos de ectopia renal fusionada (ectopia unilateral con fusión de polo superior o inferior; riñón sigmoide o en "S"; riñón en torta; riñón en "L" y riñón discoide)

Para entender el origen de esta anomalía debemos repasar brevemente la formación del aparato genitourinario durante el desarrollo embrionario. La formación del metanefros o riñón definitivo se inicia a partir de la quinta semana de vida intrauterina y culmina en la novena. Su desarrollo depende de la interacción de la yema ureteral que da lugar al uréter, pelvis, cálices y túbulos colectores y del blastema mesenquimatoso nefrógeno del que derivan las nefronas. El blastema renal se origina a nivel de los segmentos sacros superiores. Su ascenso a la posición final a nivel de las vértebras lumbares se atribuye a cuatro mecanismos (crecimiento caudal de la columna, elongación del uréter, modelado o rotación del parénquima renal y fijación del riñón al retroperitoneo). Los factores que impiden este ascenso renal normal causarán ectopia renal como un desarrollo anómalo de la yema ureteral, un tejido metanéfrico defectuoso y anomalías genéticas. Existen diversas teorías que han intentado explicar el origen de esta anomalía (teoría mecánica, ureteral, de migración inducida, teratogénica). Actualmente se desconoce no obstante el origen de la misma.

La mayor parte de los pacientes con esta alteración anatómica se hallan asintomáticos y el hallazgo de la misma es de forma incidental al realizar pruebas de imagen por otros motivos. No obstante, no es infrecuente la presencia de infecciones del tracto urinario así como de litiasis dada la morfología del tracto urinario. Ambos cuadros suelen manifestarse en forma de dolor abdominal difuso, hematuria o síndrome de miccional.

En cuanto a las pruebas de imagen, son varias las que pueden ayudar en el diagnóstico (ecografía, urografía intravenosa, TC, resonancia magnética). Generalmente la que más información nos va a aportar (características anatómicas de la ectopia, relación de la misma con estructuras circundantes) es el TC. Especialmente de cara a planificar una intervención quirúrgica.

En cuanto al manejo de las litiasis en pacientes con este tipo de anomalía congénita, no existe actualmente un claro consenso de expertos. Existen casos descritos en la literatura en los cuales se opta por litotricia extracorpórea con ondas de choque mientras que en otros casos se opta por la ureterorenoscopia o la nefrolitotomía percutánea. Respecto al empleo de quimiolisis farmacológica, no se ha encontrado ningún caso de estas características descrito en la literatura.

La nefrolitotomía percutánea es un procedimiento considerado el *“gold estándar”* para el tratamiento de litiasis renales de alto volumen (a partir de 20 mm). Algunos autores aconsejan el empleo de esta técnica para el tratamiento de la litiasis en pacientes con ectopia renal cruzada y fusionada. Sin embargo, no está exenta de complicaciones. La localización del riñón incrementa el riesgo de daño al pedículo renal así como a órganos adyacentes. Es por ello que en nuestro caso se desestimó este tipo de intervención.

En cuanto a la ureterorenoscopia, ha ganado mucha importancia en los últimos años. Especialmente desde el empleo de los ureterorenoscopios flexibles. Actualmente está indicada para el manejo de litiasis ureterales y de litiasis renales de hasta 20 mm (en litiasis de tamaño superior se debe considerar la cirugía percutánea como primera opción salvo que esta no pueda ser una opción). En el caso de nuestro paciente se optó inicialmente por esta técnica. Sin embargo, la tortuosidad ureteral derecha que presentaba el paciente así como la estenosis uretral infranqueable llevaron a plantear otras opciones terapéuticas.

La quimiolisis farmacológica hoy en día es una alternativa para el manejo de litiasis de ácido úrico reconocida por las guías europeas. Si bien, no establecen indicaciones claras acerca de cuándo

debemos optar por este tratamiento, sí que recomiendan mantener el pH urinario del paciente en valores en torno a 7 – 7,2 para que esta sea lo más efectiva posible. Asimismo hacen hincapié en la monitorización estrecha del pH urinario y en la modificación de la pauta de tratamiento según esos valores. En el caso de nuestro paciente, se optó por quimiolisis oral obteniendo al cabo de 9 meses una eliminación casi completa de las litiasis renales, evitando la necesidad de adoptar medidas invasivas como puede ser una ureterorrenoscopia.

5. Conclusiones y recomendaciones

Las anomalías renales anatómicas son generalmente infrecuentes. No obstante, debemos estar familiarizados con ellas así como con las posibles opciones de tratamiento en el contexto de litiasis ureterales o renales. Los procedimientos quirúrgicos pueden resultar dificultosos, con mayores riesgos y con menor tasa libre de litiasis y mayor tasa de reintervención. Es por ello que debemos tener en cuenta la posibilidad de ofrecer manejo médico (quimiolisis) a este tipo de paciente y especialmente a aquel con alto volumen litiásico, ya sea como tratamiento definitivo de su litiasis o como paso previo a la intervención.

6. Referencias bibliográficas (*de especial interés, **de extraordinario interés)

- 1) Mancilla-Mazariegos S, González-Vergara C. Ectopia renal cruzada y fusionada. Acta méd Grupo Ángeles [Internet]. 2016;14(3):162–4.
- 2) European Guidelines of Urolithiasis (2023) - European Association of Urology.
- 3) Benabdallah W, Othmane MB, Bouassida K, Hmida W, Jaidane M. Crossed-fused renal ectopia with renal calculi and its management, a case report. Int J Surg Case 106(108218):108218.
- 4) * Huang L, Lin Y, Tang Z, Lie D, Wang Z, Chen H, et al. Management of upper urinary tract calculi in crossed fused renal ectopic anomaly. Exp Ther Med [Internet]. 2017; 15(1):371.
- 5) **Bhatnagar A, Choudhary MK, Kumar S. Minimally invasive approaches for stone clearance in crossed fused renal ectopia. J Endourol Case Rep 2020; 6(4):374–6.
- 6) Amin QK, Arshad S, Anthony N, Yousafzai ZA, Arshad S. Case report on crossed fused renal ectopia with a large calculus and its management. Cureus 2021
- 7) Gómez-Regalado F, Manzo BO, Figueroa-García A, Sánchez-López H, Basulto-Martínez M, Cracco CM, et al. Efficacy of the endoscopic combined intrarenal surgery for the treatment of a staghorn calculus in crossed fused renal ectopia. J Endourol Case Rep. 2020; 6(3):205–8.