

ORIGINAL

AGENESIA RENAL FAMILIAR Y EPIDIDIMITIS

M. Monge Zamorano¹, V. M. García Nieto², C. Quintana Herrera¹,
M. I. Luis Yanes², M. J. Hernández González³.

¹ Centro de Salud de Tacoronte

² Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

³ Centro de Salud «Dr. Guigou-ZBS Duggi-Centro»

RESUMEN

La epididimitis es un proceso inflamatorio, generalmente de curso benigno, no infrecuente en los niños. Debido a la incidencia aumentada, en estos pacientes, de malformaciones anatómicas de la vía urinaria, se recomienda la práctica de una ecografía renal y vesical en todos ellos.

El riñón solitario congénito afecta a 1 de cada 1.000 personas. Teniendo en cuenta que los descendientes y familiares de pacientes con esta malformación, tienen un aumento significativo de alteraciones renales, se recomienda realizar una ecografía renal a todos los descendientes y familiares de primer grado. Aunque la agenesia renal unilateral es compatible con una longevidad normal, existen estudios que indican que las personas afectas pueden tener un riesgo incrementado de proteinuria, hipertensión e insuficiencia renal. Es por ello esencial hacer un seguimiento cuidadoso y prolongado.

Presentamos el caso de un niño con epididimitis. La ecografía renal mostró un riñón solitario congénito. Cuando se hizo la ecografía a los familiares de primer grado, el padre presentaba la misma malformación que el hijo.

Palabras Clave: Epididimitis, riñón único, agenesia renal, herencia.

UNILATERAL RENAL AGENESIS AND EPIDIDYMITIS

SUMMARY

Epididymitis in boys is not rare and it is mostly an inflammatory phenomenon with a benign course. Because these children have a high incidence of anatomical pathology, renal and bladder ultrasound is recommended in all infants and young children with epididymitis.

Congenital solitary kidney affects 1 in 1000 persons. Because offspring and other relatives of individuals with this malfor-

mation have significantly increased renal disease, ultrasound is recommended for first-degree relatives. Although unilateral renal agenesis is compatible with normal longevity, some reviews indicate that patients with unilateral renal agenesis and a normal solitary kidney are at increased risk of proteinuria, hypertension, and renal insufficiency. Therefore, it is essential to have prolonged and careful follow-up.

We present a children suffering from epididymitis. The renal ultrasound showed a congenital solitary kidney. When the ultrasound was performed to his first-degree relatives, the father exhibited the same malformation.

Key words: Epididymitis, solitary kidney, renal agenesis, inheritance.

Can Ped Volumen 2008; 32 (1): 7-10

INTRODUCCIÓN

La incidencia de epididimitis en la infancia es de alrededor de 1,2/1.000 niños y año. Se trata de un fenómeno inflamatorio, probablemente post-infeccioso, cuyo curso suele ser benigno¹, como han mostrado estudios de seguimiento entre 3 y 20 años². La mayor importancia de esta enfermedad, probablemente, radique en la asociación descrita hace años con malformaciones genitourinarias³⁻⁵ y que, en algunas series, llega a alcanzar el 41%⁶. La mayoría de estudios sobre el desarrollo renal se han hecho en modelos murinos o en síndromes humanos que asocian malformaciones renales y genitourinarias. Así, se conoce que los genes implicados regulan la inducción recíproca entre el brote uretral y el mesénquima metanéfrico⁷.

El riñón solitario congénito afecta a 1 de cada 1.000 personas. Tanto los descendientes como los familiares de pacientes con agenesia renal, tienen

Correspondencia:

Margarita Monge Zamorano

C/ Francisco Bonnin Guerin 27. 38300 La Orotava, Tenerife

e-mail: mmendoza@papps.org

un riesgo aumentado de padecer alteraciones renales, por lo que se recomienda la realización de una ecografía renal a los familiares de primer grado. Asimismo, se ha descrito que la agenesia renal bilateral es más probable en hijos de padres con riñón solitario congénito⁸. Por otra parte, es frecuente la asociación de riñón solitario congénito con anomalías de los órganos genitales ipsilaterales⁹. En concreto existen varias series de pacientes que asocian quistes de vesículas seminales con agenesia renal unilateral¹⁰⁻¹², que en un 27% de los casos se manifestaron como epididimitis¹³.

CASO CLÍNICO

Varón de 27 meses que acude por una inflamación testicular derecha con dolor e hipertermia de 38.5°C. Como antecedentes personales, destaca el que la madre padece un lupus eritematoso sistémico por lo que el niño, al nacimiento, presentaba anticuerpos anti La y anti Ro positivos que, posteriormente, se negativizaron. A la exploración, se apreciaba un aumento de la zona escrotal derecha con transluminación positiva y dolor a la palpación. Se realizó una ecografía escrotal que mostró el teste derecho de 1,3 × 0,6 × 0,9 cm. y el teste izquierdo de 1,2 × 0,5 × 0,8 cm., ambos de aspecto homogéneo. Además, se apreció un hidrocele derecho y engrosamiento del epidídimo. En esta primera ecografía, no se exploró la vía urinaria. Se diagnosticó de epididimitis y se pautó tratamiento con amoxicilina-clavulánico. El cuadro se resolvió. Posteriormente, se realizó una ecografía renal y de vías urinarias, que demostró la ausencia del riñón derecho y un riñón izquierdo de 8 cm. de diámetro, bien diferenciado, con ecogenicidad normal, compatible con un riñón vicariante. Con posterioridad, se realizó una prueba de concentración con DDAVP y se solicitó un cociente microalbúmina/creatinina en primera orina del día, que fueron normales. A partir de lo descrito en la bibliografía, se solicitó una ecografía renal y de vías urinarias a los familiares de primer grado (padre, madre, hermana). Las ecografías de la madre y la hermana fueron normales. La del padre demostró, asimismo, la ausencia del riñón derecho, siendo el riñón izquierdo de 14 cm. (por encima de percentil 97).

DISCUSIÓN

El caso que presentamos es el de un niño previamente sano, que presentó un cuadro de escroto agudo diagnosticado, por ecografía, de epididimitis. Esta primera ecografía realizada de forma urgente no valoró la vía urinaria, como recomienda la bibliografía al respecto^{5,9}. Si no se hubiera realizado una segunda ecografía de la vía urinaria, hubiera pasado desapercibida la ausencia del riñón ipsilateral. La función renal era normal puesto que la capacidad de concentración estaba conservada, lo que sugiere unas funciones tubular y glomerular intactas¹⁴.

Tanto en la agenesia renal como en la aplasia, está descrita la recurrencia familiar y la asociación con otras anomalías aunque, con mucha mayor frecuencia, en la primera¹⁵. La concordancia en el tipo de anomalía se da sólo en el 50% de los casos⁷. En nuestro caso, la concordancia entre la anomalía del padre y del hijo (los dos presentaban ausencia del riñón izquierdo), hace más probable que el paciente sufra una agenesia renal, aunque no podemos descartar la atrofia renal ya que, para ello, necesitaríamos disponer de una ecografía del periodo neonatal o, por lo menos, de los primeros meses de la vida ya que después, en el caso de que hubiera habido parénquima, la regresión es muy rápida y no se visualiza a partir del primer año de vida¹⁵. En este sentido, recientemente, se ha publicado un estudio realizado en humanos, en familias con varios miembros con hipoplasia renal no sindrómicos, donde se ha localizado un gen responsable en el cromosoma 1p32-33¹⁶. En nuestro paciente y en su padre, no se ha hecho estudio genético por el momento.

Se recomienda una evaluación de la vía urinaria en el primer episodio de epididimitis en niños si existe bacteriuria^{17,18}. En este sentido, hace años que se publicó que las cepas de E. Coli que con mayor frecuencia causan pielonefritis, son las que tienen fimbrias P que se adhieren firmemente a las células uroepiteliales por medio del reconocimiento de carbohidratos alpha-D-Galp-(1-4)-beta-D-Galp, que están confinados dentro de los glicoesfingolípidos relacionados con los antígenos humanos P del grupo sanguíneo. También, es conocido que las células uroepiteliales de pacientes con cicatrices renales e insuficiencia renal, tienen mayor número de receptores para P-fimbria que los que tienen cicatrices renales pero función renal normal¹⁹.

Aunque en el desarrollo embrionario tanto el uréter como el epidídimo derivan del conducto mesonéfrico, y se han descrito agenesias unilaterales combinadas^{20,21}, no conocemos que se haya publicado ningún estudio de receptores en epidídimo.

Con respecto a la importancia de diagnosticar a las personas portadoras de un riñón único, hay que mencionar que estudios hechos en donantes sanos, demuestran que existe una predisposición a desarrollar hipertensión arterial con respecto a las personas sanas que tienen dos riñones, por lo que se les debe controlar la tensión arterial. El riesgo de desarrollar proteinuria e insuficiencia renal crónica es pequeño y se sitúa alrededor del 3%²². Por otra parte, se han publicado series que asocian hasta un 40% de malformaciones urológicas en los niños con riñón único, por lo que se recomienda solicitar una cistografía a todos estos niños, aunque no hayan tenido infecciones de orina ni aparezcan imágenes compatibles con reflujo en la ecografía²³. Con respecto al aumento de tamaño que presentaban los riñones únicos, tanto del hijo como del padre, es conocido que los riñones solitarios congénitos son hipertróficos y suelen tener un peso 1,8 veces superior al de los controles²⁴.

La edad de diagnóstico del riñón único en nuestro paciente (a los 27 meses), coincide con la serie pediátrica publicada por de Lucas et al.²⁵ (32 meses de media) y la edad de diagnóstico del padre (a los 38 años), también coincide con la serie publicada en adultos por Argueso et al.²⁶ (37 años de media).

En fin, concluimos recordando la importancia de controlar a los pacientes portadores de un riñón único, ya que, aunque su función renal sea normal en el momento del diagnóstico, no existe suficiente número de estudios en niños, de larga evolución, que aclaren el pronóstico y sí existen evidencias de que puedan desarrollar hipertensión arterial²⁷ o proteinuria con mayor frecuencia que la población normal. Por ello, deben ser revisados anualmente²⁸. Por otra parte, deberíamos solicitar una ecografía de vías urinarias a todos los niños diagnosticados de epididimitis y orquitis así como, también, es deseable realizar una ecografía renal a los familiares de primer grado de niños con riñón único no quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Somekh E, Gorenstein A, Serour F. Acute epididymitis in boys: evidence of a post-infectious etiology. *J Urol* 2004; 171:391-394.
2. Gierup J, von Hedenberg C, Osterman A. Acute non-specific epididymitis in boys. A survey based on 48 consecutive cases. *Scand J Urol Nephrol* 1975; 9:5-7.
3. Likitnukul S, McCracken GH Jr, Nelson JD, Votteler TP. Epididymitis in children and adolescents. A 20-year retrospective study. *Am J Dis Child* 1987; 141:41-44.
4. Merlini E, Seymandi PL, Scarsi P, Durante GF, Sartirana P, Coppi M. Acute epididymitis in children. *Pediatr Med Chir* 1990; 12:85-86.
5. Merlini E, Rotundi F, Seymandi PL, Canning DA. Acute epididymitis and urinary tract anomalies in children. *Scand J Urol Nephrol* 1998; 32:273-275.
6. Haecker FM, Hauri-Hohl A, von Schweinitz D. Acute epididymitis in children: a 4-year retrospective study. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15:180-186.
7. Sanna-Cherchi S, Caridi G, Weng PL, Scolari F, Perfumo F, Gharavi AG, Ghiggeri GM. Genetic approaches to human renal agenesis/hypoplasia and dysplasia. *Pediatr Nephrol* 2007; 22:1675-1684.
8. McPherson E. Renal anomalies in families of individuals with congenital solitary kidney. *Genet Med* 2007; 9:298-302.
9. Dursun H, Bayazit AK, Büyükçelik, Soran M, Noyan A, Anarat A. Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney. *Pediatr Surg Int* 2005; 21:456-459.
10. Roehrborn CG, Schneider HJ, Rugendorff EW, Hamann W. Embryological and diagnostic aspects of seminal vesicle cysts associated with upper urinary tract malformation. *J Urol* 1986; 135:1029-1032.
11. Röhrborn C, Schneider HJ, Alles JU. Seminal vesicle cyst and ipsilateral renal dysplasia - a form of combined abnormality of the urinary and genital tracts. *Urologe A* 1983; 22:262-266.
12. Cihan A, Cimen S, Secil M, Kefi A, Aslan G. Congenital seminal vesicle cyst accompanying ipsilateral renal agenesis and rudimentary ureter. *Int Urol Nephrol* 2006; 38:133-135.
13. van den Ouden D, Blom JH, Bangma C, de Spiegeleer AH. Diagnosis and management of seminal vesicle cysts associated with ipsilateral re-

- nal agenesis: a pooled analysis of 52 cases. *Eur Urol* 1998; 33:433-440.
14. Nieto VM, Yanes MI, Zamorano MM, González MJ, Aros CP, Garin EH. Renal concentrating capacity as a marker for glomerular filtration rate. *Acta Paediatr* 2008; 97:96-99.
 15. Hiraoka M, Tsukahara H, Ohshima Y, Kasuga K, Ishihara Y, Mayumi M. Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int* 2002; 61:1840-1844.
 16. Sanna-Cherchi S, Caridi G, Weng PL, Dagnino M, Seri M, Konka A, Somenzi D, Carrea A, Izzi C, Casu D, Allegri L, Schmidt-Ott KM, Barasch J, Scolari F, Ravazzolo R, Ghiggeri GM, Gharavi AG. Localization of a gene for nonsyndromic renal hypodysplasia to chromosome 1p32-33. *Am J Hum Genet* 2007; 80:539-549.
 17. Siegel A, Snyder H, Duckett JW. Epididymitis in infants and boys: underlying urogenital anomalies and efficacy of imaging modalities. *J Urol* 1987; 138:1100-1103.
 18. Cappèle O, Liard A, Barret E, Bachy B, Mitrofanoff P. Epididymitis in children: is further investigation necessary after the first episode? *Eur Urol* 2000; 38:627-630.
 19. Jacobson SH. P-fimbriated *Escherichia coli* in adults with renal scarring and pyelonephritis. *Acta Med Scand Suppl.* 1986; 713:1-64.
 20. Tzvetkova P. Congenital anomalies of the mesonephric duct and fertility. *Acta Chir Iugosl* 2007; 54:63-67.
 21. Muñoz Vélez D, García-Miralles Grávalos R, Benjam Gual JM. Agenesia unilateral de las estructuras dependientes del conducto mesonéfrico. Presentación de un caso. *Actas Urol Esp* 2003; 27:312-316.
 22. Nakarian JS. Living donor kidney transplants: personal reflections. *Transplant Proc* 2005; 37:3592-3594.
 23. Kaneyama K, Yamataka A, Satake S, Yanai T, Lane GJ, Kaneko K, Yamashiro Y, Miyano T. Associated urologic anomalies in children with solitary kidney. *J Pediatr Surg* 2004; 39:85-87.
 24. Maluf NS. On the enlargement of the normal congenitally solitary kidney. *Br J Urol* 1997; 79:836-841.
 25. De Lucas C, Nocea A., San Román J, Espínola B, Écija JL, Vázquez Martull M. Valoración de la morfología y función renal en una serie de 95 pacientes pediátricos con riñón único. *Nefrología* 2006; 26:56-63.
 26. Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET Jr, Milliner DS, Bergstralh EJ, Kramer SA. Prognosis of patients with unilateral renal agenesis. *Pediatr Nephrol* 1992; 6:412-416.
 27. Mei-Zahav M, Korzets Z, Cohen I, Kessler O, Rathaus V, Wolach B, Pomeranz A. Ambulatory blood pressure monitoring in children with a solitary kidney - a comparison between unilateral renal agenesis and uninephrectomy. *Blood Press Monit* 2001; 6:263-267.
 28. Shapiro E, Goldfarb DA, Ritchey ML. The congenital and acquired solitary kidney. *Rev Urol* 2003; 5:2-8.