

Hernia lumbar congénita bilateral y agenesia renal

R. Barrero Candau, M. Garrido Morales

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

RESUMEN: Presentamos un nuevo caso de hernia lumbar congénita bilateral. Este es el primer caso que asocia una agenesia renal bilateral. Hacemos una revisión de la literatura y una descripción minuciosa de las malformaciones asociadas que deben descartarse ante un caso de hernia lumbar congénita.

PALABRAS CLAVE: Hernia lumbar; Neonato.

CONGENITAL LUMBAR HERNIA AND BILATERAL RENAL AGENESIS

ABSTRACT: We report a new case of congenital lumbar hernia. This is first case reported of congenital lumbar hernia and bilateral renal agenesis. We review literature and describe associated malformations reported that would be role out in every case of congenital lumbar hernia.

KEY WORDS: Lumbar hernia; Newborn.

INTRODUCCIÓN

La hernia lumbar congénita es una patología excepcional, habitualmente unilateral y más frecuente en varones. Se han publicado 42 casos de los que 17 pueden considerarse hernias lumbares congénitas⁽¹⁻²⁾. Es un defecto congénito (producido entre la 3^a-9^a semana de gestación⁽³⁾) de la pared abdominal posterior que suele presentarse en el cuadrilátero lumbocostal superior de Grynfielt o en el triángulo lumbar inferior de Petit⁽⁴⁾. Se ha descrito su asociación con múltiples malformaciones: costales, vertebrales, ausencia tibial, ausencia de vesícula biliar⁽⁵⁾, renales⁽⁶⁾, genitales y anorrectales⁽⁷⁾. También se ha asociado con madre diabética⁽⁸⁾, sín-

drome de regresión caudal⁽⁴⁾ y mielomeningocele⁽⁹⁾. La asociación más frecuente en la mayoría de los casos publicados son las malformaciones vertebrales y costales. A esta asociación se le ha denominado síndrome lumbo-costovertebral⁽¹⁰⁾. El diagnóstico suele ser sencillo observándose una tumoración lumbar posterior que aumenta con el llanto y que a la exploración se reduce con facilidad. No suele encarcelarse porque el defecto de pared suele ser grande. En su interior se ha descrito intestino delgado, colon, apéndice, bazo, riñón e hígado. El tratamiento es quirúrgico y todos los autores recomiendan el tratamiento precoz, ya que suelen ir en aumento. Lo habitual es el cierre primario, pero cuando el defecto es amplio se ha utilizado fascia lata glútea⁽⁴⁾, o mallas sintéticas.

Presentamos el primer caso de hernia lumbar congénita bilateral con agenesia renal bilateral.

CASO CLÍNICO

Neonato de 35 semanas y 1.800 g de peso, producto de gestación no controlada, que presentó desde el nacimiento hernias lumbares bilaterales, agenesia anorrectal y pene hipoplásico con criptorquidia bilateral (Fig. 1). Desde el nacimiento buena respiración espontánea, sin necesidad de ventilación mecánica ni oxígeno. No orinó dentro de las primeras 24 horas de vida, por lo que se realizó ecografía abdominal en la que no se identificaron los riñones y se apreció vejiga no replecionada. Se sugirió la posibilidad de una fístula rectovesical como posible causa de la anuria. La radiografía simple de abdomen mostró agenesia de sacro y 2 hemivértebrae lumbares, mientras que el invertograma mostró una malformación anorrectal alta. Se decidió herniorrafia lumbar bilateral y sigmoidostomía. Las hernias lumbares se abordaron por incisiones de lumbotomía posterior. Durante el cierre de las hernias se identificó intestino delgado en el saco herniario lado derecho y bazo e intestino delgado en el saco herniario izquierdo. A pesar de una disección retroperitone-

Correspondencia: Rafael Barrero Candau. c/ Castillo Alcalá de Guadaíra 17, portal C-2, 1^ªA, 41013 Sevilla.

E-mail: rafaelbarrero@latinmail.com

Recibido: Noviembre 2006

Aceptado: Marzo 2007

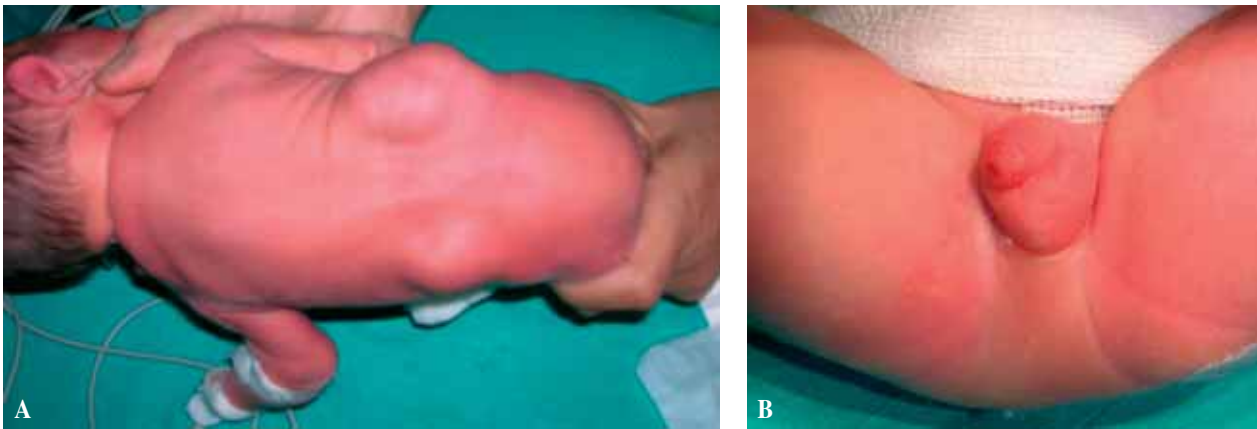


Figura 1. A) Muestra las tumoraciones lumbares bilaterales durante el llanto. La hernia lumbar derecha es mayor que la izquierda. B) Genitales de aspecto masculino, bolsa escrotal conformada sin testículos en su interior, pene hipoplásico y periné plano. El sondaje uretral no fue posible.

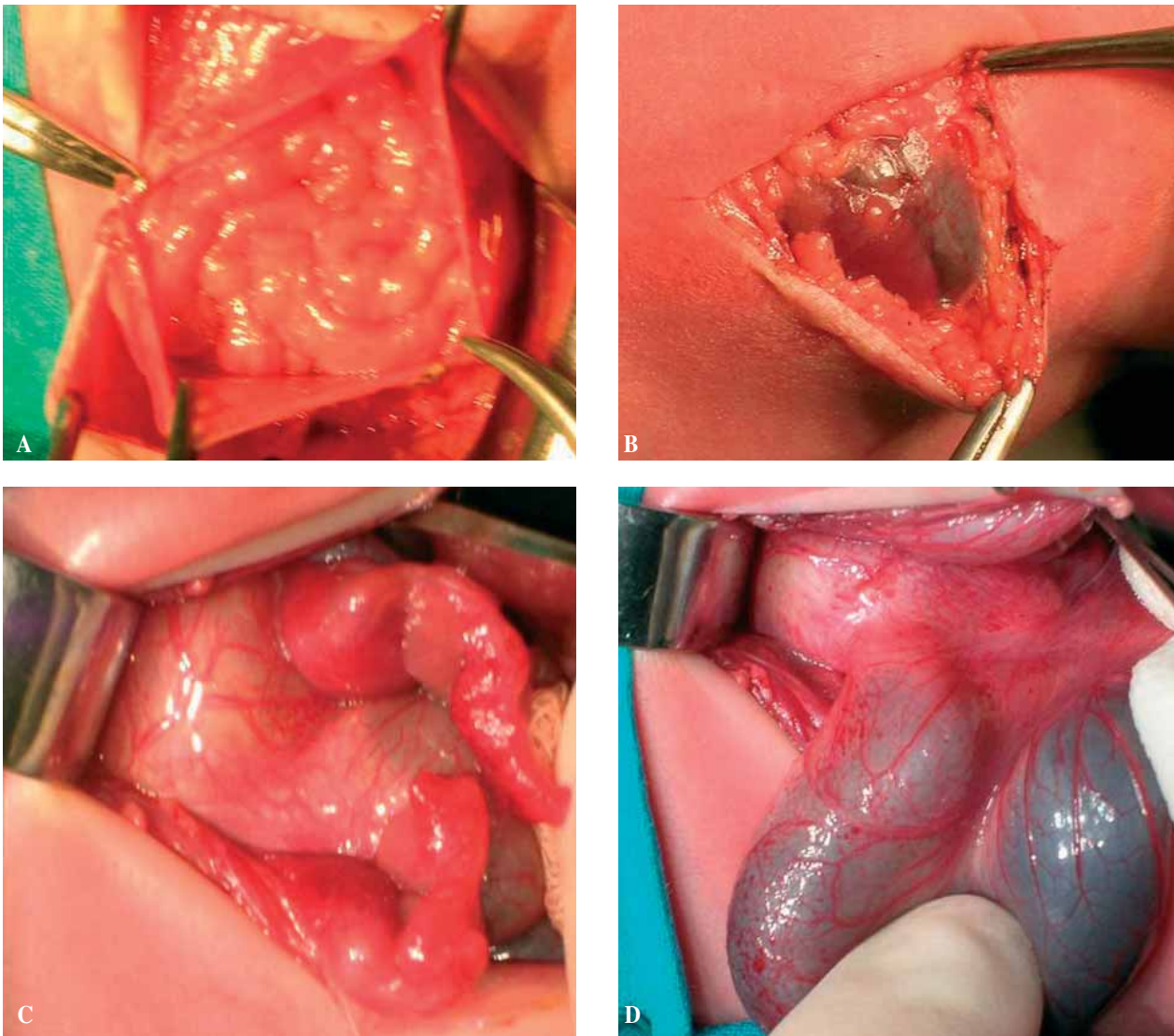


Figura 2. A) Saco de hernia lumbar derecha con intestino delgado en su interior. B) Saco herniario izquierdo cerrado, por transparencia se observan bazo y asa de delgado. C) Trompas de Falopio y ausencia de testículos en abdomen. D) Extremo distal de sigma que finaliza en la pared vesical.

al amplia hasta llegar a cava y aorta, en ningún momento de identificaron los riñones. En la laparotomía para la sigmoideostomía se identificaron trompas de Falopio bilaterales y ausencia de testes, así como fístula rectovesical (Fig. 2).

Ante los hallazgos operatorios se realizó cariotipo y gammagrafía renal (DMSA) para valorar posibles riñones ectópicos. El cariotipo fue 46 XX y el DMSA mostró ausencia de captación bilateral. Durante los días posteriores se produjo un ascenso paulatino de creatinina plasmática, pasando una cifra basal de 0,9 a 4,5 mg/dl. Comentada con los padres la situación clínica y graves malformaciones asociadas, se decidió no tomar medidas extremas falleciendo el quinto día postoperatorio.

DISCUSIÓN

Presentamos el primer caso de hernias lumbares congénitas bilaterales con agenesia renal bilateral. No se identificaron los riñones en la ecografía preoperatorio ni durante la intervención. En la ecografía y DMSA postoperatorios tampoco se identificaron restos renales ectópicos. Un aspecto llamativo de este caso es que a pesar de la agenesia renal bilateral, no presentara hipoplasia pulmonar severa ni dificultad respiratoria.

Al igual que la mayoría de los casos publicados, este nuevo caso se encuadra dentro de un síndrome lumbo-costo-vertebral. Además de las hemivértebras lumbares, asoció agenesia anorrectal, malformaciones sacras y genitales ambiguos. La asociación de esas malformaciones con la hernia lumbar congénita ya han sido descritas, sin embargo es la primera vez que se describe la asociación con una agenesia renal bilateral.

En cuanto al aspecto quirúrgico de la reparación de estas hernias, en los casos bilaterales pensamos que el decúbito prono y las incisiones de lumbotomía posterior facilitan el abordaje de las hernias y la herniorrafia bilateral, por una vía más anatómica y menos cruentas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pelaez Mata DJ, Alvarez Munoz V, Fernandez Jimenez I, Garcia Crespo JM, Teixidor de Otto JL. Congenital lumbar hernia. *Cir Pediatr* 1998;**11**:126-8.
2. Karmani S, Ember T, Davenport R. Congenital lumbar hernias: A case report. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:921-2.
3. Lafer DJ. Neuroblastoma and lumbar hernia: A causal relationship? *J Ped Surg* 1994;**29**:926-9.
4. Fakhry SM, Azizkhan RG. Observations and current operative management of congenital lumbar hernias during infancy. *Surg Gynecol Obstetr* 1991;**172**(6):475-9.
5. Pul M, Pul N, Gurses N. Congenital lumbar (Grynfelt-Lesshaft) hernia. *Eur J Pediatr Surg* 1991;**1**:115-7.
6. Al-Salem AH, Abu-Srair H, Qaissaruddin S. Focal nodular hyperplasia of the liver with the lumbo-castovertebral syndrome. *J Pediatr Surg* 1996;**1**:282-4.
7. Wakhlu A, Wakhlu AK. Congenital lumbar hernia. *Pediatr Surg Int* 2000;**16**:146-8.
8. Loftus BG, O'Carroll T. Lumbar herniation and tibial absence in infants of diabetic mothers. *Diabet Med* 1985;**2**:283-5.
9. Lowell DG, Guzzetta C. Lumbar hernia in a case of posterior meningomyelocele. *J Ped Surg* 1986;**21**:913-914.
10. Touloukian RJ. The lumbocostovertebral syndrome: a single somatic defect. *Surgery* 1972;**71**:174-81.