

Nefrectomías en riñón no funcionante, ¿estamos haciendo lo correcto?

B. Estors¹, A.E. Hernández¹, E. Calleja¹, M.D. Rodrigo², J. Lumbreras², C. Marhuenda¹

¹Servicio de Cirugía Infantil, ²Unidad de Nefrología Infantil. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

RESUMEN

Objetivos. Presentar nuestra experiencia en el manejo quirúrgico del riñón poco o no funcionante, revisando las indicaciones de nefrectomía y sus resultados a largo plazo.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes intervenidos de nefrectomía en nuestro centro entre los años 2010 y 2014. Se revisaron sus historias clínicas y se recogieron una serie de variables sociodemográficas y clínicas, prestando especial atención a la resolución o no de la sintomatología que motivó la cirugía.

Resultados. Realizamos un total de 18 nefrectomías. La edad media fue de 6,5 años (11 meses - 15 años). La indicación de cirugía se realizó por infecciones del tracto urinario (ITUS) de repetición en 7 casos, hipertensión arterial renovascular (HTAR) en 5, dolor en 2, aumento de tamaño en 2 y dificultad para el seguimiento en otros 2 pacientes. La nefrectomía se realizó vía laparoscópica en 16 casos y abierta en 2. La mediana de la estancia hospitalaria fue de 48 horas. La tasa de complicaciones fue del 5,55% tanto intraoperatoriamente (1 caso de sangrado) como postoperatoriamente (1 caso de enfisema subcutáneo). En todos los casos se objetivó resolución de la sintomatología salvo en 3, 2 pacientes presentaron ITUS y 1 HTA persistente.

Conclusiones. La nefrectomía es un procedimiento seguro en niños con una tasa baja de complicaciones. La selección adecuada de los casos y un correcto estudio multidisciplinar previo son aspectos fundamentales para obtener buenos resultados clínicos y evitar complicaciones postoperatorias.

PALABRAS CLAVE: Nefrectomías; Riñón no funcionante; Resultados.

NEPHRECTOMIES IN POOR OR NON-FUNCTIONING KIDNEYS. IS IT THE RIGHT THING TO DO?

ABSTRACT

Aim of the study. To review our management and outcomes of nephrectomies performed in patients with non-functioning kidneys.

Methods. Retrospective analysis of the patients who underwent nephrectomy surgery in our hospital between 2010 and 2014. Data was

Correspondencia: Dra. Blanca Estors Sastre. C/ Alfons El Magnànim nº 53, 3ºA. 07004 Palma de Mallorca.
E-mail: bestorss@gmail.com

El trabajo fue presentado parcialmente en el Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica celebrado en Palma de Mallorca, en mayo de 2015.

Recibido: Mayo 2016

Aceptado: Febrero 2017

collected from the patient charts paying special attention to the clinical resolution of the symptoms that motivated surgery.

Main results. A total of 18 nephrectomies were performed. Median age was of 6,5 years (range: 11 months to 15 years). Surgery was indicated by recurrent urinary tract infections (UTI) in 7 cases, renovascular hypertension (RHT) in 5, pain in 2, increasing size in 2 and parents' preference due to poor compliance with follow up in 2 patients. 16 nephrectomies were performed laparoscopically and 2 were open procedures. Median hospital length of stay was 48 hours. Complication rate was 5.55% both for the intraoperatively (1 case of bleeding) and post operatively (1 case of subcutaneous emphysema). Signs and symptoms were successfully resolved in all cases except for 3, 2 patients had an UTI and 1 persistent RHT.

Conclusions. Nephrectomy is a safe surgical procedure in children with a low rate of complications. An appropriate selection of the cases and a thorough preoperative multidisciplinary assessment are essential aspects to obtain good clinical results and to avoid post-operative complications.

KEY WORDS: Nephrectomies; Non-functioning kidney; Outcomes.

INTRODUCCIÓN

Actualmente en la práctica clínica de la urología pediátrica se considera la nefrectomía (NF) o nefroureterectomía (NFU) electiva de un riñón poco o no funcionante cuando existe sintomatología asociada, siendo las infecciones del tracto urinario (ITUS) de repetición, el dolor abdominal, las complicaciones litiasicas y la hipertensión renovascular (HTAR) las indicaciones más frecuentes.

Dentro de la etiopatogenia benigna del riñón poco o no funcionante encontramos varias entidades. Las más frecuentes son la displasia renal congénita, la anulación funcional por nefropatía por reflujo y el riñón multiquístico; otras causas menos frecuentes son la estenosis pieloureteral con pérdida de función renal, el síndrome nefrótico con pérdida de proteínas intratable o las nefrectomías realizadas pretransplante en niños con glomeruloesclerosis focal segmentaria.

El objetivo de este estudio es presentar nuestra experiencia en el manejo del riñón poco o no funcionante y evaluar los

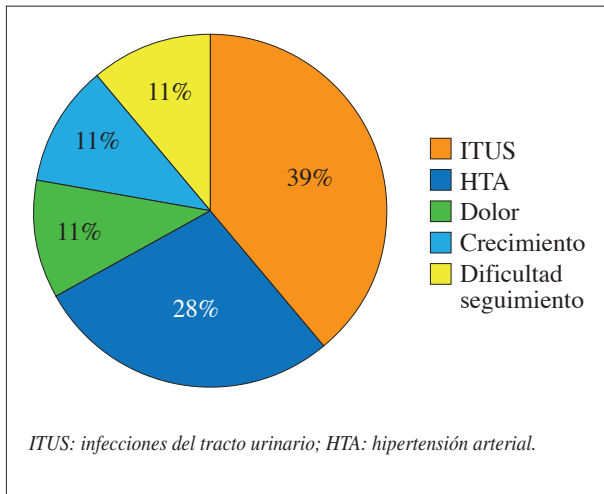


Figura 1. Indicaciones de cirugía.

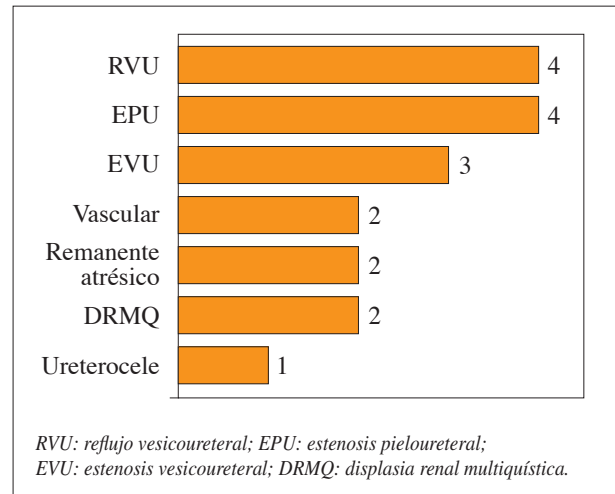


Figura 2. Etiología.

resultados obtenidos a largo plazo principalmente desde el punto de vista clínico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron de forma retrospectiva todos los pacientes intervenidos de NF y NFU en nuestro hospital durante un período de 5 años (2010-2014). Durante la revisión de sus historiales clínicos se recogieron una serie de variables socio-demográficas (edad y sexo), clínicas (signos y síntomas, patología de base, existencia de patología asociada y/o cirugías previas), funcionales (función renal relativa del riñón afectado y del contralateral), pruebas de imagen realizadas, variables relacionadas con la cirugía (edad y peso en el momento de la intervención, lateralidad, abordaje utilizado, tiempo quirúrgico, complicaciones intra y postoperatorias), estancia hospitalaria, resultados del examen anatomopatológico del riñón extirpado y, por último, variables relacionadas con el seguimiento posterior (resolución de la sintomatología, función y tamaño del riñón único).

Los datos obtenidos se analizaron mediante el programa estadístico SPSS 15.0, realizando un estudio descriptivo e inferencial utilizando las pruebas paramétricas t de Student y Chi Cuadrado.

RESULTADOS

Revisamos un total de 18 pacientes, 12 niños y 6 niñas, con una media de edad de $6,55 \pm 3,71$ años (rango: 11 meses-15 años) en el momento de la cirugía. Las indicaciones de cirugía fueron las ITUS de repetición en 7 casos (38,89%), hipertensión renovascular en 5 (27,78%), dolor en 2 (11,11%), aumento de volumen en 2 (11,11%), y dificultad en el seguimiento

en otros 2 casos (11,11%). Estos resultados se representan en la Figura 1.

Las patologías de base que encontramos dentro del grupo de pacientes que presentaron ITUS fueron: reflujo vesicoureteral (RVU) masivo en 4 casos, ureterocele en 1, hipoplasia renal en 1, y estenosis vesicoureteral (EVU) con ureterohidronefrosis (UHN) masiva secundaria en el paciente restante. Dentro del grupo de pacientes que presentaron HTAR las causas consistieron en: estenosis pieloureteral (EPU) con hidronefrosis (HN) masiva secundaria en 1 caso, EVU con UHN masiva secundaria en 1, hipoplasia renal en 1, estenosis de la arteria renal 1 y trombosis de la arteria renal durante el período neonatal en otro caso. En los 2 pacientes que presentaron dolor abdominal la causa fue una EPU con HN masiva secundaria en ambos casos. La patología subyacente en los 2 pacientes que presentaron aumento de volumen del riñón fue la displasia renal multiquistica (DRMQ). De los 2 pacientes en los cuales se realizó la NF por dificultades en el seguimiento, un caso presentaba EPU y el otro EVU, ambas con HN masiva secundaria. En la Figura 2 se resumen las diferentes etiologías descritas previamente.

Respecto a los antecedentes personales, en 2 pacientes las anomalías urológicas se encontraban formando parte del síndrome VACTERL, consistiendo en atrofia renal por displasia en un caso y reflujo unilateral de alto grado en el otro caso. En ambos pacientes la cirugía de nefrectomía se realizó en el mismo tiempo quirúrgico que otros procedimientos para resolver las patologías asociadas. El paciente con estenosis de la arteria renal presentaba una arteritis de Takayasu y previamente a la cirugía de nefrectomía se había realizado una angioplastia sin éxito. En otros 7 pacientes también se habían realizado procedimientos quirúrgicos previos a la cirugía de NF o UNF los cuales se describen a continuación: en 3 pacientes con RVU se realizó tratamiento endoscópico con Deflux®, de los 3 pacientes con EVU se realizó un reimplante ureteral

intravesical tipo Cohen en 2 casos y ureterostomía en 1 y finalmente, en uno de los pacientes que presentaba EPU con HN masiva secundaria se había realizado previamente una pieloplastia desmembrada tipo Anderson-Hynes.

Se realizaron un total de 12 UNF y 6 NF (11 izquierdas y 7 derechas). La función renal relativa (FRR) media de las unidades renales extirpadas, evaluada mediante gammagrafía renal, fue de 6,57% (rango: 0-15%). En 12 pacientes se objetivó anulación funcional desde el diagnóstico y los otros 6 pacientes evolucionaron a riñón no funcionando posteriormente a pesar de las cirugías de rescate. El abordaje quirúrgico fue laparoscópico transabdominal en 12 casos y retroperitoneoscópico en decúbito prono en 4; en los 2 pacientes con síndrome de VACTERL la UNF se realizó vía abierta realizándose ureterostomía y cierre de colostomía durante el mismo acto quirúrgico. La estancia mediana fue de 48 horas. La tasa de complicaciones fue del 5,55% tanto intraoperatorias (1 caso de sangrado) como postoperatorias (1 caso de enfisema subcutáneo).

Durante el seguimiento posterior de los pacientes que duró 3,33 años de media (rango: 1-7,5 años) y que se completó en 17 de los 18 pacientes estudiados se objetivó la resolución de la sintomatología en todos los casos excepto en 3 (tasa de éxito del 88,89%). En el paciente en el cual no se pudo completar el seguimiento el motivo fue el cambio de residencia de este a otro país. Dos pacientes presentaron ITUS posteriormente a la cirugía y 1 paciente actualmente sigue precisando medicación antihipertensiva para mantener valores de tensión dentro de los límites de la normalidad para su edad (aunque está en tratamiento con un solo fármaco y a dosis menores de las que precisaba antes de la cirugía). Desde el punto de vista de la función renal, todos los pacientes se encuentran estables sin haberse detectado microalbuminuria en ninguno de los controles analíticos de seguimiento.

DISCUSIÓN

Clásicamente, el riñón poco o no funcionando se define como aquel con una función relativa medida en el estudio nuclear de DMSA menor del 10%⁽¹⁾. En los casos de discrepancia de los tamaños renales, esta función puede ser sobre e infraestimada; para intentar solventar este problema surge el concepto de función renal normalizada por volumen en el que algunos centros estamos trabajando^(1,2). Otros grupos de autores sugieren la evaluación mediante uroresonancia del riñón no funcionando y especialmente del contralateral, al ser capaz de evaluar la perfusión, concentración y excreción del contraste sin necesidad de una comparación interna, este aspecto representa una de las limitaciones de la escintigrafía en el caso de los riñones con ausencia de función^(1,2).

En general, la NF de un riñón poco o no funcionando por condiciones benignas se realiza en casos sintomáticos: las ITUS de repetición, la HTAR, las masas renales palpables que pueden acompañarse a su vez de dolor y/o hipertensión

o las complicaciones litíasicas menos frecuentes en el caso de la población infantil.

Respecto a las ITUS, estas suelen asociarse a malformaciones urológicas complejas, principalmente a RVU primario o secundario. En este grupo de pacientes es muy importante realizar una buena valoración urológica completa, analizando la anatomía y funcionalidad de la vejiga, uretra y riñón contralateral previamente a la cirugía, ya que la nefrectomía en estos casos no siempre resolverá los episodios de ITUS. En nuestra serie, de los 7 pacientes que presentaron ITUS, la nefrectomía fue efectiva en 5 (tasa de resolución del 72%), similar a lo descrito en la literatura^(3,4). En los 2 pacientes en que las ITUS recidivaron la patología de base era el RVU. Uno de los pacientes presentaba también divertículo vesical y las ITUS cesaron al mejorar el vaciamiento vesical mediante *biofeedback*. En el otro paciente las ITUS cesaron al corregir los hábitos miccionales y el estreñimiento asociado. En la actualidad en nuestro centro se suele realizar una evaluación urodinámica no invasiva en estos pacientes para tratar las posibles alteraciones funcionales asociadas previamente a la cirugía.

En cuanto a la hipertensión arterial (HTA), cabe destacar que en la población infantil el tipo más frecuente es la HTA secundaria y esta es más frecuente cuanto menor es la edad del paciente⁽⁵⁾. Hasta un 75-80% de estos niños presentarán una anomalía renal de base, ya sea vascular o parenquimatosa⁽⁵⁾. Las indicaciones de nefrectomía en este grupo de pacientes incluyen el mal control de la HTAR con la medicación, el deterioro de la función renal y la anomalía unilateral de un riñón poco o no funcionando. En nuestra serie, la HTA se resolvió con la cirugía en un 80% de casos y mejoró en el 20% restante, resultados similares a los descritos previamente en la literatura por otros autores^(5,6).

Respecto a los 2 pacientes que presentaron masa renal en crecimiento, la tasa de resolución fue del 100%, encontrando como patología de base la DRMQ sin neoplasias asociadas en ambos casos.

La DRMQ representa la forma más severa de displasia renal no funcionando y es la causa más frecuente de malformación renal congénita quística. Habitualmente se diagnostica prenatalmente y no produce ninguna sintomatología, por lo que su tratamiento quirúrgico ha sido objeto de mucha controversia. La publicación de trabajos descriptivos con series de casos de DRMQ cuyo manejo ha sido conservador nos ha permitido conocer mejor su historia natural. Estos riñones multiquísticos pueden involucionar hasta en un 40-60% de los casos según lo descrito en la literatura, siendo más probable que la involución se produzca durante los 5 primeros años de vida⁽⁷⁻⁹⁾. Ocasionalmente se pueden presentar como masas renales de gran volumen con apariencia atípica o aumentar de tamaño durante el seguimiento, en cuyo caso la nefrectomía se considera como el tratamiento de elección. Debemos tener en cuenta también que, según la literatura, pueden existir discrepancias entre el diagnóstico pre y post operatorio hasta en un 17% de casos⁽⁷⁾. En nuestra serie, el examen anatomo-

patológico de las piezas confirmó el diagnóstico preoperatorio de DRMQ en ambos casos.

Por otra parte, en los pacientes sintomáticos la presencia del riñón multiquistico en sí no suele condicionar la sintomatología, pero sí el 25-32% de malformaciones asociadas contralaterales; las más frecuentes son el RVU y la EPU. Por este motivo, es fundamental realizar un diagnóstico adecuado y precoz de las malformaciones asociadas antes de plantearse la NF. Respecto al riesgo de degeneración maligna, autores como Beckwith⁽⁹⁾ describieron una asociación entre la DRMQ y el tumor de Wilms cerca de 1:2.000 y con una resolución del 90%, considerando no realizar la nefrectomía de forma rutinaria. Narchi y cols.⁽⁵⁾ revisaron un total de 1.041 pacientes con DRMQ con un seguimiento posterior aproximadamente de 6,5 años sin encontrar ningún caso de transformación maligna y diversos autores en publicaciones posteriores confirman sus hallazgos^(10,11). En la historia natural de la mayoría de casos de DRMQ suele existir una hipertrofia del riñón contralateral compensadora (70-75% de casos)^(11,12), sin embargo, en ninguno de nuestros pacientes objetivamos este hecho. Tampoco objetivamos otros signos que se han asociado a esta entidad como son la HTAR, hiperfiltración, proteinuria y/u otros signos de enfermedad renal crónica⁽¹²⁾. En conclusión, la mayoría de los autores abogan por un manejo conservador del riñón multiquistico junto con una monitorización clínica y ecográfica rutinaria durante su seguimiento a largo plazo.

Finalmente, cabe mencionar que en los dos pacientes en los cuales se plantearon dificultades en el seguimiento, la cirugía se indicó por preferencia de los padres considerando el riesgo bajo de complicaciones de la NF *versus* los beneficios a largo plazo. Actualmente, en nuestra Comunidad Autónoma, existe una gran cantidad de población inmigrante cuya residencia depende de la situación laboral y la mayoría de estas familias prefieren recibir tratamiento médico y/o quirúrgico en países con mejores recursos sanitarios que los existentes en sus países de origen.

CONCLUSIONES

La nefrectomía es un procedimiento seguro y eficaz en los casos sintomáticos de riñón poco o no funcionante. Se puede realizar mediante diferentes métodos no invasivos con una tasa muy baja de complicaciones. A pesar de ello, no debemos realizarla de forma rutinaria.

La selección adecuada de los casos y un buen estudio multidisciplinar previo a la cirugía son aspectos fundamentales para evitar complicaciones postoperatorias y mejorar nuestros resultados clínicos, en especial en aquellos casos en los que la indicación se debe a infecciones del tracto urinario. En estos casos es importante recordar que el riñón no funcionante puede no ser el factor principal de las infecciones sino una consecuencia de otra patología pendiente de resolver.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zelfhof B, McIntyre IG, Fowler SM, Napier-Hemy RD, Burke DM, Grey BR. UK practice of nephrectomy for benign disease. Results from the British Association of Urological Surgeons (BAUS) nephrectomy database. *BJU Int.* 2016; 117: 138-44.
2. Daradka I. Indications for nephrectomy in children: A report on 119 cases. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2012; 23: 1221-6.
3. Prema M, Abhilasha TH, Katragadda L, Narasimha R, Suman A. Laparoscopic nephrectomy in children for benign conditions: indications and outcome. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2014; 19: 22-7.
4. Sebire NJ, Malone M, Ashworth M, Jacques TS. Renal pathology. En: *Diagnostic paediatric surgical pathology.* Churchill-Livingstone Elsevier; 2010. p. 88.
5. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005; 90: 921-4.
6. Elhage O, Sahai A, Challacombe B, Murphy D, Scoble J, Dasgupta P. Role of laparoscopic nephrectomy for refractory hypertension in poorly functioning kidneys. *Ann R Coll Surg Engl.* 2011; 93: 25-6.
7. Abdulhannan P, Stahlschmidt J, Subramaniam R. Multicystic dysplastic kidney disease and hypertension: Clinical and pathological correlation. *J Pediatr Urol.* 2011; 7: 566-8.
8. Mattioli G, Pini-Prato A, Costanzo S, Avanzini S, Rossi V, Basile A, et al. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney and renal hypodysplasia in children: where do we stand? *Pediatr Surg Int.* 2010; 26: 523-8.
9. Beckwith JB. Should asymptomatic unilateral multicystic dysplastic kidneys be removed because of the future risk of neoplasia? *Pediatr Nephrol.* 1992; 6: 511.
10. Martín-Crespo R, Luque Mialdea R, Rodríguez Alarcón J, Pais E, Cebrián J, et al. Nuevos conceptos en la historia natural de la displasia renal multiquistica. *Cir Pediatr.* 2007; 20:75-7
11. Cardona-Grau D, Kogan BA. Update on multicystic dysplastic kidney. *Curr Urol Rep.* 2015; 16: 67.
12. Mansoor O, Chandar J, Rodriguez M, Abitbol C, Seeherunvong W, Freundlich M et al. Long-term risk of chronic kidney disease in unilateral multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26: 560-7.