

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGIA Y ENFERMEDADES METABOLICAS

Malformaciones renoureterales en el síndrome de Turner

Por los Dres.:

JOSE A. BARON RAMOS,* RUBEN S. PADRON DURAN,** BARTOLOME ARCE HIDALGO***

Barón Ramos, J. A. et al. *Malformaciones renoureterales en el síndrome de Turner*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

Se presentan los resultados obtenidos en el estudio urográfico de un grupo de 31 pacientes portadores del síndrome de Turner. En un alto porcentaje (51%) se comprobó algún tipo de anomalía, aunque la frecuencia de cada alteración en particular no fue alta. Se recomienda realizar urograma excretor sistemáticamente en el estudio del síndrome de Turner, y ante todo paciente con una de las malformaciones renales o ureterales descritas en este síndrome, investigarlo para descartar esta entidad.

En el síndrome de Turner se han descrito numerosas malformaciones congénitas somáticas y esqueléticas, así como anomalías viscerales de distintos tipos.^{1,2} Entre estas últimas, las más conocidas son las que afectan el aparato cardiovascular; sin embargo, se ha demostrado que las malformaciones del tracto urinario son mucho más frecuentes que otra anomalía visceral.^{10,11} En nuestro medio se han descrito 3 casos de pacientes con malformaciones rena-

les, del sistema colector, o de ambos.^{2,12,13}

Estas razones nos llevaron a realizar estudio urográfico en una serie de pacientes portadores del síndrome de Turner, para conocer la incidencia de malformaciones en este nivel, en nuestro medio. Los resultados de este estudio se exponen en este trabajo.

MATERIAL Y METODO

Esta serie consta de 40 pacientes atendidos en una consulta especial del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas. El diagnóstico se basó en las características clínicas y se confirmó mediante el estudio citogenético.¹ Se realizó urograma descendente a 31 pacientes de la serie.

RESULTADOS

Hallamos alteraciones urográficas en 16 pacientes (51.6%). Las anomalías ob-

* Especialista de primer grado en endocrinología. Responsable Provincial de Endocrinología de Las Villas.

** Especialista de primer grado en endocrinología del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Zapata y D. Vedado, La Habana 4.

*** Especialista de primer grado en endocrinología. Jefe del Departamento de Endocrinología de la Reproducción del IEEM. Instructor de medicina interna de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de La Habana.

servadas fueron las siguientes: riñón en herradura en 3 (figura 1), además se observó en uno de ellos doble sistema pie-



Figura 1. Se observa riñón en herradura en uno de los pacientes.

localicial con uréter doble en el lado derecho; pelvis bifida bilateral en 4, y en otro, pelvis bifida unilateral con dilatación de los cálices de ambos riñones (figura 2); pelvis y uréter doble en un paciente con sombras renales aumentadas de tamaño en sentido vertical, y sistema pielocalicial también elongado en sentido vertical; ptosis renal en 3 pacientes (unilateral en 2 y bilateral en el otro) (figura 3). En un paciente se constató doble sistema pielocalicial y uréter bifido derecho con un riñón izquierdo pequeño; en 2 se observó mal rotación renal, uno de ellos presentó un retardo en la eliminación en el riñón izquierdo con dilatación de los cálices y pelvis renal de ese lado, con un compromiso de la unión pieloureteral sin opacificación del uréter correspondiente. En un paciente hallamos dilatación de la pelvis

renal derecha con implantación alta del uréter en la pelvis; y por último, en un paciente constatamos reflujo pielocalicial bilateral (ver cuadro).

COMENTARIOS

La diferenciación anormal de los riñones y del tracto urinario superior es muy frecuente en el síndrome de Turner, lo que se demuestra por la alta incidencia de estas malformaciones en distintas series.^{11,12} Lindsten¹³ las halló en el 45% de sus pacientes, y Andersen y Probst¹⁴ en 17 de 20 pacientes estudiados por ellos (85%).

Las malformaciones renales y del tracto urinario más frecuentemente halladas son: riñones en herradura, mal rotación renal, ectopia renal, duplicación de pelvis, uréter o de ambos, pelvis bifida, obstrucción ureteropielica con dilatación calicial e hidronefrosis consecutiva a obstrucción del sistema excretor;^{2,4,10,15}



Figura 2. Nótese la pelvis bifida unilateral y la dilatación de los cálices de ambos riñones.



Figura 3. Obsérvese la ptosis renal unilateral

CUADRO
MALFORMACIONES RENOURTERALES EN EL SINDROME DE TURNER

Malformaciones	No. de casos	%
Pelvis bífida (uni o bilateral)	5	16,1
Anomalías ureterales	5	16,1
Riñón en herradura	3	9,7
Ptosis renal (uni o bilateral)	3	9,7
Dilatación de cálices o pelvis	3	9,7
Mal rotación renal	2	6,5
Doble sistema pielocalicial	2	6,5
Aumento del tamaño renal unilateral	2	6,5
Reflujo pielocalicial	1	3,2
Pacientes con malformaciones:	16	(51,6)

ocasionalmente se ha informado uréter retrocavo,²⁰ quiste renal y ausencia de un uréter,²¹ así como agenesia renal unilateral.¹⁰

En nuestra serie la mitad de los casos aproximadamente (51%) presentaron algún tipo de malformación. Los hallazgos más frecuentes fueron las anomalías ureterales de distintos tipos, y la pelvis bífida, halladas en el 16,1% de los pacientes; le siguieron en orden de frecuencia el riñón en herradura, la dilatación pielocalicial y la ptosis renal en el 9,7% de los pacientes, cada una. Otros hallazgos fueron la mal rotación renal, el doble sistema pielocalicial y el aumento del tamaño renal en el 6,5% de los casos y por último, el reflujo pielocalicial se observó en un caso (3,2%).

Se destaca que la frecuencia de una malformación en particular no es alta, según nuestros resultados; pero si con-

sideramos las malformaciones en general, tenemos un gran porcentaje de pacientes afectados (51%). Estos hallazgos son similares a los de Lindsten¹⁷ en cuanto a la frecuencia de estas malformaciones en el síndrome de Turner.

Creemos que la alta frecuencia de las anomalías renoureterales constatadas en el síndrome de Turner, unida al hecho de que estas malformaciones suelen cursar en forma asintomática, en estos casos, justifica la práctica sistemática de urografía intravenosa en los pacientes portadores de esta entidad. Además, como sabemos que la disgeneia gonadal puede existir con estigmas turnerianos mínimos, sugerimos que ante todo paciente con fenotipo femenino, en que se detecte una anomalía renal o ureteral de las mencionadas en este trabajo, debemos ponernos alertas e ir a descartar un síndrome de Turner oligosintomático.

SUMMARY

Barón Ramos, J. A. et al. *Renourethral malformations in Turner's syndrome*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

The results obtained in an urography study on a group of 31 patients with Turner's syndrome are presented. Some type of abnormality was found in a high percentage (51%), however, the frequency of each alteration in particular was not high. The systematic performance of an excretory urogram in studying Turner's syndrome is recommended, as well as an investigation on every patient with one of the renal or urethral malformations described in this syndrome, as to discard this entity.

RESUME

Barón Ramos, J. A. et al. *Malformations urétéro-rénales dans le syndrome de Turner*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

Les résultats obtenus dans l'étude urographique d'un groupe de 31 patients porteurs du syndrome de Turner sont présentés. On a constaté une certaine anomalie dans un pourcentage élevé (51%) quoique la fréquence de chaque altération n'a pas été élevée. La réalisation systématique d'un urogramme excréteur dans l'étude du syndrome de Turner est recommandée ainsi que sa recherche, face aux patients présentant une des malformations rénales ou urétrales décrites dans ce syndrome, pour écarter cette entité.

RESUMEN

Barón Ramos X.A., y др. Почечно-мочеточниковые аномалии при синдроме Турнера. *Rev. Cub. Ped.* 48: 5, 1976.

Представлены результаты, полученные в урографических исследованиях 17 детей, состоящей из семьи из одного пациента (пациентки синдрома Турнера). У большинства из них (15/17) были обнаружены какая-нибудь аномалия, хотя частота каждой из них в отдельности была невелика. Рекомендуется: систематически выполнять выделительную урографию в исследованиях синдрома Турнера для всех пациентов с почечными и мочеточниковыми аномалиями, описанными в этой работе, обследовать каждого из них с тем чтобы хорошо познать эту болезнь.

BIBLIOGRAFIA

1. Barón Ramos, J. A. Disgenesia gonadal. Síndrome de Turner y sus variantes. Tesis de grado para especialista en Endocrinología. IEEEM, Habana, 1973.
2. Eibenschutz, C. et al. Disgenesia gonadal. *Rev Cub Ped* 39: 267, 1967.
3. Milcu, S. M. et al. Somatic and visceral malformations in Turner's syndrome and its variants. *Rev Roum Endocrinol* 7: 103, 1970.
4. Van Wyk, J. J.; M. M. Grumbach. Alteraciones en la diferenciación sexual. *Tratado de Endocrinología*. Ed. R. H. Williams. 3ra. ed. pág. 543. Salvat Editores, S. A. Barcelona, 1969.
5. Wilkins, L. Falta de desarrollo o maduración sexuales. En: *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades endocrinas en la infancia y adolescencia*. 3ra. ed. pág. 285. Editorial Espaxs, Barcelona, 1966.
6. Levin, B. Gonadal dysgenesis. Clinical and roentgenologic manifestations. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 87: 1116, 1962.
7. Güell González, J. R. et al. Disgenesia gonadal con fenotipo femenino. Manifestaciones esqueléticas. *Rev Cub Ped* 45: 209, 1973.
8. Keats, T.; T. Burns. The radiographic manifestations of gonadal dysgenesis. *Radiol Clin North Am* 2: 297, 1964.
9. Ajuria, M. L. et al. Disgenesia gonadal. *Bol Med Hosp Inf Mex.* 34: 1031, 1967.
10. Andersen, H.; J. H. Probst. Renal malformations in gonadal dysgenesis. *Acta Paediatr Suppl* 140: 142, 1963.
11. Turpin, J. C. Conséquences biochimiques endocriniennes des aberrations gonosomiques. *Rev Pédiatrie* 6: 211, 1970.
12. Güell González, J. R.; Padrón Durán, R. S. Disgenesia gonadal con fórmula cromosómica XO/XX/XXX. *Rev Cub Ped* 41: 431, 1969.
13. Satanowsky, C.; F. Rodríguez Silva. Disgenesia gonadal. Presentación de tres casos. *Rev Cub Ped* 37: 101, 1965.
14. Baker, D. et al. Turner's syndrome and pseudo Turner's. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 100: 40, 1967.
15. Hortling, H. Congenital Kidney anomalies in "Turner's syndrome". *Acta Endocrinol* 18: 548, 1955.
16. Hung, W.; J. M. Lopresti. High frequency of abnormal excretory urograms in young patients with gonadal dysgenesis. *J Urol* 98: 697, 1967.
17. Jeune, M. et al. Frequency of malformations of the urinary tract in Turner's syndrome. Study of 24 cases. *Pédiatrie* 17: 897, 1962.
18. Revano, J. S.; A. J. Palubinskas. Congenital abnormalities in gonadal dysgenesis. *Radiology* 86: 49, 1966.
19. Lindsten, J. Citado por Milcu.
20. Uson, A. C. et al. Retrocaval ureter in a child with Turner's syndrome. *Am J Dis Child* 119: 267, 1970.
21. Bolgiani Naddeo, M. et al. Un caso de síndrome de Turner en el neonato. *Minerva Paediatr* 21: 619, 1969.

Recibido el trabajo: abril 19, 1976.