

Agenesia renal izquierda y ureterohidronefrosis derecha en un recién nacido

Left Renal Agenesis and Right Ureterohydronephrosis in a Newborn

Angelicia Crespo Campos^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7998-8557>

Roberto Enrique Yasell Aroche¹ <https://orcid.org/0009-0000-3865-215X>

Yanet Sarmiento Portal² <https://orcid.org/0000-0003-3576-0715>

Olga Lydia Isaac Ferrer¹ <https://orcid.org/0009-0009-3716-6331>

¹Hospital General Docente Enrique Cabrera. La Habana, Cuba.

²Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

*Autor para la correspondencia: angeliciacc@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La agenesia renal unilateral es una malformación congénita poco frecuente, que puede asociarse con anomalías del riñón contralateral y cursar con insuficiencia renal crónica desde el período neonatal.

Objetivo: Describir un caso de agenesia renal izquierda con ureterohidronefrosis derecha en un recién nacido, que debutó con fallo renal avanzado en el período neonatal.

Presentación del caso: Recién nacido masculino, hijo de madre de 17 años, sin antecedentes perinatales de riesgo. El diagnóstico prenatal de agenesia renal izquierda fue confirmado en el momento del nacimiento mediante ecografía, que mostró, además, ureterohidronefrosis derecha (uréter de 8 mm y pelvis renal de 12 mm). La creatinina sérica se elevó progresivamente hasta 252 $\mu\text{mol/l}$ en la cuarta semana de vida, con filtrado glomerular estimado de 5 ml/min/1,73m² (fórmula de Schwartz). Presentó acidosis metabólica (HCO_3^- 19,5 mmol/l, BE -4,3) e hiperkalemia (K^+ 6,1 mmol/l). En orina pH elevado de 6,1. Se indicó tratamiento con bicarbonato de sodio oral y ceftriaxona. El paciente egresó con diagnóstico de agenesia renal izquierda, enfermedad renal crónica estadio V neonatal y acidosis tubular renal.

Conclusiones: La asociación de agenesia renal unilateral y ureterohidronefrosis del riñón único constituye una entidad de alto riesgo para el desarrollo de enfermedad renal crónica avanzada en el neonato, lo que exige un seguimiento nefrológico

estrecho y la realización de estudios de imagen complementarios (cistouretrografía y gammagrafía renal) para orientar el pronóstico.

Palabras clave: agenesia renal; ureterohidronefrosis; recién nacido; insuficiencia renal crónica; acidosis tubular renal.

ABSTRACT

Introduction: Unilateral renal agenesis is a rare congenital malformation that may be associated with anomalies of the contralateral kidney and can lead to chronic kidney disease from the neonatal period.

Objective: To describe a case of left renal agenesis with right ureterohydronephrosis in a newborn who presented with advanced kidney failure during the neonatal period.

Case presentation: A male newborn, son of a 17-year-old mother, with no perinatal risk factors. Prenatal diagnosis of left renal agenesis was confirmed at birth by ultrasound, which also showed right ureterohydronephrosis (ureter 8 mm and renal pelvis 12 mm). Serum creatinine progressively rose to 252 $\mu\text{mol/l}$ in the fourth week of life, with an estimated glomerular filtration rate of 5 ml/min/1.73m² (Schwartz formula). The patient presented with metabolic acidosis (HCO₃⁻ 19.5 mmol/l, BE -4.3) and hyperkalemia (K⁺ 6.1 mmol/l). Urine pH was elevated at 6.1. Treatment with oral sodium bicarbonate and ceftriaxone was indicated. The patient was discharged with a diagnosis of left renal agenesis, neonatal stage V chronic kidney disease, and renal tubular acidosis.

Conclusions: The association of unilateral renal agenesis and ureterohydronephrosis of the solitary kidney constitutes a high-risk condition for the development of advanced chronic kidney disease in the neonate, requiring close nephrological follow-up and complementary imaging studies (cystourethrography and renal scintigraphy) to guide prognosis.

Keywords: renal agenesis; ureterohydronephrosis; newborn; chronic kidney failure; renal tubular acidosis.

Recibido: 20/03/2026

Aceptado: 23/04/2026

Introducción

La agenesia renal unilateral es una anomalía congénita del tracto urinario, caracterizada por la ausencia de desarrollo de uno de los riñones.⁽¹⁾ Históricamente, las primeras descripciones anatómicas de esta entidad se remontan al siglo XVII, pero no fue hasta finales del XIX que los patólogos comenzaron a sistematizar su hallazgo en autopsias.⁽²⁾

A nivel mundial, las investigaciones sistemáticas sobre agenesia renal unilateral datan de la década de 1960, con los estudios de *Ashley* y *Mostofi*,⁽²⁾ quienes establecieron su frecuencia y su asociación con otras anomalías del tracto urinario. Un metaanálisis reciente reportó que la agenesia renal unilateral ocurre, aproximadamente, en uno de cada 1000-2000 recién nacidos vivos a nivel global.⁽¹⁾ En América, estudios epidemiológicos han encontrado cifras similares, con un rango de 0,9 a 1,5 por cada 1000 nacimientos, sin diferencias significativas entre Norteamérica y Sudamérica.⁽³⁾

En Cuba, según datos del Registro Cubano de Malformaciones Congénitas, la incidencia reportada es de 0,8 por cada 1000 nacimientos, lo que representa, aproximadamente, 100 casos anuales en el país.⁽⁴⁾

La evolución natural de los pacientes con agenesia renal unilateral depende, fundamentalmente, de la integridad y función compensadora del riñón contralateral.⁽⁵⁾ En la mayoría de los casos, el riñón único sufre hipertrofia compensadora y mantiene una función renal normal o discretamente disminuida durante la infancia y la edad adulta temprana.⁽⁶⁾ Sin embargo, a partir de la cuarta década de vida, puede aparecer hiperfiltración glomerular, microalbuminuria y eventual deterioro de la función renal.⁽⁷⁾

La supervivencia a largo plazo es excelente en casos aislados, pero la presencia de anomalías asociadas en el riñón único incrementa significativamente el riesgo de enfermedad renal crónica avanzada.⁽⁸⁾ El manejo clínico de estos niños requiere de una aproximación multidisciplinaria y protocolizada desde el período neonatal.^(9,10,11)

El objetivo de este estudio fue describir un caso de agenesia renal izquierda con ureterohidronefrosis derecha en un recién nacido, que debutó con fallo renal avanzado en el período neonatal.

Presentación del caso

Un recién nacido masculino, hijo de madre de 17 años (sana, con serología no reactiva, grupo sanguíneo AB positivo y antecedentes obstétricos de una gestación y ningún aborto), nació producto de parto eutócico a las 37,4 semanas, con tiempo

de rotura de membranas ovulares de 4 h, líquido amniótico claro, presentación cefálica, placenta y cordón umbilical normales.

El peso al nacer fue de 3000 g, con puntuación de Apgar 9/9. El paciente nació en buenas condiciones y fue trasladado al servicio de Neonatología para observación y confirmación del diagnóstico prenatal de agenesia renal izquierda.

La ecografía renal confirmó la agenesia renal izquierda, con glándula suprarrenal izquierda presente, sin evidencia de riñón ectópico ni atrófico. El riñón derecho midió 41 x 18 x 5 mm, con aumento de su ecogenicidad y mala definición. Se observó pielocaliectasia (pelvis renal de 12 mm en diámetro anteroposterior), sin litiasis. El uréter derecho se encontraba tortuoso y dilatado (8 mm de diámetro). La vejiga estaba normal (figs. 1 y 2).

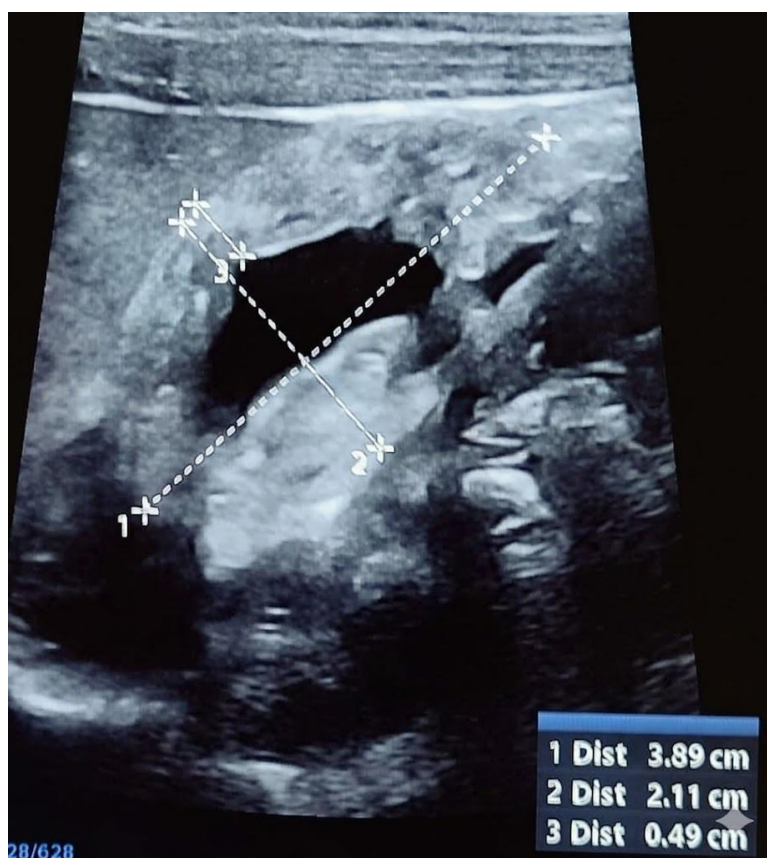


Fig. 1 - Ecografía renal que muestra el riñón derecho con evidencias de pielocaliectasia. Se observa aumento de la ecogenicidad y mala definición de la relación corticomedular.



Fig. 2 - Ecografía renal que muestra pelvis renal de 12 mm en diámetro anteroposterior.

Durante la etapa neonatal, la diuresis se mantuvo dentro de parámetros normales (promedio de 2,1 ml/kg/h). El sedimento de orina y el urocultivo fueron negativos. La creatinina sérica mostró valores elevados en la siguiente secuencia: 270 $\mu\text{mol/l}$ en la primera semana de vida, 207 $\mu\text{mol/l}$ en la segunda, 230 $\mu\text{mol/l}$ en la tercera y 252 $\mu\text{mol/l}$ en la cuarta.

El ionograma sérico mostró: Na^+ 128,3 mmol/l; Cl^- 92,3 mmol/l; K^+ 6,1 mmol/l y Ca 1,0 mmol/l. La gasometría arterial reportó: pH 7,34; BE -4,3 mmol/l, HCO_3^- 19,5 mmol/l, PCO_2 37,1 mmHg y PO_2 46.9 mmHg. El ionograma en orina mostró: Na^+ 40 mmol/l; K^+ 15 mmol/l; Cl^- 55 mmol/l y pH 6,1. El filtrado glomerular estimado por la fórmula de Schwartz fue de 5 ml/min/1,73m².⁽¹²⁾

Con estos hallazgos, se indicó tratamiento con bicarbonato de sodio oral. Ante la presencia de elementos ecorrefringentes sobrenadantes en vejiga, uréter y pelvis renal derecha, se administró ceftriaxona intramuscular durante siete días.

Posteriormente, el paciente egresó con seguimiento por el servicio de Nefrología, con los diagnósticos de agenesia renal izquierda, enfermedad renal crónica estadio V neonatal y acidosis tubular renal.

Se planificó la realización de cistouretrografía miccional y gammagrafía renal diferida, por no estar disponibles en ese momento. El pronóstico se consideró reservado.

La madre ofreció el consentimiento informado para la realización de los estudios y para la publicación del caso, incluidas las imágenes expuestas.

Discusión

La agenesia renal unilateral es la malformación renal más frecuente, aunque su presentación neonatal con enfermedad renal crónica avanzada resulta poco común.^(1,8) En este caso, el hallazgo de un riñón único con ureterohidronefrosis severa condicionó un filtrado glomerular estimado de 5 ml/min/1,73m², lo que equivale a una enfermedad renal crónica estadio V, según la clasificación de la Kidney Disease: Improving Global Outcomes (Enfermedad Renal: Mejorando los Resultados Globales, KDIGO, por sus siglas en inglés).⁽¹³⁾

La literatura reporta que hasta el 30-50 % de los pacientes con agenesia renal unilateral presenta anomalías asociadas en el riñón contralateral, siendo el reflujo vesicoureteral y la obstrucción de la unión ureteropélica las más frecuentes.^(5,7)

En este caso, la ureterohidronefrosis derecha sin dilatación de la vejiga sugiere una posible obstrucción infravesical o un reflujo de alto grado, extremo que no pudo ser confirmado por la falta de cistouretrografía en el momento del egreso. Diversas guías y consensos internacionales recomiendan la realización sistemática de estos estudios en todo neonato con riñón único y dilatación de la vía excretora contralateral.^(9,10,14)

La acidosis tubular renal y la hiperkalemia observadas son compatibles con una alteración de la función tubular, frecuente en los riñones displásicos o con uropatía obstructiva.⁽⁵⁾ Aunque la diuresis fue normal, la elevación progresiva de la creatinina y el bajo filtrado glomerular indican una disminución crítica de la masa nefronal funcionante, lo que compromete severamente el pronóstico a largo plazo.^(7,13)

El manejo de estos pacientes debe seguir los protocolos establecidos para la enfermedad renal crónica en la infancia, incluidas las medidas para preservar la función renal y evitar la progresión del daño.⁽¹⁵⁾

La ausencia de estudios complementarios como la cistouretrografía y la gammagrafía renal con DMSA constituye la principal limitación de este reporte, pues impidió caracterizar el tipo de uropatía obstructiva y evaluar el daño renal diferido. No obstante, el caso ilustra la importancia del diagnóstico ecográfico prenatal y la necesidad de un abordaje multidisciplinario desde el nacimiento, conformado por neonatología, nefrología y urología como especialidades, tal como recomiendan la Sociedad Italiana de Nefrología Pediátrica y otros grupos de trabajo.^(4,11,14)

Se recomienda que todo neonato con agenesia renal unilateral y dilatación de la vía excretora contralateral sea sometido a una evaluación urológica completa en el primer mes de vida, incluyendo cistouretrografía y gammagrafía renal, para definir

una estrategia terapéutica, ya sea médica o quirúrgica, que pueda preservar la función del riñón único.^(9,10)

Conclusiones

La coexistencia de agenesia renal unilateral con anomalías obstructivas en el riñón remanente representa una condición de alto riesgo nefrológico desde el período neonatal inmediato. Este caso subraya que la ausencia de un riñón, sumada a una uropatía contralateral, puede traducirse en una pérdida crítica de la masa nefronal funcionante y en el desarrollo precoz de fallo renal avanzado.

Por ello, se enfatiza la necesidad de un diagnóstico ecográfico prenatal preciso, una derivación temprana a Nefrología Pediátrica y la realización sistemática de estudios urológicos complementarios, como cistouretrografía y gammagrafía renal, para caracterizar la obstrucción, orientar el pronóstico y planificar intervenciones oportunas que preserven la función del riñón único.

Referencias bibliográficas

1. Plutecki D, Koziol T, Bonczar M, Ostrowski P, Skorupa A, Matejuk S, *et al.* Renal agenesis: A meta-analysis of its prevalence and clinical characteristics based on 15 641 184 patients. *Nephrology (Carlton)*. 2023;28(10):525-33. DOI: <https://doi.org/10.1111/nep.14190>
2. Ashley DJB, Mostofi FK. Renal agenesis and dysgenesis. *J Urol*. 1960;83(3):211-30. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)65695-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)65695-7)
3. Martínez L, Fernández A. Incidencia de agenesia renal en América: estudio multicéntrico. *Nefrol Latinoam*. 2019;16(2):88-94. DOI: <https://doi.org/10.24875/NEFRO.19000015>
4. García Pérez M, Rodríguez L, Hernández R. Registro Cubano de Malformaciones Congénitas: incidencia y características de la agenesia renal 2018-2023. *Rev Cubana Pediatr*. 2024 [acceso 01/04/2026];96(1):e2458. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/2458>
5. Schreuder MF, Westland R, van Wijk JAE. Unilateral renal agenesis: a systematic review of clinical features and long-term outcomes. *Eur J Pediatr*. 2019;178(8):1155-63. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03412-4>
6. Akyol Onder EN, Yilmaz O, Taneli C, Ertan P. Follow up of renal outcomes in children with solitary kidney. *Pediatr Int*. 2023;65(1):e15488. DOI: <https://doi.org/10.1111/ped.15488>

7. Sanna-Cherchi S, Ravani P, Corbani V, Parodi S, Haupt R, Piaggio G, et al. Renal outcome in patients with congenital solitary functioning kidney: a 40-year follow-up study. *J Am Soc Nephrol.* 2018;29(1):214-24. DOI: <https://doi.org/10.1681/ASN.2017020189>
8. Kiblawi R, Pohl M, Dittrich K, Hölttä T, Zurowska A, Dursun I, et al. Unilateral renal agenesis and its association with contralateral kidney anomalies: a multicenter study. *Pediatr Nephrol.* 2022;37(8):1857-65. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00467-021-05394-y>
9. Groen in 't Woud S, Westland R, Feitz WFJ, Roeleveld N, van Wijk JAE, van der Zanden LFM, et al. Clinical Management of Children with a Congenital Solitary Functioning Kidney: Overview and Recommendations. *Eur Urol Open Sci.* 2021;25:11-20. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.euros.2021.01.003>
10. Madariaga Domínguez L, Ordóñez Álvarez FÁ. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. *Uropatías obstructivas. Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2022 [acceso 18/04/2026];1:253-70. Disponible en: <https://www.aeped.es/protocolos/>
11. Capone VP, Morello W, Guarino S, La Scola C, Mencarelli F, Pasini A, et al. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract: a clinical review. *Ital J Pediatr.* 2021;47(1):100. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13052-021-01053-0>
12. Schwartz GJ, Muñoz A, Schneider MF, Mak RH, Kaskel F, Warady BA, et al. New equations to estimate GFR in children with CKD. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20(3):629-37. DOI: <https://doi.org/10.1681/ASN.2008030287>
13. National Kidney Foundation. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. *Kidney Int.* 2024;105(4S):S1-S150. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.kint.2023.10.018>
14. La Scola C, Ammenti A, Bertulli C, Bodria M, Brugnara M, Camilla R, et al. Management of the congenital solitary kidney: consensus recommendations of the Italian Society of Pediatric Nephrology. *Pediatr Nephrol.* 2022;37(9):2185-207. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00467-022-05528-y>
15. Rodríguez Ramos JF, Herrera Miranda GL. Guía de práctica clínica para la atención a niños y adolescentes con enfermedad renal crónica. *MEDISAN.* 2024 [acceso 18/04/2026];28(2):e4568. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192024000200007

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.