

Síndrome de disgenesia mio-renal

Reporte de un caso ()*

Por los Dres.:

ANDRÉS SAVIO BENAVIDES(**) Y ORLANDO GONZÁLEZ MASTRAPA(**)

La ausencia congénita de la musculatura abdominal es una entidad relativamente frecuente cuya importancia diagnóstica no está precisamente limitada a ese hallazgo sino a las malformaciones del tractus genitourinario que se le asocian. Estas malformaciones comprenden:

1. Crecimiento de la vejiga (megalovejiga), ocupando usualmente una posición fetal.
2. Hidronefrosis con riñón poliquistico.
3. Hidroureter y megaloureter, topia testicular, imperforación anal,
4. Pudiendo estar presente además ectopia testicular, imperforación anal, genuvalgo o genuvaro, depresión del tabique nasal, microotia e implantación baja de la oreja, etc.

A continuación describiremos nuestro caso:

Recién nacido producto de un parto gemelar, el primero de los cuales fue aparentemente normal.

Peso: 2.800 gramos.

(*) Trabajo presentado al II Congreso Médico Estomatológico de Oriente-Norte, celebrado en Holguín, Oriente, los días 5-6 de Noviembre de 1965.

(**) Médico Rural del Hospital General de Puerto Padre, Oriente, Cuba.

(***) Pediatra del Hospital General de Puerto Padre, Oriente, Cuba.

Fueron necesarias maniobras de reanimación para producir el llanto. Al examen físico se constató cianosis generalizada con respiración boqueante, la cabeza era de configuración normal y el dorso de la nariz hallábase deprimido.

El abdomen estaba enormemente distendido dibujándose en su superficie el relieve de las vísceras abdominales. A la palpación se notó ausencia completa del tono muscular, haciendo prominencia a ambos lados de la pared abdominal constituyendo el "abdomen en baticio".

Se apreciaron grandes masas tumorales a nivel del hipocondrio derecho, hipogastrio y fosas ilíacas derecha e izquierda.

La palpación del testículo reveló criptorquidia bilateral. El ano era permeable.

El resto de los aparatos fue esencialmente negativo.

El niño fallece a las 3 horas de nacido. Se le practica necropsia encontrándose:

Riñón derecho hidronefrótico y multiquístico, continuándose con un uréter grandemente dilatado y con aspecto de colon.

El riñón izquierdo era hipoplásico presentando en su superficie numerosos

quistes y al igual que el derecho se continuaba con un megalouréter.

La vejiga la constituía una tumora- ción de forma triangular y paredes muy hipertrofiadas que ascendía por la lí- nea media hasta el ombligo continuán- dose con él por un conducto: el uraco.

A ambos lados de la vejiga y sobre los uréteres descansaban dos pequeñas tumoraciones de color rojo vino que eran los testículos ectópicos.

COMENTARIOS

El síndrome de agenesia de la muscu- latura abdominal asociada a malforma- ciones génitourinarias ha sido objeto de numerosas publicaciones y sobre su patogenia se han emitido muchas teorías.

En los últimos años han aparecido varios reportes, así en el año 1949 *Obrinsky* recopiló 41 casos. Posteriormente en 1953 *Henley* y *Hayman*¹ re- portaron 3 casos y en el estudio micros- cópico se comprobó la ausencia de cé- lulas ganglionares simpáticas en uno de ellos.

En los casos de *Obrinsky*² solamente 2 tenían una obstrucción del cuello vesical.

Otros autores (*Daut*, *Emmett* y *Ken- nedy*³) sostienen que siempre existe una uropatía obstructiva como causa de la entidad y, aún cuando el examen cisto- cópico no lo ponga en evidencia, en este último caso habría un desequilibrio entre el detrusor y el cuello vesical, se trataría de una "obstrucción funcional".

Swenson y *MacMahon*⁴ y *Swenson*⁵ atribuyen el defecto fundamental a la ausencia de células parasimpáticas o deficiencia del sistema parasimpático pélvico, relacionándolo con la enferme- dad de Hirschsprung.

Sin embargo, el hecho de asociarse a otras malformaciones como imperfora- ción anal, depresión del tabique nasal y genuvaro o genuvalgo habla a favor de un trastorno de la embriogénesis por la acción de una noxa que actuaría en la época en que se están formando di- chas estructuras (segundo mes del em- barazo).

Creemos que existen 2 tipos funda- mentales:

1. Secundario a uropatía obstructiva: (aquí faltarían las manifestaciones del síndrome ajenas al aparato géni- tourinario).
2. Por defecto en la embriogénesis: A este tipo, que proponemos llamar disgenesia miorrenal, correspondería nuestro caso y en él se hallarían pre- sentes otras alteraciones ajenas al aparato génitourinario, como las que presentó nuestro caso.

La importancia del diagnóstico precoz de la entidad es evidente. Ante la au- sencia congénita de la musculatura ab- dominal debemos hacer un minucioso y exhaustivo examen del aparato urina- rio para evitar en lo posible secuelas que conlleva una obstrucción manteni- da en el tractus urinario inferior.

En los casos secundarios a uropatía obstructiva, la resección del cuello ve- sical ha dado excelentes resultados.

No se puede decir lo mismo de la di- genesia miorrenal que, a pesar del tra- tamiento antedicho tiene una evolución desfavorable.

SUMARIO

Se estudia un caso de ausencia de la musculatura abdominal con riñón hi dronefrótico y multiquístico, megalou- réter y megalovejiga, uraco permeable,

ectopia testicular, desviación del tabique nasal y microotia.

Se revisan las teorías más aceptadas, se insiste en la importancia del diag-

nóstico precoz en los casos de uropatía obstructiva y se pone en duda la eficacia del tratamiento en el síndrome de disgenesia miorrenal.

BIBLIOGRAFIA

1. *Healey, W. L. y Hayman, A.*: Absent abdominal musculature, genito-urinary anomalies and deficiency in pelvic autonomic nervous system. *Am. J. Dis. Child.* 86: 795-798, 1953.
2. *Obrinsky, W.*: Agenesis of abdominal muscles with associated malformation of genito-urinary tract (A clinical syndrome). *Am. J. Dis. Child.* 77: 362-373, 1949.
3. *Daut, R. V.; Emmet, J. L. y Kennedy, R. L. J.*: Congenital absence of abdominal muscles with urologic complications. *Proc. Staff Meet. Mayo Clinic.* 22: 1, 1947.
- 4.—*Swenson, O.; Mac Mahon, H. E.; Jaques, W. E. and Campbell, J. S.*: A new Concept of the Etiology of Megaloureters: *New England J. Med.* 246: 41, Jan. 10, 1952.
- 5.—*Swenson, O. A.*: New Concept of Pathology of Megaloureters *Surgery* 32: 367, Aug., 1962.



Aclaración

La Habana, 12 de Enero de 1968

Dr. Emilio Alemán Vázquez
Director de la Comisión Editora
de la Revista Cubana de Pediatría
Presente.

Compañero:

Me dirijo a ti por la presente, para hacerte una aclaración oportuna con respecto a un error o quizás un mal entendido, que existe en el número 2 volumen 39 de la Revista de fecha 20 de abril de 1967, y la cual he recibido hace dos días por haber aparecido en la misma un trabajo nuestro que llevamos al XI Congreso Médico y VII Estomatológico Nacional, intitulado Estudio de la Psicopatía en los niños.

Mi preocupación es la siguiente, mi nombre como autor del trabajo aparece adornado con 2 asteriscos que al leerlo dice textualmente: Profesor de Psiquiatría de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de La Habana. Como tu comprenderás, yo me sentiría honrado con ese título si de verdad lo tuviera pero desgraciadamente si no lo tengo es porque no he tenido la oportunidad por algún medio de llegar allá; pero como tú sabes, yo no soy profesor Universitario.

Quizás el error se deba, en que efectivamente y de acuerdo con el reglamento Hospitalario soy Profesor a nivel Ministerial de Psiquiatría en este Hospital; y desde el mes de octubre del pasado año también soy Profesor de la misma especialidad en el Ministerio de Educación.

Por tanto dejando aclarada esta situación sólo me resta agradecerte que por tu conducto hagas las aclaraciones pertinentes a las cuales y por un error se puede llegar a un motivo de conflicto injustificado en este caso.

"REVOLUCIONARIAMENTE"

Reg. de salida No. 1.476

Al folio No. 95

DR. GERARDO NOGUEIRA RIVERO
Jefe Servicio de Psiquiatría

NOTA: Efectivamente, fue un error de la Redacción a la hora del emplane de señalar al Dr. Nogueira, como Profesor de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de La Habana. Que conste así.