Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología Vol. 74 No.3 • Julio-Septiembre 2023 • (237-243)

Check for updates

Reporte de caso

https://doi.org/10.18597/rcog.4020

# Riñón torácico y hernia diafragmática: diagnóstico prenatal y manejo exitoso. Reporte de caso y revisión de la literatura

## Thoracic kidney and diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis and successful management. Case report and review of the literature

*Mario Fernando Ortega-Mafla, MD[1]; Valerye Viveros-Gonzalez[2]; Wilmar Saldarriaga-Gil[3], MD, MSc, PhD.*

Recibido: 20 de abril de 2023 / Aceptado: 31 de agosto de 2023

## RESUMEN

**Objetivos**: reportar un caso de diagnóstico prenatal de riñón ectópico intratorácico (REI) con hernia diafragmática y manejo quirúrgico neonatal, y hacer una revisión de la literatura sobre diagnóstico prenatal de REI y el pronóstico perinatal.

**Materiales y métodos:** se reporta el caso de un feto de 28 semanas en el que se observó imagen ecográfica sugestiva de masa en hemitórax derecho que desplazaba corazón y pulmón; se confirmó que correspondía a un riñón intratorácico. Por laparoscopia, al recién nacido se le colocó una malla en continuidad con el diafragma dejando el riñón en el abdomen, con buena evolución. Se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed, Embase y Cochrane. Se buscaron cohortes, reportes y series de caso de gestaciones con diagnóstico prenatal de riñón intratorácico fetal. Se extrajo información del diseño, la población, el diagnóstico por imágenes, el tratamiento y el pronóstico.

**Resultados:** en la búsqueda se identificaron 8 estudios que cumplieron con los criterios de inclusión y que informan en total ocho casos. El diagnóstico ecográfico mostró REI asociado a hernia diafragmática en todos los sujetos. Se utilizó también la RM fetal en cinco casos. Seis neonatos sobrevivieron sin complicaciones, en uno hubo interrupción voluntaria del embarazo, y otro presentó sepsis y dificultad respiratoria, finalmente fue dado de alta en buenas condiciones.

**Conclusiones:** el REI es una anomalía congénita susceptible de diagnóstico prenatal. La sobrevida a la cirugía correctora en el periodo neonatal es frecuente. La literatura disponible en torno al diagnóstico prenatal de REI es escasa y se limita a reportes de casos.

**Palabras clave**: hernias diafragmáticas congénitas; diagnóstico prenatal; riñón; anomalías urogenitales.

## ABSTRACT

**Objectives**: To report a case of prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney with diaphragmatic hernia managed surgically after birth, and to conduct a review of the literature on prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney and perinatal prognosis.

**Material and methods:** We report the case of a 28-week fetus in which, on ultrasound imaging, a mass was observed displacing the heart and lung in the right hemithorax, which was was confirmed by magnetic resonance (MR) to be an ectopic

* Correspondencia: Wilmar Saldarriaga-Gil, Calle 4b # 36-00. Universidad del Valle, sede San Fernando. wilmar.saldarriaga@correounivalle.edu.co

1. Especialista en Ginecología y Obstetricia, Clínica Farallones, Cali (Colombia).
2. Estudiante de Medicina y Cirugía, Universidad del Valle, Cali (Colombia).
3. Especialista en Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario del Valle,. Profesor titular, Universidad del Valle, Cali (Colombia).

intrathoracic kidney. After birth, the neonate was approached by laparoscopy to place a mesh in continuity with the diaphragm, leaving the kidney in the abdomen, with good evolution. A search was conducted in the PubMed, Embase and Cochrane databases for cohorts, case reports and case series of prenatal diagnosis of intrathoracic kidney in the fetus. Information was retrieved regarding design, population, imaging diagnosis, treatment and prognosis.

**Results:** The search identified 8 studies that met the inclusion criteria, reporting a total of 8 cases. Ultrasound diagnosis showed ectopic intrathoracic kidney associated with diaphragmatic hernia in all the subjects. Fetal magnetic resonance imaging (MRI) was also used in 5 cases.

**Conclusions:** Ectopic intrathoracic kidney is a congenital abnormality amenable to prenatal diagnosis. Survival after corrective surgery performed in the neonatal period is common. There is a paucity of publications, limited to case reports, regarding the prenatal diagnosis of this condition.

**Keywords**: Congenital diaphragmatic hernia; prenatal diagnosis; kidney; urogenital abnormalities.

## INTRODUCCIÓN

El riñón ectópico intratorácico (REI) es una rara anomalía congénita. Se caracteriza por una ubicación anómala del riñón en el tórax. Se ha descrito una frecuencia de 1:10.000 (1) a 1:13.000 sujetos (2). Se cree que el REI se produce debido a un ascenso anormal del riñón que protruye a través del diafragma por el foramen de Bochdalek, debido a un fallo en el cierre del canal pleuroperitoneal; su ubicación suele ser extrapleural y es más frecuente al lado izquierdo (2). El REI se ha relacionado con otras alteraciones urinarias (3). Suele haber sospecha de REI en niños con dificultad respiratoria (4-6) o en adultos con sintomatología urinaria (7), en los que las ayudas diagnósticas muestran una imagen sugestiva de una masa intratorácica. El tratamiento depende de la edad en que se hace el diagnóstico en el niño o en el adulto, y puede ir desde observación (8) o extirpación del riñón ectópico (2).

El diagnóstico prenatal de REI se ha descrito desde el año 2001 (9), tiene la ventaja de brindar información relevante a fin de que la familia esté preparada para lidiar con la necesidad de cuidados especiales y, probablemente, estancias hospitalarias prolongadas del neonato (10-12). Además brinda la oportunidad, sobre todo en casos de hernia diafragmática congénita concurrente, de ofrecer atención por un equipo multidisciplinario de neonatología, que permitirá elaborar un plan quirúrgico por el grupo de cirugía pediátrica que incluye el momento y la vía de la intervención quirúrgica –toracoscopia o laparoscopia– y el soporte de cuidados intensivos neonatal (13).

El objetivo de este estudio es reportar un caso de diagnóstico prenatal de REI derecho con hernia diafragmática con manejo quirúrgico neonatal exitoso, y realizar una revisión sistemática de la literatura sobre diagnóstico prenatal de REI y pronóstico perinatal.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un recién nacido masculino, producto de una unión no consanguínea, cuya madre tenía 24 años, dos gestaciones y un parto previo, sin antecedentes médicos relevantes. Había asistido a ocho controles prenatales en 2022 en los que no se detectaron marcadores de aneuploidías ni alteraciones en la anatomía fetal en las ecografías realizadas en las semanas 11-14 y 22. Sin embargo, en la ecografía de seguimiento realizada a las 28 semanas en una unidad de diagnóstico prenatal privada de la ciudad de Cali (Colombia), se observó en el corte subcostal de 4 cámaras cardiacas en el hemitórax derecho una imagen eco-mixta que comprimía el pulmón derecho contra la pared anterior del tórax y desplazaba el corazón hacia la izquierda, sin levocardia (Figura 1). Se identificaron dos ecogenicidades diferentes y se determinó que se trataba de un REI en el contexto de una hernia diafragmática. Por lo tanto, se ordenó una resonancia magnética fetal, que se realizó a las 31 semanas y mostró una hernia diafragmática derecha con herniación del hígado en los segmentos VII y VIII, y un riñón derecho intratorácico (Figura 2).

**Figura 1.** Imágenes ecográficas de un feto. Imagen de corte subcostal de 4 cámaras cardiacas en feto cefálico con dorso derecho. En el hemitórax derecho, en su tercio posterior, se observa una imagen eco-mixta sugestiva de una masa que comprime el pulmón derecho y desplaza el corazón hacia la izquierda.
*RD: riñón derecho.
*C: columna vertebral
**Fuente:** archivo del estudio.

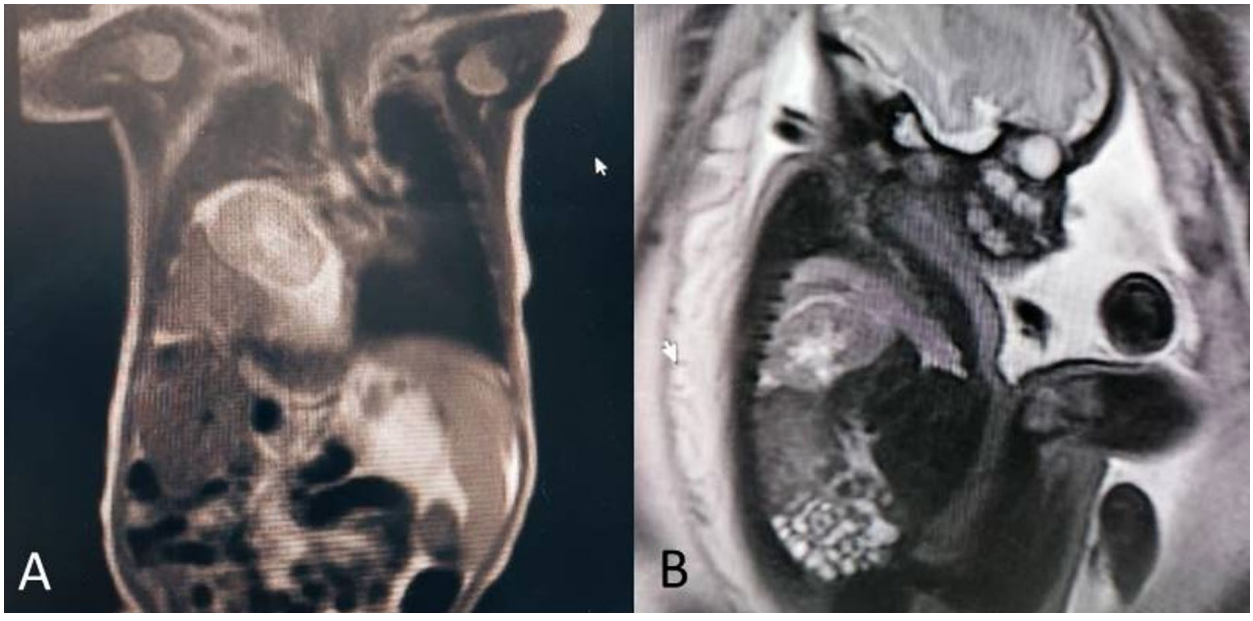


**Figura 2.** Imágenes de resonancia magnética fetal realizada a las 28 semanas.
En el hemitórax derecho se observan dos imágenes que ocupan la mitad inferior. La primera superior y medial con respecto a la segunda masa, hiperintensa, sugestiva de ser el riñón derecho (en contexto de ausencia de riñón derecho en abdomen). La segunda masa inferior y lateral a la primera masa sugestiva de ser los segmentos VI y VIII del hígado. A. Corte coronal. B. Corte parasagital derecho.
**Fuente:** archivo del estudio.

El parto se llevó a cabo por cesárea a las 38 semanas, en una unidad materna de nivel III de atención de la ciudad de Cali, Valle del Cauca, que atiende principalmente pacientes del régimen contributivo en el Sistema General de Seguridad Social en Colombia (SGSS). En la misma institución, el recién nacido fue llevado a una unidad de cuidados intermedios, no presentó dificultad respiratoria, y a los cuatro días de nacido se realizó una herniorrafía diafragmática derecha, se le colocó una malla en continuidad con el diafragma por vía laparoscópica, con la cual el riñón quedó en el abdomen y se separó del pulmón. Hubo buena evolución posoperatoria, y se dio de alta a los siete días de la intervención.

A los cuatro y a los seis meses se presentaron recidivas de la hernia diafragmática, las cuales fueron manejadas quirúrgicamente. Después de 11 meses no se han requerido nuevas intervenciones y el desarrollo psicomotor del paciente es normal.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Con el objetivo de analizar la incidencia y el pronóstico del diagnóstico prenatal de REI, se llevó a cabo una revisión bibliográfica en las bases de datos PubMed, Embase y Cochrane. La búsqueda se realizó utilizando las palabras clave "ectopic kidney", "prenatal diagnosis" y "thoracic" o "intrathoracic", sin restricciones de idioma ni de periodo de tiempo. La búsqueda se amplió mediante la estrategia de "bola de nieve".

Se incluyeron ellos reportes y series de caso, sin límite de tiempo ni restricción de idioma, que hubieran incluido fetos con diagnóstico prenatal de REI y que informaran sobre el método de diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico perinatal de estos embarazos. Los títulos fueron seleccionados por dos autores (VV y WS) de manera independiente. Se solicitó el texto completo de los que cumplían los criterios de inclusión. Estos mismos autores recolectaron la información sobre el diseño del estudio, la lateralidad del riñón ectópico, el método de diagnóstico, otras anomalías presentes, el país de procedencia, el sexo del neonato, el tratamiento recibido, la intervención quirúrgica al recién nacido y el estado vital al momento de la publicación.

*Aspectos éticos.* Se respetó el derecho a la privacidad de la gestante garantizando la confidencialidad de la información. Además, se obtuvo su consentimiento informado verbal y escrito para la recolección de información de la historia clínica y fotografías de las imágenes diagnósticas, así como para la publicación del caso.

## RESULTADOS

La búsqueda bibliográfica arrojó 12 títulos, de los cuales 8 cumplieron con los criterios de inclusión (9,14-20). Los otros cuatro estudios no fueron incluidos porque los casos de REI no tenían diagnóstico prenatal.

Todos los artículos incluidos corresponden a reportes de casos. Fueron publicados en Francia (18,19), Estados Unidos (15), Grecia (14), Turquía (17), Reino Unido (9), Corea del Sur (16), Japón (20). Un total de cinco casos de REI fueron del sexo masculino (9,14,15,17,20). En cuatro de los ocho casos, el riñón afectado fue el del lado izquierdo (14,15,17,20). En 4 de los casos se realizó cariotipo (9,14,17,20), ninguno de los pacientes presentó aneuploidías. La edad gestacional al diagnóstico fue de 22 semanas en cuatro casos (14,17-19), de 28 en dos casos (15,20), de 27 en un caso (16) y de 33 en otro (9). Un embarazo fue interrumpido a las 24 semanas (17). La edad gestacional al nacimiento fue a las 34 semanas en un caso (14), a las 35 en otro (9), a las 38 en otro (20), en dos casos a las 39 semanas (18, 19) y en otros dos casos a las 40 semanas (15,16). El diagnóstico fue por ecografía en todos los casos y, adicionalmente, se realizó RMN fetal en cinco casos (14,15,17-19).

El tratamiento recibido fue quirúrgico, con cirugía abierta en los ciete casos de los recién nacidos con REI (9, 14-20); de ellos, cuatro con cierre primario (14,15,18- 20) y dos con colocación de malla (9,16).

En dos casos, durante el ecocardiograma previo a la intervención quirúrgica se encontraron defectos cardiacos: válvula aórtica bicúspide en un caso (18) y septo atrial pequeño en otro (16), ambos sin presencia de hipertensión pulmonar. No fueron identificadas malformaciones adicionales.

Respecto al pronóstico, seis neonatos tuvieron evolución satisfactoria. En un caso el paciente presentó dificultad respiratoria y sepsis, estuvo en la UCI por tres meses y fue dado de alta después (14). Adicionalmente, en el reporte de caso de Sahinoglu et al. (17), el embarazo fue terminado y en la autopsia se encontró dextrocardia con anatomía normal, agenesia de árbol bronquial y falta de conexión entre la parte normal del pulmón y la secuestrada (Tabla 1).

**Tabla 1.**
**Casos reportados en la literatura de riñón ectópico intratorácico con diagnóstico prenatal.**

| Referencia | Género | Localización | Método de diagnóstico prenatal | Prueba genética | Vivo | Otras anomalías | Intervención | Irrigación | Edad gestacional del diagnóstico de REI (semanas) | Nacimiento (semanas) y tipo de parto | País |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Saldarriaga et al. 2022 (13) | Masculino | Derecho | Ecografía y RMN fetal | No | Sí | Ninguna | Laparoscopia | Sin especificar | 28 | 38, cesárea | Colombia |
| Cessans et al. 2015 (18) | Masculino | Derecho | Ecografía fetal y RMN fetal | No | Sí | Válvula aórtica bicúspide | Cirugía abierta | Sin especificar | 22 | 39, parto vaginal | Francia |
| Panda et al. 2009 (15) | Masculino | Izquierdo | Ecografía fetal y RMN fetal | No | Sí | Dilatación de la pelvis renal | Cirugía abierta | Arteria renal izquierda con curso cefálico desde la aorta | 28 | 40, parto vaginal | Estados Unidos |
| Athanasiadis et al. 2010 (14) | Masculino | Izquierdo | Ecografía fetal y RMN fetal | Amniocentesis 46, XY | Sí | Ninguna | Cirugía abierta | Origen alto de arteria renal izquierda | 22 | 34, cesárea | Grecia |
| Juricic et al. 2015 (19) | Femenino | Derecho | Ecografía fetal y RMN fetal | No | Sí | Ninguna | Cirugía abierta | Sin especificar | 22 | 39, parto vaginal | Francia |
| Sahinoglu et al. 2011 (17) | Femenino | Izquierdo | Ecografía fetal y RMN fetal | Amniocentesis 46, XX | No* | Ninguna | No aplica | Arteria renal en dirección cefálica | 22 | Embarazo interrumpido a las 24 semanas | Turquía |
| Masturzo et al. 2002 (9) | Masculino | Derecho | Ecografía fetal | Amniocentesis 46, XY | Sí | Ninguna | Cirugía abierta | Curso anormal de arteria renal derecha | 33 | 35, parto vaginal | Reino Unido |
| Park et al. 2020 (16) | Femenino | Derecho | Ecografía fetal | No | Sí | Septo atrial pequeño | Cirugía abierta | Sin especificar | 27 | 40, parto vaginal | Corea del Sur |
| Hidaka et al. 2011 (20) | Masculino | Izquierdo | Ecografía fetal | Amniocentesis 46, XY | Sí | Ninguna | Cirugía abierta | Sin especificar | 28 | 38, cesárea | Japón |

*El embarazo fue interrumpido.
**Fuente:** elaboración propia.

## CONCLUSIONES

El REI es una anomalía congénita susceptible de diagnóstico prenatal. La sobrevida a la cirugía correctora en el periodo neonatal es frecuente. La literatura disponible en torno al diagnóstico prenatal de REI es escasa y se limita a reportes de casos.

## REFERENCIAS


1. Donat S, Donat P. Intrathoracic kidney: A case report with a review of the world literature. J Urol. 1988;140:131-3. https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)41506-0
2. Mora A, Gutiérrez R, Aragón M, Vázquez C, Ruvalcaba G, Ordoñez A, et al. Ectopia renal derecha intratorácica con hernia diafragmática congénita: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Mex Urol. 2018;78(6):458-62. https://doi.org/10.48193/revistamexicanadeurologa.v78i6.106
3. Guarino N, Tadini B, Camardi P, Silvestro L, Lace R, Bianchi M. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. J Urol. 2004;172:1757-9. https://doi.org/10.1097/01.ju.0000138376.93343.74
4. Acosta J, Santana R, Espinoza A, Rodríguez E, Aguirre D, Monroy Y, et al. Hernia diafragmática congénita con riñón ectópico derecho resuelto por vía toracoscópica. Rev Med MD. 2012;3-4(2):126-31.
5. Murphy J, Altit G, Zerhouni S. The intrathoracic kidney: Should we fix it? J Pediatr Surg. 2012;47:970-3. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.01.056
6. Uradaneta E, Méndez A, Palencia M, Urdaneta A, Urdaneta A. Riñón intratorácico en recién nacido con síndrome de dificultad respiratoria por hernia diafragmática congénita. Gac. Méd. Méx [Internet]. 2004;140(2):219-23. http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-38132004000200022&lng=es.
7. Pandey J, Gujral R, Kumar A. Incidentally diagnosed right-sided intrathoracic kidney. BMJ Case Rep. 2012;2012:bcr2012007117. https://doi.org/10.1136/bcr-2012-007117
8. Subramanian V, Goldfarb D. Right-sided intrathoracic renal ectopia with Bochdalek's hernia. Urology. 2008;72(5):1016-7. https://doi.org/10.1016/j.urology.2008.05.012
9. Masturzo B, Kalache K, Cockell A, Pierro A, Rodeck CH. Prenatal diagnosis of an ectopic intrathoracic kidney in right-sided congenital diaphragmatic hernia using color Doppler ultrasonography. Ultrasound Obst Gynecol. 2001;18(2):173-4. https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2001.00411.x
10. Ewigman B, Crane J, Frigoletto F, LeFevre M, Bain R. McNellis D. Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. N Engl J Med. 1993;329:821-7. https://doi.org/10.1056/NEJM199309163291201
11. Whitworth M, Bricker L, Neilson JP, Dowswell T. Ultrasound for fetal assessment in early pregnancy. Cochrane Database Syst Rev. 2010;(4):CD007058. https://doi.org/10.1002/14651858.CD007058.pub2
12. Campaña H, Ermini M, Aiello H, Krupitzki H, Castilla E, López-Camelo J. Prenatal sonographic detection of birth defects in 18 hospitals from South America. J Ultrasound Med. 2010;29:203-12. https://doi.org/10.7863/jum.2010.29.2.203
13. Saldarriaga W, Ruiz F, Fandiño A, Cruz M, Isaza de Lourido C. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital anomalies diagnosable by prenatal ultrasound in patients in neonatal intensive care units of Cali, Colombia. Colombia Med. 2014;45(1):32-8. https://doi.org/10.25100/cm.v45i1.1332
14. Athanasiadis A, Zafrakas M, Arnaoutoglou C, Karavida A, Papasozomenou P, Tarlatzis BC. Prenatal diagnosis of thoracic kidney in the 2nd trimester with delayed manifestation of associated diaphragmatic hernia. J Clin Ultrasound. 2011;39(4):221-4. https://doi.org/10.1002/jcu.20769
15. Panda B, Rosenberg V, Cornfeld D, Stiller R. Prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney in a fetus with a left diaphragmatic hernia. J Clin Ultrasound. 2009;37(1):47-9. https://doi.org/10.1002/jcu.20503
16. Park J. Right intrathoracic ectopic kidney and pulmonary sequestration associated with right sided congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg Case Reports. 2020 Oct;61:101600. https://doi.org/10.1016/j.epsc.2020.101600
17. Sahinoglu Z, Yuksel A, Uludogan M, Bilgic R, Toksoy G. Left diaphragmatic eventration associated with ipsilateral pulmonary sequestration and intrathoracic kidney in a fetus: Reviewing the prenatal diagnosis and etiopathogenesis. Fetal Pediatr Pathol. 2011;30(4):233-43. https://doi.org/10.3109/15513815.2011.555808

18. Cessans C, Pharamin J, Crouzet K, Kessler S, Puget C, Bouali O, et al. Diagnostic anténatal d'un rein droit thoracique et d'une hernie de coupole diaphragmatique droite: une association de bon pronostic. Arch Pédiatr. 2015;22(11):1176-9. https://doi.org/10.1016/j.arcped.2015.08.003
19. Juricic M, Cambon Z, Baunin C, Abbo O, Puget C, Crouzet K, et al. Prenatal diagnosis of right-sided diaphragmatic hernia and ipsilateral intrathoracic kidney in a female fetus: A rare observation. Surg Radiol Anat. 2015 ;38(4):419-23. https://doi.org/10.1007/s00276-015-1575-8
20. Hidaka N, Fujita Y, Satoh Y, Fukushima K, Wake N. Sonographic appearance of intrathoracic kidney in a fetus with left diaphragmatic hernia. J Clin Ultrasound. 2012;40:600-2. https://doi.org/10.1002/jcu.20887

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Mario Fernando Ortega-Mafla: realización de la ecografía obstétrica, diagnóstico prenatal, seguimiento del caso y relacionamiento con la paciente, orientación de la revisión de la literatura, lectura crítica de la literatura, diseño del material gráfico, escritura y elaboración del manuscrito, revisión y aprobación de la versión final.
Valerye Viveros-González: revisión del caso, búsqueda de la revisión de la literatura, lectura crítica de la literatura, diseño del material gráfico, escritura y elaboración del manuscrito, revisión y aprobación de la versión final.
Wilmar Saldarriaga-Gil: revisión del caso, orientación de la revisión de la literatura, lectura crítica de la literatura, diseño del material gráfico, escritura y elaboración del manuscrito, revisión y aprobación de la versión final.

## FINANCIACIÓN

Los autores no tuvieron ninguna fuente de financiación.

**Conflicto de intereses:** los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.