

Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal

Ramón Areses Trapote*, Guillen Pintos Morell**

* Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Donosita. San Sebastián.

** Sección de Nefrología y Metabolismo Pediátricos. Hospital Universitario Germans Trías y Pujol. Badalona.

INTRODUCCIÓN

El uso rutinario de la ecografía prenatal, permite detectar las distintas anomalías estructurales que pueden aparecer a cualquier nivel de la economía fetal. Las anomalías renales y del tracto urinario representan el 30-50% del total de las malformaciones fetales y se observan en el 0.1-1% de todas las gestaciones. En muchos casos serán de escasa significación patológica, pero en algunas ocasiones estarán asociadas a procesos graves y a alta mortalidad perinatal.

El diagnóstico por ecografía de una nefropatía fetal se basa fundamentalmente en la demostración de un tamaño renal anormal, un cambio en la ecogenicidad del parénquima renal y/o en la presencia de quistes renales. Las uropatías se caracterizan por presentar además, una dilatación a cualquier nivel de la vía urinaria.

La principal ventaja de la ecografía prenatal es, que nos permite realizar un diagnóstico y tratamiento precoz postnatal de las anomalías urinarias, evitando que aparezcan complicaciones graves como deshidrataciones, urosepsis, fallo renal etc que pueden dar lugar a un daño renal progresivo e irreversible.

DIAGNOSTICO PRENATAL DE LAS ANOMALIAS RENALES Y DEL TRACTO URINARIO

Con el fin de detectar a los fetos de riesgo, se deben realizar como mínimo, dos ecografías a lo largo del embarazo. La primera se re-

alizará a las 17-20 semanas, la cual nos permitirá detectar las anomalías más manifiestas. La segunda se llevará a cabo a las 30-32 semanas, dejándonos ver aquellas otras anomalías menos evidentes pero más frecuentes y que generalmente pasan desapercibidas en épocas precoces del embarazo.

Los nuevos aparatos de ecografía de alta resolución, ofrecen una información bastante precisa de las vías urinarias fetales. El ecografista prenatal, deberá detenerse en cada una de las estructuras urinarias, investigando el número, la localización y la morfología del parénquima renal, la presencia o no de un uréter dilatado y las características de la vejiga. Deberá valorar también, el mecanismo miccional y la función renal fetal. En la tabla I se especifican las anomalías urinarias más frecuentemente detectadas por ecografía.

1. Valoración pronóstica de la uropatías y nefropatías fetales

Para poder llevar a cabo una adecuada valoración de las mismas, será imprescindible tener en cuenta una serie de factores de índole pronóstico entre los que debemos destacar los siguientes:

-Unilateralidad o bilateralidad de la patología.
Si una patología renal es unilateral, aunque sea grave, casi siempre va a ser tratada de forma electiva tras el nacimiento y solamente las bilaterales se asocian a una alta morbilidad y mortalidad.

-Grado de intensidad de la dilatación. Ante una dilatación del tracto urinario fetal va a ser importante poder clasificarla según su intensidad, ya que cuanto mayor sea la dilatación mayor probabilidad existe, de que se encuentre asociada a un proceso obstructivo subsidiario de un tratamiento quirúrgico. En la tabla II se puede ver la clasificación de las dilataciones, utilizada en nuestro hospital, en la cual, teniendo en cuenta el diámetro antero-posterior de la pelvis renal, se dividen en fisiológicas y patológicas y estas últimas a su vez, en leves y moderadas-severas.

-Displasia renal. La presencia de una displasia renal, se asocia con un mal pronóstico y debe sospecharse cuando se detecta un aumento de la ecogenicidad del parénquima renal, una pérdida de la diferenciación córtico-medular y/o quistes corticales.

-Función renal fetal. A partir de las 18 semanas de gestación el líquido amniótico se deriva casi exclusivamente de la orina fetal, por lo que la función renal fetal se estima valorando el volumen del líquido amniótico. En el caso de las dilataciones, se utiliza además el estudio analítico seriado de la orina fetal (metabolitos urinarios), que normalmente debe ser hipotónica. Como en las nefropatías no existe dilatación de la vía urinaria y no se pueden obtener muestras de orina, además del volumen de líquido amniótico, se puede determinar la α_2 -microglobulina y la Cistatina C en la sangre fetal obtenida por cordonocentesis.

-Sexo fetal. La importancia de conocer el sexo del feto se debe a que las obstrucciones del tracto urinario inferior, son extraordinariamente raras en las niñas, no debiendo considerarse este diagnóstico ante un feto del sexo femenino.

-Edad gestacional y madurez fetal. Su investigación será fundamental en aquellos casos en los que se considere necesario adelantar el parto, para realizar un tratamiento postnatal lo más precozmente posible.

-Presencia de anomalías extrarrenales. El pronóstico puede empeorar de forma importante si a la patología renal se asocian anomalías extrarrenales (cardiológicas, neurológicas, gastrointestinales etc.) o si mas que una anomalía aislada, forma parte de un síndrome malformativo.

En la tabla III se especifican los signos de mal pronóstico. La demostración de uno o varios de estos signos será indicativo de la existencia de una nefropatía grave o una anomalía obstructiva (válvulas de uretra, atresia uretral etc.), con disminución de la producción de orina y normalmente asociadas a una displasia renal, hipoplasia pulmonar y muerte perinatal muy elevada. En esta situación es obligatorio ofrecer un consejo genético a los progenitores. Ello puede ser difícil de llevar a cabo ya que el pronóstico en ocasiones es incierto y los tratamientos que se pueden realizar durante la vida intrauterina (shunt vésico-amniótico etc.) todavía se encuentran en fase de debate.

2. Nefropatías fetales

La tabla I muestra las nefropatías fetales más frecuentes. Los hallazgos ecográficos de las nefropatías son comunes para todas ellas y como ya se ha comentado se caracterizan por: alteraciones del tamaño renal, aumento de la ecogenicidad con desaparición de la diferenciación corticomedular o la aparición de quistes renales. El pronóstico desfavorable viene determinado por la bilateralidad de la lesión y la aparición de un ologohidrannios el cual es indicativo de una función renal fetal disminuida (Tabla III).

Tabla I. Anomalías del tracto urinario fetal detectables por ecografía

I. Nefropatías fetales

1. Enfermedades renales quísticas

- Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ERPAR)
- Enfermedad renal poliquística autonómica dominante (ERPAD)
- Enfermedad renal glomeruloquística (ERGQ)
 - ERPAD Glomeruloquística
 - Riñón Glomeruloquístico Dominante del adulto
 - ERGQ no sindrómica esporádica
 - ERGQ Hipoplásica Familiar
 - Riñones Gomeruloquísticos asociados a síndromes malformativos: Esclerosis Tuberosa, síndrome Oto-facio-digital tipo 1, síndrome braquimesomelia-renal, trisomía 13, síndrome de Jeune, síndrome de Zellweger etc.

2. Displasias renales quísticas

- Displasia Renal Multiquística
- Displasia asociada a obstrucción baja
- Displasia renal quística difusa asociada a síndromes malformativos: Síndrome de Meckel-Gruber y sus variantes (Síndrome de Golston, Síndrome de Miranda etc), síndrome Oto-facio-digital tipo 1, trisomía 9, 13, 18 y 21, síndrome de Jeune, síndrome de Zellweger etc.
- Otras displasias:quísticas: quiste renal multilocular, quiste simple etc.

3. Riñón hipoplásico-displásico: esporádico, S. Renal-Coloboma, S. Branquio-Oto-renal etc.

II. Uropatías fetales: dilataciones del tracto urinario

- Dilataciones fisiológicas transitorias
- Obstrucción de la unión pieloureteral (hidronefrosis)
- Obstrucción de la unión uretero-vesical (ureterohidronefrosis)
- Obstrucción del tracto urinario inferior
 - Atresia uretral
 - Válvulas de uretra posterior
- Reflujo vésico ureteral
- Ureterocele
- Síndrome de Prune Belly

III. Anomalías renales de localización, número, fusión etc.: Agenesia renal uni o bilateral, Ectopías renales, Riñón en herradura

a) Enfermedades renales quísticas

El grupo más relevante dentro de las nefropatías está constituido por las enfermedades quísticas hereditarias es decir, la Enfermedad Renal Poliquística Autónoma Recesiva (ERPAR), la Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Dominante (ERPAD) y la Enfermedad Renal Glomeruloquística (ERGQ). Aunque se trata de enfermedades genéticamente distintas, desde el punto de vista clínico, radiológico e histopatológico pueden llegar a ser similares, siendo difícil su diferenciación inicial en algunos casos.

En los casos graves de la ERPAR se desarrolla un oligohidramnios secundario a una función renal fetal disminuida, que cuando es importante y precoz produce una hipoplásia pulmonar que casi siempre es la causa de la muerte fetal en el periodo postnatal inmediato. Los casos menos graves que sobreviven al periodo neonatal, desarrollan en la evolución una Insuficiencia Renal Crónica (IRC) y una fibrosis hepática con la aparición posterior de una Hipertensión Portal.

La ERPAD es una enfermedad de de manifestación habitual en el adulto y su aparición durante la vida fetal es mucho menos frecuente y menos grave. Al transmitirse de forma dominante, la investigación de la historia familiar es decisiva a la hora de realizar el diagnóstico diferencial (screening ecográfico en los familiares). En los casos graves en los que se desarrolla un oligohidramnios, después del nacimiento puede aparecer rápidamente una Hipertensión Arterial (HTA) y una IRC. No obstante la severidad clínica es muy variable y muchos pacientes permanecen asintomáticos a pesar de la manifestación precoz de la enfermedad. En algunos casos de ERPAD el hallazgo histológico predominante son los quistes glomerulares y entonces recibe el nombre, como

luego veremos, de ERPAD Glomeruloquística. En otras ocasiones se asocia a una Esclerosis Tuberosa lo que se debe a una delección que abarca a los dos genes principales de estas dos enfermedades los cuales son adyacentes y se localizan en el brazo corto del cromosoma 16 (PKD1 y TSC2). Este hecho sería un ejemplo de lo que se conoce con el nombre de “*Síndrome del Gen Contiguo*” (Tabla I).

La ERGQ es un grupo heterogéneo de procesos que histológicamente se caracteriza por presentar una dilatación quística de los glomérulos (dilatación del espacio de Bowman). Los quistes glomerulares sin embargo no son específicos y pueden aparecer en diferentes condiciones hereditarias y no hereditarias, dentro de un síndrome malformativo o adoptando una forma no sindrómica. Muchos casos de ERGQ son de hecho una ERPAD. Como ya hemos mencionado, los hallazgos ecográficos durante el embarazo pueden ser muy similares a las otras dos enfermedades. Aunque infrecuente, también puede desarrollar un oligohidramnios lo cual condicionará el pronóstico. Las diferentes formas de esta enfermedad quedan reflejadas en la tabla I. Debemos hacer hincapié en la Enfermedad Renal Glomeruloquística Hipoplásica que constituye una entidad independiente y que como ocurre también en otras displasias quísticas, se asocia a mutaciones en el gen TCF2 que codifica al Hepatocyte Nuclear Factor 1- (HNF-1).

b) Displasias renales quísticas

Las displasias renales quísticas forman un grupo muy heterogéneo con características morfológicas y pronósticas muy variables dependiendo de la extensión de la lesión y de que sea uni o bilateral.

Dentro de ellas la forma más frecuente es la *Displasia Renal Multiquística* (DRM) la cual se debe a una diferenciación metanéfrica

Tabla II. Clasificación de las dilataciones del tracto urinario fetal según el diámetro anteroposterior de la pelvis renal
DILATACIONES FISIOLÓGICAS

- Antes de las 33 semanas: < 4 mm.
- A partir de las 33 semanas: < 7 mm.

DILATACIONES PATOLÓGICAS *

1.- Leves:

- Antes de las 33 semanas: Entre 4 y 14 mm.
- A partir de las 33 semanas: Entre 7 y 14 mm.

2.- Moderadas-Graves

- Igual o mayor de 15 mm. con parénquima renal normal o patológico

*La presencia de caliectasia, será siempre considerada como patológica, independientemente del grado de dilatación de la pelvis renal. La visualización del uréter indica que la dilatación es moderada-severa.

anormal y se caracteriza por la presencia de cartilago, tejido mesenquimal indiferenciado y túbulo colectores inmaduros. Macroscópicamente el riñón casi siempre se encuentra agrandado, perdiendo su configuración reniforme y observándose quistes de diferente tamaño no comunicantes, rodeados de tejido fibroso que sustituye al parénquima renal (forma en racimo de uvas). El sistema pelocalicial, el uréter y los vasos renales están poco desarrollados o atrésicos dando lugar a un riñón no funcional. En ocasiones se asocia a otras malformaciones del tracto urinario o de otros sistemas de la economía fetal (cardíacas, gastrointestinales, SNC etc.) siendo entonces una anomalía más dentro de un síndrome malformativo. Las formas bilaterales tienen un pronóstico desfavorable con la aparición de un oligohidramnios y una hipoplasia pulmonar pero son menos frecuentes que las unilaterales. Normalmente es esporádica aunque se han descrito formas familiares.

La *displasia renal quística difusa* se caracteriza por ser bilateral, por presentar una nefrome-

galía importante y un aumento de la ecogenicidad de forma difusa en la ecografía y por la presencia de quistes. El sistema excretor es anómalo con cálices y pelvis malformados, uréteres estrechos y vejiga hipoplásica. Normalmente se trata de una anomalía más dentro de diversos síndromes malformativos como: Síndrome de Meckel-Gruber y sus variantes (Síndrome de Goldston, Síndrome Miranda etc), Síndrome Oto-facial-digital tipo I, Trisomía 9, 13, 18 y 21, Síndrome de Jeune, Síndrome de Zellweger etc... Los casos aislados son excepcionales.

La *hipoplasia/displasia renal* incluye a aquellos pacientes con riñones disminuidos de tamaño y que se caracterizan además por tener un número reducido de glomérulos/nefronas (riñones hipoplásicos) y/o estar constituidos parcial o totalmente por tejido indiferenciado y/o metaplásico con túbulo malformados y rodeados de células fibromusculares a nivel medular (riñones displásicos). Durante la vida fetal dichos riñones pueden ser identificados por presentar en la

ecografía, un tamaño disminuido con aumento de la ecogenicidad renal global y en ocasiones por la presencia de quistes. Como en los procesos anteriores, si la función renal fetal está disminuida aparecerá un oligohidramnios grave y una hipoplasia pulmonar que condicionará el pronóstico tras el nacimiento. Aunque en general la hipoplásia/displasia puede aparecer de forma esporádica y aislada, varios aspectos sugieren que pueden existir factores genéticos como causa de esta anomalía, sobre todo cuando se asocia a síndromes malformativos. Entre los síndromes malformativos más frecuentemente asociados a la hipoplásia/displasia renal se encuentran el Síndrome Riñón-Coloboma, transmitido de forma autosómica dominante y asociado a diferentes mutaciones en el gen PAX2 (10q24-25) y el Síndrome Branquio-Oto-Renal (BOR) transmitido de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable, asociado a diferentes mutaciones y deleciones en el gen EYA1 (8q13.3). Otros síndromes que pueden cursar con hipoplasia/displasia renal son: el Síndrome de Townes- Brocas (gen

SALL1), el Síndrome de Riñones Quísticos-Diabetes (gen TCF2) etc.

3. Uropatías: dilataciones del tracto urinario fetal

a) Manejo prenatal

De todas las anomalías urinarias detectables por ecografía en el feto, las dilataciones, son con mucho las más frecuentes, pudiendo afectar a la pelvis, cálices, uréteres y vejiga. Dichas dilataciones deben ser detectadas lo más precozmente posible (17-20 semanas de gestación) y en base a los datos referidos, en general se acepta que:

- Las dilataciones fisiológicas, aunque deben ser controladas durante el embarazo, si mantienen las características iniciales, no van a necesitar ningún tipo de evaluación postnatal (figura 1)
- Las dilataciones leves pielocaliciales (ectasias pielocaliciales) constituyen el grupo más numeroso (2-7% de todas las gestaciones) e independientemente de que sean uni o bilaterales, en la mayoría de los

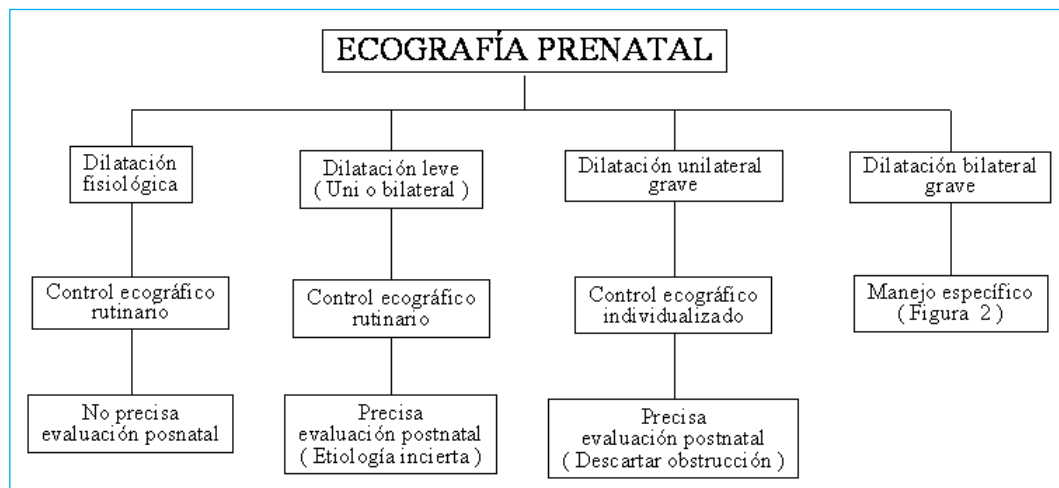


Figura 1. Manejo prenatal de las dilataciones del tracto urinario fetal.

casos no reflejan patología importante. Sin embargo teniendo en cuenta que en algunas ocasiones pueden progresar y que un número no pequeño de ellas, se asocian al reflujo vésico-ureteral (RVU) fetal, este tipo de dilataciones deberán ser controladas rutinariamente durante el embarazo y necesitarán de una evaluación postnatal. En la actualidad como luego veremos, no existen criterios uniformes a la hora de valorar este tipo de dilataciones tras el nacimiento. (figura 1)

- Las dilataciones unilaterales graves, como ya hemos comentado, casi siempre son tratadas de forma electiva tras el nacimiento y si no se acompañan de oligohidramnios, la función pulmonar y renal del recién nacido (RN) serán normales, sin que se haya demostrado, en contra de lo que algunos recomiendan, que el adelantarse el parto aporte ventajas significativas. En el periodo postnatal deberá descartarse en primer lugar un proceso obstructivo, aunque hoy sabemos que la

mayoría de estas dilataciones son funcionales (figura 1)

- Las dilataciones bilaterales graves son mucho menos frecuentes y como ya se ha mencionado, son indicativas de una uropatía obstructiva. Si la vejiga fetal está distendida es probable que exista una obstrucción del tracto urinario inferior (válvulas de uretra posterior, atresia uretral, etc.) sobre todo cuando la pared vesical está engrosada. También puede observarse en el reflujo vésico-ureteral y en el Síndrome de Prune Belly pero en estas dos últimas entidades no está presente el signo del ojo de la cerradura (dilatación de la uretra prostática). La asociación de un aumento de la ecogenicidad renal y un oligohidramnios en presencia de una distensión vesical, predice una etiología obstructiva del cuadro en el 87% de los casos. En los pacientes no tratados, la mortalidad puede ascender hasta el 45% y de aquellos que sobreviven al periodo neonatal, 1/3 desarrollarán una Insuficiencia

Tabla III. Signos indicativos de mal pronostico en las dilataciones del tracto urinario fetal

- 1.- Presencia de una dilatación del tracto urinario bilateral grave*
- 2.- Evidencia ecográfica de displasia renal irreversible
- 3.- Presencia de oligohidramnios significativo (2º trimestre)
- 4.- Orina fetal no hipotónica
 - Na > 100 mEq/l
 - Osmol > 210 mEq/l
 - Ca > 8 mg/dl
 - Cl > 90 mEq/l
 - β2M < 6 mg/l
 - Otros
- 5.- Anomalías en el cariotipo asociadas a la patología renal (cromosopatías)
- 6.- Malformaciones extrarrenales graves asociadas a la patología renal

* En las nefropatías fetales no existen dilataciones del tracto urinario por lo que no se pueden obtener muestras de orina. En estos casos, para valorar la función renal fetal, se puede determinar en sangre fetal (cordocentesis) la β2Microglobulina y/o la Cistatina C

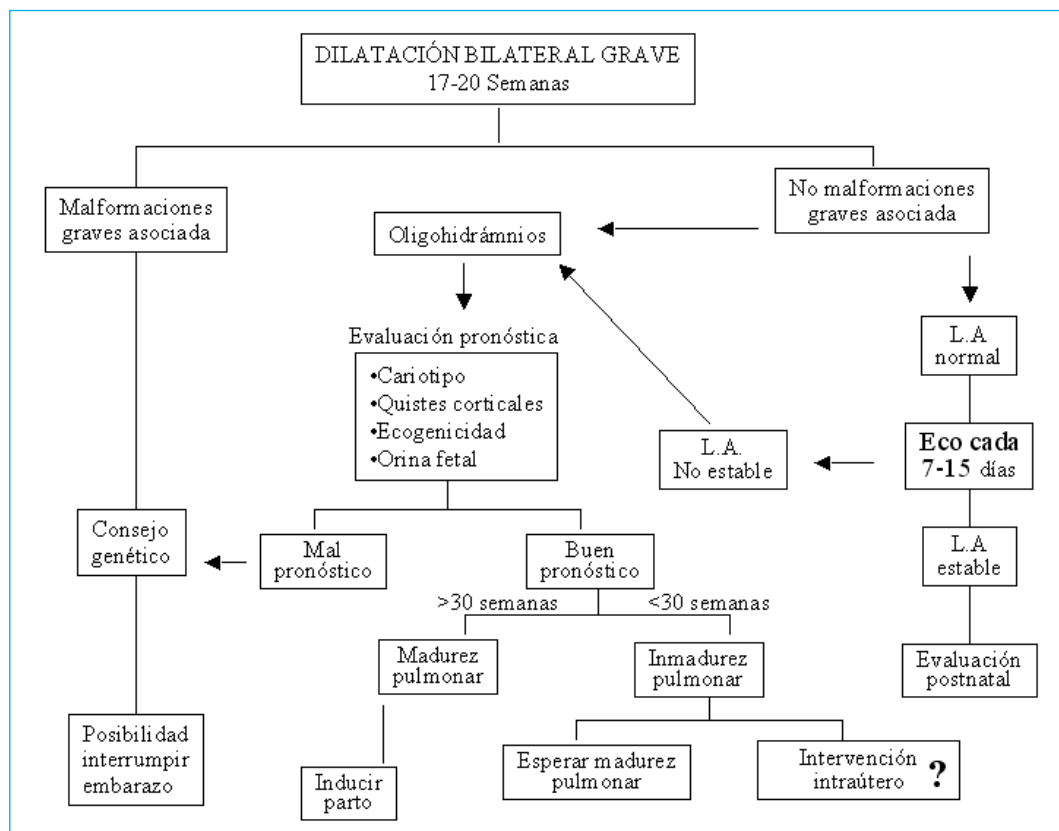


Figura 2. Algoritmo para el manejo prenatal de las dilataciones bilaterales severas.

Renal Crónica y necesitarán un programa de Diálisis-Transplante.

En la figura 2 se representa el protocolo de estudio que realizamos en nuestro hospital de las dilataciones bilaterales graves. Las bilaterales con líquido amniótico normal se dejan evolucionar normalmente durante el embarazo, efectuando controles ecográficos frecuentes. Tras el nacimiento la función pulmonar y renal serán aceptables en la mayoría de los casos. Cuando se detecta un oligohidramnios (2º trimestre) y existen malformaciones extrarrenales graves asociadas (cromosopatía, síndromes polimalforma-

tivos etc.) existe la posibilidad de interrumpir el embarazo antes de las 22 semanas de gestación. Lo mismo ocurre si tras detectar un oligohidramnios, los criterios pronósticos son indicativos de una displasia renal grave con pobre función renal.

Por último, si tras detectar un oligohidramnios, existe una buena función renal, cuando la edad gestacional es superior a 30 semanas se llevará a cabo una maduración pulmonar y se adelantará el parto. Si por el contrario es inferior a 30 semanas habrá que valorar una intervención derivativa intraútero (shunt vesicoamniótico, cistoscopia fe-

Tabla IV. Clasificación de las dilataciones del tracto urinario del neonato según la sociedad americana de urología fetal

I.- Dilataciones pielocaliciales

- Grado 0: No dilatación
- Grado I: Visualización de la pelvis sin dilatación calicial
- Grado II: Visualización pélvica con algún cáliz dilatado
- Grado III: Dilatación pélvica y de todos los cálices sin adelgazamiento parenquimatoso
- Grado IV: Dilatación pielocalicial con parénquima adelgazado

II.- Dilatación ureteral (Medida a nivel del 1/3 distal)

- Grado I: Diámetro anteroposterior < 7 mm
- Grado II: Diámetro anteroposterior entre 7 y 10 mm
- Grado III: Diámetro anteroposterior > 10 mm

tal). Este tipo de intervenciones serán realizadas siempre en centros especializados. Aunque los resultados iniciales fueron muy desalentadores, en la actualidad, algunos consideran, que cuando dichas intervenciones se realizan de forma más selectiva, los resultados son mucho más favorables.

b) *Diagnostico postnatal*

El estudio postnatal de las dilataciones urinarias fetales, tiene como finalidad confirmar la presencia de la dilatación, determinar su etiología, demostrar la presencia o no de un proceso obstructivo y descartar la existencia de un RVU. Las técnicas de imagen de mayor utilidad en el estudio de estos paciente son las siguientes:

– *Ecografía renal*. Nos permite confirmar la persistencia o no de la dilatación prenatal y la presencia de otras malformaciones asociadas. En general deberá realizarse entre el 7º y 8º día de la vida ya que si se realiza precozmente tras el nacimiento,

debido a la deshidratación fisiológica del RN, se pueden producir falsos negativos, con el riesgo de que pasen desapercibidas dilataciones importantes. Uno de sus inconvenientes es que no puede diferenciar las dilataciones obstructivas de las no obstructivas. Un segundo inconveniente es que tienen poca sensibilidad y especificidad para detectar el RVU. Igual que ocurre durante el embarazo, las dilataciones pueden ser piélicas, pielocaliciales y pieloureterales y para valorar su grado de intensidad mediante ecografía, la clasificación más aceptada es la establecida por la Sociedad Americana de Urología Fetal (SAUF) (Tabla IV)

– *Cistografía miccional seriada (CUMS)*. Constituye la técnica idónea para detectar el RVU, valorando su grado de intensidad, la presencia de reflujo intrarrenal y de anomalías vésicouretrales, especialmente las válvulas de uretra posterior, los ureteroceles y los divertículos.

- *Renograma isotópico diurético con MAG-3 (ácido mercaptoacetiltriglicina)*. Es la técnica fundamental para descartar una obstrucción de la vía urinaria, permitiendo además valorar la función renal diferencial de cada riñón por separado. En nuestro hospital hemos adoptado el método estandarizado, por la SAUF y el Club Pediátrico Americano de Medicina Nuclear. Desde entonces hemos experimentado una gran mejoría a la hora de interpretar los resultados. Los dos parámetros que deben ser analizados durante la prueba son *el tiempo medio de lavado (T)* y *la función renal diferencial*. Este último parámetro, se considera como el más valorable y según algunos, no debe considerarse la existencia de una obstrucción subsidiaria de tratamiento quirúrgico, mientras en controles evolutivos no se demuestra una caída de la función renal. En algunos estudios recientes se ha demostrado que solamente el 25% de las dilataciones urinarias severas unilaterales necesitan un tratamiento quirúrgico. (mi artículo)
- *Gammagrafía renal con Tc^{99m}-DMSA (ácido dimercaptosuccinico)*. Permite valorar la masa renal tubular funcionante y actualmente se acepta como la técnica idónea para hacer el diagnóstico de nefropatía por reflujo. El DMSA debe ser realizado sobre todo en aquellos casos en los que se haya demostrado un RVU severo y en donde debe descartarse la existencia de un daño renal producido intraútero, durante el desarrollo embrionario (displasia renal). También es útil en el diagnóstico diferencial entre una dilatación pielocalicial severa obstructiva y una Displasia Renal Multiquística tipo hidronefrótica.
- *Urorresonancia magnética*. Aporta una alta definición anatómica y ofrece además datos sobre el funcionalismo renal cuando se realiza con gadolinio. Cuando además se utiliza un estímulo diurético es más sensible que los estudios isotópicos en los casos de grandes dilataciones y/o deterioro de la función renal. Su uso generalizado está limitado por la necesidad de anestesia, y el largo tiempo que consume. Por otro lado recientemente se ha comunicado la toxicidad del gadiolinio en los pacientes con insuficiencia renal y en el lactante pequeño.

c) Manejo Postnatal

El protocolo de estudio postnatal deberá decidirse, en primer lugar en función de los hallazgos ecográficos prenatales y en segundo lugar teniendo en cuenta el grado de dilatación objetivada en la ecografía postnatal, según la clasificación de la SAUF (Tabla IV)

Las dilataciones prenatales leves raramente reflejan patología renal importante. En muchas ocasiones son transitorias y secundarias a variaciones fisiológicas que ocurren en el feto durante el embarazo como por ejemplo un exceso de producción de orina asociado a un hipoperistaltismo pieloureteral, un reflujo transitorio fetal, una disfunción en el vaciado vesical o a pequeños grados de obstrucción transitoria del tracto urinario fetal. En otras ocasiones refleja la presencia de una pelvis extrarrenal, una hiperhidratación materna o la repercusión en la pelvis de un vejiga fetal repleta de orina. No debe olvidarse sin embargo que el 20-40% de estas dilataciones están asociadas a un RVU fetal. El reflujo fetal ocurre preferentemente en el sexo masculino, la mitad de los casos son grado IV-V y bilaterales y el 30% se asocian

a una displasia renal que casi siempre es unilateral y originada durante el periodo embrionario. Habitualmente cursa de forma latente sin producir sintomatología y cesa de forma espontánea durante los primeros meses de la vida. Los de grado severo pueden favorecer la aparición de una Pielonefritis Aguda (PNA).

En muchos protocolos publicados recientemente, con el fin de detectar el RVU congénito e iniciar un tratamiento profiláctico precozmente, se recomienda la inclusión sistemática de la CUMS en el estudio inicial de los RN con ectasias pielocaliciales detectadas prenatalmente. En nuestra opinión, la CUMS debe realizarse solamente en aquellos RN que se encuentren en “situación de riesgo”, como por ejemplo los RN del sexo masculino con antecedentes familiares de RVU o ectasias prenatales bilaterales precoces persistentes o progresivas, o cuando se

visualiza el uréter, o en aquellas dilataciones claramente fluctuantes con el llenado y el vaciado de la vejiga y por tanto sugestivas de la presencia de un reflujo. Por el contrario, las dilataciones del sexo femenino sin antecedentes y sin ningún otro hallazgo patológico se consideran de bajo riesgo precisando solamente un control clínico y ecográfico durante el primer año de vida. Por otro lado no existe evidencia en la literatura reciente, de que el tratamiento profiláctico sea eficaz en evitar la ITU y el daño renal en los pacientes con RVU.

Teniendo en cuenta todos estos hechos en este tipo de dilataciones leves, el estudio deberá iniciarse a los 7-8 días de vida con una ecografía (Figura 3). Si no se confirma la dilatación (grado 0) no serán necesarios nuevos controles ecográficos posteriores. Si se detecta una dilatación grado I ó II se realizará un nuevo control ecográfico a las 6 sema-

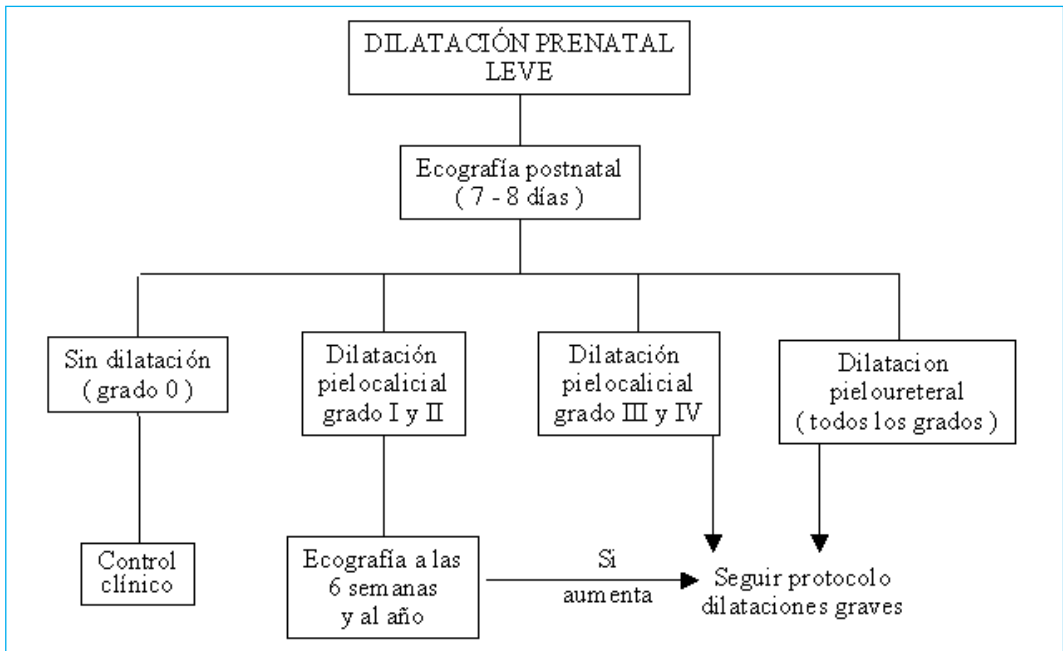


Figura 3. Algoritmo para el manejo postnatal de las dilataciones prenatales leves.

nas de vida y otro a los 12 meses, momento en que el paciente será dado de alta, si la dilatación desaparece o se mantiene con las mismas características. Si en alguno de los controles realizados, se detecta un aumento de la dilatación (grado III-IV), a partir de entonces, se seguirá el protocolo de los casos graves (figura 3 y 4). Existe la posibilidad, aunque excepcional, que al realizar el estudio postnatal inicial de una dilatación prenatal leve, observemos una progresión de la misma (grado III-IV). Igual que en la situación anterior habrá que seguir el protocolo de las dilataciones postnatales graves (Figura 3 y 4).

En la figura 4 se refleja el protocolo de estudio postnatal de las dilataciones prenatales graves, ya sean pielocaliciales, pieloureterales, uni o bilaterales. En estos casos tras iniciar el tratamiento profiláctico inmediatamente después del parto, se comenzará el estudio por técnicas de imagen durante las primeras 24-48 horas de vida, no siendo aconsejable retrasarlo sobre todo si se trata de dilataciones bilaterales, donde es necesario descartar precozmente, procesos obstructivos graves que pudieran precisar una derivación urinaria inmediata (sondaje vesical, nefrostomía de descarga etc.). Si en la eco-

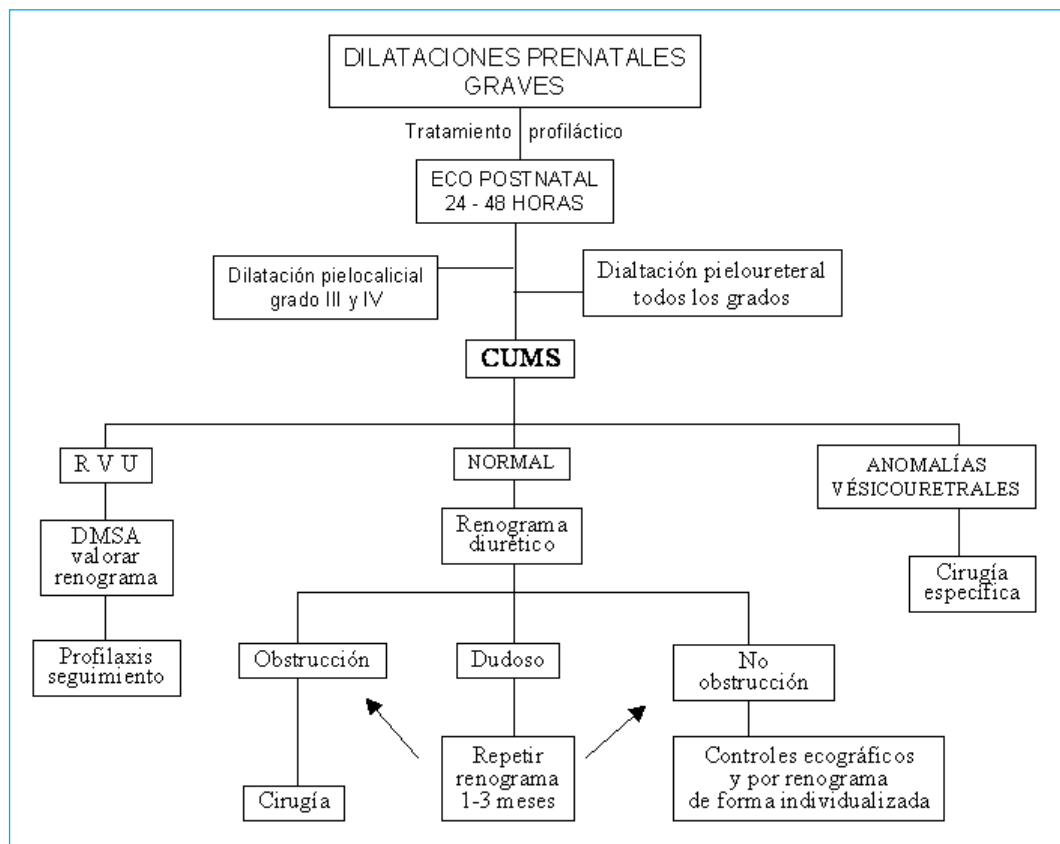


Figura 4. Algoritmo para el manejo postnatal de las dilataciones pielocaliciales severas (grado III y IV) y de las dilataciones pieloureterales (todos los grados) , uni o bilaterales.

grafía postnatal se confirma la dilatación severa, se completará el estudio realizando una CUMS. Si se demuestra la existencia de un RVU severo como causa de la dilatación, se practicará posteriormente un DMSA, con el fin de descartar lesiones displásicas producidas intraútero, y se mantendrá el tratamiento profiláctico hasta la curación del mismo. No debe olvidarse que la presencia de RVU no excluye la obstrucción por lo que en algunos casos será necesario valorar también, el realizar un renograma diurético. Si al realizar la CUMS se detecta alguna anomalía vésicouretral (ureterocele, válvulas, etc.) deberá realizarse el tratamiento urológico específico de la anomalía detectada. Si en la CUMS no se detecta RVU, se practicará un renograma diurético preferentemente a las 3-4 semanas de vida, aunque en los casos graves, sobre todo si son bilaterales, se puede realizar con anterioridad. Según el resultado se decidirá el camino a seguir según la fig nº 4.

4. Anomalías de localización, número, fusión etc.

Las anomalías renales de localización, número fusión etc. aparecen casi siempre de forma aislada aunque también pueden estar incluidas dentro de un síndrome malformativo (Trisomía 13 y 18, Síndrome de Fraiser (gen WT1), Síndrome de Vater, Síndrome Braquiu-oto renal etc.). Se ha descrito una incidencia familiar mayor que en la población normal sin que se conozca el tipo de herencia. En algunas familias se ha descrito una herencia autosómica dominante con expresividad y penetrancia variable como ocurre en las agenesias y duplicidades.

BIBLIOGRAFÍA

Fine RN. Diagnosis and treatment of fetal urinary tract abnormalities. *J Ped* 1992; 121: 333-341.

Areses R. Diagnóstico prenatal de las malformaciones nefrourológicas: Conceptos actuales. *Bol Vasco-Nav Pediatr* 1996; 30: 90-99.

Freedman AL, Johnson MP, González R. Fetal therapy for obstructive uropathy: past, present... future ? *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 167-176.

Corteville JE, Gray DL, Crane JP. Congenital hidronephrosis: Correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165: 384-388.

Herndon CDA, Ferrer FA, Freedman A and Mckenna PH. Consensus on the prenatal management of antenatally detected urological abnormalities. *J. Urol* 2000; 164: 1052-1056.

Mouriquand PDE, Troisfontaines E. Antenatal and perinatal uro-nephrology: current questions and dilemmas. 1999; 13: 938-944.

Muley Alonso R, Gómez Fraile A, Vara Martín J. Estudio y seguimiento de la dilatación de la vía urinaria diagnosticada intraútero. En: *Nefrología Pediátrica (2ª edición)*. V García Nieto, F Santos Rodríguez y B Rodríguez Iturbe eds. Aula Médica. Madrid 2006.

Klaassen I, Neuhaus TJ, Mueller-Wiefel DE, Kemper MJ. Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22: 432-439.

Muller F, Dreux S, Audibert F, Chabaud JJ, Rousseau T, D'Hervé D, Dumez Y, Ngo S, Gubler MC, Dommergues M. Fetal serum β_2 -microglobulina and cystatin C in the prediction of post-natal renal function in bilateral hypoplasia and hyperplastic enlarged kidneys. *Prenat Diagn* 2004; 24: 327-332.

Clark TJ, Martin WL, Divakaran TG, Whittle MJ, Kilby MD, Khan KS. Prenatal bladder drainage in the management of fetal lower urinary tract obstruction: A systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2003; 102: 367-82.

Morris RK, Khan KS, Kilby MD. Vesicoamniotic shunting for fetal lower urinary tract obstruction: an overview. *Arch Dis Child fetal Neonatal ed* 2007; 92: F166-F168.

Sillen U. Vesicoureteral reflux in infants. *Pediatr. Nephrol* 1999; 13: 355-361.

Baraibar R y Porta R. Seguimiento postnatal del feto con pielectasia: un problema no resuelto. *An Esp Pediatr* 2000; 53: 441-448.

Herndon CDA, McKenna PH, Kolon TF, González ET, Baker LA and Docimo SG. A multicenter outcomes analysis of patients with neonatal reflux presenting with prenatal hydronephrosis. *J. Urol* 2000; 162: 1203-1208.

Ulman I, Jayanthi V. and Koff SA. The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J. Urol* 2000;164: 1101-1105.

Avni FE, Garel L, Cassart M, Massez A, Eurin D, Didier F, Hall M, Teele RL. Perinatal assessment of hereditary cystic renal diseases: the contribution of sonography.

Bisceglia M, Galliani CA, Senger C, Stallone C, Sessa A. Renal cystic diseases. A review. *Adv Anat Pathol* 2006; 13: 26-56.

Adeva M, El-Youssef M, Rossetti S, Kamart PS, Kubly V, Consugar MB, Milliner DM, King BF, Tórrés VE, Harris PC. Clinical and molecular characterization defines a broadened spectrum of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD). *Medicine* 2006; 85: 1-21

Boyer O, Gagnadoux MF, Guest G, Biebuyck N, Charbit M, Salomon R, Niaudet P. Prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease diagnosed in utero or at birth. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 380-388.