



Universidad
Zaragoza



Hidronefrosis congénita. Revisión bibliográfica y discusión de un caso.

Congenital Hydronephrosis



Autora: Cynthia Pérez Rivarés

Tutora: María Pilar Samper Villagrasa

TRABAJO FIN DE GRADO: Curso académico 2017-2018

ÍNDICE

ABREVIATURAS	3
RESUMEN	4
ABSTRACT.....	5
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA	6
1. Introducción.....	6
2. Epidemiología.....	6
3. Etiología	7
4. Clínica.....	13
5. Diagnóstico	14
5.1. Diagnóstico prenatal	14
5.2. Diagnóstico postnatal.....	17
6. Diagnóstico diferencial	24
7. Tratamiento	26
7.1. Tratamiento prenatal	26
7.2. Antibióticos profilácticos.....	27
8. Pronóstico	28
JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS	30
CASO CLÍNICO	31
DISCUSIÓN.....	35
CONCLUSIONES.....	39
ANEXOS.....	40
BIBLIOGRAFÍA	42

ABREVIATURAS

CAKUT	Congenital abnormalities of kidney and urinary tract (malformaciones congénitas del riñón y tracto urinario)
CUMS	Cistoureterografía miccional seriada
DAP	Diámetro anteroposterior de la pelvis renal
DMSA	Ácido dimercaptosuccínico
FRD	Función renal diferencial
ITU	Infecciones del tracto urinario
RD	Renograma diurético
RN	Recién nacido
RVU	Reflujo vesicoureteral
SFU	Sociedad de Urología Fetal
SG	Semana gestacional
Tc-MAG-3	Mercaptoacetiltriglicina marcada con tecnecio 99m
UPU	Unión pieloureteral
VUP	Válvulas uretrales posteriores

RESUMEN

La hidronefrosis constituye la anomalía nefrourológica más frecuente tanto del periodo prenatal como del neonatal. Representa un amplio espectro de condiciones clínicas que varían desde fenómenos fisiológicos y transitorios a malformaciones que traducen graves trastornos. Como potenciales causas de hidronefrosis congénitas destacan las malformaciones congénitas del riñón y tracto urinario, dentro de las cuales se encuentra la duplicación del sistema colector renal, la cual se trata un poco más a fondo en este trabajo.

Gracias a la instauración de la ecografía como prueba de imagen de rutina durante la gestación, cada vez se detectan más fetos con hidronefrosis, lo cual supone un reto para el clínico, dado que no se conoce con certeza la evolución de esta patología. A pesar de que la mayoría de hidronefrosis congénitas se resuelven espontáneamente, existe un número significativo de casos que no lo harán y lo más importante, algunos de estos sufrirán un deterioro renal progresivo que les llevará a una enfermedad renal terminal. Es por ello que existe mucha controversia acerca de la evaluación y el manejo de los neonatos con hidronefrosis congénita. Además de un examen físico detallado tras el nacimiento, son imprescindibles las pruebas de imagen, siendo entre estas la ecografía imperativa en todos aquellos neonatos que hubieran presentado hidronefrosis en el tercer trimestre de gestación. Existen también otras pruebas que aportan datos adicionales, entre las que cabe destacar: la cistoureterografía miccional seriada y el renograma diurético. Según los datos obtenidos, se decide si está indicado pautar la profilaxis antibiótica, en qué casos y en qué momento realizar una intervención quirúrgica para la resolución de la patología, y la periodicidad y el tipo de pruebas que se deben hacer en el seguimiento a largo plazo del niño.

Finalmente, se discute el caso clínico de una recién nacida afecta de una duplicidad renal bilateral con hidroureteronefrosis del sistema colector superior de ambos riñones, consecuencia de su desembocadura ectópica.

PALABRAS CLAVE: hidronefrosis, neonato, sistema colector duplicado, manejo, técnicas de imagen, enfermedad renal crónica.

ABSTRACT

Hydronephrosis is the most frequent nephrourological anomaly in both prenatal and neonatal period. It represents a wide spectrum of clinical conditions which range from physiological and transitory anomalies to severe malformations. As potential causes of congenital hydronephrosis, congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) are the most important ones. Among them we find the duplex system, which is seen more deeply in this essay.

Thanks to the establishment of prenatal ultrasound as a routine imaging test during gestation, hydronephrosis is a more common finding, which supposes a clinical challenge for the professional due to the unknown evolution of this pathology. Despite that most of congenital hydronephrosis resolve spontaneously, there are a significant number of cases that won't and more important, some of them will suffer from a progressive renal damage that will lead them to chronic renal failure. That's why there is a lot of controversy about evaluation and management of these neonates. As well as a detailed physical examination after birth, imaging tests are essential. Among these, ultrasound is mandatory in all neonates who had hydronephrosis in the third trimester of gestation. There are other imaging tests, such us voiding cystourethrography and diuretic renal scintigraphy, which provide us with additional information. According to the results of the imaging tests, it is decided whether antibiotic prophylaxis is indicated, in which cases and when surgery is needed and the regularity and kind of tests in the follow-up of this children.

Finally, the following essay discusses the case of a neonate with a bilateral duplex system and hydroureteronephrosis of the upper collecting system of both kidneys as a result of ectopic ureters.

KEYWORDS: *hydronephrosis, neonate, duplex system, management, imaging tests, chronic kidney disease.*

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

1. INTRODUCCIÓN

La **hidronefrosis** es una de las anomalías congénitas más frecuentes (1).

Con el término de hidronefrosis nos referimos a una dilatación de la pelvis renal, ya sea con o sin dilatación de los cálices, originada durante el periodo del desarrollo embrionario por muy diversos motivos (2, 3). Debemos entender que el concepto de hidronefrosis no es un diagnóstico específico, sino un término descriptivo (4). Por ello, veremos su definición más exacta y gradación en el apartado de pruebas de imagen.

Actualmente, cada vez es más frecuente que la hidronefrosis sea detectada con la ecografía prenatal. No obstante, la mayoría de casos de hidronefrosis fetal no son clínicamente relevantes. A pesar de ello, su detección puede provocar una preocupación excesiva, llevando a la realización de pruebas innecesarias en el niño recién nacido, además de la ansiedad parental que se produce. Por este motivo, es muy importante en el manejo prenatal y postnatal de esta entidad la distinción entre los casos que pueden afectar de forma adversa a la salud del niño, que requerirán una investigación más exhaustiva y un manejo específico que minimice las consecuencias derivadas de su patología y, los casos benignos y transitorios, en los que adoptaremos una actitud más conservadora, limitando el número de pruebas complementarias a realizar (2).

2. EPIDEMIOLOGÍA

La hidronefrosis es la anomalía urológica más frecuentemente encontrada tanto en el periodo prenatal como en el neonatal. De hecho, se estima que la ecografía prenatal detecta alteraciones fetales significativas en un 1% de los embarazos, de los cuales un 20-30% son de origen genitourinario, y un 50% de ellos se manifiestan como hidronefrosis (5).

Por otro lado, aunque la mayoría de las veces se trate de lesiones unilaterales se calcula que entre un 20 y un 40% de las hidronefrosis son bilaterales, que conllevan un peor pronóstico.

Mientras algunos estudios concluyen con que la hidronefrosis es dos veces más frecuente en varones que en mujeres (2), otros no han hallado ninguna diferencia significativa asociada al sexo del bebé. Estas diferencias en los datos obtenidos según distintos estudios podrían ser debidas a los diferentes criterios usados para definir esta enfermedad y al nivel de atención prestado al sistema urinario por el profesional que lleva a cabo la ecografía prenatal (2). En cuanto a la incidencia relacionada con la raza no hay ningún estudio hasta ahora que haya reportado diferencias (6).

3. ETIOLOGÍA

Numerosas entidades patológicas pueden dar lugar a una hidronefrosis congénita.

En la década de 1980 se consideraba que toda hidronefrosis congénita era un signo indicativo de obstrucción y, que una intervención quirúrgica precoz de esta evitaba la lesión permanente del riñón. (7) Actualmente se sabe que su presencia no equivale a obstrucción y, que un porcentaje considerable de ellas desaparecen de forma espontánea sin tratamiento en los primeros meses tras el nacimiento.(8)

A continuación una tabla con las principales causas de la hidronefrosis prenatal.

TABLA 1. ETIOLOGÍA DE LA HIDRONEFROSIS CONGÉNITA

CAUSAS	INCIDENCIA
Hidronefrosis transitoria	41-88%
Obstrucción de la unión pieloureteral	10-30%
Reflujo vesicoureteral	10-20%
Obstrucción de la unión urterovesical/megaureteres	5-10%
Ureterocele/uréter ectópico/sistema duplén	5-7%
Riñón displásico multiquístico	4-6%
Válvula uretral posterior/atresia uretral	1-2%
Otros: - Síndrome del abdomen en ciruela pasa. - Enfermedad quística renal. - Estenosis ureterales congénitas. - Megalouretra.	Muy poco frecuentes.

Nguyen HT (9)

La mayoría de hidronefrosis congénitas detectadas prenatalmente son transitorias, es decir, la mayoría de las dilataciones prenatales de la pelvis y cálices renales acabarán por resolverse de forma espontánea con el paso del tiempo, ya sea al nacimiento o en los primeros meses o años de vida (9). La causa exacta de las hidronefrosis transitorias es incierta, podría estar en relación con alteraciones de las uniones pieloureterales y/o vesicoureterales transitorias, debidas a una insuficiente maduración, a pliegues ureterales fetales o a reflujo vesicoureteral (10).

Dentro de las hidronefrosis transitorias se encuentra la **hidronefrosis fisiológica**, que supone hasta un 15% de las hidronefrosis detectadas prenatalmente (11). Es aquella hidronefrosis que no asocia anomalías del tracto urinario, sino que es debida a una obstrucción anatómica transitoria acontecida durante el embarazo y que se resuelve espontáneamente conforme el feto madura (2). Esta obstrucción temporal durante el embarazo se explica generalmente como un retraso en la recanalización del uréter en desarrollo. El uréter comienza su normal desarrollo como un cordón sólido de tejido que se va canalizando para permitir el paso de la orina. La producción de orina por el metanefros comienza alrededor de la 38 semana de

gestación, lo que en ocasiones puede ocurrir antes de la completa canalización del uréter. Esto daría lugar a una obstrucción transitoria con hidronefrosis como consecuencia. Sin embargo, una vez la canalización se completara la obstrucción desaparecería y la hidronefrosis se resolvería.(6)

Por otro lado, se encuentran las **malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT)**. Se incluyen dentro de este término un gran número de patologías consecuencia de alteraciones en el desarrollo embriológico del aparato urinario, comprendiendo alteraciones en número, tamaño y posición renales, dilatación obstructiva y no obstructiva de la vía urinaria y lesiones de displasia renal (incluyendo enfermedades quísticas) (12).

Existen tres factores, no excluyentes el uno del otro, que determinan la aparición de estas malformaciones: la obstrucción del tracto urinario temprana en la formación renal, factores epigenéticos (como por ejemplo, la diabetes mellitus mal controlada durante el embarazo) y mutaciones en los genes que controlan el desarrollo embrionario renal. En cuanto a este último punto, se ha visto una clara agregación familiar en la aparición de estas anomalías congénitas que sugiere la presencia de alteraciones genéticas heredadas de forma compleja y poligénica. Además, en algunos casos, estas malformaciones renales forman parte de síndromes secundarios a mutaciones de genes o cromosomopatías, como son el síndrome de Turner y el síndrome de Down. Se ha descrito una gran cantidad de genes cuyas mutaciones están relacionadas con la aparición de estas malformaciones, algunos ejemplos son el HNF1B, PAX2, EYA1 y SALL1. La penetrancia de estas mutaciones suele ser incompleta y dan lugar a fenotipos muy variables (13).

A continuación se explican aquellas CAKUT que son causa más frecuente de hidronefrosis.

- **Obstrucción de la unión pieloureteral (UPU).** Se entiende por obstrucción de la UPU la restricción al flujo de orina desde la pelvis renal hacia el uréter, la cual, si no se corrige, ocasionará un deterioro progresivo del riñón afectado (4). Además de ser la anomalía congénita del aparato urinario más frecuente, su incidencia aumenta con la severidad de la hidronefrosis (2). Es más frecuente en los varones en una proporción 3:1 y, aunque hasta un 25% de los casos son bilaterales, la gran mayoría de hidronefrosis contralaterales no son significativas (14).

Sus causas pueden dividirse en:

- **Intrínsecas.** En la mayoría de casos, se cree que la obstrucción es consecuencia de alteraciones en la distribución de las fibras musculares lisas a nivel de la unión pieloureteral, lo que provocaría un trastorno en la transmisión de la onda contráctil a este nivel, llevando un vaciamiento enlentecido y una dilatación piélica o pielocalicial por encima del nivel que causa el obstáculo (3, 11). En otras ocasiones, además de esta forma de obstrucción funcional, esta podría acompañarse de verdaderas estenosis.

Otras causas intrínsecas menos frecuentes son los pliegues mucosos valvulares, las circunvoluciones fetales persistentes y los pólipos de la porción superior del uréter.

En general, las causas intrínsecas de la obstrucción de la UPU son las que se dan habitualmente en los neonatos (14), siendo en su mayoría funcionales (15).

- En más raras ocasiones, se cataloga la obstrucción de **extrínseca**. Dentro de estas, la causa más frecuente es el cruce de un vaso aberrante o accesorio. Este vaso se ramifica de forma precoz hacia el polo inferior del riñón (4), de forma que al pasar en posición anterior respecto a la unión pieloureteral o a la parte superior del uréter provoca la obstrucción (3). Sin embargo, la hidronefrosis de origen extrínseco se presenta de una forma más tardía en la infancia, y no al nacimiento (4).

La obstrucción de la UPU puede observarse hasta en un 10-15% de los casos coexistiendo con reflujo vesicoureteral (RVU) severo. El uréter se dilataría y elongaría, creando acodaduras que se fijan por adherencias inflamatorias hasta crear un obstáculo secundario a nivel pieloureteral. Sin embargo, en 1997 Bomalski demostró que a pesar de que la obstrucción de la UPU y el reflujo vesicoureteral podían encontrarse asociados, rara vez existía una relación causal. De hecho, objetivó que únicamente cuando el reflujo era de alto grado, la asociación era estadísticamente significativa.

También se ha postulado que ciertas anomalías congénitas, tales como el riñón en herradura, sistema colector duplicado y anomalías en la rotación del riñón, podrían ser causantes de esta entidad (3).

- **Reflujo vesicoureteral (RVU).** El RVU consiste en la existencia de un flujo retrógrado de la orina desde la vejiga hacia las vías urinarias superiores debido a un defecto en el mecanismo antirreflujo (4). Mientras que el 90% de los casos de reflujo diagnosticados prenatalmente son varones, el reflujo diagnosticado en etapas posteriores de la vida se encuentra principalmente en niñas; esto podría explicarse por la mayor presión de vaciado que requieren los varones (16). Existen dos tipos de RVU:
 - El reflujo **primario** es consecuencia de una anomalía de la unión ureterovesical (17). La causa más probable de este tipo de RVU es la inserción ectópica del uréter en la pared vesical, dando lugar a un uréter intravesical más corto, que durante la micción actúa como una válvula incompetente (11).
 - El reflujo **secundario** implica una función vesicoureteral normal, pero que resulta superada. Por ejemplo, es el caso de patologías que causan una obstrucción de la salida vesical (bien anatómicas, como las válvulas uretrales posteriores, o bien funcionales) que crean presiones de almacenamiento y evacuación excesivas y, que acaban por superar el mecanismo de válvula móvil intramural antirreflujo normal(4).

Aunque las bases genéticas exactas no han sido determinadas, parece evidente la existencia de un fuerte componente genético en la etiología de esta patología, dado que la incidencia del RVU en familiares de primer grado de los pacientes es de al menos un 30%.

El RVU primario tendería a desaparecer con el tiempo, conforme el segmento

intravesical del uréter se elonga con el crecimiento; aunque la tasa de resolución espontánea varía en función del grado de RVU, edad de presentación y la uni o bilateralidad del reflujo (11).

- **Anomalías de la unión ureterovesical.** Estos casos no solo se diagnostican por la presencia de hidronefrosis, sino también por la existencia de **megauréter**.

Al igual que ocurría con la hidronefrosis, el término de megauréter es simplemente un concepto descriptivo, que designa dilatación ureteral sin implicar un principio fisiopatológico unificador particular (4). Se define como un uréter de más de 7 mm de diámetro en los fetos de más de 30 semanas de gestación hasta la edad de 12 años.

El megauréter puede ser primario cuando es consecuencia de alteraciones funcionales o anatómicas de la unión ureterovesical. Por otro lado, el secundario es debido a anomalías de la vejiga y uretra, algunas de las cuales se citarán más adelante (2). Además, el megauréter puede estar obstruido con reflujo, obstruido sin reflujo, sin obstrucción ni reflujo o, solo con reflujo.

En este punto se trata el maguréter primario obstruido sin reflujo: las **anomalías de la unión ureterovesical**. Estas se relacionan con un desarrollo anómalo del uréter distal, en el que la capa muscular es sustituida por tejido colágeno. Consecuentemente, se produce un segmento ureteral yuxtavesical adinámico y aperistáltico, que impide el libre paso del flujo de orina, conduciendo a una obstrucción funcional. A medida que los bolos sucesivos de orina no pueden atravesar por completo el segmento distal aberrante, se acumula orina y se desarrolla una dilatación (fusiforme y peristáltica) proximal al segmento anormal (4). Por lo tanto, en la mayoría de los casos no encontramos una obstrucción mecánica propiamente dicha (15).

La presencia de hidroureteronefrosis significativa sugiere la presencia de una verdadera obstrucción (18); como pueden ser las estenosis ureterales congénitas, las válvulas ureterales, el ureterocele, etc. (4)

Es frecuente la mejora espontánea de la dilatación ureteral en los megauréteres que son debidos a anomalías de la unión ureterovesical (16).

- **Riñón displásico multiquístico.** Consiste en la presencia de numerosos quistes no comunicantes entre sí, de diversos tamaños y sin evidencia de parénquima renal identificable (9), aunque en algunos casos podría existir un mínimo tejido renal funcional remanente (2). El riñón no muestra conformación reniforme y tampoco existe un sistema de drenaje calicial, y el uréter está ausente o atrésico. Encontraremos característicamente un aspecto en “racimo de uvas” del riñón, con escaso estroma entre quistes (4).

Se considera la forma más severa de displasia renal quística y es más frecuente en varones.

Al igual de la mayoría de enfermedades que estamos tratando en este apartado, la causa del riñón displásico multiquístico no es clara. Se cree que podría haber cierta predisposición genética, dado que se ha asociado a determinadas mutaciones genéticas.

En la mayoría de los casos, se produce una involución del riñón displásico multiquístico, ya sea en el periodo prenatal o en el postnatal. La tasa de involución es mayor durante los 3 primeros años de vida (2). Sin embargo, a veces esta involución puede ser tan marcada que el riñón afectado acaba por desaparecer (displasia aplásica) (4).

Si el riñón contralateral es normal, este normalmente sufre una hipertrofia compensadora que comienza ya en el útero. La ausencia de esta hipertrofia sugiere la presencia de anomalías en el riñón contralateral. El tracto urinario contralateral a menudo también presenta alteraciones: RVU, obstrucción de la UPU, anomalías de la posición o de la rotación, hipoplasia, etc. La más común de todas es el RVU. También pueden darse malformaciones extrarrenales dando lugar a complejos síndromes (2).

- **Válvulas uretrales posteriores (VUP).** Son pliegues membranosos que encontramos en la parte posterior del lumen de la uretra y que se extienden desde la uretra prostática hasta el esfínter urinario externo, obstruyéndola de forma total o parcial (2, 15). Es la causa más común de obstrucción del tracto urinario inferior en recién nacidos varones, pero extremadamente rara en niñas (16).

La causa exacta de estas válvulas está todavía por dilucidar, pero se sabe que es producida por una disrupción en el normal desarrollo embriológico de la uretra (2).

Presenta un amplio espectro de formas clínicas según gravedad, pero hay que subrayar que es una de las pocas anomalías congénitas potencialmente mortales de las vías urinarias que se identifican durante el período neonatal (17).

Actualmente la mayoría de las VUP se diagnostican con ecografía prenatal (4) y debería sospecharse en fetos que presenten una pared vesical engrosada y una dilatación bilateral de los uréteres y de los riñones (hidroureteronefrosis), ya sea o no asociado a displasia renal y oligohidramnios.

Así mismo, debemos conocer que los niños diagnosticados de forma prenatal tienen un peor pronóstico que aquellos que son diagnosticados más tarde y que además, el diagnóstico y tratamiento precoz no parecen mejorar el pronóstico clínico (16).

- **Sistema dúplex o duplicación del sistema colector.** Un sistema colector doble se define como un riñón con dos sistemas pielocaliciales separados, distinguiendo un polo superior y un polo inferior.
La duplicación unilateral es 6 veces más frecuente que la bilateral, y tiene una mayor incidencia en mujeres (19).

Se piensa que esta anomalía congénita es el resultado de la duplicación del brote ureteral durante el desarrollo embrionario, existiendo un brote superior que dará lugar al polo superior del riñón y, un brote inferior, que se corresponderá con el polo renal

inferior (2). Existe además una clara predisposición familiar, pues hasta el 10-25% de los padres también presentan esta duplicidad (15).

La duplicación completa se da cuando el riñón además de tener dos sistemas pielocaliciales separados, tiene dos uréteres. El uréter del polo inferior drena la orina normalmente en el trígono de la vejiga, mientras que el del polo superior es más probable que se asocie con una inserción ectópica, ya sea en la vejiga en una posición más medial e inferior de su ubicación normal o en otro lugar distinto (por ejemplo, en varones puede ocurrir en la uretra posterior, conducto eyaculador o epidídimo; y en las niñas, en la vagina o útero). Por otro lado, existe la posibilidad de una duplicación parcial, más común que la completa (2, 14). En estos casos, el riñón tiene dos sistemas caliciales con uréteres que se unen en la unión pieloureteral (sistema bifido) o que se unen más distalmente, próximos a la vejiga (uréteres bifidos) (4).

Se puede asociar con un gran número de anomalías urológicas. El uréter localizado en situación superior es más probable que se asocie con ureterocele, y tanto el ureterocele como la inserción ectópica del uréter pueden llevar a su obstrucción y, por tanto, la aparición de hidronefrosis (19). También puede asociarse a reflujo ureteroureteral entre las dos ramas de una bifidez, favoreciendo las infecciones urinarias y, también es fácil que exista RVU en las duplicaciones completas hacia uno de los dos sistemas colectores, principalmente hacia el uréter del polo inferior, debido a la mayor brevedad de su túnel submucoso (15).

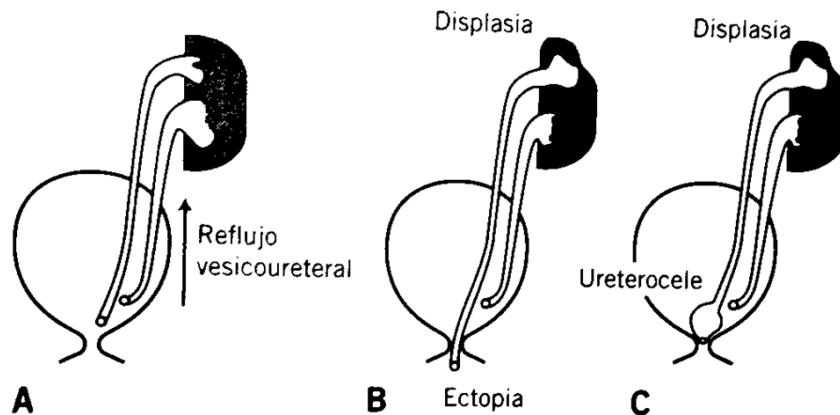


Figura 1. Los uréteres duplicados pueden cursar con reflujo vesicoureteral al hemirriñón inferior (A). En cambio, el hemirriñón superior se asocia más frecuentemente a uréter ectópico (B) y a ureterocele (C). Tovar Larrucea, J (15).

- **Uréter ectópico.** Se produce cuando el uréter drena a un orificio localizado en un sitio distinto del correspondiente a su posición normal en el trígono vesical (6). Es más frecuente en mujeres y el 80% de los uréteres ectópicos se asocia a un sistema colector duplicado completo, siendo esto especialmente cierto en mujeres (4, 12).

En varones, el sitio en el que desemboca con mayor frecuencia es en la uretra posterior. En las mujeres los sitios más frecuentes son la uretra y el vestíbulo vaginal.

Puede coexistir con multitud de otras alteraciones del tracto urinario, tales como RVU o displasia renal (6).

- **Ureterocele.** Se define como una dilatación quística que se produce en la porción intravesical del uréter (17).

Son más frecuentes en mujeres. Al igual que el uréter ectópico, esta alteración implica en la gran mayoría de los casos un sistema dúplex, originándose un 80% en el uréter que drena el polo superior (4).

Existen diferentes clasificaciones de los ureteroceles. Entre ellas, la que propuso el Comité de Terminología, Nomenclatura y Clasificación de la Sección de Urología de la *American Academy of Pediatrics*, basada en la localización del ureterocele. Distingue los términos de ureterocele intravesical y ectópico. El ureterocele intravesical es el que se encuentra completamente incluido en la vejiga, mientras que si se extiende más allá del cuello vesical hacia la uretra se considera ya ectópico.

También se asocia con frecuencia a obstrucción y RVU (6).

4. CLÍNICA

La gran mayoría de la hidronefrosis suelen presentarse como una entidad asintomática en los neonatos. Además, hoy en día la práctica totalidad de hidronefrosis se detectan prenatalmente, por lo que en muy raras ocasiones se llega al diagnóstico de hidronefrosis congénita por la presencia de síntomas. No obstante, en ocasiones pueden aparecer en el neonato algunos de los signos y síntomas que se citan a continuación (3):

- En algunos neonatos se puede palpar o incluso verse una **masa** abdominal si la hidronefrosis es significativa. En estos casos podrían aparecer síntomas por compresión de órganos adyacentes (20). Previo al uso sistemático de la ecografía en el embarazo, la obstrucción de la UPU se diagnosticaba hasta en un 50% de los casos en el neonato o lactante por este hallazgo (3).

También podemos encontrar una masa en el hipogastrio correspondiente con una vejiga distendida, en obstrucciones infravesicales, principalmente por VUP (18).

- Una de las manifestaciones más comunes en los lactantes, más infrecuente en neonatos, es la **infección urinaria** favorecida por la estasis urinaria. Se manifiesta con fiebre, inquietud, vómitos, hiperalgia renal, disminución del apetito, pérdida de peso y fallo en el desarrollo y crecimiento, o incluso con septicemia secundaria (4). Cuando esta es severa y las infecciones son de repetición se pueden formar cálculos, que lleven a la aparición de dolor y hematuria.(9)

- Por tanto, la hematuria también puede ser una forma de presentación, consecuencia de infecciones, litiasis o de un traumatismo abdominal menor que provoque la ruptura de los vasos mucosos en el sistema colector dilatado (3).
- Otra posibilidad es que se presente como una **insuficiencia renal** con náuseas, vómitos, disminución del peso, astenia, palidez, etc. Esta se da sobre todo en hidronefrosis bilaterales o en hidronefrosis que aparecen sobre riñones únicos.
- En raros casos, pueden presentarse como un **dolor** sordo y difuso en la zona lumbar del riñón hidronefrótico (18).
- En casos de formas severas y avanzadas de hidronefrosis podemos encontrar signos más raros como son, la **anemia** y la **ascitis** (20). Esta última suele ser consecuencia de la extravasación de orina vesical o renal secundaria a VUP (18).
- En casos de obstrucción infravesical pueden aparecer síntomas como dificultad en la diuresis o chorro de orina débil. Así mismo, puede aparecer una disfunción vesical por una vejiga hiperactiva, dado que la obstrucción del tracto de salida vesical conduce a la hipertrofia de la pared de la vejiga (21). También la presencia de un uraco patente que drena en un recién nacido puede sugerir una obstrucción uretral (18).
- En los infantes con uropatía obstructiva severa también encontramos una mayor incidencia de alteraciones del balance hidroelectrolítico. Se puede observar una pérdida de iones sodio por una menor reabsorción en los túbulos colectores corticales; hipopotasemia y acidosis metabólica, consecuencia de una resistencia a la aldosterona por el daño producido en la nefrona distal. Además de la pérdida excesiva de sodio, los pacientes también suelen tener una mayor pérdida de agua debido a un defecto en la capacidad de concentración de la orina (22).

5. DIAGNÓSTICO

5.1. DIAGNÓSTICO PRENATAL

El impacto del diagnóstico por ecografía prenatal ha sido enorme en el ámbito de la urología pediátrica. Muchos de estos pacientes se ven beneficiados del diagnóstico precoz y de la instauración temprana de las medidas de prevención de posibles complicaciones secundarias, sobre todo la infección. No obstante, se observa que otros pacientes son sometidos a un número innecesario de intervenciones debido precisamente a estos hallazgos prenatales, cuando su relevancia clínica es incierta a largo plazo(4). Por ello, debemos tener claro el rango de los posibles diagnósticos diferenciales, entre ellos la hidronefrosis transitoria, y llevar a cabo un manejo postnatal lógico, eficiente y coste-efectivo (23).

La **ecografía** es la prueba de elección para el diagnóstico y seguimiento de la hidronefrosis prenatal (24).

Como ya he adelantado, la introducción de la ecografía en el segundo trimestre de gestación ha permitido que una gran parte de malformaciones en nuestro medio sean diagnosticadas precozmente intraútero (15), haciendo posible incluso intervenciones quirúrgicas fetales en procesos de extrema gravedad donde la vida del neonato corra peligro (por ejemplo, en casos de obstrucciones graves del tracto de salida vesical) (4).

Con el objetivo de identificar aquellas hidronefrosis fetales significativas que presenten una alta probabilidad de desarrollar patología renal, es necesario valorar una serie de parámetros en la ecografía. Entre estos, se encuentran: el grado de hidronefrosis, la uni o bilateralidad del hallazgo, el tamaño y grosor del parénquima, la presencia de dilatación ureteral y de la vejiga urinaria y, finalmente, el volumen del líquido amniótico (2, 14).

Primero comenzaremos por establecer la definición y los diferentes grados, según su severidad, de la hidronefrosis. A pesar de que no existe un consenso en cuáles son los criterios más apropiados para establecer el diagnóstico de la hidronefrosis fetal, aquí expondremos las dos clasificaciones más utilizadas para ello (2).

- **Clasificación de la Sociedad de Urología Fetal (SFU).** La SFU tiene en cuenta el grado de dilatación pélvica, el número de cálices y la presencia y severidad de la atrofia en el parénquima (25).

Esta clasificación considera que la dilatación de la pelvis renal es patológica cuando la medida antero-posterior de la pelvis es mayor de 4mm antes de la semana 32 (ecografía del segundo trimestre) y más de 7mm después de esta (en el control del tercer trimestre) (24).

Tabla 2. ESCALA DE GRADACIÓN DE LA HIDRONEFROSIS SEGÚN LA *SOCIETY FOR FETAL UROLOGY*.

Grado de hidronefrosis	IMAGEN RENAL	
0	Complejo renal central Intacto	Grosor del parénquima renal Normal
1	Con algunas divisiones	Normal
2	Divisiones evidentes, complejo confinado dentro del límite renal	Normal
3	Amplias divisiones, pelvis dilatada por fuera del límite renal, cálices dilatados.	Normal
4	Mayor dilatación de la pelvis y los cálices (estos pueden tener un aspecto convexo)	Delgado

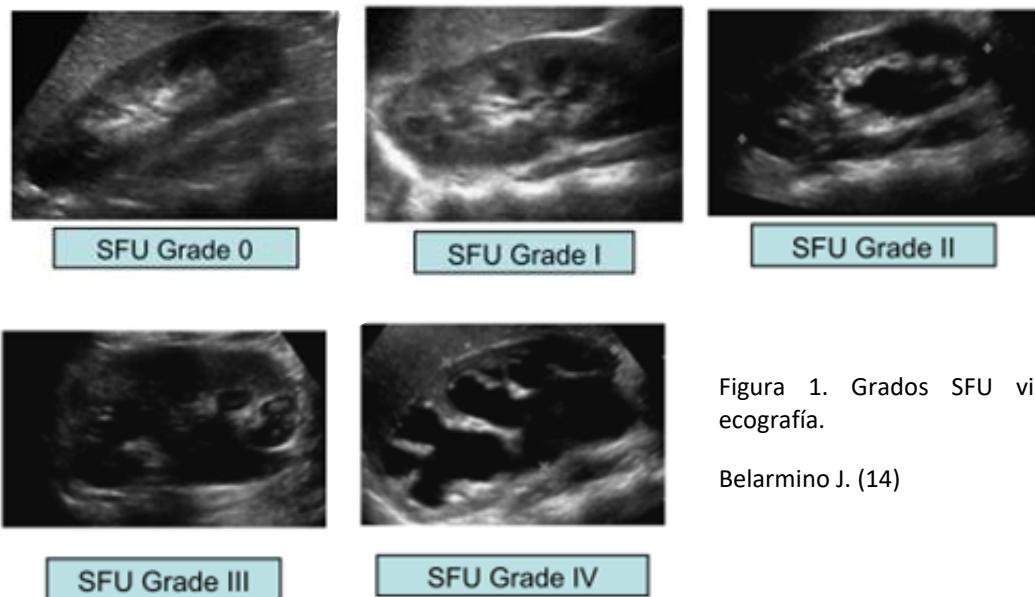


Figura 1. Grados SFU vistos en ecografía.

Belarmino J. (14)

- Clasificación según el **diámetro anteroposterior de la pelvis renal (DAP)**. Consiste en la medición de diámetro anteroposterior máximo de la pelvis renal en el plano transversal (23). Actualmente se prefiere este método al sistema de clasificación de la SFU para gradar la hidronefrosis prenatal, debido a su mayor objetividad y menor complejidad (13).

Tabla 3. DEFINICIÓN DE LA HIDRONEFROSIS PRENATAL SEGÚN DIÁMETRO ANTEROPOSTERIOR

Grado de hidronefrosis	2º TRIMESTRE	3º TRIMESTRE
Leve	4-7 mm	7-9 mm
Moderado	7-10 mm	9-15 mm
Severo	>10 mm	>15 mm

Nguyen H. (9)

Hay que tener en cuenta que la probabilidad de padecer CAKUT aumenta con la severidad de la hidronefrosis y que el diagnóstico concreto se relaciona con el grado de hidronefrosis (2). Una hidronefrosis moderada (DAP de 4-10mm) se debe más frecuentemente a la presencia de RVU (15), aunque también puede asociarse a ciertas anomalías cromosómicas, como el Síndrome de Down (2). En cambio, dilataciones graves (DAP de 10-15mm) se correlacionan más comúnmente con obstrucción de la UPU (15).

En cuanto al resto de características que se deben valorar en la ecografía de un feto con hidronefrosis:

- La bilateralidad de la hidronefrosis conlleva un aumento del riesgo de anomalías renales significativas y de una función renal alterada.

- Parénquima renal. El adelgazamiento del parénquima o la existencia de quistes corticales indican lesión de la corteza renal. Por otro lado, el aumento de la ecogenicidad del parénquima es un signo de mal pronóstico, pues se relaciona con displasia renal asociada a RVU u obstrucción (2), así como a displasia renal multiquística, poliquistosis renal, entre otros.
- Uréteres. En condiciones normales no se visualizan en la ecografía prenatal; por ello, su visualización sugiere obstrucción de la unión uretero-vesical o de la uretra (ureterocele, megaureter, VUP), así como causas no obstructivas, como el RVU.
- Vejiga urinaria. Hallazgos tales como, un tamaño vesical aumentado, un incremento de su grosor o la presencia de trabéculas, hacen pensar en obstrucción distal a la vejiga (VUP).
- Líquido amniótico. Antes de las 10-14 semanas de gestación, se produce exclusivamente por la placenta; entre las 14-16 semanas el riñón empieza a producir orina, y es a partir de la 16 semana gestacional cuando el líquido amniótico es producido fundamentalmente por los riñones (15).

La presencia de oligohidramnios es consistente con una enfermedad renal severa (con alteración de la función renal) y consecuentemente, una disminución de la producción de orina y por tanto, de líquido amniótico (2).

El oligohidramnios tendrá consecuencias nefastas para el feto, pues produce hipoplasia pulmonar, llevando a un muy mal pronóstico. En estos casos tan graves, se planteará incluso la posibilidad de una intervención quirúrgica intrauterina, con la finalidad de descomprimir el tracto urinario y así poder preservar las funciones tanto renal como pulmonar (24).

Además de la posibilidad de detectar la hidronefrosis prenatalmente, también podemos evaluar la función renal del feto, la cual puede haber resultado afectada como consecuencia de una alteración del tracto urinario. A pesar de que la presencia de oligohidramnios es el indicador más fidedigno de una función renal alterada, su ausencia no asegura una función renal normal. Por ello, se puede realizar un análisis bioquímico del líquido amniótico (orina fetal) para valorar la función renal del feto. También se disponen de análisis en suero fetal que evalúan la función glomerular: la medición de cistatina C y beta-2-microglobulina. Sin embargo, estos test no se usan en la práctica clínica dada la gran dificultad técnica que supone obtener sangre fetal (26).

5.2. DIAGNÓSTICO POSTNATAL

El diagnóstico presuntivo y la gravedad de la uropatía detectada en el periodo prenatal determinan el manejo postnatal (4).

Además de un examen físico detallado, la evaluación postnatal se basa principalmente en la realización de estudios de imagen dirigidos a establecer un diagnóstico concreto, evitando pruebas diagnósticas innecesarias en pacientes con dilataciones fisiológicas sin trascendencia clínica (13).

5.2.1. EXPLORACIÓN FÍSICA

En primer lugar se realizará la exploración física del recién nacido con hidronefrosis congénita. En esta debemos evaluar:

- El estado pulmonar, especialmente en aquellos fetos con oligohidramnios grave (26).
- Examen abdominal. Se puede detectar la presencia de una masa abdominal correspondiente a un riñón aumentado de tamaño; así como, de una vejiga palpable en un varón, sugerente de válvulas uretrales posteriores (13). Un hallazgo muy característico es la presencia de una musculatura de la pared abdominal deficiente junto con criotorquidia, lo que nos sugiere el diagnóstico de un raro síndrome denominado: Prune-Belly syndrome o síndrome del abdomen en ciruela pasa (25).
- Evaluación de malformaciones asociadas, especialmente en el oído externo y en la arteria umbilical (la existencia de una única arteria umbilical se correlaciona con un mayor riesgo de anomalías congénitas renales, sobre todo de RVU) (13).

5.2.2. ECOGRAFÍA

La primera prueba de imagen a realizar será la ecografía.

Las guías clínicas actuales de la SFU sugieren que la hidronefrosis prenatal diagnosticada en el segundo trimestre y que desaparece en el control ecográfico del tercer trimestre ya no requiere evaluación después del nacimiento; en cambio, toda hidronefrosis presente en la ecografía del tercer trimestre sí que requiere una evaluación postnatal, incluso aunque esta se haya resuelto en controles prenatales posteriores (9).

El momento de llevar a cabo el estudio ecográfico inicial depende de la gravedad de la dilatación detectada prenatalmente y de su carácter uni o bilateral. Dada la existencia de una situación de oliguria fisiológica pasajera en el neonato (de aproximadamente 48 horas), la ecografía realizada inmediatamente tras el nacimiento puede infravalorar la dilatación y dar falsos negativos; por ello, en casos de dilataciones leves o moderadas han de realizarse las pruebas de imagen después de este periodo, es decir, idealmente la primera ecografía debería realizarse entre el tercer y séptimo día de vida. Sin embargo, en casos graves, tales como dilatación bilateral grave ($DAP >15\text{mm}$) o unilateral en riñón único, oligohidramnios o distensión vesical, se recomienda una ecografía postnatal urgente (18, 22, 25).

En la ecografía postnatal debe evaluarse la localización, morfología y tamaños de ambos riñones, prestando especial atención a la posible existencia de dobles sistemas. También se debe clasificar la hidronefrosis según su gravedad (18). A este respecto, se pueden usar tanto la clasificación de la SFU como la del DAP, considerándose dilataciones leves por debajo de 10mm y, dilataciones graves cuando el DAP supera los 15 mm (13).

Así mismo, se debe valorar el parénquima renal (grosor, ecogenicidad) y la posible existencia de quistes. También se deben tomar imágenes de los uréteres (valorando sus diámetros y morfología) y de la vejiga, para descubrir si hay un aumento del grosor de la pared vesical o

alteraciones en las uniones ureterovesicales (posibilidad de ureterocele, desembocadura ureteral ectópica), y comprobar si el vaciado vesical es completo. Por último, se comprobará la normalidad del resto del abdomen para descartar alteraciones asociadas (15, 22).

Además, se recomienda repetir la ecografía entre la cuarta y sexta semanas de vida con el fin de evitar la posibilidad de falsos negativos, pues a pesar de ser realizada más allá de las 48 horas de vida, la primera ecografía en el neonato puede ser normal y en cambio, existir una dilatación de la vía urinaria que sea identificada en esta segunda ecografía (13). A pesar de que la probabilidad de alteraciones urológicas patológicas ha demostrado ser baja en estos pacientes (27), existe un estudio que constató que en un 45% de los neonatos con ecografía normal realizada más allá de las 48 horas tras el nacimiento, existía una uropatía significativa en evaluaciones posteriores (28).

Por tanto, aunque la hidronefrosis se haya resuelto en este primer control ecográfico tras el nacimiento se debe realizar una segunda ecografía al mes para confirmar la resolución (10). De hecho, algunos autores incluso abogan por la realización de estudios ecográficos adicionales (al sexto mes y al año de vida) hasta confirmar la normalización definitiva de la vía urinaria(13).

Junto con la ecografía puede ser útil la realización de una ecografía Doppler, la cual proporciona información adicional valorando los principales vasos y descartando patología arterial o venosa (24). Además, la obstrucción provoca una elevación de la resistencia de la arteria renal, por lo que podremos observar una reducción relativa del flujo diastólico en comparación con el sistólico (9). Por último, el Doppler pone de manifiesto el jet ureteral hacia la vejiga, por lo que proporciona datos que permiten la diferenciación entre obstrucción ureteral y megauréter no obstructivo (24).

5.2.3. CISTOUREROGRAFÍA MICCIONAL SERIADA (CUMS)

La CUMS es otra modalidad de imagen útil en la evaluación postnatal de la hidronefrosis congénita (10).

La SFU recomienda la realización de una CUMS en todos aquellos neonatos con hidronefrosis persistente severa (es decir, de grado 3 y 4), con hidronefrosis bilaterales o con anomalías ureterales, vesicales o uretrales en la ecografía hecha tras el nacimiento. Sin embargo, no existe consenso universal y existe diversidad de opiniones en la utilidad de la CUMS en determinados neonatos (1).

La CUMS es absolutamente necesaria en el estudio postnatal urgente de los niños con sospecha de obstrucción del tracto de salida vesical, siendo la principal patología causante de esta las VUP. Así mismo, puede ser útil en la evaluación del RVU, megauréter, ureterocele y sistema dúplex. Por otro lado, también está bien establecida la indicación de la realización de una CUMS en aquellos casos de hidronefrosis severas. No obstante, el hecho de que este sea un método invasivo, con radiación y no exento de posibles efectos adversos (síntomas irritativos, ITU) hace que su necesidad en el manejo de la hidronefrosis leve y moderada (grado 2 o menor) siga siendo un tema de controversia (1, 28).

Debemos mencionar que hasta un 30% de los casos de dilatación piélica detectada en la ecografía postnatal presentan RVU, y en hasta un 25% de los neonatos con hidronefrosis resuelta tras el nacimiento también encontraremos RVU (10, 28). Como el DAP es un pobre predictor de la incidencia del RUV (29), algunos autores abogan por la realización de CUMS en todos los pacientes en los que se detecte hidronefrosis en la ecografía postnatal (22). Sin embargo, el debate surge por la incertidumbre de su significado clínico y su trascendencia real, dado que no son claras las diferencias, respecto al pronóstico, entre el diagnosticar el RVU en el contexto de una hidronefrosis congénita y el hacerlo tras una infección del tracto urinario febril (10). Por ello, en pacientes con ecografías postnatales normales y en aquellos con grados leves de dilatación que no presenten otros signos ecográficos sugerentes de RVU queda descartada su indicación sistemática.

También estaría indicada su realización en lactantes con hidronefrosis congénita que, sin cumplir los criterios que inicialmente hemos citado, presentan un primer episodio de ITU (30).

Puede ocurrir que no se pueda sondar la uretra para practicar una CUMS, en cuyo caso se debe sospechar de una estenosis uretral o de una lesión uretral obstructiva. En este caso, la uretrograma retrógrada, inyectando medio de contraste en el meato uretral, sirve para delinear la anatomía de la obstrucción uretral (18).

Figura 1. Grado III de la clasificación internacional del reflujo vesicoureteral en CUMS. Albilllos Merino J. (24)



5.2.4. TÉCNICAS DE MEDICINA NUCLEAR

Existen distintas técnicas de medicina nuclear para el estudio de una hidronefrosis congénita, entre ellas: la gammagrafía renal, el renograma diurético y la cistogammagrafía.

• GAMMAGRAFÍA RENAL

La gammagrafía renal se emplea para valorar tanto la anatomía como la función renal (18).

El radiotrazador que se utiliza en esta prueba de imagen es el ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado con ^{99m}Tc que tras su administración intravenosa se incorpora a las células del túbulito contorneado proximal, quedando una elevada concentración fijada en la corteza renal. Esto permite objetivar alteraciones en el parénquima, sobre todo la presencia de cicatrices renales, así como alteraciones en la forma y situación renal. Por otro lado, este

estudio también permite la valoración funcional del riñón, puesto que existe una estrecha correlación entre el aclaramiento de creatinina y la captación tubular absoluta de la dosis administrada, por lo que también nos permite valorar la función renal diferencial (FRD).

Su uso principal radica en la valoración de malformaciones congénitas (como la ectopia, riñón en hendidura, riñón multiquístico), pielonefritis aguda, nefropatía cicatricial, displasia renal y nefropatía por reflujo (24). Se usa poco en niños con uropatía obstructiva (18).

- **RENOGRAMA DIURÉTICO (RD)**

El renograma diurético es la técnica de imagen más utilizada para la evaluación de los neonatos en los que se sospecha una obstrucción como causa de la hidronefrosis (10).

La SFU recomienda su realización en los siguientes pacientes que no presenten RVU:

- Hidronefrosis prenatal unilateral moderada que persiste tras el nacimiento.
- Hidronefrosis prenatal severa a pesar de los resultados de la ecografía postnatal.
- Hidronefrosis postnatal moderada y severa.
- Hidronefrosis con alteraciones vesicales y/o uretrales.
- Ureterohidronefrosis.
- Aquellos con disminución de líquido amniótico (1).

El radiotrazador de elección es la mercaptoacetiltriglicina marcada con tecnecio 99m (Tc-MAG-3) (10). La técnica del RD consiste en inyectar por vía intravenosa una pequeña dosis de Tc-MAG-3. Durante los primeros 2-3 minutos se analiza y se compara la absorción del parénquima renal, lo cual permite evaluar la FRD. A continuación se estima la excreción. Tras 20-30 minutos se inyecta furosemida por vía intravenosa y se analiza la velocidad y las características del drenaje de la orina de los riñones a la vejiga (18).

Así, el RD proporciona dos datos importantes que ayudan a determinar la existencia de una obstrucción significativa. Por un lado, informa del estado del parénquima renal y de su capacidad funcional, principalmente a través de la función renal diferencial (considerándose esta normal cuando sus valores se encuentran entre un 45 y un 55%) (16, 22).

Por otro lado, indica la facilidad con que las pelvis y uréteres dilatados se vacían en respuesta a una diuresis fisiológica (31), mostrándonos la curva de drenaje del tracto urinario. El drenaje se puede valorar mediante el análisis visual de la forma de la curva funcional del renograma (10).

- Se considera una eliminación del radiotrazador normal: cuando se produce un ascenso brusco de la curva seguido de un rápido descenso tras la administración de furosemida.
- En cambio, una eliminación patológica se caracteriza por una curva con una pendiente progresivamente ascendente a pesar de la administración de furosemida (24).

Para cuantificar el paso del radiotrazador a través del riñón también se han propuesto distintos parámetros, entre ellos el más utilizado: la semivida ($t_{1/2}$), el tiempo que tarda en eliminarse la mitad del fármaco radiactivo.

- No existe obstrucción cuando la $t_{1/2}$ es de 10-15 minutos.
- Existe una obstrucción importante de las vías urinarias altas, generalmente si la $t_{1/2}$ es mayor de 20 minutos. Una $t_{1/2}$ de entre 15 y 20 minutos es de interpretación dudosa.

Además, las imágenes obtenidas suelen darnos una idea precisa del nivel de obstrucción (18).

Así, en una mayoría de pacientes el RD es usado también como una guía en la toma de decisiones clínicas en el paciente. Tanto la FRD como el drenaje se considera que son los dos mejores parámetros para indicar la necesidad de cirugía para optimizar el drenaje del tracto urinario y preservar la función renal cuando esta se ha reducido como consecuencia de la uropatía obstructiva (31). Una FRD menor de 40% con un drenaje patológico ($t_{1/2}$ menor de 20 min), así como un empeoramiento de la función renal es con frecuencia indicación de pieloplastia en pacientes con obstrucción de la UPU (9). Con esta prueba también se puede realizar el seguimiento tras la cirugía, valorando la persistencia o no de la obstrucción y la FRD (24).

Se debe tener en cuenta que los resultados de esta prueba pueden verse fácilmente alterados por ciertos factores, como pueden ser la inmadurez de la función renal, el estado de hidratación del bebé, la posible presencia de RVU y ciertas variaciones en la técnica.

Se recomienda retrasar la realización del RD hasta al menos las 4-6 semanas de vida del neonato para permitir la maduración renal (16, 12, 22).

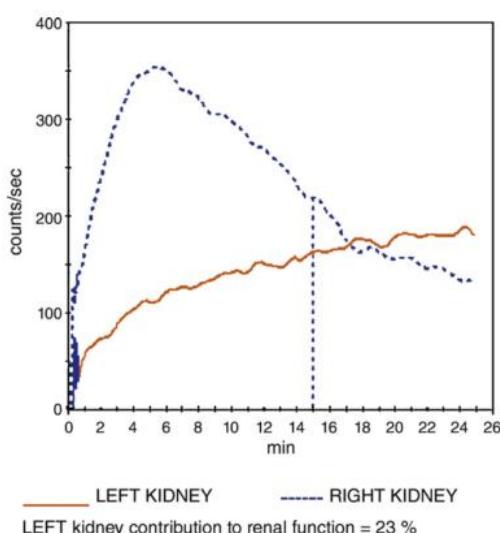


Figura 3. Riñón izquierdo con una FRD patológica del 23%. Además, la curva de drenaje es progresivamente ascendente sin respuesta a la administración de 40mg de Furosemida intravenosa a los 15 minutos, lo que sugiere obstrucción.

• CISTOGAMMAGRAFÍA

Dentro de este tema la cistogammagrafía sólo puede tener cierta utilidad en el RVU. Debido a la falta de información anatómica y definición del grado de RVU, se prefiere el uso de la CUMS (17). Puede considerarse en el seguimiento de pacientes con RVU, así como en la evaluación de la eficacia del tratamiento y, en situaciones clínicas donde existe una alta sospecha de RVU y la CUMS seriada ha sido negativa.

5.2.5. UROGRAFÍA INTRAVENOSA

Actualmente tiene un uso muy limitado, al haber sido sustituido por otras pruebas de imagen (24). A pesar de que se utilice poco en el estudio del tracto urinario pediátrico, puede tener su utilidad en casos seleccionados de obstrucción indeterminada del tracto urinario superior o sospecha de anomalías por duplicación (18).

5.2.6. MODALIDADES MULTIPLANARES (TC/RM)

El uso del TC y RM sin contraste no está indicado en el estudio rutinario de la hidronefrosis.

El TC convencional o el uro-TC no aportan información adicional a la de la ecografía, por lo que no son de utilidad para el diagnóstico y seguimiento de la hidronefrosis.

La RM sin contraste proporcionan una detallada delimitación anatómica de la morfología de los sistemas excretores, por lo que puede tener su utilidad en las malformaciones genitourinarias complejas, en el estudio de desembocaduras ectópicas de los uréteres o en caso de dudas en la ecografía (24).

Especial mención requiere la urografía por RM.

- **UROGRAFÍA POR RESONANCIA MAGNÉTICA**

La urografía por RM es una técnica de imagen que proporciona imágenes excelentes de la patología de las vías urinarias, además de permitir la valoración de la FRD y el drenaje (18).

Presenta la gran ventaja no producir exposición a radiación ionizante. Sin embargo, debido a que utiliza contrastes intravenosos basados en compuestos de gadolinio, su uso está limitado por la edad del paciente, puesto que en España no está autorizado su empleo en menores de dos años. Además, para la obtención de imágenes óptimas los niños han de ser sedados o anestesiados (24).

Por otro lado, al ser una modalidad de imagen novedosa, con un alto coste y al no estar disponible en todos los centros, actualmente la urografía por RM no se utiliza mucho y el renograma diurético continúa siendo la modalidad de imagen más empleada para la evaluación de la función renal y el grado de obstrucción (10).

En consecuencia, se usa principalmente cuando la ecografía o los estudios isotópicos no logran caracterizar un cuadro patológico complejo (18).

Por último, en la evaluación postnatal, aparte de las pruebas de imagen, en casos seleccionados también se deben realizar otras pruebas para la evaluación de la función renal. El método de estimación más utilizado en la práctica clínica es la creatinina sérica a pesar de sus limitaciones, dadas las dificultades técnicas inherentes a la recogida de orina de 24 horas y

la no disponibilidad de otros marcadores de la función renal (tales como la cistatina C) en muchos centros. Además, respecto a la creatinina sérica hay que tener en cuenta que la que detectamos al nacimiento refleja la función renal materna, volviendo a los valores normales a la semana de vida en los recién nacido a término (alrededor de 0.4mg/dL(32)), y a las 2-3 semanas en prematuros; aún así es útil como punto de referencia en un recién nacido con posible insuficiencia renal. Sólo se realiza en casos de afectación renal bilateral y afectación unilateral en monorrenos con otros signos patológicos (25, 31).

6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el diagnóstico diferencial de la hidronefrosis congénita se encuentra una amplia variedad de patologías, las más importantes de las cuales ya se explicaron en el apartado de *etología*.

En general, la exploración física inicial y la clínica no dan el diagnóstico etiológico, aunque determinados rasgos sí que pueden orientar a una etiología concreta. Por ejemplo, la presencia de una masa abdominal renal en el recién nacido es más común en las hidronefrosis debidas a la obstrucción de la UPU y al riñón displásico multiquístico (22), pero la mayoría de patologías que produzcan una hidronefrosis grave pueden cursar con una masa palpable. Por otro lado, la palpación de una vejiga distendida en un neonato varón sugiere obstrucción infravesical por VUP, y que además, se suele acompañar de un chorro de micción débil (18).

Los hallazgos de la ecografía prenatal y postnatal pueden dar las primeras pistas acerca de la causa de hidronefrosis. Una dilatación únicamente de la pelvis renal sugerirá probablemente una alteración en la UPU. En cambio, cuando se observa una hidroureteronefrosis la etiología subyace en un nivel más inferior del tracto urinario: obstrucción de la unión ureterovesical y otras causas de megauréter, ureterocele, uréter ectópico, sistema dúplex y, en casos de hidroureteronefrosis bilaterales nos inclinaremos a pensar en obstrucciones infravesicales. Además, nos puede dar imágenes más específicas de determinadas patologías. Se exponen a continuación imágenes ecográficas que sugieren ya un diagnóstico específico como causa de la hidronefrosis.

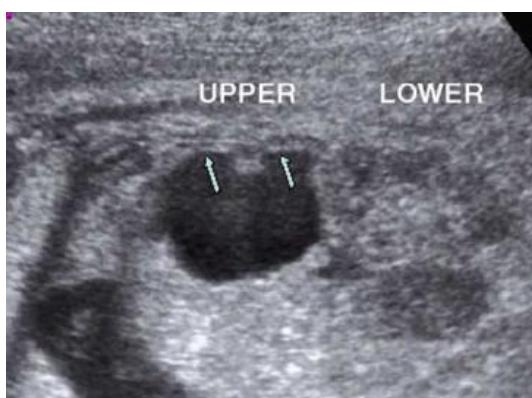


Figura 4. Recién nacido con riñón multiquístico izquierdo. Obsérvense grandes quistes dispuestos al azar sin ninguna prueba de conexión. Wein A. (4)

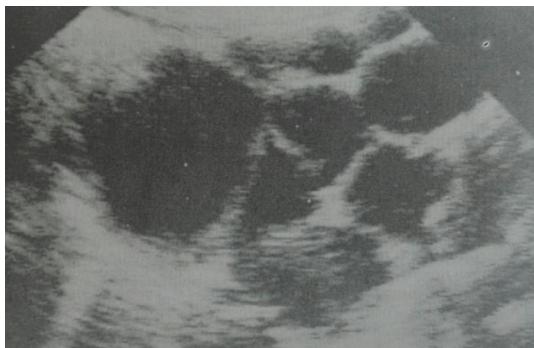


Figura 5. Ecografía de un feto con hidronefrosis unilateral secundaria a un sistema colector duplicado. Imagen sagital del riñón izquierdo, con dilatación del pielón superior izquierdo. Las flechas indican dilatación calicial.

Pates JA, Dashe JS. Prenatal diagnosis and management of hydronephrosis. Early Hum Dev. 2006;82(1):3-8.



Figura 6. Signo de ojo de cerradura (*keyhole sign*) en imagen ecográfica, indicativo de VUP.

Haeri S. Fetal Lower Urinary Tract Obstruction (LUTO): a practical review for providers. Matern Heal Neonatol Perinatol. 2015;1:26.



Figura 7. Ureterocele intravesical señalado por los cursores en una imagen ecográfica. Wein A. (4)

La CUMS es la prueba de imagen de elección para diagnosticar el RVU, proporcionando además el grado de reflujo (17). Permite valorar el estado de las uniones ureterovesicales (especialmente útil para revelar la existencia de lesiones obstructivas, como el ureterocele), la morfología de la pared vesical (siendo importante la presencia de hipertrofia, consecuencia, como ya se ha dicho, de obstrucciones infravesicales) y del cuello vesical, así como su comportamiento durante la micción (puede poner de manifiesto alteraciones funcionales) y, por último, la morfología de la uretra en el varón (posible existencia de VUP) (24).

En cambio, el RD nos permitirá hacer el diagnóstico diferencial entre causas obstructivas del tracto urinario y las causas no obstructivas (10).

En Anexos se resumen los principales diagnósticos diferenciales ante el hallazgo de una hidronefrosis congénita, con sus características ecográficas y la indicación de realizar o no CUMS y RD.

7. TRATAMIENTO

El tratamiento de la hidronefrosis congénita está todavía en estudio. Dado que la historia natural de esta alteración no es totalmente comprendida, es difícil reconocer los casos que acabarán por solucionarse de forma espontánea y aquellos que acabarán necesitando cirugía para su resolución definitiva.

En líneas generales, la hidronefrosis leve nunca debe ser intervenida de primeras, sino que se realizará un seguimiento para ver su evolución. Las hidronefroses moderadas se mantendrán bajo vigilancia con analíticas, ecografías y estudios isotópicos que valoren la función renal, y según sus resultados se tomarán decisiones acerca de su manejo. Por último, los casos más severos de hidronefrosis, especialmente aquellos con ecografías persistentemente patológicas y con una FRD menor del 40%, presentan indicación quirúrgica clara. (33)

Las indicaciones generales de realización de una intervención quirúrgica son:

- FRD menor del 40%.
- Deterioro de la FRD mayor del 5% (respecto a la FRD previa).
- Hidronefrosis que aumenta o se mantiene con los sucesivos controles.
- Hidronefrosis unilateral muy severa, mayor de 50mm.
- Hidronefrosis severa bilateral, mayor de 30 mm.
- Hidronefrosis severa en monorreno.
- Infecciones febriles intercurrentes (14).

Puesto que el tratamiento específico de cada patología causante de hidronefrosis excede los objetivos de este trabajo, a continuación se expondrán dos aspectos acerca del tratamiento de la hidronefrosis congénita, actualmente también tema de debate y controversia.

7.1. TRATAMIENTO PRENATAL

En la gran mayoría de los casos el pronóstico del feto con hidronefrosis es optimista. No obstante, existen casos esporádicos de hidronefrosis muy severas (casi siempre debidas a obstrucción del tracto de salida vesical, por VUP en varones o atresia uretral en mujeres) que presentan alto riesgo de oligohidramnios y, en consecuencia, de hipoplasia pulmonar, pudiendo derivar en un estado de incompatibilidad con la vida (26).

Actualmente no existe una clara evidencia sobre el beneficio de la cirugía intraútero en el pronóstico renal y la supervivencia a largo plazo del feto respecto a la actuación postnatal inmediata (13). En cambio, se ha visto que estos procedimientos sí que mejoran el volumen amniótico, mejorando potencialmente el desarrollo pulmonar y la tasa de supervivencia. Sin embargo, la tasa de muerte fetal y de ERC entre los supervivientes continúa siendo alta, necesitando terapia renal sustitutiva en casi dos tercios de entre estos últimos casos (2).

Por tanto, a día de hoy la opción más válida para la inmensa mayoría de dilataciones urológicas es el manejo expectante hasta el parto espontáneo. En los casos excepcionales de fetos con dilatación bilateral grave y oligohidramnios deberá valorarse la inducción del parto si el feto ya

ha alcanzado la madurez pulmonar, o la realización de una intervención intraútero en aquellos casos en los que no se haya alcanzado la madurez pulmonar, con el fin de evitar la muerte neonatal (13). Además, la intervención intraútero sólo deberá realizarse en aquellos casos con datos de buen pronóstico, es decir, en los que exista una probabilidad razonable de que el feto se beneficie de la descompresión intraútero (4).

7.2. ANTIBIÓTICOS PROFILÁCTICOS

Otro tema de controversia en el manejo postnatal de la hidronefrosis congénita es la prescripción de profilaxis continua antibiótica. El motivo por el que se indica la profilaxis antibiótica es porque se ha referido una mayor incidencia de infecciones del tracto urinario (ITU) en los lactantes con dilatación de la vía urinaria detectada prenatalmente (13) y por las consecuencias que estas conllevan en estos pacientes.

Sin embargo, no todos estos lactantes tienen un mayor riesgo de desarrollar ITU. Se han encontrado ciertos factores asociados a la aparición de infecciones urinarias en los niños con hidronefrosis congénita. Alguno de estos factores son el género femenino; entre los varones, el hecho de que no estén circuncidados; el grado de hidronefrosis; la presencia de RVU; la dilatación de uréteres; la existencia de sistema dúplex y un patrón obstructivo de drenaje. No obstante, se encuentran resultados dispares según el estudio, en relación a la evidencia de asociación entre estos factores y una mayor incidencia de ITU (1, 16, 31, 32).

Así mismo, si revisamos la literatura también encontramos discrepancia en la efectividad de la profilaxis antibiótica en la prevención de ITU en estos niños. (16, 28). Coelho et al reportaron una tasa del 14% de ITU en todos los pacientes en seguimiento por hidronefrosis congénita, adquiriéndola bajo la prescripción de profilaxis antibiótica un 74% de estos (36). El metaanálisis llevado a cabo por Braga et al concluyó en que los lactantes con hidronefrosis de alto grado que habían recibido profilaxis antibiótica tenían un riesgo significativamente mayor de ITU que aquellos a los que sí se les administraron los antibióticos. En cambio, la tasa de ITU en pacientes con hidronefrosis de bajo grado fue similar en los pacientes que tomaron antibióticos y los que no (35).

Por tanto, considerando todos los datos anteriores estaría indicado el inicio de la profilaxis antibiótica en aquellos casos de grado moderado y severo de hidronefrosis, de hidroureteronefrosis, o en los que se sospeche patología subyacente (RVU u obstrucción del tracto urinario), y especialmente si se trata de niñas o varones no circuncidados (1, 16, 25).

La pauta recomendada es amoxicilina (10mg/kg/día). En los niños menores de dos meses no se debe usar trimetoprim-sulfametoxazol (de elección a partir de ese periodo), dado que la inmadurez hepática relativa hace que sean incapaces de eliminar de forma eficiente el sulfametoxazol, el cual desplaza la bilirrubina fetal de la albumina, causando ictericia y otras consecuencias peligrosas para el neonato (4).

Y por último, es importante recordar la indicación de profilaxis antibiótica durante 3-4 días siempre que se realice una CUMS (13).

8. PRONÓSTICO

En la gran mayoría de casos el hallazgo de hidronefrosis fetal es transitorio y desaparece en los primeros meses postnatales. Por ejemplo, la mayoría de hidronefrosis debidas a la obstrucción de la UPU son causadas por obstrucciones parciales o funcionales, dando lugar a hidronefrosis leves que se alivian de forma espontánea con el tiempo (18). En los casos de RVU la resolución espontánea con el tiempo es bastante frecuente, sobre todo en los grados de reflujo bajo (un 81% de remisión en el RVU de grado I-II, frente a un 48% en los de grado III-IV) (17).

No obstante, existen los casos en que la dilatación de las vías urinarias no se soluciona de forma espontánea, conduciendo a un deterioro progresivo del parénquima renal.

De hecho, las CAKUT representan la causa más importante de ERC en edad pediátrica (12).

Cuando la restricción al flujo urinario aparece de forma precoz durante la vida fetal produce una displasia renal, que varía desde el riñón multiquístico hasta los diferentes grados de displasia histológica renal cortical que se observan en obstrucciones menos graves. Sin embargo, la obstrucción que aparece al final del periodo fetal o después del nacimiento, da lugar principalmente a una dilatación de las vías urinarias (18). Si esta es grave o se mantiene en el tiempo se produce una hipertensión en el sistema que se transmite retrógradamente sobre las nefronas y los sistemas colectores (8). Así, se producen alteraciones del parénquima renal (desde cambios mínimos tubulares hasta la dilatación del espacio de Bowmann y fibrosis glomerular e intersticial) (18), llevando finalmente a una ERC, que puede persistir incluso tras la resolución de la obstrucción. Después del nacimiento, la inflamación secundaria a las infecciones urinarias de repetición que presentan algunos de estos niños contribuye a la destrucción de nefronas y por tanto, aumentan el daño renal (8).

Hacer mención aparte al daño renal producido por el RVU: la nefropatía por reflujo o nefropatía cicatricial, por su forma de presentación con cicatrices renales. Esta se produce tanto por una alteración de la nefrogénesis durante la vida fetal consecuencia del RVU, generando cierto grado de hipoplasia-displasia renal, como por la respuesta inflamatoria tras episodios de ITUs en el periodo postnatal, que conllevan un proceso cicatricial (30).

Como ya se ha dicho, algunos lactantes con dilatación de la vía urinaria presentan un mayor riesgo de pielonefritis aguda durante el primer año de vida y, a pesar de que la infección urinaria por sí misma entraña escaso riesgo de ERC; la asociación de pielonefritis aguda y uropatía obstructiva o RVU implica una alta probabilidad de daño renal permanente.

Un avance en los últimos tiempos ha sido el diagnóstico prenatal de estas patologías, que ha permitido su seguimiento, mejorando así el pronóstico de la función renal, puesto que posibilita una actuación precoz en caso de obstrucción que esté provocando daño en el parénquima y el inicio de la profilaxis antibiótica en ciertos casos, para prevenir el daño sobreañadido por la infección (8).

Disponemos de distintos instrumentos prenatales que ayudan a estimar el pronóstico renal de un feto con hidronefrosis:

- La ecografía prenatal puede ayudar a predecir el estado del parénquima del riñón hidronefrótico a través de distintos parámetros:
 - o El **grado de dilatación** de la pelvis renal se correlaciona de forma directa con la probabilidad de detectar patologías nefrourológicas significativas (10). Las hidronefrosis con un APD menor de 6mm en el segundo trimestre y menor de 8 mm en el tercero, se asocian normalmente a hidronefrosis transitorias (2).
 - o La **hiperecogenicidad** del parénquima renal, la **pérdida de diferenciación corticomedular** y la presencia de **quistes** son signos de displasia renal.
 - o Uno de los marcadores más importantes del pronóstico de la función renal es la uni o bilateralidad de la lesión, ya que las anomalías que implican solo uno de los dos riñones no suelen afectar gravemente a la función renal global. En las patologías **bilaterales** graves el pronóstico renal es mucho peor.
 - o La cantidad de líquido amniótico es otro de los marcadores pronósticos de la función renal más utilizados (13). La presencia de **oligohidramnios** es una importante señal de mala evolución, tanto por el riesgo de muerte neonatal (consecuencia de la hipoplasia pulmonar que produce), como por ser indicador de disfunción renal (10).
- Análisis bioquímico:
 - o La displasia renal bilateral o las uropatías obstructivas bilaterales graves producen afectación de la función tubular, manifestándose como:
 - Concentraciones de Na^+ y Cl^- mayores de 90mEq/l y, una osmolaridad inferior a 210 mOsm/kg H_2O en el líquido amniótico (12).
 - o También podemos hacer análisis de sangre fetal, detectando, en caso de afectación glomerular, un aumento de la b-2-microglobulina o cistatina C. No obstante, por el riesgo asociado que conlleva la obtención de sangre fetal, estas pruebas no se usan prácticamente (13).

Una vez que el niño nace, la presencia de insuficiencia renal es un dato de mal pronóstico. Para la evaluación postnatal de la función renal se emplean habitualmente la creatinina sérica, la ecografía renal, en la que se tienen en cuenta los mismos parámetros que en la ecografía prenatal, y las pruebas isotópicas, que proporcionan la FRD.

Por último, en aquellos casos en los que se opte por la resolución quirúrgica de la patología causante de la hidronefrosis puede esperarse la estabilización y cierto grado de recuperación de la función renal, pero todo ello dependerá del grado de distensión pielocalicial y del consecuente aplanamiento parenquimatoso previo a la cirugía (15).

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

La importancia de la hidronefrosis congénita dentro de la patología neonatal deriva no sólo de su alta incidencia, sino también de la lesión parenquimatosa que conlleva en un considerable número de casos, siendo una causa importante de enfermedad renal crónica en la edad pediátrica.

Por otro lado, existe falta de consenso acerca del seguimiento y tratamiento de la hidronefrosis, debiendo individualizarse en cada caso en función de las alteraciones anatómicas que se encuentren en las pruebas de imagen.

La duplicidad pieloureteral es una de las anomalías frecuentes causantes de hidronefrosis siempre que vaya asociada a otra alteración, pues de lo contrario cursa de forma asintomática.

El objetivo de esta revisión es estudiar cuáles son las principales anomalías causantes de la hidronefrosis en el neonato, así como el manejo a seguir según los hallazgos de las pruebas de imagen.

CASO CLÍNICO

Recién nacida mujer a término que ingresa en neonatología por anomalía congénita del aparato urinario: ureterohidronefrosis bilateral con doble sistema ureteral, detectada prenatalmente.

- **Historia gestacional:**

Gestante sana sin antecedentes de interés ni factores de riesgo para el embarazo.

En el control ecográfico de la 16 SG se detecta la presencia de hidronefrosis bilateral con visualización del uréter derecho hasta su unión con la vejiga. En el control ecográfico de la 28 SG se establece ya el diagnóstico específico, que se confirma con ecografías posteriores: doble sistema pieloureteral bilateral con dilatación de ambos pielones superiores de grado moderado y megauréters superiores bilaterales (tamaño de 9mm). El parénquima renal es normal. Volumen de líquido amniótico normal.

Estudio genético normal.

- **Parto e ingreso en Neonatología:**

El parto tiene lugar en la 40 SG por vía vaginal con ayuda instrumental (vacuum). Al nacimiento, presenta una puntuación del test de Apgar de 9/10 y un líquido meconial claro, con buena adaptación cardiorrespiratoria, por lo que no precisa de reanimación.

Exploración física al nacimiento:

Peso: 2720g, pequeño para su edad gestacional (P5-P10). Longitud (50 cm) y perímetrocefálico (35 cm) en P50-P75.

Frecuencia cardiaca: 116 lpm. Frecuencia respiratoria: 40 rpm. Temperatura axilar: 36,6°C.

Aspecto a término, normocoloreada, normohidratada con auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible. Cordón umbilical normal (2 arterias y 1 vena). Genitales externos femeninos normales. Resto de exploración normal. Fenotipo normal.

Exámenes complementarios:

Análisis de la glucemia, urea e iones normales.

Se realiza **ecografía reno-vesical** en la que se confirma la duplicidad del sistema excretor en ambos riñones. El sistema excretor del pielón superior del riñón derecho se encuentra muy dilatado, así como el uréter correspondiente, tortuoso y dilatado (hasta 10-15mm de calibre máximo), finalizando en un nivel inferior respecto al trigono vesical, lo que sugiere uréter

ectópico. El pielón inferior derecho muestra una ligera ectasia pielocalcial sin dilatación ureteral. Lo mismo ocurre en el sistema excretor del riñón izquierdo. Cortical conservada en ambos riñones. Vejiga vacía de difícil valoración.

Evolución clínica durante el ingreso:

Tras la realización de la ecografía se decide pautarle profilaxis antibiótica: Amoxicilina vía oral 50mg/24horas hasta que se completen el estudio de su patología por posible aumento del riesgo de infecciones del tracto urinario.

Buen estado general y buena tolerancia alimenticia. Diuresis normal. Cribado neonatal dentro de la normalidad.

A petición de los padres se decide realizar el seguimiento en el Hospital Miguel Servet. Se le da de alta a los dos días del nacimiento con las siguientes recomendaciones: continuación de la profilaxis antibiótica, seguimiento con la programación de gammagrafía y ecografía y control en la consulta de cirugía-urología.

• Evolución posterior al ingreso:

Control a los 2 meses:

No se detectan alteraciones en el crecimiento y desarrollo psicomotor.

En la gammagrafía con ^{99m}Tc-DMSA se objetiva:

Riñones en situación y de tamaño normal. Se aprecia marcada hipocaptación en polos superiores secundario a nefropatía del pielón superior bilateral. El resto del parénquima renal muestra captación homogénea sin defectos corticales.

En cuanto a la FRD es del 50% para el riñón derecho y del 50%, para el izquierdo. La FRD por pielones muestra disminución de la función renal de los pielones superiores de ambos riñones:

- Riñón derecho: 42% para el pielón superior, y 58% para el inferior.
- Riñón izquierdo: 38% para el pielón superior, y 62% para el pielón inferior.

Control a los 4 meses:

Crecimiento y desarrollo psicomotor normales.

En la ecografía se informa:

Riñones de tamaño normal. Doble sistema excretor bilateral con las siguientes características:

- Riñón derecho:

- Pielón superior con DAP de la pelvis renal de 16mm, con repercusión calicular (8mm). Adelgazamiento de la corteza renal correspondiente.
- Pielón inferior con DAP de 10mm, con repercusión calicular (4mm).
- Riñón izquierdo:
 - Pielón superior con DAP de 7mm, sin repercusión calicular.
 - Pielón inferior con DAP de 4mm, también sin repercusión en cálices.

Buena diferenciación corticomedular en ambos riñones. El parénquima es totalmente normal en los pielones inferiores; en cambio, se encuentra algo atrófico y adelgazado en los pielones superiores de ambos riñones.

Se identifican los uréteres de ambos pielones superiores, muy dilatados (diámetro máximo del uréter derecho a nivel del tercio medio de 15mm, y del izquierdo también en tercio medio de 18mm) y tortuosos. No desembocan en el trígono vesical, sino que parecen desembocar ectópicos, caudales al cuerpo uterino (uretra, cuello, vagina). Los uréteres de los pielones inferiores no se visualizan.

Dadas las dudas acerca de la desembocadura de los uréteres de los pielones superiores se decide realizar el siguiente control ecográfico junto con una cistoscopia para valorar la posibilidad de realizar una intervención quirúrgica para la resolución del problema.

Control a los 8 meses:

El lactante continúa con crecimiento y desarrollo psicomotor normales.

En la ecografía no se documentan cambios significativos respecto al control ecográfico previo. Únicamente la pelvis del pielón superior izquierdo aumenta de 7mm a 12.7mm.

Se realiza también una cistoscopia en la que se visualizan el meato ureteral izquierdo único algo medial y el meato ureteral derecho único. No se encuentran alteraciones en vejiga, cuello vesical ni uretra, sin observar meatos ectópicos. La vaginoscopia también resulta completamente normal.

Tras estos hallazgos se decide continuar seguimiento y pautarle Augmentine vía oral (1.2cc/ 8 horas) durante los tres días posteriores a la cistoscopia.

• Diagnóstico:

Sistema doble renal completo bilateral con hidronefrosis moderada de pielones superiores de ambos riñones y uréteres superiores también dilatados y con desembocadura ectópica todavía por confirmar. Función renal diferencial disminuida para los pielones superiores, sobre todo en el riñón izquierdo.

- **Seguimiento:**

Dado que no presenta un mayor riesgo de infección del tracto urinario, la profilaxis antibiótica no está indicada, por lo que se decide retirarla.

El seguimiento consistirá en controles analíticos, ecográficos y gammagráficos periódicos con el objetivo de evaluar la evolución de la hidronefrosis y de la función renal y, precisar la ectopia de la desembocadura de los uréteres de los pielones superiores.

- **Pronóstico:**

La paciente presenta datos que indican un peor pronóstico como son la bilateralidad de la patología, así como signos de que la función renal está siendo afectada como consecuencia de la desembocadura ectópica de los uréteres superiores: leve atrofia del parénquima renal de los pielones superiores con una función renal diferencial disminuida, valorada con Gammagrafía.

DISCUSIÓN

El caso que nos ocupa es el de una niña recién nacida afectada de hidronefrosis congénita de grado moderado, detectada de forma prenatal en el control ecográfico rutinario de la 16 semana de gestación del embarazo.

Como ya se dicho en anteriores ocasiones a lo largo de esta revisión, actualmente la ecografía prenatal es la forma de diagnóstico inicial en la gran mayoría de los casos de hidronefrosis congénita (26). El diagnóstico prenatal permite un seguimiento más riguroso de estas patologías, posibilitando así la detección y actuación precoz de alteraciones que estén provocando daño en el parénquima renal, así como la instauración de medidas de prevención de posibles complicaciones secundarias, como la infección.

En nuestro caso, gracias a este hallazgo se empiezan a realizar controles ecográficos más frecuentes durante el embarazo. De este modo, en la semana 28 ya se detecta la causa de la hidronefrosis congénita: un sistema colector doble bilateral. Se observa una hidronefrosis moderada de los pielones superiores de ambos riñones, así como una dilatación significativa de los uréteres correspondientes a estos pielones.

La duplicación del tracto urinario es una de las anomalías congénitas renales más frecuentes en la población general, siendo en muchos casos completamente asintomática y descubierta como hallazgo casual en una ecografía (13). Sin embargo, también supone, junto al uréter ectópico y el ureterocele, entre un 5 y un 7% de las causas de hidronefrosis congénita (9).

La duplicación renal es una anomalía del sistema colector renal (una malformación ureteral) que se engloba dentro del término CAKUT (anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario). Se produce por una duplicación de la yema ureteral en el inicio de la embriogénesis renal y consiste en la existencia de dos sistemas colectores independientes en un mismo riñón que drenan partes del parénquima igualmente independientes, distinguiendo así un pielón superior y un pielón inferior.

La duplicación renal es incompleta cuando ambos uréteres duplicados abocan en uno solo (uréter bífido) antes de llegar a la vejiga, siendo esta la forma más frecuente y generalmente asintomática. En la duplicación completa, como ocurre en este caso, ambos uréteres desembocan en la vejiga por separado (13). Cuando se da la duplicación completa el orificio del pielón inferior suele desembocar en la vejiga en su posición normal; en cambio, el uréter del pielón superior se inserta en la vejiga medial e inferior a su ubicación normal. Esta disposición obedece a la ley de Weigert y Meyer (19).

La detección prenatal ya nos permite realizar una estimación del pronóstico de la funcionalidad renal del neonato, gracias a una serie de marcadores de la ecografía. En nuestro caso, encontramos tanto datos de buen pronóstico como otros que indican que la función renal podría estar viéndose afectada. En cuanto a los primeros, el parénquima renal no muestra signos de displasia (no existen alteraciones de la ecogenicidad, hay buena diferenciación corticomedular) y, la cantidad de líquido amniótico es normal. Sin embargo, la

bilateralidad de la patología ensombrece el pronóstico, puesto que en casos de lesiones unilaterales se produce una hipertrofia compensadora en el riñón sano, de forma que no se afecta significativamente la función renal global. Por último, también hay que tener en cuenta el grado de dilatación de las vías urinarias que en este caso es moderado. Es preciso decir que la capacidad de la ecografía prenatal para ofrecer un pronóstico certero de la función renal a medio y corto plazo es limitada, pues se basa en indicadores indirectos dependientes del observador, sin existir plena concordancia entre los diversos estudios (13).

La evaluación postnatal de las malformaciones renales se reduce principalmente a la realización de estudios de imagen. No obstante, tras el nacimiento de la niña, lo primero es realizar una exploración física detallada. En el caso que nos ocupa, no existen datos relevantes en el examen físico: no existen masas abdominales palpables que podrían indicar gravedad de la hidronefrosis, tampoco se encuentran posibles malformaciones asociadas y se confirma un fenotipo normal (características que es preciso tener en cuenta, dado que algunas malformaciones renales se asocian a determinados síndromes).

Además, en casos seleccionados se puede considerar la determinación de cistatina C o creatinina sérica para la estimación de la función renal. A pesar de que podría estar indicado en este caso al tratarse de una afectación renal bilateral, no existe consenso universal en el manejo de estas patologías, y por tanto, también me parece válida su no realización en este caso. Asimismo, la determinación de cistatina C no está disponible en muchos centros (13) y la creatinina sérica al nacimiento representa la función renal materna, por lo que no es del todo fiable (37). Además, en este caso se realiza una ecografía postnatal en las primeras horas de vida que nos permite ya una valoración del estado del parénquima renal.

En cuanto a los estudios de imagen, sus objetivos son confirmar la presencia de las alteraciones detectadas prenatalmente (puesto que un gran número de hidronefrosis prenatales son transitorias, y pueden existir falsos positivos), diagnosticar precozmente causas subyacentes tratables y por último, evaluar la funcionalidad renal.

La primera prueba de imagen a realizar es la ecografía, una prueba poco invasiva y que aporta una información anatómica aceptable, así como datos indirectos de la afectación del parénquima renal (13). A pesar de que las guías por lo general recomiendan esperar entre el tercer y séptimo días de vida para evitar una infraestimación de la dilatación de la pelvis por la presencia de una oliguria fisiológica en el recién nacido (18), en este caso la primera ecografía postnatal se decide realizarla en las primeras horas de vida. Este caso se trata de una hidronefrosis moderada bilateral con megauréteres superiores por lo que parece prudente realizar la ecografía en las primeras horas de vida de la recién nacida por las dudas acerca de su repercusión en la función renal. Aún así, debemos tener en mente que esta ecografía puede haber infravalorado ligeramente el grado de dilatación.

Así, en esta primera ecografía se visualizan los sistemas excretores de ambos pielones superiores muy dilatados, y sus correspondientes uréteres tortuosos y también con una dilatación considerable (de hasta 10-15mm). Además, se detectan anomalías en la desembocadura de los uréteres superiores, que parece que abocan a un nivel inferior del trígono vesical, sugiriendo el diagnóstico de uréteres ectópicos. Los pielones inferiores de

ambos riñones no muestran afectación significativa y sus uréteres correspondientes no se visualizan, por lo que son normales.

La duplicación del sistema renal se puede asociar a otras anomalías urinarias, como ocurre en este caso. Ciertamente, el uréter del hemirriñón superior se asocia más frecuentemente a la presencia de ureterocele o de uréter ectópico, que causan obstrucción y por tanto, dilatación del uréter y pielón superior del riñón. El hemirriñón inferior también puede verse dilatado, no siendo este el caso, cuya causa esta vez radicaría en su asociación más frecuente al RVU, dado que su orificio ureteral, que es el que se encuentra en una situación más superior y lateral en la vejiga, presenta un túnel submucoso más corto (15). En caso de dilatación del hemirriñón inferior el parénquima suele estar normalmente desarrollado; no así la dilatación del hemirriñón superior, que se puede asociar a displasia renal del parénquima. También el hemirriñón superior puede asociarse a RVU (13).

Según el último algoritmo de manejo postnatal disponible de la AEP (37), tras la visualización en la ecografía postnatal de cualquier grado de dilatación pieloureteral debe iniciarse la profilaxis antibiótica con Amoxicilina hasta que se realicen todos los estudios necesarios y se determine si el recién nacido presenta mayor riesgo o no de infección. Asimismo, se recomienda considerar la realización más adelante de una CUMS, para descartar la presencia de RVU, y de un renograma diurético en el caso en que se sospeche obstrucción de la vía urinaria.

Como ya se ha dicho en anteriores ocasiones, no existe un único manejo válido de esta patología, dada la gran variedad de opiniones a este respecto y el hecho de que se debe realizar un tratamiento individualizado de cada caso específico.

En este caso, todo parece indicar que la causa de la hidroureteronefrosis del pielón superior de ambos riñones se debe a la desembocadura ectópica de los uréteres, y en principio, no parece existir RVU ni otra alteración del tracto urinario como posible causa de esta hidroureteronefrosis. Es por ello, que la siguiente prueba de imagen que se lleva a cabo en este caso es la gammagrafía renal con ^{99m}Tc -DMSA, con el objetivo de valorar la presencia de alteraciones en el parénquima renal, así como de determinar la función renal diferencial.

En la gammagrafía realizada se detecta la existencia de nefropatía en los pielones superiores de ambos riñones, así como una FRD disminuida para los pielones superiores (un 42% de función para el pielón superior del riñón derecho, y un 38% para el pielón superior del izquierdo). En general, una FRD menor del 40% puede considerarse indicación de cirugía, pero en este caso, al encontrarse en el límite se opta por realizar controles ecográficos periódicos y una cistoscopia para la búsqueda de la desembocadura ectópica de los uréteres superiores y la valoración de la posible cirugía.

En los controles ecográficos realizados en los meses 4 y 8 de vida no se detectan grandes cambios. Únicamente, remarcar que se visualiza cierto grado de atrofia en el parénquima de los pielones superiores respecto a la ecografía realizada en las primeras horas de vida. En cuanto al grado de dilatación, no se producen grandes cambios, siendo el mayor aumento el DAP de la pelvis del pielón superior del riñón izquierdo que aumenta 5mm en el control ecográfico del 8º mes de vida respecto al del 4º.

Finalmente, se realiza la cistoscopia al 8º mes también. En esta no se visualiza ninguna alteración, no hallándose los orificios ectópicos que sugerían los controles ecográficos anteriores.

Como consecuencia de los hallazgos detectados hasta el momento no se indica la realización de cirugía, puesto que la gravedad del problema no es tal como para realizar una cirugía urgente y que no se conoce todavía la desembocadura de los uréteres superiores. Además, se decide retirar la profilaxis antibiótica al no presentar mayor riesgo de infección.

Respecto al seguimiento, este consistirá en exploraciones físicas exhaustivas, pruebas de imagen adecuadas y análisis de sangre (con creatinina plasmática) y de orina (para el despistaje de proteinuria, que indica progresión de la disfunción renal) periódicos con el fin de detectar precozmente el desarrollo de complicaciones tanto locales (principalmente, infección del tracto urinario) como sistémicas (refiriéndonos principalmente a ERC) e instaurar un tratamiento precoz cuando esté indicado (13).

La presencia de un sistema renal doble no implica por sí mismo peor pronóstico. Sin embargo, su asociación a la dilatación de la vía urinaria superior por obstrucción secundaria a un uréter ectópico o a un ureterocele puede lesionar el tejido renal, produciendo cambios histológicos irreversibles, que es lo que está sucediendo en este caso.

La existencia de displasia en el hemirriñón superior se explica no solo por la obstrucción secundaria al uréter ectópico, sino también por el papel inductor que ejerce la yema ureteral duplicada cuando está muy separada de la otra en su origen, sobre una región marginal del blastema metanéfrico que produce un hemirriñón displásico. El pronóstico de la funcionalidad renal por tanto no es muy bueno, pues se ya visualiza atrofia del parénquima renal del pielón superior en la ecografía y una disminución de la función renal diferencial significativa de esta zona en la gammagrafía.

En consecuencia, el caso se seguirá hasta que se diagnostique el lugar de desembocadura de los uréteres ectópicos o hasta que se aprecie una progresión significativa de la patología, momento en el que se indicará la resolución quirúrgica de la patología. El tratamiento quirúrgico depende del estado del riñón drenado por el uréter ectópico. Si la función renal es adecuada, se prefiere la reimplantación ureteral en vejiga o la ureteroureterostomía (anastomosis del uréter ectópico del pielón superior y el uréter del pielón inferior de inserción normal) (18). En cambio, en caso de que el parénquima del hemirriñón superior sea de mala calidad se opta por la realización de una heminefrectomía superior, pudiéndose dejar el uréter ectópico distal sin función intacto, pues no suele plantear problema y su extirpación puede ser más dañina que el adoptar una actitud conservadora (15).

CONCLUSIONES

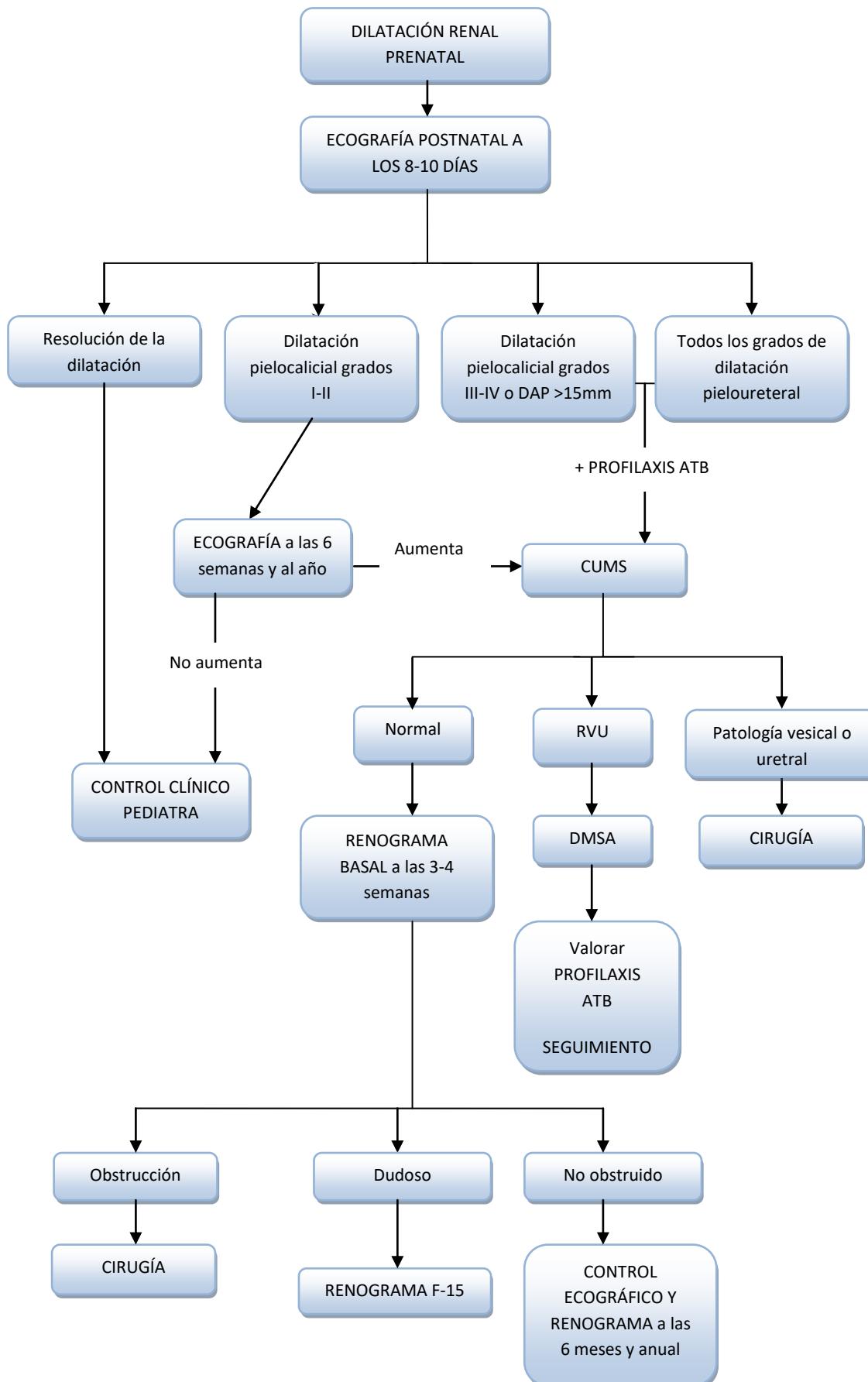
- La hidronefrosis congénita constituye la alteración urológica más frecuente en el periodo prenatal y neonatal.
- Entre las causas de hidronefrosis destacan las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario, siendo la duplicación renal una de las más frecuentes cuando se asocia con otras anomalías urológicas.
- Actualmente la mayoría de hidronefrosis congénitas se detectan con la ecografía prenatal, una herramienta muy útil e inocua, que permite no sólo el diagnóstico de las malformaciones renales, sino también la valoración pronóstica de la funcionalidad renal.
- La valoración postnatal de la hidronefrosis recae principalmente en las pruebas de imagen, siendo los tres estudios más utilizados: la ecografía, la cistoureterografía miccional seriada y el renograma diurético con mercaptoacetiltriglicina marcada con tecnecio 99m.
- Se realizará una ecografía postnatal en todos los recién nacidos en los que se detecte la presencia de hidronefrosis en la ecografía del tercer trimestre. Esta se debe realizar idealmente entre el 3^{er} y 7^º día de vida, excepto en aquellos casos graves en los que se recomienda una ecografía postnatal inmediata.
- El pronóstico de la hidronefrosis congénita es bueno en una gran parte de casos. A pesar de ello, también supone una causa importante de enfermedad renal crónica en la infancia, por lo que aquellos casos con datos de mal pronóstico requieren un seguimiento más riguroso.
- En general, cuando la función renal diferencial disminuya por debajo del 40% o más de un 5% respecto a controles previos, así como casos de hidronefrosis graves, está indicada la realización de una intervención quirúrgica.

ANEXOS

Anexo 1. Hallazgos específicos en ecografía y recomendaciones de pruebas complementarias posteriores. Liu DB (10)

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES	ECOGRAFÍA	CUMS	RD
Obstrucción de la UPU	Diferentes grados de hidronefrosis.	Algunos autores abogan por su realización en todos los RN con hidronefrosis, otros sólo la indican en casos de hidronefrosis moderadas-graves o si alteraciones del parénquima (22).	Sí
RVU	Dilatación uréteres fluctuante con el llenado y vaciado de la vejiga. Vejiga dilatada.	Sí	No, a no ser que se sospeche obstrucción de la UPU asociada.
Megaureter	Dilatación ureteral o hidroureteronefrosis.	Sí	Sí
Ureterocele (80% asociado a sistema dúplex)	Hidroureteronefrosis Estructura quística de pared fina bien definida en el interior de la vejiga.	Sí (defecto de repleción vesical correspondiente al ureterocele).	Sí
Uréter ectópico (80% se asocian a sistema dúplex)	Hidroureteronefrosis (sobre todo cuando se observa hidroureteronefrosis en un sistema dúplex, sin visualización de ureterocele). Desembocadura anómala de uréteres	Sí	Sí
Sistema dúplex	Hidronefrosis segmentaria y dilatación del uréter correspondiente. Hallazgos de ureterocele o uréter ectópico en el uréter que drena el polo superior.	Sí	Sí
VUP	Hidroureteronefrosis bilateral Dilatación de la vejiga Hipertrofia de la pared vesical y aumento de su trabeculación Uretra posterior dilatada (signo de ojo de cerradura)	Sí	No
Riñón displásico multiquístico	Múltiples quistes de distinto tamaño Pérdida de aspecto reniforme y parénquima normal ausente Hipertrofia contralateral compensadora	Individualizar	Individualizar

Anexo 2. Algoritmo general de manejo postnatal de la dilatación de la vía urinaria. Carbajosa MT (37).



BIBLIOGRAFÍA

1. Oliveira EA, Oliveira MCL, Mak RH. Evaluation and management of hydronephrosis in the neonate. *Curr Opin Pediatr.* 2016;28(2):195-201.
2. Baskin LS. Overview of fetal hydronephrosis. En: Post TW, editor. UpToDate [Internet]. Waltham (MA); 2017 [citado 15 Mar 2018]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/>
3. Blanco Jiménez E, Bocardo Fajardo G. Historia natural de la hidronefrosis congénita. *Clin Urol Complut.* 2014;9:29-54.
4. Wein A, Kavoussi L, Novick A, Partin A, Peters C. *Campbell-Walsh Urología.* Vol 4. 9a ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2009.
5. Elder J. Antenatal hydronephrosis. Fetal and neonatal management. *Pediatr Clin North Am.* 1997;44(5):1299-321.
6. Liu DB. Antenatal Hydronephrosis. *Medscape J Med [Internet].* 2017 [citado 15 Mar 2018]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1016305>
7. Areses Trapote R, Urbieta Garagorri M, Ubetagoyena Arrieta M, Arruebarrena Lizárraga D, Alzueta Beneite M, Eizaguirre Sexmilo I, et al. Hidronefrosis congénita primaria unilateral grave en lactantes asintomáticos. Revisión de 98 casos. *An Pediatr.* 2006;64(1):11-20.
8. Armadá Maresca M, Rivilla Parra F, Viña Simón E, García Casillas J. Diagnóstico y tratamiento de la hidronefrosis neonatal. Influencia del diagnóstico prenatal. *An Esp Pediatr.* 1997;46(5):483-6.
9. Nguyen H, Herndon C, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, et al. The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol.* 2010;6:212-31.
10. Liu D, Armstrong W, Maizels M. Hydronephrosis: Prenatal and Postnatal Evaluation and Management. *Clin Perinatol.* 2014;41(3):661-78.
11. Vogt B, Dell K, Davis I. The Kidney and Urinary Tract. En: Martin R, Fanaroff A, Walsh M, editores. *Faranoff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine: diseases of the fetus and infants.* 8a ed. Philadelphia: Elsevier; 2006. p. 1676-8.
12. Palacios Loro M, Segura Ramírez D, Ordoñez Álvarez F, Santos Rodríguez F. Anomalías nefrourológicas congénitas. Una visión para el pediatra. *An Pediatr.* 2015;83(6):442.e1-442.e5.
13. Madariaga Dominguez L, Ordóñez Alvarez FÁ. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. Uropatías obstructivas. *Protoc diagn ter pediatr AEP.* 2014;(1):225-39.
14. Belarmino JM, Kogan BA. Management of neonatal hydronephrosis. *Early Hum Dev.* 2006;82:9-14.
15. Tovar Larrucea J. Malformaciones de las vías urinarias. En: Moro Serrano M, Málaga Guerrero S, Madero López L, editores. *Cruz Tratado de Pediatría.* 11a ed. Madrid: Médica Panamericana; 2014. p. 2037-41.
16. Wilcox D, Mouriquand P. Disorders of the kidney and urinary tract. Part 2: Urology. En: Rennie J, editor. *Roberton's Textbook of Neonatology.* 4a ed. Churchill Livingstone: Elsevier; 2005. p. 944-9.
17. Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz E, Hoebelke P, Kocvara R, Nijman R, et al. Guía clínica sobre urología pediátrica. Asoc Española Urol [Internet]. 2009 [citado 9 Abr 2018]. Disponible en: <http://www.aeu.es/>
18. Elder J. Obstrucción de las vías urinarias. En: Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N, Behrman R, editores. *Nelson, Tratado de Pediatría.* 19a ed. Barcelona: Elsevier; 2013. p. 1909-17.
19. Ubetagoyena Arrieta M, Sarasqueta Eizaguirre C, Arruebarrena Lizárraga D, Areses Trapote R.

- Duplicaciones del tracto urinario. An Pediatr. 2012;77(4):261-6.
20. Del Río Andreu M, Fernández Borrell A, Fernández Lucas C, Ballester Ortiz G, De la Fuente Trabado J. Hidronefrosis congénita. Clin Urol Complut. 9:159-79.
 21. Holmes N. Clinical presentation and diagnosis of posterior urethral valves En: Post TW, editor. UpToDate [Internet]. Walthman (MA);2016 [citado 9 Abr 2018]. Disponible en: <https://www.uptodate.com>
 22. Becker A, Baum M. Obstructive uropathy. Early Hum Dev. 2006;82:15-22.
 23. Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. BJU Int. 2002;89(2):149-56.
 24. Albillos Merino J, Mitjavila Casanovas M, Espino Hernández M. Las técnicas de imagen en el estudio de las enfermedades nefrólogicas. Protoc diagn ter pediatr AEP. 2014;1:241-69.
 25. Fernbach, SK; Maizels, M; Conway J. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. Pediatr Radiol. 1993;23(478).
 26. Rosenblum N. Evaluation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). En: Post TW, editor. UpToDate [Internet]. Walthman (MA); 2018 [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: <https://www.uptodate.com>
 27. Ismaili K, Avni F, Wissin K, Hall M. Long-term clinical outcome of infants with mild and moderate fetal pyelectasis: validation of neonatal ultrasound as a screening tool to detect significant nephrouropathies. J Pediatr Urol. 2004;144:759-65.
 28. Aksu N, Yavaşcan O, Kangin M, Kara OD, Aydin Y, Erdoğan H, et al. Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. Pediatr Nephrol. 2005;20(9):1253-9.
 29. Skoog S, Peters C, Arant B, Copp H, Elder J, Hudson R, et al. Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report: Clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal hydronephrosis. J Urol. 2010;184:1145-51.
 30. Escribano Subías J, Valenciano Fuentes B. Reflujo vesicoureteral. Protoc diagn ter pediatr AEP. 2014;1:269-81.
 31. Society for Fetal Urology and Pediatric Nuclear Medicine Council. The «Well Tempered» Diuretic Renogram : A standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. J Nucl Med. 1992;33(11):2047-51.
 32. Swords KA, Peters CA. Neonatal and early infancy management of prenatally detected hydronephrosis. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2015;0:F1-5.
 33. Gugliotta A, Reis LO, Alpendre C, Ikari O, Ferreira U. Hidronefrosis (HN) neonatal en niños con hidronefrosis diagnosticada prenatalmente: ¿cirugía o tratamiento médico? Actas Urológicas Españolas. 2008;32(10):1031-4.
 34. Zee R, Herbst K, Kim C, McKenna P, Bentley T, Cooper C, et al. Urinary tract infections in children with prenatal hydronephrosis: A risk assessment from the Society for Fetal Urology Hydronephrosis Registry. J Pediatr Urol. 2016;12(4):261.e1-7.
 35. Braga L, Mijovic H, Farrokhyar F, Pemberton J, DeMaria J, Lorenzo A. Antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in antenatal hydronephrosis. Pediatrics. 2013;131(1):e251-61.
 36. Coelho G, Bouzada M, Lemos G, Pereira A, Lima B, Oliveira E. Risk Factors for Urinary Tract Infection in Children With Prenatal Renal Pelvic Dilatation. J Urol. 2008;179:284-9.
 37. Carbajosa M, Heras M, Blázquez J. Patología nefrourológica en el recién nacido. Protoc diagn ter pediatr AEP. 2008;(52):492-511.