



Universidad
Zaragoza

TRABAJO FIN DE GRADO

Malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario

Congenital anomalies of kidney and urinary
tract

Autora

Cristina Gasós García

Director

Dr. Gerardo Rodríguez Martínez

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza. 2021-2022

ÍNDICE

1. RESUMEN. PALABRAS CLAVE	3
2. ABSTRACT. KEY WORDS	3
3. ABREVIATURAS	4
4. JUSTIFICACIÓN	4
5. OBJETIVOS	5
6. MATERIAL Y MÉTODOS	5
7. INTRODUCCION	5
8. RESULTADOS Y DISCUSIÓN	7
8.1. Clasificación de las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario	7
8.1.1 Anomalías del parénquima renal	8
8.1.2. Anomalías de la migración	9
8.1.3. Anomalías del sistema colector	10
8.2. Diagnóstico prenatal de las CAKUT	13
8.3. Diagnóstico postnatal de las CAKUT	15
8.4. Dilataciones del tracto urinario: diagnóstico prenatal	21
8.4.1. Manejo prenatal de las dilataciones del tracto urinario	24
8.4.2. Manejo intraútero. Indicaciones de intervención prenatal	25
8.5. Manejo postnatal de las dilataciones del tracto urinario	26
8.5.1. Clasificación postnatal de las dilataciones del tracto urinario	27
8.5.2. Manejo postnatal de las dilataciones del tracto urinario	28
9. CASO CLÍNICO	31
10. CONCLUSION	35
11. BIBLIOGRAFÍA	38
12. ANEXOS	42

1. RESUMEN. PALABRAS CLAVE

Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario o CAKUT son una de las anomalías más frecuentemente identificadas en la ecografía prenatal y la principal causa de enfermedad terminal en la infancia. Generalmente, la etiología de la mayoría de ellas es multifactorial. Sin embargo, hay un pequeño porcentaje que aparece como consecuencia de mutaciones en genes implicados en el desarrollo embrionario. La ecografía prenatal, sobre todo a partir del segundo trimestre de gestación, es una herramienta muy útil para el diagnóstico. El grupo más numeroso de anomalías detectadas prenatalmente por ecografía son las dilataciones de la vía urinaria, que representan un amplio espectro de condiciones clínicas, desde fenómenos transitorios y fisiológicos a malformaciones que traducen trastornos graves.

Palabras clave: malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario, dilatación del tracto urinario, hidronefrosis congénita, diagnóstico prenatal, manejo postnatal.

2. ABSTRACT. KEY WORDS

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) are one of the most frequently identified anomalies on prenatal ultrasound and the leading cause of end-stage disease in childhood.

Generally, the etiology of most of them is multifactorial. However, a small percentage occur as a consequence of mutations in genes involved in embryonic development. Prenatal ultrasound, especially from the second trimester of gestation onwards, is a very useful tool for diagnosis. The largest group of anomalies detected prenatally by ultrasound are dilatations of the urinary tract, which represent a wide spectrum of clinical conditions, ranging from transient and physiological phenomena to malformations resulting in severe disorders.

Key words: congenital anomalies of the kidney and urinary tract, urinary tract dilatation, congenital hydronephrosis, prenatal diagnosis, postnatal management

3. ABREVIATURAS

ARAI	Antagonista del receptor de angiotensina II	HTA	Hipertensión arterial
ATB	Antibiótico	IECA	Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
CAKUT	Congenital anomalies of the kidney and urinary tract	ITU	Infección del tracto urinario
CUMS	Cistoureterografía miccional seriada	MAG-3	mercaptoacetiltriglicina
DAPPR	Diámetro anteroposterior de la Pelvis Renal	RN	Recién nacido
DMSA	Ácido dimercaptosuccínico	RM	Resonancia magnética
DRMQ	Displasia renal multiquística	RVU	Reflujo vesiculoureteral
DTU	Dilatación del tracto urinario	SFU	Sociedad de Urología Fetal
EPU	Estenosis de la unión pieloureteral	TA	Tensión arterial
FRD	Fracción renal diferencial	TFG	Tasa de filtrado glomerular
		TU	Tracto urinario
		VUP	Válvulas uretrales posteriores

4. JUSTIFICACION

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, conocidas como CAKUT, comprenden un abanico heterogéneo de malformaciones que van desde alteraciones fisiológicas y transitorias hasta patologías que pueden comprometer severamente la funcionalidad del riñón y son la causa más frecuente de enfermedad renal crónica y fallo renal en la infancia.

Dentro de las CAKUT, las dilataciones del tracto urinario de diagnóstico prenatal es uno de los hallazgos más comunes, siendo la prevalencia del 1-5% de todos los embarazos. El reto en el manejo de esta alteración consiste en decidir qué pacientes deben ser observados, quiénes son candidatos a un tratamiento médico y quiénes requieren cirugía debido a que la dilatación puede ser transitoria y fisiológica o puede deberse a una obstrucción del flujo (EPU, VUP) o incluso puede ser también por RVU.

Por todo ello, en el presente trabajo se lleva a cabo una revisión bibliográfica con objeto de profundizar en la epidemiología, la etiología, la fisiopatología y las patologías más frecuentes que se engloban en las CAKUT. Por otra parte se aportan datos actualizados sobre las posibilidades de diagnóstico prenatal y las clasificaciones más utilizadas así como algoritmos de manejo postnatal.

5. OBJETIVOS

El objetivo del presente trabajo de fin de grado es realizar una revisión bibliográfica actualizada de las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario, así como del diagnóstico prenatal y abordaje postnatal de las mismas.

Asimismo se realiza una revisión del diagnóstico prenatal así como de las clasificaciones más utilizadas de las dilataciones del tracto urinario detectadas prenatalmente, las indicaciones de intervención prenatal y algoritmos de manejo postnatal.

Finalmente, se presenta un caso clínico de una recién nacida con diagnóstico prenatal de hidronefrosis congénita bilateral, facilitado por el servicio de Neonatología del Hospital clínico Lozano Blesa así como por el servicio de Urología Pediátrica del Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

6. MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado una revisión no sistemática de la literatura acerca de las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario.

Se accedió a la base de datos PubMed, Science Direct, Cochrane y Medline empleando los términos MeSH: “Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract”, “Hydronephrosis”, “risk factors”, “prenatal diagnosis”, “postnatal management”.

Además se obtuvieron artículos de evidencia de revistas con prestigio como Anales de Pediatría y Pediatrics. Se incluyeron publicaciones de los últimos 25 años así como los artículos originales de las clasificaciones más utilizadas de las dilataciones del tracto urinario. Sólo han sido seleccionadas aquellas publicaciones que cumplen criterios de validez e importancia en la actualidad.

Se consultó el capítulo de malformaciones nefrourológicas del Manual de Pediatría Nelson.

Por último, se consultaron guías clínicas y artículos de sociedades científicas médicas como la Asociación Española de Pediatría.

7. INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT), del acrónimo inglés *congenital anomalies of the kidney and urinary tract*, son un grupo heterogéneo de anomalías debidas a un desarrollo embrionario anormal del sistema renal.

Representan el 20-30% de las anomalías identificadas en la ecografía prenatal, con una tasa global de 0,3-1,3 cada 1000 recién nacidos. Su prevalencia se estima entre 4 y 60 por cada 10.000 nacimientos (1).

Su importancia radica en que son la causa más frecuente de enfermedad renal terminal en la infancia y por ello justifican aproximadamente el 40-50% de los trasplantes renales en la infancia (2). En el registro de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica, un 56% de los pacientes con estadios 2-4 de fallo renal crónico se deben a anomalías nefrourológicas estructurales (3).

En este grupo de anomalías renales se incluyen fundamentalmente anomalías en el desarrollo del parénquima renal, en la migración renal o en el desarrollo del sistema colector y es frecuente que coexistan en un mismo paciente. Aparecen asociadas a otras anomalías congénitas hasta en un 30% de los casos (4).

La gravedad de las mismas está fundamentalmente definida por el número de nefronas funcionantes presentes en el momento del nacimiento, que dictaminará el tiempo de supervivencia de la funcionalidad renal.

En las últimas décadas se ha producido un gran desarrollo de la ecografía como herramienta diagnóstica de malformaciones en la etapa prenatal, lo cual ha permitido no solo la detección prenatal de la mayoría de las anomalías renales sino también la posibilidad de valorar la función renal y de, en algunos casos, ofrecer tratamiento precoz para evitar complicaciones (5). Las ecografías prenatales diagnostican correctamente el CAKUT en el 60-85% de los niños, especialmente si las imágenes se realizan en el segundo y tercer trimestre (6).

Hay un amplio espectro fenotípico de las CAKUT, lo cual indica que se trata de un proceso complejo que probablemente dependa de la interacción de múltiples factores, especialmente ambientales y genéticos. La formación de los riñones comienza en la 3ª semana y la nefrogénesis continúa hasta la semana 36, por lo tanto, los riñones y los tractos de salida son susceptibles a los factores de riesgo ambientales que perturban el desarrollo a lo largo de la gestación (6.) Por ejemplo, un factor conocido de desarrollo de anomalías nefrourológicas congénitas es la diabetes mellitus materna mal controlada (7). La deficiencia y el exceso de vitamina A (8), el tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y de antagonistas del receptor de angiotensina II (ARAI), la obesidad materna o la inseminación artificial son otros factores que se han relacionado con el desarrollo de CAKUT (9) (10).

Respecto a la genética, en diversos estudios se demuestra aproximadamente un 10% de agregación familiar en las CAKUT (5). En algunos casos, estas anomalías forman parte de síndromes secundarios a mutaciones genéticas o cromosomopatías como el síndrome de Turner o el síndrome de Down.

En el registro ECLAM, realizado en el Hospital Clínico de la universidad de Chile se estudió a niños con diagnóstico pre o postnatal de alguna malformación renal o uropatía obstructiva. Se encontró que, de 2015 recién nacidos portadores de anomalías congénitas, 153 presentaban una o más malformaciones del tracto urinario. En 23 de ellos la malformación urinaria formaba parte de un síndrome, entre los que destacan el síndrome de Potter y las trisomías 13 y 18 (4).

Asimismo, se han descrito un amplio número de genes que controlan el desarrollo embrionario renal, es decir, genes que codifican factores de transcripción y proteínas reguladores que se expresan en tejidos diferentes durante el desarrollo embrionario (11). Como ejemplo de esto, Weber et al, en su estudio ESCAPE con 100 niños con hipodisplasia renal aislada se evaluó la presencia de mutaciones en los genes *HNF1B*, *PAX2*, *EYA1* y *SALL1*, implicados en el desarrollo renal y se hallaron mutaciones en 18 casos, es decir, en un 18% de la población (12).

Concretamente, las mutaciones en *PAX2* y *HNF1b*, que codifican factores de transcripción, son los más comúnmente asociados con CAKUT de herencia dominante y representan el 5-15% de los casos en algunos estudios (13).

Sin embargo, en un análisis de 208 genes candidatos en pacientes con CAKUT, solo 3 de 453 pacientes albergaban mutaciones en *PAX2* y solo 1 paciente tenía mutación en *HNF1b* (14). Esto pone de manifiesto la necesidad de identificar otros genes candidatos.

8. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

8.1. CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL RIÑÓN Y DEL TRACTO URINARIO

Para entender la formación de las diferentes anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, es necesario conocer el desarrollo embrionario.

El riñón se forma a partir de la interacción entre el brote ureteral y el blastema metanéfrico. Durante la 5ª semana de gestación, el brote ureteral surge del conducto mesonéfrico (de Wolff) y penetra en el blastema metanéfrico, un área de mesénquima

indiferenciado en el cordón nefrogénico. El brote ureteral experimenta unas 15 divisiones sucesivas y hacia la 20ª semana de gestación conforma el sistema colector: uréter, pelvis renal, cálices renales, conductos papilares (15).

La diferenciación de la nefrona tiene lugar en la 7ª semana de gestación. Hacia la 20ª semana, con el sistema colector ya desarrollado, se halla presente aproximadamente el 30% de las nefronas. La nefrogénesis continúa a un ritmo casi exponencial y se completa hacia la 36ª semana de gestación (16). Inicialmente situado en la pelvis o en la región sacra, el riñón fetal asciende hasta su posición adulta en la región toracolumbar (T13-L3) en la fosa retroperitoneal. Una vez en la fosa retroperitoneal, el riñón rota medialmente 90° hasta su posición inicial en la 8ª semana de gestación (15). Se han identificado al menos 16 tipos de señales que regulan el desarrollo renal. Los defectos en cualquiera de estos sistemas de señales podrían dar lugar a que no se formase el riñón (agenesia) o a que se diferencie anómalamente (disgenesia renal que incluye aplasia, displasia, hipoplasia y algunas formas de enfermedad renal quística).

Tradicionalmente, las CAKUT se han clasificado en anomalías del parénquima renal, de la migración embrionaria y anomalías del sistema colector renal. Esta es una clasificación meramente teórica pero habitualmente estas patologías coexisten con frecuencia en un mismo paciente (5). Las anomalías del sistema colector suelen cursar con dilatación que puede ser no obstructiva u obstructiva (2).

En el anexo 1 se muestra un esquema de las anomalías congénitas nefrourológicas.

Debido a que existen una amplia variedad de entidades, a continuación se explican las anomalías congénitas más frecuentes de cada grupo:

8.1.1. Anomalías del parénquima renal: En este grupo, las patologías más frecuentes son la displasia renal, la hipoplasia renal y la agenesia renal.

- *Agenesia renal*

Se trata de la ausencia del riñón y uréter como consecuencia de una anomalía en los inicios del desarrollo embrionario renal. Puede ser secundaria a una defecto del conducto de Wolff, del brote ureteral o de los blastemas metanéfricos. Puede ser unilateral o bilateral siendo la forma unilateral mucho más frecuente. La incidencia de la agenesia renal unilateral es de 1 por cada 450-1000 nacimiento, siendo de 1 cada 3000 nacimientos, con predilección por el sexo masculino, en los casos bilaterales. Su incidencia es más elevada en los recién nacidos con una arteria umbilical única (5). En la auténtica agenesia están ausentes el uréter y el hemitriángulo vesical ipsilateral. A menudo la agenesia renal

aparece asociada a malformaciones genitales. Aproximadamente el 15% de los casos presenta un RVU contralateral y la mayoría de los varones carecen de conducto deferente ipsilateral (16). La normalidad de la función renal está marcada por la hipertrofia compensadora del riñón contralateral.

- *Hipoplasia renal*

Consiste en la presencia de un número disminuido de nefronas funcionantes. Se trata de un riñón de tamaño menor del normal y con frecuencia aparecen fenómenos de displasia asociados a hipoplasia en un solo riñón, que es lo que se conoce como hipodisplasia renal. Puede aparecer asociada con otros síndromes secundarios a mutaciones en genes implicados en el desarrollo renal, como el *síndrome renal-coloboma*, secundario a mutaciones en el gen PAX2 (17).

- *Displasia renal*

Displasia es un término anatomopatológico que hace referencia a estructuras primitivas dispuestas de forma focal, difusa o segmentada y específicamente a conductos primitivos resultantes de una diferenciación metanéfrica anómala. La gravedad es variable con mayor o menor afectación de la función renal dependiendo del número de nefronas funcionantes. La displasia renal más grave es la *displasia renal multiquistica (DRMQ)* en la que el parénquima renal se sustituye por quistes no comunicantes entre sí de diversos tamaños. Sin embargo, la *enfermedad poliquística renal*, que consiste en un trastorno hereditario autosómico recesivo o dominante que afecta a ambos riñones, es la forma más frecuente (5).

La DRMQ se trata de un riñón no funcionante, que habitualmente se acompaña de uréteres poco desarrollados o atrésicos, y hasta 1/3 de los pacientes presentan RVU o cierto grado displasia en el riñón contralateral. Suele ser unilateral y no hereditario y tiende a involucionar en los primeros años de vida (18). Los casos de DRMQ bilateral, a menudo aparecen en el contexto de mutaciones de genes implicados en el desarrollo renal embrionario, como el HNF1B, que codifica un factor de transcripción (5).

8.1.2 Anomalías de la migración: En este grupo se incluyen la ectopia renal y las anomalías de fusión

- *Ectopia renal*

La incidencia aproximada de ectopia renal es de 1 por 900. Ocurre cuando no se produce correctamente el ascenso de los riñones desde la pelvis hasta la fosa renal en la

cavidad retroperitoneal. En consecuencia, el riñón queda alojado en la zona pélvica aunque, en raras ocasiones puede aparecer alojado en el tórax. En función de si el riñón se encuentra en el mismo lado que su origen o en el contralateral, se denomina ectopia simple o cruzada, respectivamente (17). Generalmente se trata de riñones pequeños, con hipofunción y con frecuencia asocian otras anomalías como RVU, anomalías genitales u obstrucciones ureterales. En consecuencia, el riñón contralateral puede presentar hiperfiltración e hipertrofia compensadora (19).

- *Anomalías de fusión renal: riñón en herradura*

La anomalía de fusión más frecuente es el riñón en herradura, que consiste en una ectopia renal bilateral con fusión de uno de los polos de ambos riñones en la línea media, presentando un aspecto macroscópico de herradura. Se produce en 1/400-500 nacimientos. Con frecuencia, pueden aparecer asociado RVU, estenosis ureterales o anomalías vasculares renales, así como a tumores renales, en su mayoría al tumor de Wilms. Se observa en el 7% de los pacientes con síndrome de Turner que es la cromosomopatía que más se asocia a esta patología (19).

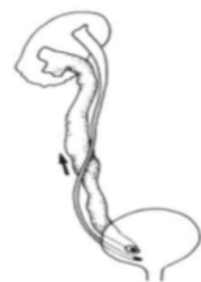
8.1.3. Anomalías del sistema colector: Las anomalías del sistema colector pueden aparecer a nivel ureteral, vesical o uretral. Están frecuentemente asociadas entre sí y a otras anomalías renales. Estas anomalías se identifican en aproximadamente el 50% de los pacientes afectados entre los que, un 25% de estos presenta RVU, un 11% obstrucción de la unión pieloureteral y un 11% obstrucción de la unión ureterovesical, entre otros (15).

Malformaciones ureterales

- *Duplicación pieloureteral*

Ocurre por una duplicación de la yema ureteral al principio de la embriogénesis renal. A menudo es descubierta como un hallazgo casual en la ecografía ya que en muchos casos es completamente asintomática.

Si los uréteres duplicados abocan en uno solo antes de llegar a la vejiga se denomina duplicación renal incompleta. Es la forma más



Doble sistema renal (35)

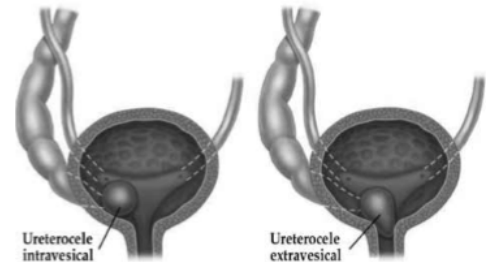
frecuente y en general es asintomática. Por el contrario, cuando los uréteres abocan por separado en la vejiga se conoce como duplicación renal completa (5). Ambos uréteres se cruzan antes de su desembocadura en la vejiga drenando así el de polo inferior en la localización normal y el del polo superior inferior a éste. El hemirriñón superior suele

asociarse con obstrucción y displasia renal del parénquima involucrado y puede asociar ureterocele o ser ectópico. El hemirriñón inferior se asocia a un parénquima renal normal y a RVU (20).

- *Ureterocele*

Es una dilatación quística del uréter terminal que tienen un carácter obstructivo como consecuencia de un orificio ureteral puntiforme.

Pueden ser ectópicos cuando la dilatación quística se extiende a través del cuello vesical hasta la uretra; u ortotópicos, cuando está por completo dentro de la vejiga. Cuando se asocian con una duplicación anómala, el ureterocele drena la mitad superior del riñón (17).



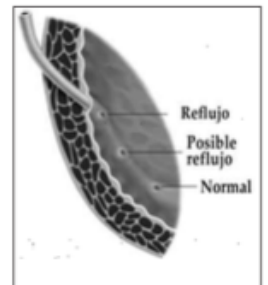
Ureterocele intra/extravesical (35)

- *Megauréter*

Consiste en la dilatación del uréter >7mm. Se clasifica en refluente, obstructivo, refluente y obstructivo, no refluente ni obstructivo. El megauréter con obstrucción primaria y sin reflujo surge como consecuencia de un desarrollo anómalo del uréter distal en el que la capa muscular es reemplazada por tejido colágeno. Hay una alteración del peristaltismo ureteral normal y dilatación proximal del uréter (21).

- *Reflujo vesicoureteral*

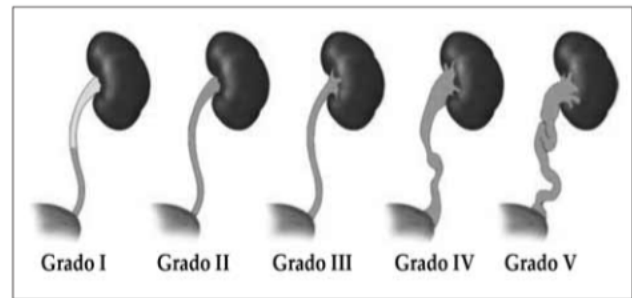
Se debe al paso retrógrado de orina desde la vejiga hacia los uréteres. El uréter se une normalmente a la vejiga en dirección oblicua entre la mucosa vesical y el músculo detrusor, creando un mecanismo valvular que evita el RVU. El reflujo se produce cuando el túnel submucoso entre la mucosa y el músculo detrusor es corto o no existe.



Implantación anómala del uréter (35)

Suele ser congénito, aparece a menudo con carácter familiar y afecta al 1-2% de los niños. Predispone a la infección del riñón al facilitar el transporte de bacterias desde la vejiga hasta las vías urinarias altas. Entre los niños con infección del tracto urinario (ITU) febril, aquellos con RVU son 3 veces más propensos a desarrollar daño renal que los niños sin RVU. El RVU primario se observa asociado a diversas anomalías congénitas graves de las vías urinarias. De los niños con DRMQ o agenesia renal, el 15% presentan RVU en el riñón contralateral y el 10-15% de los niños con una obstrucción de la unión pieloureteral presenta RVU en el riñón hidronefrótico o en el contralateral (22).

La gravedad se valora en un grado de I a V según la *International Reflux Study Classification* (23) que se basa en el aspecto de las vías urinarias en la cistouretrografía miccional (CUMS). Cuanto mayor es el grado, mayor es la probabilidad de lesión renal. A medida que la vejiga crece y madura, el RVU con frecuencia mejora o desaparece. Es más probable que se resuelvan los de menos grado que los de mayor grado. La edad promedio de resolución del RVU es de 6 años (16).



Grados de RVU (35)

- *Estenosis ureteral*

Puede ocurrir en la unión pieloureteral o en la unión ureterovesical y con frecuencia producen hidronefrosis grave. Como consecuencia del proceso obstructivo, puede haber complicaciones como infecciones o un deterioro progresivo de la función renal.

La *obstrucción de la unión pieloureteral* es la lesión obstructiva más frecuente en la infancia. Su incidencia es de 1 cada 2000 nacimientos con predominio masculino y en la mayoría de los casos la obstrucción es unilateral. Aproximadamente el 60% de los casos se produce en el lado izquierdo. Puede deberse a la presencia de un segmentoestenótico o disfuncional del uréter (obstrucción intrínseca) o a la compresión externa por un vaso polar o bandas fibróticas (17). La función renal puede estar bastante disminuida como consecuencia de la atrofia por presión, pero aproximadamente la mitad de los riñones afectados presentan una función glomerular relativamente normal (5).

Malformaciones vesicales

- *Extrofia vesical*

Se trata de una grave malformación debido a un defecto en el desarrollo de la pared abdominal que deja la vejiga abierta hacia el exterior. En los casos graves, se acompaña de anomalías genitales, anomalías intestinales y epispadias (16).



Extrofia vesical (17)

Malformaciones uretrales

- *Válvulas de uretra posterior*

La obstrucción del tracto urinario inferior conlleva una alta tasa de mortalidad y morbilidad causada principalmente por la hipoplasia pulmonar secundaria a oligohidramnios. Afecta a 2,2 de cada 10000 nacimientos de los cuales el 64% son causados por VUP, el 39% por atresia uretral, el 4% por síndrome del vientre en ciruela pasa y causas no identificables. Las válvulas de uretra posterior (VUP) se deben a la

aparición de unos pliegues membranosos en la uretra posterior que producen en consecuencia una obstrucción al flujo urinario. Ocurre exclusivamente en varones y se trata de una de las patologías obstructivas congénitas más graves. El signo más temprano de la obstrucción del tracto urinario inferior es la distensión de la vejiga fetal que podría observarse a las 11 semanas (24). El pronóstico viene definido por el grado de displasia renal que suele haber asociada, que aparece en las primeras etapas del desarrollo embrionario debido a la obstrucción (5).

8.2. DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL RIÑÓN Y DEL TRACTO URINARIO

El diagnóstico precoz de las malformaciones renales y del tracto urinario permite la realización de acciones encaminadas a prevenir posibles complicaciones como infecciones y disminuir el daño renal crónico (25). La modalidad de imagen utilizada para visualizar el tracto urogenital fetal prenatalmente es la ecografía. Los riñones normales pueden verse en una exploración a partir de las 9 semanas. En el 80% de los casos se ven a las 11 semanas y en el 92% de los casos a las 13 semanas de gestación (24). Pero, aunque desde el primer trimestre ya se pueden visualizar los riñones y la vejiga en un feto normal, la ecografía más detallada se realiza en el segundo trimestre, habitualmente en las semanas 20-22. Se realiza una valoración de la morfología de los riñones y del tracto urinario, investigando el número, la localización y la morfología del parénquima renal, las características de la vejiga, la presencia o no de uréter dilatado, así como la evaluación de la cantidad de líquido amniótico, ya que este es un indicador importante de la funcionalidad renal (26). Los uréteres no suelen ser visibles prenatalmente a menos que estén dilatados. La vejiga fetal se puede visualizar en la pelvis a partir de las 11-12 semanas de gestación (24). Sin embargo, hay algunas anomalías renales que no se aprecian ecográficamente hasta el tercer trimestre de la gestación y en estos casos es especialmente importante la ecografía realizada en las 30-32 semanas de gestación (5).

En la ecografía prenatal, los principales marcadores pronósticos de la funcionalidad renal son (5) (26):

- **Ecogenicidad renal.** La hiperecogenicidad del parénquima renal es un signo de displasia renal.
- **Uni o bilateralidad de la lesión.** Es un marcador importante en el pronóstico de la función renal, debido a que las anomalías unilaterales no afectan gravemente a la

función renal global. Sin embargo, en los casos bilaterales el pronóstico renal es mucho peor.

- **Diferenciación corticomedular:** Cuando hay pérdida de diferenciación corticomedular, se debe sospechar displasia renal.
- **Dilatación de las vías urinarias:** Un signo de dilatación es la visualización de los uréteres y de la pelvis renal en la ecografía prenatal. Es importante la clasificación de estas dilataciones, ya que se correlaciona la gravedad con la probabilidad de que exista patología como una obstrucción en algún nivel del tracto urinario.
- **Cantidad de líquido amniótico:** Es uno de los marcadores pronósticos de la función renal más importantes y más utilizados. Su importancia radica en que a partir del segundo trimestre, casi todo el volumen de líquido amniótico es orina fetal y por ello, su disminución o ausencia indica una disfunción renal. En caso de una ausencia mantenida da lugar a lo que se conoce como secuencia de Potter que consiste en artrogriposis, facies peculiar e hipoplasia pulmonar, produciéndose, debido a ésta, la muerte perinatal.

Asimismo se han empleado, para evaluar la función renal, algunos parámetros bioquímicos. De manera fisiológica la reabsorción tubular aumenta con la edad gestacional y como consecuencia los niveles urinarios fetales de cloro y sodio disminuyen en el líquido amniótico. En patologías como la displasia renal bilateral o las uropatías obstructivas bilaterales graves hay una afectación característica de la función tubular, de manera que los signos bioquímicos de deterioro de la función renal más destacables son altas concentraciones de sodio y potasio.

La presentación más común de la *agenesia renal bilateral* es el anhidramnios, generalmente identificado en la ecográfica del segundo trimestre. Los riñones fetales no se visualizan en la fosa renal y la vejiga no se llena durante la exploración, con un volumen de líquido amniótico notablemente reducido o ausente a partir de las 16 semanas. En general, si no se visualiza la vejiga fetal durante la exploración, se recomienda repetir la exploración después de 30 minutos para permitir que se rellene la vejiga vacía. La persistencia de una vejiga vacía en ausencia de tejido renal demostrable y el oligohidramnios son fuertes indicadores de agenesia renal bilateral (27). En cambio, la *agenesia unilateral* es más frecuente que la

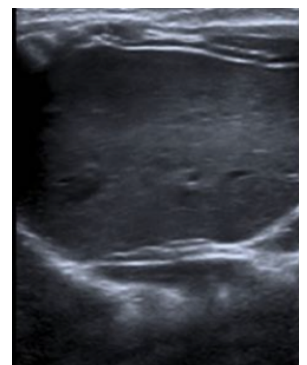


Imagen de una niña de 2 meses con diagnóstico de agenesia renal derecha. Se confirma la ausencia de riñón derecho en su fosa (27)

bilateral y conlleva un mejor pronóstico. En la ecografía, la vejiga fetal generalmente se ve que se llena y se vacía normalmente con un volumen de líquido amniótico normal (24).

Los *riñones displásicos* tienen un aspecto característico en la ecografía. Aparecen grandes e hiperecogénicos, generalmente con espacios quísticos que recubren la corteza. Típicamente, los quistes son múltiples, de paredes delgadas, sin conexiones colocados al azar en el parénquima renal y forman un riñón de contorno irregular. En presencia de quistes grandes, los riñones pierden todos los signos de diferenciación corticomedular. El principal factor pronóstico es el tamaño del riñón contralateral y la presencia o ausencia de otras anomalías. La afectación bilateral generalmente se asocia con oligohidramnios grave y tiene un mal pronóstico debido a la hipoplasia pulmonar resultante (24).



Imagen de un niño de 3 años con riñón displásico multiquistico derecho (27)

La presencia de uréteres dilatados sin dilatación obvia del sistema colector requiere un examen cuidadoso del tracto urinario superior para excluir un *sistema doble renal*. El diagnóstico prenatal de un sistema dúplex es posible por la presencia de una longitud del riñón en la vista sagital superior al percentil 95, la visualización de una estructura quística rodeada por un borde de parénquima renal en el polo superior del riñón, un riñón con dos pelvis renales separadas que no se comunican y un uréter dilatado que

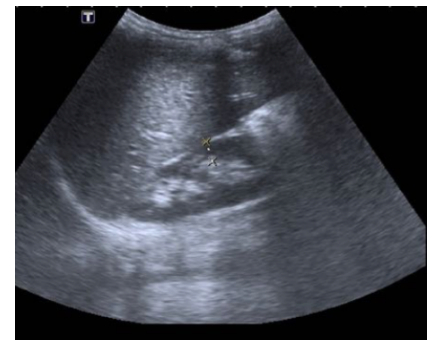


Imagen de una duplicidad renal derecha (27)

suele drenar el polo superior y estructura quística ecogénica en la vejiga (ureterocele) (24)

Las anomalías más comúnmente detectadas prenatalmente mediante ecografía son las *dilataciones del tracto urinario* y por ello, se explican detalladamente en los apartados 7 y 8. Las dilataciones del tracto urinario superior suelen detectarse prenatalmente mediante ecografía entre las 18-20 semanas de vida. La pelvis renal normal se visualiza fácilmente cuando el diámetro anteroposterior es mayor de 2mm (24).

8.3. DIAGNÓSTICO POSTNATAL DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL RIÑÓN Y DEL TRACTO URINARIO

La valoración postnatal inicial de las CAKUT se realiza habitualmente mediante pruebas de imagen y en casos seleccionados, con la estimación de la función renal. El estudio de las malformaciones renales y del tracto urinario mediante pruebas de imagen

debe perseguir 3 objetivos: confirmar los hallazgos prenatales, diagnosticar precozmente causas subyacentes en las que se pueda realizar un tratamiento y evaluar la funcionalidad renal.

Las pruebas de imagen más empleadas postnatalmente son la ecografía, la CUMS y pruebas de medicina nuclear como la gammagrafía renal DMSA y el renograma diurético. Éstas últimas aportan datos sobre la captación renal, perfusión y excreción de un radioisótopo, diferencias funcionales entre los riñones y son capaces de detectar la presencia de daño en el parénquima renal (28).

En los RN, es de elevada dificultad la recogida de orina de 24 horas. Por ello, el método de estimación de la función renal más empleado en la clínica es la determinación de la creatinina sérica. Debe considerarse en casos con datos de afectación bilateral o en riñones únicos con signos patológicos, teniendo en cuenta que la creatinina sérica en el momento del nacimiento es similar a la de la madre, disminuyendo a valores normales a la semana de vida en los nacidos a término y a las 2-3 semanas en casos de prematuridad.

La *ecografía* ha modificado sensiblemente el manejo de las malformaciones congénitas del riñón y de tracto urinario. Dado que es una prueba poco invasiva y que la información anatómica que aporta es aceptable, se debe realizar al menos un estudio ecográfico postnatal en todo lactante con el diagnóstico prenatal de malformación renal o de la vía urinaria. En los casos bilaterales, en las malformaciones o masas con sospecha de malignidad, cuando se sospecha una obstrucción del tracto urinario inferior, hay historia prenatal de oligoamnios o hay un riñón único gravemente dilatado, parece prudente realizar una valoración en las primeras horas de vida por el riesgo de deterioro agudo de la función renal.

La indicación de otras pruebas diagnósticas debe basarse en los hallazgos ecográficos previos y en la evolución posterior. Así, la *CUMS* podría estar indicada en casos con sospecha clínica de un RVU de alto grado y en el estudio de dilatación de la vía urinaria, como en doubles sistemas dilatados. La *gammagrafía renal DMSA* está indicada en la confirmación de ausencia unilateral de la captación renal, es decir, en casos de agenesia renal y DRMQ; y en la valoración de la función renal diferencial. Sin embargo, el *renograma diurético* forma parte del estudio de la dilatación de la vía urinaria con sospecha de obstrucción.

Entre las complicaciones sistémicas de las CAKUT se encuentra la enfermedad renal terminal. La proteinuria es el principal factor patogénico de progresión asociado a la disfunción renal y su despistaje debe realizarse en el seguimiento de las mismas.

En el seguimiento de estos pacientes es importante procurar evitar aquellos factores que puedan agravar el daño renal congénito existente, prestando especial atención a la prevención y al tratamiento de las pielonefritis aguda y al tratamiento precoz de las obstrucción urinaria (3).

A continuación se comenta brevemente algunos aspectos específicos de seguimiento de algunas anomalías. El manejo postnatal de las dilataciones de la vía urinaria se comentan en el apartado 8.

- *Agenesia renal*

El aspecto fundamental es valorar el tamaño ecográfico del riñón funcionante y ver si ha desarrollado hipertrofia compensadora desde los primeros meses de vida. Si durante el seguimiento, el crecimiento renal es adecuado, pueden realizarse controles ecográficos regulares hasta que finalice el crecimiento del paciente, inicialmente cada 6-12 meses y posteriormente cada 2-3 años. Si la ausencia de un riñón se descubre por ecografía, debe realizarse una urografía intravenosa mediante RM o una gammagrafía renal, puesto que algunos pacientes tienen un riñón ectópico en la pelvis (16)

Las secuelas a largo plazo incluyen la enfermedad renal crónica que puede desarrollarse tras una hiperfiltración glomerular compensatoria de larga duración. Por lo tanto, debe controlarse la Presión Arterial y realizar análisis de orina para ver si hay HTA y proteinuria. Si se detecta alguno de ellos puede ser indicio de una lesión en el riñón solitario y se justifica la obtención de creatinina sérica para calcular la tasa de filtración glomerular (TFG) (15). Asimismo, cuando se realiza una evaluación inicial de un paciente con riñón solitario debe obtenerse una historia clínica y una exploración física exhaustivas para evaluar si existen anomalías congénitas extrarrenales como anosmia, déficit auditivo, coloboma, labio leporino o paladar hendido, arteria umbilical única, sindactilia, microcefalia o criptorquidia, ya que los síndrome múltiples se asocian a la agenesia renal (29). El pronóstico a largo plazo es excelente en el caso de un riñón de aspecto normal con hipertrofia compensadora (5).

- *Riñón ectópico.* Cuando se observa un riñón ectópico prenatalmente, se recomienda una ecografía renal postnatal para confirmar la localización del riñón pélvico (15).

- *Displasia renal multiquistica*

Si se sospecha DRMQ en la ecografía prenatal, debe realizarse una ecografía postnatal, que permite confirmar el diagnóstico así como detectar RVU, anomalías renales contralaterales y anomalías genitales asociadas (15). Por lo general, la DRMQ tiende a involucionar con el tiempo, con hipertrofia compensatoria del riñón contralateral.

Por ello, el seguimiento con ecografía tiene dos objetivos principales: valorar el crecimiento del riñón contralateral y la involución de los quistes (30). Se ha informado de la involución completa en hasta el 74% de los pacientes a los 2 años de edad (31).

No se recomienda realizar una CUMS de forma rutinaria cuando se diagnostica una DRMQ. Las indicaciones incluyen un riñón contralateral anormal, una anomalía del tracto urinario inferior o el desarrollo de una ITU. El renograma diurético puede usarse para evaluar el riñón contralateral en busca de estenosis pieloureteral, obstrucción de la unión vesicoureteral, cuando la pelvis renal está dilatada $>5\text{mm}$ con una CUMS negativa o $>10\text{mm}$ con una CUMS que muestra la presencia de RVU (31).

Generalmente se recomienda un manejo conservador si los riñones tienen un tamaño $<5\text{cm}$, si hay involución progresiva y no causa problemas clínicos. Se debe tener en cuenta que la ausencia ecográfica del riñón no asegura la desaparición del tejido displásico, por lo que el riesgo potencial de complicaciones puede persistir.

En el pasado, la nefrectomía se realizaba a menudo debido al presunto riesgo de tumor de Wilms y otra transformación maligna pero los datos actuales sugieren que la tasa de tumor de Wilms es muy baja y la nefrectomía rutinaria ya no está indicada (32). Ésta podría considerarse en casos de HTA no explicable por otro motivo o por la persistencia de riñones grandes ($>7\text{cm}$) que no involucionan tras un periodo de observación de unos 2 años (5).

- *Reflujo vesicoureteral*

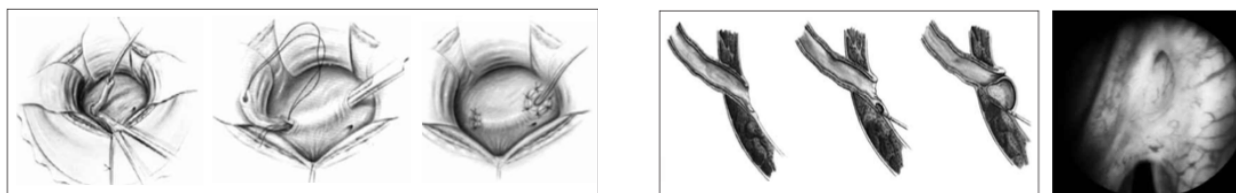
El gold estándar para diagnosticar el RVU es la CUMS. Aunque la ecografía no es muy sensible para la detección del RVU, es la primera prueba de imagen utilizada para buscar otras anomalías renales o urológicas, incluida la dilatación ureteral o de la pelvis renal que se observa en los altos grados de RVU. La gammagrafía renal con DMSA puede utilizarse para buscar la presencia de cicatrices renales que pueden producirse debido a una nefropatía por reflujo o una pielonefritis (15).



Reflujo vesicoureteral bilateral grado V (27)

La posibilidad de que el RVU se resuelva de forma espontánea es la base del tratamiento no quirúrgico conservador. Los factores que aumentan la probabilidad de resolución del RVU son el RVU de bajo grado, la ausencia de disfunción miccional y la ausencia de cicatrices renales (33). En cambio, la dilatación ureteral, el aumento de la edad de presentación y el RVU bilateral disminuyen la probabilidad de resolución espontánea del RVU (34).

El tratamiento del RVU se divide en tratamiento médico y quirúrgico. El tratamiento médico se basa en la observación del RVU en los casos bajo grado, en los que se resolverá espontáneamente. Este tratamiento puede incluir el tratamiento de la disfunción intestinal y vesical, la corrección de trastornos metabólicos derivados de la insuficiencia renal, el control de la TA, la reducción de la proteinuria y el seguimiento radiológico. Además, determinados pacientes pueden beneficiarse de profilaxis ATB diaria para prevenir las ITUs (15). Puede considerarse el tratamiento quirúrgico en el caso de anomalías coexistentes del tracto urinario superior o inferior o de ITU recurrente. Puede realizarse una cistoscopia con punción o un reimplante ureterovesical abierto. Se considera la cirugía como primera opción en pacientes con RVU grado V mayores de 6 años o con cicatrices (35).



Izquierda: punción endoscópica. Derecha: Reimplante vesical (Cohen) (35)

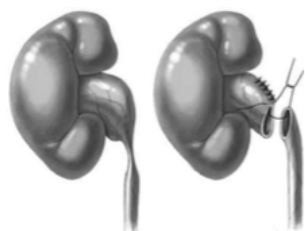
- *Estenosis de la unión pieloureteral (EPU)*

Se debe valorar realizar una ecografía y un renograma diurético con MAG-3. Si el tiempo de eliminación de la mitad del radiotrazador tras administrar el diurético es mayor de 20 minutos o la FRD es <40% se considera un sistema obstruido (20).

El tratamiento quirúrgico consiste en la resección del segmentoestenótico y realizar una anastomosis término-terminal del uréter (pieloplastia desmembrada tipo Anderson-Hynes). Las indicaciones quirúrgicas son la



Estenosis pieloureteral derecha (27)



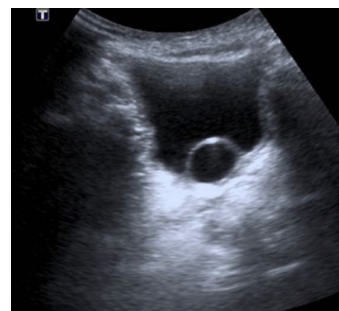
Pieloplastia de Anderson-Hynes (35)

presencia de síntomas, la función renal alterada (<40%), un empeoramiento de la función renal >10% (35). La Sociedad Europea de Urología Pediátrica también tiene en cuenta como indicación, la dilatación grado III-IV de la SFU, clasificación explicada en el apartado 7. La tasa de éxito de la cirugía ronda entre el 90-95% con muy buen pronóstico (20).

En el Anexo 2 se muestra un algoritmo del manejo postnatal de la Estenosis Pieloureteral

- *Ureterocele*

La valoración inicial se realiza mediante ecografía. Se puede realizar una CUMS para descartar reflujo y una renograma para valorar el carácter obstructivo de esta patología (16). El tratamiento es individualizado aunque la mayoría de los ureteroceles ectópicos son sintomáticos y precisan tratamiento mediante cistoscopia con punción, reimplante transvesical del uréter o nefrectomía del polo renal si éste no es funcional (35).



Ureterocele izquierdo visto por ecografía (27)

- *Megauréter*

Se diagnostica mediante ecografía ante la presencia de un uréter >7mm. Se debe realizar una CUMS para descartar la posibilidad de RVU asociado y un renograma diurético para detectar la presencia de obstrucción. Se han descrito factores predictores de intervención quirúrgica entre los que destacan una dilatación ureteral mayor de 1,3cm, una dilatación del tracto urinario grado III o IV de la SFU o una función renal <30% al diagnóstico. Las indicaciones para esta cirugía son una deterioro de la función renal >5% o función renal <40%, presencia de síntomas o empeoramiento del grado de dilatación mediante ecografía. Las opciones quirúrgicas son la dilatación con balón o el reimplante ureteral distal abierto (20).

- *Válvulas uretrales posteriores*

El diagnóstico es ecográfico. Es importante conocer la función renal del RN así como realizar una CUMS en 24-48h para valorar la anatomía del defecto y la presencia de RVU. El manejo dependerá de la madurez pulmonar y del material disponible para el tratamiento precoz cistouretroscópico (35). En los RN con función renal normal el tratamiento de elección es la cistoscopia y ablación valvular. En presencia de insuficiencia renal al nacimiento, el tratamiento inicial consiste en la colocación de una sonda vesical durante 5-7 días para descomprimir el tracto urinario. En estos casos, si la función renal se normaliza, el tratamiento que debe realizarse es la ablación valvular. En cambio, si no se normaliza, se recomienda la derivación urinaria temporal.



CUMS de un niño con válvula de uretra posterior (27)

Los niños con válvulas uretrales posteriores que presentan una creatinina sérica <0,8mg/dL durante el 1º año de vida suelen tener buen pronóstico renal. Sin embargo, las VUP son la causa más frecuente de insuficiencia renal terminal en el niño y por ello, de trasplante renal (20).

8.4. DILATACION DEL TRACTO URINARIO: DIAGNÓSTICO PRENATAL

Un elevado porcentaje de las malformaciones congénitas producen dilatación de la vía urinaria. Estas dilataciones del tracto urinario constituyen el grupo más numeroso de anomalías nefrourológicas detectadas prenatalmente, ya que la DTU se ve en el 50% de las anomalías renales detectadas prenatalmente. *y por ello, se consideran en un apartado específico.*

Clásicamente, la dilatación de la vía urinaria se ha denominado hidronefrosis fetal, y ésta se registra en aproximadamente el 1-2% de todos los embarazos (36) aunque algunos estudios han informado del 5% (37).

Representan un amplio espectro de condiciones clínicas que van desde fenómenos fisiológicos y transitorios hasta malformaciones que traducen trastornos no obstructivos (RVU, megauréter...) y obstructivos (válvulas uretrales posteriores, estenosis pieloureteral, ureterocele) del tracto urinario superior e inferior (5).

Suele estar causado por una alteración transitoria del flujo urinario a nivel de la unión pieloureteral y la unión vesicoureteral que mejora con el tiempo en la mayoría de los casos. Las anomalías de la unión pieloureteral son las más comunes y representan el 35% de los problemas urológicos prenatales (24).

No implican necesariamente naturaleza patológica. Sin embargo, la visualización del uréter (>7mm) y la dilatación de los cálices suele tener un carácter patológico (35).

Pueden aparecer aisladas o pueden asociarse entre ellas o asociarse a otras anomalías congénitas. En un estudio en el que se siguieron a 117 gestantes con hidronefrosis, la cardiopatía congénita fue la malformación fetal más asociada a la dilatación del tracto urinario (hidronefrosis). Se detectó en un 3,3% de los casos (38).

Es entre la semana 15 y 20 de gestación, cuando se puede diagnosticar con fiabilidad la dilatación de la vía urinaria mediante ecografía (28). La identificación prenatal de la dilatación permite detectar aquellos casos que pueden presentar complicaciones postnatalmente y prevenirlas con un diagnóstico y tratamiento precoz (38). La razón de ser de la detección prenatal es identificar la patología antes de que se desarrollen complicaciones como la infección del tracto urinario (ITU), la formación de cálculos urinarios o la disfunción renal (39).

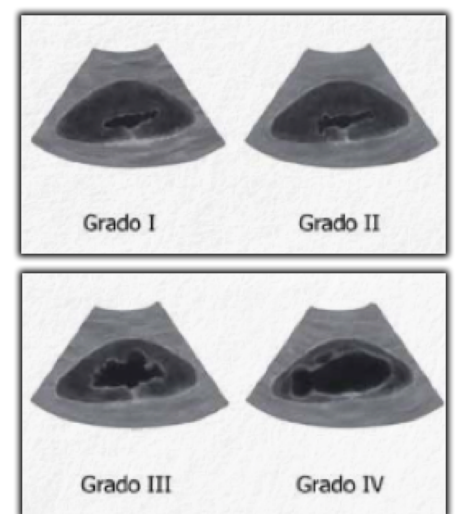
Existen múltiples clasificaciones para el diagnóstico y el seguimiento de esta patología, todas ellas basadas en el grado de dilatación de la vía urinaria fetal mediante ecografía prenatal. Aunque la probabilidad de encontrar una patología nefrourológica

significativa se correlaciona con la gravedad de la dilatación, no existe un consenso acerca de cuál es el mejor sistema de clasificación.

Las tres clasificaciones más extendidas son: Diámetro anteroposterior de la pelvis renal (DAPPR), Criterios de la Sociedad de Urología Fetal (SFU) y el Sistema de clasificación del Tracto Urinario Dilatado (UTD)

Clásicamente, se ha utilizado la **clasificación de la Sociedad Internacional de Urología Fetal (SFU)** (40) para establecer la gravedad de la dilatación, clasificada en grados del I al IV. Según esta clasificación la dilatación se puede clasificar en los siguientes grados, en función de la dilatación de la pelvis y de los cálices renales:

- Grado 0: no hay dilatación de la pelvis renal
- Grado 1: dilatación media de la pelvis sin afectación de cálices
- Grado 2: dilatación moderada de la pelvis con algún cáliz dilatado
- Grado 3: dilatación de pelvis, todos los cálices dilatados uniformemente y parénquima normal
- Grado 4: dilatación pielocalicial con parénquima renal adelgazado.



Se considera dilatación *media* un diámetro anteroposterior de la pelvis renal <7mm en el 2º trimestre y <9 en el 3º trimestre; dilatación *moderada* un DAPPR de 7-10mm en el 2º trimestre y 9-15mm en el 3º trimestre; y dilatación *severa* >10mm en el 2º trimestre y >15mm en el 3º trimestre.

Se ha demostrado que este sistema tiene una buena fiabilidad intra-observador pero una modesta fiabilidad inter-observador (36). Este sistema tiene limitaciones como la incapacidad de distinguir entre el adelgazamiento segmentario o difuso del parénquima y la diferencia entre el grado 3 y 4 no está clara (41)

GRADO	PELVIS Y CALICES	PARENQUIMA
0	Normal	Normal
1	Leve dilatación pelvis	Normal
2	Moderada dilatación pelvis. Algunos cálices	Normal
3	Pelvis dilatada. Todos cálices	Normal
4	Pelvis dilatada. Todos cálices	Adelgazado

Tabla 1: Clasificación de la Hidronefrosis de la *Society for Fetal Urology (SFU)* (40)

No obstante, el método más aceptado es la medición mediante ecografía del **diámetro anteroposterior máximo de la pelvis renal (DAPPR) en el plano transverso a nivel del hilio renal (clasificación de la Asociación Española de Pediatría)**, desplazando a un segundo plano a la clasificación SFU, tanto por su menos complejidad como por su mayor objetividad

Dado que las dimensiones de la pelvis renal pueden aumentar normalmente con la edad gestacional, la mayoría de los investigadores han ajustado los valores umbrales del DPA para la edad gestacional (36). Un DAPPR < 4mm en el 2º trimestre y <7mm en el 3º trimestre, sin evidencia de dilatación calicial ni ureteral ni signos de displasia renal u otras anomalías, puede considerarse normal. Entre los posibles factores que afectan al DPA se encuentran la edad gestacional, el estado de hidratación de la madre y el grado de distensión de la vejiga (42).

	DAPPR 2º TRIMESTRE	DAPPR 3º TRIMESTRE
Fisiológica	<4mm	<7mm
Leve	4-14mm	7-14mm
Moderada-severa	>15mm	>15mm

Tabla 2: Clasificación de la Hidronefrosis según el diámetro anteroposterior (Asociación Española de Pediatría) (DAPPR: diámetro anteroposterior de la pelvis renal)

Posteriormente en 2014, un grupo multidisciplinar formado por radiólogos, nefrólogos y urólogos publicó un **sistema de clasificación de la Dilatación de la Vía Urinaria (DTU)** que se basa en 6 variables ecográficas (43): Diámetro anteroposterior de la pelvis renal (DAPPR) medido en mm en el plano transversal, dilatación calicial (central o periférica) en el plano sagital, grosor parénquima renal, apariencia del parénquima renal (ecogenicidad, diferenciación corticomedular, quistes), anomalías del uréter y anomalías de la vejiga urinaria (grosor de las paredes, ureteroceles, válvulas de uretra posterior).

Se clasifican en función de la edad gestacional y si los datos son prenatales (A) o postnatales (P). Prenatalmente no se tiene en cuenta la dilatación de los cálices por la dificultad de diferenciación entre dilatación central o periférica por eso existen 3 grados (normal, DTU A1 y DTU A2-3). En cambio postnatalmente hay 4 grados (normal, DTU P1, DTU P2 y DTU P3). La dilatación de los cálices es un importante factor de predicción de la DTU clínicamente significativa (44). Este sistema de clasificación, es decir, el grado de dilatación, se correlaciona con el riesgo de detectar patologías nefrourológicas

significativas con un riesgo estimado del 10% en dilataciones leves y aproximadamente del 90% para un DAPPR superior a 15mm (7) (45).

En un estudio de 2015 en el que se pretendía evaluar la fiabilidad y validez de este sistema de clasificación, se concluyó que es un sistema fiable para la evaluación de la dilatación del tracto urinario y válido para predecir la intervención quirúrgica (41).

- En el grupo UTD-A1, el DAPPR se considera de bajo riesgo de uropatía postnatal de 4-7mm en <28 semanas y de 7-10mm en >28 semanas. Los fetos también pueden tener dilatación calicial central, pero la presencia de una dilatación calicial periférica se considera que aumenta el riesgo. En este grupo, el parénquima renal tiene un grosor y aspecto normal, no se ve el uréter y la vejiga es normal. No debe haber oligohidramnios inexplicable.
- Se considera que los fetos con UTD A2-3 tienen un mayor riesgo de uropatía postnatal. Está basado en un DAPPR de >7mm a <27 semanas y >10mm a >28 semanas o cualquiera de los siguientes hallazgos: Dilatación de los cálices periféricos, grosor o aspecto anormal del parénquima o uréter visiblemente dilatado, vejiga anormal o la presencia de oligohidramnios que se sospecha relacionado con el TU

	NORMAL	DTU-A1	DTU-A2-A3
DAP<28semanas	<4mm	4-7mm	>7mm
DAP>28 semanas	<7mm	7-10mm	>10mm
Dilatación calicial	No	Central/Ninguna	Periférica
Grosor parénquima	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado
Vejiga	Normal	Normal	Alterado
Oligoamnios	No	No	Inexplicado

Tabla 3: Clasificación de la dilatación del tracto urinario prenatal (DTU A)

8.4.1. Manejo prenatal de las dilataciones del tracto urinario, siguiendo la clasificación UTD:

En general se recomienda que la identificación prenatal de la hidronefrosis (DAPPR>4mm en el segundo trimestre o >7mm en el tercer trimestre) justifique un seguimiento adicional en el periodo prenatal. Se recomienda repetir la ecografía en el tercer trimestre para evaluar la progresión o la resolución (36)

Para la UTD A1 diagnosticada *antes de las 32 semanas*, se recomienda una ecografía prenatal de seguimiento pasadas las 32 semanas. Si la ecografía *pasadas las 32 semanas* revela la resolución de la dilatación del tracto urinario con parénquima renal, vejiga y uréteres normales no es necesario ningún otro seguimiento postnatal. Es decir, los fetos en los que la dilatación del tracto urinario es leve, la ecografía de seguimiento durante el 3º trimestre detecta aquellos casos en los que se ha producido una resolución y por lo tanto, los que no requieren una evaluación prenatal o postnatal adicional (46).

Si hay una *UTD A1 o una UTD A2-3 persistente*, se recomienda una evaluación después del nacimiento, *que se desarrollará en el siguiente apartado*. La evaluación postnatal debe incluir dos evaluaciones ecográficas: la primera entre las 48h y el mes tras el nacimiento; la segunda de 1 a 6 meses después. En el caso de los fetos considerados de mayor riesgo de uropatía postnatal (*UTD A2-3*) se recomienda una ecografía prenatal de seguimiento en las 4-6 semanas siguientes al diagnóstico inicial de la DTU.

Se recomienda la consulta prenatal con un urólogo pediátrico y/o nefrólogo pediátrico en situaciones en las que exista un riesgo sustancial de cirugía o disfunción renal.

La DTU fetal en la ecografía del 2º trimestre se asocia con un mayor riesgo de trisomía 21. El hallazgo de DTU fetal aislada debe interpretarse en el contexto del riesgo a priori de trisomía 21 basado en un protocolo de cribado aceptado de modo que el hallazgo ecográfico debe motivar una evaluación anatómica específica del feto (47).

Se consideran signos de mal pronóstico la presencia de dilatación bilateral de alto grado, la evidencia ecográfica de displasia renal irreversible, la presencia de oligohidramnios significativo, orina fetal no hipotónica, anomalías en el cariotipo y malformaciones extrarrenales severas asociadas (48).

Por ello la presencia de hallazgos sospechosos de patologías como válvulas de uretra posterior que se asocian a datos de mal pronóstico, justifican el seguimiento durante todo el embarazo. Dependiendo de la gravedad del oligohidramnios puede ser necesaria la realización de imágenes fetales cada 4 semanas (36).

8.4.2. Manejo intraútero. Indicaciones de intervención prenatal

Cuando se valora la posibilidad de realizar algún tipo de actuación prenatal en las dilataciones de la vía urinaria, se debe considerar previamente el diagnóstico etiológico, la presencia de otras anomalías asociadas, la edad gestacional, el carácter uni o bilateral y el volumen de líquido amniótico (5).

Las dilataciones unilaterales con un riñón contralateral normal y sin alteraciones en el líquido amniótico generalmente no precisan ningún tipo de intervención en el periodo prenatal. Por el contrario, las dilataciones bilaterales graves son indicativas de una uropatía obstructiva. En estos casos, si el líquido amniótico es normal, se suele dejar evolucionar el embarazo y se realizan controles ecográficos frecuentes. En caso de oligohidramnios y displasia se puede plantear la posibilidad de la intervención derivativa intraútero (49). La justificación de estas intervenciones es aliviar la obstrucción del tracto urinario inferior y por lo tanto, preservar la función renal y mantener un volumen de líquido amniótico que permita una maduración pulmonar adecuada. (24).

Hay dos opciones terapéuticas diferentes disponibles, con enfoques técnicos específicos descritos para cada una. Se ha publicado poca evidencia sobre la efectividad de la cistoscopia fetal con intervención diagnóstica y terapéutica para la obstrucción del tracto urinario inferior. La cistoscopia fetal solo podría considerarse en un entorno de investigación y se requieren más estudios para evaluar su efecto sobre la supervivencia perinatal y la función renal y vesical a largo plazo (50). Por el contrario, la derivación vesicoamniótica es un procedimiento relativamente fácil, en el que el feto y la vejiga fetal se visualizan continuamente mediante ultrasonido bidimensional en tiempo real mientras se inserta percutáneamente un catéter pigtail vesicoamniótico a través de un introductor, y la derivación se coloca de manera óptima (con el extremo distal en la vejiga fetal y el extremo proximal en la cavidad amniótica). La viabilidad fetal debe confirmarse inmediatamente y varias horas después del procedimiento (24). No existe una evidencia clara demostrada respecto a la función renal y pulmonar sobre el beneficio de la descompresión intraútero frente a la actuación en el periodo postnatal inmediato. Por ello, el manejo expectante hasta el parto supone, en la mayoría de las dilataciones urológicas, la opción más válida, incluyendo cualquier grado de gravedad en dilataciones unilaterales y aquellas bilaterales donde el volumen de líquido amniótico se mantiene dentro de la normalidad (5).

En casos en los que haya dilatación bilateral con disminución del líquido amniótico, debe valorarse cada situación de forma individual.

8.5. MANEJO POSTNATAL DE LAS DILATACIONES DEL TRACTO URINARIO

La evaluación postnatal inicial de la hidronefrosis fetal depende en parte del grado de hidronefrosis observado durante la evaluación prenatal ya que el grado de dilatación

prenatal se correlaciona con la probabilidad de patología postnatal. Así, el riesgo de cualquier patología postnatal es de 11,9% para dilatación leve, del 45,1% para la moderada y del 88,3% para la grave (36).

Está aceptado que hay relación entre el grado de hidronefrosis y la posibilidad de resolución espontánea. En un estudio realizado por Bárbara Schürch et al, en el que estudiaron 175 fetos entre 2012 y 2019 y fueron seguidos postnatalmente, hubo alta concordancia (85,9%) entre los diagnósticos prenatales y postnatales. La tasa de resolución de la dilatación fue mayor en los pacientes con hidronefrosis de bajo grado (61,8%) que los de alto grado (11,9%) (51)

8.5.1. Clasificación postnatal de las dilataciones del tracto urinario

Según el sistema de clasificación de la DTU postnatal, se estratifica el riesgo en 3 grupos:

- En el grupo de bajo riesgo (UTD-P1), la dilatación calicial central puede estar presente pero de nuevo se considera que la dilatación calicial periférica aumenta el riesgo. En este grupo, el parénquima renal debe tener un grosor normal y aspecto normal, el uréter no se ve y la vejiga es normal. Si hay dilatación calicial central pero el DAPPR es inferior a 10mm se sigue considerando UTD P1.
- Con un UTD P2, que se considera de riesgo intermedio para las uropatías postnatales, el DAPPR es $> 15\text{mm}$. Los cálices pueden estar dilatados en el centro y en la periferia o puede verse el uréter dilatado. Para esta clasificación, el grosor y el aspecto del parénquima así como la vejiga son normales. Los casos en los que existe dilatación periférica pero el DAPPR es inferior a 15mm, se sigue clasificando como UTD P2.
- En la UTD P3, los hallazgos ecográficos del DAPPR, la dilatación calicial y el uréter son los mismos que en la UTD P2. Sin embargo, en la UTD P3, el parénquima renal está adelgazado, tiene una ecogenicidad aumentada y/o tiene diferenciación corticomedular disminuida, o la vejiga es anormal (engrosamiento de la pared, ureterocele, dilatación uretral posterior). Los casos en los que hay anomalías parenquimatosas aunque el DAPPR sea $< 15\text{mm}$ siguen siendo clasificados como UTD P3.



	NORMAL	DTU P1	DTU P2	DTU P3
Riesgo de uropatía		LEVE	INTERMEDIO	ELEVADO
DAP	<10mm	10-15mm	>15mm	>10mm
Dilatación calicial	No	Central	Periférica	---
Grosor parénquima	Normal	Normal	Normal	Anormal
Apariencia parénquima	Normal	Normal	Normal	Anormal
Uréteres	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Vejiga	Normal	Normal	Normal	Anormal

Tabla 4: Clasificación de la dilatación del tracto urinario postnatal (UTD P)

8.5.2. Manejo postnatal de las dilataciones del tracto urinario, siguiendo la clasificación UTD

La evaluación postnatal de las dilataciones prenatales, además de un examen físico detallado, consiste en la realización de estudios de imagen dirigidos a confirmar la presencia de la dilatación, descartar una obstrucción, RVU u otras anomalías asociadas, tratando de evitar pruebas innecesarias a pacientes con dilataciones fisiológicas o sin trascendencia clínica (26).

Debe realizarse una detallada historia clínica y una exploración física en la que se incluya evaluación pulmonar, especialmente en fetos con oligohidramnios; exploración abdominal y la evaluación de posibles malformaciones asociadas en oído externo y la arteria umbilical ya que una arteria umbilical única se asocia con mayor riesgo de anomalías congénitas nefrourológicas, especialmente RVU (5).

La *ecografía* es el primer estudio a realizar en el periodo postnatal. En ella se debe valorar la presencia de dilatación del tracto urinario, así como el tamaño, morfología, estructura y posición renal así como la morfología, grosor de la pared y el vaciado vesical. Debe realizarse en todos los niños diagnosticados prenatalmente de DTU, incluso cuando en el 3º trimestre confirme la DTU diagnosticada en el 2º trimestre (49). Es decir, todo lactante diagnosticado prenatalmente de una dilatación de la vía urinaria debe tener al menos una ecografía postnatal (5). Se recomienda realizar la primera ecografía entre el 3º y 7º día tras el nacimiento con el objetivo de evitar falsos negativos debidos a la situación de deshidratación relativa del neonato en las primeras horas de vida. Sin embargo, en caso de dilatación bilateral grave (DAPPR >15mm), dilatación unilateral en

riñón único o distensión vesical, la ecografía debe realizarse en las primeras 24-48h de vida.

Una única ecografía normal en la 1ª semana de vida no es suficiente para verificar la ausencia de obstrucción. Aksu et al. observaron que entre el 21-18% de los niños con DTU prenatal tenían una ecografía postnatal inicial normal pero el 45% de estos niños con una primera ecografía postnatal normal tenían una ecografía anormal en el seguimiento (52). Cuando este primer estudio postnatal es normal, se recomienda repetir la ecografía a las 4-6 semanas para evitar la posibilidad de falsos negativos en este primer estudio inicial (5).

Respecto a seguimiento posterior, en el caso de la *UTD P1*, se recomienda una ecografía de seguimiento en 1-6 meses. En el caso de la *UTD P2* se recomienda una ecografía de seguimiento en 1-3 meses. En ambos grupos la realización de una CUMS y el empleo de profilaxis antibiótica debe individualizarse en cada caso. En el caso de la *UTD P3* se recomienda una ecografía de seguimiento en el plazo de un mes.

Además de la ecografía, también debe valorarse la realización de otras pruebas. La *CUMS* constituye la técnica idónea para detectar la presencia de RVU. La tendencia actual en el despistaje del RVU en las dilataciones del tracto urinario detectadas prenatalmente es menos agresiva que en el pasado. En los niños con antecedentes de dilatación prenatal del TU, la incidencia de reflujo oscila entre el 12-38% (53). Se puede descartar la indicación sistemática de una CUMS en pacientes que postnatalmente presentan ecografías normales y en aquellos con grados leves de dilatación ($DAPPR < 10\text{mm}$). Sin embargo, permanece la indicación absoluta en la sospecha de obstrucción del tracto urinario inferior. En las dilataciones tanto unilaterales como bilaterales con un $DAPPR > 15\text{mm}$ está recomendada su realización (21).

Además de la CUMS, el *renograma diurético* se debe considerar en aquellos casos con dilatación grave de la pelvis renal y/o ureterohidronefrosis. Se considera obstrucción de la vía urinaria una curva de eliminación con una $T_{1/2}$ superior a 20 minutos y una función renal diferencial $< 40\%$. Los resultados pueden modificarse por factores tales como la falta de maduración renal, el estado de hidratación y la presencia de RVU. Por ello, se suele realizar a partir de las 4-8 semanas de vida.

Por otro lado, los pacientes con dilatación de la vía urinaria detectada prenatalmente presentan mayor incidencia de infección urinaria. Este riesgo es mayor en los casos graves de dilatación o cuando existe una patología nefrourológica subyacente como obstrucción o RVU. Por ello, clásicamente, a estos pacientes se ha recomendado la

administración de *profilaxis antibiótica* sistemática con amoxicilina. Sin embargo, actualmente, la profilaxis antibiótica en el periodo postnatal es más selectiva. Está indicada en dilataciones moderadas-graves, en las asociadas a RVU de alto grado y en aquellas ITUs febriles de repetición durante el seguimiento. Asimismo, se debe administrar profilaxis antibiótica durante 3-4 días siempre que se realice una CUMS.

Al igual que el DAPPR medido en la ecografía prenatal, el DAPPR medido en la 1º ecografía postnatal, se correlaciona con el riesgo de uropatías. La gravedad de la dilatación de la pelvis renal, la dilatación ureteral, el adelgazamiento del parénquima y la hiperecogenicidad renal son predictores independientes de uropatías (43). Asimismo, de la misma manera que el grado de dilatación se correlaciona con el riesgo de detectar patologías nefrourológicas significativas, también se relaciona con la probabilidad de requerir un *tratamiento quirúrgico*.

Una de las distinciones más importantes en la evaluación de estos niños es determinar qué pacientes se benefician de la cirugía. Esta distinción es importante, ya que una intervención innecesaria expone a los pacientes a la morbilidad de la cirugía, mientras que una observación inadecuada expone a los pacientes al riesgo de infección y pérdida del parénquima renal (36).

Basándose en un análisis multivariante, Longpre et al. observaron que el mayor DAPPR inicial y el grado 4 de la SFU predecían de forma independiente una menor probabilidad de resolución (54). Aproximadamente el 30-60% de las hidronefrosis diagnosticadas prenatalmente se resuelven espontáneamente durante los 2 primeros años de vida, entre el 30-40% persisten en postnatalmente y menos del 15% requieren una intervención quirúrgica (45). Gugliotta et al estudiaron a 28 niños con dilatación del tracto urinario unilateral, en los que 10, es decir el 35,7% experimentaron una recuperación completa de la dilatación a los 7 días de vida (55).

El tratamiento consiste en hacer un diagnóstico precoz y tratar de preservar la función renal. El tratamiento quirúrgico es más frecuente que se requiera en pacientes con dilataciones de grado III y IV (56). Cuando la causa de la DTU es obstructiva, la técnica quirúrgica dependerá de las preferencias del cirujano y de las circunstancias de cada paciente. Las indicaciones de tratamiento quirúrgico de patologías que causan dilatación del tracto urinario como EPU o válvulas de uretra posterior han sido explicadas en apartados previos.

En los anexos 3 y 4 se muestra una tabla de manejo postnatal en función de diversos escenarios clínicos de dilatación prenatal así como un algoritmo de manejo postnatal.

9. CASO CLINICO

A continuación se expone el caso clínico que justifico la realización de esta revisión bibliográfica de la literatura.

- **Motivo de ingreso**

Recién nacida (10/07/2021) que ingresa desde el paritorio diagnosticado de hidronefrosis congénita. En la ecografía de la semana 32 se detecta una dilatación de la pelvis renal izquierda de 25mm y en la pelvis renal derecha de 20mm con sospecha de un doble sistema pielocalicial.

- **Antecedentes obstétricos y perinatal inmediato**

Mujer nacida a las 41 semanas de gestación, parto eutócico y test de Apgar 9/10. Amniorexis de 1 hora y líquido amniótico claro. No precisó reanimación.

Durante el embarazo, la gestante presentó hiperemesis gravídica, candidiasis vaginal y era portadora de *Streptococcus β -agalactiae*.

El peso al nacimiento fue de 3175 gramos (P25-50). En el periodo perinatal inmediato la recién nacida presenta llanto espontáneo y buena adaptación cardiopulmonar. Se decide ingreso en neonatología para completar el estudio de la dilatación del tracto urinario bilateral detectada en estudios ecográficos prenatales.

- **Antecedentes familiares**

No hay antecedentes familiares nefrourológicos de interés. La madre presenta un quiste dermoide en el ovario izquierdo.

- **Exploración física al ingreso**

- *Datos antropométricos*: el peso al ingreso fue de 3175 gramos (P25-P50), la longitud fue de 50,5cm (P75-P90) y el Perímetro cefálico de 33cm (P5-P10).
- *Constantes*: la frecuencia cardíaca fue de 121 lpm, la frecuencia respiratoria de 50 rpm, la T^a axilar de 36,4°C y la TA de 78/38mm Hg.
- *Aspecto a término*: normocoloreada y normohidratada. Normocéfala. Fontanela anterior normotensa, las clavículas íntegras. Respecto a la auscultación cardiopulmonar estaba rítmica sin soplos y con buena entrada de aire bilateral. El abdomen era blando y depresible. En el hemiabdomen izquierdo se palpaba una posible masa a nivel del flanco izquierdo. El cordón umbilical tenía dos arterias y una vena. Se palparon pulsos femorales, presentes y simétricos. Los genitales eran femeninos y normoconfigurados. Tenía buen tono y estaba reactiva. Los reflejos

del recién nacido estaban presentes y simétricos. En la cadera las maniobras de Ortolani y Barlow fueron negativas. Presentaba un nevus en la región lumbar.

- **Pruebas complementarias y evolución clínica durante el ingreso**

- *Grupo y Rh* de la madre era 0 Rh (-) y el grupo y Rh de la paciente A Rh (-).
- *El test de Coombs directo* fue negativo.
- La *glucemia* fue de 64mg/dL.
- *Analítica de sangre* con el siguiente resultado:
 - Hemograma: Hematíes 5,49 mil/mm³, Hb 19,3g/dL, Hto 55,7%, Leucocitos 8,7mil/mm³ (Neutrófilos 40,7%; Linfocitos 41,9%; Monocitos 8%), Plaquetas 182 mil/mm³.
 - IgM 10,8 mg/dL, PCR: 0,64 mg/dL.
 - Bioquímica: ácido úrico 1,4mg/dL, Urea 0,05g/dL, Creatinina 0,29mg/dL
 - Iones: Sodio 143,3mmol/L, Potasio 4,6mmol/L, Cloruro 109 mmol/L
- Se realizó un *sedimento de orina* con 10-20 leucocitos por campo con ausencia de flora bacteriana, ausencia de hematíes y nitritos negativos.
- El primer día de vida se realizó una *ecografía abdominal y renal* informada como: “hígado de ecogenicidad homogénea sin identificar lesiones focales en sus porciones accesibles. Vesícula alitiásica, sin signos inflamatorios parietales. Vías biliares intra y extrahepáticas no dilatadas. Retroperitoneo no visualizado por interposición de marcada neumatización intestinal. Bazo sin alteraciones ecoestructurales destacables. Riñón derecho con dilatación pielocalicial grado I-II con pelvis de 10x5mm y riñón izquierdo con dilatación pielocalicial grado III-IV con pelvis de 30x34mm y dilatación ureteral (5mm) el cual se adelgaza en su tercio distal pero sin lograr identificar la unión ureterovesical debido a la interposición de la neumatización intestinal. Vejiga replecionada sin evidentes alteraciones. No se objetiva líquido libre intraabdominal”. En la ecografía postnatal, no se confirma el doble sistema sospechado prenatalmente.
- Asimismo, al tercer día de vida se realizó una *Cistouretrografía Miccional Seriada (CUMS)* con resultado: “tras sondaje vesical en planta se introduce contraste hasta conseguir repleción de 30cc, apreciando reflujo ureteral derecho grado IV, sin objetivar reflujo izquierdo. Tras la retirada del sondaje se observa apertura espontánea del cuello vesical, con micción parcial, persistiendo moderada repleción vesical y restos del contraste pielocalicial”.

De las pruebas complementarias realizadas durante el ingreso podemos concluir que la paciente presenta una dilatación pielocalicial izquierda grado III-IV con dilatación del uréter sin lograr identificar una causa obstructiva y una dilatación pielocalicial derecha grado I-II, todo ello visto en una ecografía abdominal realizada postnatalmente para completar el estudio de alteración renal prenatal. Asimismo, se realiza CUMS en la que se aprecia reflujo vesicoureteral derecho grado IV sin apreciarse RVU en el lado izquierdo.

Durante el ingreso, se realiza una *monitorización continua biofísica y bioquímica*. Además la paciente mantiene las constantes estables y una diuresis adecuada.

Dados los hallazgos de dilatación pielocalicial bilateral en la ecografía postnatal, se decide iniciar *profilaxis antibiótica* con amoxicilina vía oral.

Antes del alta se comenta el caso con Cirugía Pediátrica (Urología) del Hospital Infantil Miguel Servet y se decide cita en sus consultas al cumplir el mes de vida.

- **Alta hospitalaria**

La paciente es dada de alta con 3 días y 16 horas de vida con un peso de 3065 gramos (P25-P50) con lactancia materna exclusiva. El test de otoemisiones acústicas es superado. Es dada de alta con profilaxis antibiótica con amoxicilina (250mg/5mL) a dosis de 15mg/Kg/día, es decir, 0,9mL vía oral cada 24 horas por la noche.

El diagnóstico al alta fue de Reflujo vesicoureteral derecho grado IV e hidronefrosis congénita bilateral con dilatación pielocalicial izquierda grado III-IV con dilatación ureteral y derecha grado I-II.

- **Seguimiento ambulatorio**

Al mes de vida, al mes de vida la paciente es vista en consultas de Cirugía Pediátrica en la consulta de Urología del HUMS. En la consulta se repite la *ecografía* en la que se objetiva que el riñón derecho es normal, es decir, se ha resuelto la dilatación. El riñón izquierdo presenta un Diámetro anteroposterior de la pelvis renal de 25mm con cálices de 7mm, así como adelgazamiento parenquimatoso y uréter distal de 9mm. Por ello, desde la consulta se solicita un renograma diurético y se cita para resultados.

Con dos meses de vida la paciente vuela a ser vista por el servicio de Urología Pediátrica. Ha estado asintomática sin Infecciones del tracto urinario y continúa con la profilaxis con Amoxicilina.

El resultado del *renograma diurético* es el siguiente:

- Riñón derecho: muestra una adecuada vascularización y extracción cortical del radiofármaco con paso rápido intraparenquimatoso y comienzo

espontáneo de la eliminación de manera precoz (pico de máxima concentración en minuto 4), que es completa al final del estudio. La función renal diferencial es de 46,4%

- Riñón izquierdo: muestra una correcta vascularización aunque el tamaño es mayor que el contralateral. Paso precoz intraparenquimatosos con acúmulo de la actividad urinaria en cálices y pelvis renal dilatadas, lo cual traduce una curva persistentemente ascendente hasta la administración de un diurético. En el minuto 20, tras la administración de furosemida, comienza una rápida eliminación urinaria, casi completa en el momento de finalización del estudio. La fracción renal diferencial es de 53,6%, aunque este valor parece sobreestimado por el mayor tamaño renal.

En conclusión, el riñón derecho no muestra alteraciones y se confirma de nuevo la dilatación pielocalicial izquierda de carácter **no obstructivo**.

Dado que se descarta obstrucción, desde la consulta se decide un *manejo conservador*. Se recomienda continuar con la profilaxis para evitar infecciones y se cita para revisión en 2 meses con ecografía.

En la siguiente visita, a los 4 meses de vida, la paciente sigue asintomática y no ha presentado infecciones de orina. En esta visita se realiza *ecografía* en la que el riñón derecho presenta un tamaño, morfología y parénquima conservados, con dilatación de la pelvis renal con un DAP de 8,4mm sin repercusión calicial. El riñón izquierdo está aumentado de tamaño (68x30,5mm) a expensas de la dilatación pielocalicial y ureteral hasta la vejiga con pelvis renal de DAP intrarrenal de 21mm (asocia también componente extrarrenal), cálices secundarios de hasta 3,2mm y uréter distal de hasta 8mm. Hay adelgazamiento parenquimatoso en todo el riñón con 3mm de espesor en el polo inferior. La vejiga está a media repleción.

Dado que la dilatación se mantiene estable y no ha progresado, se decide revisión con ecografía en 3 meses.

Con 8 meses de vida, la paciente continúa asintomática sin presentar ITUs ni otra clínica. Se realiza otra *ecografía* abdominal en la que el riñón derecho presenta un tamaño, morfología y parénquima conservados, sin dilatación pielocalicial en ese momento. El riñón izquierdo se encuentra levemente aumentado de tamaño (68x30,5mm) a expensas de la dilatación pielocalicial y ureteral. La pelvis renal izquierda presenta un DAP intrarrenal de 18,3mm (asocia también componente extrarrenal), cálices secundarios de hasta 2mm y uréter de hasta 5,3mm a nivel distal. Sigue habiendo leve adelgazamiento

del parénquima en polos renales. La vejiga está a media repleción sin alteraciones parietales ni endoluminales. El resto de la exploración no presenta hallazgos reseñables.

En esta ecografía se puede observar que la dilatación está mejorando ya que los diámetros medidos en esta ecografía son menores que los de la prueba anterior. Parece que la tendencia de la dilatación es a la resolución.

Por ello, se decide revisión en 4-6 meses con ecografía y se mantiene la profilaxis antibiótica.

Este mismo día, la paciente es vista en consultas de *nefrología pediátrica* en la que la madre comenta que han introducido alimentación complementaria con buena tolerancia y cuenta que relaciona insomnio de la paciente con el tratamiento con amoxicilina. Por este motivo se decide cambiar a Septrin 2mL en dosis nocturna. En esta consulta se solicitó una *gammagrafía renal* y se citó para resultados.

Durante todo el tiempo de seguimiento las curvas de talla, peso e IMC se han mantenido en percentiles normales, la paciente ha sido vacunada correctamente y no ha habido alteraciones en el desarrollo psicomotor.

La dilatación del lado derecho se ha resuelto espontáneamente y se puede observar una tendencia a la resolución de la dilatación del lado izquierdo porque vemos que los diámetros de la pelvis renal, los cálices y el uréter han ido disminuyendo en las ecografías sucesivas.

En el momento actual, la gammagrafía no ha sido realizada todavía. La paciente continúa asintomática, sin ITUs ni otras complicaciones.

10. CONCLUSIONES

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) son un grupo heterogéneo de anomalías debidas a un desarrollo embrionario anormal del sistema renal que representan el 20-30% de las anomalías identificadas en la ecografía prenatal. Su importancia radica en que son la causa más frecuente de enfermedad renal terminal en la infancia y por ello justifican aproximadamente el 40-50% de los trasplantes renales en la infancia. A pesar de la significativa variación en el fenotipo y la clínica, las CAKUT comparten una base genética común y una señalización molecular que afectan al desarrollo del riñón.

En este grupo de anomalías se incluyen fundamentalmente anomalías en el desarrollo del parénquima renal entre las que destacan la agenesia renal, la hipoplasia renal y la displasia renal; anomalías de la migración, entre las que se incluyen la ectopia

renal y anomalías de fusión como el riñón en herradura; y anomalías en el desarrollo del sistema colector. Dentro de este último grupo las anomalías pueden clasificarse en función del nivel en el que aparecen. Así entre las malformaciones ureterales destacan la duplicación pieloureteral, el ureteroceles, el megauréter, el RVU y la estenosis ureteral; de las malformaciones vesicales la más frecuente es la extrofia vesical; y por último las válvulas de uretra posterior son las anomalías uretrales más frecuentes. Con frecuencia éstas malformaciones coexisten en un mismo paciente y pueden aparecer asociadas a otras malformaciones congénitas hasta en un 30%.

Se ha producido en las últimas décadas un gran desarrollo de la ecografía como herramienta diagnóstica de malformaciones en la etapa prenatal. Esto ha permitido la detección prenatal de la mayoría de las anomalías renales así como la posibilidad de valorar la función renal y ofrecer un tratamiento precoz para evitar complicaciones.

Una marcada disminución o ausencia de líquido amniótico, una pérdida de diferenciación corticomedular, una hiperecogenicidad renal, una gran dilatación de las vías urinarias o la afectación bilateral son indicadores prenatales de mal pronóstico en las anomalías renales congénitas.

El estudio postnatal de las malformaciones renales y del tracto urinario mediante pruebas de imagen debe perseguir 3 objetivos: confirmar los hallazgos prenatales, diagnosticar precozmente causas subyacentes en las que se pueda realizar un tratamiento y evaluar la funcionalidad renal. Las pruebas de imagen más empleadas postnatalmente son la ecografía, la CUMS y pruebas de medicina nuclear como la gammagrafía renal DMSA y el renograma diurético

Un elevado porcentaje de las malformaciones congénitas producen dilatación de la vía urinaria y por ello la dilatación del tracto urinario constituye el grupo más numeroso de anomalías nefrourológicas detectadas prenatalmente. Clásicamente, la dilatación de la vía urinaria se ha denominado hidronefrosis fetal, y ésta se registra en aproximadamente el 1-2% de todos los embarazos. Existen múltiples clasificaciones para el diagnóstico y el seguimiento de esta patología. Las tres clasificaciones más extendidas son: Diámetro anteroposterior de la pelvis renal (DAPPR), Criterios de la Sociedad de Urología Fetal (SFU) y el Sistema de clasificación del Tracto Urinario Dilatado (UTD).

Si se detecta una dilatación del tracto urinario antes de las 32 semanas de gestación, se recomienda realizar otra ecografía prenatal de seguimiento.

Asimismo, todos los recién nacidos en los que se detecta prenatalmente una anomalía nefrourológica deben tener una ecografía postnatal. El primer estudio

ecográfico postnatal en un niño con hidronefrosis unilateral y riñón contralateral normal debe realizarse a partir del tercer día de vida. Los niños con hidronefrosis bilateral, riñón único dilatado o con sospecha de problemas del vaciado vesical, es preferible hacer el estudio en las primeras 24-48 horas de vida, generalmente en el ingreso hospitalario postparto antes del alta del recién nacido. Los parámetros a tener en cuenta son el DAPPR, dilatación calicial, dilatación ureteral, grosor o espesor del parénquima renal, apariencia parenquimatosa y anomalías vesicales.

La normalidad en una primera ecografía postnatal no descarta completamente la presencia de patología nefrourológica y en este caso, obliga a una segunda determinación ecográfica.

Una de las distinciones más importantes en la evaluación de estos niños es determinar que pacientes se benefician de la cirugía. El grado de hidronefrosis se utiliza para ayudar en la toma de decisiones con respecto a la proyección de imagen de diagnóstico y tratamiento y además proporciona información pronóstica.

La realización de otras pruebas de imagen y la indicación de profilaxis antibiótica en las dilataciones del tracto urinario deben basarse en criterios selectivos basados en la mejor evidencia científica.

Las DTU prenatales pueden resolverse durante el embarazo, permanecer estables o progresar. La probabilidad de resolución se ha relacionado con el DAPPR en el diagnóstico inicial. Las diagnosticadas en el segundo trimestre tienen un pronóstico global favorable. La hidronefrosis tiende a resolver o mejorar en la mayoría de los casos, aproximadamente el 80%, y muy pocos necesitarán intervención quirúrgica.

11. BIBLIOGRAFÍA

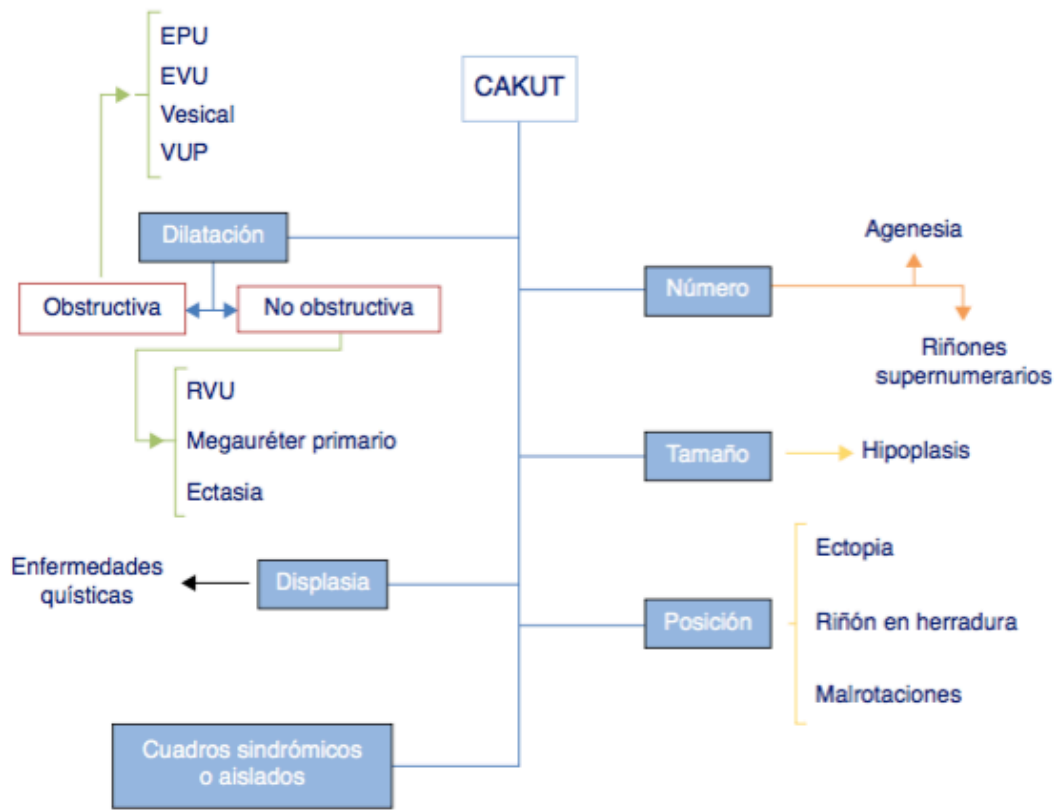
1. Tain YL, Luh H, Lin CY, Hsu CN. Incidence and risks of congenital anomalies of kidney and urinary tract in newborns a population-based case-control study in Taiwan. *Med (United States)*. 2016;95(5):1–7.
2. Romero Sala FJ. Resumen de Ponencias Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT : Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión. *Vox Paediatr*. 2019;26(1):97–109.
3. Palacios Loro ML, Segura Ramírez DK, Ordoñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Anomalías nefrourológicas congénitas. Una visión para el pediatra. *An Pediatr*. 2015;83(6):4421-5
4. Nazer J, Cifuentes L, Ramírez C. Malformaciones urinarias del recién nacido. Estudio ECLAMC 1998-2010. *Rev Chil Pediatr*. 2011;82(6):512–9.
5. Madariaga Domínguez L, Ordóñez Álvarez A. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal: Uropatías obstructivas. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 225-39. Available from: www.aeped.es/protocolos/
6. Murugapoopathy V, Gupta IR. A primer on congenital anomalies of the kidneys and urinary tracts (CAKUT). *Clin J Am Soc Nephrol*. 2020;15(5):723–31.
7. Colombiana R, Libre S. Anomalías congénitas de los riñones y de las vías urinarias, una revision de la literatura. *Rev Colomb Salud*. 2017;12(1):23–30.
8. Goodyer P, Kurpad A, Rekha S, Muthayya S, Dwarkanath P, Iyengar A, et al. Effects of maternal vitamin A status on kidney development: A pilot study. *Pediatr Nephrol*. 2007;22(2):209–14.
9. Suzuki M. Children's toxicology from bench to bed- drug induced renal injury: effects of nephrotoxic compounds on fetal and developing kidney. *J Toxicol Sci*. 2009;34(2):267–71.
10. Groen In 't Woud S, Renkema KY. Maternal risk factors involved in specific congenital anomalies of the kidney and urinary tract: A case-control study. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2016;106(7):596–603.
11. Yosypiv IV. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract: A genetic disorder? *Int J Nephrol*. 2012;2012: 1-10.
12. Weber S, Moriniere V, Knüppel T, Charbit M, Dusek J, Ghiggeri GM, et al. Prevalence of mutations in renal developmental genes in children with renal hypodysplasia: Results of the ESCAPE study. *J Am Soc Nephrol*. 2006;17(10):2864–70.
13. Nicolaou N, Renkema KY, Bongers EMHF, Giles RH, Knoers NVAM. Genetic, environmental, and epigenetic factors involved in CAKUT. *Nat Rev Nephrol*. 2015;11(12):720–31.
14. Nicolaou N, Pulit SL, Nijman IJ, Monroe GR, Feitz WFJ, Schreuder MF, et al. Prioritization and burden analysis of rare variants in 208 candidate genes suggest they do not play a major role in CAKUT. *Kidney Int*. 2016;89(2):476–86.
15. Stonebrook E, Hoff M, Spencer JD. Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract: a Clinical Review. *Curr Treat Options Pediatr*. 2019;5(3):223–35.
16. Elder J. Trastornos urológicos en lactantes y niños. En: Kliegman RM, Staton BF, Geme JWS, Schor NF. Nelson. Tratado de Pediatría. 20th ed. Elsevier; 2016. 2665-87.
17. Barbancho DC, Fraile AG. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *An Pediatr Contin*. 2013;11(6):325–32.
18. Feldenberg R. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol*. 2000;14:1098–1101.

19. Gutiérrez Segura C, Gómez Farpón Á, Granell Suárez C. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *Pediatr Integr.* 2013;17(6):391–401.
20. Arroyo VA, Vázquez MEM, Beltrán OG, Arroyo IC, Abuín AS. Actualización en anomalías renales y de vías urinarias altas en pediatría. *Bol Pediatr.* 2019;59(247):19–31.
21. Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Gutiérrez Segura C. Malformaciones nefrourológicas. *Pediatr Integr.* 2017;21(8):498–510.
22. Subías JE, Fuentes BV, Subías E, Fuentes V. Reflujo vesicoureteral. 2014;1:269–81. Available from: www.aeped.es/protocolos/
23. Olbing H. International reflux study in children. *Contrib Nephrol.* 1988;61:228–35.
24. Dias T, Sairam S, Kumarasiri S. Ultrasound diagnosis of fetal renal abnormalities. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2014;28(3):403–15.
25. Saura Hernández M del C, Brito Machado E, Duménigo Lugo D, Viera Pérez I, González Ojeda GR. Malformaciones renales y del tracto urinario con daño renal en Pediatría. *Rev Cubana Pediatr.* 2015;87(1):40–9.
26. Areses Trapote R, Pintos Morell G. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. *Protoc diagn ter pediatr.* 2008;19–32.
27. Peralta Fontela G, Romero Díaz B, Pérez González J, López Morales L, Ávila Suárez R, Fuentes Pavón R. Anomalías congenitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT). Utilidad y recomendaciones de los métodos de imagen. *Soc Española Radiol.* 2019;1–42.
28. Carbajosa MT, Heras MI, Blázquez J. Patología nefrourológica en el recién nacido. *Protoc diagn ter pediatr.* 2008; 52: 492-511
29. Toka HR, Toka O, Hariri A, Nguyen HT. Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract. *Semin Nephrol.* 2010;30(4):374–86.
30. Hengue Jorge-Alberto JI, Durán Álvarez S, Sosa Palacios O, Hernández Hernández JS, Calviac Mendoza R, Diaz Zayas N. Diagnóstico prenatal y posnatal de anomalías del tracto urinario. *Rev Cubana Pediatr.* 2020;92(2):1–21.
31. Woodward M. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. 2002;89(2):149–56.
32. Homsy Y, Anderson J. Wilms tumor and multicystic dysplastic kidney disease. *J Urol.* 1997;158(6):2256–9.
33. Silva JMP, Diniz JSS, Lima EM, Vergara RM, Oliveira EA. Predictive factors of resolution of primary vesico-ureteric reflux: a multivariate analysis. *BJU Int.* 2006;97(5):1063–8.
34. Smellie JM, Jodal U, Lax H, Möbius TT, Hirche H, Olbing H. Outcome at 10 years of severe vesicoureteric reflux managed medically: Report of the International Reflux Study in Children. *J Pediatr.* 2001;139(5):656–63.
35. Molina Vazquez M, Sanchez Abuin A, Aguilar Cuesta R. Charla con Expertos: Actualización en patologías pediátricas Hidronefrosis: manejo prenatal y postnatal. *Bol Pediatr.* 2012;52:55–63.
36. Nguyen HT, Herndon CDA, 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(3):212–31.
37. Odibo A, Marchiano D, Quinones J. Mild pyelectasis: Evaluating the relationship between gestational age and renal pelvic anterior-posterior diameter. *Prenat Diagn.* 2003;23:824–7.
38. Famada AV, Pérez SP, Pueyo JC, Serra L. Correlation between prenatal and postnatal ultrasound diagnosis of fetal hydronephrosis. *Rev Peru Ginecol Obs.*

- 2019;65(3):279–84.
39. Tejera P, González I, Luis MI, García V. Seguimiento de las dilataciones del tracto urinario de diagnóstico pre y postnatal. Utilidad de las pruebas básicas de función renal. *Canar pediátrica*. 2019;43(3):219–25.
40. Fernbach S, Maizels M, Conway J. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol*. 1993;23:478–80.
41. Hodhod A, Capolicchio JP, Jednak R. Evaluation of Urinary Tract Dilation Classification System for Grading Postnatal Hydronephrosis. *J Urol*. 2016;195(3):725–30.
42. Hong YK, Lee JH. Evaluation and Management of Antenatal Hydronephrosis. *Child Kidney Dis*. 2015;19(1):8–13.
43. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014;10(6):982–98.
44. Bassanese G, Travan L. Prenatal anteroposterior pelvic diameter cutoffs for postnatal referral for isolated pyelectasis and hydronephrosis: more is not always better. *J Urol*. 2013;190:1858–63.
45. Orquera Ayala NC, Ortiz Roncallo LM, Murgueytio Salazar ME, Villalva Paredes ES. Clasificación de hidronefrosis congénita. *Reciamuc*. 2020;4(4):22–34.
46. Odibo A, Raab E. Prenatal mild pyelectasis: evaluating the thresholds of renal pelvic diameter associated with normal postnatal renal function. *J Ultrasound Med*. 2004;23:513–7.
47. Bromley B, Lieberman E. The genetic sonogram: a method of risk assessment for Down syndrome in the second trimester. *J Ultrasound Med*. 2002(21):1087–96.
48. López JC. Anomalías urinarias detectadas por diagnóstico prenatal. *Med Infant*. 2016;23(2):152–4.
49. Areses Trapote R, Valenciano Fuente B, Gracia Romero J. Tratamiento de las dilataciones del tracto urinario del recién nacido detectadas prenatalmente. *An Pediatría Contin*. 2009;7(5):303–8.
50. Morris RK, Kilby MD. Long-term renal and neurodevelopmental outcome in infants with LUTO, with and without fetal intervention. *Early Hum Dev*. 2011;87(9):607–10.
51. Schürch B, Manegold-Brauer G, Schönberger H, Büchel J, Lapaire O, Butenschön A, et al. Diagnostic accuracy of an interdisciplinary tertiary center evaluation in children referred for suspected congenital anomalies of the kidney and urinary tract on fetal ultrasound - a retrospective outcome analysis. *Pediatr Nephrol*. 2020;36(12):3885–97.
52. Aksu N, Yavascan O, Kangin M, Kara O. Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. *Pediatr Nephrol*. 2005;20:1253–9.
53. Passerotti C, Kalish L, Chow J. The predictive value of the first postnatal ultrasound in children with antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol*. 2011;7:128–36.
54. Longpre M, Nguan A, Macneily A. Prediction of the outcome of antenatally diagnosed hydronephrosis: a multivariable analysis. *J Pediatr Urol*. 2012;8:135–9.
55. 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.
56. Arroyo Valencia VT, Gallo Macias EY, Ramírez Velasco LS, Guarderas Córdova AA. Hidronefrosis fetal. *Recimundo*. 2021;5(4):22–8.

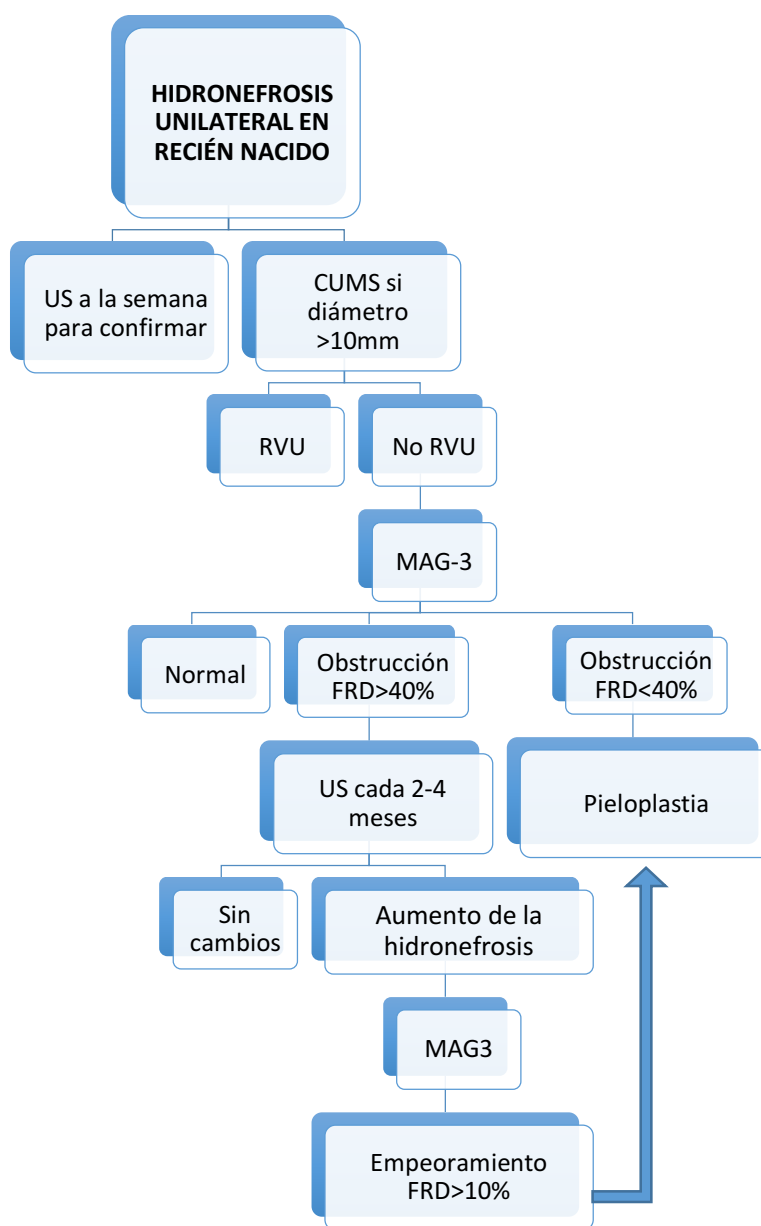
12. ANEXOS

ANEXO 1: Esquema de las anomalías congénitas nefrourológicas (CAKUT) (3)



EPU: Estenosis pieloureteral. EVU: Estenosis vesicoureteral. VUP: Válvulas de uretra posterior.

ANEXO 2: Algoritmo para el manejo de la EPU (20)



ANEXO 3: Escenarios clínicos más frecuentes en las dilataciones prenatales de la vía urinaria. Manejo general postnatal(5)

SITUACION CLINICA	RECOMENDACIONES
Hidronefrosis bilateral grave o en riñón único (DAP>15mm), distensión vesical, pared vesical engrosada	Ecografía en las primeras 48 horas. Si la ecografía postnatal confirma los hallazgos prenatales, debe realizarse una CUMS para descartar obstrucción. Tratamiento urgente si se detecta. Renograma diurético a partir de las 4-6 semanas de edad en el resto de los casos
Hidronefrosis bilateral leve-moderada (DAP<15mm)	Ecografía en la primera semana de vida. Considerar más adelante la realización de CUMS y renograma si se identifican signos sospechosos de RVU u obstrucción. Estudios de imagen posteriores dependiendo de la evolución clínica y ecográfica
Hidronefrosis unilateral grave (DAP>15mm)	Ecografía en la primera semana de vida. Realizar CUMS si se confirma grado de dilatación. Solicitar renograma diurético a partir de las 4-6 semanas de vida si no se identifica RVU o este es de alto grado. Estudios de imagen posteriores dependiendo de la evolución clínica o ecográfica
Hidronefrosis unilateral leve-moderada (DAP<15mm)	Ecografía a partir de la semana de vida, pero antes del primer mes. Estudios de imagen posteriores dependiendo de la evolución clínica y ecográfica

ANEXO 4: Algoritmo propuesto para el manejo postnatal de la DTU con dx prenatal(20)

