

Malformaciones nefrourológicas

A. Gómez Farpón, C. Granell Suárez,
C. Gutiérrez Segura

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias



Resumen

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, conocidas con el acrónimo inglés CAKUT, se caracterizan por un conjunto de anomalías estructurales y funcionales que afectan al riñón, sistema colector, vejiga y/o uretra, como: agenesia renal, displasia renal multiquística, hidronefrosis, estenosis de la unión pieloureteral, reflujo vésico-ureteral, duplicidad del sistema colector, megauréter, válvulas de uretra posterior y riñón en herradura. Representan el 20-30% de las malformaciones congénitas diagnosticadas en el periodo prenatal y el 30-60% de las causas de enfermedad renal crónica avanzada en el niño. Muchas de estas entidades se relacionan con una alteración del desarrollo embrionario con una base genética, muchas de ellas aún desconocidas.

La hidronefrosis es la malformación congénita detectada más frecuentemente en el periodo prenatal, presente en el 1-5% de las gestaciones. Este término ha sido modificado por dilatación del tracto urinario, desde que se publicara el consenso multidisciplinar en el 2014. El principal reto en el manejo de estas dilataciones es diferenciar las fisiológicas, que no precisarán tratamiento y se resolverán espontáneamente, de aquellas patológicas. Este manejo se basará en diferentes pruebas radiológicas, médicas y quirúrgicas para un correcto diagnóstico, seguimiento y tratamiento.

Abstract

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) are characterized by structural and functional abnormalities of kidney, collecting system, bladder and/or urethra such as renal agenesis, multicystic kidney disease, hydronephrosis, ureteropelvic junction obstruction, vesicoureteral reflux, duplex collecting system, megaureter, posterior urethral valves and horseshoe kidney. They have been identified in 20% to 30% of all fetal congenital anomalies and account for 30-60% of cases of end-stage renal disease in children. Many of these conditions are related to maldevelopment of the kidney and urinary tract and are thus the result of anomalous genetic mechanisms, some of which are understood and others of which are not.

Hydronephrosis is the most common abnormality that can be detected prenatally and is present in about 1% to 5% of pregnancies. This term has been substituted to urinary tract dilation since the multidisciplinary consensus published in 2014. The main challenge in the management of urinary tract dilation is to differentiate the ones that are likely to resolve from the ones that are pathological. This management involves a spectrum of radiological, medical, and surgical interventions for diagnosis, surveillance, and treatment.

Palabras clave: CAKUT; Hidronefrosis; Displasia renal multiquística; Reflujo vésico-ureteral; Obstrucción ureteral.

Key words: CAKUT; Hydronephrosis; Multicystic dysplastic kidney; Vesico-Ureteral reflux; Ureteral obstruction.

Introducción

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) son una de las anomalías congénitas más frecuentes en el periodo prenatal. Aunque suelen tener un curso benévolo, un pequeño porcentaje presenta complicaciones médicas serias, constituyendo la principal causa de enfermedad renal crónica (ERC) avanzada en la infancia.

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario se conocen con el acrónimo inglés CAKUT (*Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract*), el cual hace referencia a un grupo heterogéneo de malformaciones secundarias a una alteración en el desarrollo embrionario del sistema renal y urinario (Tabla I). Su importancia radica en su prevalencia,

ya que constituyen cerca del 20-30% de todas las anomalías detectadas en el periodo prenatal, con una incidencia del 5-10 por cada 1.000 recién nacidos vivos (RNV), y en su trascendencia clínica, ya que a pesar de que la mayoría cursan de manera asintomática, suponen la principal causa de ERC avanzada en la infancia, evolucionando a ella en un 30-60% de los casos⁽¹⁾.

Tabla I. Etiología de la dilatación del tracto urinario (DTU)

Etiología	Incidencia	Hallazgos prenatales
DTU transitoria/fisiológica	50-70%	Hidronefrosis aislada, generalmente leve
Estenosis pieloureteral (EPU)	10-30%	Dilatación moderada (10-15 mm) o severa (>15 mm) en ausencia de dilatación ureteral o engrosamiento vesical
Reflujo vésico-ureteral (RVU)	10-40%	No hay hallazgos ecográficos específicos. Variación del grado de DTU durante la ecografía
Estenosis vésico-ureteral (EVU)/megauréter (MU)	5-15%	DTU con dilatación del uréter
Displasia renal multiquística (DRMQ)	2-5%	Quistes renales de tamaño variable no comunicantes, un quiste grande no comunicante central y pérdida de la conformación reniforme
Válvulas de uretra posterior (VUP)	1-5%	Combinación de los siguientes hallazgos: dilatación de uretra posterior (signo de la cerradura), vejiga llena con engrosamiento de la pared, oligoamnios, DTU uni/bilateral y aumento de la ecogenicidad renal
Ureterocele (UTC)	1-3%	Lesión quística vesical y dilatación ureteral y piélica, si el ureterocele es obstructivo
Uréter ectópico, doble sistema, atresia uretral, síndrome de Prune Belly, enfermedad poliquística...	Raro	

Etiología

La evaluación inicial de un niño con **CAKUT** debe incluir una historia personal y familiar detallada de patologías nefrourológicas y extrarrenales (diabetes, sordera, coloboma, hiperuricemia...).

La etiología de las **CAKUT** es multifactorial y compleja, y en muchos aspectos las causas permanecen desconocidas.

Causa genética

Las alteraciones genéticas y epigenéticas están implicadas en el desarrollo anormal del sistema renal y urológico, lo cual queda demostrado por los siguientes hechos:

- Existen más de 500 síndromes genéticos que asocian **CAKUT**, algunos con mutaciones genéticas claramente estudiadas, como es el caso: del síndrome branquio-otorenal (*EYA1* y *SIX1*), el síndrome de Fraser (*FRAS1*), el síndrome de Ehlers-Danlos o el síndrome de Townes-Brocks (*SALL1*), entre otros.
- En el 10-50% de los pacientes con **CAKUT**, existe agregación familiar, con diferente expresión clínica

en una misma familia y gravedad variable.

- Los test genéticos realizados a niños con **CAKUT** aislada y sin antecedentes familiares muestran mutaciones genéticas en el 10-17% de los casos.

Factores ambientales

Por sí mismos los factores genéticos no pueden explicar la totalidad de las **CAKUT**. Algunos factores que han sido implicados en la génesis de estas malformaciones son: la exposición a teratógenos (IECAS o ARAII), la deficiencia de vitamina A o la diabetes mellitus en la mujer gestante, especialmente en las primeras 20 semanas de gestación.

Embriología

Para entender las malformaciones renales congénitas es muy útil conocer el desarrollo embrionario, pues ambos están íntimamente ligados.

Dependiendo del momento cronológico en el que se produzca la lesión, se producirán diferentes alteraciones, lo que explica el amplio espectro fenotípico de las **CAKUT**.

En el embrión existen 3 sistemas renales primitivos: el primero o pronefros, que involuciona; el mesone-

fros, que aparece a la cuarta semana de gestación y constituirá el conducto de Wolff, encargado de participar en la formación del aparato genital masculino y la yema ureteral; y el metanefros, que dará lugar al riñón definitivo. Para que esto tenga lugar, es necesario que interaccionen mutuamente el metanefros y la yema ureteral. Cualquier fallo a este nivel conducirá a una **CAKUT**. De este modo, si la yema ureteral no se forma, se producirá una agenesia renal. Si emergen 2 yemas ureterales, se producirá una duplicación pieloureteral. Si la yema no se ramifica correctamente, no se organizará adecuadamente el número de nefronas y derivará en una hipoplasia y, si la interacción es anómala, en una displasia renal. Los uréteres derivan del conducto mesonefrico de Wolff en la 5ª semana de gestación y finalizan su oclusión y recanalización en la 9ª. Una inserción perpendicular en la musculatura vesical en vez de oblicua, predispondrá a reflujo vésico-ureteral (RVU). Por último, los riñones se localizan inicialmente en la pelvis y migran gradualmente a su posición definitiva lumbar en la 8ª semana de gestación. Cualquier alteración en la migración, evaginación ectópica de la yema ureteral o fallo de vascularización puede derivar en un riñón ectópico.

Tabla II. Parámetros ecográficos para la valoración de la dilatación del tracto urinario (DTU)

Parámetros ecográficos	Medidas/Hallazgos	Notas
1 DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis	(mm)	Diámetro máximo de la pelvis intrarrenal en un plano transversal
2 Dilatación calicial • Central: cálices mayores, al cual drenan 2 o 3 cálices menores • Periférica: cálices menores, rodean a una papila	Sí/No Sí/No	El hallazgo de una dilatación calicial periférica se asocia con un riesgo incrementado de uropatía en comparación con una dilatación calicial central aislada
3 Grosor del parénquima	Normal/Adelgazado	Medida subjetiva del grosor cortical
4 Aspecto del parénquima	Normal/Alterado	Evaluar la ecogenicidad (en comparación con el bazo o el hígado), diferenciación córtico-medular y si existen quistes corticales
5 Uréter	Normal/Alterado	Toda dilatación ureteral se considera anormal, no obstante la visualización transitoria posnatal del uréter puede ser normal
6 Vejiga	Normal/Anormal	Evaluación del grosor vesical, presencia de ureterocele y uretra posterior dilatada
7 Líquido amniótico	Normal/Oligoamnios	En caso de valoración prenatal, también se debe registrar si existe oligoamnios

Diagnóstico

No existe ninguna prueba complementaria que permita, por sí sola, diagnosticar inequívocamente la obstrucción. Por ello, es importante interpretar de forma conjunta las diferentes pruebas, especialmente a lo largo del tiempo.

Ecografía

Cualquier alteración en el parénquima renal, independientemente del grado de dilatación del tracto urinario (DTU), se clasifica como riesgo elevado de uropatía (DTU P3). Una ecografía pre o posnatal normal, con imágenes renales y vesicales normales, no descarta un RVU.

La ecografía constituye la prueba de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de la DTU por su accesibilidad, información y falta de radiación. Existen múltiples sistemas de clasificación, con mucha variación entre los distintos métodos y también interobservador, destacando:

- **Diámetro ántero-posterior de la pelvis (DAP):** es el diámetro máximo de la porción intrarrenal de la pelvis, medido en el plano transversal. Idealmente se debe medir en decúbito prono, ya que la dilatación es máxima en esta posición, no obs-

tante, es más importante que todo el seguimiento se realice utilizando la misma posición que ir modificándola. Es un método cuantitativo, objetivo y reproducible, pero que como dato aislado resulta insuficiente. Se utiliza especialmente en la ecografía prenatal. Diferencia dos etapas gestacionales, cuyos puntos de corte en mm para considerar DTU son:

- 2º trimestre (16-27 semanas): ≥ 4 mm.
- 3º trimestre (28-32 semanas): ≥ 7 mm \rightarrow Leve (7-8.9), moderada (9-15) y grave (>15).
- El sistema de gradación de la SFU (*Society of Fetal Urology*) es un método semicuantitativo⁽²⁾. Tiene en cuenta la DTU (pelvis y cálices) y el adelgazamiento cortical, de modo que en función de estos, diferencia 5 grados, desde el grado 0, o ausencia de hallazgos patológicos hasta el grado 4. Presenta dificultad para diferenciar un adelgazamiento cortical difuso de uno segmentario y para discernir claramente entre un grado 3 de un grado 4. A través de su página, está disponible un recurso educativo de imágenes y para el cálculo del grado de dilatación⁽³⁾ (<http://cevlforhealthcare.org/>

[cevl/Products/Urology/SFU-GradingSystem/mobile/index.html](http://cevlforhealthcare.org/Products/Urology/SFU-GradingSystem/mobile/index.html)).

- En el año 2014, varias sociedades, entre ellas las americanas de radiología, ginecología, urología y nefrología pediátrica, elaboraron un método de gradación que aún a ambos sistemas mediante la descripción de 6 parámetros ecográficos (Tabla II) para la valoración de la DTU pre y posnatal, con la particularidad de que cada estadio se relaciona con el riesgo y probabilidades de cirugía, lo que facilita los algoritmos diagnósticos para un manejo más uniforme⁽⁴⁾. Estos autores abogan por el término “dilatación del tracto urinario” (*UTD urinary tract dilatation*), evitando usar otros más ambiguos como: hidronefrosis, caliectasia o pelviectasia. Esta clasificación distingue entre distintos grados de dilatación ante (A) y posnatal (P), a mayor riesgo de uropatía cuando mayor es el número⁽⁵⁾. Prenatalmente, no se tiene en cuenta la dilatación calicial por la difícil diferenciación entre periférica y central, por lo que existen 3 grados (normal, DTU A1, DTU A2-3) en contraposición con las 4 categorías posnatales (normal, DTU P1, DTU P2, DTU P3) (Tabla III).

Tabla III. Clasificación dilatación del tracto urinario antenatal (DTU A)

	<i>Normal</i>	<i>DTU A1</i>	<i>DTU A2-A3</i>
DAP 16-27 semanas gestación	< 4 mm	4-7 mm	>7 mm
DAP ≥28 semanas gestación	< 7 mm	7-10 mm	≥10 mm
Dilatación calicial	No	Central/Ninguna	Periférica
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado
Vejiga	Normal	Normal	Alterado
Oligoamnios	No	No	Inexplicado

DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis renal.

En el periodo posnatal, cualquier dilatación piélica aislada <10 mm se considera normal. En este periodo, e independientemente de la edad, una dilatación de la pelvis renal entre 10-15 mm o una dilatación calicial central son catalogadas como DTU P1. Si el DAP es >15 mm, hay dilatación calicial central y periférica o dilatación ureteral, estamos ante una DTU P2 (riesgo intermedio de uropatía). En este caso, la apariencia y grosor cortical, así como la vejiga serán normales. Siempre predomina el hallazgo más patológico, esto significa que, aunque el DAP sea <15 mm (P1), si existe dilatación calicial periférica (P2), el grado es P2 (riesgo intermedio). Si la ecogenicidad o el grosor del parénquima renal están alterados o existen alteraciones vesicales, ascendemos automáticamente a una DTU P3 (riesgo elevado de uropatía) (Tabla IV).

Finalmente, la ecografía no es útil para descartar un RVU de alto grado, no remplazando a la Cistouretrogra-

fía miccional seriada (CUMS) como prueba complementaria en el diagnóstico del RVU⁽⁶⁾.

Renograma

Permite valorar la función que realiza cada riñón y la eliminación renal.

- El aclaramiento renal no puede ser estimado por esta técnica, solo el aclaramiento relativo que realiza cada riñón, es decir, la **función renal diferencial (FRD)**. Esta se calcula entre el primer y segundo minuto de la administración del radiotrazador y, en ese momento, se puede evaluar también el tamaño y la posición renal. Se considera una FRD deteriorada cuando es <40%. En este punto, es básico recordar que la FRD es un estudio comparativo; es decir, se asume que conjuntamente ambos sistemas renales poseen una función total del 100%, viendo cuánto contribuye cada uno.

Tabla IV. Clasificación de la dilatación del tracto urinario postnatal (DTU P)

	<i>Normal</i>	<i>DTU P1</i>	<i>DTU P2</i>	<i>DTU P3</i>
Riesgo uropatía		Leve	Intermedio	Elevado
DAP	<10 mm	≥10-15 mm	> 15 mm	≥10 mm
Dilatación calicial	No	Central	Periférica	-
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado	-
Vejiga	Normal	Normal	Normal	Alterado

DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis renal.

Por lo tanto, en pacientes monorreños o con afectación bilateral, este parámetro no es útil.

- Para ver la **eliminación**, se observa cómo desaparece el radiotrazador del área renal, para lo que se deben interpretar las curvas de eliminación y los parámetros. El radiotrazador preferido es el mercapto-acetil-triglicina marcado con Tc99 (Tc99m-MAG3), especialmente en neonatos y pacientes con afectación de la función renal. Se comienza por un renograma simple, sin diurético y, si la curva es dudosa, se hace un renograma diurético mediante la administración de furosemida (F) a razón de 1 mg/kg (máx. 40 mg, salvo pacientes obesos, con FRD disminuida o uso crónico de diuréticos). En el protocolo F+20, el diurético se da a los 20 minutos de la administración del radiotrazador, cuando la pelvis está completamente llena, en el protocolo F0 simultáneamente con este, y en el F-15, 15 minutos antes. En el seguimiento debe siempre usarse el mismo protocolo, y los 3 son equivalentes para indicar obstrucción. El tiempo medio ($T_{1/2}$) es el tiempo en el cual la actividad desciende a la mitad respecto a la actividad máxima. Un $T_{1/2}$ inferior a 10 minutos traduce la ausencia de obstrucción, uno mayor a 20 min suele sugerir obstrucción y entre 10 y 20 minutos el resultado es equívoco (Fig. 1). No obstante, existen muchas variables que pueden artefactar el resultado y ofrecer un resultado obstructivo, como una vejiga repleccionada o un niño poco hidratado (Tabla V). Respecto a esto, es importante explicar a los padres y al niño todo el procedimiento para una mejor cooperación. No siempre es necesario cateterizar la vejiga, solo: en casos dudosos, si es necesario descartar patología vesical (ureterohidronefrosis, RVU, vejiga neuropática, vejiga de baja capacidad o presencia de válvulas de uretra posterior -VUP-) o tras acabar el estudio para ver el efecto de la micción en la eliminación renal, si el paciente no puede miccionar de forma espontánea. Por otro lado, el niño debe ingerir unos 250-500 ml de agua o zumo antes de la prueba, reservando la sueroterapia intravenosa para casos

seleccionados. El estudio suele realizarse en decúbito supino, lo que provoca un enlentecimiento de la eliminación renal, por lo que antes de concluir el estudio es recomendable cambiar al paciente a bipedestación durante 10-15 minutos para favorecer el efecto de la gravedad. Estas imágenes posmiccionales o poscambios posturales pueden ser útiles para excluir obstrucción piélica o en el uréter distal.

Cistouretrografía miccional seriada (CUMS)

Continúa siendo la técnica *gold-estándar* para valorar la anatomía vesical y uretral, así como detectar y graduar la severidad del RVU⁽⁷⁾. En caso de DTU A2-3 de carácter bilateral en un varón, si se confirma la dilatación de alto grado posnatalmente, se debe realizar una CUMS en los primeros días de vida para descartar una obstrucción uretral (VUP).

Su realización actualmente está limitada, dependiendo de las series consultadas, a DTU P3, SFU grado 4 o DAP ≥ 10 mm, con el fin de minimizar el riesgo derivado de la exposición radiológica de las gónadas, especialmente a los ovarios. Precisa cateterización uretral

Tabla V. Causas de alteraciones en el resultado del renograma

Falsos positivos (curva obstructiva)

- Paciente deshidratado
- Dilatación importante del sistema colector, ya que el aclaramiento depende parcialmente del volumen
- En neonatos, por una filtración glomerular renal menor, así como menor respuesta a la furosemida
- En pacientes ancianos por FGR disminuido
- Enfermedad renal crónica
- Extravasación del diurético
- Renograma realizado tras la pieloplastia, pero demasiado pronto
- En caso de RVU masivo

Falsos negativos (muy infrecuentes)

- Si la obstrucción es del tracto urinario inferior y las medidas se obtienen únicamente en el tracto urinario superior
- Si la obstrucción es intermitente

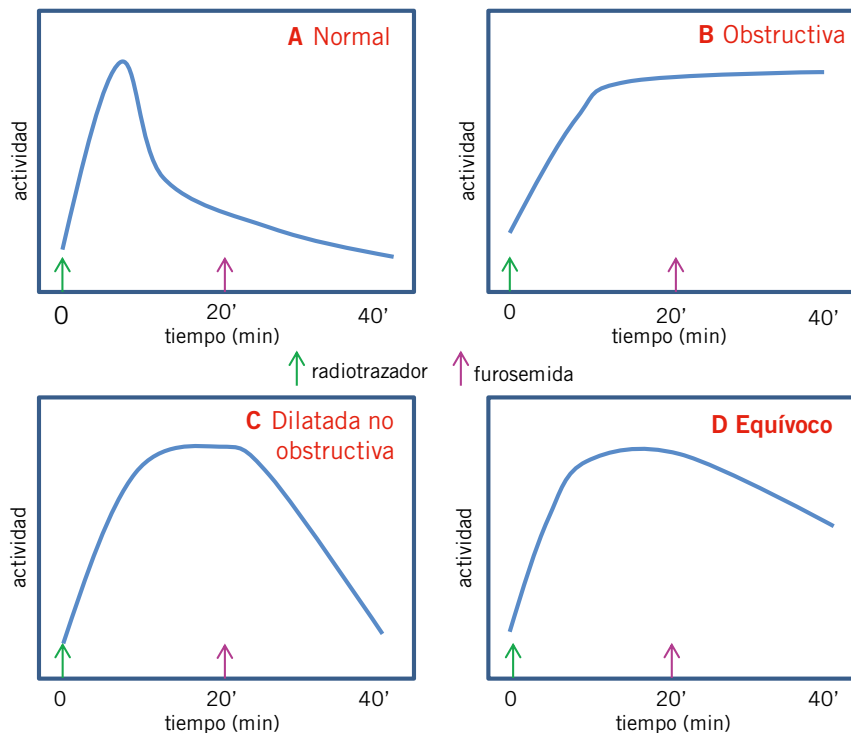


Figura 1. Curvas de eliminación del renograma diurético (protocolo F+20).

y administración concomitante de profilaxis antibiótica el día previo, el mismo día de la prueba y el posterior para disminuir el riesgo de infección del tracto urinario (ITU). Técnicamente, la vejiga se va llenando lentamente de contraste, monitorizando el llenado y también el vaciado para descartar RVU y visualizar la anatomía. Se deben tomar: una imagen en AP con la vejiga a baja replección, para valorar un posible ureteroceles; otra a replección por encima de la capacidad esperada por la edad; otra oblicua durante la micción, para valorar divertículos, la unión urétero-vesical y descartar RVU a alta presión; y, por último, tras la micción, para cuantificar el residuo postmiccional⁽⁸⁾. Es importante diagnosticar no solo un RVU a nivel uretral, sino también el reflujo intrarrenal.

Otras pruebas complementarias

- La UIV (urografía intravenosa) y la TC son pruebas poco frecuentes en la edad pediátrica por su efecto ionizante.
- UroRMN: aunque resulta una prueba muy completa, al ofrecer información anatómica y funcional precisa en el mismo estudio y carecer de radiación, no está muy extendida, debido a la necesidad de sedación en

niños pequeños y a que es una técnica compleja y muy costosa.

- **DMSA (gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico Tc-99m):** permite conocer la FRD y diagnosticar defectos de captación parenquimatosos secundarios a cicatrices pospielonefriticas si se realiza 6 meses tras la ITU. En la fase aguda, detecta zonas de hipoperfusión por edema intersticial. Es muy sensible y muy poco específica, por lo que un DMSA negativo traduciría un riesgo $<1\%$ de RVU de alto grado.
- **Urosonografía miccional (USM):** trata de remplazar a la CUMS como prueba para detectar y graduar el RVU al no radiar y permitir visualizar la anatomía, con las limitaciones de que: precisa sondaje uretral; es una técnica que consume tiempo al radiólogo (pues se hace una ecografía inicial y otra tras instilar un contraste no ionizante – SonoVue®- recientemente aprobado por la Agencia Europea del Medicamento); precisa conocer la técnica; se suelen requerir varios ciclos de llenado/vaciado para incrementar la sensibilidad de la prueba; y no está actualmente aprobada para valorar la anatomía uretral en el varón. No

obstante, su implantación progresiva promete mayores avances y probablemente pueda sustituir a la CUMS, como actualmente se ha empezado a hacer en el protocolo de seguimiento del RVU ya diagnosticado.

- **Cistografía isotópica indirecta (CII)** y, por tanto, sin sondaje uretral, forma parte del renograma diurético. Tiene una sensibilidad del 75% y una especificidad del 90%. Precisa colaboración del paciente y que este tenga control de esfínteres.
- **Cistografía isotópica directa (CID)**, en este caso, no precisa sondaje, pero no ofrece información anatómica de la vejiga ni de la uretra. Puede valorarse como prueba de seguimiento tras cirugía.

Clasificación

1. **Malformación del parénquima renal:** hipoplasia, agenesia renal y displasia (incluyendo la displasia renal multiquística -DRMQ-).
2. **Anomalías relacionadas con la migración de los riñones:** ectopia renal y anomalías de fusión (riñón en herradura).
3. **Anomalías en el desarrollo del sistema colector:** estenosis pieloureteral (EPU), duplicidad pieloureteral, megauréter primario, uréter ectópico, ureterocele y VUP.

Hipoplasia renal

Existe un número disminuido de nefronas, las cuales son estructuralmente normales. Macroscópicamente es un riñón de pequeño tamaño (< 2 SD) y no existen cicatrices renales que sugieran un origen adquirido. Puede coexistir la displasia con la hipoplasia, lo que se conoce como hipodisplasia renal. La trascendencia clínica dependerá del número de nefronas al nacimiento y, en muchas ocasiones, es un hallazgo casual.

Displasia renal multiquística

Si la ecografía no es concluyente, o se aprecian anomalías vesicales o renales contralaterales, debe completarse el estudio radiológico con una CUMS y un DMSA.

Representa la forma más severa de displasia renal. Es una enfermedad

no hereditaria que se caracteriza por múltiples quistes renales de tamaño variable, no comunicados entre sí, sin parénquima renal funcionante. La pelvis renal no es visible, lo que la diferencia ecográficamente de una EPU congénita obstructiva grave, como tampoco lo es el uréter, el cual suele estar atrésico. Afecta a uno de cada 1.000-4.000 RNV, más frecuentemente varones y con predilección por el lado izquierdo. Su presentación más habitual es en el *screening* neonatal, y representa la segunda causa de masa abdominal en el neonato (la primera sería la hidronefrosis).

Es importante seguir al paciente, puesto que hasta un 40% tienen malformaciones nefrourológicas asociadas en el riñón contralateral, del cual depende la función renal, y su alteración se relaciona con un mayor riesgo de ERC. Lo más habitual es que se trate de un RVU, generalmente de bajo grado, seguido en frecuencia de una EPU. Hace años se realizaba un manejo más activo, con ecografía, CUMS para descartar RVU contralateral, DMSA para confirmar la ausencia de captación renal, e incluso RMN, si el diagnóstico diferencial con EPU era dudoso. Actualmente, si la ecografía no muestra alteraciones en el riñón contralateral, la vejiga es normal y clínicamente el paciente está asintomático, las guías clínicas sugieren que se puede plantear la ecografía como única prueba complementaria; puesto que, aunque es una prueba poco rentable como indicador de RVU, la mayoría de los casos que no son diagnosticados por ecografía en la DRMQ, suelen ser de bajo grado, con un alto porcentaje de resolución espontánea⁽⁹⁾. Por otro lado, de una nefrectomía sistemática en el pasado, justificada por el riesgo de hipertensión arterial (HTA) y degeneración maligna, se tiende actualmente a un seguimiento a largo plazo por el bajo riesgo demostrado de HTA y la falta de relación causal probada entre la DRMQ y el tumor de Wilms. Un 20-75% de las DRMQ involucionan, especialmente cuando son menores a 5 cm y en los primeros años de vida, de modo que si el paciente no desarrolla clínica, como ITU, HTA, proteinuria o alteración de la función renal, no sería imperativo el seguimiento ecográfico anual, pudiendo espaciarse⁽¹⁰⁾. La indicación de nefrectomía profiláctica ha quedado obsoleta.

Estenosis pieloureteral

La DTU es un hallazgo prenatal frecuente, presente en el 1-5% de todas las gestaciones. En la mayoría de los casos, la dilatación es transitoria y fisiológica, de modo que no siempre es sinónimo de obstrucción. La diferenciación entre una DTU y una EPU presenta, en ciertas ocasiones, dificultad.

Epidemiología

La EPU es la causa más común de DTU prenatal. Es dos veces más frecuente en el lado izquierdo, predomina ligeramente en varones y en el 10-40% es bilateral.

Etiología

Las EPU pediátricas son fundamentalmente congénitas, pudiendo encontrar excepcionalmente algún caso adquirido secundario a cálculos, tumores o cirugías, lo cual es mucho más típico en los adultos. A su vez, las causas congénitas pueden dividirse en: intrínsecas, mucho más frecuentes, producidas por un segmento ureteral adinámico e hipoplásico; o extrínsecas, características de niños mayores, debido a factores mecánicos que comprimen el uréter proximal, como vasos polares, angulaciones de la unión o pólipos.

Clínica

Actualmente, el diagnóstico suele ser prenatal, con menos del 20% de pacientes diagnosticados posnatalmente tras una ITU febril o, en menor medida, por hematuria tras un traumatismo banal sobre una pelvis dilatada o dolor abdominal cólico asociado a náuseas/vómitos, típico de niños mayores y conocido este cuadro como crisis de Dietl, generalmente por dilatación piélica secundaria a factores extrínsecos.

Diagnóstico

Ecografía: toda DTU prenatal debe estudiarse posnatalmente. La ecografía debe realizarse transcurridas, al menos, 48 horas, ya que debido a la oliguria fisiológica del recién nacido, nos puede infraestimar el grado de dilatación. Solo en caso de oligoamnios prenatal, obstrucción uretral, DTU bilateral de alto grado (o unilateral en paciente monorreno) o si existe duda de que se realice un seguimiento posnatal, se

podría realizar antes. La dilatación es un proceso dinámico, que puede fluctuar con el tiempo y variar según las condiciones a las que esté sometido el paciente (hidratación, vaciamiento vesical y posición del niño). En un 15% de los niños con dilataciones prenatales con una ecografía posnatal normal, la dilatación reaparece, por lo que se recomienda repetir la ecografía si existe diagnóstico prenatal, aunque la primera ecografía haya sido normal (Algoritmo). Según la clasificación de DTU, si existe diagnóstico prenatal de DTU antes de las 32 semanas, se debe repetir la ecografía en la semana 32 de gestación o más adelante. Si la ecografía es normal, no se deben realizar estudios posnatales. Si la DTU persiste y se clasifica como DTU A1, se debe realizar una ecografía entre las 48 horas y el mes de vida, repitiéndola entre el 1º y 6º mes de vida para confirmar que no se producen cambios y dar de alta al paciente. Si se clasifica como A2-3, o riesgo incrementado de uropatía, se debe seguir periódicamente mediante ecografía prenatal y, posnatalmente, se debe realizar la ecografía entre las 48 horas de vida y el mes de vida valorando, según los hallazgos, qué grado de DTU posnatal nos encontramos. En el caso de encontrarnos con una DTU P1, equivalente a un grado 1 y 2 de la SFU, se debe repetir la ecografía cada 1-6 meses, si nos hallamos con una DTU P2 (SFU 3) el seguimiento se acorta a 1-3 meses, y en el supuesto de estar ante una DTU P3, similar a un SFU 4, se recomienda realizar controles ecográficos mensuales, además de solicitar una CUMS para descartar RVU y pautar profilaxis antibiótica por el riesgo de patología obstructiva y/o RVU. La indicación de MAG-3 actualmente queda a criterio del clínico, aunque en muchas series cuando la DTU es ≥ 15 mm se recomienda solicitar un MAG-3 y valorar remitir al paciente a un centro con cirugía pediátrica, pues en este caso existe una alta probabilidad de encontrarnos con una EPU⁽⁴⁾.

Renograma: no debe realizarse antes del mes de edad, ya que el riñón es funcionalmente inmaduro y, preferiblemente, debería retrasarse hasta los 3 meses de edad, puesto que en neonatos y lactantes pequeños el filtrado glomerular renal (FGR) es menor, lo que puede dar una curva obstructiva en ausencia

de obstrucción. En este aspecto, es más útil un renograma no obstructivo, el cual sí permite descartar obstrucción en esta etapa. Si no es posible esperar hasta los 3 meses, hemos de ser muy cautos al interpretar el renograma. En ocasiones, son necesarios varios renogramas a diferentes intervalos durante el seguimiento, que vayan mostrando una disminución de la FRD o una obstrucción persistente acompañada de adelgazamiento de la corteza renal con incremento de la DTU. Por ello, es importante estandarizar bien la técnica, evitando variaciones o situaciones que puedan alterar el resultado final e impedir la comparación de los estudios.

Manejo médico-quirúrgico

Profilaxis antibiótica: el riesgo de ITU en la DTU deriva de la existencia de RVU o de uropatía obstructiva. Las guías más recientes recomiendan profilaxis antibiótica (amoxicilina 10-15 mg/kg/día o una cefalosporina de primera generación, como cefalexina o cefadroxilo) hasta descartar estos supuestos en casos de DTU severas (SFU grado 4 o DTU P3), con posturas más controvertidas en dilataciones moderadas.

Indicación quirúrgica: es quizás la parte más controvertida al no existir una prueba única que diagnostique fidedignamente la obstrucción⁽¹¹⁾.

- Clínica: dolor abdominal recurrente (muchas veces con DTU intermitente por causas extrínsecas) o ITU de repetición (especialmente si van acompañadas de cicatriz postpielo-nefrítica en el DMSA).
- FRD <40% o disminución de la FRD > 10%.
- Curva obstructiva con DTU de alto grado (SFU 3-4) persistente o en aumento⁽¹²⁾.

Tratamiento⁽¹³⁾

- **Pieloplastia desmembrada de Anderson-Hynes:** continúa siendo el tratamiento *gold*-estándar. Cada vez más centros han adoptado la laparoscopia (vía abdominal) o en menor medida, la retroperitoneoscopia al manejo de esta patología, en detrimento del abordaje abierto, lo que ha mejorado el resultado estético y disminuido la estancia hospitalaria.
- **Endourología:** permite la realización de una pielografía retrógrada

puediendo descartar otras malformaciones asociadas. Con este procedimiento, se consigue vencer la estenosis con un balón de dilatación de alta presión o con un balón de corte.

Seguimiento postoperatorio

Se intentará en la medida de lo posible realizar únicamente con ecografía; si bien, en los procedimientos endourológicos y en la pieloplastia laparoscópica, no se remodela la pelvis (no se extirpa de forma generosa parte de la pelvis redundante como se suele hacer en la cirugía abierta, únicamente se extirpa la unión obstruida) lo que provoca que la disminución de la dilatación pélvica en el postoperatorio no sea tan llamativa.

Duplicidad renal

Un sistema doble se define como un riñón con 2 pelvis y cálices renales y su anatomía y presentación clínica es tan diversa que conduce a escenarios terapéuticos muy variables.

La duplicación puede ser incompleta, en la que hay un uréter bífido, o completa, en la que los 2 uréteres drenan en la vejiga por un orificio independiente siguiendo la ley de Weigert-Meyer: el uréter del polo renal inferior entra en la vejiga en su posición normal en el trigono, con un trayecto intravesical más directo y corto el cual favorece el RVU, y el uréter del polo superior se inserta en la vejiga medial e inferior a su ubicación normal, a veces, ectópicamente en la uretra posterior o en el aparato genital y otras finalizando en un ureterocele (UTC).

Megauréter

La clasificación de Smith en 4 categorías, según exista o no obstrucción y/o RVU, continúa siendo la más utilizada.

Si la DTU es a nivel ureteral superior a 7 mm, se le conoce como megauréter (MU), independientemente de que vaya acompañado o no de dilatación del sistema colector alto y sin hacer referencia a la obstrucción o el RVU. Para su diagnóstico son esenciales: la ecografía; la CUMS, para descartar RVU o DTU secundarias, por ejemplo a VUP; y el

MAG-3, para ver la eliminación renal. En función del MAG-3, nos encontramos con:

- *MU no obstructivo ni refluente*, el más frecuente. Si se observa un drenaje adecuado en el MAG-3 en el primer año de vida, se debe hacer un manejo conservador, ya que hasta el 85% de ellos suelen remitir⁽¹²⁾.
- *MU no obstructivo, pero refluente*, el cual se explicará en el apartado de RVU.
- *MU obstructivo y refluente*. Sin duda, este grupo representa el mayor desafío diagnóstico. Menos del 5% de los pacientes presentan esta forma clínica en la que coexiste el RVU y la obstrucción, en el cual el trayecto tunelizado urétero-vesical es anormal y la orina refluye al uréter, pero es incapaz de volver a la vejiga.
- *MU obstructivo no refluente*. Se le conoce como megauréter obstructivo primario (MOP) y obedece a una estenosis vésico-ureteral (EVU).

En el MU el riesgo de ITU es mayor que en la EPU, especialmente en los primeros 6 meses de vida, por lo que se recomienda profilaxis antibiótica. Actualmente, los criterios de cirugía para el MU sin RVU están muy acotados, ya que el drenaje suele mejorar en los primeros meses de vida. En el último panel de expertos del Reino Unido, las indicaciones de intervención quirúrgica incluyen⁽¹⁴⁾:

- Al diagnóstico, si la FRD es menor al 40% asociado a ureterohidronefrosis (UHN) masiva.
- Durante el seguimiento, si se produce un deterioro de la FRD > 5%, si existen sintomatología (ITUs febriles y/o dolor) o si se constata un incremento progresivo de la UHN.

Ureterocele

En Pediatría, suele asociarse al uréter del piélon superior de un sistema doble, produciendo obstrucción y deterioro/anulación de la función renal de ese hemirriñón.

Es el resultado de la dilatación quística del segmento intravesical del uréter. Se clasifican, según su localización y manejo, en:

- **UTC intravesical:** típico de adultos varones sin predominio por una late-

ralidad y frecuentemente bilateral. Suele encontrarse en el trigono y asociarse a un sistema renoureteral simple.

- **UTC ectópico:** es el que nos interesa, más frecuente en niñas en el lado izquierdo y únicamente bilateral en el 10% de los casos. Suele situarse distalmente al trigono (en el cuello vesical o uretra) y se asocia a un sistema renoureteral doble.

La forma más frecuente de presentación es una ITU en los primeros meses de vida o en una ecografía prenatal. En el diagnóstico, la ecografía se ha convertido en la prueba fundamental, ya que es capaz de visualizar la DTU a nivel piélico y ureteral, así como el UTC intravesical. La CUMS se debe realizar siempre, ya que en más del 50% de los casos, el piélon inferior ipsilateral y el 25% del contralateral tienen RVU. El DMSA permite valorar la función del hemirriñón superior y el MAG-3 la eliminación cuando se sospecha obstrucción.

La mayoría de pacientes precisan cirugía. La primera opción es la punción endoscópica, con un éxito del 90% en los UTC intravesicales y 50% en los ectópicos y, si esta falla, se debe realizar una reconstrucción por cirugía abierta. En caso de anulación funcional del piélon superior, el procedimiento de elección es la heminefrectomía, habitualmente por cirugía mínimamente invasiva.

Uréter ectópico

Un uréter que desemboca en cualquier otra parte que no sea el trigono vesical, es considerado ectópico (UE). Más del 90% de los casos se asocian a duplicidad renoureteral, dependiendo del hemirriñón superior.

En la mujer, los sitios usuales para su desembocadura son: el cuello vesical, la uretra, el vestíbulo y la vagina, por lo que clínicamente suele debutar como incontinencia urinaria. En el varón, los UE suelen drenar en: uretra prostática, utrículo prostático, vesícula seminal, conducto deferente o conducto eyaculatorio, manifestándose principalmente como orquiepididimitis de repetición.

Si el sistema renal del UE está funcionalmente anulado, se recomienda heminefrectomía y, si tiene función

cirugía reconstructiva, como la ureteropielostomía, ureteroureterostomía o el reimplante ureteral.

Reflujo vésico-ureteral

Se define como el paso retrógrado no fisiológico de orina desde la vejiga al uréter. Es una de las entidades más comunes en urología pediátrica y tiene un espectro de severidad que va desde un hallazgo incidental autolimitado hasta una condición asociada con pielonefritis, cicatrices renales, hipertensión e incluso ERC. Esta variabilidad plantea una enorme controversia sobre el diagnóstico óptimo y las estrategias de tratamiento.

Prevalencia

Muchos niños con RVU cursan de manera asintomática, con una incidencia estimada del 1%; si bien, trabajos más recientes sitúan la incidencia en niños sanos entre un 20-40%, especialmente en los primeros años de vida⁽¹⁵⁾. En pacientes con DTU, la prevalencia de RVU es del 16%, y en pacientes con ITU, oscila entre un 18-38%. Esta va disminuyendo con la edad del niño, con una tasa de resolución espontánea del 10-15%/año.

Diagnóstico

Actualmente, el objetivo principal es la identificación de la población de riesgo de ITUs recurrentes y daño renal en lugar de simplemente detectar RVU. Definiendo los factores de riesgo para cada paciente (Tabla VI), es posible identificar a este subgrupo⁽¹⁶⁾. Los estudios de imagen incluyen: ecografía renal y vesical, CUMS, CID y ecocistografía.

Pacientes con DTU prenatal

La ecografía es la primera herramienta de evaluación. Es raro que los lactantes con 2 ecografías sucesivas normales entre el primer y segundo mes de vida presenten RVU y, si existiese, suele ser de bajo grado. No obstante, la ausencia de DTU no descarta RVU y el grado de DTU no es un indicador fiable de la presencia de RVU. Por ello, la CUMS se recomienda en: DTU bilaterales de alto grado, duplicidades renales con DTU, UTC, dilatación ureteral o vejigas anormales, porque la probabilidad de RVU es mucho mayor

Tabla VI. Factores de riesgo en el reflujo vésico-ureteral (RVU)

Factor de riesgo	Riesgo bajo	Riesgo alto
Sexo	Hombre	Mujer
Edad	>5 años	< 1 año
Raza	Afroamericano	Caucásico
Lateralidad	Unilateral	Bilateral
Grado	Grado I-II	Grado III-V
Disfunción vésico intestinal	No	Sí
Cicatrices	No	Sí
Presentación	Prenatal	Múltiples ITUs febriles

en este grupo, así como los pacientes con DTU que comiencen con ITU⁽¹²⁾.

Niños tras su primera ITU febril

Los niños con ITU febriles y alteraciones renales/vesicales en la ecografía tienen mayor riesgo de desarrollar cicatrices renales, por lo que se debe descartar RVU. Las guías europeas recomiendan una CUMS tras la primera ITU febril en menores de 2 años.

Ante una primera ITU febril en un niño entre 0-2 años, las guías europeas recomiendan un manejo más activo mediante CUMS. En cambio, las guías inglesas y americanas, con el fin de disminuir los estudios invasivos, solo recomiendan la CUMS en casos concretos⁽⁴⁵⁾. La guía inglesa NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*) lo hace en menores de 6 meses si la ecografía muestra alteraciones, ITU recurrente o ITU atípica (enfermedad grave, flujo urinario bajo, masa abdominal/renal, elevación de creatinina, septicemia, falta de respuesta al tratamiento antibiótico tras 48 horas, organismo diferente a *E. coli*) y en menores de 3 años para casos seleccionados (DTU en la ecografía, flujo urinario bajo, no *E. coli* o historia familiar de RVU)⁽⁴⁷⁾. La Academia Americana de Pediatría la limita a niños entre 2 meses y 2 años si la ecografía muestra DTU, cicatrices renales u otros hallazgos sugerentes de RVU de alto grado o uropatía obstructiva, así como clínica atípica⁽¹⁸⁾. No obstante, incluso dentro de la misma Academia, la Sección de Urología se ha mostrado recelosa de este protocolo⁽⁴⁹⁾.

Una alternativa es el enfoque “arriba-abajo” (*top-down approach*)⁽²⁰⁾. En él, se lleva a cabo inicialmente un DMSA en el momento de la IU febril para determinar la presencia de pielonefritis, que es seguida por una CUMS si el DMSA revela afectación renal. Sin embargo, la alta sensibilidad de la prueba hace que se diagnostiquen muchos casos como de factor predisponente, con una probabilidad de RVU si el DMSA es positivo del 49%; por lo que, actualmente, no se la considera una buena prueba de *screening*⁽⁶⁾.

Hermanos y descendientes

El *screening* de hermanos o descendientes asintomáticos es controvertido. A pesar de no haber evidencia, se recomienda informar a los padres de que los hermanos y descendientes tienen una alta prevalencia de RVU, realizar ecografía para el cribado de hermanos y CUMS si hay evidencia de cicatrices renales en la ecografía o historia de ITU, y no cribar a pacientes mayores que hayan adquirido la continencia, pues no hay ningún valor añadido en el diagnóstico de RVU.

Niños con RVU y disfunción vesical e intestinal (DVI)

La detección de una DVI es esencial en el tratamiento del RVU, ya que estos pacientes con DVI corren mayor riesgo de desarrollar ITU y cicatrices renales. Además, la resolución del RVU es más precoz si se corrige la DVI. En caso de sintomatología compatible (urgencia, incontinencia, estreñimiento...), se debe realizar una anamnesis detallada, inclu-

yendo diario miccional, así como uroflujiometría y residuo postmiccional. Si está disponible, la videourodinamia permite el estudio simultáneo de la dinámica vesical y el RVU, siendo de interés en pacientes con espina bífida o VUP con el fin de aunar varias pruebas invasivas.

Tratamiento

Hay dos enfoques, el conservador (observación, profilaxis) y el quirúrgico, cuya elección se basará en los factores de riesgo anteriormente descritos (Tabla VII).

Tratamiento no quirúrgico

El objetivo de la terapia conservadora es la prevención de la ITU febril. Se basa en que la resolución espontánea del RVU en los primeros años es casi del 80% en los grados I y II y del 30-50% en los grados III-V, algo inferior en caso de afectación bilateral, y en que el RVU no daña el riñón cuando los pacientes están libres de infección y tienen una función vésico-intestinal normal. El enfoque conservador incluye el seguimiento, la profilaxis antibiótica intermitente o continua, la rehabilitación de la vejiga si existe disfunción vesical y la circuncisión preventiva, ya que esta es eficaz para reducir el riesgo de ITU en niños sanos.

Respecto a la profilaxis, esta puede no ser necesaria en todos los pacientes con RVU, puesto que el beneficio es nulo o mínimo en los RVU de bajo grado. En RVU grado III-IV previene las ITUs recurrentes, pero su utilidad en la prevención del daño renal no está clara. Los que han demostrado obtener más beneficio son los niños continentales con disfunción vesical.

Tratamiento quirúrgico

Puede realizarse mediante inyección endoscópica de sustancias de volumen o reimplante ureteral intra o extravascular.

- **Tratamiento endoscópico:** es una alternativa a la profilaxis antibiótica a largo plazo y a la cirugía abierta. Mediante cistoscopia, se inyecta un material en la submucosa intramural del uréter que eleva el orificio ureteral y el uréter distal, lo que estrecha la luz e impide el RVU, mientras que todavía permite su flujo anterógrado.

Tabla VII. Manejo y seguimiento en los diferentes grupos de riesgo

<i>Grupo de riesgo</i>	<i>Presentación</i>	<i>Tratamiento inicial</i>	<i>Comentario</i>	<i>Seguimiento</i>
Alto	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de continencia con RVU alto grado (IV-V), alteraciones renales y disfunción vesical	Tratamiento de la disfunción. Profilaxis antibiótica. Considerar intervención en caso de ITUs de repetición o reflujo persistente	Alta probabilidad de intervención temprana	Seguimiento muy estrecho de disfunción y de ITUs. Reevaluación a los 6 meses. Cirugía si ITUs febriles
Alto	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de continencia con RVU alto grado (IV-V), alteraciones renales y disfunción vesical	Tratamiento quirúrgico	Cirugía abierta, mejor resultados que endoscópico	CUMS postoperatorio Seguimiento hasta la pubertad de la función renal
Moderado	Varón sintomático Mujer previo entrenamiento de la continencia con RVU de alto grado y alteración renal	Profilaxis antibiótica Cirugía si ITUs de repetición o persistencia del RVU	La resolución espontánea del RVU es mayor en varones	Seguimiento: ITUs, DTU. Reevaluación a los 12-24 meses
Moderado	Paciente asintomático (DTU prenatal o hermanos) con alto grado de RVU y alteración renal	Profilaxis antibiótica Cirugía si ITUs de repetición o RVU persistente		Seguimiento: ITUs, DTU. Reevaluación a los 12-24 meses
Moderado	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de la continencia, alto grado de RVU, con riñones normales y disfunción vesical	Tratamiento inicial de la disfunción y profilaxis antibiótica. Cirugía si ITUs febriles o persistencia RVU	En caso de disfunción vesical persistente a pesar de uroterapia, considerar cirugía. La elección de intervención es controvertida	Seguimiento: ITUs, estado renal y disfunción vesical. Reevaluación tras uroterapia satisfactoria
Moderado	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de la continencia con RVU de bajo grado, alteración renal, con/sin disfunción vesical	Controvertido. Ofrecer tratamiento endoscópico. Tratamiento de la disfunción si lo necesita		Seguimiento hasta la pubertad de ITUs, disfunción vesical y estado renal
Moderado	Niño/niña sintomático con riñones normales, RVU de bajo grado con disfunción vesical	Tratamiento inicial siempre para corregir la disfunción con/sin profilaxis		Seguimiento de la disfunción vesical y la presencia de ITUs
Bajo	Niño/niña sintomático con riñones normales, RVU de grado bajo, sin disfunción vesical	No tratamiento	Los padres deben de estar bien informados sobre el riesgo de ITU	Seguimiento de ITUs
Bajo	Niño/niña asintomático con RVU de grado bajo y riñones normales	No tratamiento	Los padres deben de estar bien informados sobre el riesgo de ITU	Seguimiento de ITUs

- **Cirugía abierta:** existen varias técnicas, todas ellas comparten el principio básico de alargamiento de la parte intramural del uréter, aumentando su trayecto submucoso. Todas han demostrado baja tasa de complicaciones y excelente porcentaje de éxito (92-98%).
- **Cirugía laparoscópica y robótica:** actualmente existen muchas series que muestran la viabilidad de estas técnicas con resultados comparables a la cirugía abierta. La principal deficiencia son las dificultades técnicas con tiempos operatorios más largos que dificultan una mayor aceptación. Se necesitan estudios adicionales para definir las tasas de éxito, los costes y los beneficios globales. Por lo tanto, en la actualidad, no se puede recomendar el procedimiento laparoscópico como un procedimiento de rutina. Se puede ofrecer como una alternativa a los padres en centros donde haya experiencia establecida.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.** Palacios Loro ML, Segura Ramírez DK, Ordoñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. A vision for the paediatrician. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 83: 442.e1-5.
- 2.*** Hodhod A, Capolicchio JP, Jednak R, et al. Evaluation of Urinary Tract Dilation Classification System for Grading Postnatal Hydronephrosis. *J Urol*. 2016; 195: 725-30.
3. Liu D, Palmer B, Maizels M, Herndon A, Chaviano A. CEVL training to SFU grade pediatric hydronephrosis: a guide for pediatric caregivers. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 52-3.
- 4.*** Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 982-98.
- 5.*** Chow JS, Koning JL, Back SJ, et al. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. *Pediatr Radiol*. 2017; 47: 1109-15.
- 6.** Shaikh N, Spingarn RB, Hum SW. Dimercaptosuccinic acid scan or ultrasound in screening for vesicoureteral reflux among children with urinary tract infections. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 7: CD010657.
7. Sánchez Abuín A, del Cañizo López A, Aguilar Cuesta R, Molina Vázquez ME. Indicaciones quirúrgicas en patología urológica pediátrica. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII(10): 739-49.
- 8.** Frimberger D, Mercado-Deane MG; Section on Urology; Section on Radiology. Establishing a Standard Protocol for the Voiding Cystourethrography. *Pediatrics*. 2016; 138: 5.
9. Whittam BM, Calaway A, Szymanski KM, et al. Ultrasound diagnosis of multicystic dysplastic kidney: is a confir-

- matory nuclear medicine scan necessary? *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 1059-62.
- 10.** Sarhan OM, Alghanbar M, Alsulaim A, et al. Multicystic dysplastic kidney: Impact of imaging modality selection on the initial management and prognosis. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 645-9.
 - 11.** Babu R, Rathish VR, Sai V. Functional outcomes of early versus delayed pyeloplasty in prenatally diagnosed pelvi-ureteric junction obstruction. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 63.e1-5.
 - 12.*** Tekgül S, Dogan HS, Hoebcke P, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology. 2016. ISBN: 978-90-79754-98-4.
 - 13.*** Gutiérrez Segura C, Gómez Farpón Á, Granell Suárez C. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(6): 391-401.
 - 14.** Farrugia MK, Hitchcock R, Radford A, Burki T, Robb A, Murphy F. British Association of Paediatric Urologists. British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 26-33.
 15. Tullus K. Vesicoureteric reflux in children. *Lancet*. 2015; 385: 371-9.
 16. Snodgrass WT, Shah A, Yang M, Kwon J, Villanueva C, Traylor J, et al. Prevalence and risk factors for renal scars in children with febrile UTI and/or VUR: a cross-sectional observational study of 565 consecutive patients. *J Pediatr Urol*. 2013; 9: 856-63.
 17. National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management NICE guideline CG54. 2007.
 18. Subcommittee on Urinary Tract Infection. Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline: The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in Febrile Infants and Young Children 2-24 Months of Age. *Pediatrics*. 2016; 138: 6.
 19. Wan J, Skoog SJ, Hulbert WC, Casale AJ, Greenfield SP, Cheng EY, et al. Executive Committee, Section on Urology, American Academy of Pediatrics. Section on Urology response to new Guidelines for the diagnosis and management of UTI. *Pediatrics*. 2012; 129: e1051-3.
 20. Zhang X, Xu H, Zhou L, Cao Q, Shen Q, Sun L, et al. Accuracy of early DMSA scan for VUR in young children with febrile UTI. *Pediatrics*. 2014; 133: e30-8.

Bibliografía recomendada

- Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 982-98. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.10.002.

Representa el eje vertebral del cambio realizado a la hora de interpretar las ecografías pre y posnatales.

- Chow JS, Koning JL, Back SJ, et al. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. *Pediatr Radiol*. 2017; 47: 1109-15. doi: 10.1007/s00247-017-3883-0.

Basada en el artículo anterior, ejemplifica con múltiples imágenes ecográficas cómo se valora y se cataloga actualmente la DTU.

- Tekgül S, Dogan HS, Hoebcke P, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology. 2016. ISBN: 978-90-79754-98-4. <http://uroweb.org/wp-content/uploads/EAU-Guidelines-Paediatric-Urology-2016-1.pdf>.

Última guía europea de urología pediátrica que sintetiza los principales dogmas de la especialidad.

- National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management NICE guideline CG54. 2007.

Esta guía está actualmente vigente. Se espera su actualización para finales de septiembre, aunque las recomendaciones de este texto siguen en pie. <https://www.nice.org.uk/Guidance/cg54>.

Caso clínico

Historia actual

Paciente de 9 años remitido desde la consulta de Pediatría por hidronefrosis, hallada de forma casual en la ecografía solicitada como estudio por dolor abdominal recurrente.

Antecedentes personales

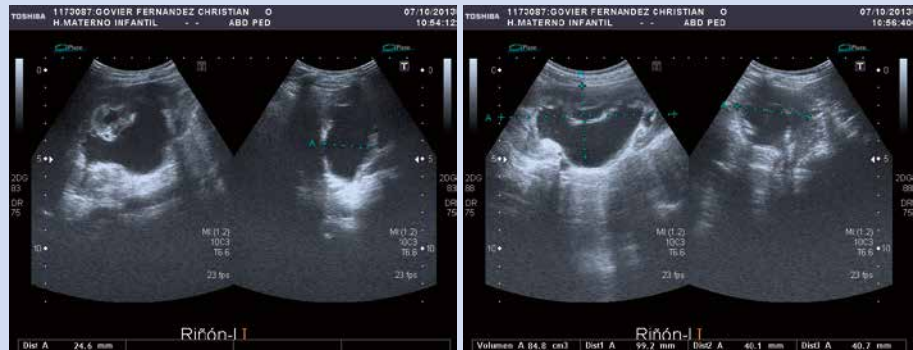
Ecografías prenatales normales. Embarazo normal. Portador heterocigoto mutación F508Δ. Trastorno leve del comportamiento alimentario. Índice nutricional 92%. IMC: 14.7 kg/m². No antecedentes familiares relevantes.

Continúa

Caso clínico (continuación)

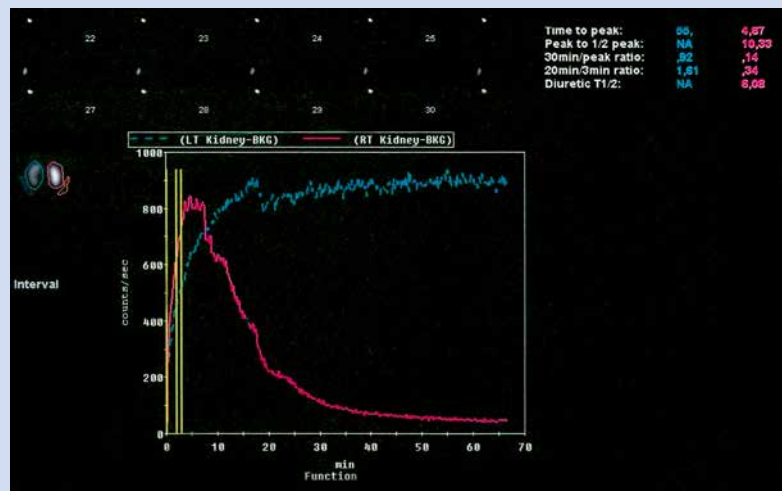
Pruebas complementarias

Ecografía abdominal: riñón derecho de tamaño, morfología y ecogenicidad normal, con buena diferenciación córtico-medular, sin dilatación de la vía urinaria. Moderada hidronefrosis izquierda, con dilatación de los cálices y la pelvis renal, que mide 25 mm de eje AP. No se identifica el uréter. Vejiga de paredes finas.



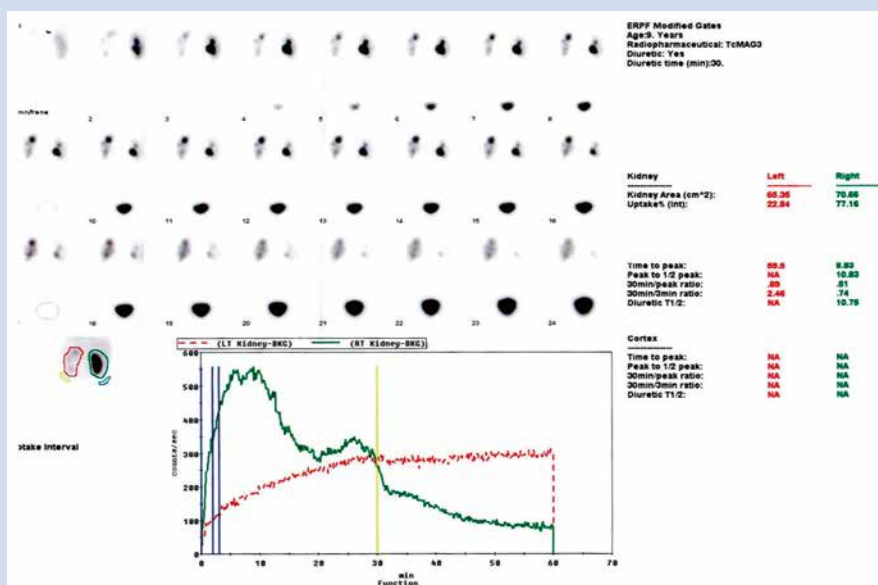
Renograma diurético MAG-3:

- Riñón derecho: FRD 58%. Eliminación a los 10 minutos del 50%.
- Riñón izquierdo: FRD 42%. No se consigue observar eliminación en todo el estudio. En las imágenes finales se observa importante retención de material radiactivo a nivel de pelvis renal, que parece estar muy dilatada. Se obtuvo una imagen estática postmiccional en la que se observa la persistencia de dicha actividad a nivel renal.



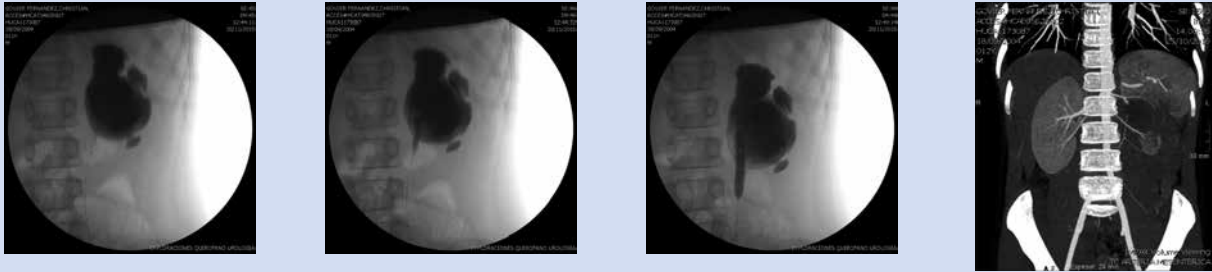
Se programa para un tratamiento endoscópico. En la pielografía retrógrada se aprecia, tras cateterizar con dificultad el ostium ureteral izquierdo, una estenosis urétero-vesical y del segmento más distal del uréter distal, así como la hidronefrosis conocida. Se dilatan la estenosis urétero-vesical y ureteral, y se deja temporalmente un catéter doble J.

Durante el seguimiento, se solicitan ecografías (3 y 6 meses tras retirada del doble J) y renograma diurético (8 meses). En la ecografía no se aprecian cambios (DAP 23 mm) y en el renograma persiste la falta de respuesta al diurético con disminución de la FRD (27%).



Continúa

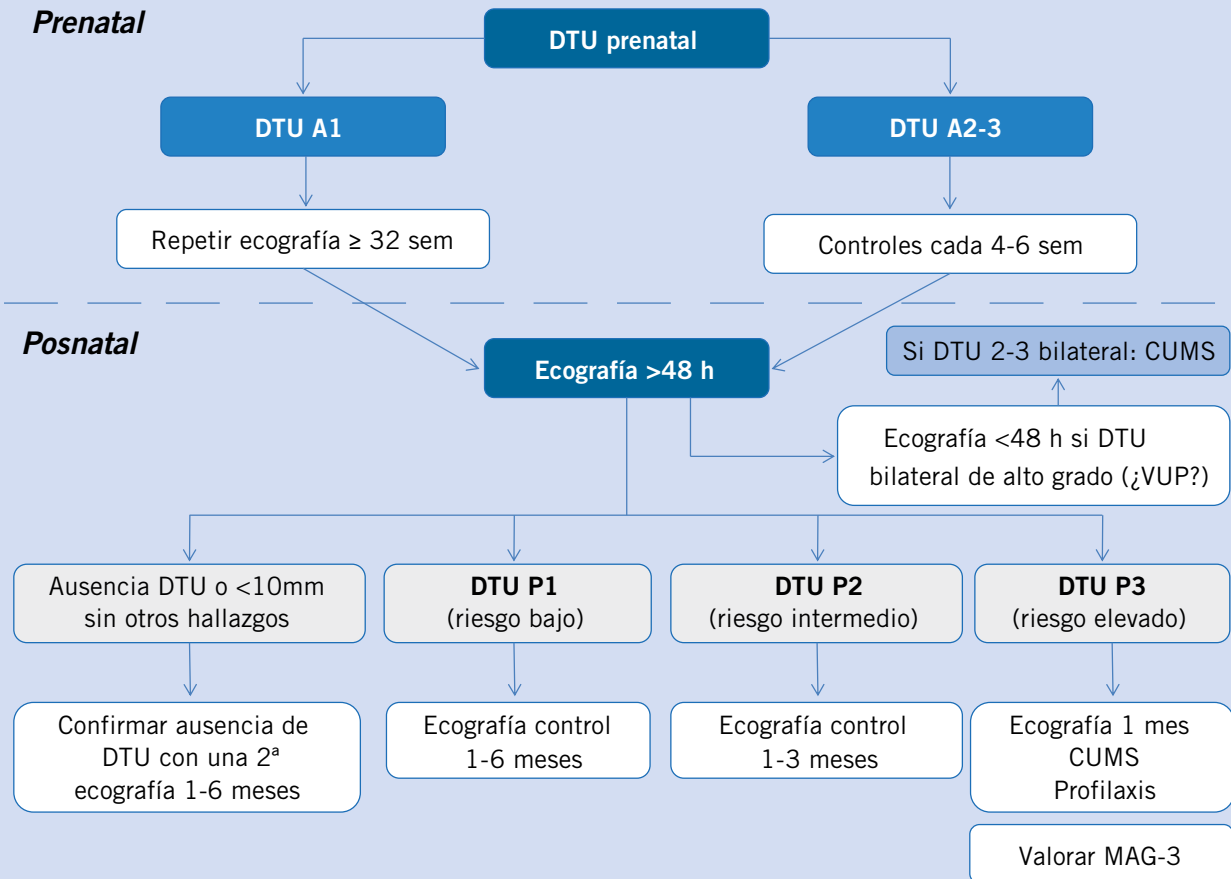
Caso clínico (continuación)



Se decide nueva intervención, comenzando por la pielografía, en la cual se descartan anomalías a nivel urétero-vesical. A nivel pielo-ureteral, se comprueba que no existe ninguna estenosis intrínseca, permitiendo el relleno del balón sin dificultad ni defectos de repleción.

Se sospechan unos vasos polares, por lo que se realiza un angio-TC abdominal previa pieloplastia laparoscópica, confirmando ambas la existencia de una compresión extrínseca por vasos polares inferiores que cruzan por delante de la unión urétero-piélica izquierda. La ecografía postoperatoria a los 6 meses muestra una disminución de la DTU a 14 mm y el paciente se encuentra clínicamente asintomático.

Algoritmo diagnóstico: manejo de la dilatación del tracto urinario (DTU) pre y postnatal





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Malformaciones nefrourológicas

- Señale la respuesta CORRECTA:**
 - A pesar de que las CAKUT (anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario) son muy infrecuentes, es importante conocerlas, puesto que más de la mitad desarrollarán enfermedad renal crónica avanzada.
 - La medición del DAP (diámetro piélico antero-posterior) en la ecografía continúa siendo el método más útil para valorar el riesgo de uropatía.
 - En el periodo posnatal, cualquier dilatación piélica <10 mm aislada se considera normal.
 - Cualquier alteración en el parénquima renal, independientemente del grado de DTU (dilatación del tracto urinario), se clasifica como riesgo moderado de uropatía (DTU P2).
 - Una dilatación posnatal de la pelvis renal entre 10-15 mm o una dilatación calicial central (cálices mayores) son catalogadas como DTU P2 (riesgo moderado de uropatía).
- Respecto al renograma, responda la respuesta CORRECTA:**
 - El renograma es la prueba de elección para valorar la obstrucción en una DTU, pues permite confirmar/descartar dicha obstrucción de forma inequívoca.
 - La FRD (Función Renal Diferencial) es especialmente valora-
- Respecto a las pruebas complementarias, señale la respuesta FALSA:**
 - En un recién nacido varón con DTU bilateral A2-3, se debe realizar una ecografía en las primeras horas/días de vida y, si se confirma la dilatación de alto grado, realizar una CUMS inmediatamente para descartar unas válvulas de uretra posterior (VUP).
 - La urosonografía miccional se ha erigido como la prueba de elección para el seguimiento de los pacientes con RVU tratado quirúrgicamente, con el fin de minimizar la exposición radiológica.
 - La CUMS continúa siendo la prueba de elección para el diagnóstico de RVU en el varón.
 - Para valorar un ureteroceles en la CUMS, lo ideal es inyectar lentamente el contraste y valorar
- Señale de las siguientes opciones, cuál NO corresponde con riesgo alto en el RVU:**
 - Disfunción vésico esfinteriana.
 - Grado III-IV.
 - Bilateral.
 - Menores de un año.
 - Todas son factores de riesgo alto en el RVU.
- Señale la respuesta CORRECTA:**
 - Siempre hay que realizar una búsqueda activa de RVU en hermanos mayores continentes asintomáticos.
 - En caso de fracasar el tratamiento endoscópico del RVU, investigar sobre una posible disfunción vésico-esfinteriana en el paciente.
 - El tratamiento inicial del RVU debe ser quirúrgico, ya que la resolución espontánea del RVU es infrecuente.
 - Realizar siempre circuncisión en pacientes varones con RVU.
 - En pacientes con hallazgos ecográficos de hidronefrosis bilateral de alto grado, se recomienda el defecto de repleción radioluciente que se produce en los primeros instantes, pues a medida que se introduce el contraste el ureteroceles se colapsa y se visualiza peor.
 - El DMSA es una prueba con poca sensibilidad y mucha especificidad, de modo que un DMSA positivo prácticamente confirma un RVU.

realizar una CUMS, porque la probabilidad de RVU es mucho mayor.

Caso clínico

6. Señale la respuesta CORRECTA:

- Al ser un niño mayor sin antecedentes de interés, no tiene relevancia el conocer los antecedentes familiares.
- La ausencia de dilatación ureteral en la ecografía descarta un RVU de alto grado.
- La edad del paciente, la clínica de dolor abdominal intermitente y la presencia de otras anomalías renales/urológicas sugieren una causa intrínseca como responsable de la EPU.
- La obstrucción intermitente permite el paso gradual de la orina, por lo que no provoca pérdida de la FRD en el tiempo. La indicación quirúrgica es solo si estos desencadenan sintomatología.
- La EVU (estenosis vésico-ureteral) y ureteral asociada a la EPU

(estenosis pieloureteral) son difíciles de diagnosticar. En este caso, la pielografía retrógrada intraoperatoria ha facilitado su diagnóstico y su tratamiento.

7. Señale la respuesta CORRECTA respecto al diagnóstico:

- La ecografía muestra un DAP superior a 15 mm y, por tanto, riesgo elevado de uropatía (P3).
- A pesar de que el $T_{1/2}$ se encuentra elevado, la observación de la curva permite descartar obstrucción.
- En el renograma postoperatorio, la FRD ha descendido al 27%, probablemente porque este se ha realizado pocos meses después de la corrección quirúrgica.
- En general, en el renograma es siempre importante vaciar la vejiga antes de finalizar el estudio, mediante micción espontánea o sondaje, facilitando el drenaje en las imágenes tardías tras estar el paciente en bipedestación, pero en los casos de sos-

pecha de estenosis uretral, este detalle cobra especial importancia.

- El TC es la prueba de elección para el diagnóstico de EPU secundaria a vasos polares y se debe realizar antes de la cirugía para descartar esta entidad.

8. Señale la respuesta CORRECTA respecto al tratamiento:

- En este paciente, la presencia de clínica no es por sí sola indicación de tratamiento quirúrgico, puesto que no tiene la FRD disminuida.
- La pieloplastia continúa siendo el tratamiento de elección.
- La dilatación de la estenosis uréter-vesical es un tratamiento que no se considera válido para esta patología.
- La realización de la pielografía retrógrada intraoperatoria no ofreció ninguna ventaja.
- En el seguimiento es necesario, dado el resultado de la ecografía, solicitar un renograma diurético.