

ARTICULOS ORIGINALES

Diagnostico fetal y neonatal de malformaciones del aparato urinario

Experiencia y manejo en 30 casos

Dr. J. Pereyra Bonasso

Se analizan 46 malformaciones del aparato urinario observadas en 30 neonatos. El diagnóstico fue realizado en el periodo fetal en 15 de ellos y en el periodo neonatal en los otros 15. Casi la mitad de las anomalías fueron hidronefrosis con diversas variantes y displasia renal multiquística. El resto constituye una muestra de la patología urológica malformativa más frecuentemente observada en urología pediátrica, con el agregado de dilataciones transitorias o "fisiológicas" que pueden ocurrir en la etapa final de la gestación y en el neonato.

Se exponen las bases embriogénicas para interpretar los hallazgos de la ultrasonografía fetal y decidir los pasos que debe enfrentar el urólogo, habitualmente en forma interdisciplinaria con el radiólogo-ecografista, el obstetra, el pediatra, el neonatólogo, el pediatra intensivista y el anesestesiólogo.

Se hace hincapié en la secuencia terapéutica cuando coexisten varias malformaciones y en detalles de técnica quirúrgica particulares del periodo neonatal.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Abnormalities / Diagnosis.

SUMMARY: Fetal and neonatal diagnosis of malformations in the urinary tract. Experience and treatment in 30 cases.

Analysis of 46 malformations of the urinary tract observed in 30 newborns. Diagnosis was made during the fetal period in 15 of said cases and in the neonate for

Casa de Galicia y Dirección General de Seguridad Social.

the other 15. Almost half of the number of anomalies were hydronephrosis with different variations and renal multiscystic dysplasia. The remaining cases constitute a sample of the most frequent urological malformation pathology observed in pediatric urology with the aggregation of transitory or "physiological" dilatations that may appear in the late prenatal period or in the neonate.

Discussion of the embryogenic basis for the interpretation of findings in fetal ultrasonography and to decide over the diagnostic steps and therapeutic procedures to be followed by the urologist in these new situations that he usually will have to face with an interdisciplinarian approach with the radiologist/echographer, the obstetrician, the pediatrician, the neonatal specialist, the intensivist pediatrician and the anesthesiologist.

Special emphasis is laid on the therapeutic sequence when several malformations coexist and the details of the special surgical techniques for the neonatal period.

RÉSUMÉ: Diagnostico foetal et néonatal des malformations de l'appareil urinaire. Expérience et conduite dans 30 cas.

On analyse 46 malformations de l'appareil urinaire observées chez 30 nouveaux-nés. Dans 15 cas le diagnostic fut établi dans la période foetale et les 15 autres dans la période néonatale. Presque la moitié des anomalies furent des hidronéphroses avec diverses variantes et dysplasie rénale, multikystique. Le reste constitue un échantillon de la pathologie urologique malformative, la plus fréquemment observée en urologie ou

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 20 de noviembre de 1985.

Prof. Director de Clínica Urológica.

Dirección: General Franch 1933, Montevideo, Uruguay.

pédiatrie, en ajoutant les dilatations transitoires ou "physiologiques" qui peuvent se présenter dans l'étape finale de la grossesse et chez le nouveau-né. On expose les bases embriogéniques pour interpréter les trouvailles de l'ultrasonographie et décider les différents pas diagnostiques ainsi que el conduite thérapeutique à adopter devant ces nouvelles situations auxquelles l'urologie doit faire face, habituellement de façon interdisciplinaire avec le radiologue, l'échographiste, l'obstétricien, le pédiatre, le néonatalogue, le pédiatre des soins intensifs et l'anesthésiste. On insiste sur la séquence thérapeutique à suivre lorsqu'on se trouve face à diverses malformations coexistentes et spécialement, en détail, la technique chirurgicale particulière de la période néonatale.

INTRODUCCION

Las anomalías de la embriogénesis del aparato urinario pueden ser de tipo *Localizado* o sea limitadas al aparato urinario, de tipo *Regional* cuando afectan al aparato urinario y a un segmento somático, o de tipo *Difuso* cuando se asocian a malformaciones de otros sectores, sobre todo pulmonar, cardiovascular y digestivo.^(2,3)

En la década del 70 se produjo un gran avance con el diagnóstico más temprano de las uropatías malformativas y un gran desarrollo en los conocimientos de la urología pediátrica, con un número creciente de anomalías urológicas diagnosticadas y tratadas en la niñez.^(3 4. 12, 26) En la década del 80 el avance se basó en los progresos de la ultrasonografía (US) y su aplicación progresiva al neonato y a la mujer gestante, y hoy dirigida específicamente al feto.^(2 8, 10, 11, 13, 15, 16, 17, 19, 20, 21)

En el momento actual el diagnóstico precoz de las malformaciones del aparato urinario puede realizarse en dos periodos:

- Prenatal o Fetal, en base a probabilidad genética a partir de un caso conocido, a la US gestacional y a la amniocentesis cuando está indicada.
- Neonatal, mediante US neonatal y otros estudios diagnósticos cuando ya se posee una presunción diagnóstica prenatal, o en ausencia de la misma ante elementos clínicos neonatales sugestivos de uropatía.

BASES EMBROGENICAS

1. *Embriogénesis normal* (Fig. 1). Es necesario tener presente algunos hechos salientes en la embriogénesis del aparato urinario para orientarse en el diagnóstico y el manejo de las anomalías que pueden ocurrir. El brote ureteral aparece en la 5ª semana y la diuresis fetal se inicia en la 10ª semana. Es a partir de este momento que la orina fetal constituye un elemento importante en la fi-

siología del líquido amniótico que a su vez tiene gran influencia en el desarrollo del feto. Por otra parte, si ocurre alguna anomalía obstructiva, es también desde este momento, entre la 5ª y la 10ª semanas, en que la obstrucción comienza a desencadenar lesiones parenquimatosas renales.

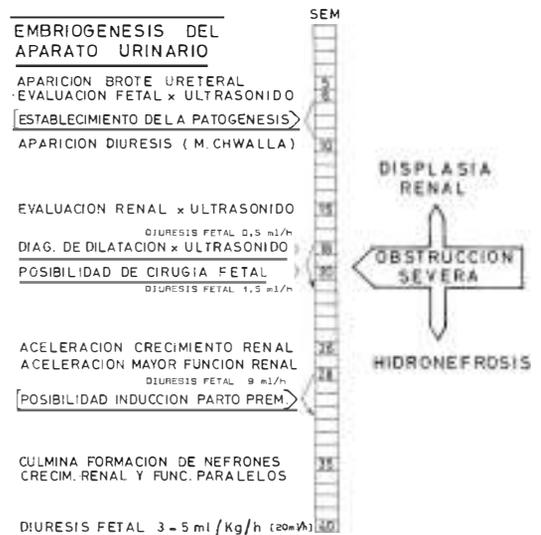


Fig. 1. Algunos hechos salientes en la cronología de la embriogénesis del aparato urinario, establecida de acuerdo a las semanas de gestación.

Actualmente la US permite la evaluación fetal hacia la 6ª semana, la evaluación renal hacia la 15ª semana y el diagnóstico de dilatación del aparato urinario en la 18ª semana. En algunos centros especializados se ha realizado cirugía fetal en la 20ª semana; sin embargo, estos esfuerzos tan importantes aún están lejos del comienzo de la patogénesis obstructiva.^(2, 8, 15, 20, 23)

A partir de la semana 26ª se produce un rápido incremento del volumen del parénquima renal y de la funcionalidad renal fetal. En la semana 35ª culmina la formación nefronal. La diuresis fetal, que puede estimarse en 0.5 ml/h en la 17ª semana y en 1,5 ml/h en la 21ª semana, se eleva a 9 ml/h en la 28ª semana y a 20 ml/h en la 40ª semana: 3 a 5 ml/kg/h al nacer. A partir de la 28ª semana y si la

vitalidad fetal lo permite, es posible inducir el parto prematuro con la finalidad de realizar una cirugía neonatal más temprana.^(1, 2, 6, 13, 15, 20, 23)

2. *Fisiopatología de la embriogénesis del aparato urinario.* Una obstrucción severa de la vía canalicular urinaria provoca efectos diferentes en el parénquima renal dependiendo de la etapa de la embriogénesis en que actúa: en la primera mitad determina *displasia renal* con deterioro funcional irreparable; en la segunda mitad determina una *hidronefrosis* con posibilidad de recuperación funcional tanto mayor cuanto más tempranamente se elimine el factor obstructivo (Fig. 1). Una obstrucción severa bilateral provoca oliguria fetal y luego oligohidramnios y ascitis urinaria fetal. Estas alteraciones determinan secundariamente una Hipoplasia Pulmonar y ésta pasa a constituir la primer causa de muerte neonatal, más rápida que la uropatía obstructiva que había sido la anomalía original (Fig. 2).^(3, 4, 9, 15, 19, 22, 23, 25)

3. *Posibilidad de diagnóstico fetal de uropatías.* La US gestacional representa actualmente un método de gran valor, que podría aplicarse como estudio de rutina aunque podría tener el riesgo, aún nunca demostrado, de efectos biológicos sobre el embrión en las primeras semanas de gestación. Como contrapartida, tiene importantes beneficios diagnósticos: información gestacional, determinación del volumen del líquido amniótico, posibilidad de amniocentesis si estuviera indicada, manejo obstétrico, información fetal.

Respecto a la *información fetal* que ella aporta cabe destacar:

- una reducción del perímetro torácico puede estar expresando una hipoplasia pulmonar;
- un incremento del perímetro abdominal puede ocurrir en casos de tumoración abdominal, síndrome de prune-belly, extrofia vesical, etc.;
- si se comprueba una tumoración abdominal puede determinar su constitución líquida o sólida, su topografía urinaria o extra-urinaria, a veces aún su etiología;
- la funcionalidad renal fetal es difícil de evaluar y sólo contamos con signos indirectos como el volumen del líquido amniótico, la dinámica de la vejiga fetal, el efecto en el aparato urinario fetal de un diurético administrado a la madre;
- también puede aportar datos acerca de los genitales externos y de otras malformaciones fetales coexistentes.^(2, 7, 8, 13, 15, 18, 19, 20, 24)

4. *Diagnóstico diferencial de las dilataciones del aparato urinario fetal.* Cuando por US fetal se comprueba una aparente dilatación de su aparato urinario, diversos diagnósticos diferenciales deben ser planteados.

A) Si se trata de una dilatación sólo *Renal* las causas más frecuentes son la hidronefrosis y la displasia renal multiquística. Pero con cierta frecuencia ocurren dilataciones transitorias, llamadas "fisiológicas" porque retroceden espontáneamente y son derivadas del incremento de la diuresis al final de la gestación sobre una vía uri-

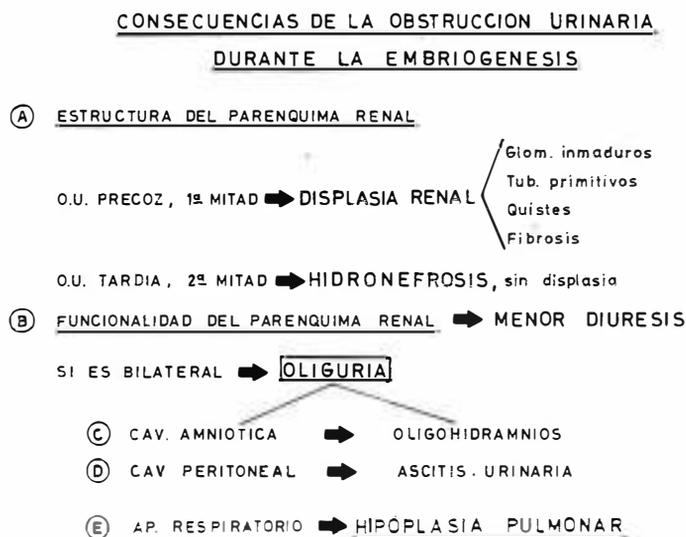


Fig. 2. Fisiopatología de la obstrucción urinaria severa durante la embriogénesis.

naria inmadura a la cual aún le falta un tercio de su contingente muscular; es muy importante reconocer para evitar acciones terapéuticas que no corresponden. Son menos frecuentes otras anomalías renales, como otras enfermedades quísticas, megacaliosis, tumores.

B) Si también existe dilatación del *Ureter*, puede tratarse de un megauréter, un ureterocele, un reflujo vesicoureteral.

C) Cuando también existe dilatación *Vesical* se plantean valvas ureterales, vejiga neurogénica y prune-belly.

D) Debe recordarse que las dilataciones viscerales *Extra-uritarias*, como el estómago en la atresia pilórica, el megacolon, los quistes viscerales o mesentéricos, pueden simular malformaciones urológicas.

En consecuencia todo diagnóstico por US fetal debe ser revisado con una nueva US y otros estudios diagnósticos en el neonato. En esta etapa algunos motivos de error diagnóstico pueden presentarse:

- nuevamente, que la dilatación urinaria sea transitoria o “fisiológica”; en este sentido debe tenerse particular precaución con aparentes megaureteres;
- presencia de pirámides renales anecogénicas que pueden simular dilataciones caliciales o quistes;
- displasias renales multiquísticas hiperecogénicas, que pueden simular tumores;
- infravaloración de una hidronefrosis por oliguria o deshidratación cuando se realiza el estudio;
- desconocimiento de un megauréter o un reflujo vesicoureteral.^(2, 7, 8, 13, 15, 18, 19, 20, 24)

5. Posibilidades de tratamiento precoz de las uropatías malformativas. Ante estas nuevas perspectivas diagnósticas, surgen nuevas expectativas terapéuticas. A) En algunos centros especializados ya se han realizado procedimientos *Intra-uterinos* a partir de la 20ª semana, generalmente de derivación urinaria: percutánea, colocando por punción un tubo doble-J como shunt urinario-amniótico; quirúrgica, mediante ureterostomía o vesicostomía. Estos procedimientos pretenden obtener beneficios respecto a la función renal fetal y a evitar los efectos derivados de la oliguria fetal. Pero tienen riesgos no sólo para el feto sino también para la madre (hemorragia, sepsis). Por otra parte está demostrado que una cirugía gestacional tardía no mejora la función renal. En consecuencia estos procedimientos aún no han entrado en la práctica corriente.^(5, 8, 9, 11, 13, 15, 16, 17, 19, 21)

B) Otra posibilidad es la *Inducción prematura del parto*, posible a partir de la 28ª semana si la vitalidad fetal lo permite. Tiene el riesgo del manejo anestésico e hidroelectrolítico de prematuros tan pequeños y el beneficio se limitaría a un tratamiento más precoz en algunos casos particulares.

C) Habitualmente puede esperarse para realizar un tratamiento *Neonatal* a partir de la 38ª semana, lo cual tiene varias ventajas: no existe riesgo materno, se reduce el riesgo del nuevo ser y se pueden aplicar diversos métodos imagenológicos para alcanzar un diagnóstico más preciso. Por otra parte si bien puede procederse a una derivación urinaria percutánea o quirúrgica, también existe la posibilidad de una reparación quirúrgica definitiva o aún de una abstención terapéutica si la situación no reviste urgencia o si se trata de una dilatación “fisiológica”.^(1, 6, 8, 12, 13, 14, 15, 18, 24)

MATERIAL Y METODO

Se refiere nuestra experiencia y manejo de 46 malformaciones urológicas en 30 neonatos, con diagnóstico realizado en el período fetal o neonatal, cuya nómina se muestra en la figura 3. El diagnóstico fue prenatal en 15 casos, todos ellos en base a US fetal, a veces indicada por probabilidad genética. En los restantes fue neonatal por presencia de masa abdominal palpable, defecto pondo-estatural, infección urinaria, anomalías visibles asociadas o alteraciones de la micción.

Un caso de *Riñón poliquístico tipo infantil* evolucionó a la muerte en insuficiencia renal en 3 meses.

En 6 casos existía *Displasia Renal Multiquística Unilateral*; uno de ellos presentaba megaureter refluente controlateral y otro caso megaureter transitorio controlateral. (Figs. 5, 6, 13 y 14)

En un caso de *Displasia Renal Multiquística Bilateral*, ésta era consecutiva a válvulas ureterales y acompañada de hipoplasia pulmonar. Se trataba de un neonato con diagnóstico prenatal de megavejiga, que falleció en las primeras horas por insuficiencia respiratoria; la necropsia reveló hipoplasia pulmonar, valvas uretrales, dilatación vesical, dilatación ureteral y displasia renal multiquística bilateral.

Un caso presentaba *Hidrocalicosis por Estenosis Infundibular* con parénquimas muy adelgazado que motivó la nefrectomía; se acompañaba de malformación del pabellón auricular. (Fig. 11B)

	Nº anomalías	Nº neonatos
RIÑÓN DISCOIDE FUSIONADO PELVIANO	1	1
RIÑÓN POLIQUISTICO, TIPO INFANTIL	1	1
RIÑÓN HIPODISPLASICO	1	1
DISPLASIA RENAL MULTIQUISTICA	8	7
HIDROCALICOSIS POR ESTENOSIS INFUNDIBULAR	1	1
HIDRONEFROSIS POR OBSTRUCCION PIELOURETERAL	6	5
HIDRONEFROSIS BILAT. + MEGAURETER BILATERAL	8	2
VALVULA URETERAL	1	1
MEGAURETER UNILATERAL + REFLUJO IPSILATERAL	1	—
MEGAURETER TRANSITORIO	1	—
URETEROCELE (EN URETER SIMPLE Y URETER DOBLE)	2	2
REFLUJO VESICoureTERAL BILATERAL	4	2
VALVULAS URETRALES	4	2
MEGAVEJIGA SEGUIDA DE OBITO FETAL (VALVULAS?)	1	1
MEGAVEJIGA TRANSITORIA	1	1
FISTULA RECTO-URETRAL	2	—
HEMATOMA GLANDULA SUPRARRENAL	3	3
	46	30

Fig. 3. Casuística referida en esta comunicación. Los números son menores en la segunda columna por la coexistencia de más de una anomalía en el mismo neonato.

En 4 casos existía *Hidronefrosis por Obstrucción Pieloureteral Unilateral*, en 3 de ellos se efectuó pieloureteroplastia neonatal dada la importancia de la dilatación: en el restante la cirugía pudo ser diferida por 6 meses. Un caso presentaba *Hidronefrosis bilateral* a predominio de un lado, con diagnóstico prenatal, pero la cirugía pudo diferirse hasta los 9 meses de edad y realizarse sólo en el riñón más dilatado, esperando la mejoría espontánea del opuesto.

En un caso que tenía diagnóstico prenatal de hidronefrosis, la US y la urología neonatales mostraron dilatación del uréter lumbar: se exploró sospechando un uréter retrocava, pero se trataba de una *Válvula Ureteral Lumbar*; se efectuó ureterectomía segmentaria del sector patológico y uretero-ureterostomía con buen resultado. (Fig. 12)

En 2 casos existía *Hidronefrosis Bilateral Asociada a Megauréter Bilateral*. Uno de ellos requirió la reparación de las 4 obstrucciones: primero una pieloureteroplastia, luego la opuesta y finalmente la resección de ambas uniones urétero-vesicales obstructivas, con ureterocistoneostomía. En el otro sólo se efectuó la pieloureteroplastia del riñón más dilatado: ésta tuvo muy buen resultado en ese riñón, pero además determinó una mejoría espontánea de la dilatación de la pelvis renal opuesta: los megauréteres no eran

obstructivos, mejoraron paulatinamente y no requirieron cirugía (Fig. 16).

Un caso de *Megauréter Refluyente* presentaba además cierto grado de obstrucción pieloureteral ipsilateral y displasia renal multiquistica contralateral. La severidad del reflujo, la progresión de la dilatación y la reiteración de las infecciones motivaron la ureterocistoneostomía a los 6 meses.

Dos casos presentaban ureteroceles. Un *Ureterocele Ectópico* (en cuello vesical) en *Uréter Simple*, asociado a reflujo grado 5 ipsilateral, presentaba obstrucción bipolar: en las incurvaciones del uréter inicial y en el uréter terminal. Se efectuó en primera instancia una ureterectomía segmentaria proximal rectificando el conducto, con anastomosis pieloureteral y dejando un delgado tubo de pielostomía. Con un intervalo de 3 semanas para evitar isquemia del uréter, se efectuó el reimplante urétero-vesical (Figs. 8, 9 y 10). Un *Ureterocele Ectópico en Duplicidad* con diagnóstico prenatal fue tratado por resección de toda la unidad del ureterocele y reimplante en vejiga del uréter ipsilateral.

Dos casos de *Reflujo Vesicoureteral Bilateral* fueron diagnosticados en neonatos: uno fue corregido quirúrgicamente a los 18 meses; el otro se encuentra en observación bajo quimioterapia; éste último se acompañaba de fístula recto-uretral.

En 4 casos existían *Válvulas Uretrales*: dos de ellos fueron derivados por vesicostomía; en uno se efectuó ureterostomía de un lado y en el mismo acto nefroureterectomía controlateral por riñón hipodisplásico; el restante, ya citado, falleció en pocas horas por hipoplasia pulmonar y presentaba además displasia renal multiquística bilateral.

Un caso de óbito fetal en la 25ª semana de gestación tenía diagnóstico previo de *Megavejiga*, y puede haber sido una forma muy grave de válvulas uretrales, pero no se realizó necropsia. En otro caso de comprobó *Megavejiga Transitoria* prenatal, sin hallar patología en el estudio urológico neonatal.

Tres casos de *Hematoma Suprarrenal Neonatal* fueron tratados en forma diferente: uno se reabsorbió en 3 semanas; otro fue resecado quirúrgicamente porque no se reabsorbía y era imposible descartar un tumor; el restante fue erróneamente diagnosticado como tumor renal y resecado conjuntamente con él riñón. Por tales razones los incluimos en esta casuística aunque no constituyen verdaderas malformaciones urinarias.

DISCUSION

Hace algunos años diagnosticábamos las dilataciones del aparato urinario con la palpación del neonato, si eran suficientemente voluminosas. Luego efectuábamos una urografía cuyo hallazgo más frecuente era una hidronefrosis o una ausencia de eliminación del contraste. Entonces procedíamos habitualmente a la exploración quirúrgica realizando una cirugía reconstructiva o una nefrectomía según los hallazgos.

Recientemente la US neonatal representó un avance importante en el diagnóstico de las masas renales sin función urográfica y en el momento actual la *Ultrasonografía Gestacional* con su información *Fetal* ha abierto otro campo. (Fig. 4)

Nuestro hallazgo patológico más precoz se obtuvo a las 19 semanas de gestación, comprobándose un aumento del perímetro abdominal fetal; más tarde se descubrió una masa líquida en el riñón izquierdo, la cual fue confirmada en la US neonatal, tratándose de una displasia renal multiquística. (Fig. 5)

Cuando existe un diagnóstico presuntivo prenatal, siempre el primer paso debe ser una *Ultrasonografía Neonatal* para considerar los diagnósticos diferenciales a que hemos hecho referencia. En algunos casos particulares, sobre todo en

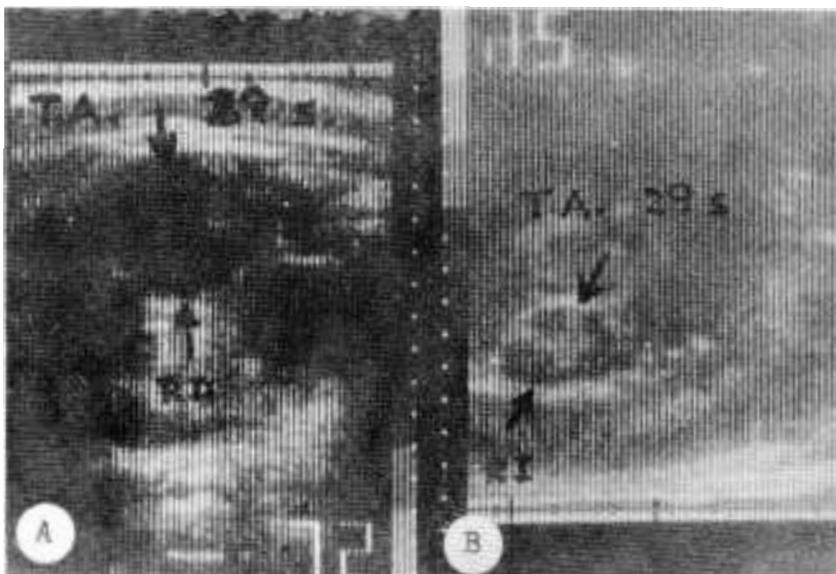


Fig. 4. Ultrasonografía fetal en la 29ª semana de gestación. A, riñón derecho sustituido por gruesa imagen anecogénica. B, riñón izquierdo normal, pueden apreciarse al centro sus cavidades no dilatadas y en su periferia la imagen clara de la grasa perirrenal.

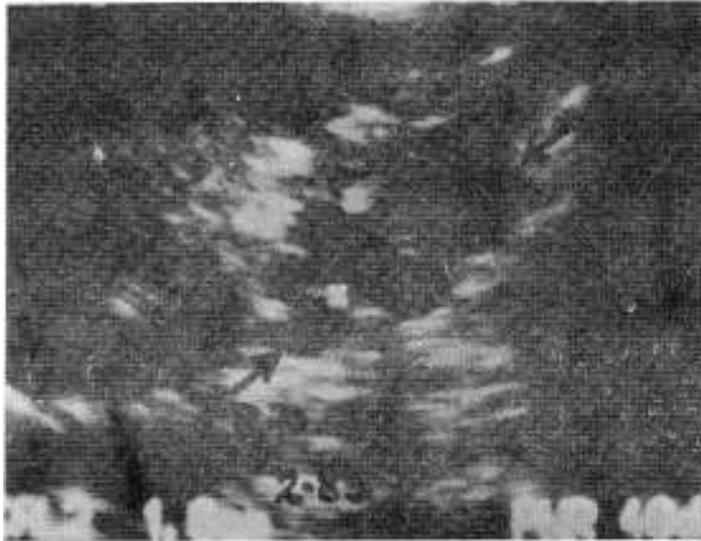


Fig. 5. Ultrasonografía neonatal que muestra una imagen anecogénica polilobulada. Los diagnósticos más probables son hidronefrosis y displasia renal multiquística, pero otros estudios son necesarios para diferenciarlas.

masas sólidas, puede ser necesario complementarlo con una *Tomografía Computada*.

En la siguiente etapa del diagnóstico neonatal, la *Seriodiagrafía Nuclear Renal* suele aportar más información que la *Urografía Excretoria* debido al menor poder de concentración del riñón neonatal (Fig. 7) y a la eliminación de la interferencia de los gases intestinales: éste es un ejemplo en que una urografía neonatal no muestra eliminación en el riñón derecho, mientras que la seriodiagrafía revela claramente una uretero-hidronefrosis de ese lado. (Figs. 8A y B)

Frecuentemente la tercera etapa es la *Cistoureterografía Miccional*, que debe realizarse con extremas precauciones en el neonato por su propensión a la sepsis: ésta corresponde al mismo caso, demostrando un severo reflujo vesicoureteral derecho con ureterocele ectópico en uréter simple (Fig. 8C).

En estos casos de obstrucción bipolar preferimos en general comenzar por el sector alto efectuando una ureterectomía segmentaria para rectificar su trayecto, una anastomosis pieloureteral y una pielostomía o nefrostomía temporaria. Ella nos permite esperar unas 3 semanas para operar el sector inferior, con la finalidad de evitar isquemia del uréter. (Figs. 8, 9 y 10)

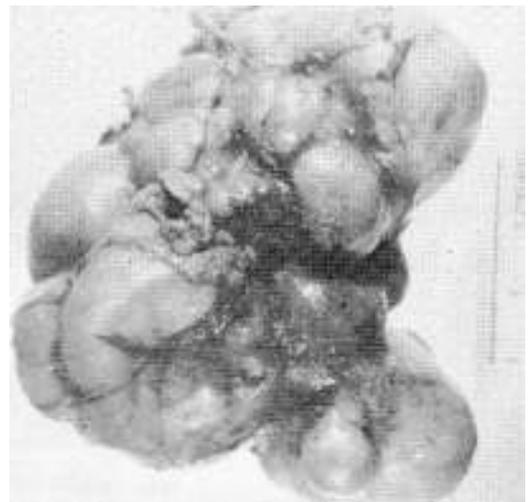


Fig. 6. Pieza de nefrectomía por displasia renal multiquística muy voluminosa en un neonato.

DIURESIS 3 a 5 ml/kg/hora
oliguria "fisiológica" neonatal (micción durante el parto)

FILTRACION GLOMERULAR 20 ml/mn/1.73 m²
se duplica en 15 días

FUNCION TUBULAR: menor poder de concentración de la orina.

EQUILIBRIO ACIDO-BASE: menor umbral a la secreción de bicarbonatos, lo cual determina la tendencia a la acidosis de los prematuros.

Fig. 7. Funcionalidad renal al nacimiento.⁽¹⁴⁾

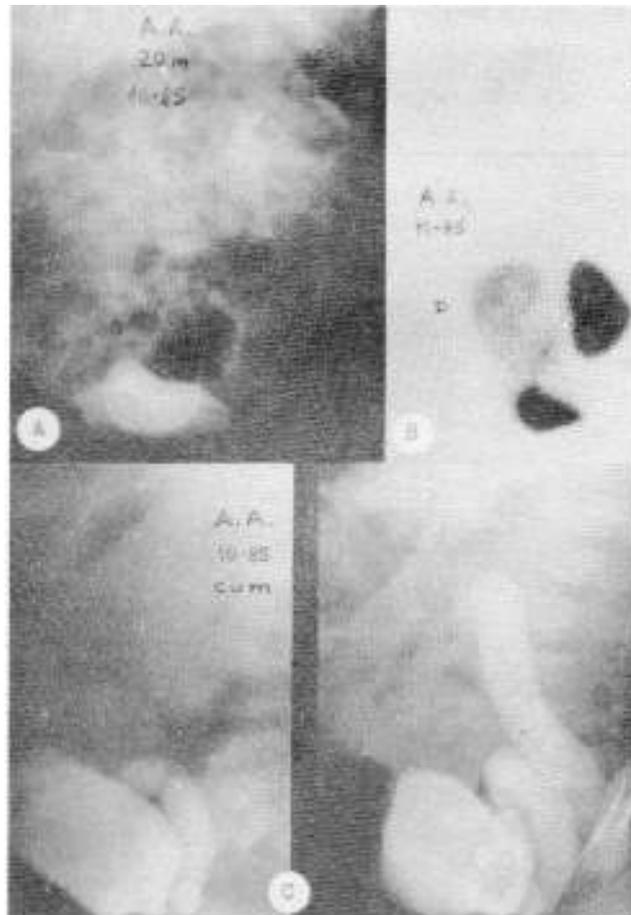


Fig. 8. Ureteroceles ectópico debajo del cuello vesical, en uréter único y con reflujo grado 5, diagnosticado en un neonato. A, urografía excretoria, riñón izquierdo normal, ausencia de eliminación renal derecha. B, seriocentellografía nuclear, que revela una ureterohidronefrosis derecha. C, cistouretrografía miccional, que muestra reflujo vésicoureteral derecho grado 5, con ureteroceles debajo del cuello vesical y obstrucción del uréter proximal por incurvaciones.

Las etiologías más frecuentes de agrandamiento renal son la hidronefrosis y la displasia renal multiquística. Puede observarse en nuestra casuística que prácticamente la mitad de los casos presentaban tales patologías con diversas variantes (Fig. 3). Cuando existe función el diagnóstico de hidronefrosis a veces es sencillo, pero siempre debe tenerse en cuenta que puede ser la expresión de un megauréter o de un reflujo vesicoureteral. (Fig. 11A)

Cuando el riñón no se opacifica, el diagnóstico es más dificultoso la US neonatal puede ser insuficiente para diferenciar hidronefrosis de displasia multiquística (Fig. 5). Entonces la seriocentellografía renal puede ser muy útil, ya que suele mostrar captación en la primera y una imagen negativa en la segunda (Fig. 13).

Pero si tenemos la certeza de que se trata de *Displasia Renal Multiquística*, puede evitarse el riesgo de una cirugía neonatal, ya que es una

afección benigna cuya extirpación puede diferirse y aún reservarse sólo para el caso de alguna complicación. En este sentido la punción renal percutánea puede hacer el diagnóstico diferencial: rellena las cavidades pielocaliciales en la hidronefrosis y sólo el quiste puncionado en la displasia multiquística. (Fig. 14)

La *Punción Renal Percutánea* es muy útil en el neonato pues permite realizar:

- diagnóstico diferencial entre hidronefrosis y enfermedades quísticas;
- bacteriología urinaria;
- inyección de contraste para pieloureterografía anterógrada;
- derivación urinaria temporaria;
- determinación del filtrado glomerular para decidir entre cirugía conservadora y nefrectomía: suele admitirse una cifra mayor a 20 ml/mn/1,73 m² para la primera y menor de 15 para la segunda;

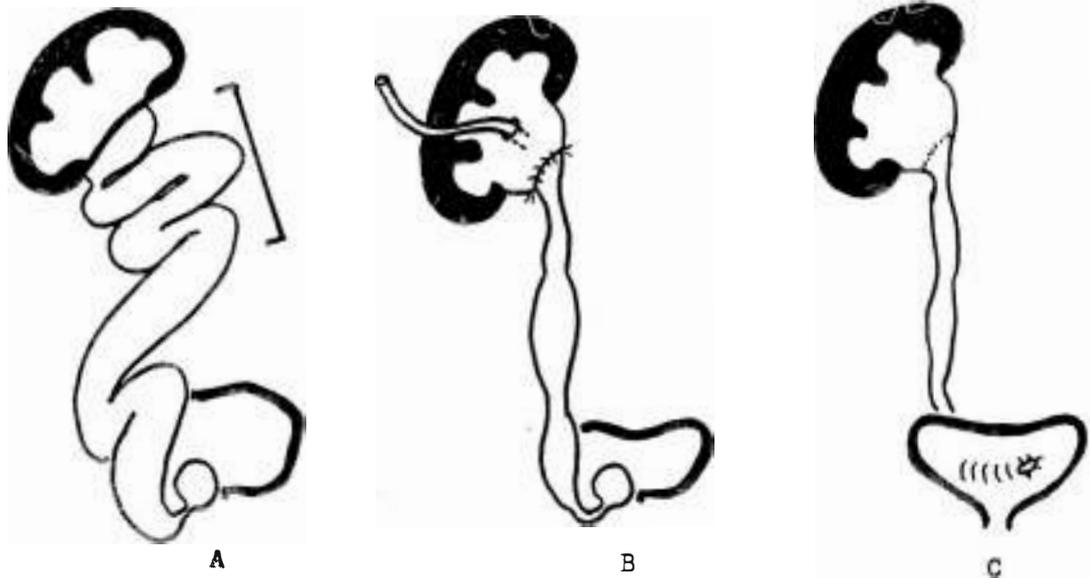


Fig. 9. Ureteroceles ectópico debajo del cuello vesical, en uréter único y con reflujo grado 5, diagnosticado en un neonato. A, obstrucción bipolar del sistema superior derecho, en el sector proximal por la tortuosidad ureteral y en el sector distal por el ureteroceles. B, primera operación, ureterectomía segmentaria proximal, anastomosis pieloureteral y drenaje por pielostomía. C, segunda operación, 3 semanas después, ureterocistostomía antirreflujo.



Fig. 10. Mismo caso de las figuras y Pieloureterografía anterógrada a través del tubo de pielostomía, luego de la cirugía del sector proximal: buen pasaje pieloureteral, trayecto ureteral rectificado, ureteroceles aún no intervenido. Nótese el buen espesor del parénquima renal.

Las *Hidronefrosis por Obstrucción Pieloureteral* requieren la realización de procedimientos neonatales cuando presentan gran dilatación (Fig. 11A): derivación percutánea o quirúrgica en casos extremos; reparación por pieloureteroplastia cuando se considera indicada; excepcionalmente nefrectomía. Si la hidronefrosis es *Bilateral* es aconsejable tratar en primer lugar el lado más dilatado: al quedar ese riñón desobstruido aumenta la diuresis a su cargo y puede determinar el retroceso de la dilatación del otro riñón que pasa a tener menor diuresis a su cargo (Figs. 15 y 16). En sentido inverso, debe evitarse una nefrectomía pues ella puede determinar un aumento de la dilatación controlateral por incremento de su diuresis. Estos principios, bien conocidos por el urólogo, son particularmente válidos en el neonato debido a la especial labilidad de su vía canalicular inmadura a la dilatación. Por tales razones no somos partidarios de la cirugía bilateral simultánea, salvo en grandes dilataciones simétricas que obviamente la van a requerir.

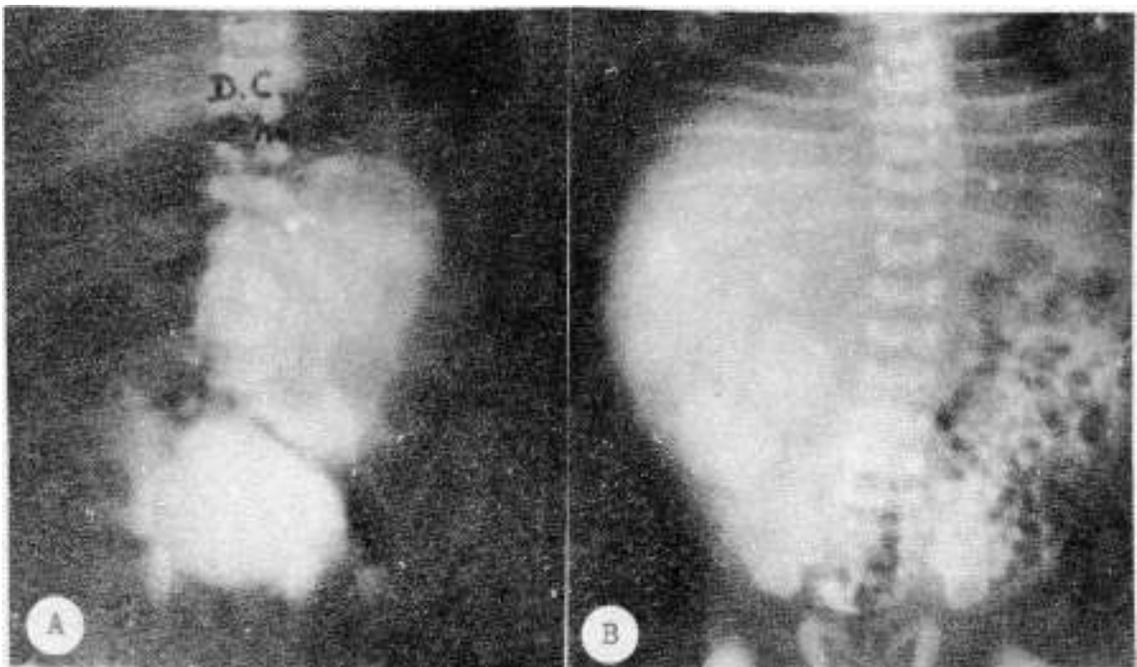


Fig. 11. A. hidronefrosis por obstrucción pieloureteral izquierda opacificada al cabo de 3 horas: aún con imágenes tan típicas como ésta debe procurarse visualizar el uréter con la vejiga vacía, porque ésta puede ocultar un megauréter, y efectuar una

cistografía para descartar reflujo. B. hidrocalicosis por estenosis infundibular, cálices muy dilatados y débilmente opacificados al cabo de 12 horas; no se reconoce la pelvis renal.



Fig. 12. Ultrasonografía neonatal en caso de válvula ureteral. Diagnóstico prenatal de hidronefrosis derecha, confirmada por la US, pero en este corte se comprueba la dilatación del uréter lumbar.

Cuando se realiza una *Pieloureteroplastia* en el período neonatal, debe ser muy meticulosa dado el pequeño calibre del uréter⁽¹²⁾. Realizamos una amplia espatulación del uréter para procurar una anastomosis tipo látero-lateral, con lo cual el edema y el granuloma de la sutura se alejan de la zona de pasaje (Fig. 17). Empleamos material reabsorbible 7-0 y lentes de magnificación. En un caso en que estas directivas no fueron estrictamente seguidas, la obstrucción pieloureteral persistió.

La *Hidrocalicosis por Obstrucción Infundibular* podría ser un estado intermedio entre la hidronefrosis y la displasia multiquistica. En nuestro caso la urografía retardada mostraba tenues cálices muy dilatados sin reconocerse la pelvis renal (Fig. 11B); la pieza de nefrectomía era exteriormente similar a una displasia multiquistica ya que los cálices muy dilatados simulaban quistes; la pelvis renal y el ureter eran normales.

La *Válvula Ureteral*, al igual que la precedente, es una malformación excepcional (Fig. 12). En el neonato no es aconsejable efectuar pielouretrografía retrógrada, por lo cual puede ser indiferenciable del uréter retrocava si no se logra visualizar el uréter distal. La resección de un segmento de uréter y su reanastomosis, con las mismas precauciones técnicas antedichas, tiene buen resultado; es importante descender el riñón y fijarlo en una posición baja para evitar tracción sobre la anastomosis urétero-ureteral.

A veces la obstrucción es bipolar, *Hidronefrosis Asociada a Megauréter*, condición que

además puede ser bilateral como en 2 casos de esta serie (Figs. 15 y 16). En situaciones graves puede ser necesaria una derivación temporaria por pielostomía, sea percutánea o quirúrgica. Pero cuando la dilatación no es tan avanzada preferimos corregir primero la obstrucción pieloureteral del lado más dilatado (salvo que existan evidencias de que la obstrucción urétero-vesical es la dominante): efectuamos la pieloureteroplastia dejando un delgado tubo de pielostomía para dar tiempo a la cicatrización de la sutura canalicular y asimismo efectuar estudio anterógrado del tránsito urétero-vesical (Fig. 15C). Si el grado de obstrucción del uréter terminal no es muy severo, es posible retirar el tubo de pielostomía a los 15 días sin fistulización y el control evolutivo determinará si es necesario o no el reimplante urétero-vesical. En caso contrario, éste se realiza unas 3 semanas después de las pieloureteroplastias para evitar isquemia del uréter. En un caso debimos realizar las 4 reparaciones: ambas pieloureteroplastias y ambas ureterocistoneostomías. En el otro caso, una sola pieloureteroplastia en el riñón más dilatado fue suficiente para mejorar todo el aparato urinario superior, porque se logró un equilibrio de la diuresis eliminada por cada sistema (Fig. 16). Por tal razón no aconsejamos la cirugía bilateral simultánea, salvo casos en que obviamente será necesaria.



Fig. 13. Seriocentellografía nuclear renal neonatal: imagen negativa en el área renal izquierda, que es casi excluyente de una hidronefrosis recuperable; suele corresponder a una displasia renal multiquistica. Además se observa megauréter transitorio "fisiológico" por el régimen de hiperdiuresis en que se encuentra ese sistema.



Fig. 14. Punción renal percutánea e inyección de contraste obteniendo una quistografía: sólo se ha opacificado un quiste sin comunicación con otros, patognomónico de displasia renal multiquistica. Con este resultado puede obviarse o diferirse la cirugía. En caso de hidronefrosis se opacifica toda la bolsa pielocalicial.

Un caso de *Megauréter Obstructivo* unilateral asociado a *Reflujo* grado 5 ipsilateral y a displasia renal multiquistica contralateral, requirió una resección del uréter terminal y ureterocistoneotomía a los 6 meses por las razones ya señaladas. Pero en principio es conveniente diferir esta cirugía en lo posible para actuar con una vejiga de mayor tamaño que permita un reimplante antirreflujo más seguro.

Un *Ureterocele Ectópico en Ureter Simple*, asociado a *Reflujo* ipsilateral y obstrucción de tipo bipolar por las incurvaciones del uréter inicial, fue tratado con las mismas directivas señaladas para la asociación de hidronefrosis con megauréter: primero la cirugía superior resecando un segmento de uréter tortuoso, efectuando anastomosis pieloureteral y dejando un delgado tubo de pielostomía; 3 semanas después, para dar tiempo a la cicatrización de esa anastomosis y evitar isquemia del uréter, la cirugía de reimplante ureterovesical (Figs. 8, 9 y 10).

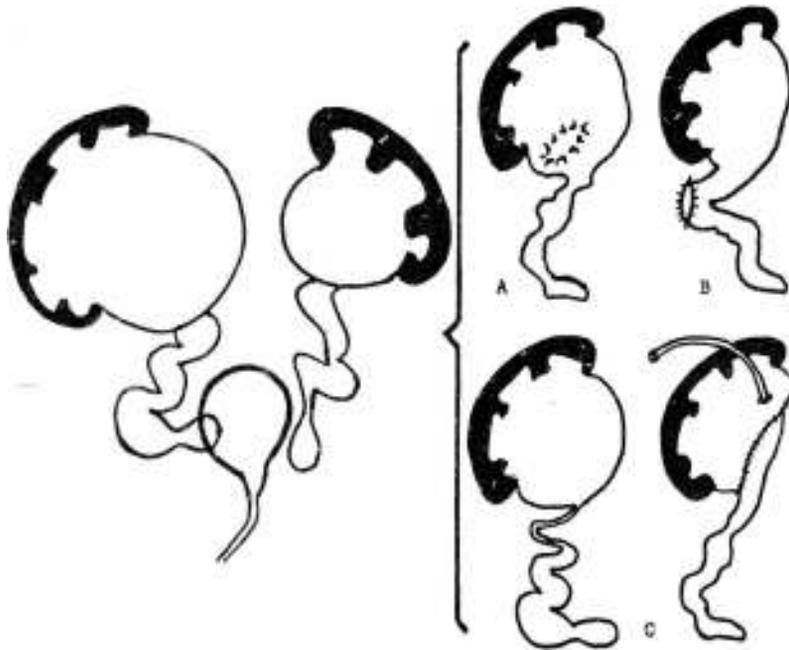


Fig. 15. Posibles conductas quirúrgicas frente a la hidronefrosis bilateral importante y asociada a megauréter en el periodo neonatal. Drenaje en casos extremos: A, pielostomía cutánea; B, ureterostomía cutánea si no hay obstrucción pieloureteral.

En los demás casos preferimos la pieloureteroplastia primaria. C, dejando un catéter transpiélico transitorio: la obstrucción urétero-vesical no suele dificultar la buena evolución de la anastomosis pieloureteral

El *Ureterocele Ectópico en Duplicado* debe tratarse con las mismas directivas conocidas para neonatos o niños mayores, con una amplia gama de variaciones de acuerdo a las diversas formas anatómicas con que se presente. En nuestro caso se resecó toda la unidad renoureteral del ureterocele y el uréter ipsilateral se reimplantó en vejiga en el período neonatal; evolucionó a la estenosis del uréter distal y un segundo reimplante meses después fue exitoso.

El *Reflujo Vesicoureteral* diagnosticado tan precozmente suele ser severo y a menudo requiere cirugía en edades más tempranas que las habituales, pero como ya fue señalado debe evitarse una cirugía excesivamente precoz porque el porcentaje de fracaso se eleva.

Las *Válvulas Uretrales* requieren derivación, aún muy discutida entre vesicostomía y ureterostomía; en éste último caso puede ya realizarse la nefroureterectomía si un riñón hipodisplásico es irrecuperable. Un caso falleció en pocas horas por la hipoplasia pulmonar secundaria a la obstrucción urinaria y presentaba además una displasia multiquistica bilateral confirmando los

conceptos fisiopatológicos señalados al comienzo. Otro caso de megavejiga con óbito fetal a la 25ª semana puede haber sido un caso grave de válvulas uretrales.

En uno de nuestros casos de imperforación anal con *Fistula Recto-Uretral*, la uretra bulbar fue seccionada accidentalmente por el cirujano y descendida al periné junto con el recto (este neonato presentaba además un riñón discoide fusionado pelviano); a los 3 años realizamos por abordaje transpubiano una reconstrucción uretral con anastomosis término-terminal y excelente resultado.

El *Hematoma Suprarrenal Neonatal* debe ser recordado en el diagnóstico diferencial de las masas renales, porque aún con los progresos de la imagenología puede plantear dificultades diagnósticas. En nuestra serie uno de ellos motivó una nefrectomía innecesaria al ser interpretado como un tumor sólido.

Aunque no constituye una malformación urinaria, lo incluimos en esta revisión en virtud de los problemas diagnósticos y terapéuticos que plantea.

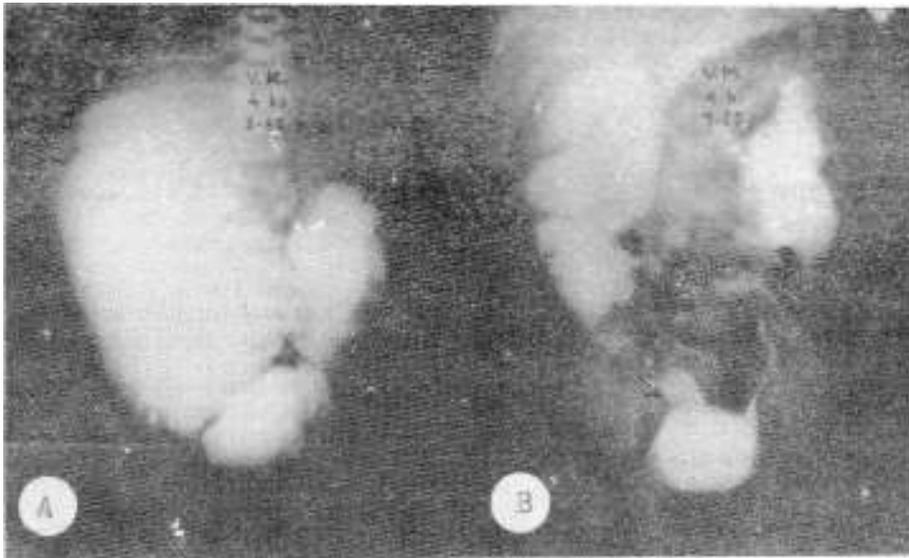


Fig. 16. Gran hidronefrosis bilateral asociada a megauréter bilateral en un neonato.

A. Urografía excretoria al cabo de 4 horas. Gran hidronefrosis derecha que llega a la pelvis y se imprime sobre la vejiga; en otra toma con vejiga vacía se observaba también megauréter derecho. A izquierda algunos cálices conservan aún su forma y puede apreciarse el megauréter. Sólo se efectuó cirugía de la obstrucción pieloureteral derecha, con la finalidad de mantener su función y aumentar su diuresis; se comprobó afresia del uréter inicial en una extensión de 3 cm para luego dilatarse

constituyendo el megauréter. Se efectuó pielectomía parcial, resección de uréter inicial y anastomosis pieloureteral con amplia espatulación de uréter, dejando un pequeño tubo de pielostomía durante 12 días.

R. Urografía excretoria del mismo niño 4 meses después, tomada a los 60 minutos: buena función de riñón derecho y aumento de espesor de su parénquima; buen tránsito pieloureteral derecho a pesar de que el megauréter ipsilateral no fue tratado; mejoría espontánea de la hidronefrosis izquierda y del megauréter izquierdo, consecutivas al aumento de la diuresis por el riñón derecho.

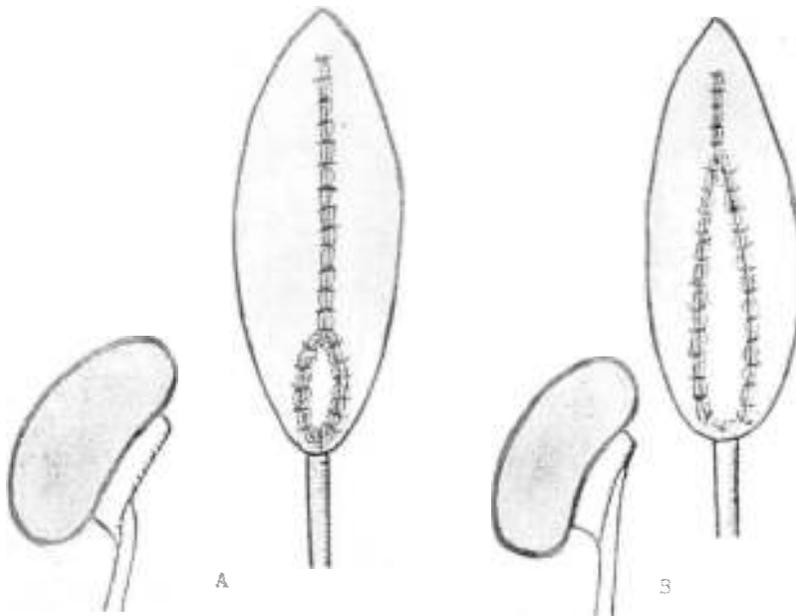


Fig. 17. Técnica quirúrgica de la pieloureteroplastia desmembrada, vista esquemática exterior e interior respectivamente. A, anastomosis látero-terminal oral parcial habitualmente empleada en el adulto; en el neonato y niño pequeño el uréter tiene poco calibre y le neoboca puede obstruirse al

comienzo por edema o posteriormente por granuloma de la sutura. B, anastomosis látero-lateral a expensas de una amplia espatulación del uréter que empleamos en el neonato, con la finalidad de que la zona de edema y de granuloma se aleje del pasaje pieloureteral, reduciéndose el riesgo de obstrucción.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ALTWEIN J.E. — L'Urologie du foetus. En: Cukier J. - Compte rendu de l'International Meeting on Paediatric Urology, Florence, 1985. *J. Urol.*, 92: 56, 1986.
2. AVNI E., BRION L.E. — Ultrasound of the Neonatal Urinary Tract. *Urol. Radiol.* 5: 177, 1983.
3. BECK A.D. — The effect of intra-uterine urinary obstruction upon the development of the fetal kidney. *J. Urol.* 105: 784, 1971.
4. BELLINGER M.F. — Fetal urologic surgery. *Innovations in Urology*, Pennsylvania, State Univ., 1985. v.2. p.6.
5. BERNSTEIN J. — The morphogenesis of renal parenchymal maldevelopment (renal dysplasia). *Pediatr. Clin. North Am.* 18: 395, 1971.
6. CROMIE W.J. — L'urologie du foetus. En Cukier J. - Compte rendu de l'International Meeting on Paediatric Urology. Florence 1985. *J. Urol.*, 92: 49, 1986.
7. DE LOREDO R., PIAGGIO N., BOADO H. — Nuestra experiencia en hidronefrosis fetal. Congreso Argentino de Urología, Río Cuarto, octubre 1984.
8. DIAMENT M.J., FINE R.N., EHRlich R. and col. — Fetal hydronephrosis: Problems in diagnosis and management. *J. Pediatr.* 103: 453, 1983.
9. DIAMOND D.A., SANDERS R., FEFFS R.D. — Fetal hydronephrosis: considerations regarding urological intervention. *J. Urol.* 131: 1155, 1984.
10. FLETCHER J.C. — The Fetus as Patient: Ethical Issues. *Editorial JAMA.* 246: 772, 1981.
11. GOLBUS M.S., HARRISON M.R., FILLY R.A., CALLEN P.W., KATZ M. — In utero treatment of urinary tract obstruction. *Am. J. Obst. Gynecol.* 142: 383, 1982.
12. GOSALBEZ R., PIRO C., MARTIN J.A., ILARI J. — La hidronefrosis en niños menores de 1 año. *Arch. Esp. Urol.* 37: 613, 1986.
13. GRASSET D., JUSKIEWENSKI S., MONTAGNE J.Ph., GONTIES D., ALLOUCH G., LEGRAVEREND J.M. et col., BRUEZIERE J. — Les uropathies malformatives durant la période anténatale. Despistage et conduite a tenir. *J. Urol.* 89: 780, 1983.
14. GUIGNARD J.P. — La adaptación del riñón a la vida extrauterina. *Hexágono "Roche"*, 12: 1, 1985.
15. HARRISON R.H., GOLBUS M.S., FILLY R.A. — "The unborn patient. Prenatal diagnosis and treatment". New York. Grune & Stratton, 1983, p. 433.
16. HARRISON M.R., GOLBUS M.S., FILLY R.A., CALLEN P.W., KATZ M., DE LORIMIER A.A., ROSEN M., JONSEN A.R. — Fetal Surgery for congenital hydronephrosis. *N. Engl. J. Med.* 306: 591, 1982.
17. HARRISON M.R., GOLBUS, M.S., FILLY R.A. — Management of the Fetus with a correctable congenital defect. *JAMA* 246: 774, 1981.
18. JEFFS R. — Diagnóstico prenatal de uropatías malformativas. Congreso Confederación Americana de Urología, 18°, São Paulo, feb. 1986.

19. KRAMER S.A. — Current Status of Fetal Intervention for Congenital Hydronephrosis. *J. Urol.* 130: 641. 1983.
20. LAWSON T., FOLEY W., BERLAND L., CLARK K. — Ultrasonographic examination of fetal kidneys. *Radiology* 138: 153. 1981.
21. MANNING F.A., HARMAN C.R., LANGE I.R. et al. — Antepartum chronic fetal vesicoamniotic shunts for obstructive uropathy: A report of two cases. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 145: 819. 1983.
22. MOORE E.S. — La dysplasie rénale. En: Cukier J. - *Compte rendu de l'International Meeting on Paediatric Urology*. Florence 1985. *J. Urol.* 92: 56. 1986.
23. POTTER E.S. — "Anomalías renales". Barcelona. *Pediátrica*. 1974, p. 359.
24. SCHULMAN G. — Diagnóstico prenatal de uropatías. Congreso Argentino de Urología. Rio Cuarto. oct. 1984.
25. STEPHENS F.D. — La dysplasie rénale. En: Cukier J. - *Compte rendu de l'International Meeting on Paediatric Urology*. Florence 1985. *J. Urol.* 92: 55. 1986.
26. VAN KOTE G. — Le dépistage précoce des uropathies obstructives. *Rev. Prat.* 23: 3617. 1973.