

Trabajo original

Hospital Pediátrico Universitario Provincial "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín.

Diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. 1999-2005.

Kidney and Urinary Tract Congenital Malformations. Diagnosis and Evolution. 1999- 2005.

Mirna Pilar Aguilera Bauzá¹, Raúl Peña Pérez², Juan Romelio Ramírez Prieto², Rafael Martínez Fera³, Mariela Parra Cruz⁴, Miguel Antonio Peña Hernández⁵.

1 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Diplomada en Nefrología Pediátrica. Instructora.

2 Especialista de Primer Grado en Nefrología. Instructor.

3 Especialista de Primer Grado en Urología. Asistente.

4 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Instructor.

5 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Asistente.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo de 351 pacientes ingresados en los Servicios de Nefrología y Urología del Hospital Pediátrico Provincial Docente Octavio de Concepción y de la Pedraja de Holguín en el periodo de enero de 1999 a diciembre de 2005, a los que les fueron diagnosticadas 535 malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias de 19 tipos. El reflujo vesico ureteral primario, la estenosis de la unión ureteropéllica y el doble sistema excretor fueron en ese orden, las malformaciones más frecuentes, siendo el primer año de vida la edad más común de diagnóstico. La mayoría de los pacientes se presentaron con infección del tracto urinario y un número importante fueron asintomáticos. La ultrasonografía y la uretrocistografía miccional convencional resultó una combinación efectiva para el diagnóstico de éstas.

La mayoría de los pacientes a los que se les realizó diagnóstico prenatal tenían una hidronefrosis congénita. La valva de uretra posterior fue la principal causa de insuficiencia renal crónica. Los grados I, II y III de reflujo vesico ureteral primario casi siempre desaparecen espontáneamente, siendo el tratamiento médico o conservador la piedra angular en el manejo de estos pacientes. Se apreció una relación directa entre la nefropatía de reflujo y el grado de esta enfermedad.

Palabras clave: malformaciones congénitas de riñón y vías urinarias.

ABSTRACT

A descriptive study in 351 patients at the Nephrology and Urology Services at "Octavio de la Concepción de la Pedraja" Teaching Pediatric Hospital from January 1999 to December 2005, was carried out. 535 kidney and urinary tract congenital malformations of 19 types were diagnosed. Primary vesicoureteral reflux and ureteropyelic stenosis were the most frequently malformations. The majority of these patients were diagnosed during the first year of the life. The most frequently clinic manifestation was urinary tract infection. Ultrasound study and cystourethrography were effective to diagnose these malformations. The majority of patients with prenatal diagnosis had congenital hydronephrosis. Posterior urethral valves were the principal cause of chronic renal failure. The I, II and III grades of Primary Vesicoureteral Reflux disappeared spontaneously with conservative treatment. There was a direct relationship between Reflux Nephropathy and the grade of these malformations.

Key words: kidney and urinary tract congenital malformations.

INTRODUCCIÓN

Una compleja secuencia de divisiones e inducción tisular nefrogénesis, conducen a la formación del riñón maduro^{1, 2, 3}. Cuando insultos embriológicos ocurren en el feto en épocas tempranas de la morfogénesis, entre la cuarta y la décima semana de gestación, el niño puede nacer con alguna malformación congénita del riñón y las vías urinarias¹.

Estas condiciones suelen ser sospechadas desde la vida antenatal⁵, y es la vía de diagnóstico cada vez más frecuente en el mundo^{6, 7}. La mayoría de los pacientes con malformaciones obstructivas bajas se diagnosticaron mediante estudios de una infección del tracto urinario⁸, otros son asintomáticos⁹.

Mucho se ha avanzado en el mundo en la utilización de técnicas seguras y menos invasivas para el diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias^{15, 16}. Avances en la genética molecular y la biología celular reservan una mejor definición de los insultos embriológicos en la embriogénesis normal^{17, 18, 19} y ofertan la promesa que algunas de estas condiciones podrán ser evitadas en el futuro.

Por ahora estamos conscientes que el conocimiento de estas entidades y de sus variadas formas de presentación es importante. Sólo esto aseguraría un correcto y temprano diagnóstico y con ello el tratamiento precoz y oportuno, mejor medio a nuestro alcance para minimizar la morbilidad y mortalidad causada por estas entidades. Esto constituye un propósito del sistema nacional de salud cubano, contenido en el Programa Nacional de Prevención de la Insuficiencia Renal Crónica²⁴.

En este sentido los pediatras que tratamos las enfermedades nefrourológicas contraemos una responsabilidad vital, lo que ha constituido nuestra motivación principal para la realización de este trabajo, cuyo objetivo general fue profundizar en el conocimiento de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, y dentro de los específicos, distribuir éstas en relación con el sexo, con las evoluciones clínicas más frecuentes y el tratamiento indicado, edad de diagnóstico y unidades renales afectadas; determinar cuáles son las formas en que se presentan las malformaciones congénitas del tracto urinario más frecuentes en nuestro medio; buscar la presencia de asociación entre ellas y el valor de los estudios imagenológicos en los casos estudiados.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo de 351 pacientes ingresados en los Servicios de Nefrología y Urología del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Octavio de Concepción y de la Pedraja" de Holguín, en el periodo comprendido de enero de 1999 a diciembre de 2005, a los que les fueron diagnosticadas 535 malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, de 19 tipos diferentes, presentándose más de una malformación en 154 pacientes.

El universo estuvo constituido por todos los pacientes de la provincia de Holguín ingresados en los servicios de Nefrología y Urología y la muestra por los ingresados con alguna malformación congénita del riñón y vías urinarias.

La fuente de información de los datos para nuestro trabajo fue de dos tipos: una secundaria dada por la revisión de las historias clínicas archivadas en el departamento de estadística del hospital y una primaria dada por la atención a los pacientes. Para la recopilación de los datos se confeccionó un formulario con las variables a estudiar. (Ver anexo 1).

Los datos primarios fueron procesados de forma computarizada, utilizando el método estadístico SYSTAT V.3.0. Se realizó análisis de frecuencia simple, la prueba no paramétrica de chi cuadrado para determinar asociación y heterogeneidad en las variables posibles a evaluar, con un nivel de significación de $p \leq 0,005$; así como test

de diferencia de proporción.

Operación con las variables

Las variables a estudiar fueron:

- Sexo: variable cualitativa nominal dicotómica, según género: femenino-masculino.
- Edad de diagnóstico: variable cualitativa ordinal distribuido de la siguiente manera: prenatal, durante el embarazo menor de un año, 1 a 5, 6 a 10 y más de 10 años.

Unidades renales afectadas: variable cualitativa nominal dicotómica. Se refiere al riñón afectado: izquierdo o derecho.

Formas clínicas de presentación: variable cualitativa nominal. Se refiere a las formas clínicas en que pueden debutar estos pacientes, que pueden ser asintomáticos, infección del tracto urinario, sintomatología urinaria baja, dolor abdominal, entre otras.

Estudios imagenológicos realizados: variable cualitativa nominal, que puede ser: ultrasonografía renal, uretrocistografía miccional, urograma descendente, ganmagrafía renal.

Evolución clínica: variable cualitativa nominal. Se refiere a los que progresaron a la IRC o no y en el caso de los pacientes con RVU los que desaparecieron espontáneamente o evolucionaron a la nefropatía de reflujo.

Tratamiento indicado: variable cualitativa nominal dicotómica. Este puede ser clínico o quirúrgico.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

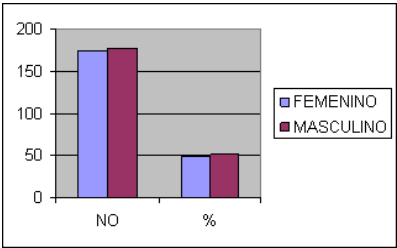
En el gráfico 1 hemos hecho una distribución porcentual de los pacientes según el sexo. Observamos que en sentido general no existen diferencias significativas entre ambos sexos, con un nivel de significación de $z=0,04$.

Las estadísticas de algunos autores divergen en lo encontrado por nosotros. En estudio a pacientes con infección del tracto urinario realizado en nuestro hospital fue en el sexo femenino, el que con más frecuencia se diagnosticaron las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias²¹. Los resultados de otros coinciden con nuestra apreciación, quienes encuentran diferencias en esta variable en relación con las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, pero en dependencia del tipo de malformación²².

La tabla 1 nos muestra las malformaciones que les fueron diagnosticadas, según el sexo de los pacientes. Como podemos observar el reflujo vesico ureteral primario, coincidiendo con lo revisado^{4, 22}, es más común en las niñas y constituye la malformación que con más frecuencia se diagnostica en ambos sexos²³.

Gráfico 1

Distribución de pacientes según sexo



N=351 $z=0,04$

Fuente: historias clínicas

Tabla 1. Malformaciones y su distribución según sexo.

Malformaciones	No de pacientes	Sexo			
		Femenino		Masculino	
		No	%	No	%
Reflujo vesico ureteral primario	165	93	56.37	72	43.63
Estenosis de la unión ureteropiélica	48	12	25	36	75

Doble sistema excretor	44	30	68.19	14	31.81
Reflujo vesicoureteral secundario	35	19	54.29	16	45.71
Agenesia renal	16	7	43.75	9	56.25
Estenosis distal de uretra	15	15	100	0	0
Displasia renal multiquística	13	3	23	10	76.9
Valva de uretra posterior	12	0	0	12	100
Ectopia renal	11	6	54.55	5	45.45
Hipoplasia renal	9	5	55.56	4	44.44

Fuente: historias clínicas

La estenosis de la unión ureteropielica es tres veces más frecuentes en los varones. Más de la mitad de los pacientes con doble sistema excretor son niñas. Estas dos malformaciones representan la segunda causa para su sexo respectivo en orden de frecuencia. La displasia renal multiquística es más frecuente en los varones con una proporción de 3/1. Estas estadísticas coinciden con lo ya descrito^{10, 24, 25,26}. De la misma forma que la valva de uretra posterior es una malformación exclusiva del sexo masculino, la estenosis de la uretra distal solo es visto en el pacientes femeninas²⁴.

Si bien los diferentes autores no refieren la misma edad de presentación para el diagnóstico de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, la mayoría asegura encontrar un mayor número de éstas en los niños menores de un año^{4, 10, 24,27}.

En el gráfico 2 apreciamos como en nuestro caso casi la mitad de los pacientes fueron diagnosticado durante la lactancia, apreciándose diferencia significativa en el resto de los grupos de edades ($p \leq 0,001$ $Z=5,21$). Es importante conocer que el 89,8% de los pacientes con malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias son diagnosticados antes de los cinco años de edad. Esto nos permite un tratamiento oportuno con el objetivo de prevenir el daño renal, pues es antes de esta edad que con mayor frecuencia aparecen en el niño las cicatrices renales⁴.

Con el advenimiento y la popularización de la ecografía materna se ha observado en el ámbito internacional un aumento en el diagnóstico prenatal de la dilatación del tracto urinario^{5, 6, 7, 24, 26,28}. Los reportes indican que la incidencia de las uropatías diagnosticadas prenatalmente es del 0,5%¹⁰ y que la de dilatación del tracto urinario detectable intraútero es en el orden de uno cada 100 embarazadas²⁸. En nuestro estudio al 14% de los pacientes fue sospechada la posibilidad de malformación del tracto urinario desde antes del nacimiento, habiéndose diagnosticado una mayor cantidad de malformaciones por esta vía que en estudio realizado en nuestro hospital en 1988 en que la frecuencia del diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas del riñón y las vías urinarias era del 3,7%.

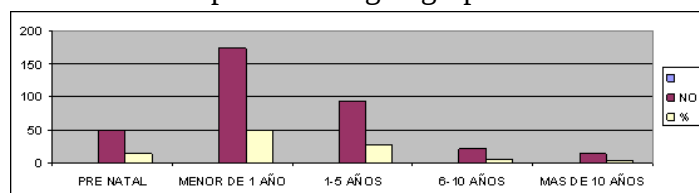
Si consideramos que estos procesos de éxtasis e hipertensión se inician desde la vida intrauterina algunos pacientes pueden nacer con graves lesiones renales e insuficiencia renal²⁴. Por eso el diagnóstico ecográfico prenatal aparece como un gran avance, pues aunque habitualmente no se practica una corrección quirúrgica intraútero, diagnosticar el problema desde antes del nacimiento posibilita una mejor estrategia de estudio y tratamiento.

En la tabla 2 presentamos la posibilidad de ultrasonido prenatal en las malformaciones congénitas del tracto urinario susceptibles a ser diagnosticadas por esta vía. La estenosis de la unión ureteropielica fue sospechada de forma prenatal en el 61% de los pacientes estudiados y según nos refleja esta tabla, en 62,5% de los tres pacientes con este tipo de malformación. Esto nos reafirma lo encontrado en la literatura que es la hidronefrosis congénita causa más frecuente de diagnóstico prenatal^{24, 25,26}, pudiendo

ser detectada en tanto como el 1,4% de los infantes⁵. La ocurrencia del diagnóstico prenatal de hidronefrosis congénita tiene el rango del 31 al 89%^{6,7} y estudios más recientes reportan el 95%²⁶.

Gráfico 2

Distribución de pacientes según grupos de edad de diagnóstico.



N= 351 p= 0.001 z= 5.21

Fuente: historias clínicas

Tabla 2. Positividad del ultrasonido prenatal en malformaciones susceptibles a ser diagnosticadas por este medio.

Malformaciones	Diagnostico Post natal	Diagnostico prenatal	
		No	%
Estenosis de la unión ureteropielica	48	30	62.50
Displasia renal multiquística	13	8	61.54
Reflujo vesicoureteral primario	155	5	3.23
Ureteroceles	7	3	42.86
Doble sistema excretor	44	1	2.28
Valva de uretra posterior	12	1	8.34
Hipoplasia renal	8	1	12.50

Fuente: historias clínicas

En nuestro trabajo el 61,54 % de los pacientes diagnosticados con displasia renal multiquística fueron sospechados desde antes del nacimiento. La literatura nos muestra cifras similares con el diagnóstico prenatal de esta malformación en algunos casos de hasta el 65%²⁸. Asegura ésta, además, que el diagnóstico del ureterocelo y valva de uretra posterior es cada vez más frecuente¹⁰. En nuestro caso ellas representan el 42,86% y el 8,34% de los pacientes diagnosticados con este tipo de malformación, respectivamente.

La tabla 3 nos muestra los 10 tipos de malformaciones diagnosticados con mayor frecuencia. La literatura médica informa que el reflujo vesico ureteral primario es la malformación congénita más usualmente diagnosticada^{23, 30}. En nuestro medio fueron atendidos por esta causa 165 pacientes, en los que se encontraron 244 unidades refluientes, que representan casi la mitad del total de las malformaciones diagnosticadas.

Tabla 3. Malformaciones y su distribución según frecuencia.

Malformaciones	No	%
Reflujo vesicoureteral primario	254	47.48
Estenosis de la unión ureteropielica	58	10
Doble sistema excretor	54	85
Reflujo vesicoureteral secundario	50	10.10
Agnesia renal	16	9.35
Estenosis distal de uretra	15	2.99
Displasia renal multiquística	13	2.81
Valva de uretra posterior	12	2.43

Ectopia renal	11	2.25
Hipoplasia renal	9	2.05
Otros	43	1.68
Total	535	100

Fuente: historias clínicas.

El reflujo vesico ureteral primario aparece en el 1 al 2% la población pediátrica³¹ y en el 0,1 al 0,2% de los recién nacidos con apariencia sana²². La estenosis de la unión ureteropielica es en nuestro medio la malformación congénita más frecuente en orden de frecuencia y, coincidiendo con la bibliografía, el sitio más frecuente de obstrucción en el tracto urinario superior^{24, 25}, teniendo una incidencia de 1 en 7000 nacidos vivos²⁵.

Para algunos autores la duplicidad del sistema colector es la malformación más común del tracto urinario, estimándose que 1 de cada 150 personas presentan duplicidad unilateral y que aproximadamente el 50% de la población es portadora de una duplicidad incompleta^{10,24}. Aunque frecuente en nuestro medio, nuestros resultados no coinciden con el anteriormente expresado, pues fue encontrado doble sistema excretor en 54 unidades renales para el 10.1%, correspondientes a 44 pacientes y ocupando esta malformación el tercer lugar en orden de frecuencia.

El lugar alcanzado por la displasia renal multiquística nos demuestra lo revisado en la literatura que define a la misma como la enfermedad quística renal más usualmente diagnosticada^{11, 29}, con una incidencia estimada en tanto como 1 de cada 4300 recién nacidos vivos²⁹.

Según reportes de Norte América la valva de uretra posterior es la malformación intravesical que con mayor frecuencia se diagnostica, con una incidencia de 1 en 5000 y de 1 en 8000 pacientes²⁶. Aunque en nuestra casuística encontramos una mayor cantidad de pacientes con valva de uretra posterior, esta diferencia no es importante. No obstante coincide con lo descrito en nuestro hospital en estudios anteriores^{21, 32}. En centros pediátricos de Estado Unidos suelen diagnosticarse de 7 a 9 casos de valva de uretra posterior al año³³, en Nethelton 25 casos por año¹¹. En el Hospital de Yabundé, Camerún, representaron el 13,3% de malformaciones urogenitales, en un estudio de 5 años³⁴. Nuestras estadísticas en este sentido muestran cifras inferiores de diagnóstico.

Desde hace mucho tiempo se ha descrito la asociación entre las malformaciones congénitas del riñón y las vías urinarias^{8, 9,29}. El doble sistema excretor puede asociarse a anomalías obstructivas de la unión ureterovesical⁴. En nuestro medio 38 sistemas duplicados en 33 pacientes, que representan el 70,3% de este grupo, estaban asociados a este tipo de malformaciones.

El 87% de los ureteroceles, se presentaron tal y como lo describe la bibliografía²⁴, en el sistema que drena al polo superior, acompañados de hidronefrosis de la unidad correspondiente. También fue frecuente la asociación de doble sistema excretor, en el 40,7% de sus unidades renales, con el reflujo vesicoureteral secundario.

En la displasia renal multiquística y estenosis de la unión ureteropielica pueden verse malformaciones asociadas en el riñón contra lateral²⁹. El reflujo vesicoureteral primario, la ectopia renal y el doble sistema excretor fueron en nuestra casuística las malformaciones en estos riñones detectadas.

En la tabla 4 hemos hecho una distribución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias según el riñón en que fueron encontradas. Utilizando análisis estadístico de chi cuadrado de heterogeneidad con una significación de X^2 al cuadrado = 26,633 $p < 0,001$; podemos observar que en este sentido estas tienen un comportamiento homogéneo.

Tabla 4. Malformaciones y su distribución según riñón en que fueron encontradas.

Malformaciones	No de pacientes	Izquierdo		Derecho		Bilateral	
		No	%	No	%	No	%
Reflujo vesicoureteral primario	165	55	33.34	27	16.37	83	50.29
Estenosis de la unión ureteropielica	48	23	47.92	16	33.33	9	18.75
Doble sistema excretor	44	17	38.64	17	38.64	10	22.72
Reflujo vesicoureteral secundario	35	11	31.43	8	22.86	16	45.71
Agenesia renal	16	9	56.25	7	43.75	0	0
Displasia renal multiquística	13	5	38.47	8	61.53	0	0
Ectopia renal	11	4	36.37	7	63.63	0	0
Hipoplasia renal	9	2	22.23	3	33.34	4	44.43
Ureterocele	8	4	50.00	4	50.00	0	0
Malarrotación renal	6	1	16.67	4	66.66	1	16.67

Fuente: historias clínicas.

$\chi^2=26.233$ $p \leq 0.001$

Coincidiendo con la literatura, a la mayor cantidad de pacientes le fueron diagnosticadas reflujo vesico ureteral primario²² y estenosis de la unión ureteropielica²⁵ en el riñón izquierdo. En la bibliografía se habla en este último de un 5% de bilateralidad²⁵.

Nosotros lo encontramos en 18,75%. En el caso de displasia renal multiquística los reportes indican un ligero predominio en el lado izquierdo⁴. En este sentido nuestras estadísticas no tienen la correspondencia esperada.

Las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias tienen un amplio espectro de presentación, las que pueden observarse en la tabla 5. La ITU es muchas veces el primer síntoma de una malformación congénita de este sistema^{4, 5, 8, 10, 22,35} y constituye en nuestro medio la principal forma de presentación de estos pacientes.

Tabla 5. Formas clínicas de presentación.

Formas clínicas	No	%
Infección del tracto urinario	202	57.55
asintomáticos	72	20.52
Sintomatología urinaria baja	19	5.42
Dolor abdominal	13	3.71
Masa tumoral palpable	12	3.42
Incontinencia urinaria	12	3.42
Enfermedad diarreica aguda	5	1.43
Desnutrición proteico energética	5	1.43
Síndrome nefrítico	4	1.14
Poliuria	2	0.56
Hematuria	2	0.56

Enuresis	2	0.56
Hipertensión arterial	1	0.28
Total	351	100

Fuente: historias clínicas

El 87% de los niños con reflujo vesico ureteral y sobre el 75% de los que tenían malformaciones obstructivas bajas hicieron ITU. Es que la existencia de una obstrucción, condiciona la pérdida de uno de los mecanismos fisiológicos de defensa más importantes del organismo: el efecto de lavado que ejerce el libre flujo urinario, necesarios para el arrastre de bacterias que puedan estar presente. Con la obstrucción aparece un volumen residual que por un lado favorece la multiplicación de estas bacterias y por otro la distensión vesical. Esta a su vez disminuye los efectos del factor bactericida presente en su mucosa, así como el flujo sanguíneo de la misma con un decrecimiento de la oferta de leucocitos y factores antibacterianos⁴.

El 20,52% de los niños fueron asintomáticos, 33 pacientes para el 9,4% del total, fueron diagnosticados de forma casual. A estos se les hizo ultrasonido como estudio complementario de otras malformaciones no relacionadas con el tracto urinario. Las malformaciones en ellas diagnosticadas fueron agenesia renal, anomalías de fusión, malarrotaciones y ectopias renales. El 69% de los niños con sospecha prenatal de uropatías obstructivas fueron asintomáticos. La literatura recoge cifras superiores, apreciándose en tanto como el 80%¹⁰. Los signos sugestivos de afectación de las vías urinarias aparecieron en el 5,42% de los pacientes y consistieron en polaquiuria, pujos y dolor miccional.

La mitad de todas las masas abdominales de la infancia son de origen renal y de ellos el 40% se deben a hidronefrosis asociadas a estenosis de la unión ureteropielica²⁵. En nuestra casuística al 3,42%, 3 de nuestros pacientes le fueron diagnosticadas una masa abdominal palpable. El 83% de ellos eran portador de una estenosis de la unión ureteropielica. Las tumoraciones abdominales también fueron encontradas en el 7,4% y el 50% de los pacientes con displasia renal multiquística y enfermedad poliquística renal autonómica recesiva, respectivamente. En la bibliografía, a diferencia del primer caso, en el segundo fueron encontradas estadísticas similares³⁵.

Coincidiendo con lo ya descrito, los niños con uréter ectópico presentan incontinencia urinaria cuando, como en estos casos, el orificio es vaginal³⁶. Este tipo de presentación pudo encontrarse además en pacientes con valva de uretra posterior y vejiga neurogénica y alcanzó el 3,4% de frecuencia.

Otras formas en que se presentaron nuestros pacientes: hematuria, enuresis, han sido descritas^{38, 39}. La hipertensión arterial estuvo presente en un niño con enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, lo que ha sido también referido en la bibliografía⁴⁰.

El 68% de las ultrasonografías realizadas fueron positivas. La bibliografía muestra a la misma como el método ideal para evaluar la dilatación del sistema colector²⁶ y en nuestro medio constituyó un método importante para el diagnóstico de malformaciones estructurales altas, siendo positivas en el 100% de los pacientes con estas características diagnósticas. Muchas ventajas aseguran su uso como la investigación inicial convencional después del nacimiento: no invasivo, rápido, seguro, costo efectivo brinda detallada información sobre las características del parénquima renal²⁶.

En el resto de los pacientes la ultrasonografía fue negativa. En el 58% de los que tenían reflujo vesico ureteral primario, en su mayoría grados I y II, no fue posible sospechar la presencia de una malformación por esta vía. Esto es importante, de lo anterior se desprende que no podemos descartar del todo que un paciente no sea portador de una malformación del tracto urinario porque la ultrasonografía sea negativa, pues si bien es muy efectiva para el diagnóstico de las malformaciones del tracto urinario superior, deja

afuera pacientes con malformaciones de las vías urinarias bajas que todavía no han repercutido a los altos niveles.

La uretrocistografía miccional sigue siendo el único método eficaz para el diagnóstico del reflujo vesico ureteral²⁶. Fue positiva en el 64,68% de los pacientes en que se utilizó. Constituyó el método de diagnóstico, no solo de los reflujo vesicoureterales, sino también de la valva de uretra posterior y estenosis de uretra distal y con él se ven casos de ureterocele, ratificándose como la técnica radiológica que ofrece mayor definición de la anatomía del sistema vesicoureteral.²².

El urograma descendente cada vez se usa menos en el ámbito internacional. Su utilidad principal que es proporcionar una visión anatómica precisa y está neutralizada por sus incontables desventajas: altas dosis de radiaciones, mala visualización en los lactantes, riesgos de reacciones a medios de contraste y falta de precisión en la función individual²⁵. Actualmente con este objetivo han sido sustituido en el mundo con las técnicas radionucleares^{14, 16} siendo éstas las de elección para la detección de las cicatrices renales⁴¹. No obstante, el urograma descendente sigue siendo útil donde no se dispone de ganmagrafía²⁵. En nuestro medio se hace a aquellos en los que se sospecha la presencia de un proceso obstructivo alto. En el 91,9% de los estudios realizados, éste fue positivo.

Por todo lo antes expuesto, coincidimos con autores²⁴ que todos los métodos diagnósticos son necesarios y que ellos se complementan para una mejor evaluación y seguimiento de los pacientes. Sin embargo para el diagnóstico de malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias la combinación del ultrasonido y uretrocistografía es la más efectiva.

En estudios recientes llegados de la asociación de diálisis y trasplante, las uropatías fueron la primera causa del estado terminal de las enfermedades renales, en pacientes a los que se les realizó trasplante renal antes de los 15 años de edad. Estas junto a la hipoplasia renal y pielonefritis, representan 1/3 de las causantes de daño renal primario¹³. Y es que en las uropatías obstructivas se dan las tres condiciones para que se produzca el deterioro del sistema urinario y en consecuencia de la función renal: el estancamiento de la orina, hiperpresión del sistema colector e infección urinaria²⁴.

En nuestra casuística el 1,4 % de los pacientes con malformaciones congénitas del riñón y las vías urinarias progresaron a la insuficiencia renal crónica. En el gráfico 3 mostramos las malformaciones que con mayor frecuencia tuvieron este tipo de evolución. Para algunos la valva de uretra posterior representa el desorden más importante detectable en la infancia temprana con riesgo potencial entre el 25 y el 30% de progresar al estado final de las enfermedades renales^{27, 52} representando además, el 23% de los niños trasplantados²⁹. En nuestro medio el 45% de los pacientes con insuficiencia renal crónica tuvieron valva de uretra posterior, ocupando el primer lugar en orden de frecuencia y representando el 25% de los pacientes con este tipo de malformación.

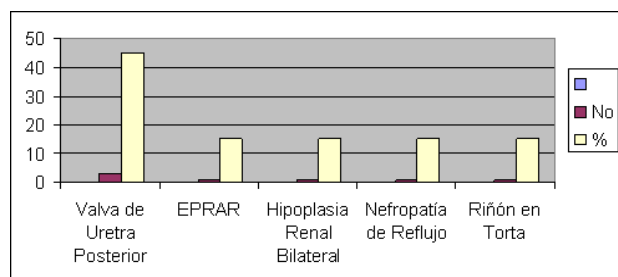
Tabla 6. Positividad de los estudios imagenológicos.

Estudios imagenológicos	Estudios realizados	Estudios positivos	
		No	%
Ultrasonografía	351	239	68.10
Uretrocistografía miccional convencional	351	227	64.66
Urograma descendente	148	136	91.90
Ganmagrafía	8	8	100

Fuente: historias clínicas.

Gráfico 3

Malformaciones que progresaron hacia la insuficiencia renal crónica terminal



N=7

Fuente: historias clínicas

Según reportes de la literatura la hipoplasia renal bilateral representa la mayor causa del estado final de las enfermedades renales en los niños⁴³. En estos estudios el 4,5% de los pacientes menores de 20 años tratados con insuficiencia renal crónica⁴⁴ y el 20% de los pacientes trasplantados⁴³ sufrían esta malformación congénita.

Como podemos observar el resto de las malformaciones que progresaron a la insuficiencia renal crónica: hipoplasia renal bilateral, nefropatía de reflujo, riñón en torta y enfermedad poliquística renal autosómica recesiva (EPRAR), se comportan con igual frecuencia. Es importante señalar que el 50% de los niños con EPRAR tienen este tipo de evolución.

De los estudios revisados conocimos que el 1% de los niños con cicatrices renales progresa a la insuficiencia renal terminal antes de los 30 años y que antes de esta edad 18 individuos por un millón de población desarrollan estado final de las enfermedades renales secundarias a neuropatía de reflujo¹¹, representando del 15 al 20% de las causas de insuficiencia renal terminal en la población infantil⁴. En nuestro estudio el 2% de los niños con neuropatía de reflujo han evolucionado a la insuficiencia renal crónica. También se ha descrito la alta letalidad de la EPRAR y la hipoplasia renal bilateral¹⁰. En nuestra casuística estas fueron la causa de dos fallecimientos.

Estudios aseguran que del 10 al 15 % de los reflujo vesico ureterales primarios desaparecen espontáneamente^{10, 24}. En nuestro medio este tipo de evolución la tuvo el 56% de las unidades refluientes. En la Tabla7 observamos que la mayoría de los pacientes con grados de reflujo I, II y III, desaparecen espontáneamente ($p \leq 0,001$).

Para algunos autores el 16%¹⁰, para otros el 30%²⁴ de los niños con reflujo vesico ureteral primario, existe tendencia a la formación de cicatrices renales. En nuestro trabajo 45 unidades refluientes, para el 18,1% evolucionaron a la nefropatía de reflujo. Con los datos que nos brinda la tabla realizamos el análisis estadístico de chi cuadrado de asociación (X al cuadrado corrección de Yates 20,043). Como podemos apreciar existe una relación directa entre la nefropatía de reflujo y el grado de esta entidad, aumentando la posibilidad de esta a medida que aumenta el grado de reflujo.

Por el tiempo en que han sido seguidos estos pacientes todavía es precoz hablar de otros tipos de evoluciones clínicas. Estudios recientes aseguran que la nefropatía de reflujo es causa importante de hipertensión arterial en niños y adultos jóvenes afectando no menos del 10% de la población con esta entidad, pudiendo aumentar el deterioro de la función renal en estos pacientes⁴⁵.

Al 30% de los niños con malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias atendidos en nuestro servicio se le realizó tratamiento quirúrgico. En la tabla 8 observamos que el 62,5% los pacientes con estenosis de la unión ureteropielica fueron intervenidos quirúrgicamente. La literatura refleja que el 75% de los pacientes con dilatación persistente después del nacimiento permanece estable o mejoran y que el 25% restante empeoran y necesitan de la cirugía por deterioro de la función renal o la presencia de

síntomas en los primeros 5 ó 7 años de vida^{25, 35}. Para otros autores la evolución y en consecuencia el tratamiento aplicado depende del grado de dilatación existente^{46, 47}.

Tabla 7. Evolución de las unidades refluyentes primarias y su distribución en grados de reflujo.

Grados	Desaparición espontánea		Nefropatía de reflujo	
	No	%	No	%
I	12	8.58	0	0
II	81	57.85	1	2.18
Sub total	93	66.43	1	2.18
III	33	23.58	7	15.21
IV	10	7.14	25	54.35
V	4	2.85	13	28.26
Sub total	47	33.57	45	97.82
Total	140	100	46	100

Fuente: historias clínicas x2 corrección de Yates=20.043 p<=0.001

Tabla 8. Malformaciones y su distribución según tratamiento quirúrgico.

Malformaciones	No de pacientes	Tratamiento quirúrgico	
		No	%
Estenosis de la unión ureteropielica	48	30	62.50
Reflujo vesicoureteral primario	165	21	12.73
Doble sistema excretor	44	18	40.91
Estenosis distal de uretra	15	15	100
Valva de uretra posterior	12	12	100
Reflujo vesicoureteral secundario	35	11	31.43
Displasia renal multiquística	13	7	53.85
Ureterocele	8	7	87.50
Uréter ectópico	4	4	100
Malarrotación renal	6	1	16.67

Fuente: historias clínicas

Se hace evidente que en nuestro servicio una mayor cantidad de pacientes con hidronefrosis primaria, que la reportada por estos autores es intervenida quirúrgicamente. Nuestra tendencia en ese sentido, es la referida también en la bibliografía por los que prefieren realizar cirugía temprana cuando existe sospecha de obstrucción para evitar la hipertrofia contralateral y el daño ipsilateral²⁵.

En nuestra casuística el 100% de los pacientes con valva de uretra posterior, estenosis de uretra distal, uréter ectópico y el 87,5% de los que se diagnostican con ureterocele, fue intervenido quirúrgicamente, observándose similar tendencia a nivel internacional^{24, 34}. Sólo al 12,7% de los niños que se les diagnosticó reflujo vesico ureteral primario se le realizó tratamiento quirúrgico. En todos los casos y en correspondencia a lo ya planteado éste se les realizó a los niños que tenían grados II, IV ó V de reflujo.

El doble sistema excretor no representa por si una patología, sin embargo su asociación con otras anomalías obstructivas de la unión ureterovesical puede ser causa de graves repercusiones⁴. Por eso el 40,91% de los pacientes con doble sistema excretor, fueron intervenidos quirúrgicamente.

La necesidad de profilaxis antibacteriana en los casos de uropatías obstructivas y reflujo vesico ureteral primaria es controversial. Muchos abogan por la profilaxis antibacteriana durante el primer año de vida a

todos los niños con hidronefrosis neonatal y posible estenosis de la unión ureteropielica²⁸. Estudios más recientes lo consideran apropiado en los casos de hidronefrosis neonatal moderada o severa²⁶. Algunos han demostrado que la cirugía no es superior al largo tiempo antibiótico e la prevención del daño renal, y que la corrección quirúrgica del reflujo vesico ureteral primario y la profilaxis antibacteriana para la prevención de la ITU, han resultado en la disminución de los síntomas y en la prevención del daño renal en riñones con reflujo vesico ureteral no obstructivo.

En nuestro medio la quimioprofilaxis antibacteriana se realiza en todos los pacientes que se le diagnostica una malformación obstructiva y el tiempo de tratamiento depende de la evolución del niño. Este es suspendido cuando desaparecen las mismas y sea espontánea o quirúrgicamente; o cuando pasados los cinco años de vida está ausente de complicaciones o de síntomas. Debemos tener en cuenta que son estos tipos de pacientes los que con mayor frecuencia hacen infecciones del tracto urinario y que la presencia de las cicatrices renales, secundarias en su mayoría a pielonefritis por ITU, que asociados al reflujo vesico ureteral forman la tan temida nefropatía de reflujo⁴⁵ y pueden ser prevenidos en la medida en que seamos capaces de realizar de forma precoz y oportuna el tratamiento de estas infecciones, o lo que es igual de prevenirlas.

CONCLUSIONES

El reflujo vesico ureteral primario y el doble sistema excretor son más frecuentes en el sexo femenino, mientras que la estenosis de la unión ureteropielica predomina en el sexo masculino. El reflujo vesicoureteral primario, la estenosis de la unión ureteropielica y el doble sistema excretor fueron, en este orden, las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias más frecuentemente diagnosticadas, siendo la edad más común de diagnóstico durante el primer año de vida.

La hidronefrosis congénita constituye el diagnóstico prenatal más frecuente en nuestro estudio. La mayoría de los pacientes atendidos con malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias se presentaron clínicamente con infección de dicho sistema y un número importante de ellos fueron asintomáticos. La ultrasonografía y la uretrocistografía miccional convencional resultaron una combinación efectiva para el diagnóstico de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. La valva de uretra posterior fue la principal causa de insuficiencia renal crónica en nuestra casuística. Los grados I, II y III de reflujo vesico ureteral primario casi siempre desaparecen espontáneamente y existe una asociación directa entre la nefropatía de reflujo y el grado de esta entidad. El tratamiento médico o conservador constituye la piedra angular en el manejo del reflujo vesico ureteral primario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sadler TW. Aparato Urogenital. En: Lagman. Embriología médica. 6 ed. México: Interamericana, 1993: 264 - 99.
2. Avner de. Embryogenesis and anatomic development of the kidney. En: Polin RA, Fox WW eds, Fetal Neonatal Physiology. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 1181 - 1187.
3. Ekblom P: Embryology and prenatal development. En: Holliday MA, Barrat TM, Avner ED eds, Pediatric Nephrology. 3 de Baltimore Williams & Wilkins, 1994: 2 - 20.
4. González. Enfermedades urológicas de lactantes y niños. En Nelson: Tratado de Pediatría. 14 ed España: Interamericana, 1993: 1649 - 1678.
5. Tripp BM, Homsy VL: Neonatal hydronephrosis. The controversy and management. Pediatr Nephrol 1995; 9: 503 - 509.
6. Blachar A. Blachar Y, Cospi B: Clinical outcome and follow up of prenatal hydronephrosis obstruction. Pediatr Nephrol 1992; 6: 524.
7. Sanfield R. Diagnóstico Ultrasonográfico de afecciones renales fetales. Hospital M. Céspedes. 2001-2002. (Monografía en línea). <<http://www.monografias.com/trabajos32/ultrasonidofetal/ultrasonido-renal-fetal.shtml>> (Consulta 13 de mayo 2006).
8. Lagomarsino Ferrari E. Infección del Tracto Urinario. (Monografía en línea). <<http://www.wescuela.med.pub.cl/publicaciones/manualped/ITUPed.html>> (consulta: 15 de Mayo de 2006). M . Abnormalities of the kidney En : Kelatis PP, King LR, Belman AB eds, . Clinical Pediatric Urology, eds 3 Philadelphia. WB Saunders, 1992 : 500 - 529.
9. Becker N , Avner DE : Congenital Nephropathies and uropathies. Pediatric North Am 1995; 42 : 1319 - 1341.
10. Wyatt Y R , Lorikagy MD ; Stephen B , Krithsay PLD : Epidemiology of Pediatric Kidney diseases. Pediatr Ann 1996 ; 288 - 296 .
11. Avner E D, Chavers B: Renal transplantation and chronic dialysis in children and adolescents : The 1993 Annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study . Pediatr Nephrol 199 ;961 - 7315.
12. Lairot C . Erich J M , Geerling S W , Jones EHP . Landais P, Mallick N P: Report of Management of Renal Failure in children in Children in Europe, XXIII, 1992. Nephrol Dial Transplant Suppl 1994; 1: 26 - 40.
13. Pedrero VJ, Bravo MB, Barajas FD, Palomino UN, Alvarez FG M: Guía para la prevención de las enfermedades renales en y Desde la infancia. An Es Pediatr 1993; 385,439 -446.
14. Groshar D, Embor OM, Frenkel A, Front D: Renal function and Technetium 99 m - dimercapto - succinic acid uptake in single kidney: The value of in vivo SPECT quantitation, J Nucl Med 2001; 32:776.
15. Groshar D , Moskovitz B ; Gorenberg M , Frankel A , Jersalmi J, Livne PM ,Front D : Quantitative SPCT of technetium - 99 m DMSA uptake in the kidneys of

- normal children and kidneys With vesicoureteral reflux :detection of ureteral kidney disease. J Nucl Med. 2004 ; 35 : 445 .
16. Zerres Mucler G ; Bachner L : Mapping the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease ARKD, to chromosome Gp 21-cen. Nat Genet 2004; 7: 429-432.
 17. Woo DDL, Miao SD, Pelayo J, Wolff AS: Taxol inhibits progression of congenital polycystic kidney disease. Nature 2004; 368: 750-753.
 18. Veis DJ, Sorenson SM, Shilder JR, Konsmeyer SJ: Bel-2-deficiente mice demonstrate fulminant lymphoid apoptosis, polycystic kidney and hypopigmented hair. Cell 1994; 75: 229-240.
 19. Cuba Ministerio de Salud Pública programa de desarrollo 2000 Nefrología. Ciudad de la Habana: Editorial Ciencias Médicas, 1987: 41-47.
 20. Pavón Morán Análisis de algunas variables de interés en relación con las malformaciones de riñón y vías urinarias Trabajo para optar por el título de
 21. Especialista de 1er grado de Pediatría, 1988 Hospital Pediátrico. "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Holguín.
 22. Teixidor OTL, Alvarez YJA, Peláez MD. Infecciones del aparato urinario. El Reflujo Vesico Ureteral. En: CarrilloSS. Cirugía Pediátrica. 6 ed. España: Ediciones Díaz de Santos SA, 1994: 444 - 451.
 23. **Kramer S A . Vesicoureteral Reflux .** En Kelalis P, King LR,Belman AB eds, : Clinical Pediatric Urology , 3eds .Philadelphia :WB Saunders ; 1992 : 441 - 499.
 24. Chiana NV. Uropatías Obstructivas. En: Carrillo SS. Cirugía Pediátrica. 6 ed España: Ediciones Díaz de Santos, 1994: 468 -780.
 25. Tapia J., González R. Estenosis Ureteropielica. Consideraciones anatomofuncionales, diagnóstico y tratamiento. En: Carrillo SS. Cirugía Pediátrica. 6 ed. España: Ediciones Díaz de Santos SA, 1994: 435 - 443.
 26. Blachar A, Blachar Y. Congenital Hydronephrosis: Evaluation, follow up and clinical outcome. Pediatr Nephrol 1994; 5: 141-153.
 27. Hulbert NC, Rosenberg HK, Cort wright PC: the predictive value of ultrasonography in evaluation of infants with posterior urethral valves. J Urol 1992; 148: 122 -124.
 28. Wu meng-hsing, Rong-chong Um, Pio Kuo, Ko-en Huang: Prenatal Ultrasonographic diagnosis of congenital megalouretra. Prenatal Diagnostic 1995; 15: 765 - 768. Ikman J, Phipps L: Report of the Multicystic Kidney registry. Preliminary findings. J Urol 1993; 1509: 1870-1872.
 29. Ash JM, Mc Lovie GA: Can DMSA detect early renal injury in children with vesicoureteral reflux? J Nucl Med 1996; 35: 449.
 30. Weiss, R Taímen-Mobius T, KoskimiesD Obing M, Smellie J M, Mirche M,Lax-Gross M: Characteristics al crostry of children with severe primary vesicoureteral reflux recruited for a multicenter, internacional therapeutic trial compay medical and surgical management. Internacional Reflux study in children. J Urol 1992; 148: 1644.
 31. Hdez A MU- Infección del Tracto Urinario en lactantes. (Trabajo para optar por el Título de Especialista de Primer Grado en Pediatría) 1991 Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción de la Pedraja, Holguín.
 32. **Angrafo F, AndgeG, Bequele Jm, Sosso MA, Edsont, Niat G: Les valves de Uretroposterieur chez Infant.** J Urol 1995; 101 (3): 132-137.
 33. Watkins SL, Svner ED. Renal Dysphasia and Cystic disease. En: Holliday MA, Barrat TM, Auner ED (eds). Peediatric Nephology. 3 ed. Baltimore: Willian & Wilkins, 1994: 467-490.
 34. Retek AB, Peters CA: Ectopic ureter and Ureterocele. E: Walsh PC, Retek AB, Stamey TA. Cambels Urology, 6 ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 1742-1771.
 35. Hereditary and adquerid cyst disease of kidney international 1998; 46: 951-964.
 36. Anrich, M. Pand Majd, M: Diagnostic imaging in infants and young children. Pediatrics 1996; 90: 436.
 37. Gonzéz ETJ: Alternative in the management of posterior uretral valves. Urol Cin North Am. 1990; 17: 335-342.
 38. Batisky DL. Pediatric Renal Trsnplant Proc, 1999, 26: 54-56.
 39. USRDS 1995. Annual Report. Pediatric end estage renal disease. Am J kidney Dis 1995; 26: 112-128.

Correspondencia: Dra. Mirna Pilar Aguilera Bauzá. Calle 1ra No 20F. Rpto San Field. Holguín, Cuba. Correo electrónico:maguilera@hpuh.hlg.sld.cu