

Trabajo de fin de grado

Grado de Medicina 12 semestre

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LA DILATACIÓN DEL TRACTO URINARIO (válvulas de uretra posterior)



ALICIA RUBIO SÁNCHEZ

Tutor: Manuel Lahoz Gimeno

Departamento de Anatomía e Histología Humanas

ÍNDICE

Resumen	p. 3
Introducción	p. 4-6
Caso clínico	p. 7-13
Seguimiento previsto del caso	p. 12-13
Discusión	
• Exploración ecográfica del tracto urinario normal	p. 13-14
• Etiología de la dilatación del aparato urinario	p. 15-18
• Exploración ecográfica del tracto urinario patológico	p. 18-19
• Manejo y seguimiento prenatal de las VUP	p. 19-20
• Tratamiento de las VUP intraútero	p. 20-22
• Seguimiento postnatal y consecuencias de las VUP	p. 22-24
Referencias	p. 24-26

RESUMEN

La dilatación del tracto urinario es un hallazgo frecuente en las ecografías realizadas prenatalmente y generalmente transitorias, sin conllevar riesgos para el feto. Lo importante es diferenciar las etiologías benignas, de las que ocasionan deterioro en el desarrollo del feto, para poder realizar un seguimiento más periódico y actuar en caso necesario. Se presenta un caso de un varón con dilatación del diámetro anterior de la pelvis renal diagnosticado en la 18 semana de gestación, al que se le hicieron ecografías semanales y en el que se sospechaba de obstrucción inferior urinaria. La causa más frecuente es la presencia de válvulas de uretra posterior (VUP), pero no se pudo confirmar esta hipótesis hasta el nacimiento. Se le practicó con éxito una ablación de las mismas y se planteó un seguimiento a largo plazo del paciente para prevenir o diagnosticar precozmente las morbilidades asociadas a las VUP.

Palabras clave: válvulas de uretra posterior, prenatal, postnatal, ecografía, dilatación del tracto urinario inferior, hidronefrosis.

ABSTRACT

The antenatal diagnosis of urinary tract dilatation is an often sonographic finding and the majority of cases are transient, without involving a risk for the foetus. The main goal is to identify the benign causes from the ones, which produce deterioration in the foetus development, to be able to do a follow up and if its needed to treat him. I report a case of a boy with a dilatation of the anterior-posterior renal pelvic diameter. He has been diagnosed in the 18 gestational week. We repeated ultrasounds weekly and we suspected lower urinary tract obstruction. The most frequent etiology is posterior urethral valves (PUV), but this hypothesis couldn't been confirmed till the birth. We made a succesfully ablation of the PUV and we considered a long term follow up from the patient to prevent or to do an early diagnosis of the associated morbidities.

Keywords: posterior urethral valves, prenatal, postnatal, sonographic, lower tract urinary dilatation, hydronephrosis.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del aparato genitourinario son los hallazgos ecográficos más frecuentes en el periodo prenatal, con una incidencia entre un 1-2%¹. Esta dilatación implica la posible existencia de uropatías y pérdida de función renal.

La ecografía fetal es la técnica más utilizada en el diagnóstico prenatal. Su objetivo es la identificación de patologías para prevenir el desarrollo de complicaciones tales como: infección del tracto urinario, formación de litiasis y disfunción renal.²

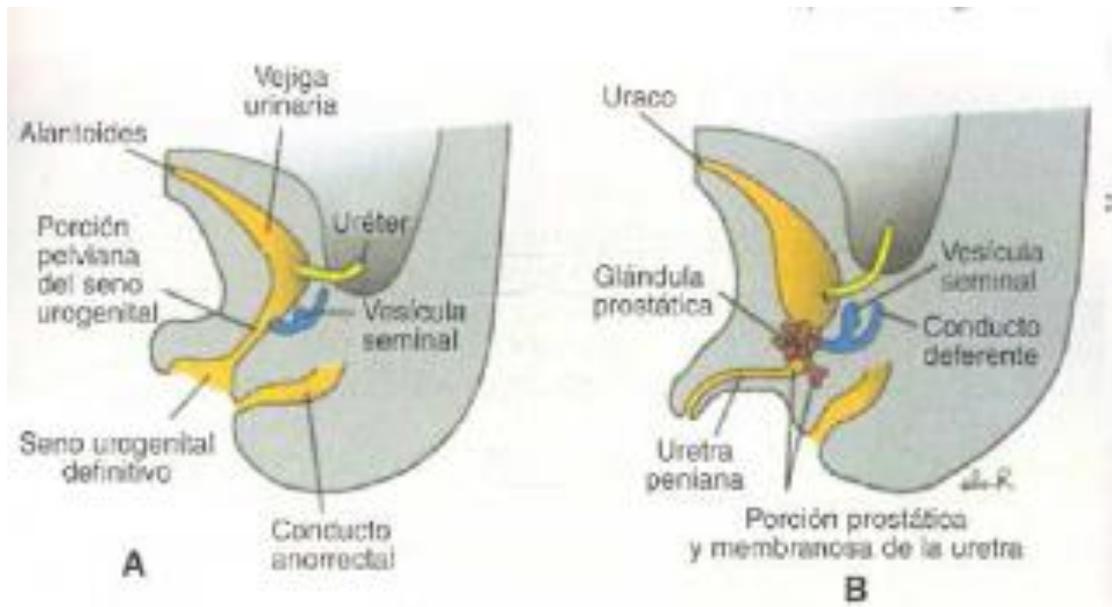
A pesar de los avances en los ecógrafos, es complicado realizar el diagnóstico prenatal de las válvulas de uretra posterior (VUP). No se ha encontrado ningún signo específico diagnóstico de VUP y por tanto, no podemos diagnosticar con total seguridad las VUP, por ejemplo, en un estudio, sólo 42% de las VUP diagnosticadas prenatalmente se confirmaron postnatalmente.³

Dependiendo de la etiología de la dilatación del aparato urinario y de los hallazgos ecográficos se planteará el tratamiento y el seguimiento. La mayoría de hidronefrosis son transitorias (41% - 88%), pero un 4,1%-15,4% de dilataciones del tracto urinario requerirán intervención, como ocurre en las válvulas de uretra posterior (VUP),⁴ pudiendo actuar intraútero mediante la realización de shunt vesico-amniótico.² Numerosos estudios hacen referencia a la derivación vesico-amniótica, pero cada uno emplea diferentes criterios para la selección de los pacientes, diferentes técnicas quirúrgicas y presentan diferentes resultados. Hay una gran controversia en la selección de pacientes y no se realiza en todos los centros hospitalarios.

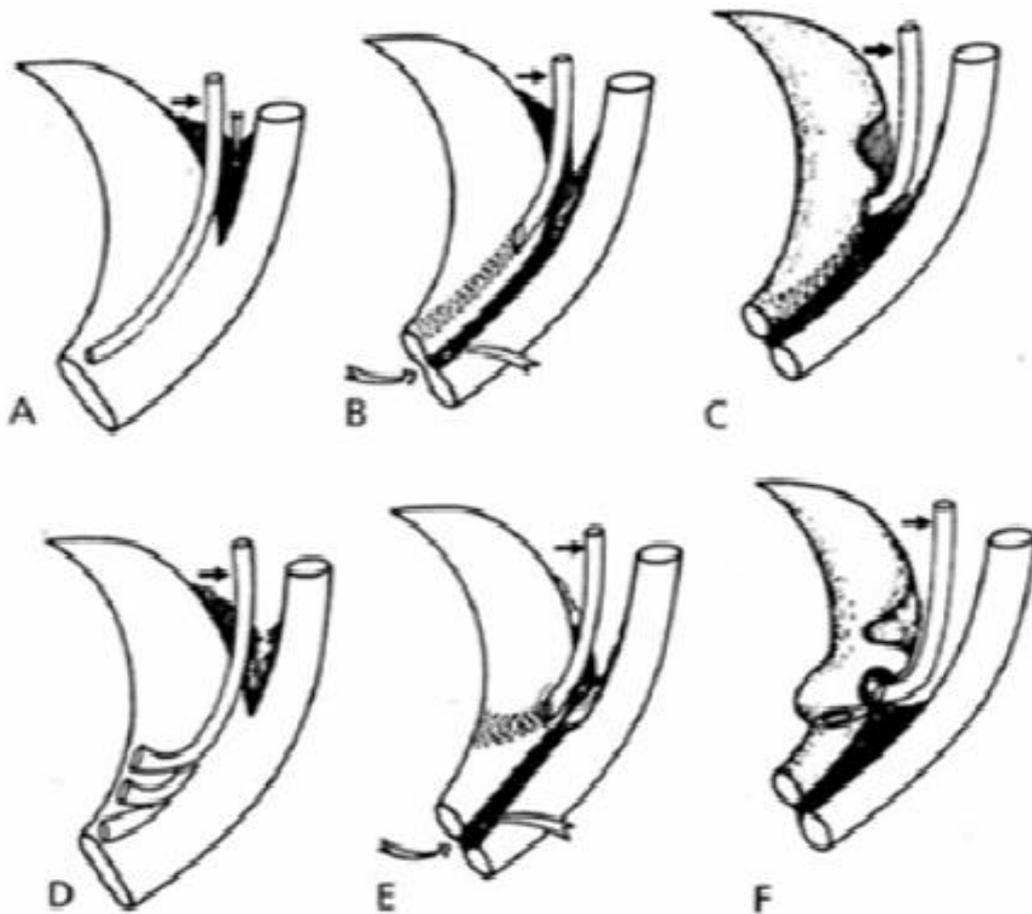
Embriológicamente, la mayoría de los componentes del aparato genitourinario derivan del mesoderma intermedio, a excepción de la vejiga y la uretra que proceden del seno urogenital (derivado del alantoides), que es de origen endotelial.

A nivel genital, la apariencia es idéntica en fetos masculinos y femeninos hasta la novena semana de gestación. La diferenciación hacia uno de los dos sexos se produce por la evolución del tubérculo genital hacia testículo u ovario dependiendo de la presencia o ausencia de cromosoma Y respectivamente. En el varón las gónadas descienden hacia la

cavidad escrotal que surge a partir del pliegue genital. El conducto mesonéfrico de Wolff evoluciona hasta formar la vía excretora genital: epidídimo, deferente, vesículas seminales y conductos eyaculadores. El conducto de Müller se atrofia y al nacimiento forma el utrículo prostático (veru montarum) y las hidátides testiculares.²



Las válvulas de uretra posterior (VUP) se piensan que es debida a una anomalía del desarrollo embrionario. Muchas teorías han sido formuladas sobre su origen, pero hoy en día se acepta el origen wolffiano de las VUP. Lowsley fue el primero en proponer esta teoría a principios del siglo XX. Su teoría se basó en el examen microscópico de las VUP resecadas en lactantes. Observó que las válvulas estaban compuestas, fundamentalmente, de fibras de tejido conectivo denso y entremezclado con fibras de músculo liso, sugiriendo posiblemente un origen mesodérmico, ya que ese tejido tenía las mismas características que la vaina de tejido conectivo que engloban los conductos eyaculatorios que discurren lateralmente al veru montarum o colículo seminal. Lowsley también notó que la membrana tenía un epitelio escamoso estratificado, diferenciándolo del epitelio transicional habitual de la uretra prostática, apoyando la hipótesis de un origen extrauretral o de origen wolffiano de las VUP. Basada en esta hipótesis, Stephens describió que la formación de las VUP se debía a una integración anómalo del conducto mesonéfrico en la uretra posterior.

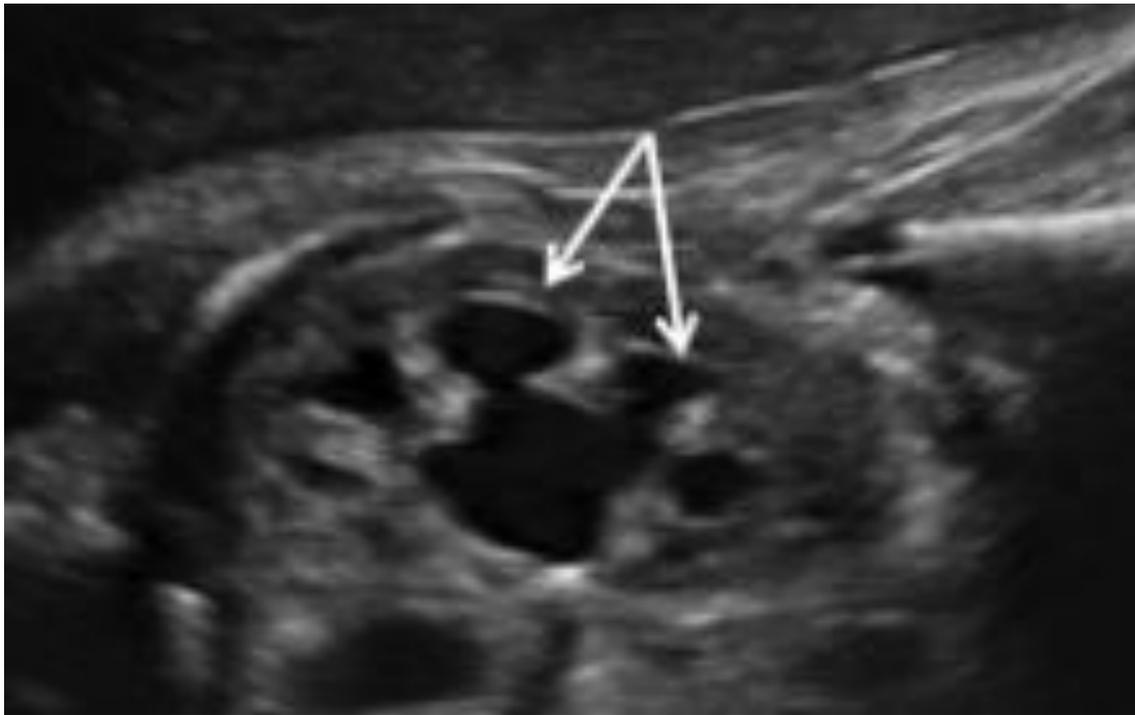


VUP como resultado de una integración anómala del mesonefros en la uretra posterior, como lo describió Stephens. A a C, desarrollo normal, D a F, integración anómala del conducto mesonéfrico (flecha) y subsiguiente formación valvular.⁵

La intervención postnatal de las VUP debe ser precoz y es necesario un seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Se ha de hacer hincapié en la comunicación con los padres, se les ha de transmitir la probabilidad de que su hijo desarrolle insuficiencia renal. Sin embargo, no se espera que el niño presente retraso cognitivo y que la incontinencia que puede presentar se puede tratar con éxito mediante tratamiento médico y quirúrgico. Resumiendo, que la calidad de vida de su hijo va a ser buena y similar a la del resto de los niños.⁶

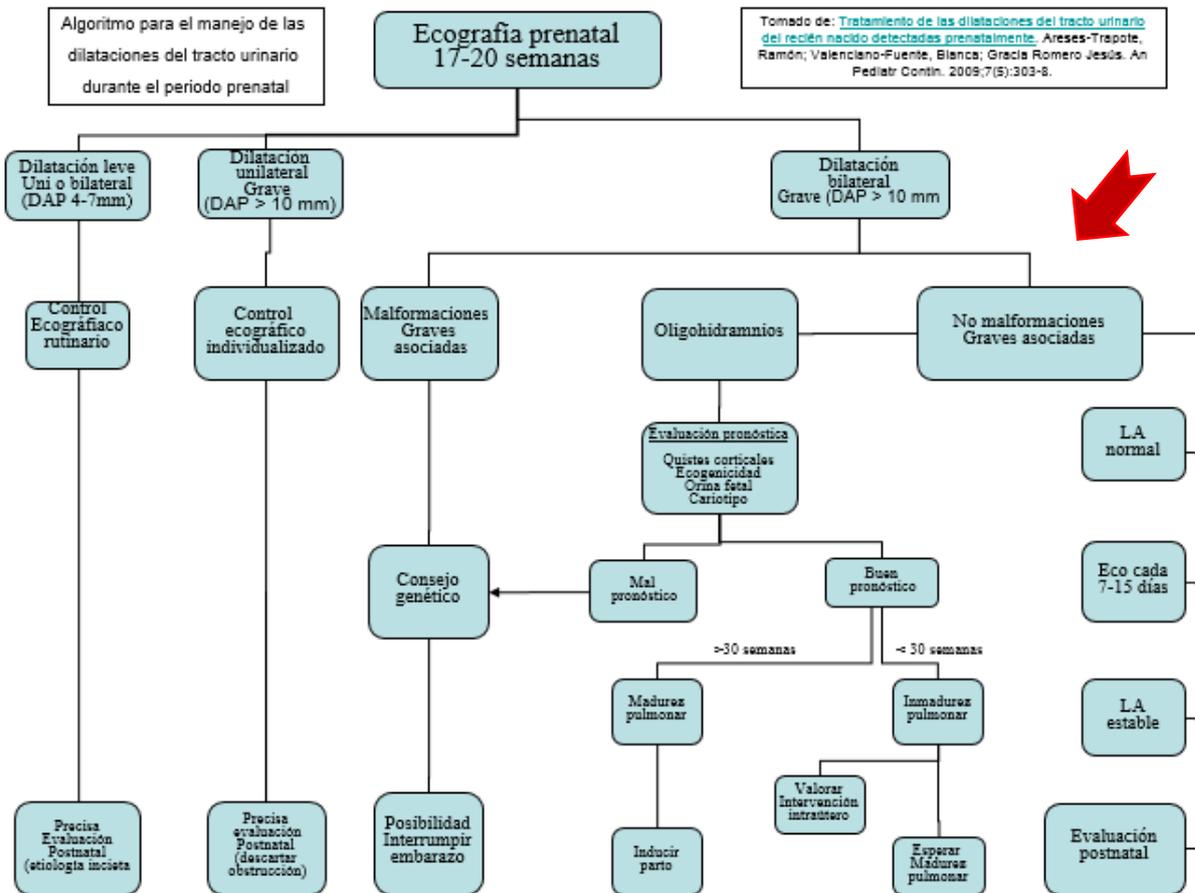
CASO CLÍNICO

Feto varón en el que se observa en la ecografía prenatal de la 18 semana de gestación hidronefrosis bilateral con dilatación de la pelvis renal, engrosamiento de la pared vesical e índice de líquido amniótico normal.



Dilatación de la pelvis renal

La hidronefrosis bilateral y el engrosamiento de la pared vesical son sugestivos de obstrucción del tracto urinario inferior. Según el algoritmo para el manejo de la hidronefrosis prenatal que se sigue en el Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) se realizaron ecografías semanales y análisis del líquido amniótico, ya que estos hallazgos pueden estar relacionados con aneuploidías. Se realizó la amniocentesis en la 22 semana gestacional, que fue normal.



Se siguieron realizando ecografías semanales en nuestro paciente. Las ecografías que se realizaron mostraron los mismos hallazgos, nunca se observó oligohidramnios, ni malformaciones asociadas y por ello no hubo necesidad de intervenir durante la gestación, ni de inducir el parto. Se esperó a que naciese el niño para evaluarle postnatalmente.

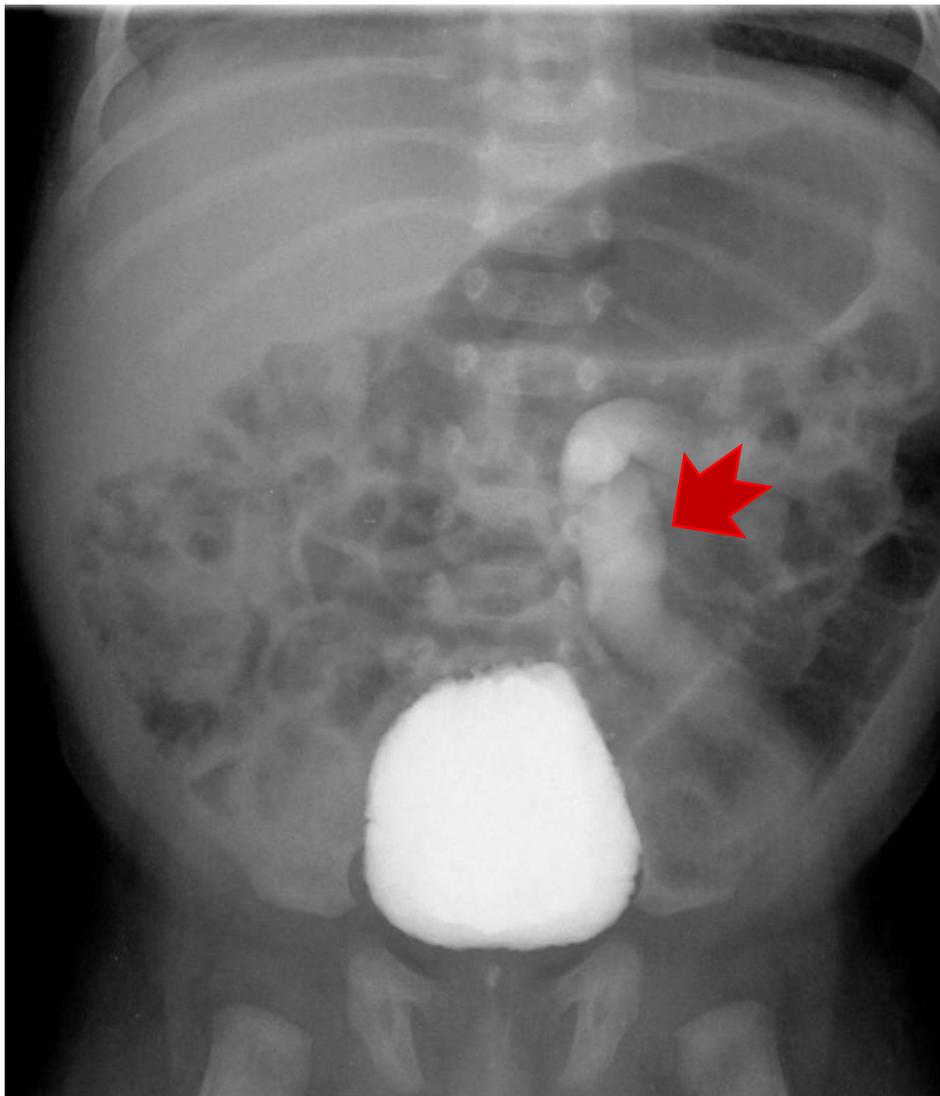
El niño nace en la 39 semana de gestación y pesa al nacer 3830 gramos. Como muestra el algoritmo hay que realizarle una evaluación postnatal en las primeras horas de vida. En nuestro caso, se realizó la ecografía el 2º día de vida (19/12/2014), en la que se muestra la hidronefrosis bilateral grado III, con un diámetro antero-posterior de pelvis aumentado bilateralmente, medía 12 mm, y se consideran normales valores menores de 7 mm. Los extremos proximales de ambos uréteres estaban dilatados y se observaba adelgazamiento parenquimatoso izquierdo.

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LA DILATACIÓN DEL TRACTO URINARIO (VUP)

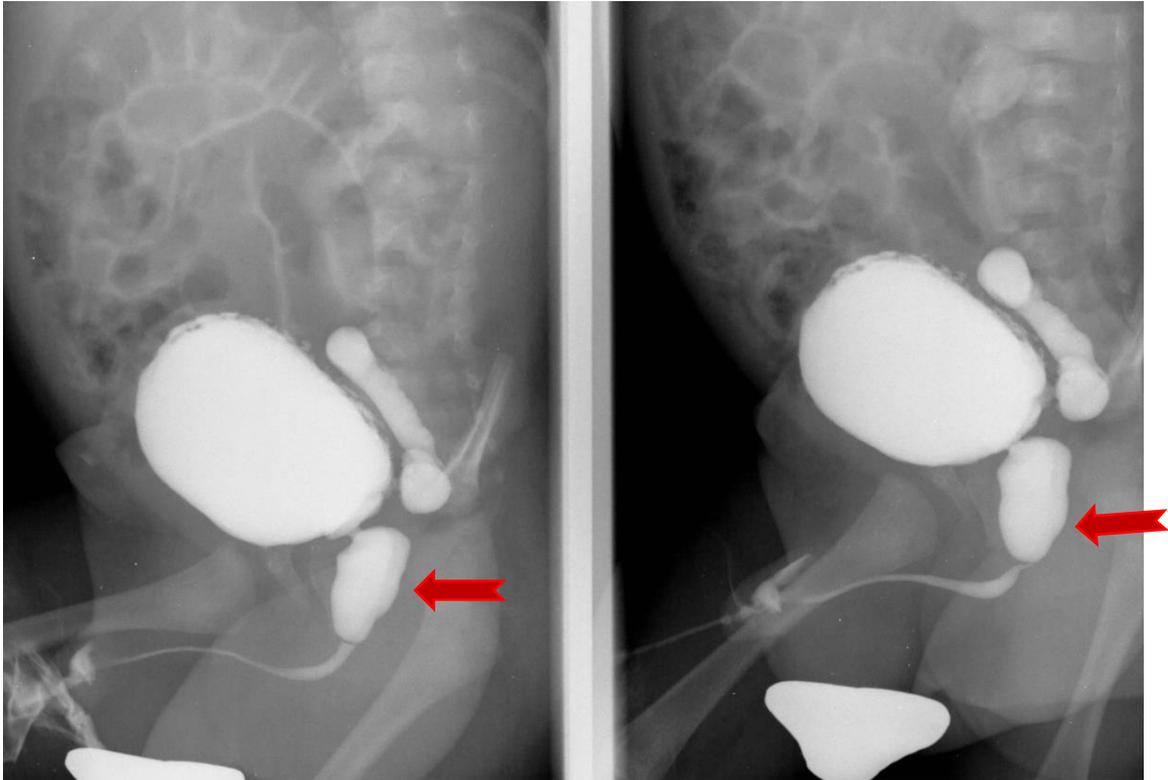
Se repite la ecografía a los 21 días de vida (07/01/2015) con mismos hallazgos y se decide iniciar profilaxis antibiótica. La administración profiláctica de antibióticos se comienza en todos los fetos con hidronefrosis pre y postnatal, mientras se espera a la realización del resto de las pruebas complementarias.

A los 27 días de vida (13/01/2015) acude referido a la consulta de urología infantil, que es donde lo vemos. Se sospecha de VUP y por ello es considerado un paciente de riesgo para desarrollar daño renal e infecciones del tracto urinario recurrentes, entre otras complicaciones. Para valorar la anatomía del defecto y la presencia de reflujo vesico ureteral se solicita ecografía y cistouretrografía miccional seriada (CUMS) para esa misma semana.

CUMS: se observa RVU grado I izquierdo



CUMS: dilatación de uretra posterior

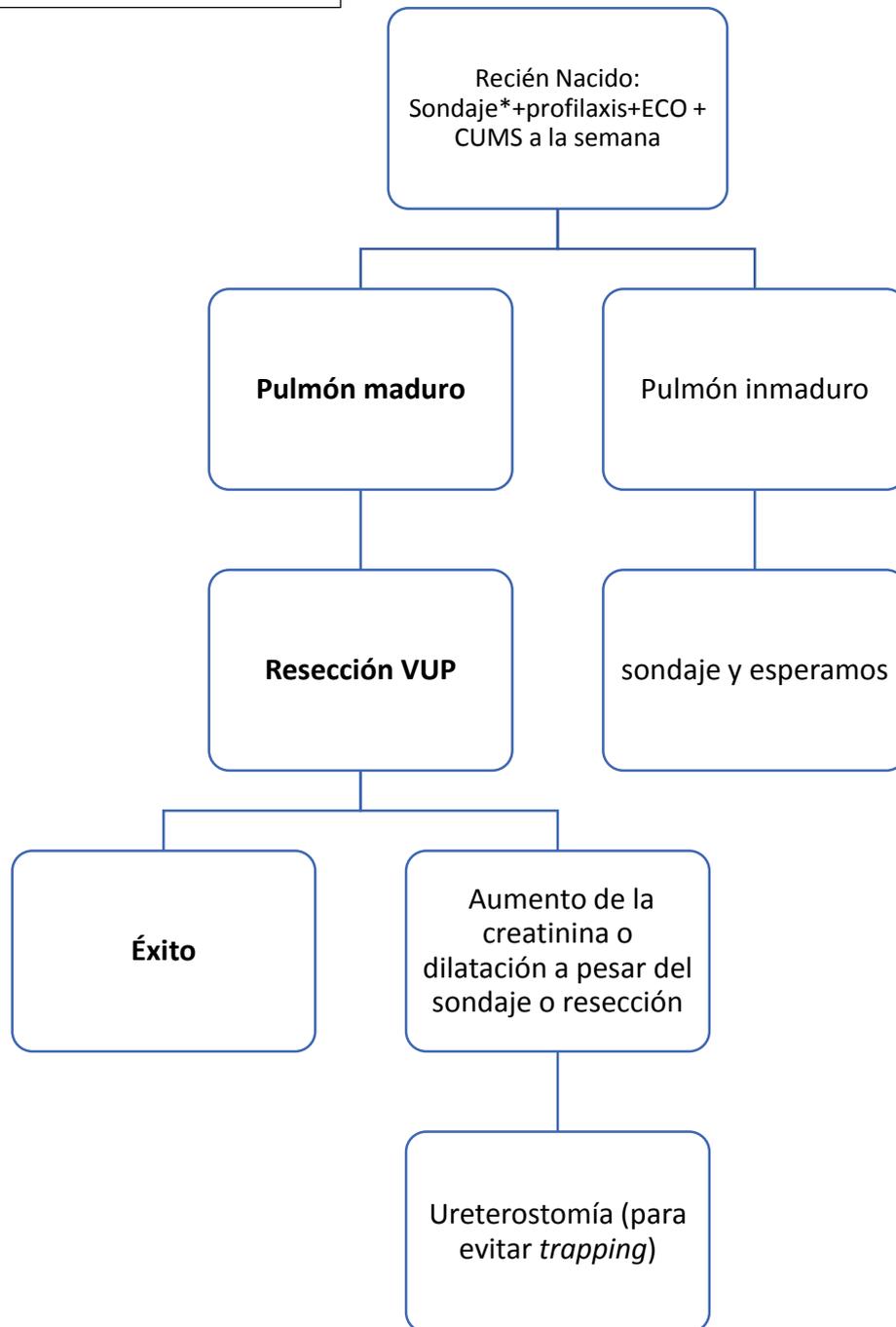


Tras las pruebas ya se confirma el diagnóstico de vejiga de esfuerzo, reflujo vesico ureteral grado I izquierdo y válvulas de uretra posterior (VUP).

El manejo en el recién nacido de las VUP depende de la madurez pulmonar y del material disponible para el tratamiento cistouretroscópico precoz. En nuestro caso el recién nacido presenta madurez pulmonar, por lo que hay que intervenirle lo más pronto posible (cistoscopia con resectoscopia).

Se programa para resección de válvulas. Se introduce cistoscopia y se procede a resección de las válvulas y colocación de sonda vesical. Se le da de alta a las 24 horas con la sonda vesical.

* si intervención en menos de 48 horas no es necesario sondaje



Como se demuestra en el caso, lo complicado no es la intervención quirúrgica en manos experimentadas, sino el identificar la patología y actuar lo más precozmente posible.

SEGUIMIENTO PREVISTO DEL CASO

A pesar del éxito y precocidad en la resección, las VUP presentan una elevada morbilidad asociada (deterioro de la función renal, disfunción vesical, reflujo vesicoureteral y alteraciones en la función sexual y fertilidad), que exigen de un estrecho seguimiento por parte de urología pediátrica. El seguimiento ha de realizarse de por vida, ya que las complicaciones pueden aparecer en cualquier momento, especialmente durante la adolescencia ⁷ Por ello, nuestro paciente está pendiente de un renograma con DMSA, gracias al cual podremos valorar la función renal relativa (la maduración renal no se alcanza hasta el sexto mes de vida)^{4,8}

También valoraremos la función renal mediante la determinación de electrolitos renales y de proteínas en orina. La mayoría de los niños con VUP desarrollarán a lo largo de su vida insuficiencia renal y algunos de ellos, insuficiencia renal terminal subsidiaria de trasplante renal.

El control de la tensión arterial y el crecimiento y desarrollo de nuestro caso va a ser relevante, como hacen referencia en diversas publicaciones.⁹

Es posible que a pesar de un tratamiento cistoscópico adecuado no mejore la función renal de forma adecuada, en ese caso tendremos que sospechar como etiología la compresión de los uréteres en su desembocadura (*trapping*). La compresión es debida a la hipertrofia del detrusor y los uréteres no son capaces de eliminar la orina, provocando daño renal. Para evitarlo es necesario derivarlos mediante ureterostomía bilateral.⁸

A los 5 años se deberá evaluar la continencia vesical, ya que una de las complicaciones de las VUP es el desarrollo de disfunción vesical.^{7,9,10} A pesar de la correcta resección de las VUP, la función vesical está afectada en un 70% de los adolescentes.

Estudios de las vejigas de pacientes con VUP han demostrado una hipertrofia muscular, alteración en su composición del colágeno y de la miosina, así como un aumento de las fibras de elastina, las cuales se encuentran engrosadas y con alteración de su disposición. La consecuencia de estos cambios es la disfunción vesical. Todos estos cambios son irreversibles y se desarrollan independientemente de la resección exitosa

de las VUP.⁷ Si nuestro paciente desarrolla disfunción vesical, podrá manifestarse como incontinencia urinaria y podrá acelerar el deterioro de la insuficiencia renal. Es importante remarcar el “podrá”, se le ha de informar a los padres de que la disfunción vesical no implica obligatoriamente incontinencia urinaria. Y si se desarrollase esta incontinencia se puede tratar satisfactoriamente mediante medidas higiénicas y el uso de fármacos anticolinérgicos y antimuscarínicos, mejorando la calidad de vida del paciente.^{7, 10} En algunos casos las medidas farmacológicas no son suficientes y requerirán una cistoplastia de aumento.

En resumen, se va a llevar a cabo un seguimiento y control de este caso, para evitar en lo posible las comorbilidades asociadas y actuar lo más pronto posible para mejorar la calidad de vida de nuestro paciente.

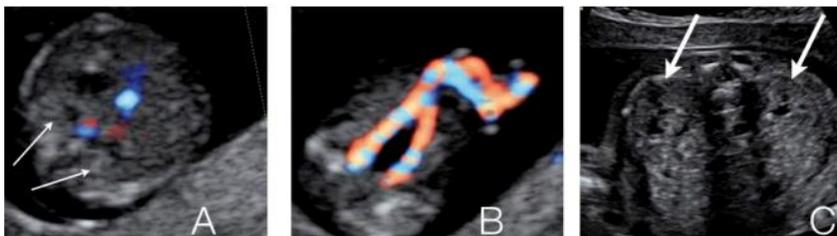
DISCUSIÓN

EXPLORACIÓN ECOGRÁFICA DEL TRACTO URINARIO NORMAL

Los riñones del feto tienen una apariencia externa lobulada y ascienden desde su posición en la pelvis durante la semana 6 a la 9. Sobre las semanas 9-12 los riñones y las glándulas suprarrenales pueden ser visualizados ecográficamente a ambos lados de la columna lumbar.² Generalmente son fáciles de identificar durante el primer trimestre debido a su hiperecogenicidad, además si hay alguna duda, se puede usar el eco Doppler e identificar la arteria renal, facilitando la visualización de los riñones. A partir de la 15 semana gestacional comienza la diferenciación córtico-medular, la corteza es más hiperecogénica que la médula. El diámetro anteroposterior (DAP) de la pelvis renal tiene que ser menor de 4 mm en el segundo trimestre y menor de 7 mm en el tercer trimestre gestacional. Sobre los valores del DAP de la pelvis renal que se consideran normales hay mucha variabilidad en la literatura y por ello en Noviembre de 2014 se celebró un consenso para establecer una clasificación que aunase los valores y las terminologías, y

así facilitar la comunicación entre los distintos especialistas y facilitar el seguimiento postnatal; haré referencia a esa clasificación en el siguiente apartado.

La vejiga del feto puede visualizarse a partir de la semana 13 (otros escritos refieren que a partir de la novena semana). Se localiza en la pelvis, entre las arterias umbilicales. La producción de orina comienza a partir de la novena semana y está compuesta principalmente por un filtrado de plasma sin modificar, ya que la función renal se inicia a partir de las 14 semanas. El desarrollo estructural renal se completa alrededor de la semana 34, pero la función renal no será considerada madurada hasta pasados los primeros 6 meses tras el nacimiento.²



Normal ultrasound image of the fetal kidneys and bladder. A. First trimester fetal kidneys at both sides of the lumbar spine. B. The fetal bladder between the umbilical arteries as seen in the first trimester of pregnancy. C. Decreased echogenicity and beginning of cortico-medullary differentiation in second trimester fetal kidneys.

La producción de orina es de unos 5cc/h en la semana 20 y aumenta a 50cc/h en la semana 40. El 90% de la composición del líquido amniótico a partir de las 20 semanas es orina fetal.¹¹ El polihidramnios se define como un volumen amniótico mayor a 1500cc, y entre sus posibles etiologías cabe destacar: atresia esofágica y riñón multiquístico. Por el contrario, el oligohidramnios se define como un volumen amniótico menor de 500 cc. La obstrucción del tracto urinario, la displasia renal y el síndrome de Potter cursan con oligohidramnios.

Hay que tener presente que la dilatación del tracto urinario es un proceso dinámico y puede variar a lo largo de la gestación. Además depende de diversos factores: la edad gestacional¹², el estado de hidratación de la madre¹³, grado de llenado vesical del feto y de la posición en el momento de la exploración.¹ Para tener en cuenta este factor de confusión, *Leung et al.* propusieron un índice de hidronefrosis que se calcula dividiendo el DAP de la pelvis entre el volumen de la vejiga urinaria.¹⁴

ETIOLOGÍA DE DILATACIÓN DEL APARATO URINARIO

Es de gran importancia identificar la etiología de la dilatación del aparato urinario, ya que de ella dependerán las consecuencias sobre la función renal y el seguimiento postnatal.⁴

La mayoría de los casos son **transitorios** con una incidencia entre el 41% y 88% de todos los casos.^{1, 4, 15} Estos casos se resuelven en su mayoría en los primeros días o años de vida, por lo que no tienen importancia clínica. Se correlacionan en su mayoría con dilataciones ecográficas durante el segundo trimestre de menos de 6 mm, o de menos de 8 mm en el tercer trimestre.² La etiología de estas dilataciones transitorias no está clara, posibles causas que podrían explicarla son la falta de maduración del aparato urinario, sobre todo de los pasos estenóticos de la vía (unión pieloureteral y unión uretero-vesical) asociada al aumento de la producción urinaria fetal.²

La **estenosis pieloureteral** está presente en 1 de cada 500 nacimientos y es 3 veces más frecuente en varones.² En la actualidad la incidencia de estenosis pieloureteral en fetos diagnosticados de dilatación del tracto urinario prenatalmente es del 10-30%.¹⁶ La imagen típica ecográfica que observamos es una gran dilatación de los cálices y pelvis renal, sin dilatación de uréteres y con un aspecto normal de la vejiga.²

La tasa de intervención quirúrgica de estos niños varía según distintos estudios de un 38-52%¹⁵ a un 19-25%.¹⁷

Un 10-20% de los fetos presentarán **reflujo vesicoureteral (RVU)**.¹⁸ Si observamos en la ecografía una dilatación de la pelvis renal variable, intermitente y que aumenta tras la micción es indicativa de RVU. Puede haber una predisposición hereditaria, ya que la largura del extremo terminal del uréter determina la presencia de válvulas ureterovesicales insuficientes, aunque todavía no se dispone de datos significativos.²

La incidencia de RVU parece aumentar con el aumento del grado de dilatación postnatal. Sin embargo, el grado de dilatación no se correlaciona con el grado de RVU¹⁹

Etiology	All cases (%)
Transient hydronephrosis	41-88
Pelviureteric junction obstruction	10-30
Vesicoureteric reflux	10-20
Vesicoureteric junction obstruction, megaureter	5-10
Multicystic dysplastic kidney	4-6
Duplex kidneys (\pm ureterocele)	2-7
Posterior urethral valves	1-2
Others: Urethral atresia, urogenital sinus, prune belly syndrome, tumors	Uncommon

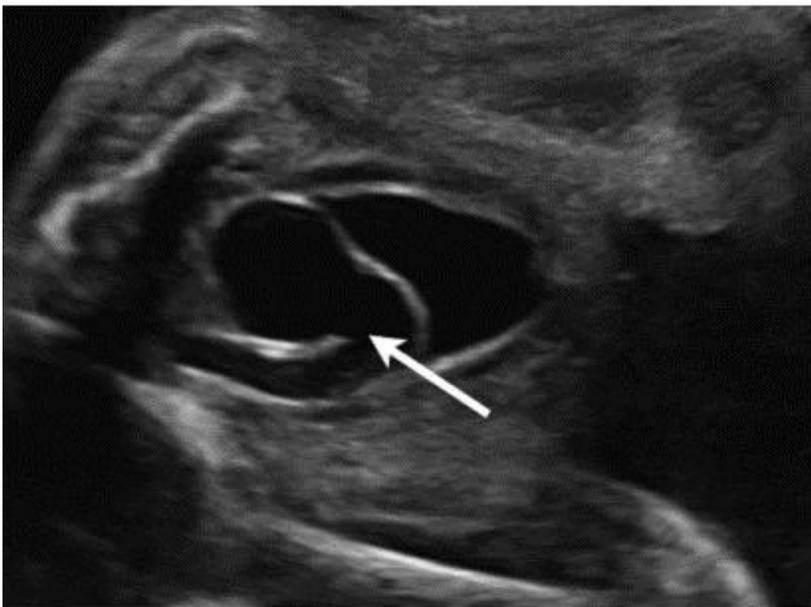
With permission, Nguyen HT, *et al.* The Society for fetal urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol* 2010;6:212-31^[10]

La prevalencia de **estenosis ureterovesical/megauréter** es del 5-10%. La etiología es diversa: megauréter primario, compresión ureteral, atresia ureteral, uréter retrocavo, obstrucción vascular, válvulas, divertículo o ureterocele.² La mayoría, un 72%, se resolverá de forma espontánea durante el seguimiento postnatal.²⁰

La presencia de **riñón multiquístico displásico** la hallamos en un 4-6% de los casos.

El **ureterocele** es una dilatación quística de la parte terminal del uréter, y en la ecografía vemos una dilatación del polo superior renal con una estructura quística de paredes finas en la vejiga. Son más frecuentes en mujeres, con un ratio varón:mujer de 1:3-5. En un 10-20% se encuentra bilateralidad.²

2



The sonographic aspect of a ureterocele: the terminal part of the ureter is dilated within the bladder (arrow).

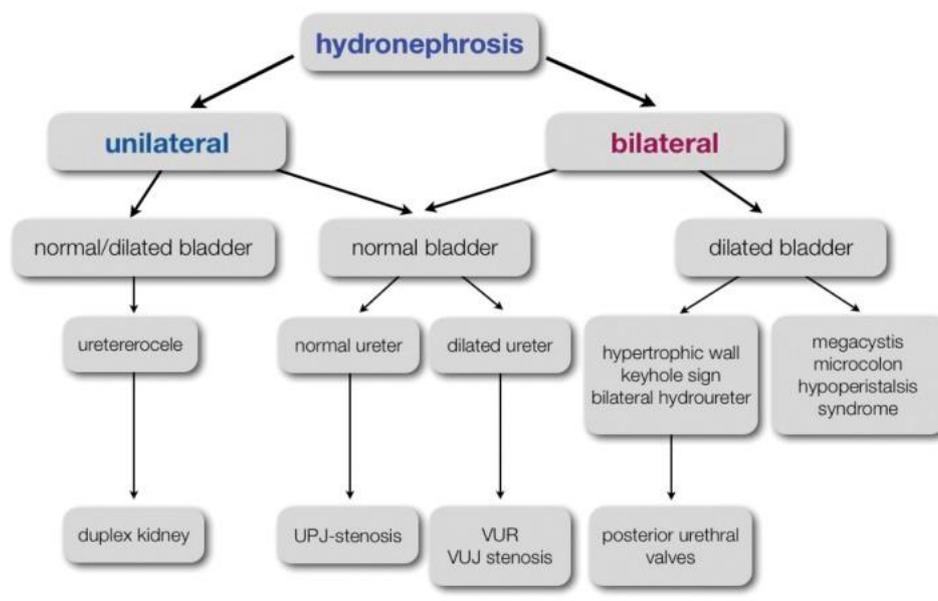
Aspecto ecográfico de un ureterocele: la parte terminal del uréter está dilatado en la vejiga.

Las **válvulas de uretra posterior (VUP)** constituyen una obstrucción del tracto urinario inferior, y aunque no son muy frecuentes conllevan un peor pronóstico.¹

Se puede diagnosticar ecográficamente ante la presencia de: 1) uretra posterior dilatada; 2) hidronefrosis bilateral; 3) megavejiga con engrosamiento e hiperecogenicidad de su pared; y 4) oligohidramnios.

La obstrucción del tracto urinario inferior impide al feto orinar y por tanto se desarrollará un oligohidramnios, que va a impedir el correcto desarrollo pulmonar fetal (hipoplasia pulmonar) y también de las extremidades, produciendo deformidad en las mismas. Sin tratamiento, las VUP poseen una alta mortalidad (45%) y una elevada morbilidad (25-30%). Los niños afectados de VUP desarrollarán insuficiencia renal, disfunción vesical, alteración del crecimiento y, en los varones, también puede causar infertilidad.^{1,2, 21}

El tratamiento mediante shunt vesico-amniótico, para preservar una buena función renal, mejora la supervivencia perinatal, pero aún no ha demostrado una mejoría de la función renal a largo plazo.^{2, 22} Otro posible tratamiento de las VUP es la citoscopia fetal con hidro- o laserablación. Sin embargo, al comparar ambas técnicas no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en relación a la supervivencia perinatal.²³



Clinical algorithm for the differential diagnosis in fetal hydronephrosis.

En muchos casos, la etiología de la dilatación del tracto urinario no es posible determinarla prenatalmente y la diagnosticaremos tras el nacimiento con la ayuda de imágenes ecográficas y de CUMS.¹

EXPLORACIÓN ECOGRÁFICA DEL TRACTO URINARIO PATOLÓGICO

El parámetro más empleado para detectar la dilatación del tracto urinario es, según la mayoría de autores, el diámetro antero-posterior (DAP) de la pelvis renal. Se debe medir en un plano transversal, y su valor también es predictor de complicaciones postnatales. Sin embargo, el punto de corte definitorio de hidronefrosis es motivo de controversia, pues la sensibilidad y especificidad del diagnóstico es modificado por el punto de corte. La mayoría de los autores definen hidronefrosis si en el segundo trimestre el DAP es mayor de 4 mm y mayor de 7 mm en el tercer trimestre. Pero si modificamos el punto de corte y definimos hidronefrosis si el DAP es mayor de 5mm en el segundo trimestre y mayor de 10 mm en el tercero, la sensibilidad para predecir la necesidad de cirugía postnatal fue de un 100%.⁴

La hidronefrosis se clasifica en leve, moderada y severa. Un metaanálisis realizado en 1308 neonatos de 17 estudios, *Lee et al.*, estableció que el riesgo de desarrollar patología obstructiva postnatal es del 11,9% para la hidronefrosis leve, 45,1% para la moderada y 88,3% para la severa.⁴ Esta correlación se verifica en nuestro caso, VUP, pero no en otras patologías como en la estenosis ureterovesical y el reflujo vesicoureteral.

A pesar de la variabilidad en el punto de corte, un DAP mayor de 15 mm representa para todos los autores una hidronefrosis severa y requiere un estrecho seguimiento.^{1, 2, 4, 11,12,}

24

El DAP por sí sólo no refleja con exactitud el grado de hidronefrosis, además presenta una gran variabilidad inter- e intra-observador. Por ello en Noviembre del 2014 se estableció una clasificación que incluye más parámetros ecográficos y cuyo objetivo es el desarrollo de un sistema unificado con una terminología estándar para el diagnóstico

y manejo prenatal y postnatal de la dilatación del aparato urinario.¹ Los parámetros que incluyen se reflejan en la tabla.

US parameters included in the Urinary Tract Dilation Classification System.

US parameters	Measurement/findings	Note
Anterior-Posterior Renal Pelvic Diameter (APRPD)	(mm)	Measured on transverse image at the maximal diameter of intrarenal pelvis
Calyceal dilation	Central (major calyces)	Yes/No
	Peripheral (minor calyces)	Yes/No
Parenchymal thickness	Normal/Abnormal	Subjective assessment
Parenchymal appearance	Normal/Abnormal	Evaluate echogenicity, corticomedullary differentiation, and for cortical cysts
Ureter	Normal/Abnormal	Dilation of ureter is considered abnormal; however, transient visualization of the ureter is considered normal postnatally
Bladder	Normal/Abnormal	Evaluate wall thickness, for the presence of ureterocele, and for a dilated posterior urethra

Aunque con esta clasificación se va a mejorar la práctica clínica, he de remarcar que no sirve para el caso de VUP. En nuestro caso, en la exploración ecográfica, como ya he comentado, observamos oligohidramnios, vejiga dilatada y engrosamiento de sus paredes, hidronefrosis bilateral y uretra posterior dilatada.^{2, 4, 11}

La presencia de dilatación y alteración del aparato urinario se relaciona con un mayor riesgo de padecer alteraciones cromosómicas, como el síndrome de Down. Por ello se aprueba la realización de cariotipo si los demás hallazgos ecográficos apoyan este diagnóstico.^{1, 4} En una serie de 375 fetos con leve hidronefrosis, la incidencia de síndrome de Down fue de un 0.53%.^{2, 25} En esta serie de casos se demuestra que la incidencia no está muy aumentada, sin embargo, la presencia de hidronefrosis nos debe llevar a realizar un seguimiento ecográfico más continuo y determinar el riesgo de esos fetos de padecer aneuploidías.

MANEJO Y SEGUIMIENTO PRENATAL DE LAS VUP

Si la ecografía prenatal muestra evidencias de obstrucción del tracto urinario inferior (VUP), la madre deberá ser referida a un hospital de tercer nivel para el seguimiento del embarazo y para la realización de intervenciones terapéuticas. La presencia de VUP

requiere seguimiento ecográfico casi cada semana.⁴ Aunque este seguimiento suponga un gran gasto, 90 millones de dólares al año según los norteamericanos y sin contar los costes indirectos (desplazamientos al hospital, baja laboral, ansiedad materna, radiación fetal...), el no evaluarlos y no diagnosticar la presencia de VUP, conllevará a largo plazo un mayor gasto.¹

Ante la presencia de oligohidramnios y sospecha de VUP se recomienda la realización de pruebas invasivas para analizar la orina fetal. La recogida de dos o más tomas puede dar un pronóstico de la función fetal renal.^{1, 2, 4} El análisis urinario de los electrolitos, beta-2-microglobulina, C-cistatina y la osmolaridad informa de la madurez y función renal fetal. Gracias a estas determinaciones podemos identificar a los fetos que se beneficiarían de intervención terapéutica. Especial atención cuando el sodio sea menor de 100mEq/l, calcio menor de 8mg/dl, osmolaridad menor de 200mOSm/l, beta-2-microglobulina menor de 4 mg/l y proteínas menores de 20mg/dl.^{2,4,9, 26}

En estos pacientes hay que plantearles la realización de shunt vesicoamniótico o la ablación endoscópica *in útero* de las VUP, ya que son indicadores de sufrimiento fetal.^{2,}

9

Los beneficios de estas intervenciones, normalmente realizadas a partir del segundo trimestre, todavía no han demostrado una mejoría a largo plazo de la función renal, aunque sí han demostrado mejorar la supervivencia perinatal. Además, se han de tener en cuenta los riesgos y complicaciones que suponen: corioamnionitis, parto prematuro y aborto.⁴

TRATAMIENTO DE LAS VUP INTRAÚTERO

Una vez que se ha diagnosticado una obstrucción urinaria inferior y que se han descartado otras anomalías, se puede realizar tratamiento intraútero. Al ser las VUP más frecuentes en varones, si el feto es una mujer es muy importante realizar diagnóstico diferencial con el síndrome de Berdon (microcolon, megavejiga e hipoperistaltismo intestinal).

Los primeros en realizar un shunt vesico-amniótico en un cordero fueron *Harrison et al.* en 1982. En humanos no se realizaría hasta 8 años más tarde.

El shunt vesico amniótico es el método más comúnmente usado para liberar y descomprimir la obstrucción. Consiste en introducir un catéter doble J ecoguiado y con anestesia local. El extremo distal se coloca en la vejiga fetal y el proximal en la cavidad amniótica para permitir el drenaje de la orina fetal.

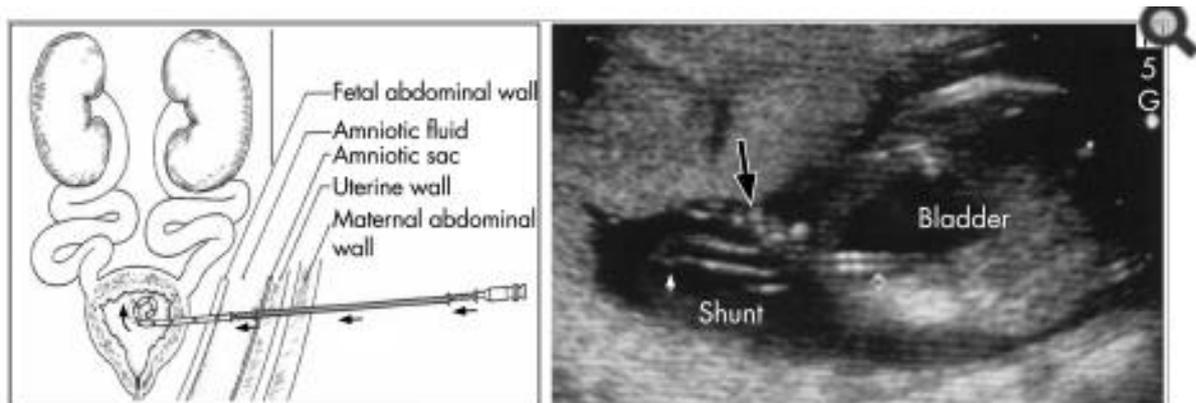


Figure 2 Percutaneous insertion of vesicoamniotic shunt (Harrison type).

En casos de oligohidramnios severo se recomienda, antes de realizar la intervención, la infusión de suero fisiológico en la cavidad, aumentando así su capacidad y dejando mayor espacio para la implantación del catéter.⁹

El shunt vesico-amniótico implica una elevada tasa de complicaciones, como es la corioamnionitis, prematuridad y aborto. El desplazamiento o mala colocación del drenaje es otra posible complicación que puede darse. Se documentó en un varón con VUP e intervenido con shunt vesico-amniótico en la 29 semana gestacional. Al desplazarse el drenaje desarrolló ascitis urinaria y la laparotomía postnatal mostró esa perforación entre la vejiga y el peritoneo.²⁶

Un estudio realizó el seguimiento de estos pacientes y mostró que no había alteraciones en el desarrollo psicomotor, aunque un tercio de los supervivientes requirieron diálisis y trasplante posteriormente. La mayoría tiene una aceptable función renal y vesical y una calidad de vida satisfactoria. La causa de mortalidad en este grupo fue la hipoplasia pulmonar.²⁷

Otro estudio realizado (PLUTO) muestra otros resultados. Se escogieron 31 mujeres embarazadas con fetos con VUP, 16 fueron tratadas con shunt vesicoamniótico (grupo A) y 15 con tratamiento conservador (grupo B). El estudio terminó prematuramente por bajo reclutamiento. En cada grupo nacieron 12 niños. En el grupo del shunt vesicoamniótico, un feto murió intrauterinamente y 3 embarazos se finalizaron. En el otro grupo, también murió un único feto y se finalizaron 2 embarazos. La supervivencia perinatal en el grupo A fue el doble que en el B, y la causa de mortalidad fue en ambos grupos la hipoplasia pulmonar secundaria desarrollada intrauterinamente. En ambos grupos la morbilidad de las VUP fue elevada, sólo 2 bebés conservaron su función renal hasta los 2 años, y ambos fueron tratados mediante shunt. PLUTO concluye con que la supervivencia en los fetos tratados con shunt parece ser mejor, pero que la probabilidad de que se mantenga una función renal normal es muy baja en ambos grupos.²⁸

Otro posible tratamiento es la ablación de las VUP por cistoscopia fetal, pero debido a las complicaciones asociadas, se ha dejado de practicar.^{9,26}

SEGUIMIENTO POSTNATAL Y CONSECUENCIAS DE VUP

En neonatos con sospecha de VUP, oligohidramnios o hidronefrosis severa bilateral se debe realizar una ecografía en las primeras horas de vida.⁴ En estas primeras horas de vida también es importante conocer la función renal del recién nacido, para ello se determina la creatinina renal. Una creatinina mayor de 0,6 mg/dl es un dato de mal pronóstico.^{8,9} Según otros autores, con un punto de corte mayor 0,7 mg/dl también se observó que valores inferiores se relacionaban con un mejor pronóstico.²⁹ Lo que todos los estudios están de acuerdo, es que a mayores niveles de creatinina, peor pronóstico y mayor riesgo de progresar a insuficiencia renal y terminal.

Es necesario iniciar profilaxis antibiótica en aquellos pacientes con hidronefrosis prenatal y postnatal. Los antibióticos que se emplean depende del centro donde se tratan: amoxicilina 25mg/kg/12h⁸; cefalexina 10mg/kg/d; cotrimoxazol 1-2 mg/kg/d o nitrofurantoína 1mg/kg/d.⁴

Una vez el riñón ya ha madurado (a partir del sexto de mes de vida), se debe valorar la función renal mediante la determinación de electrolitos renales.⁹

A pesar de que el pronóstico de estos pacientes ha mejorado gracias al diagnóstico prenatal y a la mejora de los cuidados y tratamientos postnatales, las morbilidades que asocia no pueden desestimarse. Ello obliga a realizar un seguimiento de los pacientes durante toda su vida, ya que pueden manifestarse en cualquier momento, especialmente durante la adolescencia.⁷ Se estima que la incidencia de insuficiencia renal crónica es de un 34% a los 10 años y de un 51% a los 20 años, y la de insuficiencia renal terminal de un 10 % y un 38% respectivamente. En la incidencia de insuficiencia renal terminal hay dos picos a lo largo de la vida, uno en el primer año de vida y se relaciona con la displasia intrínseca renal; y el segundo pico se presenta durante la adolescencia, siendo la etiología causante la disfunción vesical.¹⁰

Otro estudio muestra el seguimiento durante $11,1 \pm 7$ años de 77 niños diagnosticados de VUP. Un 35,1% (27 niños) han desarrollado insuficiencia renal crónica. La edad en la que cada niño desarrolló insuficiencia renal crónica es variable: 22 niños la presentaron en los primeros años de vida, 4 a la edad de 15-16 años y uno a los 20 años. La probabilidad de no desarrollar insuficiencia renal terminal es del 86,3% a los 5 años de edad y del 74% a los 20 años.⁷

El grado de microalbuminuria presente es un parámetro que nos ayuda para el seguimiento de la función renal, nos informa del daño glomerular y de la progresión a insuficiencia renal. En el caso de que se detecte proteinuria está indicado el uso de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o de antagonista para retrasar e incluso evitar la progresión a insuficiencia renal crónica.⁷ Sobre este tema aún no hay muchas referencias, por lo que es discutible su uso.^{7, 30}

La incidencia de incontinencia urinaria en niños con VUP oscila entre un 19%-81% y la de disfunción vesical es de un 75%.⁶ En una serie de casos se observó que la presencia de continencia diurna y nocturna sólo estaba presente en un 19% de los niños de 5 años, a los 10 años ya un 46% era continente y a la edad de 20 años todos los casos eran continentes a excepción de uno.²⁹

La presencia de RVU y de hidronefrosis generalmente desaparece tras la resección de VUP y tras el tratamiento de la disfunción vesical. El 30% de los RVU desaparecen tras la resección. Hasta los 3 años se puede observar la regresión de RVU, y en aquellos que sean permanentes y den complicaciones, como infecciones del tracto urinario recurrentes, se puede valorar tratamiento quirúrgico o endoscópico del mismo.⁷

REFERENCIAS

1. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). *J Pediatr Urol.* 2014; 10: 982-999
2. Hindryckx A and De Catte L. Prenatal diagnosis of congenital renal and urinary tract malformations. *Facts Views Vis Obgyn.* 2011; 3:165-174
3. Abbot J, Levine D, Wapner R. Posterior urethral valves: inaccuracy of prenatal diagnosis. *Fetal Diagn Ther.* 1998; 13: 179-183
4. Sinha A, Bagga A, Krishna A, Bajpai M, Srinivas M, Uppal R, et al. Revised guidelines on management of antenatal hydronephrosis. *Indian J Nephrol.* 2013; 23: 83-97
5. Espinosa-Román L. Evolución de la función renal en pacientes con válvulas de uretra posterior. Análisis de factores predictivos. [Tesis doctoral]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid. Departamento de Pediatría, 2008
6. Morris RK, Khan KS and Kilby MD. Vesicoamniotic shunting for fetal lower urinary tract obstruction: an overview. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 2007; 92: 166-168
7. López-Pereira P, Martínez-Urrutia MJ, Espinosa L, Jaureguizar E. Long-term consequences of posterior urethral valves. *J Pediatr Urol.* 2013; 9: 590-596
8. Molina Vázquez ME, Sánchez Abuin A, Aguilar Cuesta R. Hydronephrosis: perinatal and postnatal management. *Bol. Pediatr.* 2012; 52: 55 - 63
9. Kilby MD, Khan K and Daniels JP. Congenital Lower Urinary Tract Obstruction: to shunt or not shunt? *BJU Int.* 2006; 97:6-8
10. Desai DY. A review of urodynamic evaluation in children and its role in the management of boys with posterior urethral valves. *Indian J Urol.* 2007; 23: 435-442
11. Piepsz A, Gordon I, Brock J, Koff S. Round table on the management of renal pelvic dilatation in children. *J Pediatr Urol.* 2009; 5: 437-444
12. Bobrowski RA, Levin RB, Lauria MR, Treadwell MC, Gonik B, Bottoms SF. In utero progression of isolated renal pelvis dilation. *Am J Perinatol.* 1997; 14: 423-426
13. Babcook CJ, Silvera M, Drake C, Levine D. Effect of maternal hydration on mild fetal pyelectasis. *J Ultrasound Med.* 1998; 17:539-544

14. Leung VY, Chu WC, Metreweli C. Hydronephrosis index: a better physiological reference in antenatal ultrasound for assessment of fetal hydronephrosis. *J Pediatr*. 2009;154: 116-120
15. Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol*. 2008; 23: 897-904
16. Madden NP, Thomas DF, Gordon AC, Arthur RJ, Irving HC, Smith SE. Antenatally detected pelviureteric junction obstruction. Is non-operation safe? *Br J Urol*. 1991; 68: 305.
17. Palmer LS, Maizels M, Cartwright PC, Fernbach SK, Conway JJ. Surgery versus observation for managing obstructive grade 3 to 4 unilateral hydronephrosis: a report from the Society for Fetal Urology. *J Urol*. 1998; 159: 222-228.
18. Phan VR, Traubici J, Hershenfield B, Stephens D, Rosenblum ND, Geary DF. Vesicoureteral reflux in infants with isolated antenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol*. 2003; 18: 1224-1228
19. Brophy MM, Austin PF, Yan Y, Coplen DE. Vesicoureteral reflux and clinical outcomes in infants with prenatally detected hydronephrosis. *J Urol*. 2002; 168:1716-1719
20. McLellan DL, Retik AB, Bauer SB, Diamond DA, Atala A, Mandell J, et al. Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter. *J Urol*. 2002; 168: 2177-2180
21. Peters CA, Reid LM, Docimo S, Luetic T, Carr M, Retik AB, et al. The role of the kidney in lung growth and maturation in the setting of obstructive uropathy and oligohydramnios. *J Urol*. 1991; 146: 597.
22. Morris RK, Malin GL, Khan KS. Systematic review of the effectiveness of antenatal intervention for the treatment of congenital lower urinary tract obstruction. *BJOG*. 2010; 117:382–390
23. Morris RK, Ruano R, Kilby MD. The effectiveness of fetal cystoscopy as a diagnostic and therapeutic intervention for lower urinary tract obstruction: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011; 37: 626–637.
24. Estrada CR. Prenatal hydronephrosis: early evaluation. *Curr Opin Urol*. 2008; 18: 401-403.
25. Signorelli M, Cerri V, Taddei F, et al. Prenatal diagnosis and management of mild fetal pyelectasis: implications for neonatal outcome and follow-up. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2005;118: 154–159.
26. Springer A, Fartacek R, Reck CA, Horcher E, Bettelheim D. Major complication after intrauterine vesico-amniotic shunting. *Afr J Paediatr Surg*. 2010; 7: 200-202
27. Biard JM, Johnson MP, Carr MC, Wilson RD, Hedrick HL, Pavlock C, Adzick NS. Long-term outcomes in children treated by prenatal vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Obstet Gynecol*. 2005; 106:503-508
28. Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ, Hemming K, Burke D, et al. Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal

- lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. *Lancet*. 2013; 382: 1496–1506.
29. Smith GH, Canning DA, Schulman SL, Snyder HM, Duckett JW. The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. *J Urol*. 1996; 155:1730–1734
 30. Wühl E, Schaefer F. Therapeutic strategies to slow chronic kidney disease pregression. *Paediatr Nephrol*. 2008; 22: 705-716