

DIAGNOSTICO PRENATAL Y PERINATAL DE ANOMALIAS CONGENITAS DEL ARBOL URINARIO SU TRATAMIENTO NEONATAL

Dr. Ambrosetti, Fernando* - Dr. Girón, Amílcar** - Dr. Mitre, Anuar I.** - Dr. Denes, Francisco T.**
Dr. Arap, Sami***

Resumen

Se presentan 15 casos de malformaciones congénitas del árbol urinario con diagnóstico prenatal por ultrasonografía, manejo y tratamiento perinatal.

Las amplias indicaciones de la ultrasonografía durante el embarazo incrementaron los hallazgos de anomalías congénitas fetales. Este diagnóstico precoz en las malformaciones del árbol urinario ha mejorado el pronóstico de la misma, debido al mejor manejo y tratamiento intraútero o neonatal inmediato. El mejor conocimiento de la fisiopatología de la obstrucción urinaria y sus repercusiones sobre el riñón, pulmón fetal y dinámica del líquido amniótico, llevó a conductas distintas para su tratamiento.

Este trabajo muestra la importancia de la ultrasonografía en el diagnóstico y seguimiento de la patología intraútero y el tratamiento neonatal.

Material y métodos

Fueron evaluados 15 pacientes con anomalías congénitas del árbol urinario, detectados durante la vida intraútero y tratados en el período neonatal. Todos tuvieron un control ultrasonográfico prenatal que variaba entre las 28 y 42 semanas de gestación. Todos ellos fueron hechos por indicación de rutina en el embarazo, menos en 3, donde 1 tenía polihidramnios y 2 oligohidramnios.

El control y manejo intraútero fue realizado de acuerdo con la patología diagnosticada, llevándose el embarazo a término o interrumpiendo el mismo en los casos severos. En 10 pacientes se efectuó el control U. S. perinatal y se complementó con urografía excretora y cistouretrografía miccional en 12 pacientes. La conducta terapéutica neonatal fue evaluada en cada caso en particular; la derivación externa de la orina fue el primer tratamiento en los pacientes con dilatación grave de la vía urinaria, o corrección de la anomalía en los casos que preservaban buena función renal. Varios de ellos no requirieron tratamiento quirúrgico, dada la evolución clínica de los pacientes y de los resultados de los exámenes complementarios en el seguimiento.

Resultados

De los 15 fetos evaluados con ultrasonografía, 13 de ellos tenían diagnóstico intraútero de malformación del aparato urinario. En los otros dos casos la U. S. no reveló patología fetal, estando uno de éstos asociado con oligohidramnios.

La patología encontrada en estos 13 fetos fue la siguiente:

Hidronefrosis unilateral	3
Hidronefrosis unilateral con megauréter más oligohidramnios	1
Hidronefrosis bilateral	4
Hidronefrosis bilateral con megavejiga	1
Riñones poliúísticos bilaterales	1
Riñon multiúístico	2
Megavejiga	1
TOTAL	13

En los 2 pacientes donde la ultrasonografía prenatal fue negativa, el diagnóstico perinatal fue de hidronefrosis derecha. En uno con oligohidramnios, el primer control U. S. perinatal fue negativo y en el segundo estudio el diagnóstico fue de R. I. multiúístico y R. D. hipoplásico. Vemos que de 15 fetos estudiados con U. S., hubo 2 (13,3 %) de falsos negativos.

De los 13 fetos con diagnóstico prenatal por U. S. solamente 9 de ellos tuvieron control perinatal. La correlación diagnóstica pre y perinatal fue correcta en 7 pacientes (71,5 %) y en 2 (28,5 %) los hallazgos fueron diferentes. De estos 2 pacientes 1 tuvo el diagnóstico prenatal de riñon multiúístico y perinatal de hidronefrosis y el otro era una hidronefrosis bilateral que perinatal fue únicamente unilateral.

En uno de los casos con hidronefrosis unilateral se halló además una colección líquida perirrenal con ascitis. La urografía intravenosa y la C. U. G. M. fueron realizadas en 12 de los 15 pacientes, como complemento diagnóstico de la patología obstructiva o no obstructiva del tracto urinario superior e inferior. En el cuadro siguiente se reúnen y correlacionan los diagnósticos por U. S. pre y perinatal con el diagnóstico final:

U. S. prenatal	U. S. perinatal	Diagnóstico final
Hidronefrosis derecha	Hidronefrosis derecha	Hidronefrosis derecha por estenosis de la U. P. U.
Hidronefrosis derecha con megauréter derecho más oligohidramnios	Hidronefrosis derecha más colección líq. perirrenal y ascitis	Válvulas de uretra posterior c/RVUB
Hidronefrosis bilateral con megavejiga	Hidronefrosis bilateral	Síndrome de Prune Belly

Trabajo realizado en el Instituto de Urología de Sao Paulo y Unidad Urología Pediátrica, Clínica Urológica del Hospital das Clínicas de Sao Paulo, Brasil.

* Médico residente de Urología del Hospital de Clínicas Gral. San Martín. Universidad de Buenos Aires, Argentina.

** Médicos asistentes de la Clínica Urológica, Uropediatria del Hospital das Clínicas. Universidad de Sao Paulo, S.P., Brasil.

*** Doctor en Medicina, Profesor adjunto y Jefe de la Unidad Uropediatria, Clínica Urológica del Hospital das Clínicas, Universidad de Sao Paulo, S.P., Brasil.

R. I. multiquistico	R. I. multiquistico	Reflujo V. U. D. con megauréter derecho R. I. multiquistico
Hidronefrosis bilateral	—	R. V. U. bilateral con megauréteres e hidronefrosis
Riñones poliquísticos bilaterales	—	Hidronefrosis bilateral mayor a I por estenosis de la U. P. U.
Oligohidramnios s/patología	R. D. hipoplásico R. I. poliquístico	R. D. hipoplásico R. I. displasia renal c/quistes
R. D. multiquistico	Hidronefrosis derecha	Hidronefrosis derecha por estenosis de U. P. U.
Megavejiga	Megavejiga	Vejiga neurogénica
Hidronefrosis bilateral	Hidronefrosis bilateral	Hidronefrosis bilateral por est. U. P. U.
Hidronefrosis derecha	Hidronefrosis derecha	Reflujo vesicoureteral D. G. IV
Hidronefrosis bilateral mayor a derecha	Hidronefrosis derecha	Hidronefrosis derecha moderada por est. U. P. U.
Hidronefrosis izquierda	—	Hidronefrosis izquierda por est. U. P. U.
No reveló patología	—	Hidronefrosis derecha por est. U. P. U.
Hidronefrosis bilateral	Hidronefrosis bilateral	Síndrome de Prune Belly

Agrupando los diagnósticos finales tenemos:

Estenosis de la unión pieloureteral bilateral	5
Estenosis de la unión pieloureteral unilateral	2
Reflujo vesicoureteral	2
Riñón multiquistico c/R. U. V. contralateral	1
R. D. hipoplásico + R. I. displasia con quistes	1
Vejiga neurogénica	1
Prune Belly	2
Válvulas de uretra posterior	1
TOTAL	15

Vemos que en 2 pacientes cuya ultrasonografía prenatal reveló riñones poliquísticos y riñón multiquistico el diagnóstico perinatal fue de hidronefrosis bilateral y unilateral, respectivamente. El diagnóstico de Prune Belly fue hecho al nacimiento, ya que ambos niños presentaban agenesia de músculos abdominales, criptorquidia bilateral, y que en la U. I. V. y C. U. G. M. mostraron dilatación de la vía urinaria sin obstrucción. Uno de ellos presentaba R. V. U. bilateral con anulación del R. D. El recién nacido con válvulas de uretra posterior tenía urinoma perirrenal y ascitis urinosa, debido a la trasudación de orina al espacio perirrenal y de aquí a la cavidad abdominal que lo llevó a la insuficiencia respiratoria severa.

Manejo y tratamiento

De los 13 fetos con patología I. U. se llevó el embarazo a término en 11 de ellos. De éstos, 3 realizaron un control U. S. intraútero al mes del diagnóstico, no observándose cambios morfológicos con respecto al primer estudio. La interrupción del embarazo se indicó en 2 casos, uno con hidronefrosis bilateral cuyo hallazgo se hizo a las 42 semanas y el otro a las 34 semanas por hidronefrosis con megauréter y oligohidramnios, éste nació con *distress* respiratorio y ascitis urinosa por hidronefrosis bilateral secundaria a válvulas de uretra posterior.

Uno de los fetos con oligohidramnios cuya U. S. fue normal para malformación fetal, desencadenó el parto espontáneamente a las 35 semanas y estaba asociado con patología renal displásica bilateral. De los pacientes con estenosis de la unión P. U., fue realizada la corrección plástica en 5 de ellos entre 1 y 3½ meses de edad con la técnica de Anderson Hynes, seguida de buena evolución con recuperación funcional en 4 de ellos y leve en 1. El

caso que se describe es uno de ellos: con diagnóstico prenatal de riñón multiquistico se confirmó en el periodo perinatal por U. S. y U. I. V. hidronefrosis derecha.

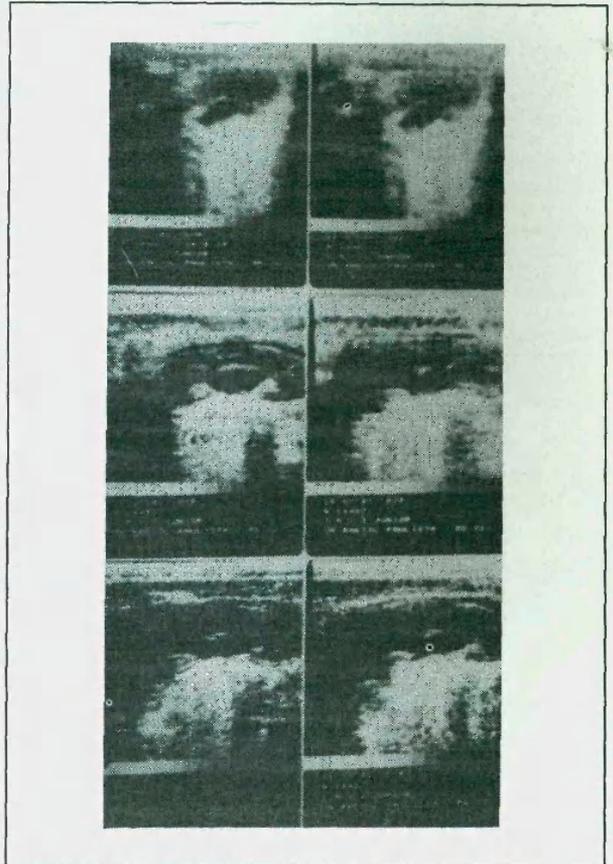


Figura 1. U. S. perinatal. Todas las imágenes son del R. D., con dilatación y refuerzo ecogénico posoperatorio.

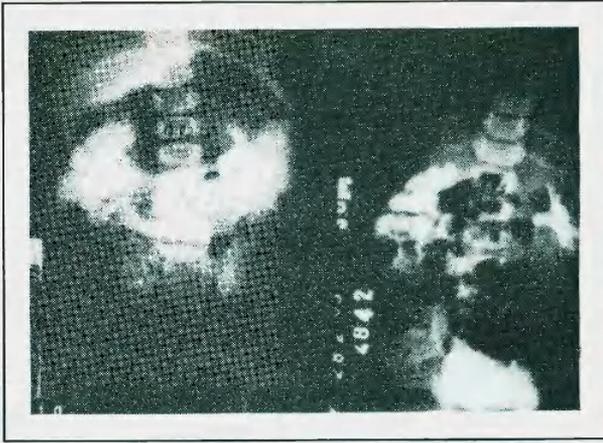


Figura 2. U. I. V. H. D. preop. y U. I. V. 8 meses posoperatorio.

Los otros 2 pacientes con hidronefrosis moderada, fueron manejados clínicamente y en los controles sucesivos con U. S. y U. I. V. mostraron involución de la dilatación en forma progresiva y no requirieron tratamiento quirúrgico.

A los 2 pacientes con síndrome de Prune Belly se les realizó vesicostomía por desmejoramiento de la función renal en uno y urosepsis en el otro. Ambos mejoraron con la derivación, recuperando el estado general con valores normales de laboratorio; a continuación se muestra uno de ellos que presentaba anulación funcional derecha y R. V. U. B. con U. S. prenatal de hidronefrosis bilateral.

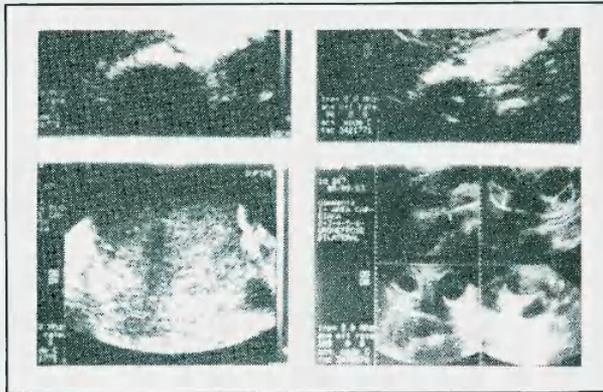


Figura 3. U. S. prenatal. Abajo, a la derecha, hidronefrosis bilateral (1, 2 y 3).



Figura 4. U. I. V. anulación R. D. e hidronefrosis izquierda con megauréter.

Los casos con hidronefrosis con reflujo vesicoureteral fueron tratados clínicamente, excepto en uno con R. V. U. B. G. V. en el que se realizó pielostomía bilateral seguida de mejoría clínica.

El caso con válvulas de uretra y ascitis urinosa fue tratado en primer término con una punción abdominal, obteniéndose 500 cm³ de orina; esto mejoró la dinámica respiratoria y el estado general, permitiendo someterse a la cirugía, donde se hizo ureterostomía cutánea derecha seguido de buena evolución.

El paciente con R. D. hipoplásico y R. I. displásico evoluciona a la I. R. C.; y la que presentó vejiga neurogénica hipotónica orina con Valsalva vaciando sin residuo la vejiga.

Discusión

Las indicaciones de la ultrasonografía durante el embarazo han incrementado los hallazgos de malformaciones fetales y se convirtió en el método de elección para la búsqueda de las mismas, desplazando a la radiografía convencional.^(1, 2, 3, 4)

La inocuidad y precisión en los hallazgos hace que se pueda realizar cuantas veces sea necesario el estudio, siendo entonces ideal para el seguimiento I. U. En la patología urinaria las colecciones de orina son fácilmente detectadas por U. S. En este trabajo se observa que de 15 pacientes evaluados por este método, 13 fueron diagnosticados y 2 (13,2%), no. Siendo la U. S. el método ideal vemos que existe un bajo porcentaje de falsos negativos. Además los riñones multiquísticos o poliquísticos vistos I. U. no siempre son confirmados en el período neonatal, ya que muchos de ellos son hidronefrosis, como se dio en dos casos en esta casuística. Existen patrones y características U. S. que distinguen estas patologías,⁽⁵⁾ pero su realización en el feto en ocasiones deja dudas. Las pruebas funcionales I. U. son muy importantes^(6, 7) ya que dan idea sobre el pronóstico de la patología. Una respuesta positiva al test de fursemda es indicio de buena función renal y de maduración tubular, sitio donde actúa esta droga.

El oligohidramnios detectado precozmente en el embarazo sugiere una estrecha relación con una malformación de la vía urinaria.^(8, 9) En los 2 casos referidos aquí vemos que existe una importante correlación de éste con la severidad de la obstrucción (válvulas) y displasia renal.

Se conoce el papel importante que cumple la orina en la fisiología de la dinámica del líquido amniótico y de las repercusiones del mismo sobre el pulmón fetal (hipoplasia), como se describió en el paciente con válvulas que al nacimiento presentó *distress* respiratorio severo.

El manejo I. U. del feto con obstrucción urinaria depende del momento diagnóstico, de las características de la misma (si es uni o bilateral), y de la presencia de oligohidramnios con hipoplasia pulmonar. En estas condiciones la interrupción del embarazo es la conducta aconsejada.^(11, 12)

Esta fue tomada en 2 casos cuyo diagnóstico era hidronefrosis bilateral severa y válvulas de uretra, a las 42 y 34 semanas, respectivamente, para realizar el tratamiento ex útero inmediato. La interrupción del embarazo requiere maduración pulmonar, que se puede acelerar con la administración de dexametasona a la madre. Los test de lecitina/esfingomielina determinan esta maduración que está dada por el desarrollo de sustancia surfactante por el pulmón fetal. También la ultrasonografía es el método de elección para seguir los cambios anatómicos y funcionales de la patología fetal. Harrison⁽¹⁰⁾ estableció un protocolo en el seguimiento I. U. para riñones multiquísticos e hidronefrosis basándose en este método.

El tratamiento perinatal inmediato está orientado al drenaje y descompresión de la vía urinaria dilatada en los casos severos con importante deterioro de la función renal, o la corrección del defecto primario si el compromiso funcional es leve o moderado. La variedad de patologías que pueden causar hidronefrosis, como se describieron en esta casuística, pueden ser obstructivas o no obstructivas. De ahí la importancia de los estudios complementarios en el período perinatal como la U. I. V., cistelografía renal y la C. U. G. M. para detectar patología del tracto inferior o reflujo vesicoureteral. La derivación de la orina al exterior como pielostomía, ureterostomía o vesicostomía son eficaces para descomprimir la vía dilatada, permitiendo que ésta recupere su calibre normal. Cada una de éstas es adecuada para cada caso en particular.

Existen hidronefrosis leves a moderadas que no requieren tratamiento quirúrgico, ya que la observación y seguimiento mostraron resolución espontánea, como en dos de nuestros casos.

Conclusión

Se presentan 15 casos de niños con malformaciones congénitas con diagnóstico prenatal donde la terapéutica inmediata mejoró el pronóstico de los pacientes y del órgano afectado.

La ultrasonografía es un método efectivo para la búsqueda de anomalías congénitas del aparato urinario en el período prenatal, como se dio en 86,7 % en esta casuística. La correlación con el control U. S. perinatal fue de 71,5 %. Las anomalías más frecuentemente halladas son hidronefrosis, poliquistosis o riñones multiquisticos. No siempre estos últimos son confirmados en el período neonatal.

El oligohidramnios secundario a obstrucción, lleva progresivamente a la hipoplasia pulmonar fetal, con los riesgos de complicaciones importantes en el período neonatal. Detectado precozmente en el embarazo sugiere una malformación de la vía urinaria.

Bibliografía

1. Touloukian, Robert, y col.: "Maternal ultrasonography in the antenatal diagnosis of surgically correctable fetal abnormalities". *Journ. Ped. Surg.*, vol. 15, nº 4, agosto 1980.
2. Hadlock, F. P., y col.: "Review. Sonography of fetal urinary tract anomalies". *A. J. R.*, 137:261-267, agosto 1981.
3. Hobbins, John C., y col.: "Ultrasound in the diagnosis of congenital anomalies". *Am. J. Obstet.*, 331-344, junio 1, 1979.
4. Canty, Timothy G., y col.: "Maternal ultrasonography for the antenatal diagnosis of surgically significant neonatal anomalies". *Ann. Surg.*, 353-365, setiembre 1981.
5. Bearman, Sheldon B., y col.: "Multicystic kidney: A sonographic pattern". *Radiology*, 118:685-688, marzo, 1976.
6. Wladimiroff, J. N.: "Effect of furosemida of fetal urine production". *Brit. J. Obstet. and Gynecol.*, vol. 82, pp. 221-224, marzo 1975.

La hidronefrosis fetal se debe a causas obstructivas, como estenosis de la U. P. U. o ureterovesical, válvulas de uretra posterior, etc., y no obstructivas, como reflujo vesicouteral y síndrome de Prune Belly.

La U. S. es el método ideal en el seguimiento de estas anomalías y en la valoración de los test funcionales.

El manejo I. U. depende de las características de la patología, si es unilateral con buena función contralateral se conduce el embarazo a término, al igual que en los casos con hidronefrosis bilateral moderada. Si hay oligohidramnios con hipoplasia pulmonar o sin ella se indica la interrupción del embarazo o el tratamiento I. U. en los centros experimentados.

En el período neonatal se realizan estudios complementarios como U. S., U. I. V., centellografía renal y C. U. G. M. En el tratamiento perinatal de los casos severos, primero hay que realizar el alivio de la vía dilatada mediante la derivación de la orina al exterior a través de vesicostomía, ureterostomía o pielostomía uni o bilateral.

La obstrucción con función conservada por estenosis de la U. P. se puede tratar directamente corrigiendo el defecto. Existen casos de hidronefrosis leve a moderada que se resuelven espontáneamente, como se relató en 2 casos en esta serie.

7. Kurjak, Asim, y col.: "Ultrasonic assesment of fetal kidney function in normal and complicated/pregnancies". *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 266-270, octubre 1, 1981.
8. Harrison, Michael R., y col.: "Correction of congenital hydronefrosis in utero I. The Model: fetal urethral obstruction produces hydronefrosis and pulmonary hypoplasia in fetal lambs". *Journ. Ped. Surg.*, vol. 18, nº 3, junio 1983.
9. Harrison, Michael R., y col.: "Correction of congenits hydronefrosis in utero II. Decompression reverses the effects of obstruction in the fetal lung and urinary tract". *Journ. Ped. Surg.*, vol. 17, nº 6, diciembre 1982.
10. Harrison, Michael R., y col.: "Management of the fetus with a urinary tract malformation". *JAMA*, vol. 246, nº 6, agosto 7, 1981.
11. Golbus, Mitchel S., y col.: "In utero treatment of urinary tract. Obstruction". *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 383-388, febrero 15, 1982.
12. Harrison, Michael R., y col.: "Management of the fetus with a correctable congenital defect". *JAMA*, vol. 246, nº 7, agosto 14, 1981.