

Original

Estenosis de la unión pieloureteral de presentación tardía

A. SÁNCHEZ CARRIÓN, F. VELA ENRÍQUEZ, M. ANTÓN GAMERO, J. VICENTE RUEDA*, A. ESCASSI**,
J.L. PÉREZ NAVERO

*Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. **Sección de Urología Pediátrica. Hospital Reina Sofía de Córdoba*

RESUMEN

La obstrucción de la unión pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia. El uso rutinario de las ecografías prenatales ha condicionado una variación en la forma de presentación clínica de las hidronefrosis, permitiendo el diagnóstico antes de que comiencen los síntomas. Presentamos a cinco pacientes con síndrome de la unión pieloureteral obstructivo de presentación tardía. Tres de ellos secundarios a compresión extrínseca por vaso polar aberrante y dos por estenosis de la unión pieloureteral. La función renal medida mediante gammagrafía renal estaba disminuida en todas las unidades renales afectas. Tras la pieloplastia se observa una mejoría significativa de la función renal en los pacientes diagnosticados de vaso polar aberrante, sin hallarse ésta en los pacientes con estenosis intrínseca de la unión pieloureteral.

Palabras clave: Hidronefrosis; Ecografía; Pieloplastia.

ABSTRACT

Ureteropelvic junction (UPJ) obstruction is the most common cause of pediatric hydronephrosis. The typical presentation of hydronephrosis has changed since the widespread use of antenatal ultrasonography and nowadays diagnosis may be set before symptoms begin. We report five

patients with late onset UPJ obstruction (three of them due to crossing renal vessels and two to intrinsic obstruction). Diminished renal function assessed by diuretic renogram could be appreciated in all hydronephrotic renal units. Improvement of renal function was observed after pyeloplasty in those with crossing vessels contrary to those with intrinsic UPJ obstruction.

Key words: Hydronephrosis; Ultrasonography; Pyeloplasty.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de la unión pieloureteral (UPU) es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia^(1,2). Se produce como consecuencia de la estenosis de la unión entre la pelvis renal y el uréter. La obstrucción de la UPU origina una restricción al flujo urinario desde la pelvis a la porción proximal del uréter y, como consecuencia, se produce un incremento retrógrado de la presión en la pelvis renal. Este incremento de presión provoca daño parenquimatoso, pudiendo llegar a la anulación funcional del riñón⁽³⁻⁵⁾.

La forma de presentación de la hidronefrosis en la edad infantil ha variado en los últimos años. La instauración del examen ecográfico fetal de forma rutinaria a todas las gestantes permite, en la actualidad, realizar el diagnóstico antes de que comiencen los síntomas^(6,7).

Correspondencia: Montserrat Antón Gamero. Avda. Menéndez Pidal s/n 14006 Córdoba.

Correo electrónico: monanga@interbook.net

Recibido: Agosto 2004. *Aceptado:* Septiembre 2004

La dilatación del sistema colector urinario superior es la anomalía del tracto urinario más común encontrada en el feto, llegando a afectar a una de cada 100 embarazadas⁽⁸⁾. No obstante, sólo en una de cada 500 esta dilatación tendrá significación clínica, estimándose la incidencia de estenosis de la UPU en uno de cada 1.500 recién nacidos vivos⁽⁹⁾. Es más común en varones que en mujeres con una relación 3-4/1^(8,10), afecta con mayor frecuencia al riñón izquierdo (hasta un 60%) y en el 20-40% de los casos ocurre en ambos riñones^(2,8,11,12).

Antes de la utilización de la ecografía prenatal, las formas de presentación más frecuentes eran el dolor abdominal acompañado en ocasiones de vómitos, la infección urinaria y la hematuria macroscópica espontánea o tras un traumatismo banal^(8,11,13). Otros síntomas eran la masa abdominal y molestias gastrointestinales difusas^(8,14,15). Aunque más infrecuente, en algunos casos la hidronefrosis obstructiva era un hallazgo ecográfico casual⁽¹¹⁾.

A pesar del diagnóstico prenatal, todavía se diagnostican niños con hidronefrosis sintomáticas en edades más tardías. En estos casos, el retraso en el diagnóstico puede conllevar un daño severo en el parénquima renal, que en ocasiones es irreversible⁽⁵⁾. Con todo, se describen pacientes diagnosticados en la infancia tardía, incluso en la edad adulta, en los que la función del riñón está conservada^(16,17). Esta discordancia, como ya ha sido referido en la literatura, hace pensar que se trate de dos entidades clínicas de etiología diferente⁽¹¹⁾. Por una parte, la hidronefrosis obstructiva neonatal producida por una estenosis congénita de la UPU, y por otra la hidronefrosis tardía, entidad adquirida, secundaria generalmente a una compresión extrínseca de la UPU que ocasiona una obstrucción intermitente.

Presentamos una revisión de los niños con síndrome de la UPU obstructivo de presentación tardía diagnosticados en nuestro centro en los últimos seis años.

PACIENTES Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes con síndrome de la unión pieloureteral obstructivo diagnosticados por encima de los cinco años de edad en nuestro Hospital desde 1998 hasta 2003. Se recogieron

el sexo, la edad al diagnóstico, lateralidad del riñón afecto, forma clínica de presentación, patrón del renograma diurético MAG3 Tc99 (mercaptoacetilglicina tecnecio 99) al diagnóstico, función renal diferencial, tipo de intervención quirúrgica realizada y patrón del renograma diurético MAG3 Tc99 y función renal diferencial tras la intervención quirúrgica.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 5 pacientes, todos varones, con una edad media de $9,42 \pm 2,78$ años y un rango de 6,3 a 11,9 años (Tabla I).

La forma de presentación más frecuente fue dolor abdominal secundario a un traumatismo banal en dos casos (traumatismo con balón en el paciente 1, caída al suelo en el paciente 2). El paciente 1 presentó además hematuria macroscópica. Otros dos niños presentaban dolor abdominal recurrente de dos y un año de evolución acompañados de vómitos (pacientes 3 y 5, respectivamente). El paciente 4 debutó con una infección urinaria febril y una masa abdominal palpable.

En todos, la prueba diagnóstica inicial fue una ecografía abdominal que demostró una dilatación pielocalicial severa: izquierda en cuatro casos y derecha en uno (Fig. 1).

Al paciente 1 se le realizó además TAC abdominal con contraste por la sospecha de un traumatismo renal por el golpe con el balón y la aparición de hematuria macroscópica. La TAC mostró una dilatación severa de la vía excretora del riñón izquierdo y disminución del parénquima renal, sin que se apreciase roturas parenquimatosas o extravasación del contraste (Fig. 2).

Posteriormente a todos los pacientes se les realizó un renograma diurético MAG3 Tc99 según los estándares establecidos⁽¹⁸⁾ confirmándose en todos un patrón obstructivo en la curva de eliminación (Fig. 3).

La función renal diferencial del riñón afecto estaba disminuida en todos los casos (Fig. 3), con una función cercana al 10% en dos niños (pacientes 4 y 5). En estos dos casos, se colocó un catéter de nefrostomía por vía percutánea bajo control ecográfico previo a la intervención quirúrgica para valorar la recuperación de la función renal tras la desobstrucción del flujo urinario durante una semana. En uno de ellos hubo

TABLA I.

	Edad (años)	Sexo	Lateralidad	Clínica	Renograma precirugía	Renograma postcirugía	Diagnóstico
1	11,6	Varón	Izquierdo	Traumatismo Hematuria macroscópica	RD 61% RI 39% Obstructivo	RD 55% RI 45% No obstructivo	Vaso polar aberrante
2	10,8	Varón	Izquierdo	Dolor abdominal tras traumatismo	RD 61% RI 39% Obstructivo	RD 51% RI 49% No obstructivo	Vaso polar aberrante
3	11,9	Varón	Derecho	Dolor abdominal recurrente	RI 63% RD 37% Obstructivo	RI 53% RD 47% No obstructivo	Vaso polar aberrante
4	6,5	Varón	Izquierdo	Infección urinaria febril con masa abdominal	RD 87% RI 13% Obstructivo	RD 80% RI 20% No obstructivo	Estenosis de la unión pieloureteral
5	6,5	Varón	Izquierdo	Dolor abdominal recurrente	RD 87% RI 13% Obstructivo	Nefrectomía por parénquima inexistente	Estenosis de la unión pieloureteral

RD: Riñón derecho; RI: Riñón izquierdo.

que recolocar el catéter a los 3 días por malfuncionamiento y salida del mismo. Los pacientes recibieron profilaxis antibiótica y ninguno padeció infección urinaria. El paciente 5 no recuperó la función del riñón hidronefrótico, alcanzando solamente un 14% en el renograma diurético realizado una semana después de la colocación de la sonda de nefrostomía. En el acto quirúrgico se apreciaba una gran dilatación del sistema colector ocasionado por estenosis intrínseca de la UPU y un parénquima renal prácticamente inexistente, por lo que se realizó una nefrectomía izquierda.

En los cuatro niños restantes se realizó pieloplastia del riñón afecto por lumbotomía posterior según técnica de Anderson-Hynes⁽¹⁹⁾.

Los hallazgos quirúrgicos fueron la existencia de vaso polar aberrante en tres pacientes y estenosis intrínseca de la UPU en los dos restantes. La evolución clínica en los casos secundarios a vaso polar aberrante (pacientes 1, 2 y 3) fue satisfactoria, con recuperación posterior de la función renal estimada mediante el renograma diurético realizado a los seis meses de la intervención (Tabla I). Sin embargo, los dos

pacientes con estenosis de la UPU tenían ya un daño parenquimatoso severo. El paciente 5 precisó nefrectomía y el 4 mantuvo una nefropatía parenquimatosa severa con discreta mejoría de la función renal unilateral (Tabla I). La curva de eliminación del renograma diurético tras la pieloplastia fue no obstructiva en los cuatro casos.

DISCUSIÓN

La obstrucción de la UPU es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia^(7,11,12). La edad en el momento del diagnóstico y la forma de presentación clínica han variado notablemente tras el uso rutinario de la ecografía fetal durante la gestación^(20,21). Con la generalización del diagnóstico prenatal, cabría esperar la práctica ausencia de hidronefrosis por encima del primer año de vida. Sin embargo, es habitual el diagnóstico de obstrucciones de la UPU con sintomatología clínica florida en la infancia tardía, incluso en la edad adulta.



Figura 1. Ecografía renal. Se aprecia gran dilatación pielocalicial con parénquima renal adelgazado.

Probablemente, como ya ha sido sugerido por otros autores^(11,16,22), las dos formas de presentación clínica correspondan a dos entidades diferentes. La obstrucción de la UPU neonatal, de diagnóstico prenatal y asintomática es, generalmente, secundaria a malformaciones congénitas que determinan alteraciones en la cantidad y orientación de las capas musculares ureterales e impiden la conducción de la onda peristáltica del sistema excretor^(8,11,16). La inserción anómala de la porción proximal del uréter en la pelvis renal y la torsión del pedículo renal son otras causas de hidronefrosis obstructiva en el periodo neonatal⁽²³⁾. El riñón, en fase de maduración, es más susceptible al daño ocasionado por la obstrucción⁽²⁴⁾. Así en animales de experimentación se demostró que la disminución del filtrado glomerular era inversamente proporcional a la edad^(5,25).

La obstrucción de la UPU tardía suele ser secundaria a compresión extrínseca del uréter. La causa más frecuente es la existencia de vasos polares aberrantes^(8,11,16,18). Estos vasos aberrantes suelen ser ramas de la arteria renal o incluso de la aorta, variantes de la anatomía vascular renal y que normalmente irrigan el polo inferior del riñón⁽⁸⁾. Con menos frecuencia, la compresión es originada por angulaciones del uréter, fibrosis retroperitoneal o bridas ocasionadas en cirugías anteriores⁽¹¹⁾. En estos casos, la hidronefrosis no está presente al nacimiento y es necesario el acúmulo de determinada cantidad de orina en la pelvis renal para detener el flujo de orina, de tal manera que el incremento de presión

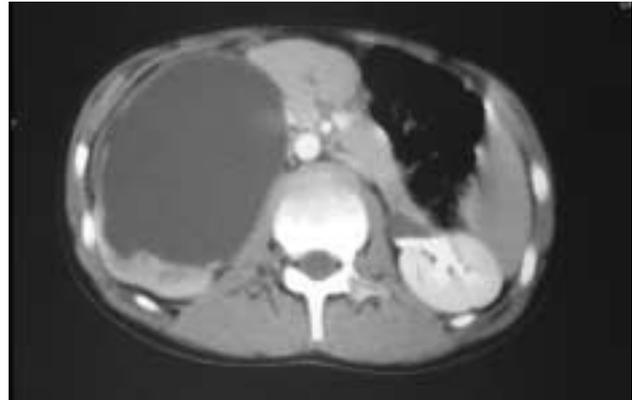


Figura 2. TAC abdominal con contraste realizado al paciente 1. Hidronefrosis severa del riñón derecho. Cortical conservada y funcionando aunque adelgazada. No se observa extravasación del contraste.

sólo se pone de manifiesto de forma intermitente⁽²⁶⁾. Esto explicaría la menor afectación renal parenquimatosa y la recuperación de la función renal tras la pieloplastia referida en las series clínicas^(15,16).

De todos modos, como en los casos clínicos que presentamos, un pequeño porcentaje de pacientes con estenosis congénita de la UPU se diagnostican tardíamente a pesar de la estandarización de los controles ecográficos fetales durante la gestación y la alta sensibilidad en la detección de las dilataciones piélicas fetales de los modernos equipos sonográficos⁽¹¹⁾. Todos nuestros pacientes referían una ecografía prenatal normal realizada en el tercer trimestre del embarazo. Sin embargo, dos pacientes padecían una obstrucción secundaria a estenosis congénita de la UPU. Éstos eran los que tenían mayor deterioro de la función del riñón afecto. De acuerdo con la práctica habitual⁽²⁷⁾, se colocó un catéter de nefrostomía para valorar la recuperación de la función renal tras la resolución de la obstrucción. Tan sólo se apreció recuperación de la función en uno de los pacientes, requiriendo nefrectomía el paciente 5. La colocación percutánea de una sonda de nefrostomía en pacientes pediátricos puede presentar complicaciones, siendo la más frecuente, como en nuestro caso, la salida del tubo de drenaje⁽²⁷⁾.

En todos los casos presentados, el diagnóstico del síndrome de la UPU se realizó mediante ecografía renal, valorando el grado de obstrucción y la función renal unilateral mediante un renograma diurético. En la actualidad, la eco-

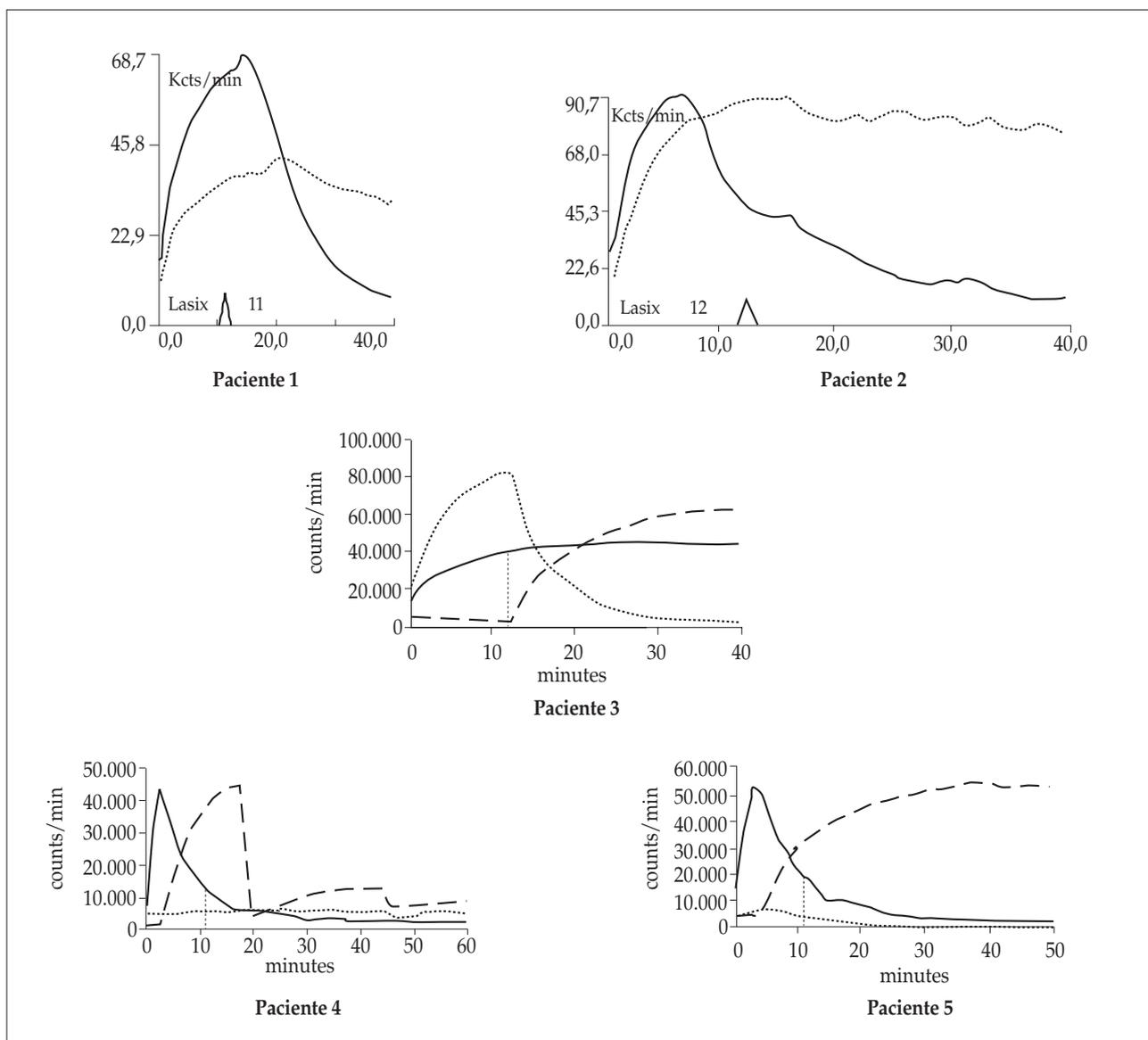


Figura 3. Renograma diurético MAG3 de los pacientes antes de la intervención quirúrgica. En los pacientes 1, 2 y 3 el renograma muestra una curva obstructiva. Asimismo, se observa una curva aplanada en los pacientes 4 y 5.

grafía renal es la técnica fundamental para el diagnóstico de la dilatación y valoración del parénquima renal⁽²³⁾ y el renograma diurético es la técnica funcional que permite valorar el grado de obstrucción ante una dilatación de la vía urinaria, aportando además información sobre la función de cada riñón por separado⁽²⁸⁾. La urografía intravenosa ha perdido protagonismo, quedando relegada a dudas diagnósticas o para valorar alteraciones anatómicas previo a la cirugía⁽²³⁾. Cuando la sintomatología es desencadenada por trau-

matismos renales, la TAC abdominal es útil, mostrando la dilatación del riñón y del sistema colector y evaluando la posibilidad de fugas urinarias; también puede ser utilizado para estimar la función renal diferencial mediante el grosor del parénquima.

Por último, los resultados encontrados en nuestra revisión, concuerdan con los de las series de Braga y cols.⁽¹¹⁾ y Calisti y cols.⁽¹⁸⁾ que encuentran un predominio de afectación en varones y lateralidad izquierda.

En resumen, la generalización de los estudios ecográficos prenatales ha supuesto un incremento en el diagnóstico de las dilataciones de la vía urinaria en el periodo neonatal, permitiendo realizar un adecuado seguimiento y tratamiento en aras de disminuir el daño renal. Sin embargo algunos casos son diagnosticados tardíamente y el daño y la pérdida de función renal suele ser la regla con escasa recuperación tras la pieloplastia⁽¹⁶⁾. El síndrome de la UPU de presentación tardía secundario a compresiones extrínsecas de la vía urinaria tiene por lo general un buen pronóstico con menor daño parenquimatoso y mayor recuperación tras la desobstrucción.

BIBLIOGRAFÍA

- Murphy JP, Holder TM, Aschraft KW, Sharp RJ, Goodwin CD, Amoury RA. Ureteropelvic junction obstruction in the newborn. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 642-8.
- Snyder HM 3rd, Lebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Retik AB. Ureteropelvic junction obstruction in children. *Urol Clin North Am* 1980; 7: 273-90.
- Park JM, Bloom DA. The pathophysiology of UPJ obstruction. *Currents concepts. Urol Clin North Am* 1998; 25: 161-9.
- Koff SA, Hayden LJ, Cirulli C, Shore R. Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction: experimental and clinical observation. *J Urol* 1986; 136: 336-8.
- Petterson BA, Aperia A, Elinder G. Pathophysiological changes in rat kidneys with partial ureteral obstruction since infant. *Kidney Int* 1984; 26: 122-7.
- Rickwood AMK, Harvey JV, Jones MO, Oak S. Congenital hydronephrosis: limitations of diagnosis by fetal ultrasonography. *Br J Urol* 1995; 75: 529-30.
- Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *Am J Roentgenol* 1987; 148: 959-63.
- González R, Schimke CM. Ureteropelvic junction obstruction in infants and children. *Pediatr Clin North Am* 2001; 48: 1505-18.
- Roth JA, Diamond DA. Prenatal hydronephrosis. *Curr Opin Pediatr* 2001; 13: 138-41.
- Jhonston JH, Evans JP, Glassberg KI, Shapiro SR. Pelvic hydronephrosis in children: a review of 219 personal cases. *J Urol* 1977; 117: 97-101.
- Braga LH, Liard A, Bachy B, Mitrofanoff P. Ureteropelvic junction obstruction in children: two variants of the same congenital anomaly? *International Braz J Urol* 2003; 29: 528-34.
- Ylinen E, Ala-Houhala M, Wikstrom S. Outcome of patients with antenatally detected pelviureteric junction obstruction. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 880-7.
- White JM Jr, Kaplan GW, Brock WA. Ureteropelvic junction obstruction in children. *Am Fam Physician* 1984; 29: 211-16.
- Byrne WJ, Arnold WC, Stannar MW, Redman JF. Ureteropelvic junction obstruction presenting with recurrent abdominal pain: diagnosis by ultrasound. *Pediatrics* 1985; 76: 934-37.
- Rigas A, Karamanolakis D, Bogadnos I, Stefanidis A, Androulakis PA. Ureteropelvic junction obstruction by crossing renal vessels: clinical and imaging features. *BJU Int* 2003; 92: 101-3.
- Calisti A, Perrotta ML, Oriolo L, Patti G, Marrocco G, Miele V. Functional outcome after pyeloplasty in children: impact of the cause of obstruction and of the mode of presentation. *Eur Urol* 2003; 43: 706-10.
- Kinn AC. Ureteropelvic junction obstruction: long-term follow-up of adults with and without surgical treatment. *J Urol* 2000; 164: 652-6.
- Society for Fetal Urology and Pediatric Nuclear Medicine Council: The "well tempered" diuretic renogram: A standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. *J Nucl Med* 1992; 33: 2047-51.
- Hensle TW, Shabsigh A. Pyeloplasty (Anderson-Hynes). *BJU Int* 2004; 93: 1123-34.
- Guys JM, Borella F, Monfort G. Ureteropelvic junction obstruction: prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 156-8.
- Wiener JS, Emmert GK, Mesrobian HG, Whitehurst AW, Smith LR, King LR. Are modern imaging techniques over diagnosing ureteropelvic junction obstruction? *J Urol* 1995; 154: 659-61.
- Ross JH, Kay R, Knipper NS, Strem SB. The absence of crossing vessels in association with ureteropelvic junction obstruction detected by prenatal ultrasonography. *J Urol* 1998; 160: 973-5.
- Muley Alonso R, Gómez Fraile A, Vara Martín J. Estudio y seguimiento de la dilatación de la vía urinaria diagnosticada intraútero. En: *Nefrología Pediátrica*. García Nieto V, Santos F. 1ª Ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 2000. p. 419-21.
- Loris Pablo C. Afectación renal en las uropatías obstructivas. En: *Nefrología Pediátrica*. García Nieto V, Santos F. 1ª Ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 2000. p. 431-4.
- Taki M, Goldsmith DI, Spitzer A. Impact of age on effects of ureteral obstruction on renal function. *Kidney Int* 1983; 24: 602-9.
- Elder JS, Stansbrey R, Dahms BB. Renal histological changes secondary to ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 1995; 154: 719-22.
- Gupta DK, Chandrasekharam VV, Srinivas, Bajpai M. Percutaneous nephrostomy in children with ureteropelvic junction obstruction and poor renal function. *Urology* 2001; 57: 547-50.
- Patti G, Menghini ML, Todini AR, Morrocco G, Calisti A. The role of the renal resistive index ratio in diagnosis obstruction and in the follow-up of children with unilateral hydronephrosis. *BJU Int* 2000; 85: 308-12.