

## Revisión

# Actualización en anomalías renales y de vías urinarias altas en pediatría

V. ALONSO ARROYO, M.E. MOLINA VÁZQUEZ, O. GÓMEZ BELTRÁN, I. CARRILLO ARROYO, A. SÁNCHEZ ABUÍN

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

### RESUMEN

La urología pediátrica comprende una extensa serie de patologías de complejidad variable, que afectan al sistema urogenital, y que suponen aproximadamente el 50% de las intervenciones quirúrgicas en cirugía pediátrica. Describiremos aquellas de mayor impacto y repercusión clínica desde el punto de vista quirúrgico, destacando las denominadas CAKUT o anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. Estas últimas tienen su origen en la alteración de alguno de los procesos que conforman el desarrollo renal:

- a) Malformación del parénquima renal: hipoplasia, displasia, agenesia renal y riñón multiquístico (DRMQ).
- b) Anomalías relacionadas con la migración de los riñones: ectopia renal y anomalías de fusión.
- c) Anomalías en el desarrollo del sistema colector: estenosis pieloureteral (EPU), duplicidades ureterales, megauréter primario, uréter ectópico, ureteroceles y válvulas de uretra posterior (VUP).

El objetivo de este artículo es determinar en qué casos es necesaria la cirugía para resolver un problema urológico en el niño y cuándo es el mejor momento para realizar la intervención.

**Palabras clave:** Riñón multiquístico; Ectopia renal; Riñón en herradura; Estenosis pieloureteral; Duplicidad ureteral; Megauréter; Ureter ectópico; Ureterocel; Válvulas de uretra posterior.

### ABSTRACT

Pediatric Urology comprises an extensive series of pathologies of variable complexity, which affect the urogenital system, and account for approximately 50% of surgical interventions in pediatric surgery. We will describe those ones of greater impact and clinical repercussion from the surgical point of view, highlighting the so-called CAKUT or congenital anomalies of the kidney and urinary tract. The latter have their origin in the alteration of some of the processes during the renal development:

- a) Malformation of the renal parenchyma: hypoplasia, dysplasia, renal agenesis and multicystic kidney (MCDK).
- b) Abnormalities related to the migration of the kidneys: renal ectopia and fusion anomalies.
- c) Abnormalities in the development of the collecting system: pyelo-ureteral stenosis, ureteral duplicities, primary megaureter, ectopic ureter, ureterocel and posterior urethral valves.

The objective of this article is to inform about the cases in which surgery is necessary to solve a urological problem in the child, and the best time to perform the intervention.

**Key words:** Multicystic kidney; Renal ectopia; Horseshoe kidney; Pyelo-ureteral stenosis; Ureteral duplicity; Megaureter; Ectopic ureter; Ureterocel; Posterior urethral valves.

*Correspondencia:* Verónica Alonso Arroyo. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Avenida Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid  
*Correo electrónico:* alonso.veronika@gmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Ureterohidronefrosis. Imagen izquierda: ecografía renal que muestra hidronefrosis renal izquierda. Imagen derecha: ecografía vesical que muestra dilatación ureteral bilateral.

## INTRODUCCIÓN

La urología pediátrica comprende una extensa serie de patologías de complejidad variable, que afectan al sistema urogenital, y que suponen aproximadamente el 50% de las intervenciones quirúrgicas en cirugía pediátrica. Describiremos aquellas de mayor impacto, frecuencia y repercusión clínica desde el punto de vista quirúrgico, destacando las denominadas CAKUT o anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. Estas últimas tienen su origen en la alteración de alguno de los procesos que conforman el desarrollo renal:

- Malformación del parénquima renal: hipoplasia, displasia, agenesia renal y riñón multiquistico (DRMQ).
- Anomalías relacionadas con la migración de los riñones: ectopia renal y anomalías de fusión.
- Anomalías en el desarrollo del sistema colector: estenosis pieloureteral (EPU), duplicidades ureterales, megauréter primario, uréter ectópico, ureteroceles y válvulas de uretra posterior (VUP).

El objetivo de este artículo es determinar en qué casos es necesaria la cirugía para resolver un problema urológico renal y de vías urinarias altas en el niño, y cuándo es el mejor momento para realizar la intervención.

## HIDRONEFROSIS

La hidronefrosis consiste en la dilatación del tracto urinario. La visualización del uréter (> 7 mm) y la dilatación calicial suelen asociar un carácter patológico (Fig. 1). La hidronefrosis prenatal aparece en el 1-5% de todos los embarazos y en un 20-40% de los casos es bilateral. Del 75% que se confirman, el 50% son transitorias y se resuelven espontáneamente, siguiéndoles con un 30% los denominados síndrome de la unión pieloureteral (SUPU) o estenosis pieloureterales (EPU). Otras causas menos frecuentes de hidronefrosis se muestran en la tabla I.

**TABLA I.** ETIOLOGÍA DE LA HIDRONEFROSIS.

|  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Obstrucción de la unión pieloureteral</li> <li>• Reflujo vesicoureteral</li> <li>• Obstrucción ureterovesical (megauréter)</li> <li>• Valvas uretra posterior</li> </ul>  |
| Otras:   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Uréter ectópico</li> <li>• Ureteroceles</li> <li>• Síndrome de Prune Belly</li> <li>• Duplicidad del sistema colector</li> <li>• Otras patologías de la uretra</li> <li>• Riñón displásico multiquistico</li> </ul> |

**TABLA II.** CLASIFICACIÓN DE LA HIDRONEFROSIS SEGÚN EL DIÁMETRO ANTERO-POSTERIOR (ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA).

|                 | APD 2º TM<br>(< 33 sem) | APD 3º TM<br>(> 33 sem) |
|-----------------|-------------------------|-------------------------|
| Fisiológica     | < 4 mm                  | < 7 mm                  |
| Leve            | 4-14 mm                 | 7-14 mm                 |
| Moderada-severa | > 15 mm                 | > 15 mm                 |

## Clasificación

Existen diversas clasificaciones, siendo las más empleadas las siguientes:

- Clasificación de la hidronefrosis según el diámetro antero-posterior (Asociación Española de Pediatría) (Tabla II).
- Clasificación de la hidronefrosis según su morfología:
  - Society for Fetal Urology (SFU) (Tabla III).
  - Urinary Tract Dilation (UTD) (Tabla IV).

## Manejo postnatal

Las dilataciones postnatales grados III-IV presentan mayor posibilidad de ser patológicas y se deben estudiar

**TABLA III.** CLASIFICACIÓN DE LA HIDRONEFROSIS DE LA *SOCIETY FOR FETAL UROLOGY (SFU)*.

| Grado | Pelvis y cálices                              | Parénquima                |
|-------|---|---------------------------|
| 0     | Normal  | Normal                    |
| 1     | Leve dilatación pelvis                        | Normal                    |
| 2     | Moderada dilatación pelvis<br>Algunos cálices | Normal                    |
| 3     | Pelvis dilatada<br>Todos cálices              | Normal                    |
| 4     | Pelvis dilatada<br>Todos cálices              | Adelgazamiento parénquima |

mediante ecografía (US) y renograma MAG-3 para descartar la presencia de obstrucción.

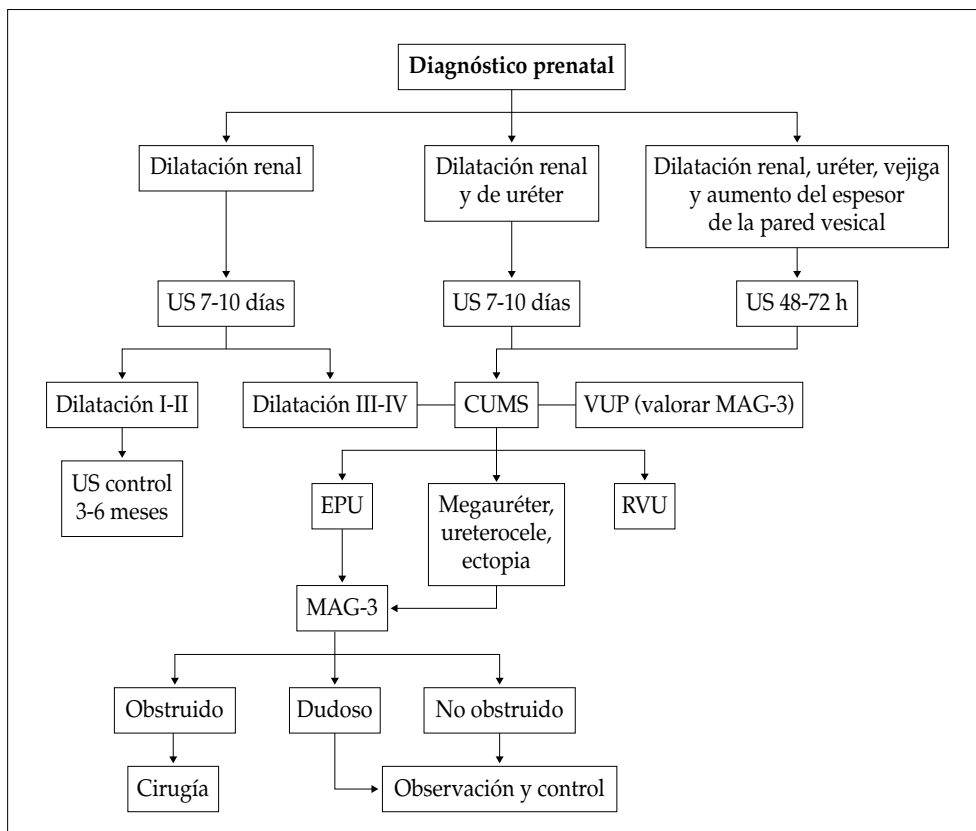
El siguiente algoritmo (Fig. 2) resume el manejo postnatal de la hidronefrosis diagnosticada prenatalmente, a lo largo del presente artículo profundizaremos más en las pruebas diagnósticas y el tratamiento en función de su etiología.

**ESTENOSIS DE LA UNIÓN PIELOURETERAL (EPU)**

El SUPU o EPU puede deberse a un segmento estenótico o disfuncional del uréter (obstrucción intrínseca) o a la compresión externa por bandas fibróticas o un vaso polar

**TABLA IV.** CLASIFICACIÓN DE LA HIDRONEFROSIS *URINARY TRACT DILATION (UTD)*.

| Clasificación UTD | APD (mm) | Dilatación          | Parénquima (espesor y apariencia) | Uréter  | Vejiga                        |
|-------------------|----------|---------------------|-----------------------------------|---------|-------------------------------|
| Normal            | < 10     | Pelvis              | Normal                            | Normal  | Normal                        |
| P1                | 10-15    | Cálices centrales   | Normal                            | Normal  | Normal                        |
| P2                | ≥ 15     | Cálices periféricos | Normal                            | Anormal | Normal                        |
| P3                | ≥15      | Cálices periféricos | Anormal                           | Anormal | Anormal (incluye ureterocele) |



**Figura 2.** Algoritmo propuesto para el manejo de la hidronefrosis con diagnóstico prenatal.

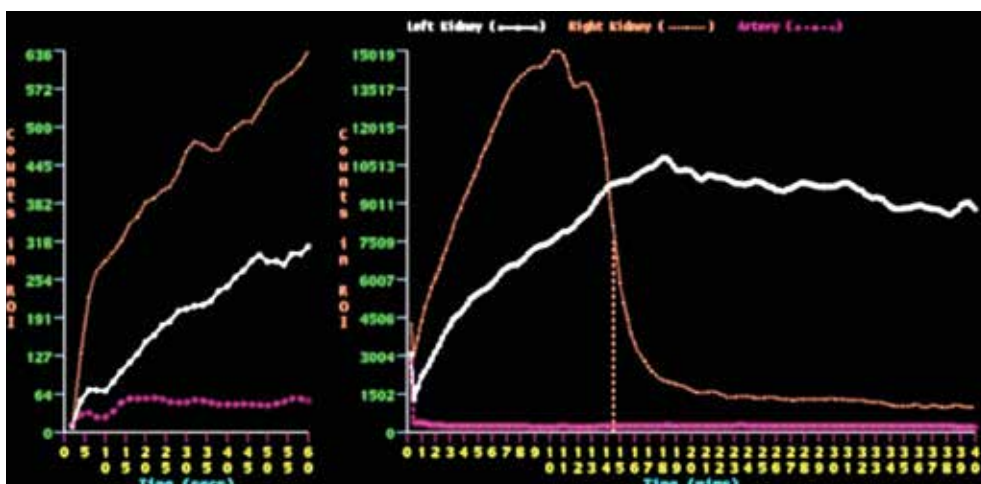


Figura 3. Renograma diurético MAG-3. Curva renográfica de riñón izquierdo normal, curva renográfica de riñón derecho retardada con patrón obstructivo.

(extrínseca). Se sospecha mediante US prenatal en 1/500 RN vivos, aunque no todas las sospechas requerirán intervención quirúrgica. En estudios retrospectivos se ha referido obstrucción funcional significativa en 1/1.500 fetos detectados mediante US prenatal. Afecta más a los varones y al lado izquierdo con 10-40% de afectación bilateral.

### Diagnóstico

Se debe valorar con US y renograma diurético empleando tecnecio-99m (<sup>99m</sup>Tc)-mercaptoacetilglicina (MAG-3) como radiotrazador de elección. Un *uptake* con una diferencia mayor del 20% entre ambos riñones indica sufrimiento renal y en la segunda fase, si el tiempo de eliminación de la mitad del trazador una vez administrado el diurético es mayor de 20 minutos, se consideraría un sistema "obstruido" (aunque en sistemas colectores y ureterales muy dilatados puede existir enlentecimiento sin obstrucción real) (Fig. 3). En determinados casos dudosos, la uroresonancia (UroRMN), test de Whitaker (presión/flujo) o la TC pueden ser de utilidad.

### Tratamiento

Aunque existen algunas variaciones según las distintas guías, parece claro indicar la intervención quirúrgica ante una función renal diferencial < 40% o existencia de síntomas (ITU, dolor, litiasis). En aquellos casos manejados de manera conservadora, se recomendará cirugía si existe empeoramiento de la función renal > 10%, del patrón de drenaje, o de la dilatación ecográfica. La Sociedad Europea de Urología Pediátrica (ESPU), también tiene en cuenta la dilatación grado III-IV de la SFU. (Fig. 4). La técnica de elección es la resección del segmento estenótico y anastomosis termino-terminal del uréter (pieloplastia

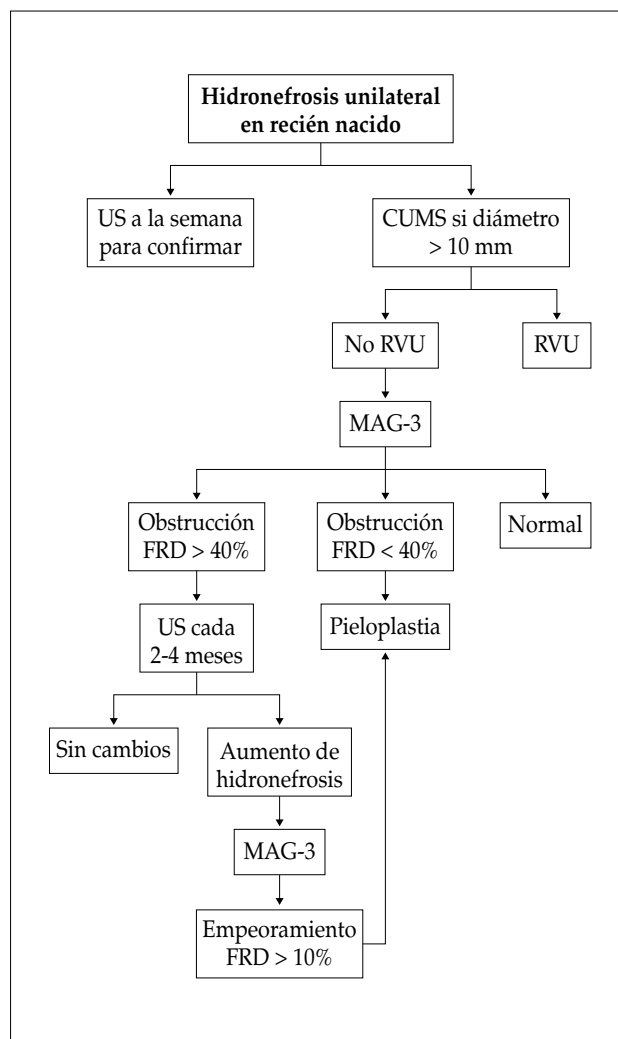


Figura 4. Algoritmo propuesto para el manejo de la EPU.



**Figura 5.** Estenosis pieloureteral. Pieloplastia desmembrada de Anderson-Hynes vía abierta.

desmembrada tipo Anderson-Hynes) vía abierta (Fig. 5) o mínimamente invasiva. Las técnicas endourológicas tienen su lugar, aunque parecen más efectivas en los casos de reestenosis. La tasa de éxito ronda entre el 90 al 95% con muy buen pronóstico.

#### REFLUJO VESICoureTERAL (RVU)

Consiste en el paso retrógrado de la orina desde la vejiga hacia el uréter y pelvis. Aparece en el 1% de los recién nacidos. Puede ser primario o secundario. La escasa longitud del uréter submucoso es el factor anatómico del esencial o primario, este tipo de reflujo tiende a resolverse con el crecimiento de la vejiga. El reflujo secundario se debe a presiones intravesicales altas causadas por disfunción vesical o válvulas de uretra posterior.

Las poblaciones con mayor riesgo de RVU son los niños con infección urinaria (30-50%, según la edad), ectasia de vía urinaria neonatal (7-35%), familiares con RVU (3-51% de riesgo si tiene hermano con RVU; 21,2-61,4% si tiene padres con RVU) y la presencia de alteración funcional del TUI (40-60%).

Las lesiones en el parénquima renal pueden ser secundarias a nefropatía por reflujo de carácter congénito y progresivo, a infecciones o a reflujo intrarrenal a alta presión. Dichas lesiones se ven influenciadas por el grado de RVU, bacteriuria, edad (menores de 5 años), precocidad en el tratamiento, y morfología anatómica de las papilas entre otros factores.

#### Diagnóstico

La investigación diagnóstica básica incluye: historia clínica, exploración física, análisis de orina (sedimento, iones,

cultivo), análisis de sangre (creatinina en los casos con lesiones bilaterales) y US.

La exploración recomendada para el diagnóstico del RVU es la cistouretrografía miccional seriada (CUMS), que permite una clasificación en cinco grados (Fig. 6). La urosonografía miccional seriada es una alternativa a la CUMS, por su alta sensibilidad y ausencia de radiación. La gammagrafía renal (DMSA) es la técnica que mejor define las lesiones parenquimatosas y nos permite valorar la función renal diferencial (Fig. 7).

#### Tratamiento

Las opciones terapéuticas por orden de invasividad incluyen: observación, profilaxis antibiótica, punción submeatal endoscópica de sustancia abultante y reimplante ureterovesical. La probabilidad de resolución mediante cistoscopia y punción es dependiente del grado de reflujo; aproximadamente el 70-90% para grados I-III y de 50-72% grado IV-V, aumentando esta probabilidad con el número de punciones.

No hay un protocolo terapéutico establecido por consenso. En términos generales, y tras descartar una micción disfuncional si se sospecha, un paciente recién nacido o lactante con RVU mayor de III podría ser tratado con profilaxis antibiótica a la espera de resolución, no siendo necesaria dicha profilaxis en RVU grado I y II. Si el paciente presenta ITU, aparecen cicatrices renales o efectos secundarios de la medicación, se pasaría a un nivel terapéutico superior.

#### MEGAURÉTER

Un megauréter, por consenso, es considerado aquel que mide más de 7 mm. El megauréter puede ser primario (congénito) o secundario a otra patología.

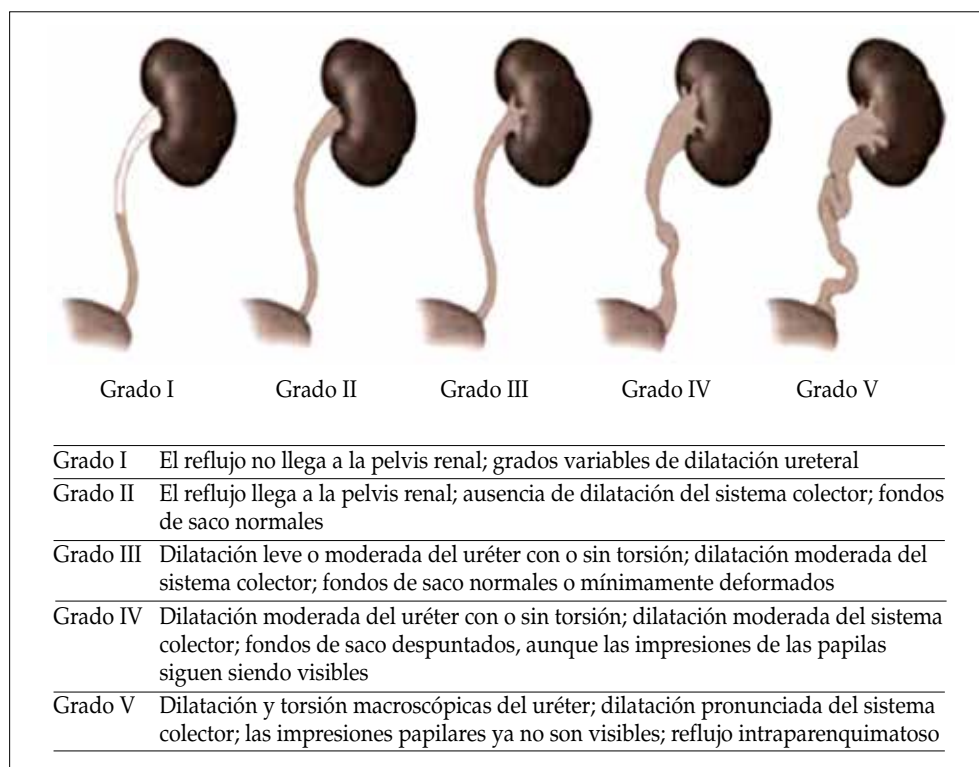


Figura 6. Clasificación de RVU.

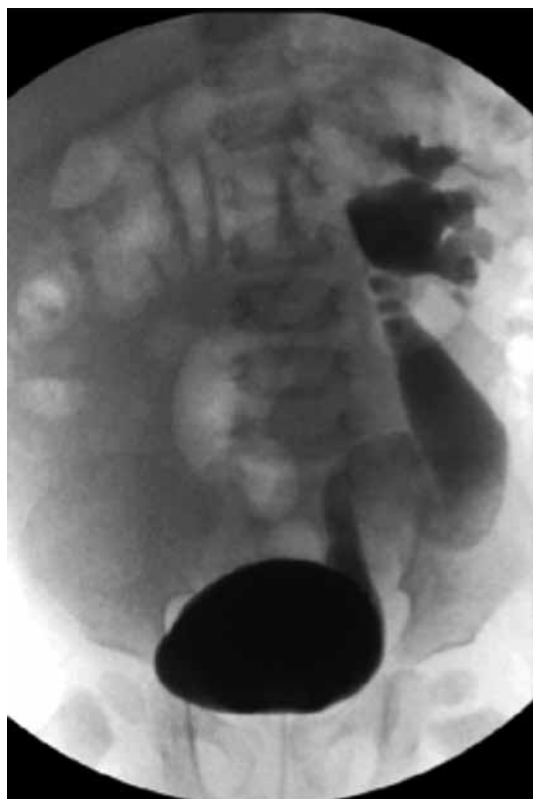


Figura 7. CUMS que muestra RVU grado V izquierdo.

### Clasificación

La más utilizada es la descrita en 1977 por Smith, que se divide en:

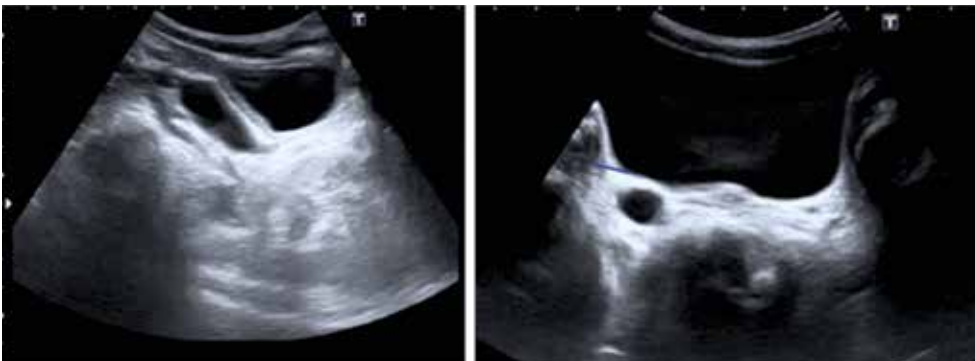
- *Megauréter obstructivo.*
- *Megauréter refluente:* desarrollado en el tema del RVU.
- *Megauréter obstructivo-refluente.*
- *No obstructivo-no refluente o funcional:* diagnóstico más frecuente y de exclusión.

Hasta un 23% de los pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis corresponden a pacientes con megauréter.

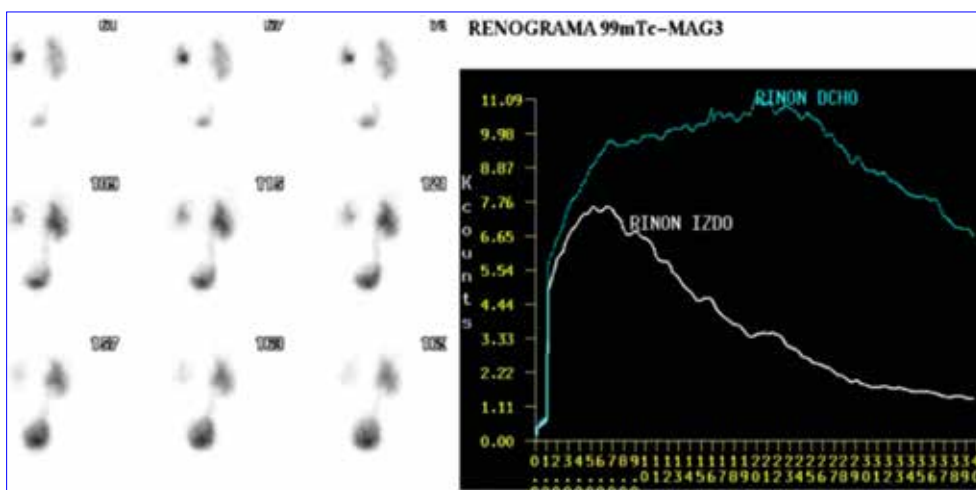
- *Megauréter obstructivo primario.* Se considera megauréter obstructivo primario (MOP) aquel en el que se ha comprobado una obstrucción al flujo urinario a nivel de la unión vésico-ureteral, por un segmento adinámico o por una estenosis intrínseca del segmento distal de uréter.
- *Megauréter refluente y obstructivo.* Menos del 5% de los pacientes presentan un segmento distal del uréter adinámico con pérdida además de su función valvular provocando así reflujo. Frente a la sospecha de este cuadro, el tratamiento ha de incluir la resección del segmento distal del uréter.

### Clínica

Variable; asintomático, síntomas bajos inespecíficos, infecciones urinarias, dolor abdominal, masa palpable o litiasis.



**Figura 8.** Ecografía. Uréter dilatado. Imagen retrovesical (izquierda). Imagen antero posterior (derecha).



**Figura 9.** Renograma diurético MAG-3 correspondiente a un megauréter sospechoso de MOP y que muestra una curva renográfica derecha retardada.

### Diagnóstico

- Ecografía: un uréter mayor de 7 mm ha de ser estudiado y seguido mediante ecografías que muestren mejoría o empeoramiento de la dilatación (Fig. 8).
- CUMS: para detectar el componente de reflujo.
- MAG-3: permite analizar la función renal relativa, el tiempo medio de eliminación, forma de la curva, porcentaje eliminado por cada riñón con y sin diurético (Fig. 9).

### Tratamiento

En el seguimiento de pacientes con megauréter, se han identificado como factores predictores de intervención quirúrgica: una dilatación ureteral mayor de 1,3 cm, presencia de hidronefrosis mayor o igual a 3 de la clasificación internacional de la Sociedad de Urología Fetal (SFU) o una función renal menor al 30% al diagnóstico.

Los indicadores de intervención quirúrgica incluyen:

- Deterioro de la función renal mayor de 5% o función menor de 40% al diagnóstico.
- Empeoramiento de la hidronefrosis en la ecografía.

- Aparición de infecciones urinarias o dolor.  
Las opciones quirúrgicas más frecuentes son la dilatación con balón o el reimplante ureteral distal abierto.

### DUPLICIDAD PIELOURETERAL, URETEROCELE Y ECTOPIA URETERAL

#### Duplicidad pieloureteral

Es una anomalía congénita frecuente. Se define como un riñón que tiene dos sistemas de pelvis, cálices y dos uréteres que drenan en la vejiga por un orificio independiente. Ambos uréteres duplicados se cruzan antes de su desembocadura en la vejiga drenando el polo inferior en la localización normal y el superior inferior a este, pudiendo insertarse en forma de ureteroceles o ectópicamente en la uretra posterior o en el aparato genital (Fig. 10).

- El polo superior puede asociar defectos de captación en el DMSA o displasia polar superior cumpliéndose la norma de a mayor ectopia, mayor displasia. Como hemos



**Figura 10.** Urografía intravenosa que muestra un sistema pieloureteral doble del lado derecho.

dicho, el uréter que drena el polo superior puede asociar un ureteroceles o ser ectópico.

- El polo inferior es el que suele presentar asociado RVU, al tener menor longitud intravesical su uréter correspondiente.

#### *Clínica*

La duplicidad puede ser asintomática o de clínica variable como infecciones de orina por reflujo asociado o incontinencia por ectopia.

#### *Diagnóstico*

Es posible por ecografía, debiéndose asociar una CUMS para descartar RVU al polo inferior y una gammagrafía DMSA para valorar la función de ambos polos.

#### *Tratamiento*

Es individualizado en función de las anomalías asociadas.

#### **Ureterocele**

El ureterocele es una dilatación quística en la desembocadura del uréter. Se distinguen dos tipos:

- Intravesical u ortotópico que suele asociar un sistema simple y puede ser obstructivo.



**Figura 11.** Ureterocele asociado a megauréter. Ureterocele obstructivo.

- Extravesical o ectópico que suele asociarse a sistemas dobles, desembocar distal al trigono o incluso fuera de la vejiga y asociar displasia del polo asociado (superior).

#### *Clínica*

El diagnóstico es en muchos casos prenatal o postnatal en el estudio de una infección del tracto urinario (ITU).

#### *Diagnóstico*

La ecografía es esencial para el diagnóstico, así como la CUMS en casos de doble sistema para descartar reflujo al polo inferior. Un renograma (MAG-3) nos ayudará a establecer la función del parénquima asociado además de evaluar el grado de obstrucción del sistema.

#### *Tratamiento*

Los ureteroceles ectópicos casi siempre son sintomáticos y precisan tratamiento, los ortópicos si no son obstructivos pueden no precisarlo. El tratamiento más extendido es la punción endoscópica (Fig. 11).

#### **Uréter ectópico**

Es un uréter que desemboca fuera del trigono vesical. Más del 90% de los casos se asocian a duplicidad, dependiendo el uréter ectópico del hemirriñón superior.

#### *Clínica*

En las mujeres, pueden provocar incontinencia si drena en el esfínter vesical o por debajo del mismo. En varones





Figura 12. VUP.



Figura 13. CUMS en paciente con VUP.

siempre desembocan por encima del esfínter. Las ITUs pueden ser también una forma de presentación. Un uréter ectópico además puede estar obstruido y asociar hidronefrosis.

#### Diagnóstico

En este caso el diagnóstico definitivo nos lo dará la resonancia (RMN). La CUMS ha de realizarse para descartar RVU al uréter ectópico, pero sobre todo al hemirriñón inferior. La cistoscopia diagnóstica será necesaria en muchos casos.

#### Tratamiento

Si el polo renal superior implicado está anulado realizaremos heminefrectomía polar superior; si, en cambio, tiene buena función realizaremos una cirugía reconstructiva.

### VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR

Consisten en una membrana obstruente congénita en la uretra posterior del varón y son la causa más frecuente de obstrucción infravesical en el recién nacido. La obstrucción repercute en la vejiga, uréteres y riñones durante el desarrollo embrionario y posteriormente en la infancia. Además, la falta de diuresis adecuada durante el periodo fetal da lugar a oligoamnios con hipoplasia pulmonar.

Existen tres subtipos de VUP (clasificación de Young) siendo la mayoría tipo I (Fig. 12). Pueden provocar desde una obstrucción severa a una más leve de diagnóstico tardío.

#### Clínica

Ureterohidronefrosis con reflujo severo y daño renal. Los riñones pueden ser displásicos de base o nacer con daño glomerular irreversible. Aproximadamente el 30% desarrollarán insuficiencia renal antes de llegar a la adolescencia debido fundamentalmente al grado de displasia con la que nacen. La hipoplasia pulmonar al nacimiento puede ser mortal.

La repercusión vesical se debe a una alteración crónica de las presiones y a cambios estructurales de esta. Es necesario el estudio urodinámico de estos niños y muchos de ellos necesitarán tratamiento anticolinérgico a largo plazo o incluso cateterismo intermitente.

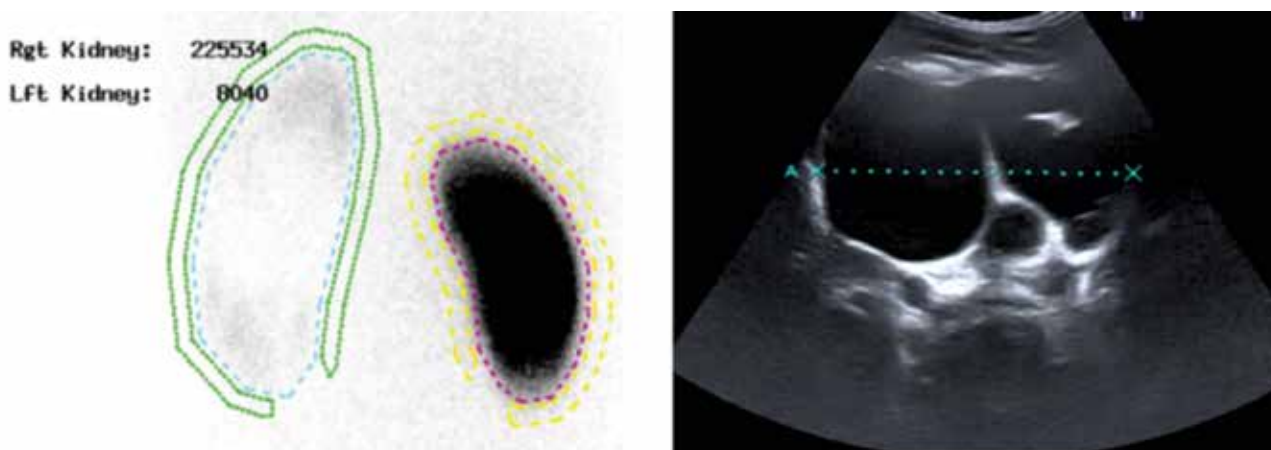
#### Diagnóstico

La mayoría de estos niños pueden diagnosticarse prenatalmente, sin embargo, en ausencia de ecografía prenatal o en formas menos severas puede retrasarse su diagnóstico a la infancia o a la edad adulta.

La prueba diagnóstica más importante es la CUMS, ya que evaluará toda la anatomía del tracto urinario incluida la uretra posterior (Fig. 13).

#### Tratamiento

El tratamiento intraútero en casos seleccionados mejora la supervivencia del feto, pero no el pronóstico de su función renal, ha de realizarse entre la 20 y 32 semana de gestación. El oligohidramnios antes de la 20 semana es incompatible con la vida por la hipoplasia pulmonar.



**Figura 14.** Displasia renal multiquistica (DRMQ). Imagen izquierda: gammagrafía DMSA que muestra ausencia de captación renal izquierda. Imagen derecha: US que muestra un riñón displásico multiquistico.

En los recién nacidos y niños con función renal normal, el tratamiento de elección será la cistoscopia y ablación valvular. En los neonatos con insuficiencia renal al nacimiento, el tratamiento inicial es la colocación de una sonda vesical durante 5-7 días para descomprimir el tracto urinario. Si la función renal se normaliza, el tratamiento de elección será la ablación valvular. Si la función renal no se normaliza se recomienda la derivación urinaria temporal (vesicostomía, ureterostomía). En este particular grupo de pacientes con la ablación valvular no conseguiremos un drenaje eficaz, aumentando el riesgo de ITU y daño renal.

Los niños con VUP y una creatinina sérica  $< 0,8$  mg/dl durante el primer año de la vida, suelen tener un buen pronóstico renal. Las VUP siguen siendo la causa más frecuente de IR terminal en el niño y, por tanto, de trasplante renal.

## QUISTES RENALES

### Displasia renal multiquistica (DRM)

Es la forma más frecuente de enfermedad quística renal en el recién nacido (1/1.000-4.000 recién nacidos vivos). Este riñón presenta un parénquima displásico, ocupado por quistes múltiples de tamaño variable, y carece de sistema colector. El lado izquierdo se afecta con más frecuencia.

#### Diagnóstico

De manera habitual se diagnostica prenatalmente, gracias a la ecografía a partir de la semana 18. En la mayoría de los casos es asintomática, pero, en niños mayores, puede debutar con clínica de masa abdominal, dolor o hematuria.

Es importante establecer el diagnóstico diferencial con la hidronefrosis, mediante US renal y vesical. Posteriormente, se realiza gammagrafía renal DMSA, para determinar la función renal diferencial. El riñón con DRM presenta una anulación funcional completa y sufre un proceso de involución progresiva. La principal preocupación es el riesgo de malignización, que no se ha establecido con claridad, aunque hay casos descritos en la literatura.

#### Tratamiento

En general, se recomienda seguimiento clínico y ecográfico hasta los 3 años, indicándose nefrectomía (la mayoría de las veces por vía retroperitoneoscópica) en aquellos casos donde no se observa involución de los quistes renales o en pacientes que presenten complicaciones (Fig. 14).

### Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD)

La PQRAD, también llamada "poliquistosis renal del adulto", es la enfermedad renal hereditaria más común, con una incidencia de 1/400-1.000 y representa el 8-10% de todos los casos de insuficiencia renal terminal. A veces se diagnostica prenatalmente, pero es frecuente la mutación *de novo* de los genes PKD1 y PKD2, que codifican proteínas de policistina y tienen una herencia autosómica dominante. Morfológicamente se evidencia un aumento renal bilateral asimétrico, con quistes pequeños o grandes que involucran a toda la nefrona.

#### Clínica

Muy a menudo, la enfermedad se desarrolla sin síntomas, pero los casos sintomáticos se presentan con dolor, hipertensión e insuficiencia renal.

### **Poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR)**

La PQRAR es una enfermedad rara con herencia autosómica recesiva, con igual distribución entre hombres y mujeres. La incidencia es de 1/10.000-40.000 nacidos vivos, con una frecuencia de portadores heterocigóticos de 1/70. La enfermedad es siempre bilateral y es posible el diagnóstico prenatal.

#### *Clínica y tratamiento*

Desafortunadamente, conlleva una alta mortalidad neonatal, y muchos de los que sobreviven requieren un trasplante renal. Los síntomas incluyen hipertensión y enfermedad hepática, siendo el tratamiento de soporte.

### **ANOMALÍAS RENALES MÁS FRECUENTES**

#### **Anomalías renales de número**

##### *Agenesia renal bilateral*

Es la ausencia congénita de ambos riñones y es incompatible con la vida. El 40% nacen muertos y el 60% fallece en los primeros días por hipoplasia pulmonar. Predomina en varones (3:1). La frecuencia según Potter es de 1/4.800 recién nacidos (RN); por otro lado, Campbell refiere 1/2.500 en autopsias. La ausencia de producción de orina fetal conduce a oligoamnios y malformaciones asociadas (faciales, en extremidades inferiores, genitourinarias, cardíacas, del sistema nervioso, etc.) que constituyen el síndrome de Potter.

##### *Agenesia renal unilateral*

Su frecuencia se estima en 1/1.100 nacimientos. Afecta más frecuentemente al lado izquierdo. El predominio es masculino 2:1 y hay tendencia familiar.

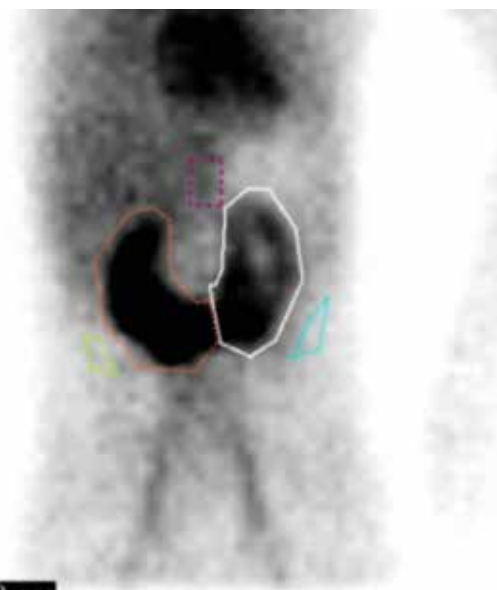
El uréter no existe en el 50%, en el resto es ciego, rudimentario y con frecuencia ectópico.

Puede formar parte de síndromes con malformaciones múltiples. Se han descrito: genitales (las más frecuentes), cardiovasculares (30%), gastrointestinales (25%), musculoesqueléticas (15%). Es posible el diagnóstico por ecografía fetal al no visualizarse imagen renal, confirmándose tras el nacimiento con gammagrafía renal que demostrará captación sólo del otro riñón.

#### **Anomalías de posición-fusión**

##### *Riñón en herradura*

Es la anomalía más frecuente de fusión renal, generalmente, la unión entre ambos riñones aparece en los polos inferiores. Su incidencia es de 1/600 personas.



30-34 62 sec

**Figura 15.** Gammagrafía isotópica DMSA que muestra riñón en herradura con istmo renal funcional y áreas de hipocaptación renal derecha.

La estenosis de la unión pieloureteral (EPU) es la patología asociada más importante y se debe a la inserción alta del uréter en la pelvis renal, la relación anatómica del uréter con el istmo, y al aporte sanguíneo renal variable que provoca compresión extrínseca del uréter.

Puede presentar tumores, siendo los más comunes el de Wilms y el carcinoma de células claras.

El tratamiento de los casos sintomáticos se basa en la desobstrucción de las vías excretoras, con pieloplastia, litotricia y, rara vez, la sección del istmo.

Los pacientes deben ser seguidos durante toda la vida por la posibilidad de presentar las complicaciones mencionadas (Fig. 15).

##### *Malrotación renal*

La rotación renal fetal normal de 90°, hace que el hilio renal quede en posición interna hacia la columna vertebral y el borde dorsal en posición externa hacia la pared costal. Cualquier anomalía por exceso o por defecto en esta rotación de 90° se considera malrotación. La mayoría son unilaterales y puede ir o no acompañada de fusión con el otro riñón.

##### *Ectopia renal*

Se ha descrito con más frecuencia en el sexo masculino y en lado izquierdo. Sólo el 40-50% de los pacientes presenta sintomatología. Si es asintomático no precisa tratamiento.

TABLA V. MANEJO DE LA LITIASIS.

| Tamaño y localización del cálculo | Opción primaria de tratamiento | GCC | Opciones secundarias de tratamiento |   |
|-----------------------------------|--------------------------------|-----|-------------------------------------|---|
| Cálculos coraliformes             | NLPC                           | 2b  | Abierto/LEOC                        | Pueden ser necesarias varias sesiones y accesos con la NLPC. La combinación con LEOC puede ser útil |
| Pelvis < 10 mm                    | LEOC                           | 1a  | CIRR/NLP                            |   |
| Pelvis 10-20 mm                   | URS                            | 2b  | NLPC/abierto                        | Pueden ser necesarias varias sesiones con la LEOC. La NLPC tiene un grado de recomendación similar  |
| Pelvis > 20 mm                    | NLPC                           | 2b  | RIRS/PCNL                           | Pueden ser necesarias varias sesiones con la LEOC   |
| Cáliz del polo inferior < 10 mm   | NLPC                           | 2c  | CIRR/NLP                            | Las variaciones anatómicas son importantes para lograr la eliminación completa después de la LEOC   |
| Cáliz del polo inferior > 10 mm   | NLPC                           | 2b  | LEOC                                | Las variaciones anatómicas son importantes para lograr la eliminación completa después de la LEOC   |
| Cálculos ureterales superiores    | NLPC                           | 2b  | PCNL/URS                            |   |
| Cálculos ureterales inferiores    | URS                            | 1a  | LEOC/abierto                        | La necesidad de intervenciones adicionales es elevada con la LEOC                                   |
| Cálculos vesicales                | Endoscópico                    | 2b  | Abierto                             | La cirugía abierta es más fácil y requiere menos tiempo quirúrgico en caso de cálculos grandes      |

Tekgul S, et al. *Guía clínica sobre urología pediátrica. European Society for Paediatric Urology. Actualización en marzo de 2009. p. 988-1067.*  
 GCC: grado de comprobación científica; NLPC: nefrolitostomía percutánea; LEOC: litotricia extracorpórea mediante ondas de choque; CIRR: cirugía intrarrenal retrograda; URS: ureteroscopia.



Figura 16. Ureterorenoscopia y retirada de litiasis.

Clasificación de la ectopia renal:

- Simple. El riñón ectópico está en su mismo lado del cuerpo, aunque a diferentes alturas. Es más frecuente en el sexo masculino y en el lado izquierdo cuando es unilateral. En las series de autopsias su frecuencia varía de 1:500 a 1:1.200. Es bilateral en el 10%.
- Cruzada. El riñón ectópico (todo o parte de él) cruza al otro lado del cuerpo. Puede estar fusionado al riñón contralateral.

Clínica y diagnóstico: la mayoría son asintomáticos y su diagnóstico es casual, encontrando una celda renal vacía en una radiografía o ecografía. Se debe buscar la localización con ecografía urológica y resonancia magnética si fuera necesario. La función se valorará con gammagrafía renal o renograma isotópico. Si existe sintomatología (infección urinaria o pielonefritis) estudiaremos la posibilidad de reflujo vesicoureteral mediante cistografía miccional. Además, será importante descartar otras posibles malformaciones asociadas.

## LITIASIS

La litiasis en la población pediátrica es mucho menos frecuente que en adultos, la incidencia varía en los diferentes países y se encuentra en aumento, ya sea por mejores técnicas diagnósticas o por cambios en los hábitos alimenticios.

### Etiología

La etiología es multifactorial. La formación de cálculos se favorece por:

- Niveles muy aumentados en orina de: calcio, oxalatos, ácido úrico, cistina, etc.
- Disminución en orina de los inhibidores de la cristalización como citratos, magnesio, pirofosfatos y macromoléculas de glucosaminoglicanos.
- Cambios en el pH urinario.
- Alteración del flujo urinario secundario a anomalías anatómicas.

### Tipos de litiasis

- Cálctica (oxalato o fosfato de calcio): la hipercalciuria, hiperoxaluria e hipocitratúria favorecen su formación. Son radioopacos.
- Ácido úrico: en hiperuricosuria, y poco frecuente en la infancia. Son radiotransparentes.
- Cistina: en cistinuria. Forma cálculos grandes y radiotransparentes.
- Estruvita: de origen infeccioso, y de gran tamaño.

### Diagnóstico

La ecografía es el método diagnóstico esencial, acompañado o no de una radiografía.

El análisis bioquímico de la orina y metabólico del niño habrá de realizarse en todo paciente con litiasis.

### Tratamiento

- Medidas dietéticas: importante ingesta líquida, sin exceso de calcio, no excederse en proteínas animales ni en sal.
- Tratamiento médico en función del tipo de cálculo.
- Cálculos de 4 mm o menos asintomáticos pueden manejarse con tratamiento conservador mediante hidratación a la espera de su expulsión.
- Las posibilidades terapéuticas en la litiasis son variadas y la elección de una u otra técnica depende del tamaño y localización del cálculo (Tabla V).

- Litotricia extracorpórea (LEOC): indicada principalmente para litiasis no muy grandes en pelvis o uréter superior.
- Ureterorenoscopia (URS): vía uretral se introduce una óptica o renoscopia que llega al cálculo para su ruptura y posterior extracción mediante diferentes técnicas. Indicada para cálculos en vejiga, uréter y pelvis (Fig. 16).
- Nefrolitotomía percutánea (NLPC): mediante punción directa de la pelvis vía lumbar, se introduce una óptica para la ruptura de cálculo y posterior retirada. Indicada preferentemente en litiasis renales grandes, múltiples o en polo inferior.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Hodhod A, Capolicchio JP, Jednak R, El-Sherif E, El-Alim El-Doray A, El-Sherbiny M. Evaluation of Urinary Tract Dilation Classification System for Grading Postnatal Hydronephrosis. *J Urol.* 2016; 195: 725-30.
2. Herndon CDA, Ferrer FA, Freedman A, McKenna PH. Consensus on prenatal management of antenatally detected urologic abnormalities. *J Urol.* 2000; 164: 1052-6.
3. Farrugia MK, Hitchcock R, Radford A, Burki T, Robb A, Murphy F; British Association of Paediatric Urologists.. British association of paediatric urologist consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter. *J Pediatr Urol.* 2014; 10: 26-33.
4. Eickmeyer AB, Casanova NF, He C, Smith EA, Wan J, Bloom DA, et al. The natural history of the multicystic dysplastic kidney - Is limited follow-up warranted? *J Pediatr Urol.* 2014; pii: S1477-5131(14)00169-7.
5. Park BK, Kim B, Kim SH, Ko K, Lee HM, Choi HY. Assessment of cystic renal masses based on Bosniak classification: Comparison of CT and contrast-enhanced US. *Eur J Radiol.* 2007; 61(2): 310-4.
6. Glassberg KI, Hyun G. Renal agenesis, Dysplasia and Cystic disease. En: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, et al, eds. *Pediatric Surgery.* 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1395-403.
7. González R, Ludwikowski B, eds. *Handbook of Urological diseases in Children.* New Jersey: World Scientific; 2011.
8. Schussel RN, Retik AB, eds. *Campbell's urology.* 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 2191-238.
9. Docimo SG, ed. *The Kelalis-King-Belman textbook of clinical pediatric urology.* 5<sup>a</sup> ed. London: Informa Healthcare; 2007.
10. EAU guidelines on Paediatric Urology. European Association of Urology. 2018.
11. Tekgul S, Riedmiller H, Gerharz E, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, et al. Guía clínica sobre urología pediátrica. European Society for Paediatric Urology. Actualización en marzo de 2009. p. 988-1067.