Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatría, XXVI, 381, 1985

Nefrouropatías malformativas: Revisión y estudio clínico

E. Alvarez Aparicio; D. Fernández Alvarez; G. Mateos Pérez;
J. A. González Mateos y V. Salazar Villalobos

Resumen: Se hace una revisión de las nefrouropatías malformativas en la infancia. Los autores analizan los distintos tipos de malformaciones y su frecuente asociación a otras anomalías congénitas. Se comentan los síntomas iniciales y otros hechos clínicos. Por último se considera el tratamiento y la evolución de los pacientes a corto y medio plazo. Palabras clave: Nefrouropatías malformativas. Hipospadias. Extrofia vesical. Ureterohidronefrosis. Displasia renal quística.

MALFORMATIVE NEPHROUROPATHIES. REVIEW AND CLINICAL STUDY (Summary): A review of malformative uropathies in childhood is made. The authors analysed differents types of malformations and its frequent association with another congenital anomalies. The first symptoms and other clinical features are explained. Finally the treatment and the clinical evolution of patients to short and half term is considered. Key words: Malformative nephrouropathies. Hypospadias. Vesical exstrophy. Ureterohydronephrosis. Cystic renal dysplasia.

Introducción

Las nefrouropatías malformativas son frecuentes en la edad infantil. Las estadísticas señalan una frecuencia que oscila entre el 0,30 y el 5,25 ‰ según se trate de pacientes sin seleccionar o seleccionados. Las mismas estadísticas elevan la frecuencia en las necropsias hasta un 9,30 ‰.

Aunque muchas veces se trata de malformaciones menores las repercusiones futuras pueden ser importantes. Por otra parte no hay que ol-

Departamento de Pediatría (Prof. V. Salazar). Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

vidar la posible asociación de muchas de estas pequeñas malformaciones de vías urinarias con anomalías renales o de otros órganos o aparatos. Por tal motivo la severidad de estas situaciones depende en buena parte de la afectación renal que pueda existir, ya sea por malformación congénita, por un daño ocasionado por el aumento de presión de la orina en las vías excretoras (uropatías obstructivas) o por complicaciones pielonefríticas que surgirán a la larga en no pocos casos.

Estos dos últimos hechos por sí mismos justifican la necesidad de un diagnóstico precoz y exacto antes de que el riñón resulte dañado.

Material y métodos

El estudio ha sido realizado sobre 11.992 pacientes menores de 14 años ingresados en el Departamento de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca en el período comprendido entre noviembre de 1976 y febrero de 1984; es decir, poco más de siete años.

En este tiempo se detectaron malformaciones de vías urinarias en 90 pacientes. El mayor colectivo (46,6 %) procedía de la consulta externa del Departamento. El 25,5 % ingresó a través de Urgencias y el 15,5 % desde la maternidad. Sólo seis enfermos (6,6 %) habían sido atendidos previamente en la consulta externa del Servicio de Urología del centro y otros cuatro (4,4 %) fueron remitidos desde un centro hospitalario diferente al nuestro.

Los motivos de la hospitalización fueron muy variables y serán comentados más adelante. No pocas veces se requirió uno o varios reingresos, de tal forma que el número total de hospitalizaciones asciende a 134.

A menudo el seguimiento se hizo a través de la consulta externa, teniendo constancia de la evolución e incidencias. En 16 de los casos se perdió la pista antes de llegar al límite de edad para asistencia pediátrica por haber sido evacuado el enfermo o por razones que se ignoran.

Resultados

La frecuencia de malformaciones nefrourológicas entre los pacientes hospitalizados fue del 7,5 ‰, con una incidencia muy superior en el sexo masculino: relación 3/1. Casi la mitad de los niños eran escolares, pero

muchos de ellos habían sido diagnosticados en épocas más tempranas. En la Tabla I aparecen los niños distribuidos por grupos de edad en relación con el momento del ingreso y del diagnóstico.

TABLA I. EDAD DE LOS PACIENTES EN EL MOMENTO DEL INGRESO Y DEL DIAGNOSTICO

Grupos de edad	Momento ingreso		Momento diagnóstico	
	N.º	%	N.º	%
Neonatos	19	21	35	38,8
Lactantes	14	15,5	20	22,2
Preescolares	18	20	13	14,4
Escolares	39	43,3	22	24,4

De los datos recogidos *en la anamnesis* resulta que existía consanguinidad en 10 de los casos (11 %). Antecedentes familiares dignos de tener en cuenta existían en 22 de los enfermos: en 9 litiasis urinaria; en 6 hipertensión de origen renal que precisó nefrectomía en dos ocasiones; 2 madres eran diabéticas insulinodependientes; un padre padecía insuficiencia renal crónica y otro padre y varios familiares más síndrome de Alport. Otro padre tenía las mismas dismorfias faciales que su hijo, pero no la duplicidad pieloureteral de éste. Por último, una madre tenía ectopia e hipoplasia renal izquierda como su hija.

En 5 pacientes se recogió el antecedente de oligoamnios o hidramnios, pero ninguno presentaba anomalías que pudieran influir sobre la diuresis fetal.

En el aspecto semiológico existe gran variabilidad. Abundan los casos (61 %) que sugieren de entrada un proceso nefrourológico, pero no fue raro que el diagnóstico se llevase a cabo al intentar esclarecer otros estados patológicos (30 %) o que fuese un hallazgo casual (8,8 %). Si analizamos los hechos clínicos que llevaron al conocimiento de la situación encontramos que en 32 enfermos las anomalías, que a veces cursaron sin sintomatología, eran reconocibles en el examen físico: hipospadias, epispadias, extrofia vesical.

Síntomas de comienzo frecuentes, a veces coincidentes, fueron dolor abdominal impreciso, disuria, hematuria y alteración del chorro urinario; asimismo la palpación de una masa abdominal y la infección urinaria confirmada bacteriológicamente, que fue la primera manifestación

en 18 ocasiones. A menudo los primeros síntomas fueron imprecisos, pero pusieron sobre la pista de una infección urinaria que muchas veces se confirmó: fiebre, anorexia, vómitos, curva ponderal deficiente, poliuria-polidipsia, enuresis... (Tabla II).

TABLA II. SINTOMAS DE COMIENZO

PRIMERAS MANIFESTACIONES	N.º	%
Anomalías reconocibles en exploración	32	35,5
Dolor abdominal impreciso	16	17,7
Masa abdominal	11	12,2
Disuria, alteración chorro urinario	10	11,1
Hematuria macroscópica	7	7,7
Infección urinaria	18	20
Otros síntomas inespecíficos	45	50

En la *exploración física* se constata un deficiente desarrollo ponderal en 29 de los pacientes (32,2 %). La talla era inferior al P25 en el 22,2 % de los casos. En el 32,3 % de los mismos se asociaban otras malformaciones congénitas, sobre todo craneofaciales (16,6 %) y de los miembros (10 %). Un hecho muy significativo es la frecuente asociación con criptorquidia; el 33,8 % de los varones la presentaban, siendo bilateral la mayoría de las veces.

Al analizar los *exámenes complementarios* realizados resulta que 22 pacientes tenían un cariotipo normal. Uno era portador de un síndrome de Down, otro de un síndrome de Turner y un tercero padecía un síndrome de Patau. En el resto de los casos el cariotipo no se hizo. En el 38 % de los casos no había alteraciones desde el punto de vista analítico. Los hallazgos más comunes aparecen en la Tabla III, donde destaca la alta incidencia de la infección urinaria. El 82 % de los pacientes tenía una presión arterial normal; el 4,4 % eran hipertensos y en el 13 % restante se desconoce la situación.

Las *urografías intravenosas* (U.I.V.) se hicieron sistemáticamente y fueron normales en el 32 % de los pacientes. Los demás presentaban alteraciones únicas o múltiples que afectaban, en orden decreciente de frecuencia, a pelvis, uréter, riñón y vejiga. La práctica de uretrocistografías, en cambio, no fue constante. Aunque la exploración no aportó datos valorables en el 53 % de los casos en que se hizo, en otro 41 % puso de manifiesto un reflujo vesicoureteral uni o bilateral de grado varia-

ble. En efecto, 14 enfermos de los 90 que forman la casuística (15,5 %) presentaban reflujo secundario a estenosis o válvulas uretrales o a un defecto de la unión uréterovesical. Pielografías ascendentes, gammagrafías renales y renogramas excretores se hicieron menos veces aún, pero siempre aportaron datos muy valiosos. Otro tanto puede decirse de la angiografía renal, cuyo uso fue muy restringido por su naturaleza cruenta y por problemas técnicos. La ecografía abdominal en cambio es una exploración a la que cada día recurrimos más.

TABLA III. HALLAZGOS DE LABORATORIO

PRINCIPALES DATOS ANALITICOS	N.º	%
Anemia	21	23,3
Leucocitosis	15	16,6
VSG elevada	19	21,1
Aumento creatinina	10	11,1
Aumento urea	7	7,7
Urinocultivo positivo	31	34,4
Hematuria	18	20
Leucocituria	28	31
Proteinuria	13	14,4
Cilindruria	3	3,3
Disminución filtrado glomerular	12	13,3
Disminución capac. concentración	11	12,2
Signos afectación tubular	2	2,2

La anamnesis, exploración física y exámenes complementarios practicados permiten emitir el siguiente juicio clínico:

El 76,6 % de los pacientes tenían anomalías nefrourológicas sólo. En otro 12 % existían anomalías asociadas, sobre todo craneofaciales y esqueléticas como ya dijimos en otro lugar. Siete de los enfermos (7,7 %) eran portadores de síndromes bien definidos: Eagle, Noonan, Beeckwit-Wiedeman (2), Turner, Patau, Down, acrodisóstosis. Por último, cinco de los enfermos (5,5 %) padecían síndromes polimalformativos difícilmente catalogables.

Los distintos tipos de anomalías de vías urinarias, de los que a veces se asociaban dos o más, aparecen representados en la fig. 1.

Destacan por su frecuencia los hipospadias, de los que 17 eran balánicos y 14 peneanos. Exceptuando pocos casos de diagnóstico tardío (uno a los nueve años) en los demás fue neonatal. Casi siempre perma-

necieron asintomáticos, pero cuatro niños habían padecido infecciones urinarias recidivantes; dos de ellos tenían, además, duplicidad pieloureteral cuya existencia se conoció al hacer U.I.V.

Muy frecuentes fueron, asimismo, las ureterohidronefrosis por estenosis congénita de la unión pieloureteral o ureterovesical. No están incluidas aquí otras hidronefrosis secundarias. En ocasiones el diagnóstico fue neonatal ante la palpación de una masa abdominal.

La tercera anomalía que destaca por su frecuencia son las duplicidades de vías urinarias, de las que existen numerosos tipos. Algunas fueron hallazgo casual, pero la mayoría se descubrieron al hacer urografías a pacientes que habían tenido infecciones urinarias, que padecían dolor abdominal recidivante o que presentaban deformidad de los pabellones auriculares o de los miembros.

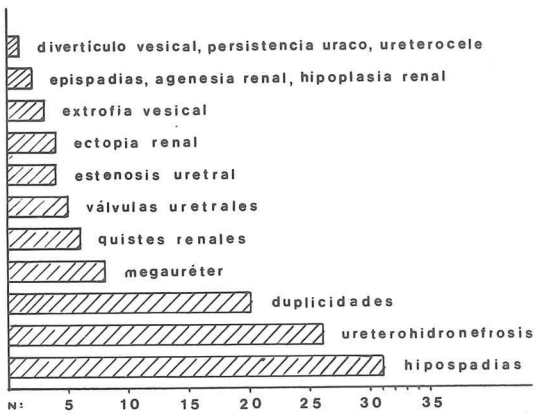


FIG. 1. *Frecuencia de los distintos tipos de malfomaciones nefrourológicas*

Las demás malformaciones fueron más raras. Un megauréter era ciego, responsable de un cuadro seudotumoral. El enfermo presentaba una masa abdominal de difícil interpretación incluso por ecografía. En la U.I.V. se observó una duplicidad pieloureteral, pero el diagnóstico exacto se hizo en el acto quirúrgico.

Malformaciones renales propiamente dichas hubo 14, según se aprecia en la fig. 1. La más frecuente fue el riñón quístico. En una ocasión se trataba de un quiste solitario. En otras cinco de displasia renal poliquística en neonatos a los que se palpaban masas abdominales.

Sólo uno de los riñones ectópicos era hipoplásico. Las técnicas radioisotópicas fueron muy útiles para explorar funcionalmente estos riñones.

En los casos de hipoplasia el renograma excretor ayudó a decidir la actitud conservadora.

Tratamiento: 18 de los pacientes (20 %) no precisaron ningún tipo de cuidados por su malformación. El resto era susceptible de tratamiento médico y/o quirúrgico. El primero encaminado a controlar la infección urinaria, la hipertensión, la insuficiencia renal o la acidosis tubular. El tratamiento quirúrgico se hizo en un tiempo en 26 enfermos (28,8 %) y en varios en 18 (20 %). Hay que tener en cuenta que en el momento de hacer esta revisión hay 12 niños que esperan tener la edad adecuada para la intervención.

A propósito de la *evolución* hemos de decir que sólo 3 de los pacientes fue «exitus» en el período neonatal a consecuencia de anomalías asociadas. Se desconoce la evolución de 16 niños a los que se perdió la pista en los primeros instantes. En el resto de los casos se ha podido seguir la evolución a corto y medio plazo; en diez ocasiones el seguimiento duró más de ocho años. La evolución fue plenamente satisfactoria en 49 de los enfermos (54,4 %), que no tuvieron incidencias de ningún tipo.

Complicaciones a corto y medio plazo son las que aparecen en la Tabla IV, que recoge también su frecuencia. Como secuelas a largo plazo cabe señalar dos retrasos importantes del crecimiento, dos hidronefrosis residuales, cuatro casos de insuficiencia renal crónica moderada o severa y tres fístulas después de efectuar plastia uretral para corregir hipospadias; estos tres enfermos requirieron un tercer tiempo quirúrgico.

TABLA IV. COMPLICACIONES A CORTO Y MEDIO PLAZO

	N.º
Recidiva infección urinaria	10
Sepsis	1
Hematuria ocasional	5
Síndrome poliúrico-polidípsico	1
Disminución capacidad concentración	1
Disminución filtrado glomerular	1
Coma hiperosmolar	1
Hipertensión	2
Litiasis urinaria	1
Retención urinaria	2
Pérdida de injerto uretral	2
Estenosis uretral por bridas	1
Perforación vesical	1

DISCUSIÓN

Las malformaciones nefrourológicas son las más frecuentes, en nuestra experiencia, con una incidencia superior a la referida por algunos autores consultados (1, 2). Muy cerca se sitúan las cardiopatías congénitas. La frecuencia de anomalías craneofaciales, digestivas, musculoesqueléticas o del sistema nervioso central es netamente inferior.

Los hipospadias y otras malformaciones menores son anomalías más complejas de lo que parece (3-6). La simple ectopia del meato uretral con o sin estenosis puede acompañarse de incurvación del glande o del pene y de alteraciones del prepucio que serán responsables de trastornos psíquicos y más tarde de problemas funcionales (7).

La mayoría de las veces hay hechos que orientan sobre la naturaleza del problema, pero es indiscutible que abundan los casos asintomáticos (1, 8, 9) y aquellos en los que las primeras manifestaciones son inespecíficas (10-12).

Insistentemente se habla del significado de la infección urinaria (13, 14), ya sea como primera manifestación o como incidencia más o menos temprana. Los gérmenes más frecuentes fueron E. Coli, Proteus y Klebsiella.

Aunque hemos observado un deficiente desarrollo ponderoestatural con una frecuencia superior a la que se da en otros colectivos amplios de pacientes con patología no seleccionada, cabe suponer que no siempre existe una relación directa con el problema nefrourológico.

A menudo existen anomalías asociadas (15, 16). Algunos autores (1) señalan que una de las más frecuentes es la persistencia del conducto arterioso, pero nosotros nunca vimos la asociación con ésta ni con otras cardiopatías congénitas a pesar de que éstas, como ya señalamos, ocupan el segundo lugar por su frecuencia entre las malformaciones detectadas en nuestro medio.

En la bibliografía se dice que debe sospecharse la existencia de una malformación de vías urinarias en presencia de espina bífida, mielomeningocele, agenesia del sacro, anomalías anorrectales y deformidad de los pabellones auriculares (12, 17). Nosotros hemos encontrado con relativa frecuencia anomalías craneofaciales, sobre todo pabellones auriculares pequeños, mal configurados, de implantación baja y despegados. En cambio no vimos la asociación con cierre defectuoso del tubo neural ni

con agenesia sacra. Un paciente que tenía atresia anorrectal presentaba malformación de vías urinarias, pero ninguno de los enfermos con agenesia renal presentaba los trastornos que asociados a aquélla integran el síndrome de Say-Gerald: anomalías vertebrales, polidactilia e imperforación anal (1). La asociación con criptorquidia aparece recogida en la bibliografía (18). Debemos señalar a este respecto que no fue excepcional descubrir una malformación de vías urinarias al hacer U.I.V. cuando se incluyó esta exploración en el protocolo de estudio de los pacientes criptorquídicos (18).

Al hablar de exámenes complementarios no podemos dejar de aludir a la ecografía abdominal. Su inocuidad, bajo costo y, sobre todo, los muchos datos que aporta sobre el riñón y vías excretoras, hacen de ella una exploración de suma utilidad incluso cuando no existen aún datos clínicos orientadores (19-22).

Por último y refiriéndonos a la terapéutica hay que decir que parte de los niños afectos de hipospadias están pendientes del segundo tiempo quirúrgico (3) según la técnica de Dennis-Browne. Los resultados han sido buenos y las escasas complicaciones, que se recogen en la bibliografía (3), tuvieron fácil solución.

Algunos pacientes que presentan reflujo están a la espera de que se les practique una ureterocistoneostomía según la técnica de Leadbetter-Politano, que suele proporcionar buenos resultados (3, 6, 23). Entretando nos vemos obligados a hacer un tratamiento profiláctico de las infecciones urinarias por los procedimientos habituales (24, 25).

El riesgo de infección urinaria en los pacientes intervenidos va siendo menor al paso del tiempo, hecho sobre el que insisten diferentes autores (25, 26).

BIBLIOGRAFIA

1. BRUEZIERE, J.; LASFARGUES, G.; ALLOUCH, G. y BENSMAN, A.: *Uropathies malformatives.* En Encycl. Med. Chir., Paris, Pediatrie, 1980; 4083 Dlo, 3, 1-20.
2. LAMESCH, A.: *Blind ureters. A propos of 9 cases and review of literature.* Chir. Pediatr., 1982; 23: 379-385.
3. BONDONNY, J. M.; BARTHABURU, D. y VERGNES, P.: *L'hypospadias balanique et pénien. Les éléments de la malformation: implications thérapeutiques et résultats. A partir d'une étude de cent trentecinq dossiers.* Ann. Urol, 1984; 18: 21-27.

4. CHAURIER, Y.; TOSTAIN, J.; FREYCON, M. T.; DELMAS, P.; VENEZIA, R. y MITROFANOFF, P.: *Ascite néonatale par valve de l'urètre postérieure. A propos de deux observations.* Ann. Urol., 1981; 15: 229-232.
5. NGUYENQUI, J. L.; ZIEDE, E.; GOLDSCHMIDT, P.; BRINGER, J. P.; PELLERIN, J. P. y BOLLACK, C.: *Notre expérience du traitement de la sténose de l'uretre sur une série de quatre-vingt-dix cas au centre hospitalier de Strasbourg.* Ann. Urol., 1984; 18: 28-32.
6. REY, A. y BRUEZIERE, J.: *Le reflux dans les duplications totals de la voie excrétrice.* Ann. Urol., 1981; 15: 233-239.
7. BESANCENEZ, A. y LEPINARD, V.: *Incurvation de verge associée a l'hypospadias. Notre expérience de traitement chirurgical. A propos de soixante-quinze observations.* Ann. Urol., 1981; 15: 407-411.
8. DUFOUR, B. y THIRAULT, M.: *Deux observations de sténose urétérale pelvienne congénitale.* Ann. Urol., 1980; 14: 390-393.
9. GROSS, R. E. y CLAYWORTHY, H. W.: *Ureterocele in infancy and childhood.* Paediatrics, 1950; 5: 68-77.
10. BUFFATI, G.; MARCER, R. y GIOONGO, A.: *Duplicata pielo ureterale con idronefrosi dell'emirene superiore destro simulante tumore in una bambina di 5 anno.* Fracastorg, 1969; 62: 396-400.
11. CHAOUCHI, B.; BALQUET, P.; JABLONSKI, J. P.; BRUEZIERE, J. y GRUNER, M.: *Duplication de la voie excretrice compliquée d'une anomalie de la jonction pyélo-urétérale du pyélon supérieure chez un enfant de dix ans.* Ann. Urol, 1980; 14: 324-325.
12. VACANT, J. y CUKIER, J.: *Etude de 100 anomalies congénitales de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant.* J. Urol., 1976; 82: 896-903.
13. GINSBURG, Ch. M. y MCCRACKEN, G. H.: *Infección del tracto urinario en el lactante.* Pediatrics (ed. esp.), 1982; 13: 267-270.
14. RANDOLPH, R. F.; MORRIS, K. E. y GOULD, E. B.: *The first urinary tract infection in the female infant, prevalence, recurrence and prognosis: A 10 year study in private practice.* J. Pediat., 1975; 86: 162-168.
15. BOATMAN, D. L.; KOLIN, C. P. y FLOCKS, R. H.: *Congenital anomalies associated with horseshoe kidney.* J. of Urol, 1972; 107: 205-207.
16. RIVARD, D. V.; MILNER, W. A. y GARLICK, W. B.: *Solitary crossed renal ectopia and its associated congenital anomalies.* J. of Urol., 1978; 120: 241-242.
17. ALVAREZ APARICIO, E.; GIL SÁNCHEZ, A.; MATEOS CAÑIZAL, M.; FERNÁNDEZ ALVAREZ, D.; OMAR ABDELLAH, B. y SALAZAR VILLALOBOS, V.: *Agenesia parcial de sacro y coxis con anomalías asociadas. A propósito de una observación.* Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatr., 1981; 101: 385-391.
18. PRIETO VEIGA, J.: *Orientaciones actuales en criptorquidia.* Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatr., 1979; 92: 185-205.
19. BESANCENEZ, A.; MAULEON, F.; CHAILLEY, J.; ROBERT, M. y LACOMBE, A.: *Diagnostic anténatal des malformations urinaires par échographie. A propos de six observations.* Ann. Urol., 1983; 17, 1: 17-19.
20. CASS, A.: *Prenatal diagnosis of fetal urinary tract abnormalities by ultra sound.* Urology, 1981; 18, 2: 197-202.
21. GARRET, W. J.; GRUNWALD, G. y ROBINSON, D. E.: *Prenatal diagnosis of fetal polycystic kidney by ultra sound.* Obstet and Gynec, 1966; 28: 164-168.

22. SCHULMAN, C. C.; ELKHARZEN, N. y PICARD, C.: *Diagnostic chez le foetus des malformations urinaires par l'echographie.* J. Urol., 1981; 87, 7: 431-435.
23. ROGNON, L.; SORET, J. Y. y LAVENET, F.: *Traitement chirurgical en un temps des hydronéphroses congénitales bilaterales. Interêt de la voie antérieure transpéritoneale.* Ann. Urol., 1983; 17, 15: 310-313.
24. SCHLAPPY, P.; PAUNIER, L. y CUENDET, A.: *Prophylaxie des infections urinaires récidivantes de l'enfant.* Helv. Paediat. Acta, 1981; 36: 241-246.
25. SMELLIE, J. M. y NORMAND, I. C.: *Urinary tract infection with and without anatomic malformations.* En Lieberman, E.: «Clinical Pediatric Nephrology», Philadelphia: J. B. Lippincott Co., 1976; 194-196.
26. DELLEUR, G.; VALAYER, J.; CENDRON, J. y MELIN, Y.: *Reflux vésico-rénal de l'enfant: l'infection urinaire postopératoire.* Ann. Urol., 1982; 16: 17-20.