

Historia natural de la hidronefrosis congénita

ENRIQUE BLANCO JIMÉNEZ Y GLORIA BOCARDO FAJARDO

Cátedra y Servicio de Urología
Hospital Clínico San Carlos. Madrid

INTRODUCCIÓN Y ASPECTOS HISTÓRICOS

La hidronefrosis en términos generales es conocida desde hace tiempo, aunque con diferentes denominaciones¹ (hidrops renalis, uronefrosis, nefrohidrosis, nefrectasia, etc...) y diferentes definiciones, destacando en cada una de ellas por sus respectivos autores las principales características de la misma, como son: la distensión de las cavidades renales y la acumulación del contenido líquido en el riñón.

Por referirnos en este capítulo a la hidronefrosis congénita se tendrá en consideración exclusivamente aquel tipo de hidronefrosis causada por obstrucción a nivel de la conjunción pieloureteral y originado durante el período del desarrollo embrionario.

La evolución de la hidronefrosis congénita ha variado a lo largo de su historia debido a un mejor conocimiento de la misma por las diversas aportaciones de estudios aplicados a las diferentes causas de obstrucción, dilatación, morfología de cavidades o cuantificación de presiones intrarrenales y grado de afectación parenquimatosa, que han permitido una mayor aproximación a la fisiopatología de estos procesos.

Por otra parte, la mejor valoración de la función renal, la introducción de recientes actitudes intervencionistas, así como el perfeccionamiento de determinadas técnicas quirúrgicas ha modificado la historia natural de la hidronefrosis, permitiendo frenar el deterioro y en muchos casos mejorar la función renal en estos procesos que según su grado de afectación evolucionaban hacia la anulación funcional a lo largo del tiempo².

Fue Hinman, a principios del siglo XX, el primero que estudió de forma experimental la hidronefrosis. Mostró que los cambios histológicos aparecían tras una semana de obstrucción. Observó que la deneración del riñón no alteraba el curso de la hidronefrosis; sin embargo, la obstrucción del flujo arterial o venoso acentuaba el daño. La liberación después de dos semanas, de una obstrucción ureteral completa en un animal al que posteriormente se le realizaba una nefrectomía del riñón contralateral, daba como resultado la recuperación de la mayor parte de la función que presentaba previa a la obstrucción. Realizando el mismo experimento durante 3 semanas, únicamente se recuperaba el 50% de la misma. El animal no sobrevivía a una obstrucción de 2 ó 3 semanas si se realizaba la nefrectomía del riñón sano contralateral de forma inmediata. Sin embargo, se observó que si el riñón contralateral permanece indemne durante meses tras liberar la obstrucción o si se lesiona de forma gradual, una hidronefrosis de hasta 4 semanas puede asociarse a una función renal residual suficiente como para mantener la vida³.

INCIDENCIA

La hidronefrosis secundaria a la obstrucción congénita de la unión pieloureteral es de las anomalías más comunes en los niños. Constituye del 25 al 40% de las anomalías urinarias diagnosticadas prenatalmente⁴. De todas las dilataciones urológicas diagnosticadas antes del nacimiento y que persisten posteriormente, entre un 50 y un 80 % de las mismas dependiendo de las series, son debidas a una obstrucción de la unión pieloureteral, siendo su incidencia muy superior a la del riñón displásico multiquístico⁵. En un metaanálisis realizado por Thomas en 1990, objetivó una incidencia de dilatación urinaria detectable intraútero de 1 por cada 100 embarazos, pero se cree que sólo 1 de cada 500 presentarán problemas urológicos importantes⁶.

La ecografía tardía en el embarazo detecta una mayor incidencia de hidronefrosis fetal que la realizada precozmente (semana 17); pero hasta la mitad de los casos detectados tras la semana 28 se objetiva postnatalmente que son normales. Actualmente, gracias al empleo generalizado de la ecografía durante la gestación, la mayoría de los casos se diagnostican durante el período perinatal y otros durante el primer año de vida (25%). Son pocos los casos que se detectan pasada la pubertad y durante la edad adulta, y la mayoría de éstos son debidos a un vaso aberrante que cruza por encima de la unión pieloureteral.

La obstrucción es más frecuente en los hombres, sobre todo durante el período perinatal, observándose una relación de algo más del doble, con una mayor incidencia en el lado izquierdo (acontecen en más de dos tercios).

Son frecuentes las alteraciones asociadas, particularmente en el riñón contralateral. La obstrucción bilateral la encontramos entre un 10 y un 40%, siendo más frecuente en neonatos o en lactantes de menos de 6 meses. La asociación mejor conocida es la del riñón displásico poliquistico, admitiéndose, que éste es, probablemente, un caso extremo de la obstrucción de la unión pieloureteral⁷.

Aunque la aparición de la obstrucción de la unión pieloureteral es esporádica, hay descritos casos tanto unilaterales como bilaterales en miembros de más de una generación en diversas familias, lo que ha conducido a pensar en un patrón de herencia autosómica dominante con penetración variable, pero no ha sido demostrado⁸.

CONCEPTOS ETIOPATOGÉNICOS

ETIOLOGÍA

La etiología exacta de la obstrucción de la unión pieloureteral se desconoce a pesar de las investigaciones embriológicas, anatómicas, funcionales e histológicas llevadas a cabo. Ya, en 1918, Gerathy, destacaba la existencia de un grupo de hidronefrosis en las cuales no se encontraba un factor etiológico que permitiese explicar de forma satisfactoria el proceso, lo cual, invitaba a suponer que eran la consecuencia de una obstrucción mecánica al flujo de salida de orina desde la pelvis renal⁹.

Otros autores sugieren que la obstrucción de la unión se debe considerar una sucesión de fases temporales de determinados procesos fisiopatológicos dinámicos y en evolución, más que una simple lesión desarrollada antes del nacimiento. Por ejemplo, una hidronefrosis no obstructiva debida a una estenosis luminal intrínseca leve de la unión pieloureteral podría progresar hacia un trastorno obstructivo nocivo por la adquisición de nuevas características, como puede ser la fibrosis periureteral o una distorsión de la inserción¹⁰.

Podemos agrupar las causas que conducen a la hidronefrosis congénita en cuatro grupos:

Intrínsecas

Aunque el patrón espacial y temporal de la diferenciación del uréter no se conoce por completo se cree que la obstrucción a nivel de la unión pieloureteral se produce por una noxa embrionaria que actúa a nivel de la misma, impidiendo su desarrollo normal. Una lesión intrínseca en la pared pieloureteral a veces puede ser la base de la obstrucción, incluso en ausencia de una causa anatómica macroscópica.

Murnaghan (1958), demostró una interrupción en el desarrollo de la musculatura circular de la unión pieloureteral, existiendo un predominio de las fibras longitudinales¹¹.

Notley (1968) y Hanna (1979), observaron al microscopio electrónico, que la orientación de las células musculares en la unión pieloureteral es normal, pero existe un exceso de fibras de colágeno y sustancia fundamental entre estas células y alrededor de ellas. Esto provoca que las fibras musculares estén excesivamente separadas y sus puntos de conexión sean menores. Muchas células en realidad están atrofiadas. Se cree que esto condiciona una discontinuidad funcional de las contracciones musculares pieloureterales, dando como resultado un vaciamiento ineficaz y la aparente obstrucción de la unión pieloureteral¹².

Kaneto (1991), describe una falta de fibras longitudinales e hipoplasia en el segmento ureteropélvico¹³.

Otros autores consideran que ya que el diámetro luminal de la unión pieloureteral suele ser menor que el del resto del uréter (excepto en la unión ureterovesical) y que también, es menor en esta localización el número de células musculares lisas, podría considerarse que la obstrucción de la unión pieloureteral cuando es clínicamente significativa sería un extremo patológico del espectro de estrechamientos normales de esta región¹⁴.

Whitaker en 1975, propuso que la pelvis renal no podía crear de forma efectiva un bolo de líquido en su unión con el uréter cuando éste no tiene una morfología adecuada, de forma que ante un episodio de diuresis la pelvis se distiende más, y pierde su aspecto de tunel, de por sí ya distorsionado, de modo que el vaciamiento se ve todavía más comprometido¹⁵.

Ruano-Gil demuestra en trabajos experimentales en embriones, que inicialmente el uréter es un cordón sólido que por reabsorción se permeabiliza gradualmente hasta que adquiere la luz. Las membranas que aparecen durante la canalización de la unión pieloureteral o la

unión vesicoureteral (membrana de Chawalle) pueden producir una hidronefrosis fisiológica transitoria o una hidroureteronefrosis, respectivamente. Interpreta que la falta de la canalización completa del extremo superior del uréter podría ser la causa de la obstrucción de la unión pieloureteral¹⁶.

Koff en 1990, observó que con el aumento de la presión durante un período de diuresis el flujo de salida podría llegar a una meseta o incluso disminuir, con lo que la obstrucción se acentuaría más¹⁷.

Existen causas poco frecuentes de obstrucción intrínseca de la unión pieloureteral, como son los pliegues mucosos valvulares, la persistencia de las circunvoluciones fetales y los pólipos ureterales altos.

Los uréteres fetales son largos y tortuosos, enderezándose más tarde, durante la fase de crecimiento longitudinal del cuerpo y del ascenso del riñón hacia su posición retroperitoneal alta¹⁸. Los pliegues epiteliales son secundarios a las diferentes velocidades de crecimiento del uréter y del cuerpo del niño. Estos pliegues congénitos son una variante de las válvulas ureterales y suelen aparecer en la parte superior del uréter después del cuarto mes del desarrollo intrauterino, pudiendo persistir hasta el período neonatal. Es rara su presencia en niños más grandes o en adultos. En general, no son obstructivos y desaparecen con el crecimiento lineal. Los pliegues podrían hacerse musculares y ser envueltos por una capa adventicia externa, creando así un mecanismo valvular de obstrucción. La superficie exterior del uréter es lisa debido a los puentes de adventicia que impiden que los pliegues se aplanen cuando el uréter se distiende. Este tipo de obstrucción a veces pueden aliviarse mediante la disección de los pliegues y la eliminación de las curvas vertebrales, pero con frecuencia es necesario extirpar la zona ureteral donde se encuentra la válvula.

Ostling creía que los pliegues eran un elemento precursor de la obstrucción de la unión pieloureteral ya que se observan con frecuencia en niños que presentan una obstrucción pieloureteral contralateral¹⁴.

Algunos consideran que son los factores isquémicos los responsables de la atresia y de la disminución de la luz en esta localización. Allen (1973) y Osathanondh y Potter (1963) han sugerido que la compresión producida en el uréter por vasos fetales aberrantes es la responsable de la isquemia local, frenando de esta manera el desarrollo¹⁹. Puigvert plantea que la unión pieloureteral está irrigada por vasos de las arterias piélicas y ramas ascendentes de la arteria ureteral media, quedando de esta manera un segmento no irrigado directamente por ninguna rama, lo que favorecería que esta zona fuese más proclive a la isquemia²⁰.

Aunque se ha propuesto la participación de algunos marcadores genéticos y bioquímicos, los modelos experimentales no han proporcionado indicios directos acerca del mecanismo de producción de la obstrucción pieloureteral. Se cree que el sistema renina-angiotensina desempeña un papel importante en el desarrollo, la fisiología y la patología renales. En ratones transgénicos, carentes de angiotensinógeno o de enzima convertidora de la angiotensina, se ha hallado una mayor incidencia de dilataciones intrarrenales que recuerdan a la obstrucción pieloureteral clínica, pero no se han encontrado pruebas indiscutibles de obstrucción distal del sistema colector²¹.

Extrínsecas

La causa más frecuente es un vaso aberrante, accesorio o que se ramifica de forma precoz hacia el polo inferior del riñón. A lo largo de cualquier punto de la aorta, la arteria ilíaca o la arteria renal, puede surgir un vaso hiliar inferior. Estos vasos pueden cursar en posición anterior respecto a la unión pieloureteral o a la parte superior del uréter, pudiendo ser la causa de la obstrucción. Otras veces cursan dorsalmente²². Stephens en 1982, planteó que cuando existe una arteria renal accesoria o aberrante irrigando el polo inferior del riñón y el uréter cursa por detrás de ella, éste puede angularse en dos sitios; uno, en la unión pieloureteral y el otro, en el punto donde el uréter se repliega por encima del vaso a medida que la pelvis renal se llena y se abomba hacia delante. El uréter angulado en la unión pieloureteral se fija en la pelvis renal por medio de adherencias aponeuróticas. A medida que el uréter se arquea sobre el vaso, su luz es comprimida por el pliegue. De este modo, se crean dos obstrucciones. Stephens no identificó áreas adicionales de fibrosis o estenosis luminal en la unión pieloureteral, lo que sugiere que la causa primaria de la obstrucción sería la relación ureterovascular²³. La liberación del uréter y la disección del vaso, permiten un flujo de orina correcto en la mayoría de los casos; pero a veces, aunque la luz ureteral parece tener un buen calibre, con el tiempo estas áreas pueden volverse isquémicas, fibróticas y finalmente estenóticas.

La incidencia varía entre el 15-52% dependiendo de las series, siendo la principal causa de obstrucción en los adultos. No todos los autores comparten la idea de que un vaso sea la causa de la obstrucción, aunque sí que éste pueda exacerbar una lesión intrínseca preexistente, ya que la liberación del vaso involucrado no siempre parece

aliviar la obstrucción. Por otra parte, no todos los vasos aberrantes muestran una relación obstructiva con la unión pieloureteral. Pero en general se admite que alrededor de un 25% de las obstrucciones pieloureterales son de origen vascular.

Entre los factores asociados a la obstrucción extrínseca encontramos: plegamientos o acodaduras fijos, como ya hemos comentado, fibrosis periureterales e inserciones altas del uréter en la pelvis.

Cuando la obstrucción de la unión pieloureteral es sintomática, a menudo se asocia a una anomalía de la inserción del uréter en la pelvis, encontrándonos que éste se abre en una posición más alta, generalmente oblicua, en una pelvis renal dilatada. La inserción anómala podría ser un defecto aislado del desarrollo o bien un efecto secundario de una obstrucción preexistente (una estenosis intrínseca o un vaso aberrante) que causase la dilatación de la pelvis. Este aumento de tamaño provocaría que el riñón rotase y descendiese, desplazándose de esta manera la unión pieloureteral cranealmente; esta posición conllevaría que la unión pieloureteral actuase como una válvula. La anomalía en la inserción puede no ser la responsable de la obstrucción inicial, pero sí ser importante en la progresión de la misma. Koff, diferenció este tipo de obstrucción, que él consideraba de etiología extrínseca, de la obstrucción intrínseca. En la primera, el aumento de la presión de la pelvis renal depende del volumen, ya que para que la obstrucción se haga significativa debe alcanzarse un grado determinado de distensión; sin embargo, la obstrucción intrínseca, puede no llegar a ser lo suficientemente importante como para provocar una pérdida acusada de la función renal. Será la distensión progresiva de la pelvis la que acentúe la anomalía de la inserción, provocando, finalmente, las complicaciones relacionadas con la misma¹⁷.

Funcionales

Existen casos en los cuales no se encuentra ninguna causa anatómica que justifique la obstrucción; en éstos, algunos autores consideran que sería secundaria a una alteración funcional, por ejemplo una falta de coordinación de las ondas peristálticas, que iniciadas en el cáliz superior hacen progresar la orina desde la pelvis al uréter, o bien porque la contracción piélica no logra formar un embudo con vértice ureteral que haga pasar la orina¹⁵.

Secundarias

La obstrucción pieloureteral también puede deberse a un reflujo vesicoureteral severo, el cual coexiste entre un 5-10 % de los casos. El uréter se dilata y se elonga, creando acodaduras que van fijándose por adherencias inflamatorias hasta crear un obstáculo secundario a nivel pieloureteral. De este modo el uréter llega a tener el aspecto fetal. Por tanto, es necesario realizar tan pronto como sea posible una cistografía. No es infrecuente detectar hidronefrosis en las duplicaciones ureterales, sobre todo en el pielón inferior, ya que en general se asocia con un reflujo severo^{24, 25}. Sin embargo, Bomalski (1997) comprobó que aunque la obstrucción de la unión pieloureteral y el reflujo vesicoureteral, estaban asociados, rara vez presentaban una relación causal. Objetivó una asociación estadísticamente significativa únicamente cuando el reflujo era de alto grado (4-5)²⁶.

Otras causas que pueden dar lugar a una obstrucción son la fibrosis consiguiente a una litiasis, las infecciones renales, las lesiones iatrogenas y los traumatismos renales.

ETIOPATOGENIA

Antes de considerar las diferentes causas etiopatogénicas, recordar la importancia de la morfología biológica, teniendo presente el problema de la relación entre forma y función de una estructura destacando así mismo los conceptos de adaptación y de estructura funcional²⁷.

Es preferible utilizar el término de obstrucción y no el de estenosis, ya que no siempre hay una estenosis anatómica²⁸. La obstrucción a nivel pieloureteral condiciona una dilatación de la pelvis y los cálices, existiendo diversos grados de la misma, llegando a considerar obstructivos la mitad de los casos.

Descartando en primer lugar la obstrucción completa por producir "atrofia precoz", se han considerado diversas formas de obstrucción, como son: parcial, progresiva, temporal o intermitente⁷.

La obstrucción de la unión pieloureteral causa dilatación con cambios anatómicos en el uréter proximal, en la pelvis renal y en el parénquima. La primera respuesta de la pelvis y del uréter proximal es la hipertrofia e hiperplasia muscular. La producción de tejido conectivo (colágeno) acontece más tarde. Estudios en niños con obstrucción de la unión ureteropélvica han mostrado un aumento en la capa muscular longitudinal interna y un incremento del colágeno entre las fibras

musculares que actúa como una barrera impidiendo la correcta distensión. Todo esto se piensa que dificulta la transmisión del impulso miogénico causando la alteración de la peristalsis²⁹. También se han detectado niveles altos del factor de crecimiento TGF α por su papel en el equilibrio del colágeno y en la regulación del remodelado tisular³⁰.

No todas las partes del riñón se afectan de la misma manera en estos casos. Existe una respuesta diferente para el túbulo contorneado proximal (hipertrofia 60%), para los glomérulos (20%) o para el resto de la nefrona (10%).

Conviene valorar la existencia o no de los componentes displásicos del riñón, por no recuperar la función en el mismo grado.

La hidronefrosis finalmente causa dilatación tubular con atrofia celular. A los siete días la atrofia se aprecia en las nefronas distales. A los 14 días hay una dilatación progresiva de los túbulos distales y atrofia de las células del epitelio de los túbulos proximales. A los 28 días hay una pérdida del 50% de la médula con una marcada atrofia de los túbulos proximales y colectores, junto a un adelgazamiento de la corteza³¹. Los glomérulos son las últimas estructuras dañadas, observándose esclerosis de los mismos. La presencia de cilindros de la proteína de Tamm-Horsfall dentro del espacio de Bowman de los glomérulos es sugerente de la obstrucción o del reflujo vesicoureteral³².

No obstante, las biopsias tomadas de la cortical de pacientes con hidronefrosis severa no siempre son fáciles de interpretar, ya que puede observarse en ocasiones parénquima poco alterado, con un aspecto bastante normal entre los cálices dilatados³³.

La isquemia se relaciona con la dilatación y con una atrofia más rápida. El consumo de O₂ disminuye hasta un 30% a las dos semanas de la oclusión y si desaparece la obstrucción puede recuperar hasta un 70%³⁴.

No hay evidencia de cambios microscópicos en las arterias que expliquen la marcada reducción del flujo sanguíneo observado en la hidronefrosis. El drenaje venoso está dificultado contribuyendo a las lesiones de las nefronas.

En los niños los cambios histológicos asociados con la nefropatía obstructiva incluyen fibrosis e inflamación intersticial, glomeruloesclerosis, displasia y alteraciones glomeruloquísticas. Durante la obstrucción hay un incremento de las células del intersticio con leucocitos, fibroblastos y macrófagos, los cuales pueden tener una función vasoactiva³.

El peso del riñón afectado aumenta debido al edema perirrenal y periureteral, aunque el parénquima renal se atrofia. Transcurridas

entre cuatro y ocho semanas se observa una disminución del peso renal, ya que la atrofia tisular es más importante que el edema intrarrenal. El riñón macroscópicamente presenta una coloración azul oscuro con áreas diseminadas de isquemia, zonas cuneiformes de congestión, áreas de necrosis y algunos infartos francos.

El drenaje linfático renal se produce a través de los linfáticos hiliares y capsulares. Ludwig y Sawarykin demostraron que la ligadura del uréter era seguida de una dilatación de los linfáticos renales eferentes³⁵. Murphy en 1958, observó que el flujo linfático renal aumenta por la diuresis acuosa y la obstrucción ureteral. El aumento del flujo linfático renal asociado con la obstrucción ureteral se debería a la elevación de la presión venosa intrarrenal más que a la reabsorción desde la pelvis renal³⁶. Babics y Rènyi-Vámos en 1950³⁷, postularon que la preservación de la función renal en la hidronefrosis se debía al flujo retrógrado pielolinfático. La reabsorción de la orina de la pelvis renal por la circulación linfática permite el reemplazo de la filtración glomerular. Se demostró que el flujo retrógrado de orina hacia el exterior de la pelvis se produce inicialmente a través de una ruptura del fórnix. Por tanto, en una fase inicial de la obstrucción ureteral se observa un flujo retrógrado pielocanalicular y pielosinusal. Si la presión de la pelvis renal se eleva más, se produce el paso de orina hacia los sistemas linfático y venoso.

EQUILIBRIO RENAL: COMPENSACIÓN RENAL. HIPERTROFIA RENAL COMPENSADORA. HIPOTROFIA RENAL (ATROFIA POR DESUSO)

Estos conceptos fueron introducidos en 1922 por Hinman. La teoría de la compensación renal se basa en la premisa de que existe un mecanismo de control de la función renal total, considerando a ésta en dos porciones iguales: riñón derecho e izquierdo; definiéndose el término de balanza o equilibrio renal como el reajuste anatómico y funcional en la ejecución del trabajo total requerido, modulándose la función de cada riñón según las necesidades. De esta manera, existiría ante una lesión casi siempre circunscrita una necesidad funcional del organismo en relación con una demanda orgánica, con un estímulo funcional que daría lugar a una hiperfunción recuperativa¹. A esta conclusión se llegó ante la demostración del aumento del citoplasma de acuerdo con aumentos de la proporción entre el RNA y las proteínas y el DNA³⁸. Durante la hipertrofia compensadora los glomérulos no

aumentan en cantidad sino en tamaño, mientras que los vasos sanguíneos aumentan en calibre.

El concepto de equilibrio renal, implica que un riñón comprometido no puede competir con el contralateral normal, y por tanto, se atrofia. Aunque el riñón hidronefrótico fuese reparado, los cambios degenerativos ya presentes, evolucionarían hacia una atrofia progresiva, siendo asumida la función renal global, por el riñón contralateral.

Gillenwater, postula que un riñón afectado puede recuperarse en parte a pesar de un riñón contralateral competente (esto ha sido demostrado tanto en animales como en seres humanos). No discute que la recuperación del riñón comprometido será mayor si el contralateral es extirpado o sufre una lesión. Considera que un riñón hidronefrótico debe ser reparado si se cree que la recuperación funcional será suficiente como para preservar la vida (depuración de creatinina mayor de 10 ml/minuto)³².

CONCEPTOS FISIOPATOLÓGICOS

En general se cree que tras una obstrucción ureteral el riñón muestra una disminución del índice de filtración glomerular, del flujo sanguíneo renal, de la capacidad de concentración, de la depuración de hidrogeniones y de la excreción de fosfatos. La reabsorción de sodio presenta un compromiso leve y la dilución urinaria no se altera.

Puede existir dilatación congénita sin obstrucción debido a un tiempo corto de evolución o una mala situación hemodinámica. En los niños el sistema pielocalicial es muy distensible y en algunos casos, puede haber dilatación por causa no obstructiva.

Como consecuencia de la obstrucción al flujo urinario, aumenta la presión, dilatándose la pelvis y los cálices. La hidronefrosis es un mecanismo de protección ya que, al aumentar la capacidad, el ascenso de la presión intrapiélica es en un principio moderado, hasta que se alcanza el grado de distensión máxima. La continua elevación de la presión intrapiélica provoca finalmente alteraciones histológicas irreversibles en el parénquima renal, con la consiguiente alteración de su función³⁹. Pero, en cuanto a las presiones intrapelvianas que alcanzan, no todos los estudios concuerdan. Bäcklund y Nordgren (1966), consideran que las presiones están dentro de los rangos normales (de 6 a 12 mm Hg)⁴⁰. Johnston, sin embargo, detectó en 7 niños de 36 con hidronefrosis, presiones entre 18 y 58 mmHg. Otros trabajos demostraron que dichas presiones descendían a medida que se prolongaba el período de obs-

trucción. Cuando la presión intrarrenal alcanza unas cifras próximas a la presión de filtración glomerular, disminuye la producción de orina por el riñón afectado, disminuyendo también el flujo plasmático renal, con lo que la capacidad de concentración se reduce. La filtración es reemplazada por el flujo retrógrado pielovenoso, pielolinfático y pielotubular, intentando de esta manera reducir la presión intrarrenal y permitir el mantenimiento de la función de filtrado glomerular y la producción de orina cada vez menos concentrada, hecho que hace que aumente el grado de hidronefrosis hasta llegar a la fase final de gran dilatación pielocalicial con atrofia renal e isquemia papilar, produciéndose una orina de baja osmolaridad⁴¹. Si el índice de filtración glomerular (IFG) se mide inmediatamente tras eliminar una obstrucción de una semana de duración, se observa una reducción media del 16 al 25% del valor de referencia. Si la obstrucción ha permanecido dos semanas, es complicado medir el IFG inmediatamente ya que existe ausencia de flujo en ese momento; a la semana el valor es de un 15% respecto al control. Con el tiempo la recuperación máxima llega hasta un 46%, siendo el riñón contralateral normal. De forma experimental se observó que a mayor tiempo de obstrucción, menor es el grado de recuperación, siendo ésta nula cuando la obstrucción permanece durante 6 semanas⁴².

El grado de hidronefrosis que se alcanza depende de la duración, intensidad y localización de la obstrucción. Cuanto más alta esté localizada, el efecto sobre el riñón será mayor y, por tanto, sus consecuencias, más intensas. La configuración anatómica de la pelvis renal, también determina el efecto de la misma sobre el riñón. Si la pelvis es intrarrenal, es decir, muy alojada dentro del hilio renal, la presión se transmite más rápidamente sobre el parénquima renal y se alcanza un grado de hidronefrosis considerable de forma más rápida que cuando la pelvis está ubicada en una posición más extrarrenal, en cuyo caso el incremento de presión se transmite más sobre la propia pelvis, produciendo por tanto menor grado de hidronefrosis³⁴. En un primer momento, el aumento de presión se produce en los cálices, perdiendo éstos su forma cóncava con la proyección central de la papila. Los fórnicos se dilatan y la papila, a consecuencia de la isquemia, se destruye y el cáliz adopta una forma convexa, transmitiéndose el aumento de la presión sobre el parénquima situado a nivel de los cálices. La hiperspresión se transmite hacia el interior de los túbulos, los cuales se dilatan progresivamente.

Por otra parte las presiones ureterales descienden gradualmente hasta 15 mm Hg a las 8 semanas de la obstrucción.

El flujo sanguíneo renal disminuye de forma progresiva hasta un 20% del valor control a las 2 semanas y del 12% a las 8 semanas. La disminución del flujo sanguíneo es más acentuada en la corteza que en el resto del riñón. Los dos sistemas implicados en la vasoconstricción renal (renina-angiotensina y prostaglandinas-tromboxano), presentan una actividad aumentada mientras persiste la obstrucción ureteral, lo que sugiere que ambos sistemas podrían estar implicados en el aumento de la resistencia renal que se observa en la hidronefrosis. Realmente ha sido el tromboxano A_2 , el propuesto como agente responsable de la vasoconstricción y de la disminución resultante del flujo sanguíneo renal y de la filtración glomerular. Kuhl (1990) documentó un aumento de la síntesis renal de PGE_2 y TXB_2 en neonatos y lactantes con hidronefrosis unilateral o bilateral. Una vez eliminada la causa de la obstrucción la excreción de PGE_2 y TXB_2 se normalizó.

La función tubular se va perdiendo de forma progresiva si la obstrucción permanece durante un período prolongado. Lo primero que se compromete es la capacidad de concentración urinaria. Probablemente sea el trastorno más constante, de hecho se observa en todos los lactantes. Un feto sano produce una orina hipotónica, con el daño de la función tubular proximal la orina pasa a ser isotónica. Las elevaciones de sodio, cloruro, calcio y de la osmolaridad son indicativas de una lesión renal. Según Johnson, la combinación de un sodio menor de 100 mg/dl, una osmolaridad menor de 20 mOsm/l y unas proteínas totales menores de 20 mg/dl en 3 ó 4 determinaciones se asocian siempre con una función renal normal⁴². No todos los estudios están de acuerdo con esta afirmación, parece que aunque estas determinaciones bioquímicas pueden identificar la displasia renal, la capacidad para discriminar los fetos con deterioro renal o disfunción tubular con necesidad de diálisis de aquellos con función renal normal es limitada. La α_2 -microglobulina es una proteína de bajo peso molecular que pasa a través de la membrana basal del glomérulo y se reabsorbe casi completamente por las células renales proximales⁴³. Lipitz observó que los niveles urinarios elevados pueden reflejar una disfunción tubular renal proximal⁴⁴. Otras funciones tubulares que experimentan cambios son el transporte máximo (Tm) del paraamino-hipurato (PAH), el Tm para la glucosa, la excreción de potasio y la acidificación urinaria, aunque no es tan constante⁴⁵. Tras la liberación de una obstrucción que ha permanecido una semana o más, la recuperación de esta función no es inmediata, puede precisar hasta dos semanas, y en general no llega a ser completa.

DIFERENCIAS ENTRE LA OBSTRUCCIÓN URETERAL UNILATERAL Y BILATERAL

Existen diferencias entre los cambios fisiológicos asociados con la obstrucción unilateral y la bilateral. En estudios con animales de experimentación se ha observado que cuando la obstrucción es unilateral se hallan numerosas nefronas corticales no perfundidas, mientras que en la bilateral la mayoría lo están. El flujo sanguíneo renal total y el índice de filtración glomerular muestran una reducción similar en ambos casos aunque los mecanismos sean diferentes; en la obstrucción unilateral es provocado por una vasoconstricción de la arteriola aferente, en la bilateral es la respuesta a un aumento de la presión intratubular y de la resistencia de la arteriola eferente. La presión arteriolar aferente y la presión tubular proximal son menores que la normal si la obstrucción es unilateral, sin embargo están significativamente aumentadas en la bilateral. La presión tubular distal es normal en la afectación unilateral y continua siendo mayor en la bilateral. La diferencia clínica más importante entre ambas es el importante aumento de la natriuresis tanto absoluta como fraccional y de la diuresis, tras eliminar la obstrucción bilateral, mientras que al eliminar la obstrucción unilateral sólo se observa un aumento de la excreción fraccional de sodio y de agua. Una posible explicación a este fenómeno puede ser la mayor producción de péptido natriurético auricular y de PGF I α en la obstrucción bilateral^{46, 47}. El pronóstico tanto renal como del niño en general, como es lógico, suele ser más favorable en la unilateral; el riñón contralateral permite una producción normal de líquido amniótico y un desarrollo correcto de sus pulmones. En cuanto a la función renal, entre un 3'5 a un 20% pueden presentar deterioro de la misma durante el desarrollo postnatal⁴⁸.

CONSIDERACIONES CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICAS

El estudio debe ir encaminado a determinar la presencia de hidronefrosis, una vez establecido, objetivar la existencia o no de obstrucción y si ésta condiciona un deterioro de la función renal; por último, identificar la causa etiológica. No hay que olvidar, que la obstrucción de la unión pieloureteral puede variar en el tiempo: disminuir (incluso desaparecer), progresar o aparecer de forma intermitente. La universalidad del uso de la ecografía ha obligado a una reorientación en el proceso diagnóstico y en el manejo terapéutico. Actualmente un

número importante de dilataciones, más o menos pronunciadas, se diagnostican prenatalmente. Aunque el diagnóstico es posible a partir de la 16.^a semana de embarazo, con frecuencia se establece a partir de la 20.^a semana, siendo aconsejable el seguimiento con sucesivas ecografías hasta el final de la gestación. A partir de la semana 16, el volumen del líquido amniótico es mantenido por la producción fetal de orina y este permanece constante a lo largo de toda la gestación; por tanto, un signo pronóstico indirecto, será el volumen del líquido amniótico; el hallazgo de un oligoamnios nos obliga a descartar una malformación urinaria importante. La limitación de este parámetro es que cuando el nivel del líquido amniótico es patológico, el feto presenta ya una hipoplasia pulmonar y una displasia renal que en la mayoría de los casos es incompatible con la vida. Otros parámetros empleados son la medición de las proteínas y de los electrolitos de la orina fetal, mejorando con estos datos la exactitud diagnóstica. Unos niveles estables o en aumento nos indican que probablemente la función renal no se beneficiará de la desobstrucción⁴³.

También debe ser valorado el tamaño renal y la arquitectura del parénquima renal y del sistema colector. El peso del riñón normal depende de la edad, sexo y hábito corporal, esto se ha objetivado en trabajos basados en hallazgos de autopsias⁴⁹. Es importante registrar las variaciones en las fluctuaciones de la dilatación y observar si la misma tiene relación con la replección vesical, para descartar un posible reflujo vesicoureteral. El hallazgo característico de la obstrucción de la unión pieloureteral es una pelvis renal dilatada y algo redondeada con ectasia calicial, en ausencia de dilatación ureteral (aunque este último dato no siempre es posible objetivarlo, es importante para descartar un reflujo vesicoureteral)¹⁴. Por otra parte, el hallazgo de una pelvis renal dilatada no implica necesariamente un compromiso de la función renal, ya que tanto la pelvis renal fetal, como la neonatal, son sumamente adaptables. Pero si objetivamos que la pelvis renal mayor presenta un diámetro que supera los 10 mm o un cociente espesor anteroposterior/cortical mayor de 0,5 es necesario un estudio posterior⁴³. La obstrucción prenatal puede ser completa o parcial. La obstrucción completa de la unión pieloureteral causará un riñón no funcionante. En la práctica, no siempre es fácil determinar el grado de obstrucción. Para ello, se suele utilizar los parámetros clínicos y el análisis cualitativo. En general se habla de obstrucciones mínimas, moderadas o graves, no siendo posible hasta el momento establecer un análisis cuantitativo de la magnitud de la alteración del flujo en la unión pieloureteral¹⁰. The Society for Fetal

Urology ha establecido una clasificación en la cual se incluyen grados de hidronefrosis y la actitud que recomiendan dependiendo del grado en el que se encuentre. En el grado 2 la dilatación está confinada al seno, recomendándose la observación. En el grado 3 tanto la pelvis como los cálices se encuentran uniformemente dilatados, en este caso la obstrucción puede persistir o bien resolverse antes del nacimiento. En el grado 4, la dilatación puede ser igual o incluso mayor que en el grado 3, diferenciándose de éste por presentar un parénquima adelgazado en comparación con el riñón contralateral. Para diagnosticar la existencia de la obstrucción en los grados 3 y 4 se recomienda una gammagrafía renal diurética que demuestre un retraso en el drenaje del riñón dilatado, aunque no todos los autores confían en este método⁴⁹.

Se han utilizado estudios isotópicos, por ejemplo con mercaptoacetilglicina marcada con tecnecio^{99m} (^{99m}Tc-MAG3), ortoiódohipurato marcado con yodo¹²³ (¹²³I OIH) y ácido dimercaptosuccínico marcado con tecnecio^{99m} (^{99m}Tc-DMSA). Los distintos agentes evalúan diferentes funciones. La MAG3 y el ¹²³I OIH se excretan principalmente por secreción tubular. El ^{99m}Tc-DTPA se elimina mediante filtración glomerular por lo que ofrece un menor rendimiento diagnóstico en los niños, ya que sus riñones son inmaduros. Las discrepancias encontradas probablemente se deben a los distintos métodos utilizados para interpretar los rastreos. La mayoría de los autores consideran que el MAG-3 es el agente de elección para la gammagrafía renal diurética, ya que se elimina mejor por el riñón que el DTPA y produce menor radiación que el iodohipurato⁵¹. En general, si se observa un buen drenaje se considera que el riñón no está obstruido, aunque esté dilatado. Si la captación persiste en uno o en ambos riñones, se diagnostica la obstrucción. Desafortunadamente no siempre está claro, en estos casos se recomienda un seguimiento estrecho porque en algunos se ha observado posteriormente el deterioro de la función renal⁵².

Los índices de resistencia renal obtenidos mediante ecografía con doppler proporcionan también información útil, aunque tienen igualmente limitaciones. Valores superiores a 0,70 (valor máximo normal) sugieren la existencia de una obstrucción; pero existen ciertas patologías médicas que pueden elevar igualmente este índice⁵³.

Postnatalmente en ocasiones, aunque no es muy frecuente, se llega al diagnóstico al objetivar en la exploración una masa abdominal. Antes del uso generalizado de la ecografía durante la gestación, la obstrucción de la unión pieloureteral solía diagnosticarse hasta en un 50% en

el neonato o en el lactante por este hallazgo. En el lactante lo más común son los vómitos, la inquietud, la falta de crecimiento, una mala alimentación e incluso una sepsis secundaria a una infección urinaria favorecida por la estasis de la orina. Cuando ésta es severa y las infecciones son de repetición pueden favorecer la formación de cálculos que pueden provocar dolor y hematuria. La infección sólo se objetiva en un tercio de los casos; la hematuria se observa con más frecuencia; ya que también se puede presentar tras un traumatismo abdominal menor, probablemente por la ruptura de los vasos mucosos en el sistema colector dilatado. Si el traumatismo es más importante, no es raro la rotura del riñón.

En los niños más grandes y en adultos jóvenes es más frecuente el dolor intermitente en flanco o en la parte superior del abdomen, sobre todo en relación con la diuresis y con la ingesta abundante de líquidos. En estos casos es útil para llegar al diagnóstico la urografía intravenosa por choque de agua. La naturaleza intermitente de los signos y síntomas en estos pacientes, por lo general se asocia con un vaso que cruza la unión pieloureteral, como ha sido comentado. Entre las técnicas que facilitan la detección de cruces vasculares tenemos: la angiografía, la ultrasonografía endoluminal, la tomografía espiral y el eco doppler. El cruce vascular se objetiva aproximadamente en el 30% de los pacientes sintomáticos.

En cuanto al estudio urográfico recordar que en condiciones obstructivas es erróneo pretender hacer predicciones funcionales basadas en observaciones urográficas debido a que la "lesión" observada puede ser circunstancial o definitiva y vendrá condicionada por el grado de presión intrapiélica y el aclaramiento de creatinina⁵⁴. La cistografía postnatal (a los 3-5 días) y el renograma isotópico, indicando la función renal diferencial pueden ser de gran utilidad para aclarar estos aspectos.

Los estudios urodinámicos con valoración de presiones intrapiélicas e intravesicales, así como los flujos, ayudan al esclarecimiento del diagnóstico.

En estos grupos etarios como resultado del sistema colector aumentado de tamaño, puede aparecer una isquemia funcional con un flujo sanguíneo renal disminuido, lo cual produce hipertensión arterial mediada por la activación del sistema renina-angiotensina⁸. La relación entre hidronefrosis e hipertensión arterial es discutida. Sí parece que los pacientes con obstrucción ureteral bilateral aguda sufren hipertensión en un porcentaje significativo; sin embargo, ante obstrucciones unilaterales y crónicas la incidencia es mucho menor.

CONSIDERACIONES PRONÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS

A medida que la detección de la obstrucción de la unión pieloureteral es más precoz y más frecuente, surge la polémica a cerca de lo que constituye una obstrucción clínicamente significativa. Una vez asumido que un riñón hidronefrótico puede recuperar, al menos parcialmente, su función, la cuestión inmediata que se plantea es el tiempo que un riñón puede permanecer obstruido. Probablemente el tiempo máximo para que pueda producirse una recuperación funcional tras la eliminación de una obstrucción completa, esté en torno a los 56-69 días⁵⁵.

La importancia práctica radica en determinar si la intervención está indicada o no y de estarlo, si la misma irá encaminada a salvar la obstrucción o por el contrario se practicará una nefrectomía. La estimación del potencial de recuperación funcional de un riñón hidronefrótico se ha basado tradicionalmente en la inspección macroscópica y en la evaluación histológica intraoperatoria o en los estudios preoperatorios de presión-flujo, introducidos por Whitaker. Los resultados obtenidos con estos métodos no han sido satisfactorios.

Para valorar si un riñón tras una obstrucción recuperará o no su función hay que tener en cuenta numerosas consideraciones, entre ellas:

- Ante la misma agresión, no responde de la misma manera un riñón fetal que un riñón adulto. Los riñones inmaduros son más sensibles a la obstrucción.
- El tiempo de evolución de la obstrucción.
- Conocer si la obstrucción es completa o parcial. Si la obstrucción es incompleta, la destrucción es mucho más lenta, aunque puede conducir igualmente a la abolición completa de la función renal.
- El grado de hidronefrosis, ya que las hidronefrosis masivas asociadas a insuficiencia renal severa conllevan malos resultados.
- La presencia de una pelvis intra o extrarrenal en el riñón obstruido.
- El grado de flujo retrógrado pielolinfático o pielovenoso.
- Existencia de factores concomitantes, por ejemplo: un proceso infeccioso; ya que la sobreinfección de un riñón obstruido y dilatado, dificulta la recuperación renal al añadirse factores de necrosis tubular que repercuten sobre la función renal^{32, 56}.

Por tanto, la controversia se plantea fundamentalmente al intentar establecer cuales son las indicaciones y el momento adecuado para

llevar a cabo la corrección. En un principio, se pensó que el diagnóstico prenatal de la hidronefrosis condicionaría un aumento sustancial en el número de intervenciones en el neonato, corrigiendo de forma precoz la obstrucción⁵⁷. De hecho, a comienzos de la década de los 80, la idea generalizada era realizar la descompresión en el período prenatal con el objetivo de salvar la función renal. Los primeros datos experimentales y clínicos parecían indicar que una corrección precoz de la obstrucción congénita se asociaba a una recuperación significativamente mayor de la función renal, gracias al reclutamiento de las nefronas inmaduras de la zona cortical periférica⁵⁸. Se apoyaban en el hecho de la persistencia del desarrollo renal tras el nacimiento. Aunque la formación de las nefronas se completa a las 36 semanas de gestación, posteriormente pasan por un proceso de maduración, alcanzando, el índice de filtración glomerular y el aclaramiento de creatinina, los valores del adulto a los 2-3 años de edad. La hipertrofia no cesa hasta los 12 años de edad en condiciones normales⁵⁹.

Estudios posteriores demostraron que era una medida excesivamente agresiva a la vez que innecesaria, tanto para el feto como para la madre. La intervención intraútero conlleva una mortalidad del 40-50% en la mayoría de las series. Por otra parte, un 20% de las hidronefrosis que se diagnostican en el período prenatal, no se objetivan en los estudios que se realizan tras el parto; aproximadamente un 50% de las hidronefrosis que sí se confirman postnatalmente, no son debidas a una obstrucción y además, el grado de dilatación prenatal no se correlaciona con el deterioro funcional que se detecta posteriormente. Por tanto, para estos autores, la intervención precoz sólo se justifica en determinados casos como en monorrenos, en la displasia quística, cuando presenta un riñón multiquístico contralateral o en los que la obstrucción es bilateral y progresiva asociada con oligohidramnios en aumento; ya que consideran que la historia natural de la mayor parte de las obstrucciones de la unión pieloureteral descubiertas en el período perinatal es benigna.

Otros consideran que la intervención postnatal temprana (entre los tres y seis primeros meses), pero no inmediata, es segura, fiable y efectiva, recuperando el riñón, de esta manera, un grado considerable de su función. Ransley en 1990, objetivó que el deterioro de la función renal en niños que presentaban una obstrucción moderada, seguidos sin ser intervenidos durante un período entre cinco y siete años, presentaban un escaso deterioro de la misma. Sin embargo, estos niños finalmente fueron sometidos a pieloplastia debido a las complicaciones surgidas (litiasis, dolor e infecciones urinarias). Parece, por tanto, que

una actitud prudente frente a un neonato con una hidronefrosis unilateral moderada, es someterlo a un seguimiento periódico mediante ecografía y renograma con diuréticos. Un tratamiento profiláctico de la infección urinaria es recomendable⁶⁰.

Los autores que defienden la cirugía precoz alegan que el diámetro ureteral en el niño es mayor de lo esperado, lo que hace que la cirugía sea más fácil (las complicaciones en una pieloplastia en un niño menor de seis meses son menores del 2%). Estos resultados invitaban a la intervención precoz y por otro lado a limitar a muy contadas ocasiones la indicación de una nefrectomía. Los partidarios de la intervención precoz alegan, en primer lugar, el crecimiento que experimenta el parénquima renal en los dos primeros meses de vida en los que dobla su filtrado glomerular y en segundo lugar, a que cuando ya se ha producido la hipertrofia del riñón contralateral (durante el primer año de vida), la recuperación del riñón enfermo ya no se produce. Estos autores han demostrado que es posible la plastia pieloureteral en el recién nacido, con buenos resultados, consiguiendo de esta manera una mayor recuperación de la función renal⁶¹. Chertin comparó 50 niños que presentaban hidronefrosis al nacimiento con 63 que fueron perdidos en el seguimiento y reaparecieron con clínica de infección del tracto urinario o hematuria. La media de edad a la cual fueron sometidos a la cirugía el primer grupo fue a los 11 meses y la función renal mejoró en el 66%. El segundo grupo fue intervenido a los 5 años de edad de media, en ellos, la función sólo mejoró en el 16%⁶².

Se ha comprobado, que es posible que un riñón dilatado y posiblemente obstruido sea hiperfuncionante. Esto se explica por el hecho de que la respuesta renal a la obstrucción es diferente en el útero que después del nacimiento. En niños con estenosis de la unión pieloureteral antes del nacimiento, el aumento del flujo renal es prolongado y se asocia con hipertrofia celular e hiperplasia, lo cual puede dar como resultado un riñón normo o incluso hiperfuncionante (ligeramente superior al 50%). La observación de que muchos niños con daño funcional ipsilateral y patrón obstructivo en el renograma consiguen mejorar con el crecimiento es un importante argumento a favor del seguimiento⁶³.

Recientes estudios realizados con los procedimientos diagnósticos y criterios terapéuticos actuales muestran sus correspondientes resultados, como los reflejados en las siguientes series.

Koff y Campbell hicieron el seguimiento de 45 niños que presentaban obstrucción de la unión pieloureteral y disminución de la función

ipsilateral. En 15 de ellos además la hidronefrosis era severa. En ninguno de ellos se observó hipertrofia en el riñón contralateral.

En uno de los estudios randomizados realizados en 1998, se realizó un seguimiento entre 7 y 16 años de 104 pacientes. Si su función renal era del 40% o más se les realizaba periódicamente una ecografía y un renograma. 27 precisaron una pieloplastia, 14 por reducción de la función, 10 recuperaron la función basal y en 4 se estabilizó, un riñón se perdió. Otras indicaciones para la cirugía fueron: infección del tracto urinario (n: 4), dolor (n: 4), imposibilidad de un correcto seguimiento (n: 4), alteración en la capacidad de concentración (n: 1). Otros 28 presentaban una función entre el 20 y el 40% a los tres meses de edad; a 23 se les realizó una pieloplastia; en 12 se obtuvo una función renal mayor del 40% y 10 permanecieron estables⁶⁴.

The Society for Fetal Urology realizó un estudio randomizado que incluía 32 niños que presentaban hidronefrosis unilateral y una función renal ipsilateral mayor del 40%. 17 pieloplastias se realizaron con éxito, la función renal permaneció estable o mejoró discretamente. 12 de los 16 que permanecieron en observación continuaron estables, pero cuatro (25%), precisaron cirugía por un aumento de la hidronefrosis o por un descenso de la función renal de más de un 10%⁶⁵.

En Octubre de 1999, se seleccionaron 52 pacientes para ser seguidos durante dos años. Se observó la resolución de la hidronefrosis en 24 pacientes. 3 fueron intervenidos por deterioro de la función. 7 fueron operados por problemas para realizar un correcto seguimiento. Todos los intervenidos mejoraron su función. McAller y Kaplan tomaron biopsia de los riñones en el momento de la pieloplastia, encontrando alteraciones histológicas sólo en los riñones que presentaban una función menor del 35%. Estos pacientes en general no mejoraron su función en el postoperatorio. Ellos concluyen, sin embargo, que la cirugía ha de realizarse de forma precoz, antes de que la función renal se deteriore³³.

Nadie desea realizar una intervención innecesaria y más cuando el paciente es un niño. Sin embargo, muchos urólogos, continúan pensando que la intervención es beneficiosa, y más cuanto más precoz, minimizándose así los posibles cambios renales y maximizándose la recuperación de la función⁵⁰.

En líneas generales, se acepta, por tanto, que el momento óptimo de la intervención es tan pronto como se realice el diagnóstico. Se asume que un descenso de la función renal determina la presencia de una obstrucción, requiriéndose la intervención quirúrgica⁶⁶. Algunos prefieren el drenaje previo mediante nefrostomía percutánea, proba-

blemente sea el método más objetivo, alivia la obstrucción y permite la evaluación posterior de la función con depuraciones de creatinina. Además, mediante los estudios de flujo-presión permiten diagnosticar una obstrucción cuando se detectan presiones diferenciales (presión intrapiélica-presión intravesical) superiores a 25 cm de H₂O con un flujo de inyección de 10 ml/min¹⁸. Otros sólo la utilizan cuando existen dudas respecto a la recuperabilidad del riñón⁶⁷.

Cuando se diagnostica de forma más tardía, la obstrucción crónica severa puede conducir a la pérdida progresiva de la función renal; pero incluso en estos casos la mayoría de los riñones pueden salvarse. El renograma permite determinar la función renal individual, siendo útil en ocasiones para decidir la agresividad del tratamiento (pieloplastia versus nefrectomía), sobre todo si la urografía intravenosa muestra un riñón con una mala capacidad de concentración. Casi todos los riñones afectados proporcionan al menos una tercera parte de la función renal global y pueden ser salvados. Incluso los riñones que funcionan mal pueden mejorar aunque sea de forma sutil, tras la intervención. La pieloplastia y la endopielotomía siguen siendo una opción terapéutica para el tratamiento de la estenosis de la unión. Las tasas de reintervenciones o nefrectomías tras pieloplastia son en general bajas.

La pieloplastia laparoscópica es comparable con la cirugía abierta en cuanto a eficacia y con la endopielotomía en cuanto morbilidad⁶⁸.

En contadas ocasiones los riñones aportan menos del 10% de la función renal global en el momento de la presentación, y es probable que en éstos, la mejor opción terapéutica sea la nefrectomía.

El número de comunicaciones de tratamientos intervencionistas en riñón hidronefrótico no funcionante es relativamente pequeño⁶⁹.

Por tanto, el urólogo necesitaría, por un lado, determinar con precisión el pronóstico de las hidronefrosis congénitas, fundamentalmente las asintomáticas, y en base a esto, establecer el momento óptimo de la intervención si es que ésta fuese precisa.

BIBLIOGRAFÍA

1. DE LA PEÑA, A; RABADÁN MARINA, M. Retención ureteropiélica. Urohidronefrosis. Balanza renal. Medicina. Revista mensual de ciencias médicas. Ene: 1-14, 1949.
2. CRESPO, M; SALVADOR, J; SERRALLACH, M; ANGERRI, O; AYALA, M. Act Fund Puigvert. Vol 20, N.º 1: 21-34, 2001.
3. GILLENWATER J Y. Hydronephrosis. Adult and pediatric urology. 3.ª edición. St Louis. 1996; 21: 973-998.

4. WOODARD, J. R, GOSÁLBEZ, R. Postgrad Med J 1990; 66: 37.
5. REDDY, PP; MANDELL J: Diagnóstico prenatal. Implicaciones terapéuticas. Conceptos actuales. En: Clínicas de urología de Norteamérica. Obstrucción de la unión pieloureteral. Stevan, B. Streem. Md. McGraw-Hill Interamericana. México. 1998. Vol 2: 187-197.
6. THOMAS, D: Fetal uropathy. Brit. J. Urol., 66: 225, 1990.
7. GOSÁLBEZ, R; PIRO, C. Malformaciones pielocaliciales, en: Urología Pediátrica. Jose M.^a Garat, Rafael Gosálbez. Salvat Editores. S.A. Barcelona. España: 238-248, 1987.
8. STUAT, B y col. Anomalías del tracto urinario superior. Anomalías de la unión pieloureteral. Campbell Urología. 6.^a Edición. W. B. Saunders Company, Philadelphia. 1992; 34: 1.355-1.448.
9. ALCARAZ, A et al: Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. J Urol 145: 410-416, 1991.
10. PARK, JM; BLOOM DA: Fisiopatología de la obstrucción pieloureteral. Conceptos actuales. En: Clínicas de urología de Norteamérica. Obstrucción de la unión pieloureteral. Stevan, B. Streem. Md. McGraw-Hill Interamericana. México. 1998. Vol 2: 177-185.
11. MURNAGHAM, G. F. The dynamics of the renal pelvis and ureter with reference to congenital hydronephrosis. Br J Urol 1958; 30: 321.
12. HANNA, M. K. Some observations on congenital ureteropelvic junction obstruction. Urology 1978; 12: 151.
13. KANETO, M y cols. Three- D muscularat the ureteropelvic junction and its changes in congenital hydronephrosis: A stereo-morphometric study. J Urol 1991; 146: 909.
14. GOSÁLBEZ, R. Anomalías congénitas del riñón, cálices y pelvis. Tratado de urología. Fernández Cruz J.F, Rioja L. A. Barcelona. España. 1993. Tomo II; 75: 1.409-23.
15. WHITAKER, R. H. Some observations and theories on the wide ureter and hydronephrosis. Br J Urol 1975; 47: 399.
16. RUANO-GIL, D y cols. Obstruction and normal recanalization of the ureter in the human embryo: Its relation of congenital ureteric obstruction. Eur Urol 1975; 2: 287.
17. Koff, S. A: Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction: Clinical and experimental observations. Urol Clin North Am 17: 263-272, 1990.
18. DAVISSON, R. L; KIM, H. S; KREGE, J. H; et al: Complementation of reduced survival, hypotension, and renal abnormalities in angiotensinogen - deficient mice by the human renin and human angiotensinogen genes. J Clin Invest 99: 1.258-1.264, 1997.
19. ALLEN, T. D. Congenital ureteral structures. J Urol 1970; 104: 196.
20. PUIGVERT, A. RUANO, D. Etiopatogenia de la hidronefrosis por estenosis isquémica del uréter. Acta Urol Esp 1978; 12; 193.
21. ESTHER C. R. JR; HOWARD, T. E; MARINO, E. M; et al: Mice lacking angiotensin converting enzyme have low blood pressure, renal pathology, and reduced male fertility. Lab invest 74: 953-965, 1996.

22. FRANCISCO, JB.; SAMPAIO, MD. Renal anatomy endourologic considerations. Urologic Clinics of North America. Vol. 27. N.º 4, Nov 2000: 585-607.
23. STEPHENS, F. D: Ureterovascular hydronephrosis and the aberrant renal vessels. J Urol 128: 984, 1982.
24. HUTCH, J. A; HINMAN, F. JR. AND MILLER, E. R.: Reflux as a cause of hydronephrosis and chronic pyelonephritis. J Urol, 88: 169, 1962.
25. SHOPFNER, C.E.: Ureteropelvic junction obstruction. Am J. Roentgenol, 98: 148, 1966.
26. BOMALASKI, M. D; HIRSCHL, R. B; BLOOM, D. A: Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction: Association, treatment options and outcome. J Urol 157: 969-974, 1997.
27. LAIN ENTRALGO. Historia Universal de la Medicina. Las ciencias básicas de la Medicina. Morfología biológica, en: Medicina Actual. Salvat Editores. S.A. Barcelona. España. Tomo VIII : 29-35, 1975.
28. ALGABA, F; MORENO, A; TRIAS, I. Riñón y vías urinarias superiores en: Uropatología no tumoral. Pulso Ediciones. S. A. Barcelona. Cap I: 15-89; Mar 1997.
29. CUSSEN, L. J; TYMMS, A: Hyperplasia of ureteral muscle in response to acute obstruction of the ureter. Invest Urol 1972; 9: 504.
30. KAZOO ITOH, KATSUYA NONMURA, TADASHI MATSUNO, MASAYORI FURADATE Y TOMOSHICO KOYANAGIE. Estudio de perfusión de isótopos radioactivos a presión constante para la determinación del flujo de salida de orina: investigaciones clínicas preliminares y experimentales. J Urol, 1: 36-42, Ene 1994. Ed. Española.
31. HINMAN, F: Hydronephrosis: I. The structural change. II. The functional change. III. Hydronephrosis and hypertension. Surgery 1945; 17: 816.
32. GILLENWATER J Y. Fisiopatología de la obstrucción urinaria. Campbell Urología. 6ª Edición. W. B. Saunders Company, Philadelphia. 1992; 11: 483-516.
33. MCALEER, I. M., KAPLAN, G. W.: Renal function before and after pyeloplasty: does it improve?. J Urol 1999, 162: 1.041-1.044.
34. Shokeir, A.A; Provoost, A.P; Nijman, R.J.M. Recuperación de la función renal tras la resolución de la obstrucción crónica parcial del tramo urinario superior. BJU International. Vol. 2, N.º 2: 75-81, Abr 1999. Ed. Española.
35. LUDWIG, C, AND SAWARYKING, T.: Die Lymphwurzeln in der Niere des Säugetieres. Sitz- Ver. Wien. Akad. Wiss. 47: 242, 1863. Cited by Rusznyák, I., Földi, M, and Szabó, G.: In Lymphatics and lymph circulation. London, Pergamon Press, 1960.
36. MURPHY, J. J.; MYINT, M. K.; RATTNER, W. H.; KLAUS, R. K, AND SHALLOW, J.: The lymphatic system of the kidney. J Urol., 80: 1, 1958.
37. BABICS, A.; AND RÉNYI-VAMOS, F.: A vese uregrendszerének pathophysiologiájaja és mutétei (Pathophysiology and operations of the renal cavities). Hungarian. Akadémiai Kiadó, Budapest, 1950.
38. PREUSS, H. G, AND GOLDIN, H.: Humoral regulation of compensatory renal growth. Med. Clin. North Am., 59: 771, 1975.

39. ROARKE, MC; SANDLER, M. Imágenes con provocación. En: Clínicas de urología de Norteamérica. Obstrucción de la unión pieloureteral. Stevan, B. Strem. Md. McGraw-Hill Interamericana. México. 1998. Vol. 2: 249-72.
40. BÄCKLUN, L. NORDGREN, L.; Pressure variations in the upper urinary tract and kidney at total ureteric occlusion. *Acta Soc. Med. Ups.*, 71: 285, 1966.
41. JONHSTON, J. H.: The pathogenesis of hydronephrosis in children. *Br J Urol.*, 41: 724, 1969.
42. JOHNSON, MP, BUKOWSKI, TP, REITLEMAN, C., ISADA, NB., PRYDE, PG., EVANS, MI : In utero surgical treatment of fetal obstructive uropathy: a new comprehensive approach to identify appropriate candidates for vesicoamniotic shunt therapy. *Amer. J. Obst. Gynec.*, 170: 1.770, 1994.
43. COPLEN, DE. Intervención prenatal de la hidronefrosis. *J Urol* 2: 106-114, 1998.
44. LIPITZ, S., RYAN, G., SAMUELL, C., HAEUSLER, M.C., ROBSON, SC., DHILLON, HC., NICOLINI, U., RODECK, CH: Fetal urine analysis for the assessment of renal function in obstructive uropathy. *Amer. J. Obst. Gynec.*, 77: 545, 1991.
45. BERLYNE, G. M., AND MACKEN, A.: On the mechanism of renal inability to produce a concentrated urine in chronic hydronephrosis. *Clin. Sci.*, 22: 315, 1962.
46. GULMI, FA. et al: Atrial natriuretic peptide in patients with obstructive uropathy. *J. Urol.*, 142: 268. 1989.
47. HIMMELSTEIN, S.I et al.: Atrial natriuretic peptide-induced changes in renal prostacyclin production in ureteral obstruction. *Am. J. Physiol.*, 258: F281, 1990.
48. FLAKE, AW, et al: Ureteropelvic junction obstruction in the fetus. *J Pediatric Surg* 21: 1.058-1.063, 1986.
49. PRASSOPOULOS, P; CAVOURAS, D; GOURTISOYIANNIS, N. Crecimiento renal pre y postnecrotomía en pacientes con carcinoma renal contralateral. *Eur Urol. N.º 4*: 318-321, 1994. Ed. Española.
50. KING, LR. Management of neonatal ureteropelvic junction obstruction. *Current Urology reports*. Vol. 2. Num. 2: 106-112, 2001.
51. GUILLENWATER, J. Y., TEATES, D., AND MARION, D. N.: Prediction of recoverability in hidronefrosis with ¹³¹I-hippuran renograms. Presented at Annual Meeting, American Urological Association, New York, May: 13-17, 1979.
52. KASS, E.J., FINK-BENNETT, D: Contemporary techniques for the radioisotopic evaluation of a dilated urinary tract. *Urol Clin North Amm* 1990, 17: 273-289.
53. PLATT, J. F., RUBIN, J.M., ELLIS, J.H., DI PIETRO, M. A.: Duplex Doppler US of the kidney: differentiation of obstructive from non-obstructive dilatation. *Radiology* 1989, 171: 515-7.
54. BASSIOUNY, I. E. Salvage pyeloplasty in non-visualizing hydronephrotic kidney secondary to ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 1992: 148: 685-7.

55. GRAHAM, J. B.: Recovery of kidney after ureteral obstruction. JAMA, 181: 993, 1962.
56. GUPTA, M; OMER, L; TUNCAY; SMITH, A.D. Exploración quirúrgica abierta tras el fracaso de la endopielotomía: perspectivas de 12 años. J Urol. Vol 5, N° 1: 26-31. Ene- Feb, 1998. Ed. Española.
57. BLESÁ SÁNCHEZ, E y cols. Valor diagnóstico de la ecografía urinaria sistémica neonatal. Cir Pediatr 1991; 4; 147.
58. FINK R, et al: Renal impairment and its reversibility following variable periods of complete ureteric obstruction. Aust NZ J Surg 50: 77-81, 1980.
59. RANSLEY, P. G. , MANZONI, G. A.: "Extended" role of DTPA scan in assessing function and UPJ obstruction in neonate. Dialog Pediatr Urol 8: 6-8, 1985.
60. RANSLEY, P. G., y cols. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. J Urol 1990; 144: 584.
61. PÉREZ, L. M.; FRIEDMAN, R. M., KING, L. R.: The case for relief of ureteropelvic junction obstruction in neonates and young children at the time of diagnosis. Urology 1991, 38: 195-201.
62. CHERTIN, B., FRIDMANS, A., KNIZHNIK, M., et al: Does early detection of ureteropelvic junction obstruction improve surgical outcome in terms of renal function? J. Urol, 162: 1.037-1.040, 1999.
63. FUNG LET, McLORIE GA, KHOURY AE, CHURCHILL BM.: Contradictory supranormal nuclear renographic differential renal function: fact or artifact? J Urol 1995, 154: 667.
64. KOFF, S. A.; CAMPBELL, K.: Non-operative management of unilateral neonatal hydronephrosis. J Urol 1994, 152: 525-531.
65. PALMER, L.S., MAIZELS, M., Cartwright, PC., et al.: Surgery vs. observation for managing obstructive grade 3 to 4 unilateral hydronephrosis: a report from the Society for Fetal Urology. J Urol, 159: 222-228, 1998.
66. SUBRAMANIAM, R; KOURIEFS; DIKSON, A.P: Diagnóstico prenatal de la estenosis de la unión pieloureteral: aspectos sobre manejo conservador. Br.J.U. Vol. 2. N.º 6: 369-372. Dic 1999. Ed. Española.
67. WHITAKER, R. H. Methods of assessing obstruction in dilated ureters. B J Urol 1973; 45: 15.
68. GUNTER, MD.; REINHARD, MD AND FERDINAN FRANSCHER, MD. Laparoscopic pyeloplasty. Urologic Clinics of North America. Vol. 27. N.º 4, Nov 2000: 695-704.
69. EIGORO, Y.H.; YOSHIDA, K.; YOSHIKI, S. O.; YOSHIKAWA, M.; MASATO, O.; YOSUKAWA, M.; KAROU, H. M.; SHINJI, T. H.; HIDEO, N. M.: Ablación renal con etanol puro en el riñón hidronefrótico no funcionante. Eur Urol 1994. N.º 6, Sep: 467-471. (Ed. Española).