

Manejo de la hidronefrosis congénita bilateral

ARMANDO SUÁREZ CHARNECO, ANDRÉS GÓMEZ FRAILE,
ADOLFO ARANSAY BRAMTOT Y FRANCISCO LÓPEZ VAZQUEZ

Sección de Urología Pediátrica
Hospital Materno Infantil 12 de Octubre
Madrid

La hidronefrosis congénita bilateral es una patología poco frecuente. Su incidencia varía entre el 5 y el 30% de todas las hidronefrosis¹. La etiología, fisiopatología, clínica y proceso diagnóstico para la hidronefrosis bilateral es el mismo que para la unilateral, descrito en capítulos anteriores. Sin embargo, su manejo supone un problema ya que muchas de las pruebas utilizadas para valorar la gravedad de la misma se basan en la existencia de un riñón contralateral normal. En este capítulo nos centraremos en describir el planteamiento terapéutico, que dividiremos, para facilitar su estudio, en un abordaje prenatal y otro postnatal.

ABORDAJE PRENATAL

Con la generalización del uso de la ECO para control de la gestación, el diagnóstico se realiza, por lo general, durante el crecimiento intraútero. No obstante, debemos reseñar que no todas las hidronefrosis detectadas en este periodo indican patología, no todas las patológicas lo seguirán siendo postnatalmente y que, de estas, no todas son tan severas que requieran un tratamiento antenatal². La dificultad del manejo de estas hidronefrosis estriba en saber distinguir aquellas que pertenecen a este último grupo.

Por lo general, es posible esperar al nacimiento para poder actuar en estos pacientes y sólo intervendremos en aquellos casos en que el deterioro renal sea tan severo que no permita esperar. Los factores que se correlacionan con peor pronóstico son la detección temprana de la

hidronefrosis, la severidad de la misma, defectos cromosómicos asociados, anomalías de otros órganos, oligohidramnios y obstrucción infravesical^{2, 3, 4}.

EVALUACIÓN PRENATAL

A la hora de evaluar la hidronefrosis del feto existen una serie de signos ecográficos y bioquímicos que nos van a dar idea de la severidad de la misma.

a) Signos ecográficos:

Las causas de hidronefrosis detectadas mediante ecografía antenatal incluyen:

1. Anomalías de la unión pieloureteral (UPU).
2. Dilatación fisiológica transitoria del tracto urinario debido a una lenta canalización y maduración del sistema excretor.
3. Dilatación patológica transitoria del tracto urinario debido a deterioro transitorio del flujo urinario fetal.
4. Deterioro patológico permanente del flujo urinario debido a otras malformaciones urológicas (anomalía uretero-vesical, anomalía vésico-uretral y reflujo vésico-ureteral).

No obstante, el diagnóstico exacto de la causa del deterioro del flujo urinario puede establecerse solo después del nacimiento.

Las anomalías patológicas significativas pueden ser sospechadas después de la 18 semana de gestación⁵. Existen una serie de signos indicativos de severidad en una hidronefrosis. Son signos de alarma que nos deben alertar de que los riñones se están deteriorando^{6, 7, 8, 9, 10, 11, 12}:

- Dilatación considerable de la pelvis renal. Se ha correlacionado la presencia de una pelvis renal mayor o igual a 10 mm con anomalías de la función renal postnatal. Niveles de dilatación menores pueden asociarse a anomalías postnatales según el tiempo de instauración de las mismas.
- Adelgazamiento del parénquima renal.
- Urinomas peri-renales, cambios quísticos del parénquima e incluso la atrofia del mismo.

- La presencia de oligohidramnios es fundamental para determinar el pronóstico, aunque suele ser detectado durante el último trimestre del embarazo. El oligohidramnios está relacionado con la hipoplasia pulmonar, factor clave en la supervivencia neonatal precoz.
- Presencia de alteraciones en otros órganos o sistemas, ya que la hidronefrosis puede estar asociada a anomalías cromosómicas responsables de otras alteraciones.

b) Signos bioquímicos:

Conforme se va dañando el parénquima renal la orina del feto pasa de ser hipotónica a isotónica. El sodio, cloro, calcio y la osmolalidad se elevan progresivamente. Estos cambios pueden detectarse mediante análisis de la orina fetal obtenida mediante véscicocentesis^{13, 14}.

Los signos bioquímicos más destacables de deterioro de la función renal fetal son:

- Alta concentración de sodio (>100mEq/ml)
- Alta concentración de K (>90mEq/ml)
- Alta osmolalidad (>210mOsm)
- Nivel elevado de beta2microglobulina

Es importante resaltar que los valores obtenidos en una determinación aislada no son predictivos del pronóstico a largo plazo, siendo necesarias determinaciones seriadas^{15, 16}.

Además del análisis de la orina fetal, existe otra prueba diagnóstica útil para valorar la necesidad de una actuación precoz en el feto o bien de provocar un parto prematuro. Analizando metabolitos urinarios fetales obtenidos mediante amniocentesis, utilizando la técnica de espectroscopia con resonancia magnética nuclear se pueden identificar aquellos fetos con deterioro de la función renal no displásica susceptibles de tratamiento¹⁷.

FORMAS DE TRATAMIENTO PRENATAL

En aquellos casos de obstrucción severa bilateral, el feto puede beneficiarse de una actuación derivativa temprana. En este sentido se han descrito varias técnicas cuyo principal objetivo es descomprimir la

vía urinaria permitiendo la restauración a niveles normales de líquido amniótico, previniendo así la hipoplasia pulmonar. Todas estas intervenciones tienen en común las complicaciones derivadas como la hemorragia, sepsis, aborto o parto prematuro.

1. Derivaciones vésico-amnióticas

Descritas por primera vez en 1982 sobre un feto de 30 semanas¹⁸, este tipo de derivaciones se colocan vía percutánea, por lo general con anestesia local. Sobre una aguja introductora que sirve de guía se pasa un catéter tipo doble jota, colocándolo de modo que se produzca una conexión entre la cavidad amniótica y el segmento dilatado. Cuanto más precozmente se coloca la derivación mejores resultados se obtienen en cuanto a preservación de la función renal. Sin embargo, esta misma regla ocurre en cuanto a las complicaciones, que suceden hasta en un 45% de los casos¹⁹, por lo que esta técnica debe dejarse sólo para casos muy seleccionados. Las complicaciones más frecuentes son la migración del catéter, la obstrucción del mismo y las lesiones fetales. Menos frecuentemente se han descrito el parto prematuro, ascitis urinaria, corioamnionitis y gastrosquisis yatrógena^{15, 20, 21}.

2. Cirugía fetal abierta

En un intento de practicar una derivación de la orina fetal al líquido amniótico se han practicado diversas técnicas quirúrgicas abiertas sobre el feto^{22, 23, 24}. No obstante, los resultados descritos hasta el momento no han demostrado que este tipo de procedimientos sea superior a las derivaciones percutáneas. Además, la morbilidad fetal es superior así como la de la madre, que se enfrenta a una histerotomía, con las secuelas que ello conlleva, como la irritabilidad uterina y la amenaza de parto pretérmino^{25, 26}.

3. Cirugía fetoscópica

Con idea de evitar la histerotomía se han desarrollado técnicas endoscópicas transuterinas para derivar la orina fetal^{27, 28, 29, 30}. Desde 1992, utilizando un endoscopio flexible de fibra óptica y calibre fino (7.5 Fr por lo general), se han realizado cistostomías, cistoscopias, colo-

cación de catéteres vesicouretrales anterógradamente y ablación de válvulas uretrales con bastante éxito y una morbilidad significativamente menor que la cirugía abierta.

4. Interrupción del embarazo

En aquellos casos en que existan anomalías fetales que impliquen un riesgo vital importante, a veces los padres pueden optar por la interrupción del embarazo³¹. Ejemplos de estas situaciones son las anomalías en el cariotipo, la asociación a alteraciones de otros órganos o sistemas (cardíacas, del tubo neural, etc.), anomalías bioquímicas urinarias fetales predictivas de displasia, etc.

5. Parto precoz

Cuando la lesión es tardía y se supone un desarrollo pulmonar aceptable para el feto, puede plantearse el adelantar la fecha del parto y tratar al neonato posteriormente. Aquí el principal problema está en saber determinar cuándo el pulmón fetal es lo suficientemente maduro como para garantizar la función respiratoria tras el nacimiento. Además, si la anomalía es tardía es posible que el feto llegue a la fecha del parto natural sin demasiada afectación parenquimatosa, por lo que es cuestionable muchas veces la necesidad de correr el riesgo de un parto prematuro.

A modo de resumen, y más como una guía que como una regla, en la figura 1 proponemos un algoritmo de actuación ante la detección prenatal de una hidronefrosis bilateral congénita.

ABORDAJE POSTNATAL

De todas las hidronefrosis diagnosticadas en el período prenatal, la mitad persisten tras el nacimiento³². De estas una gran parte no serán susceptibles de tratamiento quirúrgico, ya que pueden regresar espontáneamente. Se estima que solo un 5% de todas las hidronefrosis bilaterales requieren pieloplastia bilateral³³. Por tanto es fundamental realizar una buena evaluación para determinar en qué paciente, en qué riñón y en qué momento actuar.

La placenta y las membranas fetales probablemente representan la

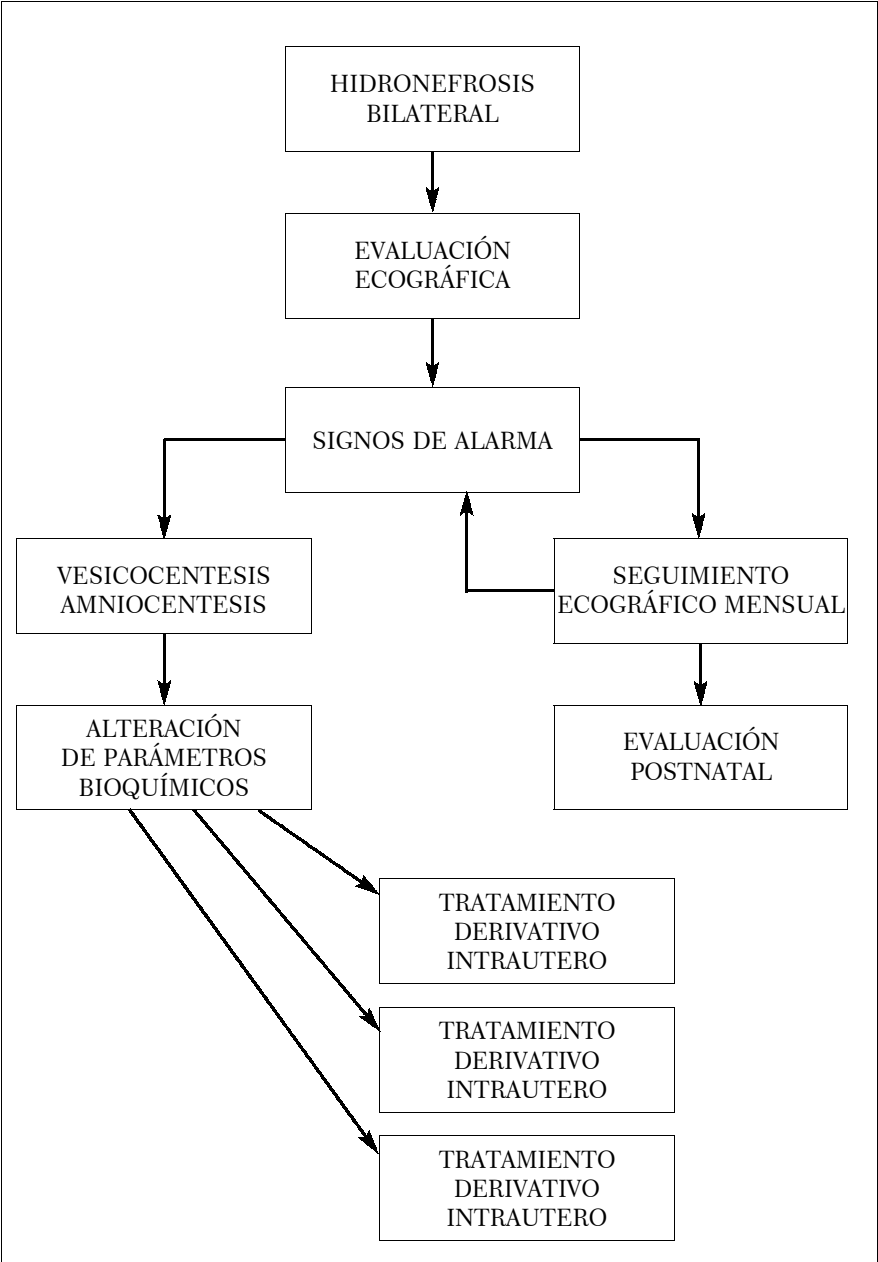


Figura 1. Algoritmo para el manejo prenatal de la hidronefrosis bilateral congénita.

unidad principal de diálisis y la madre constituye el sistema de referencia⁵. Esto explica dos hechos:

- En los primeros días tras el nacimiento los niveles sanguíneos de creatinina del recién nacido y de la madre son usualmente idénticos.
- Recién nacidos anéfricos tienen niveles de electrolitos sanguíneos normales.

Por esta razón, la determinación de los niveles de creatinina sérica en el neonato no tiene valor diagnóstico ni pronóstico en los primeros días de vida.

Tras el nacimiento se precisa realizar una nueva ecografía para constatar la persistencia de la hidronefrosis. En nuestro Servicio la indicamos a la semana del nacimiento. La ECO no sólo nos va a servir como confirmación de la hidronefrosis sino que nos va a dar idea de la severidad de la misma (Figura 2). Además nos ayudará a descartar la presencia de patología infravesical obstructiva tales como válvulas de uretra, puestas de manifiesto por una ureterohidronefrosis bilateral y una vejiga de pared gruesa, haciendo necesaria la corrección quirúrgica de las mismas o cuanto menos a practicar una derivación urinaria lo antes posible.

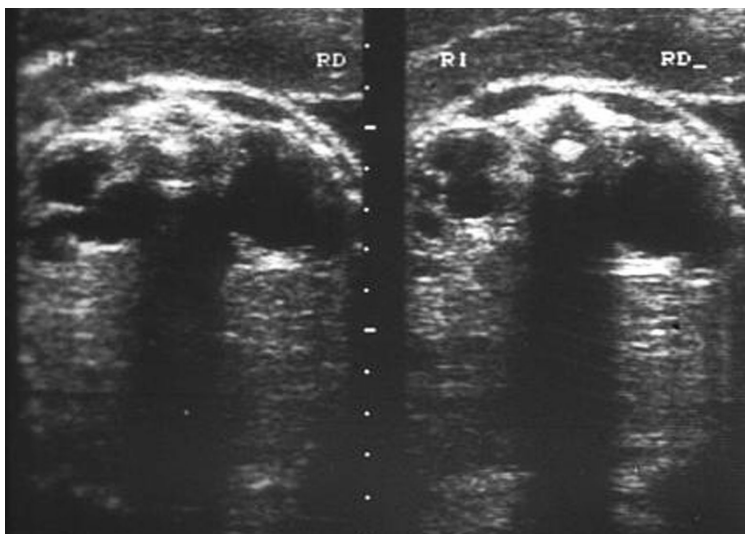


Figura 2. Ecografía de un neonato con hidronefrosis bilateral.

Si la hidronefrosis no es severa, podemos esperar de 4 a 6 semanas, dando tiempo a que la función renal del neonato madure. Al mes de vida parece el momento en que se considera que el riñón del neonato ha madurado lo suficiente como para permitir un estudio adecuado. Durante este periodo de espera es recomendable instaurar antibióticos profilácticos en dosis única nocturna (Trimetropin 2mg/Kg/ o Amoxicilina 50mg/Kg). Pasado este tiempo podemos realizar un renograma isotópico diurético (Figura 3), actualmente el MAG-3, para ver función y patrón de excreción, así como una cistouretrografía miccional seriada (CUMS) para descartar el reflujo vésico-ureteral^{34, 35, 36, 37, 38}. Hay autores³⁹ que determinan el “factor de extracción” para cada riñón individualmente (porcentaje de isótopo inyectado, captado y eliminado por cada riñón a los tres minutos) con Tc- 99 DTPA (ácido dietilén-triaminopenta-acético), parámetro que resulta de ayuda en algunos casos aunque es necesario tener el software para ello. En los pacientes con hidronefrosis bilateral, la función renal diferencial medida mediante el renograma isotópico tiene poco valor, ya que un valor igual en los dos riñones puede indicar un nivel igual de peligro, siendo de más

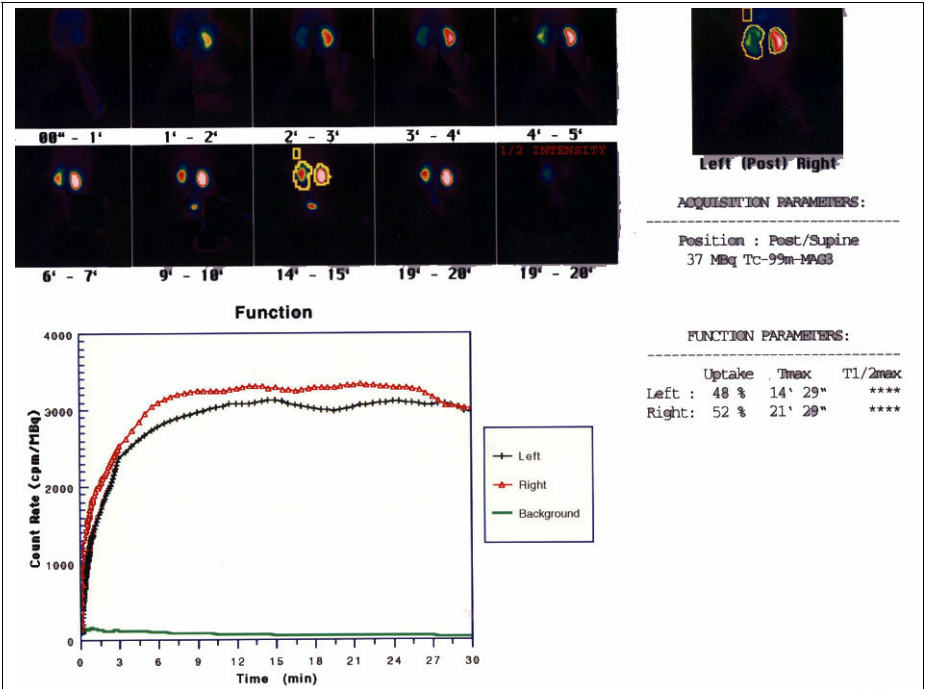


Figura 3. Renograma diurético de un paciente con hidronefrosis congénita bilateral. Apréciese el patrón obstructivo en la curva de eliminación.

ayuda la curva de eliminación o el tiempo medio de lavado y, si disponemos de ello, la determinación del factor de extracción para cada riñón. Estas exploraciones son de escasa utilidad en los primeros días de vida debido a que la función renal es demasiado inmadura, teniendo que esperar hasta el primer mes, tiempo suficiente para que pase el periodo de nefrología transicional.

La urografía intravenosa (figura 4) nos da idea de la anatomía, pero no aporta nada nuevo a la combinación de ecografía y renograma, por lo que la utilizamos en contadas ocasiones. Así mismo se han realizado “estudios de presión” sobre el tracto urinario superior⁴⁰, aunque estos estudios son mucho más agresivos ya que precisan de nefrostomía percutánea del riñón con necesidad de anestesia general, por lo que raramente se realizan.

A la hora de valorar la actitud ante una hidronefrosis, es importante tener en cuenta, además, el perfil temporal, esto es, cómo evoluciona a lo largo del tiempo dicha hidronefrosis. De esta manera, aquellos pacientes en los que observemos un adelgazamiento progresivo del



Figura 4. Urografía intravenosa de un paciente con hidronefrosis bilateral congénita.

parénquima renal, un aumento de los niveles séricos de creatinina, con empeoramiento de los perfiles de eliminación en el renograma, son susceptibles de corrección quirúrgica. Son, por tanto, necesarios la determinación de ecografías y renogramas diuréticos seriados para valorar el momento en que debería ser intervenido el paciente.

En el caso de una hidronefrosis bilateral con una alteración del grado de filtrado glomerular ó del aclaramiento de DTPA inducido con furosemida, una curva de eliminación con patrón obstructivo (MAG3) y, si podemos calcularlo, un factor de extracción por debajo de las cifras normales para la edad del niño (1.5% en el recién nacido y 2.5% al año de vida para cada riñón), debemos plantearnos la necesidad de practicar una derivación urinaria provisional o bien una corrección quirúrgica definitiva. Nosotros con un tiempo medio de lavado mayor de 20 minutos o un patrón obstructivo de la curva de eliminación indicamos la necesidad de un tratamiento quirúrgico. Diversos estudios⁴¹ comparando los resultados de una pieloplastia temprana (2-4 semanas) vs una tardía (3-12 meses) no encuentran diferencias significativas en cuanto a mejora de la función renal ni en las complicaciones, de manera que en aquellos casos en los que no exista una afectación severa debería demorarse el momento de la intervención, abandonando la idea de urgencia, siendo más sencilla y segura.

En casos de grandes dilataciones bilaterales con deterioro severo de la función renal es necesario, en pacientes con alto riesgo quirúrgico, plantear la colocación temporal de una nefrostomía percutánea bilateral o cuanto menos en el riñón más afectado. A veces, derivando un riñón se soluciona espontáneamente la hidronefrosis del otro³³. Creemos que este fenómeno es debido a que al mejorar la función del riñón más afectado, disminuye la sobrecarga funcional compensadora del otro, reduciéndose o a veces corrigiéndose la dilatación pielocalicial. Además, podemos analizar la orina obtenida por la nefrostomía y calcular el aclaramiento de creatinina de cada uno de los riñones por separado, valorando así la recuperabilidad de los mismos tras la descompresión con idea de plantear bien una corrección quirúrgica definitiva o bien una nefrectomía.

Una vez que decidimos operar al paciente se plantea la cuestión de realizar una pieloplastia en uno o en los dos riñones. Nosotros solemos tratar en un primer momento el riñón más afectado, posponiendo la cirugía del riñón contralateral en función de la evolución del mismo en ulteriores controles.

Con arreglo a nuestra experiencia, y a modo de resumen, hemos elaborado un organigrama terapéutico con respecto al tratamiento de la hidronefrosis congénita bilateral que puede apreciarse en la figura 5.

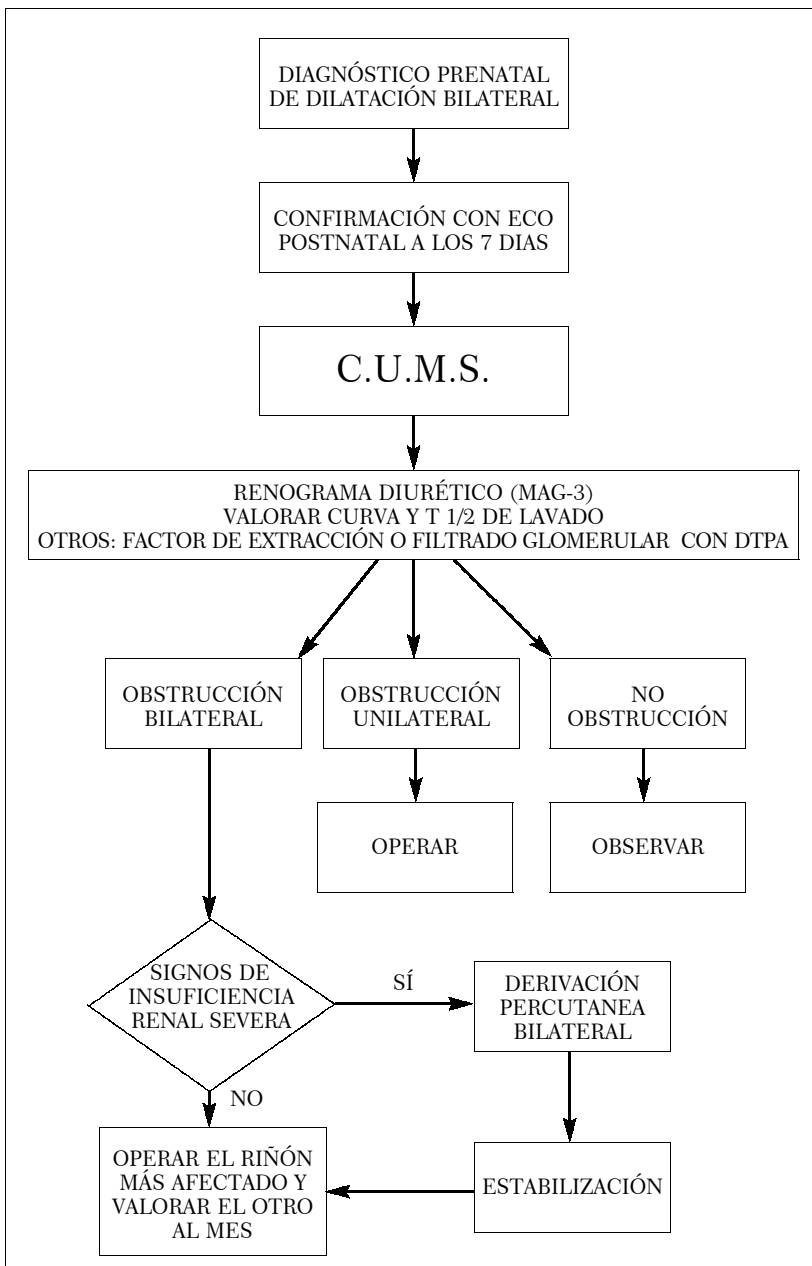


Figura 5. Algoritmo de actuación en el abordaje postnatal de la hidronefrosis bilateral congénita.

Una vez hecho el diagnóstico prenatal de hidronefrosis bilateral, se realiza ecografía al neonato en la primera semana de vida. Si se confirma la persistencia de la hidronefrosis, practicamos una CUMS y si es negativa, se realiza un renograma diurético (MAG-3). Evaluamos la curva de eliminación del isótopo y el tiempo medio de lavado. Si existen dudas razonables y disponemos de estos estudios, determinamos el factor de excreción y el filtrado glomerular con DTPA. Caso de no ser obstructivo, se opta por la observación, con controles periódicos mediante ecografía y renograma isotópico. Si existe obstrucción unilateral, practicamos pieloplastia de ese lado. Si la obstrucción es bilateral, operamos primero el lado más afectado, dejando el riñón que esté en mejor estado para controles sucesivos o para una pieloplastia futura. En aquellos casos en que exista un alto riesgo quirúrgico para el niño, optamos en un primer momento por derivar percutáneamente y esperar a que el paciente se encuentre en una situación óptima para operar.

BIBLIOGRAFÍA

1. FLASHNER SC, KING LR. Ureteropelvic Junction. En: Clinical Pediatric Urology. Kelalis-King-Belman. Saunders Company. Philadelphia. 1992. Vol. 2. Cap. 16: 693-725. **
2. REUSS A, WLADIMIROFF JW, SCHOLTMAYER RJ, et al. Prenatal evaluation and outcome of fetal obstructive uropathies. *Prenat Diagn*, 1988; 8: 93.
3. REZNICK VM, MURPHY JL, MENDOZA SL, et al. Followup of infants with obstructive uropathy detected in utero and treated surgically postnatally. *J Pediatr Surg*, 1989; 24: 1.289.
4. ARNOLD AJ, RICKWOOD AMK. Natural history of pelviureteric obstruction detected by prenatal ultrasonography. *Br J Urol*, 1990; 65: 91.
5. MOURIQUAND P. Congenital anomalies of the pyeloureteral junction and the ureter. En "Pediatric Surgery". O'Neill J.A, Rowe M.I, Grosfeld J.L, Ffonkalsrud E.W, Coran A.G. Mosby. Quinta Edición. Volumen 2. 1998; 1.591-1.608.
6. GRUNEWALD SM, CROCKER EF, WALKER AG, et al. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities: Correlation of ultrasound appearance with postnatal diagnosis. *Am J Obstet Gynecol*, 1984; 148: 278.
7. ARGER BH, COLEMAN BG, MINTZ MC, et al. Routine fetal genitourinary tract screening. *Radiology*, 1985; 156: 485.
8. GRIGNON A, FILION R, FILIATRAULT D. Urinary tract dilatation in utero: Classification and clinical applications. *Radiology*, 1986; 160: 645.
9. KLEINER B, CALLEN PW, FILLY RA. Sonographic analysis of the fetus with ureteropelvic junction obstruction. *ARJ*, 1987. 148: 359.

10. BLACHAR A, SCHACHTER M, BLACHAR Y, et al. Evaluation of prenatally diagnosed hydronephrosis by morphometric measurements of the kidney. *Pediatr Radiol*, 1994; 24: 131.
11. ANDERSON N, CLAUTICE-ENGLE T, ALLAN R, et al. Detection of obstructive uropathy in the fetus: Predictive value of sonographic measurements of renal pelvic diameter at various gestational ages. *ARJ*, 1995; 164: 719.
12. BENACERRAF BR, PETERS CA, MANDELL J, et al. The prenatal evolution of the non-functioning kidney in the setting of obstructive hydronephrosis. *J Clin Ultrasound*, 1991; 19: 446.
13. COPLEN DE. Prenatal intervention for hydronephrosis. *J Urol*, 1997; Jun 157 (6): 2.270-7. ***
14. LIPITZ S, RYAN G, SAMUEL C, et al. Fetal urine analysis for the assessment of renal function in obstructive uropathy. *Amer J Obst Gynec*, 1993; 168: 174.
15. JOHNSON MP, BUKOWSKI TP, Reitleman C, et al. In utero surgical treatment of fetal obstructive uropathy: a new comprehensive approach to identify appropriate candidates for vesicoamniotic shunt therapy. *Amer J Obst Gynec*, 1994; 170: 1.770.
16. EVANS MI, SACKS AJ, JOHNSON MP, et al. Secuential invasive assessment of fetal renal function and the intrauterine treatment of fetal obstructive uropathies. *Obst Gynec*, 1991; 77: 545.
17. EUGÈNE M, MULLER F, DOMMERGES, M, et al. Evaluation of postnatal renal function in fetuses with bilatheral obstructive uropathies by proton nuclear magnetic resonance spectroscopy. *Amer J Obst Gynec*, 1994; 170: 595.
18. GOLBUS MS, HARRISON MR, FILLY RA, et al. In utero treatment of urinary tract obstruction. *Amer J Obst Gynec*, 1982; 142: 383.
19. ELDER JS, DUCKETT JW, SNYDER HM. Intervention for fetal obstructive uropathy: has it been effective? *Lancet*, 1987; 2: 1.007.
20. MANNING FA. The fetus with obstructive uropathy: The Fetal Surgery Registry. En: *The Unborn Patient: Prenatal Diagnosis and Treatment*. Editado por MR Harrison, MS Golbus y RA Filly. Philadelphia: WB Saunders CO, 1991; 394-398.
21. CROMBLEHOLME TM, HARRISON MR, GOLBUS MS et al. Fetal intervention in obstructive uropathy: prognostic indicators and efficacy of intervention. *Amer J Obst Gynec*, 1990; 162: 1.239.
22. HARRISON MR, GOLBUS MS, FILLY RA, et al. Fetal surgery for congenital hydronephrosis. *New Engl J Med*, 1982; 206: 591.
23. HARRISON MR, GOLBUS MS, FILLY RA, et al. Fetal hydronephrosis: selection and surgical repair. *J Ped Surg*, 1987; 22: 556.
24. CROMBLEHOLME TM, HARRISON MR, LANGER JC, et al. Early experience with open fetal surgery for congenital hydronephrosis. *J Ped Surg*, 1988; 23: 1.114.
25. LONGAKER MT, GOLBUS MS, FILLY RA, et al. Maternal outcome after open fetal surgery. A review of the first 17 human cases. *JAMA*, 1991; 265: 737.
26. Adzick NS, Harrison MR. Fetal surgical therapy. *Lancet*, 1994; 43: 897.

27. MACMAHON RA, RENOU PM, SCHEKELTON PA, et al. In-utero cistostomy. *Lancet*, 1992; 340: 1.234.
28. QUINTERO RA, JOHNSON MP, ROMERO R, et al. In-uterus percutaneous cystoscopy in the management of fetal lower obstructive uropathy. *Lancet*, 1995; 346: 537.
29. VILE Y, BERNARD JP, DOUMERC S, et al. Transabdominal fetoscopy in fetal anomalies diagnosed by ultrasound in the first trimester of pregnancy. *Ultrasound Obst Gynec*, 1996; 6: 11.
30. QUINTERO RA, HUME R, SMITH C, et al. Percutaneous fetal cystoscopy and endoscopic fulguration of posterior urethral valves. *Amer J Obst Gynec*, 1995; 172: 206.
31. RANSLEY PG. Impact of prenatal diagnosis on pediatric urology. Leído en Annual meeting of Society for Pediatric Urology, Orlando, Florida. Mayo, 1996.
32. DUCKET J. When to operate on neonatal hydronephrosis. *Urology*, 1993; 42: 617. **
33. Steinhart G. F. Ureteropelvic junction obstruction. In “ Pediatric Urology Practice”. Gonzales E.T- Bauer S.T. Lippincott Williams-Wilkins. Section II: Clinical disorders obstructive uropathy. 1999; 11; 181-204.**
34. STEELE BT, DEMARIA J, TOI A, et al. Neonatal outcome of fetuses with urinary tract abnormalities diagnosed by prenatal ultrasonography. *J Can Med Assoc*, 1987; 137: 1.171.
35. GORDON AC, THOMAS DF, ARTHUR RJ, et al. Prenatally diagnosed reflux: A follow-up study. *Br Urol*, 1990; 65: 407.
36. KOFF SA, CAMPBELL K. Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol*, 1992; 148: 525.
37. MAIZELS M, REISMAN MF, FLOM LS et al. Grading nephroureteral dilatation detected in the first year of life: Correlation with obstruction. *J Urol*, 1992; 148: 609.
38. RUSSELL CD, THORSTAD B, YESTER MV, et al. Comparison of technetium 99m MAG3 with iodine 131 hipuran by a simultaneous dual channel technique. *J Nucl Med*, 1988; 29: 1.189.
39. HEYMAN S, DUCKETT JW. The extraction factor: an estimate of single kidney function in children during routine radionuclide renography with 99tm technetium-dietylenetriaminepenta-acetic acid. *J Urol*, 1988; 140: 780-783.
40. Whitaker RH. The Whitaker test. *Urol Clin North Am*, 1979. 6: 529.
41. Wolpert JJ, Woodard JR, Parrott TS. Pyeloplasty in the young infant. *J Urol*, 1989; 142: 573-575.