



FICHA DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACION
Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua
UNAN – MANAGUA

Hospital Manuel de Jesús Rivera "La Mascota"

Tema: Caracterización Clínicas y Evolución de pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Escuela Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. enero 2015 – julio 2017".

Nota: Los datos recolectados será a través de fuente secundario que son los expedientes clínicos.

I. Características socio demográficas.

Edad. _____ años Raza. _____

Edad que tenía al momento del diagnóstico. _____

Sexo. F _____ M _____

Procedencia. Dpto. _____ urbano _____ Rural _____

II. Antecedentes relacionados a la patología del RN.

En la madre: Diabetes Gestacional. _____ HTA crónica _____ Uso de Drogas _____ Anomalías Nefrourológica. _____ Uso de medicaciones maternas _____ cuál? _____

Antecedentes gestacionales y perinatales: Oligoamnios _____ Asfixia al nacer _____ SFA _____

Gemelar. _____ Peso al nacer. _____ grs. Edad del nacimiento. _____ Sg.

III. Tipo de Malformación Nefrourológica.

Afectación renal: Derecho _____ izquierdo _____ ambos _____ Localización. _____

Afectación de Uréteres: Derecho _____ izquierdo _____ ambos _____ Localización. _____

Afectación de vejiga. _____ Localización. _____

Afectación de uretra. _____ Localización. _____

Descripción de la Afectación. _____

IV. Manifestaciones Clínicas.

Rechazo de vía Oral. _____ Irritabilidad. _____ Ictericia. _____ Diarrea. _____ Dificultad respiratoria _____

Pérdida de peso. _____ Dificultad respiratoria. _____

Alguna malformación poco evidente acompañante. (mama supernumeraria pabellones auriculares malformados, fositas preauriculares, facies característica de S. de Potter).

Malformación a otro órgano. _____

Anuria. _____ Oliguria _____ Orina por goteo. _____ Evidencia de Hipertensión. _____ Hematuria Macroscópica. _____ Asintomática/ hallazgo incidental _____

Laboratorio: Creatinina. _____ Nitrógeno en Urea. _____ Ácido Úrico. _____ Filtración Glomerular. _____ Diuresis Horaria. _____ PH. _____ Na _____ Cl _____ K _____ HCO3 _____ Ca _____

EGO: Micro hematuria. _____ Proteinuria. _____ Leucocituria. _____

Imagenología realizada. ¿Si _____ no _____Cuál? _____

Resultados. _____

V. Evolución de la enfermedad

Compatible con la vida _____ Incompatible _____

Complicaciones que ha tenido. _____

Ingresos hospitalarios. _____

Tratamiento: Quirúrgico. _____ Medico. _____ Cual? _____

Evolución Clínico – Quirúrgico. Resolución sin complicaciones. _____ Avance a otra patología.

¿Cuál? _____

IRC. Si _____ no _____

TFG > 120% _____ 90-119% _____ 60-89% _____ 30-59% _____ 15-29% _____ <15% _____



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA, MANAGUA

UNAN – MANAGUA

Facultad de medicina

Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”

Informe de investigación

Para optar al título de Médico Pediatra

“CARACTERIZACIÓN CLINICAS Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES PEDIATRICOS
CON MALFORMACIONES CONGENITA NEFROUROLOGICA ATENDIDOS EN
EL HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESÚS RIVERA. LA MASCOTA.
ENERO 2015 – JULIO 2017”.

Autor:

Dr. Rubén Yassir Castro Flores.

Médico Residente de III de pediatría.

Tutor:

Dr. Cristhian Urbina.

Médico Pediatra Nefrólogo.

Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”

Managua. 2018.

Contenido

I. INTRODUCCIÓN	7
II. ANTECEDENTES	9
III. JUSTIFICACIÓN	12
IV. PLANTEAMIENTO DE PROBLEMA	13
V. OBJETIVOS	14
Objetivo General.....	14
Objetivo Específicos.....	14
VI. MARCO TEORICO.....	15
Conceptualización.....	15
Clasificación.....	15
Malformaciones del parénquima renal.	16
Anomalías de la migración y de la fusión.....	18
Anomalías en el desarrollo del sistema colector.....	19
Malformaciones Obstructiva del tracto urinario inferior	30
VII. DISEÑO METODOLOGICO.....	33
7.1 Tipo de estudio:.....	33
7.2 Área de estudio:.....	33
7.3 Población y periodo de estudio:.....	33
7.4 Operacionalización de variables.	34
7.5 Técnica y Procedimiento:	39
7.6. Cruce de variables.....	40
VIII. RESULTADOS	42
IX. DISCUSIÓN DE RESULTADOS.....	45
X. CONCLUSIONES.....	49
XI. RECOMENDACIONES	50
XII. BIBLIOGRAFIA	51
XIII. ANEXOS	53
Anexo 1. Instrumento de recolección de la información	
Anexos 2. Tablas de resultados	
Anexos 3. Gráficos de resultados	

I. INTRODUCCIÓN

Las anomalías nefrourológicas representan la segunda anomalía congénita más frecuente casi el 10.0%, diagnosticada por ecografía prenatal, esta después de las malformaciones del sistema nervioso central. Se pueden presentar en forma aislada o formando parte de síndromes malformativos. (Halty, Caggiani, Notejane, Bertinat, & Giachetto, 2013). Algunas de estas malformaciones pueden permanecer asintomáticas y no afectan el desarrollo y otras obstaculizan la excreción urinaria, pero se relacionan con litiasis e hipertensión arterial que contribuyen a la morbilidad y al deterioro progresivo de la función renal. (MINSAL - NICARAGUA, 2009)

Las anomalías nefrourológicas congénitas representan una importante carga de morbimortalidad. Infecciones urinarias recurrentes, sepsis a punto de partida nefrourológica, obstrucción urinaria y deterioro de la función renal son las principales complicaciones, 30,4% de los niños menores de 15 años en diálisis crónica la causa de la insuficiencia renal es una nefrouropatía malformativa. (Halty, Caggiani, Notejane, Bertinat, & Giachetto, 2013)

La Infección del Tracto Urinario (ITU) es una de las principales formas clínicas de presentación de las malformaciones nefrourológicas y en lactantes sirve como marcador de anomalías de este. Un porcentaje de pacientes pueden estar asintomáticos al momento del diagnóstico y en otros ser detectada como un hallazgo incidental, otras formas menos frecuentes de presentación son sintomatología urinaria baja, dolor abdominal, masa abdominal entre otras. (Canel Román , 2013)

En la consulta externa de pediatría se pueden identificar de cinco a seis casos al mes de niños con malformaciones congénitas descubierta incidentalmente, La unidad de nefrología del Hospital Infantil “Manuel de Jesús Rivera” (La Mascota) inició sus funciones 1982. Actualmente es el único centro con capacidad técnica y científica para atender problemas renales y de vías urinarias en niños de Nicaragua. El identificar y tratar de forma oportuna las enfermedades renales en niños constituye un reto y elemento de gran importancia. La enfermedad renal es un problema de salud que afecta de forma importante a los nicaragüenses, un buen número de adultos que padecen enfermedad crónica fueron niños

a quienes no se les identifico y por ende no se les trato problemas renales en su infancia.
(MINSa - NICARAGUA, 2009).

II. ANTECEDENTES

A nivel internacional.

Se realizó un estudio descriptivo de 351 pacientes ingresados en los Servicios de Nefrología y Urología del Hospital Pediátrico Provincial Docente Octavio de Concepción y de la Pedraja de Holguín Cuba, en el periodo de enero de 1999 a diciembre de 2005, a los que les fueron diagnosticadas 535 malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias de 19 tipos.

El reflujo vesico ureteral primario, la estenosis de la unión ureteropielica y el doble sistema excretor fueron en ese orden, las malformaciones más frecuentes, siendo el primer año de vida la edad más común de diagnóstico. La mayoría de los pacientes se presentaron con infección del tracto urinario y un número importante fueron asintomáticos. La ultrasonografía y la uretrocistografía miccional convencional resultó una combinación efectiva para el diagnóstico de éstas.

La mayoría de los pacientes a los que se les realizó diagnóstico prenatal tenían una hidronefrosis congénita. La valva de uretra posterior fue la principal causa de insuficiencia renal crónica. Los grados I, II y III de reflujo vesico ureteral primario casi siempre desaparecen espontáneamente, siendo el tratamiento médico o conservador la piedra angular en el manejo de estos pacientes. Se apreció una relación directa entre la nefropatía de reflujo y el grado de esta enfermedad. (Aguilera Bauzá, y otros, 2008).

Determinar la Tasa de prevalencia al nacimiento de las malformaciones urinarias en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Compararlas con las del resto de los hospitales chilenos que participan en el ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas). Fue el objetivo principal para estudiarlas a lo largo del tiempo y ver si han tenido variaciones significativas. Investigar factores de riesgo que pueden influir en la aparición de ellas.

Se estudió todos los nacimientos ocurridos entre enero de 1998 y diciembre de 2010 en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Se calculó las tasas de prevalencia al

nacimiento de las malformaciones urinarias y se las comparó con las obtenidas en períodos anteriores. El análisis estadístico de comparación de proporciones se realizó mediante la prueba de Chi² y las comparaciones entre promedios se hicieron mediante prueba t de Student. Los resultados demuestran que: La tasa de Anomalías urinarias fue 64,5 por 10 000 nacimientos. Ellas aumentaron significativamente al compararlas con los períodos estudiados anteriormente. El factor de riesgo más influyente fue "otros malformados en la familia". La anomalía más frecuente fue Hidroureteronefrosis (24,2%) seguida por Hipospadias (17%). La tasa de estas malformaciones en los hospitales chilenos participantes del ECLAMC fue 23,37/10 000 nacimientos. En la muestra estudiada se encontró 48 malformaciones renales (26,8%); 77 ureterales (43%); 42 uretrales (23,5%); y 10 vesicales (5,6%). Los antecedentes de enfermedad crónica o aguda de la madre durante el embarazo se presentaron en 50 (32,7%) y en 35 casos (22,9%) respectivamente, no más frecuente que lo encontrado en controles ($p > 0,05$). (Nazer H, Cifuentes O, & Ramírez R, 2011)

Se incluyeron los niños con ecografía del aparato urinario patológica hospitalizados en el sector de cuidados moderados del HP-CHPR Uruguay, Montevideo entre 01/07/2012 y el 30/6/2013, se excluyeron aquellos con disfunción vesical o glomerulopatía crónica. Se valoró: edad, sexo, hallazgo ecográfico, diagnóstico nosológico, manifestaciones clínicas, evolución y tratamiento.

Los resultados de la inclusión de 44 niños, la tasa de hospitalización fue 3.9‰, relación masculina/ femenina 1,9/1; la mediana de edad 23 meses (percentil 75: 91 meses). Se realizó ecografía prenatal en 36/44, de las cuales 18 fueron patológicas. Se controlaron ecográficamente luego del nacimiento 11/18. En los 26 pacientes restantes, el diagnóstico ecográfico se realizó en la etapa postnatal previo a la internación en 15 y durante la hospitalización en 11. El número de malformaciones halladas fue 66; 22 fueron bilaterales. Predominaron el reflujo vesicoureteral (n=19), las obstrucciones (n=15), y la agenesia/displasia renal (n=18).

Requirieron tratamiento quirúrgico 21, endoscópico seis. En ocho pacientes se realizó más de un tratamiento invasivo.

Evolucionaron a insuficiencia renal crónica nueve niños: cuatro están en diálisis, uno trasplantado y cuatro en etapa predialítica. Un paciente falleció por neumonía con insuficiencia respiratoria restrictiva por la nefromegalia bilateral. (Halty, Caggiani, Notejane, Bertinat, & Giachetto, 2013).

Con el objetivo de caracterizar las malformaciones nefrourológicas en pacientes atendidos en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt y Fundanier entre enero 2005 a octubre 2010, se realizó un estudio observacional, descriptivo, tipo transversal, destacando frecuencia, distribución, formas de presentación y evolución clínico-quirúrgica de estos pacientes.

En total con malformaciones nefrourológicas identificados fueron 156 niños, el 30% eran de 0-6 meses, seguido por un 27% que eran mayores de 5 años de edad, 60% de los pacientes de sexo masculino y 40% sexo femenino. La forma de presentación más frecuente fue la infección urinaria 53%, un 26% correspondió a un hallazgo incidental, del total de pacientes con ITU 32 de ellos presentaron ultrasonido renal anormal y 20 de los pacientes con ITU tuvieron diagnóstico de Reflujo Vesico-ureteral

Entre las malformaciones identificadas las más comunes fueron de las vías urinarias un 58%. Las malformaciones renales un 36%, la más frecuente displasia renal multiquistica 30%. El método diagnóstico más utilizado, el ultrasonido renal en 105 de 156 pacientes. Al 84% se les fue indicado tratamiento médico y 16% tratamiento quirúrgico, 35% necesitaron la colocación de catéter doble J, 27% pieloplastía y nefrostomía. Un 36% tuvieron avance a otro estadio de enfermedad renal crónica. (Canel Román , 2013).

A nivel nacional.

De acuerdo a las indagaciones realizadas en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera; en La Mascota no se encontró evidencia escrita publicada sobre estudio de malformación nefrourológica en niños y la aproximación al estudio que se desea realizar han sido pocos a nivel internacional los publicados.

III. JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones renales y urológicas constituyen por lo menos la cuarta parte de las causas que provocan insuficiencia renal crónica terminal en la infancia. Y con ellos todas las necesidades en estos pacientes por preservar la vida. En Nicaragua las condiciones para tratar esta enfermedad y la sobrevida del paciente, no presenta el desarrollo accesible para la gran mayoría que son de escasos recurso, considerando desde el trasplante renal que no es viable aun para el sistema de salud, para brindárselo a los pacientes, como las secciones de hemodiálisis o diálisis que si se pueden realizar pero que son situaciones demasiado costosas para el sistema de salud del país, y solo bajo las cooperaciones internacionales que se dan por convenio es posible que muchos niños puedan ser beneficiados.

Realmente no se han realizados estudios que demuestren como ha sido el comportamiento de las malformaciones nefrourológica en el país. Se quiere aprovechar la disposición del reconocimiento al hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota, por ser de referencia nacional donde llegan la gran mayoría de niños de todo el país, que ya tienen un diagnostico o la referencia para establecer dicho diagnóstico en este hospital, realizar un estudio que sirva para reconocer cual es el comportamiento de las enfermedades malformativa nefrourológica y la evolución que han tenido el desarrollo de la terapéutica que han recibido, es un bien merecido para analizar y contribuir de alguna manera con esta investigación.

Este estudio de alguna manera demostrara que ha estado pasando con el caso de los niños con malformación nefrourológica, como han sido y en qué momento se han diagnosticado la terapéutica cual ha sido y la resolución de la mayoría de los pacientes, esto ayudara a sensibilizar al personal médico en general, de cómo se están presentando esta patología sus característica en el individuo y cuando sospechar, a la vez reconocer que paso con los infante que tuvieron un diagnóstico tardío o temprano para su evolución, y a nivel de la gerencia de la institución de salud, cuales son las necesidades para seguir mejorando en el apoyo de la sobrevida de estos pacientes.

IV. PLANTEAMIENTO DE PROBLEMA

¿Cuáles son las características clínicas y evolución de pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo de enero 2015 – julio 2017?

V. OBJETIVOS

Objetivo General.

Determinar las características clínicas y evolución de pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. enero 2015 – julio 2017.

Objetivo Específicos.

1. Establecer las características sociodemográficas de los niños con malformación nefrourológica.
2. Identificar los antecedentes relacionado a la patología de malformación del niño.
3. Conocer el tipo de malformación urológica que tuvieron los niños.
4. Reconocer las manifestaciones clínicas de los niños con malformación nefrourológica.
5. Determinar la evolución de la enfermedad por malformación nefrourológica de los niños incluidos en el estudio.

VI. MARCO TEORICO

Conceptualización

Las anomalías nefrourológicas congénitas se conocen en la literatura internacional como congenital abnormalities of kidney and urinary tract (CAKUT). En su conjunto, las CAKUT constituyen un grupo de enfermedades de gran relevancia en la práctica clínica por ser de alta prevalencia, por causar enfermedad renal crónica y por estar produciéndose en los últimos años importantes novedades y avances en el conocimiento de su patogenia y expresividad clínica. Se incluyen como CAKUT un gran número de entidades ocasionadas por el anormal desarrollo embriológico del aparato urinario, que comprenden alteraciones en el número, el tamaño y/o la posición de los riñones, dilatación obstructiva o no obstructiva de la vía urinaria y lesiones de displasia renal, incluyendo enfermedades quísticas. Pueden darse de forma aislada o en el contexto de un cuadro sindrómico. (Palacios Loro, Segura Ramírez, Ordoñez Álvarez, & Santos Rodríguez, 2015).

Clasificación

La forma como se representan una amplia variedad de desórdenes que provienen de los siguientes procesos de desarrollo renal anormal:

a. Las malformaciones del riñón se clasifican en extrínsecas e intrínsecas.

i. Malformación extrínseca: No existe en un comienzo una alteración importante del tejido renal y la anomalía solo se manifiesta macroscópicamente.

ii. Malformación intrínseca: Existe un mal desarrollo del tejido renal, generalizado o localizado.

iii. En las malformaciones renales se consideran, además, las malformaciones vasculares y los tumores disontogénicos.

b. Descripción breve de las malformaciones más comunes:

i. Malformaciones renales extrínsecas

- Del número:

Agenesia bilateral: Se presenta en el 0,5% de los mortinatos. Es incompatible con la vida y está asociada a otras malformaciones, entre ellas la sirinomelia inferior, hipoplasia pulmonar y atresia esofágica.

Agenesia unilateral: Corresponde a la condición congénita de un solo riñón (más propiamente: uni-renal) a diferencia de la condición de mono-rene adquirido, generalmente por nefrectomía. En dos tercios de los casos el riñón único presenta complicaciones tales como: pielonefritis crónica, lesiones vasculares que causan hipertensión arterial o glomeruloesclerosis focal y segmentaria. (MINSA - NICARAGUA, 2009).

a. Malformación del parénquima renal: hipoplasia, displasia, agenesia renal y riñón multiquístico (DRMQ).

b. Anomalías relacionadas con la migración de los riñones: ectopia renal y anomalías de fusión.

c. Anomalías en el desarrollo del sistema colector: estenosis pieloureteral (EPU), duplicidades ureterales, megauréter primario, uréter ectópico, ureteroceles y válvulas de uretra posterior (VUP). Por el mayor impacto y repercusión clínica desde el punto de vista quirúrgico.

Malformaciones del parénquima renal.

Su patogénesis es multifactorial, siendo debidas a factores genéticos y ambientales. En modelos animales, se ha demostrado cómo la deficiencia de vitamina A está asociada con malformaciones urogenitales e hipoplasia renal.

Hipoplasia renal Existe un bajo número de nefronas, estructuralmente normales (sin cicatrices), dando lugar a un riñón disminuido de tamaño y una hipertrofia del riñón contralateral.

Displasia renal Caracterizada por la presencia de tejido renal malformado, puede ser uni o bilateral, ocurriendo en 2-4/1.000 RNV. El diagnóstico frecuentemente es casual

durante la realización de una ecografía. Suelen ser de tamaño más pequeño y su evolución, en general, es buena, en casos unilaterales.

Debido a la frecuente asociación con otras anomalías del sistema colector, la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) debería ser considerada en todos los pacientes con displasia renal. La gammagrafía isotópica (DMSA) puede proporcionar información adicional de la función renal diferencial (FRD) de cada riñón. Se deben realizar ecografías periódicas para controlar el crecimiento compensatorio contralateral y posibles cambios en la medida del riñón displásico.

Displasia renal multiquística (DRMQ) Es un riñón no funcionante, con múltiples quistes no comunicantes separados por tejido displásico con un uréter ausente o atrésico. La incidencia global es de 0,3-1/1.000 RNV, con más de la mitad de los casos diagnosticados antes del nacimiento.

Suele existir involución o desaparición del riñón multiquístico en el 90% de los casos. Debido a ello, se recomienda tratamiento conservador con seguimiento a largo plazo. La mayoría son unilaterales, afectando más frecuentemente a varones en el riñón izquierdo con hipertrofia compensadora en el riñón contralateral sano. Se asocia con anomalías genitales, renales o ureterales contralaterales, siendo el reflujo vésico-ureteral (RVU) lo más frecuente (25% de los casos).

El seguimiento. Se debe hacer con evaluación ecográfica seriada hasta los 10 años para monitorizar el crecimiento del riñón contralateral y la involución del DRMQ. Exámenes rutinarios de toma de presión arterial, análisis de orina para detectar proteinuria y estudios de función renal, especialmente en niños con anomalías en el riñón contralateral. Si hubiera historia de infecciones del tracto urinario (ITU) o hidronefrosis (HN), hay que realizar CUMS para diagnosticar la existencia del RVU.

Tratamiento. Algunos clínicos han recomendado eliminar el riesgo de malignidad (tumor de Wilms), extirpando el DRMQ. Sin embargo, en una revisión de la literatura realizada sobre un total de 1.041 niños con riñón multiquístico, ninguno desarrolló tumor de Wilms.

Anomalías de la migración y de la fusión

El crecimiento caudal rápido del embrión da lugar a la migración del riñón en desarrollo desde la pelvis a la fosa renal retroperitoneal. Al tiempo que ambos riñones ascienden, rotan 90°, de manera que el hilio renal se dirige hacia medial una vez completada su formación hacia la 8ª semana de gestación.

Ectopia renal Ocurre cuando el riñón no asciende normalmente para alcanzar la fosa renal. Su incidencia es de 1/5.000 RNV. La mayoría son asintomáticos. El riñón ectópico suele tener una FRD disminuida. La anomalía acompañante más frecuente es el RVU (20%). En ausencia de otras anomalías, el pronóstico de los pacientes con ectopia renal es bueno. La ectopia puede ser simple, cuando el riñón alcanza una posición anómala, pero en el lado correspondiente, y cruzada, cuando cruza la línea media ocupando el lado contralateral. Ésta puede ocurrir con o sin fusión con el riñón contralateral. Si el riñón no asciende se denomina riñón pélvico.

En los riñones ectópicos falla la rotación, lo que ocasiona desviación del eje renal, quedando la pelvis renal dirigida anteriormente, siendo el aporte vascular variable y anómalo. Clínica. Los casos sintomáticos son debidos a ITU, obstrucción o cálculos renales. Pueden existir anomalías acompañantes génito-urinarias o asociación con síndromes, como CHARGE y el de VACTERL.

Diagnóstico. La ecografía postnatal confirma los hallazgos prenatales y define la anatomía. Deben realizarse estudios de función renal en casos de enfermedad renal bilateral o hidronefrosis. Si la función renal está disminuida o si el riñón contralateral es anormal, se debe realizar DMSA para medir la FRD. Si existe HN y la CUMS es normal, entonces se debe realizar MAG-3 para detectar obstrucción.

Fusión renal Ocurre cuando una parte de un riñón se fusiona con el otro riñón.

Riñón en herradura Es la anomalía de fusión más frecuente, ocurriendo en 0,4-1,6/10.000 RNV. Un tercio a mitad de los pacientes tienen anomalías congénitas urológicas y genitales acompañantes, así como alteraciones genéticas. Una gran parte de los pacientes

tienen un buen pronóstico; sin embargo, estos niños parecen tener un riesgo incrementado de desarrollar tumor de Wilms.

En más del 90% de los casos, la fusión ocurre en los polos distales, manteniendo dos sistemas excretores renales y ureterales separados. La porción fusionada o istmo puede estar formado por parénquima o tejido fibroso en la línea media. Los ejes renales están desviados, situándose generalmente las pelvis renales anteriormente, cruzando ambos uréteres por encima del istmo renal fusionado.

Clínica. La mayoría son asintomáticos, aunque la hidronefrosis ocurre en un 80% de los casos, siendo las causas un RVU u obstrucción del sistema colector por compresión ureteral debida a vasos aberrantes, cálculos renales (20%) o por EPU, debido a la inserción alta de los uréteres en la pelvis renal.

Diagnóstico. La ecografía define la alteración anatómica y permite apreciar la HN. Si hay historia de ITU, se debe realizar CUMS para determinar si existe RVU. La creatinina permite evaluar la función renal. Si está elevada, se debe realizar DMSA para medir la FRD y descartar cicatrices renales. En pacientes con HN no debida a RVU debe realizarse MAG-3 para estudiar la EPU.

Tratamiento. El riñón en herradura debe ser intervenido solamente cuando en él se desarrolle un proceso patológico que evolucione desfavorablemente. A la hora de operar un RVU o una HN, es útil tener un mapa arteriográfico, debido a la vascularización anárquica que presenta el riñón en herradura.

Anomalías en el desarrollo del sistema colector

Estenosis pieloureteral (EPU) La estenosis entre la pelvis renal y el uréter produce una interrupción parcial o total al flujo de orina, lo que conlleva una HN y, en ciertos casos, una pérdida progresiva de función renal. No obstante, la HN es un signo radiológico, no siempre sinónimo de obstrucción, por lo que, ante una dilatación renal, debemos descartar otras causas.

Epidemiología. Es la causa más común de HN prenatal, aunque muchas de éstas desaparecen. 1/500 fetos tienen una EPU funcionalmente significativa. Es 2 veces más frecuente en el lado izquierdo, predomina ligeramente en varones y en el 10-40% es bilateral.

Etiología. Las EPU pediátricas son fundamentalmente congénitas, pudiendo encontrar algún caso adquirido secundario a cálculos, tumores o cirugías. A su vez, las causas congénitas pueden dividirse en: intrínsecas, las más frecuentes, producidas por un segmento ureteral adinámico e hipoplásico; y extrínsecas, debido a factores mecánicos que comprimen el uréter proximal, como vasos polares, angulaciones de la unión o pólipos.

Clínica. Desde la introducción del screening prenatal, menos del 20% de los casos se diagnostican por su clínica. Cuando esto sucede, lo más frecuente es tras un episodio de ITU febril y, en menor medida, por hematuria tras un traumatismo banal, dolor abdominal, como un hallazgo incidental o formando parte de un síndrome, como en el VACTERL. La crisis de Dietl es típica de escolares mayores, con episodios de vómitos y dolor abdominal cólico asociados a hidronefrosis intermitente secundaria a vasos polares.

Diagnóstico: Ecografía: útil para el seguimiento del paciente. No puede diagnosticar la obstrucción per se; ya que, la dilatación severa no es específica de la obstrucción. Debemos prestar atención al grado de dilatación pielocalicial, el tamaño renal, el adelgazamiento cortical, la ecogenicidad cortical, la dilatación ureteral, el grosor vesical y la orina residual. Dos son los sistemas de clasificación del grado de HN: el diámetro antero-posterior de la pelvis (DAP), medida fácilmente reproducible, y el propuesto por la Society for Fetal Urology (SFU).

Durante la etapa prenatal, se acepta como HN un DAP >4 mm antes de las 33 semanas de gestación y >7 mm después de esa semana. En la etapa posnatal, toda HN diagnosticada prenatalmente debe estudiarse una vez transcurridos unos 5 días de vida, evitando al menos las primeras 48 horas donde la oliguria fisiológica puede darnos un falso negativo. Sólo en casos seleccionados, como una HN de alto grado, casos bilaterales en varones con el fin de descartar VUP, HN en pacientes monorrenos u oligohidramnios, debe efectuarse antes.

- CUMS: su indicación es controvertida, al ser una prueba invasiva. A su favor está el hecho de que, en la bibliografía, figura una prevalencia de RVU del 25% en HN postnatales, sin embargo, este RVU podría carecer de repercusión clínica y no modificar la actitud terapéutica.

- Renograma diurético MAG-3: es la principal herramienta diagnóstica de obstrucción del tracto urinario, valorando la FRD, que es la proporción de trazador captado de la sangre por cada riñón, y la excreción renal. Debe realizarse transcurrido el mes de vida, cuando el sistema renal es más maduro. Durante el estudio, se administra un diurético (furosemida), generalmente a los 20 minutos de la máxima actividad del radiotrazador.

La valoración del renograma incluye tres aspectos: la visualización de las imágenes secuenciales, las curvas de captación-eliminación y los datos cuantitativos, destacando la FRD y el T1/2 (tiempo medio de eliminación).

Se considera una FRD deteriorada cuando es tanto, en pacientes monorrenos o con afectación bilateral, este parámetro no es útil. Respecto al T1/2 a los 10 y 20 minutos, o tiempo que tarda en eliminar el 50% del radiofármaco, diferenciamos distintos patrones renográficos. De este modo, un T1/2 20 minutos está alterado (generalmente, asociado con obstrucción) y entre 10 y 20 minutos se considera indeterminado.

Para lograr un diagnóstico preciso, es esencial prestar atención a múltiples factores que pueden alterar el resultado y producir una curva falsamente obstructiva. Por ello, un drenaje alterado en el renograma no es sinónimo de obstrucción. Sin embargo, una eliminación adecuada implica la ausencia de obstrucción.

- DMSA: proporciona una evaluación más exacta de la FRD que el MAG- 3, especialmente en pacientes con riñones poco funcionantes, aunque con una dosis de radiación superior.

- Otras pruebas: en desuso han quedado los estudios de presión-flujo o la UIV, en detrimento de pruebas más precisas, como la urografía por RMN y el TC con contraste.

- Criterios de obstrucción y cirugía: las indicaciones de cirugía se encuentran en continuo debate. Por un lado, no hay ningún parámetro que, por sí solo, pueda indicarnos tratamiento quirúrgico, y la mera observación de la curva de eliminación es un manejo simplista de un problema muy complejo.

Por otro lado, y, gracias al uso de la ecografía prenatal, se sabe que la mayoría de las HN (75%) diagnosticadas en este periodo permanecen estables o mejoran, sin poder determinar los factores de deterioro renal y pronosticar qué pacientes no necesitarán cirugía. En general, la mayoría de las HN con DAP >30 mm precisarán cirugía (90%) frente al 10% con pelvis

Megauréter congénito La definición de “megauréter” es puramente descriptiva: es aquel uréter con un diámetro superior a 7 mm, acompañado o no de dilatación del sistema colector alto y sin hacer referencia a la obstrucción o el RVU. Se diferencian 4 tipos con diferente etiopatogenia, en función de que sea obstructivo y/o refluente:

1. Obstruido no refluente o megauréter primario obstructivo (MOP), secundario a una obstrucción parcial por una alteración en la musculatura ureteral distal. Aunque, para otros autores, el hecho de que algunos se resuelvan de forma espontánea hace pensar que sea una falta de maduración del uréter.

2. Obstruido y refluente, en el cual el trayecto tunelizado uréter-vesical es anormal y la orina refluye al uréter, pero es incapaz de volver a la vejiga.

3. No obstruido refluente, donde la orina refluye y drena a vejiga sin dificultad.

4. No obstruido, no refluente. En estos pacientes existe una dilatación ureteral, pero, paradójicamente, no presentan reflujo ni obstrucción.

Clínica. Representa el 23% de los casos de hidronefrosis en el RN de causa obstructiva. Es más frecuente en niños y más común en el lado izquierdo. Ocurre de manera bilateral en el 25%. Son diagnosticados incidentalmente en la ecografía prenatal y típicamente la exploración física es normal. Los casos que no son diagnosticados de forma

prenatal suelen presentar posteriormente ITUs, hematuria, dolor abdominal, masa o uremia. Es raro que evolucione a IRT.

Diagnóstico. La ecografía es la primera prueba a realizar, confirma la dilatación ureteral. Se debe determinar mediante la realización de un MAG-3 qué megauréteres son obstructivos y, mediante una CUMS, cuáles tienen RVU, así como los casos en los que se combinen obstrucción y RVU. Incluso los pacientes que no tienen RVU ni obstrucción requieren ser identificados para un seguimiento estrecho.

Tratamiento. No hay parámetros que determinen qué pacientes van a requerir cirugía. Dado que el 70% de los casos se resuelven espontáneamente antes de los 2 años y que las intervenciones quirúrgicas tempranas se relacionan con tasa de complicación altas, no se recomienda el tratamiento quirúrgico excepto en megauréteres con ITUs recurrentes, deterioro de la FRD u obstrucción significativa. La edad idónea para realizar la reparación quirúrgica será entre el año de vida y los 2 años.

Seguimiento. Si permanece estable, se debe seguir de 2 a 4 años con ecografía y MAG-3 cada 6-12 meses. Tras la intervención, se debe solicitar una CUMS y MAG-3 más allá de los 3 meses para descartar RVU y obstrucción, respectivamente.

Duplicidad renal:

ureterocele y uréter ectópico La duplicación del sistema renal es una de las anomalías congénitas más frecuentes del tracto urinario, cursando de forma asintomática.

Embriología: las duplicaciones del tracto urinario superior son el resultado del desdoblamiento de la yema ureteral primitiva. De cada conducto de Wolf surge una yema ureteral que se une con el blastema metanéfrico para formar el riñón, y al seno urogenital para formar la vejiga.

El grado de duplicación ureteral depende del momento en el que tiene lugar la separación inicial de las yemas; mientras que, el de la duplicación renal tiene relación con la distancia que existe entre ellas antes de alcanzar el blastema metanéfrico.

Si brotan varias yemas ureterales, la ley de Weigert Meyer indica que el uréter que drena la porción superior del riñón (uréter del hemisistema superior), termina de manera más caudal y medial que el que drena su porción inferior (uréter del hemisistema inferior). El desplazamiento del uréter superior de su posición habitual hace más probable que desemboque ectópicamente y se asocie a un ureterocele que condicione obstrucción; mientras que, el menor tiempo de desarrollo del uréter inferior disminuye su capa muscular, facilitando la aparición de RVU.

Ureterocele. Es el resultado de la dilatación quística del segmento terminal intravesical del uréter. La forma más frecuente de presentación es una ITU en los primeros meses de vida. La mayoría precisan tratamiento quirúrgico, siendo la punción endoscópica la técnica de elección.

Epidemiología. Es 4 a 7 veces más frecuente en mujeres de raza blanca, con un 10% de los casos bilaterales. Suele estar asociado al pielón superior de un doble sistema completo (80%).

Clínica. La forma más frecuente de presentación es una ITU en los primeros meses de vida. Otros son detectados incidentalmente en ecografía prenatal o como una masa abdominal palpable secundaria a obstrucción renal. Aunque la obstrucción uretral es rara, una de sus causas más frecuentes en niños es el prolapso uretral de un ureterocele.

Diagnóstico. La primera prueba a efectuar, la ecografía, muestra una masa quística intravesical bien definida en la parte posterior de la vejiga. Se puede ver también un uréter proximal dilatado y, muy a menudo, un riñón doble ipsilateral en el que el hemirriñón superior está displásico. La CUMS se debe realizar siempre, ya que, en más del 50% de los casos, el pielón inferior ipsilateral y en el 25% del contralateral tienen RVU.

Además, se puede observar el ureterocele como un defecto de llenado en la vejiga en las primeras imágenes de la prueba. El DMSA permite valorar la función del hemirriñón superior y el MAG-3 la eliminación cuando se sospecha obstrucción. La UIV, en desuso, mostrará el “signo de la cobra” en la vejiga y el “signo de la flor marchita” si hay sistema doble.

Tratamiento. Éste depende del tipo de ureterocele y del modo de presentación. La mayoría de pacientes precisan cirugía. La primera opción terapéutica es la punción endoscópica, con un éxito del 90% en los ureterocelos intravesicales y 50% en los ectópicos y, si ésta falla, se debe realizar una reconstrucción por cirugía abierta. En caso de anulación funcional del pielón superior, el procedimiento de elección es la heminefrectomía, habitualmente por cirugía mínimamente invasiva. En los pacientes con sepsis secundaria a obstrucción, el tratamiento inmediato es la nefrostomía

Uréter ectópico. Es el uréter cuyo meato termina en una posición caudal a la inserción normal del uréter en el triángulo. Es más frecuente en mujeres, manifestándose como ITU e incontinencia en niñas mayores. El orificio se encuentra siempre a lo largo del trayecto del desarrollo normal del sistema mesonéfrico, por tanto, en niños es en el cuello vesical, próstata (a nivel del orificio del conducto eyaculatorio) o, incluso, a lo largo del trayecto del sistema genital masculino, incluyendo el epidídimo. En niñas, el orificio puede terminar en el cuello vesical, uretra, vagina o, de forma más rara, en cérvix y útero.

Epidemiología. Más frecuente en mujeres, un 70% asocia duplicación ureteral completa con una alta incidencia de tejido renal displásico en el hemirriñón superior correspondiente al uréter ectópico.

Clínica. Lo más frecuente son ITUs de repetición. Dependiendo del sexo, observaremos incontinencia en niñas mayores, con pérdida de orina a pesar de tener un buen hábito miccional. Esto no ocurre en el varón; ya que, siempre desemboca antes del esfínter uretral externo. Si el uréter drena en el conducto genital, puede provocar orquiepididimitis.

En ambos casos, se puede apreciar HN en la etapa prenatal si el orificio ureteral está obstruido, por ejemplo, secundario al drenaje a nivel del epidídimo en el varón o del esfínter en la mujer, o un riñón displásico si el uréter es extrauretral.

Diagnóstico. En la ecografía se aprecia un uréter distal dilatado. En los casos en los que no esté dilatado, por ejemplo, en niñas mayores en las que el uréter drena a la vagina, el TC o RNM con contraste pueden determinar con precisión la localización del uréter. La

cistoscopia normalmente no es diagnóstica por sí sola, pero puede ser útil para identificar el ostium ureteral en la uretra, lo cual es muy complejo si el orificio está dentro de la vagina.

Tratamiento. Diferenciamos dos situaciones en el tratamiento del uréter ectópico:

- Sistema doble: como la mayoría de los casos están asociados con un polo superior displásico; la exéresis de este segmento y del uréter proximal es normalmente curativa.
- Sistema único: en niñas, el riñón asociado con el uréter ectópico es normalmente pequeño y con función muy pobre. Si el riñón es funcionante, el tratamiento es la resección del uréter ectópico distal y la reimplantación. Si no, se realiza nefroureterectomía por cirugía abierta o laparoscopia.

Válvulas de la uretra posterior (VUP) Las VUP son unos pliegues membranosos dentro de la luz uretral de los varones, siendo una de las causas más frecuentes de obstrucción del tracto urinario, pudiendo ocasionar en el periodo neonatal un amplio espectro de severidad, ocurriendo en 1/5.000-8.000 embarazos (1 /5.000-8.000 embarazos

Fisiopatología. La obstrucción de salida al flujo urinario produce hipertrofia y depósito de colágeno en el detrusor que ocasionan alteración de la compliance o acomodación vesical, aumentando la presión intravesical que se transmite a todo el TUS, pudiendo ocasionar ureterohidronefrosis, RVU y lesión renal (disfunción glomerular y tubular). Sin embargo, si se alivia la obstrucción de forma temprana, estos cambios pueden revertirse, excepto cuando exista displasia renal acompañante.

El RVU está presente entre 1/3 y 1/2 de los pacientes con VUP. El RVU unilateral actúa como mecanismo de escape de la presión intravesical, salvaguardando la función del riñón contralateral a corto plazo, denominándose síndrome VURD (vesicoureteral reflux unilateral renal displasia), aunque con el tiempo no parece que la preserve.

Otros mecanismos de descarga de presión del TUS incluyen grandes divertículos vesicales, ascitis urinaria prenatal debida a la extravasación calicial y urinoma penirrenal. La

disfunción vesical se presenta, según las distintas series, entre un 15 a 70% de los casos con VUP.

Las alteraciones vesicales presentes constituyen el denominado “síndrome de la vejiga valvular”, existiendo tres patrones urodinámicos: hiperactividad del detrusor, baja acomodación vesical y fallo miogénico. Para algunos autores, estos patrones representan diferentes etapas de un mismo proceso. El más frecuente es la hiperactividad del detrusor (70%), siendo los 2 últimos los de peor pronóstico, evolucionando un 50% al fracaso renal con la necesidad de trasplante.

Diagnóstico. En la actualidad, la mayoría de las VUP se detectan por ecografía prenatal. Este descubrimiento permite el tratamiento temprano postnatal. Las imágenes sugestivas de VUP son la ureterohidronefrosis bilateral, aumento del tamaño de la vejiga y uretra posterior dilatada. En ocasiones, se verán engrosamiento de la pared vesical (>3 mm) y signos de displasia renal (aumento de la ecogenicidad renal y quistes corticales).

La CUMS confirma el diagnóstico al nacimiento. La uretra posterior presenta una importante dilatación y el cuello de la vejiga está estrechado y engrosado con el canal urinario desplazado hacia la parte anterior. El RVU suele ser intenso y aparece en la mitad de los lactantes. El DMSA y el MAG-3 valoran el estado del parénquima renal y el grado de obstrucción, respectivamente. Los estudios de laboratorio incluyen la determinación de urea, creatinina y electrolitos para valorar la función renal. Una creatinina mayor de 0,8-1 mg/dl, al año de la ablación valvular, sugiere deterioro de la TGF ($<70 \text{ ml/min/1,73m}^2$) y función renal deficiente a largo plazo.

Tratamiento prenatal. Cuando el oligohidramnios está presente en el 2º trimestre del embarazo, la mortalidad perinatal puede llegar al 90-95%. Por ello, la cirugía fetal puede considerarse en fetos con alto riesgo de muerte intraútero o neonatal debido a la existencia de un oligohidramnios severo, debiendo tener un cariotipo normal y una buena función renal estudiada en muestras de orina tomadas por punción de la vejiga fetal. En estos casos, la cirugía debería ser realizada en centros con gran experiencia debido al riesgo de mortalidad

fetal (43%). Sin embargo, los resultados a largo plazo indican que la intervención prenatal no parece que mejore la función renal.

Tratamiento postnatal. Se inicia con la evaluación radiológica (ecografía, CUMS, MAG-3) y colocación de un catéter vesical para el drenaje del tracto urinario, pautando profilaxis antibiótica mientras se mantenga ésta y se descarte la presencia de RVU. Otras opciones de cirugía derivativa son la vesicostomía previa a la resección valvular, frecuentemente en niños prematuros, la pielostomía o ureterostomía alta, raramente realizadas debido a que precisan la reconstrucción posterior del TUS. Por otro lado, alteran el ciclo miccional de la vejiga, lo cual puede afectar a la función vesical, no mejorando los resultados de la vesicostomía. Podrían estar indicadas cuando, a pesar de un buen drenaje vesical, persiste la alteración de la función renal o dilatación ureteral. Una alternativa es la nefrostomía bilateral temporal.

El tratamiento de elección, definitivo, se basa en la cistoscopia diagnóstica y terapéutica, mediante ablación endoscópica de las VUP, para la resolución de la obstrucción uretral.

Seguimiento. Después del procedimiento quirúrgico de las válvulas de uretra, el tratamiento incluye la detección de la disfunción vesical mediante pruebas de imagen y estudio urodinámico, además de la monitorización de la función renal. Un tercio de los pacientes con disfunción vesical severa requerirán sondaje limpio intermitente y medicación anticolinérgica y/o α -bloqueante, dependiendo de los resultados de la urodinamia. A pesar del diagnóstico prenatal y de la intervención precoz, un 15 a 20% progresan hacia la IRT, precisando trasplante renal.

Reflujo vésico-ureteral (RVU) Proceso heterogéneo y multifactorial en el que se produce el paso retrógrado, no fisiológico, de orina al TUS. Anatómicamente, el uréter terminal atraviesa la pared vesical en un túnel submucoso que desemboca en el trígono. Mediante la presión intravesical, la porción terminal del uréter es comprimida contra el detrusor, creando un mecanismo valvular pasivo que impide el ascenso de orina.

Prevalencia. En población sana es desconocida. Se asume una prevalencia del 1% en RNV y muy superior, hasta un 30-70%, tras una ITU febril.

Grupos.

Raza: más frecuente en niños de raza blanca presentando, además, mayor grado de RVU.

Edad: mayor prevalencia cuanto menor es el niño.

Sexo: después del primer año, la prevalencia de ITU es 2 veces superior en la mujer. Sin embargo, los niños tienen, entre todos los pacientes con ITU, más probabilidad de tener RVU (hombre: mujer de 2:1), además de ser normalmente diagnosticados durante el periodo prenatal. Los varones con antecedentes familiares de RVU tienen mayor riesgo de daño congénito.

Genética. Existe un importante componente familiar, evidenciado por la alta incidencia de RVU en hermanos (30%) y en hijos de padres con RVU (35-50%). Sólo estaría indicado el estudio genético en caso de: hipoplasia, displasia, fallo renal crónico no explicado o alteraciones extrarrenales que puedan tener algún significado sindrómico.

Tipos de RVU. Tradicionalmente, el RVU se ha clasificado en primario y secundario:

- Primario: debido a un debilitamiento del funcionamiento del sistema valvular antirreflujo por inmadurez o alteración de la unión vésico-ureteral. Dentro de este grupo, podemos discernir 2 entidades: el reflujo congénito, diagnosticado por ecografía prenatal, y el RVU tras una ITU.

- Secundario: asociado a un funcionamiento anómalo de la vejiga con presiones intravesicales altas (vejiga neuropática o VUP). Este RVU tiende a mejorar cuando las presiones vesicales se normalizan.

Clínica. La ITU representa la forma más común de presentación (30%). Un síntoma asociado es el dolor, aunque se debe más a su relación con la pielonefritis. En alguna ocasión,

el RVU se manifiesta como IRT y/o HTA en pacientes con poca o ninguna historia de ITU previa, lo cual podría ser secundario a una displasia renal congénita. Desde el advenimiento de la ecografía, debemos incluir las formas asintomáticas como otra opción de debut, así como los RVU prenatales.

Diagnóstico. Existen diferentes técnicas de imagen para diagnosticar y graduar el RVU: la cistografía isotópica directa, la ecocistografía con contraste y la CUMS. Sin embargo, es esta última la que, pese a su invasividad y radiación, continúa siendo el gold estándar, proporcionando un detalle anatómico superior, muy importante en varones, y valorando la presencia de reflujo intrarrenal. La clasificación más admitida, basada en la magnitud del paso retrógrado de orina de la vejiga al uréter, es la proporcionada por el International Reflux Study Committee.

En general, se acepta que los RVU grado I y II son leves; el grado III moderado y los grados IV y V graves. Otra prueba complementaria es el DMSA, la más sensible para visualizar cicatrices y cuantificar la FRD. Para evaluar las cicatrices se puede guiar por la clasificación de Goldraich.

Un RVU con un DMSA normal es de bajo grado y tiene un elevado porcentaje de resolución. Screening en hermanos: aunque sería interesante, éste no se suele llevar a cabo debido a la invasividad de las pruebas. La ecografía continúa siendo, pese a su baja sensibilidad (95%, y el tratamiento endoscópico, menos invasivo y con un porcentaje variable de éxito en función del número de procedimientos realizados, edad y sexo del paciente, grado de RVU y anatomía vésico-ureteral, ya que los dobles sistemas renales son más resistentes a la curación. Con esta técnica, se crea un habón submucoso a nivel del ostium ureteral mediante la inyección de un material (Deflux, Macroplastique), que disminuye el orificio y dificulta el paso retrógrado de orina. (Gutiérrez Segura, Gómez Farpón, & Granell Suárez, 2013).

Malformaciones Obstructiva del tracto urinario inferior

Definición: es un grupo heterogéneo de anomalías obstructivas de la uretra, siendo las más frecuentes las Valvas de Uretra Posterior y la Estenosis Uretral. La incidencia es

aproximadamente 2.2 en 10000 nacidos vivos. La mortalidad, debida a hipoplasia pulmonar y fallo renal es de un 45%. Los recién nacidos que sobreviven presentan una morbilidad elevada por insuficiencia renal, necesitando diálisis y/o trasplante renal antes de los 5 años.

Diagnóstico prenatal: los hallazgos ecográficos, que pueden manifestarse antes de la semana 20 son: vejiga aumentada de tamaño, uretra proximal dilatada, hidronefrosis y Oligoamnios. A veces los riñones presentan quistes en el parénquima (riñones displásico). El diagnóstico diferencial se plantea con las causas posibles de megavejiga: Valvas de uretra posterior, estenosis y atresia uretral (ambas mucho más comunes en fetos de sexo masculino), síndrome de Prune Belly, anomalías de la cloaca y Síndrome de Megavejiga, Microcolon, Hipoperistaltismo; (ésta última aparece en fetos de sexo femenino y no suele haber Oligoamnios).

Manejo prenatal. Se recomienda estudio del cariotipo fetal. Lo más importante es poder determinar el pronóstico, pues la presentación y gravedad son variables. Para ello son varios los parámetros utilizados para valorar la función renal: edad gestacional, cantidad de líquido amniótico, estudio de electrolitos y β 2microglobulina urinarios y ecogenicidad del parénquima renal. Ninguno de estos parámetros ha demostrado evaluar con exactitud la función renal. Sí es cierto que el Oligoamnios antes de la semana 24 y los cambios quísticos en el parénquima renal, son signos de mal pronóstico. (Fresneda Jáimez, Padilla Vinuesa, & González Vanega, 2011).

Divertículos vesicales congénitos:

Están formados por una bolsa de mucosa vesical que protruye en forma de saco herniario, a través de un punto débil en la trama muscular del detrusor. Los más frecuentes asientan en el hiato ureteral, es decir, en el punto por donde el uréter entra en la vejiga, que es un punto débil situado cranealmente al meato ureteral. Por ello estos divertículos se denominan divertículos paraureterales.

Aparecen con mayor frecuencia en varones que en mujeres. Pueden ser unilaterales o bilaterales. Su tamaño es variable; pueden medir desde unos milímetros hasta varios centímetros, y llegar a ser más grandes que la propia vejiga. Es posible que pasen

desapercibidos toda la vida, o que produzcan síntomas relacionados con la infección urinaria y/o alteraciones de la micción. Por compresión sobre el uréter pueden causar ureterohidronefrosis obstructiva ipsilateral.

Algunas veces obstruyen el tramo urinario común (uretra posterior) y pueden provocar ureterohidronefrosis bilateral y retención urinaria. También pueden causar reflujo vesicoureteral, ya que al extravascularizar el segmento intramural del uréter desaparece el mecanismo antirreflujo. El tratamiento consiste en la extirpación del divertículo, lo que generalmente implica también la reimplantación ureterovesical.

Epispadias.

Es la malformación menos grave que ocurre en uno de cada cien mil nacimientos. En el varón constituye la falta de cierre de la uretra dorsal. Puede estar limitada al glande, afectar también la uretra peneana o a toda la uretra, incluso la posterior. En la mujer falta toda la uretra y el cuello vesical está situado entre los labios mayores, por debajo del clítoris, que es bífido. Las formas más importantes en el varón y las femeninas implican la incontinencia urinaria, porque falta el mecanismo esfinteriano vesicouretral. El varón presenta también un acortamiento del pene, que tiene una incurvación dorsal. El tratamiento es quirúrgico y consiste, en las formas incontinentes, en la reconstrucción de un mecanismo esfinteriano.

Extrofia vesical.

Representa la falta de cierre de la vejiga y de la pared anterior abdominal. La vejiga está abierta en el hipogastrio. La extrofia vesical se asocia a epispadias completo, con lo que también el cuello vesical y la uretra están abiertos dorsalmente. La sínfisis del pubis no existe y las ramas púbicas están más o menos separadas entre sí. El ano se sitúa en una posición más anterior que la normal. Se presenta en uno de cada treinta mil nacimientos. (MINSA - NICARAGUA, 2009)

VII. DISEÑO METODOLOGICO

7.1 Tipo de estudio:

Observacional descriptivo, retrospectivo de corte transversal.

7.2 Área de estudio:

Se realizó en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, “La Mascota” de Managua en el servicio de pediatría y neonatología según donde haya sido atendido el niño y descubierta su enfermedad nefrourológica. El hospital está ubicado en el sector sur de la capital. Es de referencia nacional. Dentro de su perfil se encuentra la subespecialidad de nefrología Pediátrica.

7.3 Población y periodo de estudio:

La población estudiada fueron todos los pacientes pediátricos de 0 a 14 años de edad que requirieron atención por alguna malformación Nefrourológica durante el periodo de estudio, según datos estadístico del servicio a la fecha eran 140 los pacientes atendidos. (MINSA - Dpto de Estadísticas., Enero 2015 a Julio 2017).

Muestra:

Fue por conveniencia, ya que serían incluidos todos los pacientes del periodo de estudio, reconociendo que la cantidad de pacientes durante este tiempo no requiera del cálculo de muestra y podían ser incluidos sin dificultades de participar todos, tomando en cuenta los criterios de inclusión al final fueron incluidos a 106 niños que cumplían con los criterios establecidos.

Unidad de Análisis.

Fueron los expedientes de los niños con malformaciones Nefrourológica del servicio de nefrología captado de los diferentes servicios y consulta externa de dicho hospital. Los expedientes se encontraban en archivo del hospital.

Criterios de inclusión:

- ✓ Se incluyeron los niños de 0 a 14 años de edad que nacieron con alguna malformación nefrourológica ingresado al seguimiento por el servicio de nefrología.
- ✓ Los niños a estudiar también fueron aquellos traídos por sus padres por demanda espontanea o referidos por algún problema diferente y de manera incidental se descubrió la malformación renal y también aquellos niños diagnosticado en cualquier otra unidad asistencial y fueron referido al hospital para confirmación y evaluación de seguimiento por la capacidad de resolución de dicho servicio.
- ✓ Se incluyeron, aunque al final se haya complicado y fallecieron o bien haya resuelto su problema de salud y fueron dado de alta y también los que sus padres decidieron abandonar la atención sin importar las razones.
- ✓ Fueron incluidos todos sin importar sexo procedencia, estrato social ni religión.

Criterios de exclusión

- ✓ Se excluyeron los niños que presentaron Glomerulonefritis, síndrome nefrótico, o malformación acompañante como síndrome de Down. También se excluyeron los expedientes que no cumplían con los criterios de inclusión y los que presentaron vicios como manchones, enmendadura, páginas rotas que dificultaron tomar la información.

7.4 Operacionalización de variables.

Variable	Definición	indicadores	Escala o valor
Objetivo 1.			
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento del individuo hasta la edad cumplida en años actualmente.	Consignado en el expediente	<1 año 1 a 5 6 a 10 11 a 14
Edad en el momento del diagnostico	Tiempo en la vida del paciente que fue identificado alguna malformación nefrourológica	Consignado en el expediente	Al nacimiento <1 año 1 a 5 6 a 10 11 a 14
Sexo	Expresión fenotípica que caracteriza al individuo y lo diferencia entre hombre y mujeres	Consignado en el expediente	Masculino Femenino

Procedencia	Área Geográfica determinada por una delimitación política en relación a la accesibilidad de servicios básico	Dirección consignada en el expediente	Managua Otro Dpto. Rural Urbano
Raza	Condición descendiente de los padres que determina características propias biológicas y sociales	Consignado en el expediente	Mestiza Negro Blanco
Peso al nacer	Volumen corporal que refleja el estado de salud del neonato	Consignado en el expediente	<2500 gr 2501 – 4500 gr >4500 gr
Tipo de demanda de atención	La necesidad de recibir atención médica por un problema de salud que de alguna manera el individuo pudo tener acceso a la unidad hospitalaria.	Consignado en el expediente	Demanda espontanea Referido
Edad al nacimiento	Numero de semana de gestación que presentaban el niño al nacer	Consignado en el expediente	<37semanas de gestación 37 a 42 >42
Objetivo 2.			
Antecedentes relacionados con la malformación del niños	La condición de salud que presento la madre antes y durante el embarazo o las condiciones que presento el niño al momento del parto.	Antecedentes maternos Enfermedades durante la gestación y perinatal	Diabetes Gestacional HTA crónica Uso de Drogas Anomalías Nefrourologica Uso de medicaciones maternas Oligoamnios Asfixia al nacer SFA Gemelar. Bajo peso al nacer Macrosomico Prematuro Post termino
Objetivo 3			

<p>Tipo de malformación Nefrourológica</p>	<p>Todas afección que de alguna manera es reconocida como estado de forma o posición y constitución del riñón o su anexos que no son normales</p>	<p>Consignado en el expediente</p>	<p>Malformación del parénquima renal: hipoplasia, displasia, agenesia renal y riñón multiquístico</p> <p>Anomalías relacionadas con la migración de los riñones: ectopia renal y anomalías de fusión</p> <p>Anomalías en el desarrollo del sistema colector</p> <p>Anomalía Urológica baja</p>
<p>Objetivo 4.</p>			
<p>Manifestación Clínica</p>	<p>Todos los signos y síntomas manifiesto que presentaba el paciente característico de la enfermedad o permitió generar la sospecha de la malformación nefrourológica</p>	<p>Signos y síntomas</p>	<p>Rechazo de vía Oral Irritabilidad Ictericia Diarrea Dificultad respiratoria Pérdida de peso Dificultad respiratoria Malformación a otro órgano</p> <p>Anuria Oliguria Orina por goteo Evidencia de Hipertensión Hematuria Macroscópica</p>

		Uso de imagenología	Asintomática/hallazgo incidental
		Cual método	Si gammagrafía ecográfica seriada
		Resultado	Alguna malformación nefrourológica poco evidente acompañante. Radiografía
		HB 14 – 19	Baja Normal Elevada
		Hematocrito 42 – 60	
		Leucocitos 9 – 30x10 ⁹ /lt	
		Neutrófilo 2.0 – 6.0	
		Plaqueta 150000-30000mm ³	Baja Normal Elevada
		Na 135 – 145meq/l	
		K 3.5 – 5.5meq/l	
		Cl 96 – 110meq/	Baja Normal Elevada
		Ca 8.5 – 10.5meq/	
		HCO ₃ 22 – 26meq/	
		PH	

		7.35 – 7.45 Glicemia 34 – 119mg/100ml PCR 1-50mg/dl Creatinina 0.3 – 1mg/dl Nitrógeno en urea 3 – 12mg/dl Ácido úrico 2 – 6.1mg/dl EGO	Baja Normal Elevada Presencia Micro hematuria Proteinuria Leucocituria
Objetivo 5.			
Evolución de la enfermedad	El estado de pacientes cuando egreso del hospital en relación al padecimiento de la nefrourológica	Compatible con la vida Complicaciones que ha tenido Numero de ingreso Tratamiento Evolución clínica después del tratamiento	Si No IVU a repetición Pielonefritis IRC Solo una vez 2 a 4 5 a 6 +6 Medico Quirúrgico Conservador Nefrectomía Reparadora de uréter uretra Resolución espontanea Avanzo a otra patología

		IRC	SI NO
		TFG	120% 90-119% 60-89% 30-59% 15-29% <15%

7.5 Técnica y Procedimiento:

7.5.1. Fuente de información

Fue secundaria tomada directamente de los expedientes clínicos que se encontraban en archivos según lista de registro que existía en nefrología, correspondiente al periodo de estudio.

7.5.2. Método e instrumento

De acuerdo a los objetivos del estudio se elaboró primeramente un instrumento de recolección de la información que contenía indicadores sobre datos generales del recién nacido o el niño, los antecedentes relacionado a la patología que pueden relacionarse con las condiciones materna, gestacionales y perinatales. Se investigó las características de la malformación los aspectos clínicos incluyendo exámenes de laboratorio e imagenología y la evolución que tuvo la enfermedad en el niño.

Como prueba piloto para validar el instrumento se verifico con 10 expediente revisados, donde se pudo observar que cumplía con los requisitos y permitía recolectar la información esperada según los objetivos específicos a alcanzar.

7.5.3. Procedimientos:

Se solicitó permiso a la dirección del Hospital para acceder al local, y a los expedientes, y también se pidió el permiso del responsable de archivo para acceder a la entrega de expediente de cada uno de los niños solicitado por número de expediente que se incluyeron en el estudio.

La información fue recolectada por el mismo investigador, a la vez fue quien verifico y garantizo la calidad de la información, es decir, que no faltaran dato solicitado en el instrumento de recolección de la información y sea el dato que realmente era el necesario para el estudio.

Se hizo una base de datos para introducir la información recolectada hasta completar el corte en relación al periodo en estudio. Considerando que el instrumento fue el definitivo para la recolección de la información la variable de este permitió construir la base de dato en sistema estadístico para ciencia sociales SPSS 21.0 para Windows.

Se hizo análisis de frecuencias y cruces de variables de interés, que permitió determinar la caracterización según el tipo de malformación identificada. La información se presenta en cuadros y gráficos construidos por el programa Microsoft Word, Excel y Power Point para Windows.

7.6. Cruce de variables

1. Características sociodemográfica según. Malformación congénita nefrourológica.
2. Antecedentes relacionados según. Malformación congénita nefrourológica.
3. Manifestaciones Clínicas según. Malformación congénita nefrourológica.
4. Datos de laboratorio e imagenología según. Malformación congénita nefrourológica.
5. Evolución de la enfermedad según Malformaciones congénita nefrourológica

7.7. Aspectos éticos:

La información recolectada solo será usada con fines académico. Fueron anónimos sus participantes, los niños y el personal médico tratante. La información recolectada se publica tal y como sea encontró en los expedientes clínicos.

Los expedientes fueron devueltos sin ninguna modificación a su contenido de nuevo a archivo. Se darán a conocer los resultados en la institución donde se realizó el estudio para que contribuya de alguna manera en mejorar la atención u orientar los aciertos en beneficio de la población demandante del servicio. Se pedio consentimiento a la dirección del hospital, a la responsable de archivo como parte de los aspectos ético.

VIII. RESULTADOS

De 106 niños diagnosticados con malformación nefrourológica, 54 niños (50.9%) tenían malformación de la masa renal. La malformación de la vejiga urinaria la presentaban 3 (2.8%) y de la uretra 49 niños (46.2%) respectivamente. Respecto al grupo etareo, el 42.5% era de 5 a 10 años, con una media de edad de 6.01 años y la desviación estándar 3.7años.

El 56.6% de los niños diagnosticados con malformación nefrourológica corresponden al grupo etareo de 1 a 4 años que incluían la mayoría de las tres malformaciones identificadas. El sexo de los pacientes es de 82.1% para masculino con una relación de 4.5 en relación a cada niña. La malformación de la uretra en varones representaba el 46.2% de todas. La procedencia de los niños el 38.6% eran de Managua y es el departamento de donde proceden la mayoría de todos los casos, así mismo los procedentes del área urbana el 63.2% correspondían a la mayoría de las malformaciones. (Ver tabla 1).

Los antecedentes relacionados al padecimiento de la malformación nefrourológica fue identificado el 0.9% para la diabetes gestacional que correspondía a afectación renal. El antecedente de embarazo gemelar de las madres y el peso <2500grs al nacer de los niños fue en 1.9% de los niños, lo más frecuente de los antecedentes fue identificar dentro de las afecciones renales, el 6.6% la edad al nacer fue de 31 a 36semana de gestación. (Ver tabla 2).

De acuerdo al tipo de malformación, la afectación en ambos riñones fueron en el 19.8% de los casos; de estos, el 6.6% tenían afectación acompañante de ambos uréteres, se logró identificar 3.7% tenían afecciones de la vejiga urinaria donde el 0.9% estaba acompañada de malformación renal. Así mismo el 47.1% tenían afecciones de la uretra donde 0.9% con malformación renal.

De las afectaciones renales el 16.1% tenían estenosis pieloureteral seguido de 9.4% con hidronefrosis derecha. El reflujo vesicoureteral lo padecían 7.5% de los cuales el 2.8% demostraban malformación de la vejiga y el 4.7% malformación renal. La hipospadia representa el 46.2%. Como otra afectación acompañante el 18.8% de los que tenían alguna

malformación renal presentaban hidronefrosis. Un paciente con enfermedad de Hirschsprung presentaba agenesia renal izquierda. (Ver tabla 3).

En las manifestaciones clínicas que presentaron los pacientes, el 48.1% demostraron ser asintomático de los cuales, el 30.1% tenían afección renal, el 1.9% afección de vejiga y el 16.1% con malformación de uretra. La oliguria fue manifiesta en 16.1% de pacientes con malformación renal y 1.9% con afectaciones de uretra.

De acuerdo a los exámenes de laboratorio los valores de creatinina y nitrógeno de urea eran normales en el 97.1% de los pacientes; el ácido úrico fue normal en el 100% de los pacientes; el valor del pH de 7.35 a 7.45 en el 94.3%. El nivel sérico de sodio era normal en el 97.1% así como el cloro en el 98.1% y el potasio en el 96.2%. El bicarbonato menor a 22meq/l era evidente en 21.7% de los pacientes más relacionado a las afecciones renales. Los niveles de calcio eran normales en 90.5% de los pacientes. (Ver tabla 4).

Las hallazgos por imagenología evidenciaba el diagnóstico en el 66.1% de los pacientes por ultrasonido renal, parte de este el 27.3% se les hizo a los pacientes con malformación uretral y en 1.9% de la vejiga.

El hallazgo por ecografía demostró ser normal en el 33.1% de los pacientes; 12.3% resultó con la presencia de hidronefrosis y estenosis; el 10.4% de las hidronefrosis eran unilateral y el 8.5% hidronefrosis bilateral. (Ver tabla 5).

Según la evolución de los pacientes el 16.9% presentó infección de vías urinarias frecuentemente, siendo más evidentes en el 14.2% de los pacientes con afecciones renales, de los cuales el 12.3% han tenido al menos un ingreso hospitalario.

Fue realizado en 76.4% tratamiento quirúrgico, correspondiendo el 46.2% a las malformaciones uretrales. El tratamiento médico (conservador) se realizó en el 23.5% de los pacientes, siendo más frecuente en el grupo de las afecciones renales (22.6%). La uretroplastia fue el procedimiento utilizado en el 47.1%, de ellos en 0.9% tenían malformación renal. A un 20.7% se le orientó la vigilancia y el seguimiento por consulta externa. Hay evidencia de 12.3% para la nefrectomía.

De los casos intervenidos la evolución clínico quirúrgico sin complicaciones fue del 52.8% principalmente en las afecciones uretrales (34.9%). La evolución quirúrgica que evoluciono a otro estado patológico fue del 5.6% siendo las malformaciones renales a enfermedad renal crónica. El 97.1% de los pacientes no tenían consignado la tasa de filtración glomerular. (Ver tabla 6).

IX. DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Aunque se conoce sobre el porcentaje de niños que llegan a presentar malformación nefrourológica congénita de manera prenatal en el estudio realizado, todos los casos fueron diagnosticado después del nacimiento de ahí concuerda de encontrar casi a la mitad del grupo estudiado sin sintomatología y fue realizado el diagnóstico de manera incidental en niños de 5 a 10 años, hay que reconocer que muchas de las malformaciones pueden ser identificadas en el periodo prenatal con el uso de ultrasonido sin embargo en todo se realizó hasta después del nacimiento, las razones de manera acertada no se reconoce se esto puede deberse a la falta de controles adecuado, a la calidad de indagación ultrasonografía o simplemente la falta de indagación de datos en la historia del niño al momento de su ingreso. Se destaca que una ecografía prenatal normal no descarta la presencia de anomalías severas. Se han descrito falsos negativos aun en casos de nefrouropatías malformativa graves como valvas uretrales. Diversos autores señalan la importancia de la reiteración de la ecografía prenatal en el segundo o tercer trimestre para evitar posibles falsos negativos en etapas tempranas. (Halty, Caggiani, Notejane, Bertinat, & Giachetto, 2013).

Lo que no se reconoce las razones es porque siendo la hipospadia una malformación reconocible a simple vista, la edad del diagnóstico es tardío en este estudio (de 5 a 10 años), será que muchas de ellas eran muy leves o su ubicación de acuerdo a los tipos de hipospadia se dejaron en evolución espontanea o pasaron desapercibidas por el medico al nacer y las valoraciones subsiguientes, así como al ojo de los padres? Se conoce que la hipospadia glanular, coronal y subcoronal son los tipos más comunes y no genera compromiso mayor y son poco detectable. (Consejo de salubridad general , 2010).

En aquellos casos que los niños presentaban alguna manifestación esta fue la oliguria. De todos los casos, tal como se muestra en otros estudios las mayorías de las malformaciones nefrourológica son a nivel del riñón. Estudio realizado por Aguilera Bauzá la principal causa fue hidronefrosis congénita que también en este estudio fue la causa más frecuente. En la mayoría de los estudios consultados son más los niños que las niñas los que padecen de malformación nefrourológica, las causa no aun explicada para este tipo de procedimiento puede deberse a los genes recesivo ligado al sexo donde las mujeres pueden ser portadora y

los varones expresarlo, en este estudio el mayor número de niños en relación a las niñas se debió al hecho de la mitad de todos los incluidos en el estudio tuvieron malformación de la uretra como fue la hipospadia mas relacionada al sexo masculino.

Fueron muy pocos los antecedentes personales registrados en el expediente de los niños relacionados con las malformaciones nefrourológica. La prematuridad era un factor de riesgo más frecuente que se encontró registrado y aquellos que presentaban 31 a 36sg al nacer, pero relativamente el porcentaje era en unos pocos niños, así como el bajo peso de 2500gr. Una malformación nefrourológica estaba relacionado con la presencia de la enfermedad de Hisprung.

En estudio realizado en Uruguay Montevideo por Halty, y colaboradores fue identificado que las malformaciones a nivel renal en la mayoría fueron bilaterales igual en este estudio, no necesariamente en el mismo punto de afección o la misma patología presentando en la mayoría diferenciación en estos elementos. También fue encontrados en algunos casos la afectación de otro órgano nefrourológica, tal como se observa afectaciones acompañantes de los uréteres, vejiga o uretra. De las afectaciones renales la estenosis pieloureteral eran la mayormente descrita seguida de la hidronefrosis derecha. De las pocas afecciones de la vejiga era el reflujo vesicoureteral.

Como manifestación para su diagnóstico, casi la mitad de los pacientes se identificó la malformación de manera incidental contrario a lo realizados por algunos estudios consultado que mencionan a la infección de vías urinaria a repetición, en este estudio una de las manifestaciones fue la oliguria que fue más característico en el grupo de pacientes con malformación renal. Esta manifestación demostrada concuerdo con los resultados de laboratorio donde no había evidencia de alteraciones electrolítica en más 90.0% de los pacientes y la mayoría de todos los elementos que son regulado a nivel renal, exceptuando el bicarbonato que en pacientes con afectaciones renales principalmente estaba reducido lo que no corresponde con la evidencia de demostrar en igual cantidad pacientes con acidosis producidas por insuficiencia renal son pocos los caso de alteraciones de PH y de sodio y potasio, además solo se muestra alteración de la tasa de filtración glomerular en solo uno de

los pacientes. Este resultado puede ser un error de la consignación de datos en el expediente ya que no lo explica que en la mayoría sea su malformación asintomática.

La mayoría de los pacientes para el diagnóstico fue utilizada el ultrasonido renal abdominal y ambos inclusive en los casos de los pacientes con hipospadia en busca de afección acompañante, y como se señaló anteriormente la hidronefrosis de un solo lado o en ambos, así como la estenosis acompañante fue lo más detectado. En la hipospadia fueron valorada con este medio con resultados normales que puede ser la relación de los casos de niños que fueron diagnosticado tardíamente por no presentar ninguna otra manifestación acompañante, y el otro porcentaje se reconoció de manera incidental.

No hay parámetros que determinen qué pacientes van a requerir cirugía en las patologías del sistema colector. Dado que el 70% de los casos se resuelven espontáneamente antes de los 2 años y que las intervenciones quirúrgicas tempranas se relacionan con tasa de complicación altas, no se recomienda el tratamiento quirúrgico excepto en megauréteres con ITUs recurrentes, deterioro de la FRD u obstrucción significativa. La edad idónea para realizar la reparación quirúrgica será entre el año de vida y los 2 años.

Según el seguimiento, si el paciente permanece estable, se debe seguir de 2 a 4 años con ecografía y MAG-3 cada 6-12 meses. Tras la intervención, se debe solicitar una CUMS y MAG-3 más allá de los 3 meses para descartar RVU y obstrucción, respectivamente. Es una de las razones posiblemente en que las indicaciones de vigilancia y seguimiento por consulta externa ha sido indicado en pacientes más sobre las malformaciones renales. Y en los casos necesario la nefrectomía, pieloplastia, reimplantes vesicoureteral, colocación de catéter doble j y la dilatación pielocalicial fueron establecidas, a pesar de que solo un tercio las principales complicaciones que presentaban era de IVU frecuente.

Tomando solo las afecciones de nivel renal la mitad de estos fueron intervenido quirúrgicamente y por el caso donde se detectó mayor intervención quirúrgica fue por las malformaciones uretrales con la realización de uretroplastia, que hasta el momento del estudio más de la mitad resolvieron espontáneamente, pero la cifras pueden ser mas ya que no se encontró datos consignados sobre la evolución de algunos niños con hipospadia. Por

otro lado, fueron muy pocos los pacientes que manifestaron avances a otros estados patológico principalmente insuficiencia renal crónica en un solo caso con deterioro menor de 15.0% de la filtración glomerular. Relativamente a pesar de la cantidad de pacientes con afectaciones renales de 54 casos el 9.0% son los que se deterioraron a insuficiencia renal y de esto el 1.8% el deterioro fue avanzado a temprana edad.

X. CONCLUSIONES

1. La mayoría de las malformaciones renales se diagnostican después de los 5 años de edad siendo más frecuente los varones debido a hipospadias. Mayormente los pacientes eran procedentes de Managua y de zonas urbanas.
2. No se consigna en la mayor parte de los expedientes antecedentes que se consideren como factores de riesgo relacionados a las malformaciones nefrourológicas.
3. La hipospadia fue la malformación nefrourológica más frecuentemente reportada, seguida de la hidronefrosis y estenosis uretero vesical.
4. La mayoría de los pacientes no presentaron manifestaciones clínicas siendo el diagnóstico de la malformación nefrourológica un hallazgo incidental. La ecografía fue el medio de diagnóstico más frecuentemente utilizado.
5. Fueron los pocos los casos que evolucionaron a insuficiencia renal crónica.

XI. RECOMENDACIONES

A nivel de los sistemas de salud.

1. Mantener la vigilancia de las malformaciones nefrourológicas a través de los CPN y mejorar la capacidad diagnóstica para su detección temprana
2. Garantizar desde un primer momento la atención en salud al paciente con malformación nefrourológica para su debida referencia a la unidad de salud especializada

A nivel de la gerencia hospitalaria.

1. Establecer un sistema de coordinación con atención primaria para el seguimiento de estos pacientes de forma más continua desde su jurisdicción próxima de salud.
2. Mejorar la capacidad diagnóstica y seguimiento de los pacientes con malformaciones nefrourológicas a fin de identificar la función renal residual posterior al tratamiento.

A nivel del Departamento de Nefrología - Urología.

1. Continuar realizando más estudio sobre esta problemática para orientar aciertos sobre la evidencia de diagnóstico tardío y falta de orientación sobre los datos necesario para el diagnóstico y búsqueda de factores de riesgo.

XII. BIBLIOGRAFIA

- Aguilera Bauzá, M. P., Peña Pérez, R., Ramírez Prieto, J. R., Martínez, R., Parra Cruz, M., & Peña Hernández, M. A. (2008). Diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. 1999-2005. Holguín.
- Canel Román , W. E. (2013). malformaciones nefrourológicas en pacientes atendidos en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt y Fundanier entre Enero 2005 a Octubre 2010. Guatemala : Universidad de San Carlos.
- Consejo de salubridad general . (2010). Diagnostico y Tratamiento de Hipospadia . Mexico D.F: Centro Nacional de excelencia tecnológica en salud .
- Fresneda Jáimez, M. D., Padilla Vinuesa, M. C., & González Vanega, O. (2011). Patología Nefrourológica actualización en el diagnostico y manejo . Medicina Materno- Fetal, 1 - 9.
- Gutiérrez Segura, C., Gómez Farpón, A., & Granell Suárez, C. (2013). Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *Pediatr Integra*, 391-401.
- Halty, M., Caggiani, M., Notejane, M., Bertinat, A., & Giachetto, G. (2013). Anomalías nefrourológicas congénitas en niños hospitalizados. *Arch Pediatr Urug*, 48 - 54.

- MINSA - Dpto de Estadísticas. (Enero 2015 a Julio 2017). Estadísticas vitales para la salud y registro de agenda de atención en nefrología pediátrica. Managua: MINSA - Nicaragua.
- MINSA - NICARAGUA. (2009). Malformaciones de Vías Urinarias. En M. Nicaragua, Guía para el Diagnóstico y Tratamiento de las Enfermedades Renales en Niños (pág. 65). Managua: MINSA - Nicaragua.
- Nazer H, J., Cifuentes O, L., & Ramírez R, C. (2011). Malformaciones urinarias del recién nacido Estudio ECLAMC 1998-2010. Rev. chil. pediatr., 512 - 519.
- Palacios Loro, M. L., Segura Ramírez, D. K., Ordoñez Álvarez, F. A., & Santos Rodríguez, F. (2015). Anomalías nefrourológicas congénitas. Una visión para el pediatra. An Pediatr .

XIII. ANEXOS

RESULTADOS

Tabla 1.

Caracterización Generales de pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. Enero 2015 – Julio 2017.

n=106

Características Generales	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Edad en que fue diagnosticado				
<1 años	15 (14,2)	15 (14,2)	-	-
1 a 4	60 (56,6)	28 (26,4)	3 (2,8)	29 (27,4)
5 a 10	23 (21,7)	10 (9,4)	-	13 (12,3)
11 a 14	8 (7,5)	1 (0,9)	-	7 (6,6)
Sexo				
Femenino	19 (17,9)	17 (16,0)	2 (1,9)	-
Masculino	87 (82,1)	37 (34,9)	1 (0,9)	49 (46,2)
Procedencia				
Managua	41 (38,6)	19 (17,9)	2 (1,9)	20 (18,8)
Chontales	9 (8,5)	7 (6,6)	-	2 (1,9)
Matagalpa	11 (10,4)	6 (5,6)	-	5 (4,7)
León	5 (4,7)	2 (1,9)	-	3 (2,8)
Jinotepe	9 (8,5)	5 (4,7)	-	4 (3,7)
Granada	4 (3,7)	2 (1,9)	-	2 (1,9)
Estelí	7 (6,6)	2 (1,9)	-	5 (4,7)
Otros	20 (18,8)	11 (10,4)	1 (0,9)	8 (7,5)
Zona				
Urbana	67 (63,2)	35 (33,1)	2 (1,9)	30 (28,3)
Rural	39 (36,8)	19 (17,9)	1 (0,9)	19 (17,9)

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.

Tabla 2.

Antecedentes relacionados en pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. Enero 2015 – Julio 2017.

n=106

Antecedentes relacionados a la malformación	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Diabetes Gestacional materna	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Embarazo gemelar materno	2 (1,9)	1 (0,9)	1 (0,9)	-
Peso al nacer <2500grs	2 (1,9)	2(1,9)	-	-
Edad al nacer entre 31 a 36sg	7 (6.6)	7 (6.6)	-	-

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.

Tabla 3.

Tipo de Malformación nefrourológica en pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. Enero 2015 – Julio 2017.

n=106

Tipo de Malformación nefrourológica	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Riñón Afectado				
Derecha	16 (15.1)	16 (15.1)	-	-
Izquierda	17 (16.1)	17 (16.1)	-	-
Ambas	21 (19.8)	21 (19.8)	-	-
No aplica	52 (49.1)	-	3 (2.8)	49 (46.2)
Uréter acompañado a la lesión renal				
Derecho	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Izquierdo	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
Ambos	7 (6.6)	7 (6.6)	-	-
No aplican	95 (89.6)	43 (40.5)	3 (2.8)	49 (46.2)
Vejiga afectada	4 (3.7)	1 (0,9)	3 (2.8)	-
Uretra afectada	50 (47.1)	1 (0,9)	-	49 (46.2)
Descripción de la afectación				
Agenesia renal derecha	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Doble sistema colector	2 (1,9)	2 (1,9)	-	-
Estenosis pieloureteral	17 (16.1)	17 (16.1)	-	-
Hidronefrosis bilateral	6 (5.6)	6 (5.6)	-	-
Hidronefrosis derecha	10 (9,4)	10 (9,4)	-	-
Hidronefrosis izquierda	6 (5.6)	6 (5.6)	-	-
Hipospadia	49 (46.2)	-	-	49 (46.2)
Reflujo vesicoureteral	8 (7,5)	5 (4.7)	3 (2.8)	-
Riñón en herradura	4 (3.7)	4 (3.7)	-	-
Riñón fusionado	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Riñón poliquistico	2 (1,9)	2 (1,9)	-	-
Otra afección acompañante				
Enfermedad Hirshsprung + Enfermedad renal	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Hidronefrosis	20 (18.8)	20 (18.8)	-	-
No presente	84 (79.2)	32 (30.1)	3 (2.8)	49 (46.2)

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.

Tabla 4.

Manifestaciones Clínicas en pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. Enero 2015 – Julio 2017.

n=106

Manifestaciones Clínicas	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Rechazo a la vía oral	2 (1,9)	2 (1,9)	-	-
Irritabilidad	5 (4.7)	5 (4.7)	-	-
Pérdida de peso	5 (4.7)	4 (3.7)	1 (0,9)	-
Oliguria	19 (17.9)	17 (16.1)	-	2 (1,9)
Evidencia de HTA	1 (0,9)	-	-	1 (0,9)
Hematuria Macroscópica	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Asintomático hallazgo incidental	51 (48.1)	32 (30.1)	2 (1,9)	17 (16.1)
Valores de Creatinina				
0.3 – 1.0mg/dl	103 (97.1)	51 (48.1)	3 (2.8)	49 (46.2)
> 1.0	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
Nitrógeno en Urea				
3 – 12mg/dl	103 (97.1)	51 (48.1)	3 (2.8)	49 (46.2)
> 12	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
Ácido Úrico				
2 – 6.1mg/dl	106 (100)	54 (50.9)	3 (2.8)	49 (46.2)
PH				
< 7.35	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
7.35 – 7.45	100 (94.3)	48 (45.2)	3 (2.8)	49 (46.2)
> 7.45	5 (4.7)	5 (4.7)	-	-
HCO₃				
<22meq/l	23 (21.7)	22 (20.7)	-	1 (0,9)
22 – 26	83 (78.3)	32 (30.2)	3 (2.8)	48 (45.3)
Na				
< 135meq/l	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
135 – 145	103 (97.1)	51 (48.1)	3 (2.8)	49 (46.2)
Cl				
96 – 110meq/l	104 (98.1)	52 (49.1)	3 (2.8)	49 (46.2)
> 110	2 (1,9)	2 (1,9)	-	-
Ca				
< 8.5meq/l	9 (8.5)	3 (2.8)	-	6 (5.6)
8.5 – 10.5	96 (90.5)	50 (47.1)	3 (2.8)	43 (40.5)
> 10.5	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.

Tabla 5.

Estudios por imagen en pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. enero 2015 – julio 2017.

n=106

Manifestaciones por imagenlogia	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Uso de Imagenlogia				
TAC Abdominal	2 (1,9)	2 (1,9)	-	-
URO/TAC	9 (8.5)	9 (8.5)	-	-
Ultrasonido Abdominal	6 (5.6)	4 (3.7)	1 (0,9)	1 (0,9)
Ultrasonido Renal	70 (66.1)	39 (36.8)	2 (1,9)	29 (27.3)
Ultrasonido Renal + Abdominal	3 (2.8)	-	-	3 (2.8)
No se les realizo	16 (15.1)	-	-	16 (15.1)
Resultados				
Agenesia renal unilateral	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Dilatación pielocalicial	5 (4.7)	5 (4.7)	-	-
Doble sistema colector	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Hidronefrosis bilateral	9 (8.5)	9 (8.5)	-	-
Hidronefrosis de un lado Estenosis de otro lado	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
Hidronefrosis unilateral	11 (10.4)	11 (10.4)	-	-
Hidronefrosis y estenosis ureterales	13 (12,3)	13 (12,3)	-	-
Reflujo vesicoureteral	6 (5.6)	4 (3.7)	2 (1,9)	-
Riñón en herradura	5 (4.7)	5 (4.7)	-	-
Riñón poliquistico	1 (0,9)	1 (0,9)	-	-
Normal	35 (33.1)	1 (0,9)	1 (0,9)	33 (31.1)
No se realizo	16 (15.1)	-	-	16 (15.1)

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.

Tabla 6.

Evolución de la enfermedad en pacientes pediátricos con malformaciones congénita nefrourológica atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. La Mascota. Managua. Enero 2015 – Julio 2017.

n=106

Evolución de la enfermedad	Total	Malformación congénita nefrourológica		
		Riñón n=54	Vejiga n=3	Uretra n=49
Complicaciones que han tenido				
IVU Frecuente	18 (16.9)	15 (14,2)	1 (0.9)	2 (1,9)
No han presentado	88 (83.1)	39 (36,8)	2 (1,9)	47 (44.3)
Ingreso hospitalario				
si	90 (84.9)	41 (38,6)	2 (1.9)	47 (44.3)
No	16 (15.1)	13 (12.3)	1 (0,9)	2 (1.9)
Tratamiento quirúrgico	81 (76.4)	30 (28.3)	2 (1,9)	49 (46.2)
Tratamiento medico	25 (23.5)	24 (22.6)	1 (0.9)	-
Tratamiento				
Cistoscopia + resección de valvas uretrales posteriores	1 (0.9)	1 (0.9)	-	-
Colocación de catéter doble J	3 (2.8)	3 (2.8)	-	-
Dilatación pielocalicial	11 (10.3)	4 (10.3)	-	-
Disección de estenosis distal del uréter + anastomosis de uréter termino terminal	1 (0.9)	1 (0.9)	-	-
Nefrectomía	13 (12,3)	13 (12,3)	-	-
Reimplante vesicoureteral	4 (3.7)	3 (2.8)	2 (1,9)	-
Uretroplastia	50 (47.1)	1 (0.9)	-	49 (46.2)
Vigilancia y seguimiento por consulta externa	22 (20.7)	21 (19.8)	1 (0.9)	-
Evolución clínico quirúrgica				
Resolución si complicaciones	56 (52.8)	19 (17.9)	-	37 (34.9)
Evolución clínico quirúrgica				
Avance a otro estado patológico	6 (5.6)	6 (5.6)	-	-
Cual fue el avance a otro estado patológico				
Enfermedad renal crónica	6 (5.6)	6 (5.6)	-	-
no aplica	100 (94.3)	48 (45.3)	3 (2.8)	49 (46.2)
Tasa de Filtración Glomerular				
120%	1 (0.9)	1 (0.9)	-	-
30-59%	1 (0.9)	1 (0.9)	-	-
<15%	1 (0.9)	1 (0.9)	-	-
no consignado	103 (97.1)	51 (48.1)	3 (2.8)	49 (46.2)

Fuente: Secundaria Expedientes Clínico.