



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“INCIDENCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS NEFRO-
UROLOGICAS EN PACIENTES DE LA CONSULTA EXTERNA DEL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA EN 10 AÑOS (ENERO
DE 1997 A ENERO DEL 2007)”**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA:

ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA

PRESENTA:

DRA. KARINA MANCILLA MÉNDEZ

HERMOSILLO, SONORA

ENERO 2009



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

“INCIDENCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS NEFRO-
UROLOGICAS EN PACIENTES DE LA CONSULTA EXTERNA DEL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA EN 10 AÑOS (ENERO DE
1997 A ENERO DEL 2007)”

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA

PRESENTA:

DRA. KARINA MANCILLA MÉNDEZ

DR. RICARDO FRANCO HERNÁNDEZ
JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA
INVESTIGACIÓN H.I.E.S.

DR. FILIBERTO PÉREZ DUARTE
DIRECTOR GENERAL DEL HIES E HIMES

DR. RAMIRO GARCÍA ÁLVAREZ
PROFESOR TITULAR CURSO UNIVERSITARIO
Y ASESOR DE TESIS

ENERO 2009

Agradecimientos

A Dios

Por permitirme llegar hasta este momento tan importante de mi vida y lograr una meta más de mi carrera. Por llenar mi vida de dicha y bendiciones.

A mis padres

Por su amor, cariño, comprensión y apoyo sin condiciones ni medida. Gracias por guiarme por el camino de la educación que es su mayor herencia. En todo momento los llevo conmigo.

A mis hermanos

Por el apoyo y compañía que me brindan. Se que cuento con ellos siempre

A mi abuelita Esther

Por encomendarme siempre con Dios para que saliera adelante. Yo se que sus oraciones fueron escuchadas.

A todos mis compañeros y amigos de residencia

Por compartir tantas aventuras, experiencias, desveladas y triunfos profesionales. Gracias a cada uno de ellos por hacer que mi estancia pareciera corta. A Vicky, Mely, Olga, Anita, Norma y Sandra por su confianza y lealtad. No voy a olvidar sus consejos, enseñanzas y ayuda durante el lapso de mi tesis.

A todos mis maestros

Por participar en mi desarrollo profesional durante mi carrera, sin su ayuda y conocimientos no estaría en donde me encuentro ahora, en especial a la Dra. Socorro Medecigos por su participación en la realización de este trabajo.

A mi asesor de tesis Dr. Ramiro García

Por su disposición, su paciencia y opiniones que me sirvieron para que me sienta satisfecha con los resultados obtenidos.

ÍNDICE

	Pgs.
1. Resumen.....	1
2. Introducción.....	2
3. Planteamiento del Problema.....	4
4. Marco Teórico.....	6
4.1. Clasificación de las Malformaciones Congénitas Renales.....	8
4.2. Ecografía Prenatal.....	10
4.3. Nefropatías Congénitas más Frecuentes.....	12
5. Objetivos.....	21
6. Justificación.....	22
7. Material y Métodos.....	23
7.1. Diseño de Estudio.....	23
7.2. Determinación de la unidad de análisis.....	23
7.3. Universo.....	23
7.4. Tamaño de la Muestra.....	23
7.5. Recolección de Datos.....	24
7.6. Criterios de Inclusión.....	24
7.7. Criterios de Exclusión y/o Eliminación.....	25
8. Operacionalización de las Variables.....	26
9. Descripción General del Estudio.....	28
10. Resultados.....	31
11. Discusión.....	34
12. Conclusiones.....	37
13. Tablas y Gráficos.....	39
14. Bibliografía.....	48
15. Anexos.....	52

1. RESUMEN

Introducción: Actualmente se estima que las malformaciones del sistema urinario comprenden el 20% de todas anomalías fetales detectadas de manera antenatal. Su incidencia estimada es de aproximadamente un 0.65% en recién nacidos. La ecografía prenatal detecta anomalías estructurales en aproximadamente 1-3% de todos los embarazos. La evaluación ultrasonográfica prenatal es un método no sólo sensible sino también específico en la detección precoz de estas patologías que precipitan la urosepsis neonatal y la posterior cicatriz renal u otras complicaciones como hipertensión arterial y enfermedad renal terminal.

Objetivo: Conocer la frecuencia e incidencia de las principales malformaciones del tracto urinario en pacientes de la consulta externa atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de los casos con malformaciones congénitas del tracto urinario en un periodo de tiempo comprendido de Enero de 1997 a Enero de 2007.

Resultados: Se encontró de acuerdo al análisis de datos una incidencia de 0.025% o 2/1000 pacientes atendidos en la consulta externa de nuestro Hospital. Los recién nacidos fue el grupo de edad al diagnóstico que predominó en un 42.5% (n=66). Más de la mitad de los casos 58% (n=91) fueron del sexo masculino. La edad gestacional al diagnóstico fue de 30 semanas. Encontramos que el síntoma más frecuente fue infección de vías urinarias en un 39.4% (n=61), seguido de dolor abdominal 13.5% (n=21) y las de menor frecuencia hematuria 2.5% (n=4) e hipertensión arterial 1.3% (n=2). El 4.6% (n=7) de los casos no presentó ningún síntoma. El estudio de gabinete más utilizado fue el ultrasonido renal (USR) hasta en un 83.7% (n=129) seguido del cistograma miccional en 66.4% (n=103). La malformación más registrada fue la estenosis ureteropélica en 25 (16.1%) casos, 14 (9.03%) presentaron reflujo vesicoureteral, riñón multiquístico 19 (12.2%), seguido de reflujo vesicoureteral 14 (9%), valvas uretrales posteriores 14 (9%). El 28% (n=44) presentaron otra malformación congénita asociada siendo la más frecuente el mielomeningocele en un 40.9%. Actualmente solo el 26.6% (n=40) de los pacientes continúa en tratamiento.

Conclusión: Siendo las malformaciones nefrourológicas unas de las encontradas más frecuentes, es importante conocer cada una de ellas, su presentación y métodos diagnósticos ya que como observamos en nuestro estudio es común que se acompañen de complicaciones a largo plazo. Actualmente una herramienta diagnóstica que tenemos a nuestro alcance es la ultrasonografía con la que se podemos realizar el diagnóstico de manera antenatal dándonos así una gran ventaja para tratar de manera oportuna a estos pacientes. Debemos concientizar a los médicos generales, médicos pediatras y a la población en general sobre la suma importancia que tiene el seguimiento de los casos con diagnóstico de alguna de estas patologías, ya que con el tratamiento oportuno evitaremos el daño renal irreversible.

2. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas abarcan una amplia variedad de alteraciones del desarrollo fetal. Afectan al 2-3% de los recién nacidos al momento del parto y al final del primer año de vida se detectan hasta en un 7%. (1) La Organización Mundial de la Salud (OMS) las define como: toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté en un niño recién nacido (aunque pueda manifestarse más tarde), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa. Se sabe que estas enfermedades son de origen multifactorial, y que se desarrollan durante los primeros meses de gestación. (2) La incidencia mundial de defectos congénitos oscila entre 25 y 62/1.000 al nacimiento, y al menos 53/1.000 individuos tienen una enfermedad con vínculo genético que se manifiesta antes de los 25 años (1)

Actualmente se estima que las malformaciones del sistema urinario comprenden el 20% de todas anormalidades fetales detectadas de manera antenatal. (3) Su incidencia estimada es de aproximadamente un 0.65% en recién nacidos y tienen un riesgo de recurrencia entre un 8-10%. (4) La mitad de estos pacientes requerirán una intervención quirúrgica temprana. (5) La ecografía prenatal detecta anomalías estructurales en aproximadamente 1-3% de todos los embarazos. (3) En la actualidad, todas las mujeres embarazadas son examinadas por lo menos dos veces durante el embarazo en la 17^a y 33 semanas de gestación. (6)

La evaluación ultrasonográfica prenatal es un método no sólo sensible sino también específico en la detección precoz de estas patologías. (4) El diagnóstico prenatal de las anomalías del tracto urinario que precipitan la urosepsis neonatal y la posterior cicatriz renal u otras complicaciones (hipertensión arterial y enfermedad renal terminal) hacen que sea posible el inicio de un régimen de antibiótico profiláctico temprano. El estudio completo de estos niños puede iniciarse de forma precoz y antes de que ocurran complicaciones potencialmente mortales. (6)

El objetivo de nuestro estudio consiste en determinar la incidencia de las malformaciones congénitas del sistema urinario presentadas en pacientes de la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora en un periodo de tiempo de 10 años que abarca Enero de 1997 a Enero del 2007 comparando nuestros resultados con lo reportado en la literatura.

Se incluyeron sus principales características tanto clínicas como diagnosticas y en todos los casos en que se diagnostico una malformación congénita del sistema urinario, se busco sistemáticamente alguna otra malformación asociada.

Se comentara el desarrollo normal del sistema urinario y se describirán las principales malformaciones que lo afectan.

Con frecuencia se observa discrepancia entre urólogos y nefrólogos para clasificar los trastornos del desarrollo embriológico del riñón y vías urinarias. Para los efectos de este estudio se utilizará la clasificación de malformaciones renales y vía urinaria propuesta por la Academia Americana de Pediatría así como la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10).

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la incidencia y tipos de malformaciones congénitas del tracto urinario más comúnmente encontradas en pacientes atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora en los últimos 10 años?

De todas las anomalías diagnosticables prenatalmente una de las más frecuentes son las del tracto urogenital. Las malformaciones renales ocupan el tercer lugar en importancia con una frecuencia del 0.8 por cada 1000 nacidos vivos, precedidas solo por las de las extremidades y las del aparato cardiovascular. Es generalmente aceptado que las malformaciones urogenitales representan no menos del 35% de los trastornos del desarrollo embriológico. (7)

Las nefropatías y uropatías congénitas constituyen un grupo heterogéneo de trastornos que explican más de 33% de las nefropatías pediátricas en etapa terminal. (7) La presencia de dichos cuadros puede presuponerse por datos de la ultrasonografía prenatal. A menudo se las diagnostica durante las investigaciones que se hacen de síntomas comunes en niños como dolor abdominal, disuria, y deficiencia del crecimiento. A pesar de ello, gran parte de la morbilidad y la mortalidad que causan dichas entidades puede llevarse al mínimo por el diagnóstico temprano y preciso. (8, 9)

En otros casos, las malformaciones predisponen a enfermedades adquiridas como infecciones, litiasis o hipertensión arterial, que puede contribuir al deterioro progresivo de la función renal. Algunas anomalías pueden manifestarse como tumoraciones abdominales o distorsiones en la morfología radiológica renal o de vías urinarias, que pueden inducir a interpretaciones diagnósticas erróneas al simular otros padecimientos (10).

En nuestro Hospital aun no conocemos la incidencia de las malformaciones nefrourológicas ya que hasta el momento no se han realizado estudios similares los cuales puedan ser comparados con los reportes encontrados en la literatura.

Es importante conocer el tipo de malformaciones más frecuentes en nuestro medio ya que nos servirá como referencia sobre las patologías a las cuales podemos enfrentarnos día a día en nuestra institución, mejorando así el tiempo diagnóstico, la calidad de atención y de vida en el paciente, ya que finalmente evitaremos los daños renales que generalmente acompañan a estos defectos congénitos.

4. MARCO TEÓRICO

Es necesario el conocimiento de la embriología renal y el desarrollo funcional para comprender los problemas renales que se originan durante el período neonatal.

El riñón humano evoluciona a través de la formación embriológica y la diferenciación de tres estructuras mesodérmicas. Las dos primeras, el pronefros y el mesonefros, regresan rápidamente, pero son importantes para el correcto desarrollo del metanefros, que se desarrolla hacia el riñón final. (11)

Se define malformación de la vía urinaria como una alteración en las diferentes etapas de la nefrogénesis, la cual comienza en la quinta semana de la gestación, donde surge la yema ureteral derivada del conducto mesonéfrico de Wolf, penetrando el blastema metanéfrico para desarrollar los riñones fetales. (12)

El conducto de Wolff participa de la formación del tramo urinario superior, la vía seminal y el conducto de Müller, actuando como organizador de todos ellos.

El riñón se forma a partir de la yema ureteral y de las células de mesénquima indiferenciado del blastema metanéfrico. A la quinta semana de gestación la yema ureteral se origina del conducto mesonéfrico (conducto de Wolff) cerca del seno urogenital. El sitio de origen de esta yema determinará la localización del meato ureteral y con ello potenciales problemas ureterales. Al llegar al blastema metanéfrico lo penetra dividiéndose subsiguientemente hasta unas 15 veces para generar el sistema colector. (13)

La porción uretral del seno urogenital da origen a la uretra supramontanal en el hombre y a la totalidad de la uretra en la mujer. El sexo gonadal y el desarrollo de los genitales internos dependen de la presencia o ausencia del cromosoma “Y”.

Su presencia produce la transformación testicular de la gónada primitiva; su ausencia, la diferenciación pasiva de la gónada primitiva en ovario. La testosterona de las células de Leydig estimula localmente la diferenciación del conducto de Wolff en deferente, vesículas seminales, epidídimo y eyaculadores. (12, 13)

La falta de cromosoma “Y” desarrolla los genitales internos femeninos, aún en ausencia de los ovarios. Los genitales externos en el varón dependen de la presencia sistémica de dihidrotestosterona (DHT). La ausencia de DHT en la mujer determina la formación del clítoris y labios menores. (12,13)

En condiciones normales el riñón fetal puede visualizarse a la semana 14, crece durante toda la gestación, especialmente entre la semana 13 y la 24. La nefrogénesis se completa en la semana 36. Los cálices y uréteres no son visibles por ecografía. La vejiga se puede ver a partir de la semana 13 (transvaginal) y 14 (transabdominal) (12, 13)

Ya que con frecuencia se observa confusión entre urólogos y nefrólogos para designar los trastornos del desarrollo embriológico del riñón y de vías urinarias daremos primero las definiciones aceptadas por el Comité de Terminología, Nomenclatura y Clasificación de Disgenesia y Enfermedades Quísticas del Riñón, de la Academia Americana de Pediatría antes de describir cada una de las patologías.(14)

- a) Disgenesia renal: es el desarrollo anormal del riñón en relación con tamaño, forma o estructura.
- b) Displasia renal: es un término histológico que implica una diferenciación metanéfrica anormal que puede ser difusa, segmentaria o focal.
- c) Hipoplasia: designa a un riñón pequeño o un segmento de riñón con menor número de nefronas que lo normal.
- d) Hipodisplasia: es una combinación de displasia con hipoplasia.

e) Aplasia: es una forma extrema de displasia, en la cual una porción de tejido displásico no funcional sustituye al riñón.

f) Agenesia: se refiere a la ausencia total del riñón.

4.1 CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS RENALES (8,14)

A. Anomalías en la cantidad de tejido renal

1. Deficiente.

- a) Agenesia renal uni o bilateral.
- b) Hipoplasia simple uni o bilateral.
- c) Hipoplasia oligomeganefrónica.
- d) Hipoplasia segmentaria.
- e) Displasia.

2. Excesivo.

- a) Riñones supernumerarios.
- b) Nefromegalia.

B. Anomalías de posición, forma y orientación.

1. Ectopia.

2. Fusión renal.

C. Malformaciones quísticas.

1. Riñón poliquístico.

a) Riñón en herradura.

b) Riñón anular.

a) Tipo adulto.

b) Tipo infantil.

2. Riñón multiquístico.

3. Riñón microquístico (síndrome nefrótico congénito)

4. Nefronoptisis (enfermedad quística medular).

5. Otras malformaciones quísticas: quistes solitarios simples y multiloculados, corticales, medulares, pielocaliceales o perinefríticos (pseudo-quistes).

D. Malformaciones Vasculares

1. Arterias renales múltiples.

2. Otras anomalías vasculares.

E. Malformaciones urológicas.

1. Hidronefrosis congénita.

2. Duplicación ureteral.

3. Reflujo vesicoureteral(RVU).

4. Valvas uretrales

4.2 ECOGRAFIA PRENATAL

Informes de casos aislados en la detección prenatal de malformaciones del tracto urinario aparecieron en la literatura de finales del decenio de 1970 y mediados del decenio de 1980 el diagnóstico prenatal ya se había convertido en una característica firmemente establecida en la práctica urológica pediátrica en los países en vías de desarrollo. El rápido progreso del diagnóstico prenatal en malformaciones del tracto urinario puede atribuirse a una alta incidencia de las anomalías congénitas dentro de este sistema y el hecho de que las anomalías están asociada con la dilatación o patología quística las cuales son fácilmente vistas por medio del ultrasonido. (15)

Todas las fases de la nefrogénesis y sus alteraciones se traducirán a lo largo de la gestación en imágenes que obtendremos ecográficamente. En condiciones normales, el riñón fetal puede visualizarse por ecografía y está “funcionando” a la semana 14. (13)

Con el advenimiento del ultrasonido transvaginal y la mejoría progresiva de la resolución de imagen, se ha podido visualizar los riñones fetales a partir de la semana 10. (4)

A medida que la gestación progresa, los índices de detección aumentan desde un 80% en la semana 11 hasta un 100% a partir de la semana 16. Un buen método para calcular el tamaño renal normal es traducir el número de semanas de gestación a longitud renal en milímetros. (4)

La demostración ultrasonográfica de la función renal puede evidenciarse al observar la vejiga a partir de la semana 11 en un 78% de los casos, siendo identificable en un 100% a partir de la semana 16. (15)

Asimismo, el oligohidramnios no siempre es sinónimo de patología renal, ya que también se presenta en casos asociados a ruptura prematura de membranas o restricción del crecimiento intrauterino. Por ello es necesario realizar una evaluación exhaustiva del feto y placenta, como también de la condición clínica de la paciente ante la sospecha de patología renal fetal. (4)

La ecografía prenatal es el instrumento esencial del diagnóstico de estas malformaciones con una sensibilidad diagnóstica del 78% y una correlación con el estudio *post mortem* de hasta el 91% para las lesiones mayores. Prácticamente todas las malformaciones genitourinarias han sido diagnosticadas por ecografía prenatal. En las valoraciones prenatales de las anomalías de vías urinarias deben evaluarse el líquido amniótico, la localización y caracterización de riñones, vejiga y sistema colector, el sexo fetal y las anomalías asociadas. (13)

Evaluación postnatal seriada:

Hasta el momento, los esfuerzos se han orientados a definir mejor el curso natural y la vigilancia postnatal de las uropatías diagnosticadas en útero.

Los que nacen con consecuencias clínicas netas de alteraciones intrauterinas que incluyen síndrome de membrana hialina por hipoplasia pulmonar, deformidades ortopédicas por oligohidramnios; masas abdominales y músculos flácidos del abdomen, deben ser valorados independientemente de los hallazgos ultrasonográficos prenatales; sin embargo, 80% de los fetos en los que se ha sospechado en la vida intrauterina uropatías obstructivas, no tienen síntomas al nacer. La evaluación inmediata global evitará daños progresivos. (7,16)

4.3 NEFROPATIAS CONGENITAS MÁS FRECUENTES

A continuación se describirán las patologías más comúnmente encontradas según los reportes de la literatura así como también las más frecuentes encontradas en nuestra población estudiada.

1. AGENESIA RENAL UNILATERAL:

Es la ausencia completa de riñón sin ningún tejido rudimentario identificable.

El riñón único, aparte de presentar casi siempre hipertrofia compensadora desde el nacimiento Frecuencia 1/1.000 nacimientos. Más frecuente en el lado izquierdo, con predominio en el sexo masculino. La agenesia renal unilateral es generalmente asintomática, y se encuentra accidentalmente. Debe sospecharse ante un recién nacido con arteria umbilical única. El diagnóstico se realiza por ecografía abdominal. Se debe descartar la posibilidad de riñón ectópico. (17)

2. AGENESIA RENAL BILATERAL:

Ausencia de tejido renal resultante de la falla de desarrollo embrionario del metanefros. Esta entidad presenta una incidencia variable que va desde 1/500 a 1/3200. La etiología es multifactorial. La agenesia bilateral es una condición asintomática, generalmente descubierta durante el ultrasonido prenatal de rutina. Comúnmente los pacientes fallecen al nacer, en 75% de los casos existe oligohidramnios. Se asocia a menudo a la presencia de arteria umbilical única y con hipoplasia pulmonar bilateral. (18)

3. HIPOPLASIA RENAL:

Es la disminución congénita del tamaño del riñón que contiene un número reducido de nefronas. Representa el 8,1% de las causas de insuficiencia renal terminal en el niño. Existen algunas variedades, como el riñón enano o en miniatura, la oligomeganefronia y la hipoplasia renal segmentaria. (19)

La mayoría de casos de hipoplasia renal simple son bilaterales y su frecuencia es muy baja. Las consecuencias clínicas son variables, dependiendo del grado de reducción de la masa renal. Algunos casos han evolucionado a insuficiencia renal en edades tempranas. A menudo pueden encontrarse alteraciones en aparato cardiovascular o digestivo y en ocasiones suelen constituir una causa predisponente para el desarrollo de enfermedad renal adquirida. (7)

4. DISPLASIA RENAL:

La displasia renal es una anomalía del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal está sustituido por tejido renal no funcionante, constituido por quistes que no se comunican entre sí. Su incidencia se estima en 1 por cada 4.300 recién nacidos (RN) vivos y es ligeramente más frecuente en varones. Es una patología relativamente frecuente en el neonato y de gran interés para el pediatra por los problemas que pueden ocasionar, siendo difícil de diferenciar en ocasiones de la hidronefrosis obstructiva. (20)

5. ECTOPIA RENAL:

La ectopia renal es el resultado de una anomalía de la migración hacia la fosa renal de la ampolla ureteral y del blastema metanéfrico. La localización puede ser torácica, iliaca, pélvica y/o cruzada, con o sin fusión con la unidad renal contralateral. La ectopia congénita simple se refiere a un riñón bajo (frecuentemente pélvico) en el lado que no completó su ascenso. La vascularización en estos casos procede de vasos adyacentes y el uréter es corto a diferencia de la nefroptosis o ectopia adquirida.

La prevalencia es de 8-11 casos cada 10.000 nacidos vivos y su incidencia es de 1:900, sin diferencias respecto al sexo. De curso habitualmente asintomático, la aparición de infecciones de repetición o de clínica de uropatía obstructiva puede conducir a su hallazgo casual durante exploraciones radiológicas rutinarias. (21)

6. RIÑONES SUPERNUMERARIOS

Es la falta del desarrollo del “casquete” metanéfrico. Ocurre en 1 de cada 1100 nacimientos. Es una anomalía muy rara que se caracteriza por la existencia de una masa renal sin comunicación parenquimatosa con el otro riñón, que posee pelvis y uréter propios con irrigación vascular independiente. Por lo general es más pequeño y se halla por debajo del riñón normal del mismo lado y habitualmente su uréter se une al del riñón superior. Alrededor de dos tercios de los riñones supernumerarios son sintomáticos, por lo común por las infecciones urinarias. La conducta terapéutica cuando el riñón supernumerario ocasiona manifestaciones clínicas es la nefrectomía. (20)

7. FUSION RENAL:

La fusión renal es una anomalía que se presenta con frecuencia y se denomina de acuerdo con su forma o localización. La forma de mayor prevalencia es el riñón en herradura, el cual, como muchas malformaciones renales, se produce con mayor incidencia en varones que en mujeres, en proporción de 2:1. (7)

Cuando la fusión es en uno de los polos renales se denomina “Riñón en herradura”, si la fusión es en ambos polos constituye el “Riñón anular” o “en torta”. El diagnóstico se establece por ultrasonido, urografía excretora o estudios radio isotópicos. La mayoría de los casos son asintomáticos, pero pueden ser afectados por infecciones, hidronefrosis y litiasis.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando ocurre con urolitiasis recurrente u obstrucción de vías urinarias. (22)

8. RIÑÓN EN HERRADURA:

Esta es una anomalía relativamente frecuente (0,25% de los casos). Consiste en que los riñones, situados en sus lados respectivos del abdomen, están unidos a través de la línea media por un istmo. El istmo puede ser una simple banda fibrosa; en ocasiones consta de tejido renal funcionante y puede ser drenado por una pelvis y uréter independientes. La fusión de los polos inferiores es la forma más común (95% de los casos), si bien es factible la unión por la zona media o por los polos superiores.

La fusión renal dificulta la rotación normal de los riñones, por lo que el riñón en herradura se acompaña de mal rotación.

La combinación de la mal rotación y la presencia de uréteres que discurren por la cara anterior del istmo, es la principal responsable de la obstrucción asociada en esta malformación.

Los pacientes con riñones en herradura pueden estar clínicamente asintomáticos o presentar síntomas secundarios a las complicaciones frecuentes: infección, hidronefrosis y/o cálculos. (22)

9. RIÑÓN MULTIQUÍSTICO:

Es una forma de displasia renal severa en la que el riñón afecto está constituido por formaciones quísticas «en racimo de uvas» sin ningún desarrollo regular del sistema calicial ni de la pelvis renal y con muy escaso estroma entre los quistes. Es importante la distinción conceptual con la enfermedad poliquística renal (tanto autosómica recesiva como autosómica dominante).

La incidencia estimada va de 1/4.300 recién nacidos vivos, y se considera de presentación esporádica. Es unilateral en la mayoría de los casos, siendo la afectación bilateral incompatible con la vida por la ausencia de función renal. Los fetos con afectación bilateral tienen los rasgos del síndrome de Potter.

En los casos unilaterales el riñón contralateral tiene un riesgo elevado de sufrir anomalías (18 %) fundamentalmente reflujo vesico ureteral y estenosis pieloureteral. Este riñón contralateral mantiene la función renal dentro de lo normal y se produce una hipertrofia compensadora progresiva (en el 30% de los casos el riñón es de un tamaño 2 desviaciones estándar superior a la media) que a veces es ya aparente al nacimiento.

Cuando presenta síntomas, la forma de presentación habitual es como masa abdominal en el recién nacido (segunda causa de masa abdominal en esta edad después de las hidronefrosis). En ocasiones la presentación clínica cuando no hay masa palpable es en forma de infecciones urinarias en el lactante. La incidencia es mayor en varones y aparece más frecuentemente en el lado izquierdo. Se han descrito riñones en herradura con afectación de un solo lado. En la actualidad se diagnostica con mayor frecuencia por la realización sistemática de ecografía prenatal, detectándose a partir de las 20 semanas de gestación (media 28 semanas). (23)

10. QUISTE RENAL SOLITARIO SIMPLE:

El Quiste Renal Simple es una patología rara en pediatría, en 1956 únicamente se habían reportado 20 casos en la literatura medica mundial. Este quiste parece ser una lesión adquirida ya que la incidencia de hallazgos postmortem aumenta de 2% durante la niñez a 50% en adultos mayores de 50 años. La etiología más aceptada es una obstrucción tubular y formación de un quiste de retención ya sea por inflamación focal o isquemia. El quiste renal simple tiene predilección por el sexo masculino, el riñón izquierdo y el polo superior renal, su volumen puede variar de pocos centímetros cúbicos hasta dos litros, la característica de este líquido es claro con composición química similar a la del plomo. En niños el tratamiento recomendado es cirugía ya que el quiste tiende a aumentar de tamaño desplazando el parénquima renal produciendo hipertensión arterial y ectasia, además se ha reportado de un 2-3% de generación maligna. (24, 25, 26)

Además de las malformaciones renales anteriormente descritas, en nuestro estudio incluimos alguna serie de lesiones urológicas congénitas que a largo plazo nos ocasionan una lesión renal irreversible por lo que es importante también mencionar las uropatías obstructivas más frecuentes.

11. UROPATIAS OBSTRUCTIVAS:

Estas malformaciones constituyen un grupo complejo que tiene en común provocar aumento de la presión del flujo urinario, el cual se transmite hacia el riñón y cuyos efectos impiden el funcionamiento renal. De cualquier forma, la obstrucción origina disminución del flujo urinario y aumento de la presión intravesical, causa hipertrofia de la pared muscular vesical, aumento de la capacidad e insuficiente vaciamiento de la misma. La orina residual es causa de infección urinaria. El aumento de la presión y el proceso inflamatorio causado por infección provocan reflujo urinario vesicoureteral e hidronefrosis subsecuentes, preámbulos de lesión funcional y anatómica del tejido renal. (7).

11.1 HIDRONEFROSIS:

Entendemos como hidronefrosis a la dilatación de la pelvis y de los cálices renales pero, de forma estricta se define la hidronefrosis congénita como los cambios renales de dilatación pielocalicial y atrofia parenquimatosa que se producen como consecuencia de la obstrucción urinaria en la unión ureteropielíca y hablamos de obstrucción y no de estenosis porque en muchos casos esta, no está presente, siendo alteraciones funcionales y de la dinámica de la unión pieloureteral las causantes de dicho cuadro de dilatación piélica y calicial con distintos grados de atrofia parenquimatosa. (27)

La hidronefrosis es la alteración detectada con mayor frecuencia en la ecografía prenatal (50 % de las lesiones que se encuentran), con una incidencia de un 1-2 % de todos los embarazos. Aproximadamente el 50 % de ellas están ocasionadas por obstrucción de la unión pieloureteral y, en la actualidad, se recomienda seguimiento posnatal en todos aquellos fetos cuyo diámetro antero posterior de la pelvis renal sea superior o igual a 5 mm en cualquier momento de la gestación. El manejo de la hidronefrosis asintomática se encuentra en controversia ya que no siempre es secundaria a obstrucción y, en caso de tratarse de obstrucción, puede disminuir, progresar o ser intermitente a lo largo del tiempo. El mayor beneficio de la detección prenatal de la hidronefrosis es la identificación de aquellos pacientes con riesgo de pérdida de función renal secundaria a patología obstructiva; por tanto, sería deseable diagnosticar lo que constituye una obstrucción clínicamente significativa con vistas a su corrección quirúrgica evitando con ello el daño renal permanente. (28)

11.2 ESTENOSIS PIELOURETERAL:

La obstrucción de la unión pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia. Se produce como consecuencia de la estenosis de la unión entre la pelvis renal y el uréter. La obstrucción origina una restricción al flujo urinario desde la pelvis a la porción proximal del uréter y, como consecuencia, se produce un incremento retrógrado de la presión en la pelvis renal. Este incremento de presión provoca daño parenquimatoso, pudiendo llegar a la anulación funcional del riñón. (29)

La incidencia estimada es en uno de cada 1.500 recién nacidos vivos. Es más común en varones que en mujeres con una relación 3-4/1, afecta con mayor frecuencia al riñón izquierdo (hasta un 60%) y en el 20-40% de los casos ocurre en ambos riñones. (29)

11.3 DOBLE SISTEMA COLECTOR:

La duplicación completa o incompleta del uréter es una de las malformaciones congénitas más comunes del tracto urinario. La incidencia es de 0,8 %, es más frecuente en mujeres siendo la duplicación unilateral unas seis veces más frecuente que la bilateral. Puede tener un origen genético y ser heredada de forma autosómica dominante. Por lo general es asintomática, pero a veces, provoca infecciones persistentes o recurrentes; la incidencia de reflujo es mayor en pacientes con duplicación ureteral completa y la orina por lo general refluye hacia el uréter del polo inferior debido a su posición externa. (30, 31)

11.4 REFLUJO VESICoureTERAL

Es la regurgitación de orina hacia las vías urinarias superiores, después de haber estado almacenada en la vejiga. (32)

Es una patología frecuente en la edad pediátrica, con una incidencia de un 0,5-1% aproximadamente y sin diferencia entre sexos.

Se observa en el 50% de los niños que presentan infecciones del aparato urinario. (33)

En niños con infección urinaria, la prevalencia del reflujo es inversamente proporcional a la edad, ya que existe una tendencia natural del reflujo primario a desaparecer con el crecimiento y la maduración. El reflujo puede ser primario o secundario. Se considera primario como un defecto congénito del mecanismo de cierre ureterovesical, originado principalmente por un segmento ureteral submucoso corto.

El reflujo secundario es el que resulta como consecuencia de obstrucción a la salida de la orina, o en asociación de disfunción vesical. El diagnóstico se establece con los antecedentes de infecciones urinarias sintomáticas recurrentes, que cambian su sintomatología dependiendo de la edad. (32)

11.5 VALVAS URETRALES POSTERIORES:

Repliegues exagerados de uroepitelio que parten de la cresta uretral y se dirigen hacia el dorso de la uretra, fusionándose en el techo de la uretra (a las 12 horas del reloj) formando un diafragma. Puede clasificarse en cuatro tipos, siendo la tipo I, la más frecuente y se trata de un repliegue de la mucosa que cuelga del veru montanum con una hendidura sagital en la parte posterior. Causan obstrucción valvular al flujo de la orina en un solo sentido, al coaptarse el fondo de éstas y obstruir la luz de la uretra posterior. (7)

11.6 URETEROCELE

Por definición entendemos que ureteroceles es una dilatación quística de la parte terminal del uréter que se ubica dentro de la vejiga de la uretra o de ambas. La incidencia del ureteroceles en materia de autopsia es de 1:500; afecta más comúnmente al sexo femenino en una proporción de seis a uno. (44)

En los pacientes pediátricos, el ureteroceles ectópico es una de las anomalías más graves del tracto urinario y una de las causas más frecuentes de obstrucción urinaria inferior en las niñas. Aproximadamente en 10% de los casos se presenta en forma bilateral. (34).

5. OBJETIVOS

GENERAL:

Conocer la frecuencia e incidencia de las principales malformaciones del tracto urinario en pacientes atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora en el periodo de Enero de 1997 a Enero de 2007.

ESPECIFICOS:

1. Conocer la edad, género y procedencia de la población en estudio
2. Conocer los antecedentes perinatales que orienten a malformaciones del tracto urinario
3. Identificar los signos y síntomas que orientan al diagnóstico de malformaciones del tracto urinario
4. Conocer las malformaciones congénitas asociadas
5. Comentar los métodos auxiliares en el diagnóstico de las malformaciones del tracto urinario
6. Mencionar tratamiento médico y definitivo en la población estudiada
7. Conocer las complicaciones presentadas y condición de egreso de los pacientes estudiados

6. JUSTIFICACION

Las malformaciones del tracto urinario se encuentran dentro del 10-20% de todos los tipos de malformaciones congénitas. (1)

En el Hospital Infantil del Estado de Sonora no conocemos la incidencia de esta patología. Es sabido que algunas de las malformaciones, si no son detectadas y tratadas oportunamente evolucionan a insuficiencia renal terminal en la infancia hasta en un 25%. (7) Otras, incluso son incompatibles con la vida y se asocian a malformaciones de otros órganos. (2)

Es por ello la importancia de conocer cuál es la prevalencia de este fenómeno, las dificultades para llegar al diagnóstico y los tratamientos realizados.

Los hallazgos del proyecto no son generalizables ya que en el estudio sólo se investigará a pacientes que acuden a este hospital, los cuales no cuentan con acceso a otro tipo servicios de salud. Por lo cual no podrá ser aplicable a otro tipo de población.

7. MATERIAL Y METODOS

7.1 DISEÑO DEL ESTUDIO:

Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de los casos con malformaciones congénitas del tracto urinario.

7.2 DETERMINACION DE LA UNIDAD DE ANALISIS:

Lo conformaron pacientes con sospecha de diagnostico de malformaciones urológicas y renales.

7.3 UNIVERSO:

Constituido por 201 expedientes con diagnostico de malformación nefrourológica atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora sin importar el servicio en donde fueron valorados, siempre y cuando estuvieran dentro del periodo de estudio.

7.4 TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se incluyeron un total de 155 pacientes en los que se identifico malformación urológica y/o renal, por los diversos métodos diagnósticos disponibles.

7.5 RECOLECCIÓN DE DATOS:

Se realizó a través de la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de malformaciones congénitas del tracto urinario. La información se obtuvo a través de llenado de hojas de cálculo de Microsoft Office Excel previamente elaboradas con los datos necesarios según los objetivos planteados.

7.6 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

1. Se incluirán todos los casos de malformaciones del sistema urinario de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10) y a la AAP con registro clínico en el departamento de estadística del Hospital Infantil del Estado de Sonora en el periodo de Enero de 1997 a Enero del 2007.
2. Casos de malformaciones que hayan sido confirmados con algún método auxiliar en el diagnóstico (ultrasonido, TAC abdominal, cistograma miccional, urografía excretora, etc.).
3. Ambos Sexos.
4. Menores de 18 años.

7.7 CRITERIOS DE EXCLUSION Y/O ELIMINACIÓN:

1. Casos de malformaciones no incluidos en la CIE respecto a malformaciones nefrourológicas.
2. Casos de pacientes mayores de 18 años.
3. Pacientes diagnosticados fuera del periodo de estudio.
4. Casos que no contaban con métodos auxiliares en el diagnóstico.
5. Expedientes no encontrados o incompletos.
6. Pacientes que no hayan sido reportados en el servicio de estadística del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

8. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

CONCEPTO	ESCALA DE MEDIDA	TIPO DE VARIABLE
Edad: Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento en que se estableció el diagnóstico	Meses o Años Cumplidos	Cuantitativa
Sexo: Diferencia constitutiva entre Hombre y Mujer	Femenino/Masculino	Nominal Dicotómica
Procedencia: Departamento de origen, establecido en la dirección habitual registrada en el expediente clínico.	Hermosillo, Caborca, Ures, Huatabambo, Guaymas, Empalme, Etchojoa, Alamos, A. Prieta, etc.	Categórica
Antecedentes perinatales: Presencia de diagnóstico prenatal de malformación del tracto urinario por ultrasonido	Edad gestacional al momento del diagnóstico antenatal mediante ultrasonido obstétrico	Cuantitativa
Manifestaciones clínicas (signos y síntomas): Característica clínica relacionada al diagnóstico de malformaciones del tracto urinario	Cuadro clínico presentado al momento de su valoración; IVU de repetición, disuria, masa abdominal, enuresis, hematuria, etc.	Categórica
CONCEPTO	ESCALA DE MEDIDA	TIPO DE VARIABLE

Abordaje diagnósticos: Metodología utilizada para llegar al diagnóstico	USG, TAC, Cistograma miccional, urografía excretora, etc.	Categórica
Tratamiento: Las diferentes medidas conservadoras o quirúrgicas empleadas para el manejo de la enfermedad	Conservador o quirúrgico	Nominal Dicotómica
Complicaciones: Serie de eventos clínicos presentados en el paciente como consecuencia de la patología encontrada	IRA, IVU recurrentes, reflujo, formación de cálculos, hidronefrosis, etc.	Categórica
Condición de egreso: Situación del niño al momento de su alta por el servicio de Nefrología	En tratamiento, Alta, defunción o abandono	Categórica

9. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, en el que se incluyeron 155 pacientes con diagnóstico de malformaciones nefrourológicas según la clasificación internacional de enfermedades (CIE), ya que de esta manera es como se encontraban registrados en el archivo clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora. El tiempo de estudio abarcó desde Enero de 1997 a Enero del 2007.

Para obtener la incidencia no se tomó en cuenta el número de egresos, por problemas técnicos en el área de estadística, por lo tanto consideramos el número de casos nuevos atendidos en la consulta externa.

Se revisó un total de 201 expedientes de los cuales 46 fueron excluidos; 18 por no contar con estudios de gabinete que confirmaran malformaciones renales ya que la mayoría de estos solicitaron su alta voluntaria o no acudieron a las citas posteriores, 7 en los que se descartó la presencia de malformación nefrourológica por medio de estudios de gabinete, dichos pacientes pudieron egresarse sin necesidad de algún seguimiento, 10 expedientes que se encontraron repetidos, 5 por tratarse de lesiones renales no congénitas es decir que fueron secundarias a procesos quirúrgicos o infecciosos, 4 que se encontraban mal capturados en archivo clínico ya que a pesar de estar registrados con el diagnóstico de malformación del sistema urinario al revisar los expedientes se trataba de otra patología que no correspondía a la de nuestro estudio y 2 pacientes que presentaban epispadias.

Es importante comentar que en este estudio no se incluyeron epispadias e hipospadias ya que estas son consideradas malformaciones genitales de acuerdo a las clasificaciones tomadas en cuenta para la realización de nuestro estudio, sin embargo daremos a conocer el número de casos reportados en el periodo de tiempo estudiado. Por el contrario los casos de vejiga neurogénica se encuentran dentro de la clasificación internacional de enfermedades por lo que fueron incluidos en nuestro estudio.

Incluimos también las siguientes variables: edad, sexo, lugar de procedencia, antecedentes perinatales, manifestaciones clínicas al momento del diagnóstico, tipo de malformación, método o abordaje diagnóstico, tratamiento, complicaciones y condiciones al egreso del servicio en donde fueron evaluados.

Dentro de nuestro estudio además de incluir la edad y sexo de cada paciente registrado tomamos en cuenta la procedencia o lugar de origen dentro de los cuales encontramos Hermosillo, Caborca, Ures, Huatabambo, Guaymas, Empalme, Etchojoa, Alamos, A. Prieta, Obregon, San Luis Rio Colorado, Nogales, Magdalena de Kino, Navojoa, Moctezuma, Arizpe, Carbo, Puerto Peñasco, Cananea, Santa Ana, Trincheras, Sahuaripa e Imurias.

Se busco intencionalmente en cada paciente incluido en nuestro estudio el antecedente de diagnóstico prenatal por medio de ultrasonido obstétrico y a las cuantas semanas de gestación se les había realizado dicho estudio y diagnóstico.

Para los signos y síntomas se buscaron aquellos que con mayor frecuencia son encontrados ante la presencia de alguna alteración nefrourológica esto en base a lo reportado en la literatura como lo son infecciones urinarias de repetición, disuria, dolor abdominal, masa abdominal palpable goteo postmiccional, enuresis, hematuria macro o microscópica, hipertensión arterial y otros en los cuales se incluyeron retención urinaria, vomito, fiebre, insuficiencia renal, incontinencia urinaria, tenesmo, encefalopatía hipertensiva e hiperkalemia, estos últimos síntomas fueron tomados de acuerdo a lo registrado en los expedientes clínicos revisados en nuestro estudio.

Los estudios de gabinete considerados de acuerdo a lo encontrado en la literatura incluida fueron ultrasonido renal, tomografía axial computarizada de la región abdominal, cistograma miccional, urografía excretora, gammagrama renal, y otros en los que se incluyo la cistoscopia, resonancia magnética, angi resonancia y pielografía estos en base a lo encontrado en los expedientes de revisión.

En cuanto al tipo de malformación encontrada se menciona en los resultados cuales fueron las que con mayor frecuencia se presentaron en nuestro grupo de estudio, así como también mencionamos si se encontraban o no asociadas a otro tipo de malformación que no tuviera relación con el sistema urinario.

En base al diagnóstico tomamos en cuenta si se realizó alguna intervención quirúrgica o se trató de manera conservadora, si el paciente presentó alguna complicación en relación a la malformación encontrada y cual fue la situación de cada paciente al momento de la revisión de los expedientes, es decir si continúa en tratamiento, si abandonó dicho tratamiento, si fue dado de alta por mejoría o si se reportó en los datos analizados defunción del paciente.

Los datos fueron concentrados en una hoja de recolección llenada previamente según los objetivos planteados, de manera posterior estos datos fueron descargados en una hoja de cálculo dentro del programa Microsoft Excel.

De los datos obtenidos se sacó la incidencia de malformaciones en nuestro medio, el porcentaje de edad al diagnosticarse la malformación, predominio de sexo, lugar de procedencia, diagnóstico prenatal y semanas de gestación al momento del diagnóstico, signos y síntomas, estudios de gabinete solicitados, tipo de malformación encontrada y si estaba relacionada con alguna otra malformación, tratamiento empleado, complicaciones secundarias y la condición de egreso en los pacientes.

Se determinaron medidas de frecuencia para las variables estudiadas y se realizó análisis de datos.

7. RESULTADOS

Durante el presente estudio relacionado a la incidencia de malformaciones nefrourológicas del Hospital Infantil del Estado de Sonora, Enero de 1997 a Enero del 2007 se encontró que el total de la población analizada fue de 608, 758, de los cuales 201 expedientes correspondían al diagnóstico de nuestro estudio, de estos, 46 se descartaron por no cumplir con nuestros criterios de inclusión. (Tabla 1).

Se encontró de acuerdo al análisis de datos una incidencia de 0.025% o 2/1000 pacientes atendidos en nuestro Hospital.

Los recién nacidos fue el grupo de edad al diagnóstico que predominó en un 42.5% (n=66). Más de la mitad de los casos 58% (n=91) fueron del sexo masculino, con una razón de distribución hombre: mujer 1.4: 1, sin encontrarse diferencias significativas. (Tabla 2). Un 63.5% (n=99) eran procedentes de Hermosillo, Son. (Gráfico 1).

En el 63.2% de los casos (n=98) no se realizó control prenatal. En el resto que se realizó un diagnóstico prenatal, no se documentó la edad gestacional 57.8% (n=33). La edad gestacional al diagnóstico fue de 30 semanas en 15 casos (26.3%). (Tabla 3). El hallazgo más frecuente en este estudio fue la hidronefrosis.

En todos los casos se realizó una búsqueda intencionada de signos y síntomas asociados con esta patología. Encontramos que los síntomas más frecuentes fueron infección de vías urinarias 39.4% (n=61), dolor abdominal 13.5% (n=21), disuria 12.9% (n=20), fiebre 12.9% (n=20), masa abdominal 11.6% (n=18), vómito 7% (n=11), goteo posmiccional 6.4% (n=10), enuresis 6.4% (n=10), tenesmo 3.2% (n=5), retención urinaria 2.5% (n=4), hematuria 2.5% (n=4), incontinencia urinaria 2.5% (n=4), hipertensión arterial 1.3% (n=2), insuficiencia renal crónica 0.6% (n=1), hiperkaliemia 0.6% (n=1), encefalopatía 0.6% (n=1). El 4.6% (n=7) de los casos no presentó ningún síntoma (Tabla 4).

En cuanto a los apoyos diagnósticos empleados, el estudio de gabinete más utilizado fue el ultrasonido renal (USR) hasta en un 83.7% (n=129) seguido del cistograma miccional en 66.4% (n=103). De los estudios menos solicitados fue la tomografía computada abdominal (TC) sólo a el 4.5% (n=7) de los casos les fue solicitada. Otros estudios solicitados fueron cistoscopia, Imagen por resonancia magnética (IRM), angioresonancia y pielografía (Tabla 5).

Se analizaron 155 casos de malformaciones nefrourológicas. Las malformaciones registradas fueron estenosis ureteropielica 16.1% (n=25), vejiga neurogénica 15.4% (n=24), riñones multiquísticos 12.2% (n=19), reflujovesicoureteral 9.03% (n=14), valvas uretrales posteriores 9.03% (n=14), doble sistema colector 8.3% (n=13), displasia renal 7.0% (n=11), agenesia renal 5.1% (n=8), hipoplasia renal 4.5% (n=7), hidronefrosis 3.2% (n=5), riñón ectópico 2.5% (n=4), ureterocele 2.5% (n=4), megauretero 1.9% (n=3), riñón en herradura 1.2% (n=2), uretero ectópico 0.6% (n=1), quiste renal 0.6% (n=1). (Grafico 2) Otras malformaciones registradas no consideradas en nuestro estudio, por no estar dentro de la clasificación del CIE fueron hipospadias en 150 casos y epispadias en 2 casos.

De los pacientes con malformaciones nefrourológicas, 28% (n=44) presentaron otra malformación congénita asociada siendo la más frecuente el mielomeningocele en un 40.9% (n=18) seguido de cardiopatías 15.9% (n=7) asociación VACTERL y labio y paladar hendido ambas con un 6.8% con mismo número de casos. (n=3). (Grafica 3)

Se encontró que 41.9% (n=65) de los pacientes presentaron complicaciones, de las cuales predominó la hidronefrosis en un 66%, seguida de infecciones de vías urinarias recurrentes en un 32.3% y la insuficiencia renal con un 15.3%. Cabe mencionar que del total de pacientes que presento complicaciones un 24.5% (n=16) presento más de una complicación.

Un total de 143 (92.2%) pacientes recibieron tratamiento. De estos 54.1% (n=84) fue de tipo quirúrgico y 38% (n=59) fue conservador, el resto 7.7% (n=12) no recibió ningún tipo de tratamiento debido a que no acudieron a consultas posteriores al diagnóstico. Actualmente solo el 26.6% (n=40) de los pacientes continúa en tratamiento, se dieron de alta 1.9% (n=3) por mejoría, se reportaron 7% defunciones (n=11) por malformaciones congénitas mayores o complicaciones y el 65% (n=101) de los pacientes abandonó el tratamiento.

8. DISCUSION

La incidencia de malformaciones nefrourológicas correspondió a 2/1000 pacientes en consultas de primera vez en 10 años en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, este resultado es muy similar a lo observado en otros continentes como el europeo en donde se reportan una incidencia media de 1.6/1000. (35)

La edad de diagnóstico de las malformaciones nefrourológicas y el sexo en nuestros pacientes no fue muy variable, coincidiendo con los datos reportados por Bakarat y col, en donde el sexo que predominó fue el masculino en un 57% y en el que el diagnóstico se estableció en los primeros 6 meses, únicamente del 2 al 5 % , pasaron desapercibidos después de los 5 años de vida (36), ello es atribuible a la realización de ultrasonidos rutinarios durante el control prenatal, en busca de malformaciones en la embriogénesis, siendo las de origen renal las más frecuentes e identificables a partir de la catorceava semana de gestación. (12, 13)

La migración desde las zonas rurales a la capital, la explosión demográfica de los últimos años, así como la mayor accesibilidad de las unidades de salud en el área urbana nos permiten comprender el predominio de pacientes procedentes de Hermosillo.

En nuestro estudio la ecografía prenatal fue de utilidad para el diagnóstico de malformaciones nefrourológicas en más la mitad de los casos. En la práctica moderna, cerca del 85% de las malformaciones pueden reconocerse antes del parto, en relación directa con el entrenamiento del examinador. (37)

Hasta el 1% de los recién nacidos tiene un diagnóstico prenatal de hidronefrosis o dilatación importante de la pelvis renal. La hidronefrosis a menudo se origina por padecimientos no obstructivos. Después del parto, debe realizarse una ultrasonografía renal y estudios radiológicos complementarios (8,10). La consulta nefro-urológica pediátrica es útil para planear la valoración y tratamiento.

El identificar prenatalmente la hidronefrosis permite el diagnóstico y tratamientos en la etapa neonatal, lo que evita complicaciones como daño en el parénquima renal, desarrollo de hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica a largo plazo. (12)

La edad en el momento del diagnóstico y la forma de presentación clínica han variado notablemente tras el uso rutinario de la ecografía fetal. (29) En la actualidad, todas las mujeres embarazadas son examinadas por lo menos dos veces durante el embarazo en la 17^a y 33 semanas de gestación. (6) Estos últimos datos coinciden con lo encontrado en nuestro estudio en donde predomino la semana 30 de gestación para la realización del ultrasonido y diagnóstico antenatal.

Dentro de las manifestaciones clínicas predominaron las infecciones de vías urinarias, probablemente secundarias a las principales afectaciones encontradas tales como el reflujo vesicoureteral y las uropatías obstructivas, que explican el predominio de hidronefrosis por ultrasonido abdominal.

El ultrasonido fue el método de evaluación inicial, dicho estudio fue realizado en la mayor parte de los casos con sospecha de malformaciones urológicas y renales. En base a los hallazgos obtenidos, se orientó a solicitar exámenes complementarios como cistograma miccional y gammagrama renal, ello explica la diferencia entre el número de estos estudios en comparación con el total de pacientes.

En nuestro análisis la frecuencia de las malformaciones encontradas fue en primer lugar la estenosis ureteropielica 16.1% (n=25), segundo vejiga neurogénica 15.4% (n=24), y sucesivamente riñones multiquísticos 12.2% (n=19), reflujo vesicoureteral 9.03% (n=14), valvas uretrales posteriores 9.03% (n=14), doble sistema colector 8.3% (n=13), displasia renal 7.0% (n=11), agenesia renal 5.1% (n=8), hipoplasia renal 4.5% (n=7), hidronefrosis 3.2% (n=5). La obstrucción de la unión pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia. La incidencia estimada es en uno de cada 1.500 recién nacidos vivos (29).

Siendo la disfunción vesical neurogénica en los niños un 25% de los problemas urológicos pediátricos, se considera importante conocer y entender todo lo referente a la vejiga neurogénica y así adquirir conocimientos útiles que faciliten el diagnóstico. (38)

La infección urinaria del niño, es para la urología infantil, uno de los síndromes que más frecuentemente nos lleva a descubrir una anomalía de la vía urinaria, sin embargo la malformación muchas veces puede ser corregible quirúrgicamente. En nuestro estudio la mayoría de los casos recibió tratamiento quirúrgico y solo una tercera parte tratamiento conservador, como lo fueron los casos con vejiga neurogénica. La vejiga neurogénica por espina bífida es la más frecuente, sin dejar de mencionar que es de causa funcional. (39)

Lamentablemente la mayoría de los casos con malformaciones nefrourológicas abandonaron el tratamiento, sólo una cuarta parte de los casos analizados lleva seguimiento hasta la actualidad y fueron pocos los casos en los que se reporto defunción por malformaciones mayores y complicaciones secundarias tales como la insuficiencia renal crónica.

1. CONCLUSIONES

1. La incidencia de malformaciones nefrourológicas en niños atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora, durante el periodo de Enero de 1997 a Enero del 2007 fue de 2/1000 pacientes. La estenosis uteropléica fue la malformación más frecuentemente encontrada (16.1%), seguida por la vejiga neurogénica (15.4%) y los riñones multiquísticos (12.2%).
2. El sexo masculino y los pacientes recién nacidos, predominaron en forma importante 58.5% y 42.5% respectivamente en los pacientes diagnosticados con malformaciones nefrourológicas.
3. El diagnóstico prenatal se realizó en menos de la mitad de los casos 36.7%, de estos 57.8% no conocían la edad gestacional de diagnóstico, por lo que la edad gestacional que predominó fue la semana 30, encontrándose la hidronefrosis como el hallazgo más frecuente.
4. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron infección de vías urinarias de repetición 39.4%, dolor abdominal 13.5%, disuria 12.9%, fiebre 12.9%, masa abdominal 11.6%, vómito 7%, goteo posmiccional 6.4%, enuresis 6.4%, tenesmo 3.2%, retención urinaria 2.5%.
5. El ultrasonido renal se realizó como método de apoyo diagnóstico en más de la mitad de los casos 83.7%, complementándose con cistograma miccional 66.4%, gammagrama renal 54.8%, urografía excretora 45.1%, cistoscopia 21.9% y tomografía abdominal en 4.5%.

6. Menos de la mitad de los casos que presento malformaciones nefrourológicas presento alguna otra malformación congénita asociada, siendo la más frecuente el mielomeningocele en 40.9%, seguido de las cardiopatías en 15.9% de los casos.
7. Las complicaciones que predominaron en el grupo estudiado fueron la hidronefrosis 66%, infecciones de vías urinarias recurrentes 32.3% e insuficiencia renal crónica 15.3%.
8. El tratamiento quirúrgico fue el más empleado hasta un 54.1%.
9. El 25.8% de los pacientes continúa en seguimiento, se observó que el 61% de los pacientes abandonaron el control de su padecimiento.

TABLAS Y GRÁFICOS



Tabla 1

Total de pacientes atendidos por año en la consulta externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora, Enero de 1997 a Enero 2007.

AÑO	TOTAL DE CONSULTAS
1997	54, 895
1998	55, 943
1999	58, 015
2000	61, 815
2001	54, 638
2002	60, 040
2003	63, 189
2004	55, 021
2005	53, 847
2006	44, 715
2007	46, 640
TOTAL	608, 758

Fuente: Archivo clínico



Tabla 2

Edad y Sexo de los pacientes atendidos por malformaciones nefrourológicas
en el Hospital Infantil del Estado de Sonora

N= 155

EDAD	MASCULINO		FEMENINO	
	FRECUENCIA	%	FRECUENCIA	%
RN	50	32.2%	16	10.3%
1-11 meses	18	11.6%	9	5.8%
1-4 años	12	7.7%	15	9.6%
5-9 años	9	5.8%	10	6.4%
10-14 años	1	0.64%	12	7.7%
15-17 años	1	0.64%	2	1.2%
TOTAL	91	58.5%	64	41%

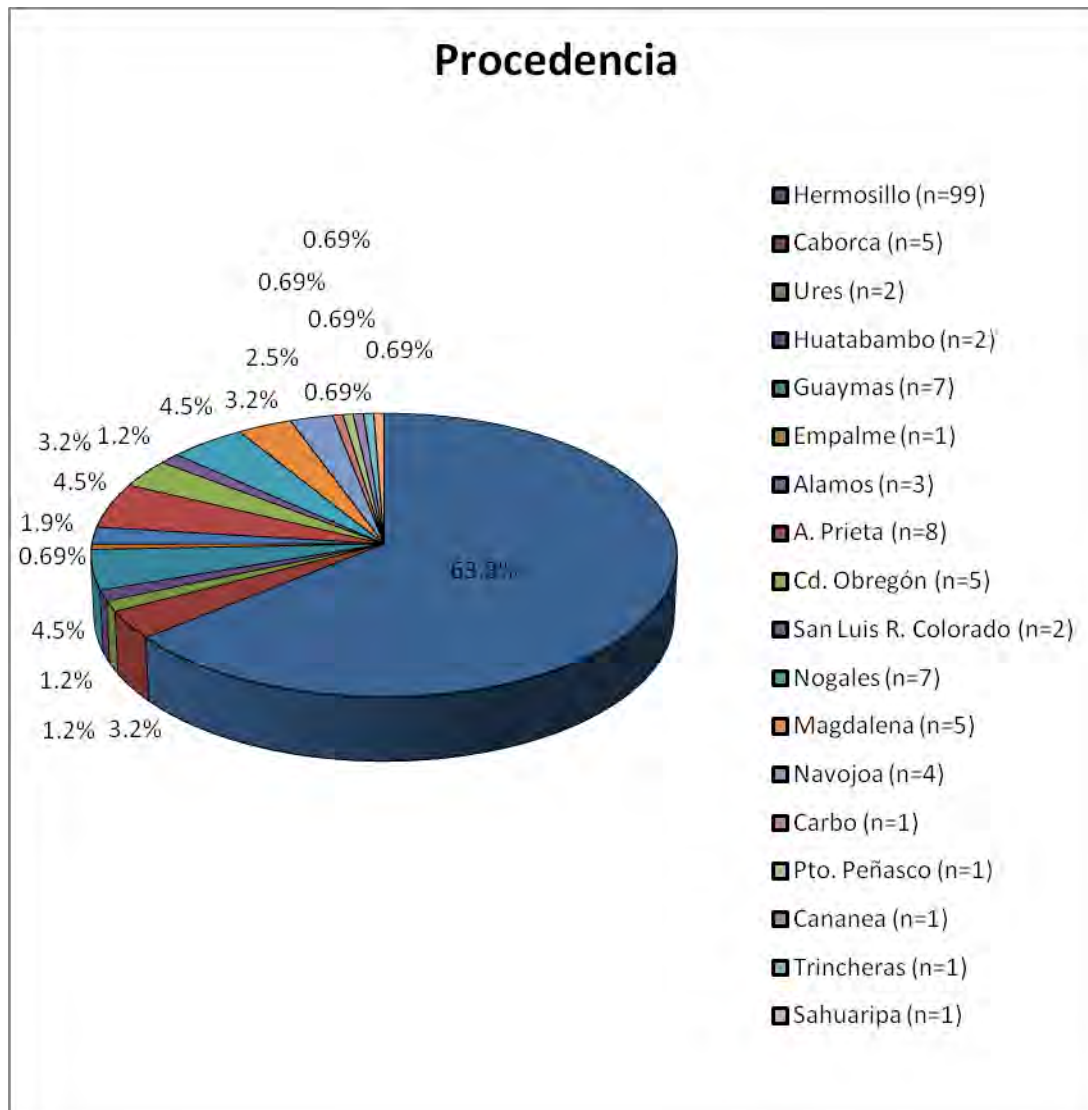
M: F/1.4:1

Fuente: Expediente clínico



Grafico 1

Procedencia de los pacientes atendidos en la consulta externa de pediatría por malformaciones nefrourológicas en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.



Fuente: Expediente clínico



Tabla 3

Edad gestacional al momento del diagnostico antenatal por ultrasonido

N= 155

SEMANAS DE GESTACION	N	%
30 SDG	113	26.3%
33 SDG	2	3.5%
34SDG	1	1.7%
35 SDG	1	1.7%
36 SDG	1	1.7%
37 SDG	3	5.2%
40 SDG	1	1.7%
SE DESCONOCE	33	57.8%
TOTAL	155	100%

Fuente: Expediente clínico



Tabla 4

Frecuencia absoluta de signos y síntomas presentados

N=155

SINTOMA	N	(%)
I.V.U.	61	39.4
DOLOR ABDOMINAL	21	13.5
DISURIA	20	12.9
MASA ABDOMINAL	18	11.6
GOTEO POSTMICCIONAL	10	6.4
ENURESIS	10	6.4
HEMATURIA	4	2.5
HIPERTENSION ARTERIAL	2	1.3
FIEBRE	20	12.9
VÓMITO	11	7.0
TENESMO	5	3.2
RETENSIÓN URINARIA	4	2.5
INCONTINENCIA URINARIA	4	2.5
I.R.C.	1	0.6
HIPERKALEMIA	1	0.6
ENCEFALOPATIA	1	0.6
NINGUNO	7	4.6

*Algunos pacientes presentaron 2 o más síntomas

Fuente: Expediente clínico



Tabla 5

Frecuencia absoluta de estudios de gabinetes utilizados como apoyo diagnóstico.

N= 155

ESTUDIO	N	(%)
US RENAL	129	83.7
CISTOGRAMA	103	66.4
GAMAGRAMA	85	54.8
UROGRAFIA EXCRETORA	70	45.1
CISTOSCOPIA	34	21.9
TC ABDOMINAL	7	4.5
PIELOGRAFIA	3	1.9
IRM	1	0.6
ANGIORRESONANCIA	1	0.6

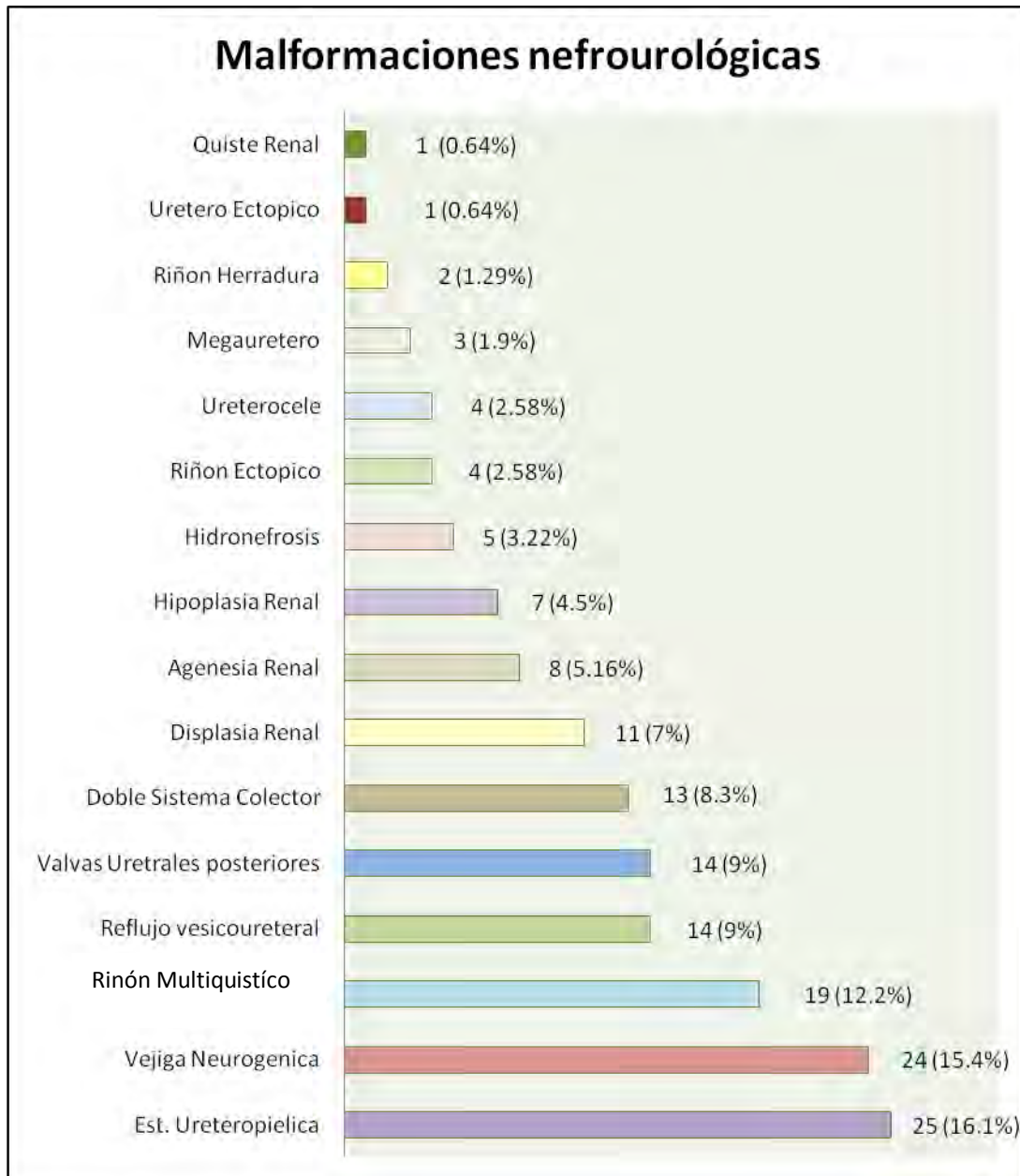
*En algunos pacientes se utilizaron 2 o más métodos diagnósticos

Fuente: Expediente clínico



Grafico 2

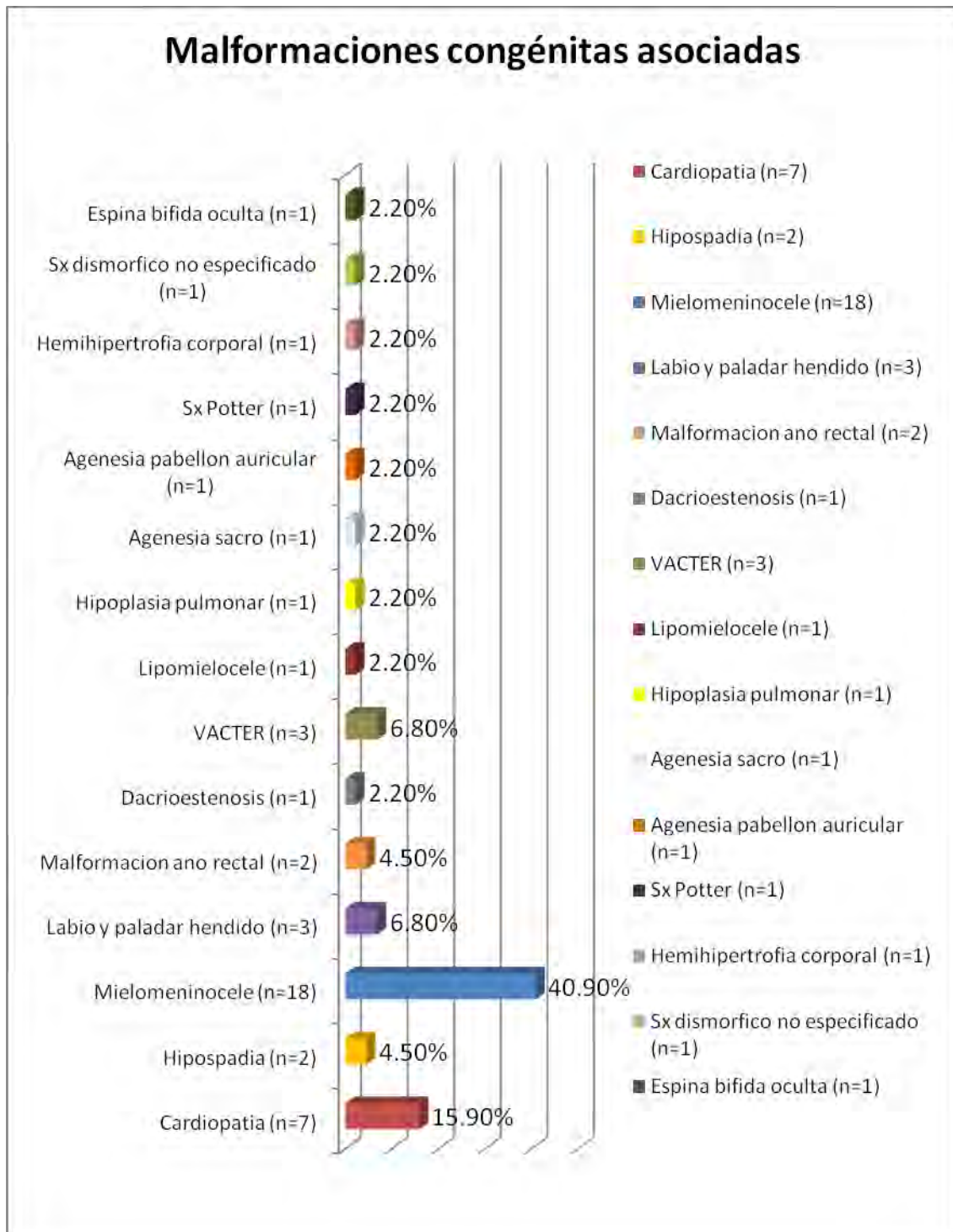
N=155



Fuente: Expediente clínico



Gráfico 3



14. BIBLIOGRAFIA

1. Anna Bonino, Paula Gomez, Laura Cetrato, Gonzalo Etcheverry, Walter Perez.: Malformaciones congénitas; Incidencia y presentación clínica. *Arch Pediatr Urug* 2006; 77(3): 225-228.
2. Ma. del Rosario Ortiz Almeralla, Gerardo Flores Fragoso, Lino E Cardiel Marmolejo, Carolina Luna Rojas.: Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. *Revista Mexicana de Pediatría* Vol. 70 No. 3, May-Jun 2003; 128-131.
3. William A. Kennedy II.: Assessment and Management of Fetal Hydronephrosis. *NeoReviews* 2002; 3; 214
4. Victor Dezerega P., Edgardo Corral S., Waldo Sepulveda L.: Diagnostico prenatal de malformaciones urinarias. *Revista Chilna de Ultrasonografia*, Vol. 3 No. 4 2000: 122-133.
5. Juan Sebastian Calderón e Ignacio Zarate.: Anomalías congénitas urológicas; descripción epidemiológica y factores de riesgo asociados en Colombia 2001-2004. *Arch. Esp. Urol.*, 59, 1 (7-14), 2006
6. Ingemar Helin and Per-Håkan Persson.: Prenatal Diagnosis of Urinary Tract Abnormalities by Ultrasound. *Pediatrics* 1986;78;879-883
7. DosSantos, C. M., Velásquez, J. L., Mota, H. F., Gordillo Paniagua, G. : Causas de Insuficiencia Renal Crónica en Niños. *Bol. Med. Hosp.. Infant. Méx.* 1976, 33: 801- 811.
8. Eraña G. L., Gordillo P. G. “Malformaciones Urológicas y Renales”. *Nefrología Pediátrica*. 2ª ed. Ed Mosby, México .1996.pp.133-157.
9. Glassberg, K.L.: Special Article. Annual Meeting of the Section on Pediatric Urology. *Pediatrics*, 1988, 81: 588-594.
10. Clínica de Nefrología de Norteamérica. ”Malformaciones Renales en Pediatría”. *Nefrología*. 1998. pp.7-29.
11. Julie R. Ingelfinger. Alteraciones renales durante el periodo neonatal. <http://www.sepeap.es/libros/neonatologia/neonatot/27.pdf>

12. Bustos Patricia, Arteaga Maria Claraz.: Relación entre las malformaciones congénitas de la vía urinaria e infecciones del tracto urinario (ITU) bacterémicas en pacientes menores de 1 año hospitalizados en el Hospital Clínico San Borja Arrián (HCSBA) entre 2001 y 2005. *Rev. Ped. Elec* 2006, Vol. 3, No 3: 14-21.
13. A. Orsola, J. Caf Faratti, J.M. Garat : Embriología Urogenital; bases genéticas y ecografía prenatal. *Act. Fund. Puigvert*, Vol. 20 No. 3 2001: 136-147.
14. Gordillo P. G. “Malformaciones Urológicas y Renales”. *Nefrología Pediátrica*. 1ª ed. Hospital Infantil de México. 1977. pp.8-35.
15. Thomas D.F.H., Fetal urology and prenatal diagnosis: Current themes, fetal and maternal medicine review 2004; 15:4 343-364
16. Royer, P.: Patología constitucional del riñón. *Nefrología Pediátrica*. Ed. Toray, Barcelona. 1975, pp.5-29
17. Romero FJ, Barrio AR, Lanchas I, Jimenez A, Arroyo I, Pitarch V, Garcia A, Carretero V, : Anomalías renales de número, posición, forma y orientación: Nuestra experiencia. <http://www.spaoyex.org/pdf/anomaliasrenales.pdf>
18. Fausto Padialla Guevara, Maria Morales Porfirio, Marjorie Jara S, Agnesia renal bilateral fetal: A propósito de un caso. <http://www.ginecoguayas.com/articulos/medicos/Agnesia-renal-bilateral-fetal.pdf>
19. Farreras, Rozman, Medicina Interna, Edición en CD ROM, decimotercera edición, 2005. http://www.elmedicointeractivo.com/formacion_acre2006/temas/tema16/pap4.htm
20. M. Ubetagoyena, R. Areses, D. Arruebarrena, Displasia renal multiquística unilateral. Revisión de nuestra casuística. *Bol S Vasco-Nav Pediatr* 2004; 37: 30-32
21. Dr. Juan C. Irazu, Dr. Néstor O. Katz, Dr. Sergio de Miceu. Manual de Urología. Hospital J. M. Ramos Mejía, Servicio de Urología. Agosto 2007.
22. Jordi Latorre, Ignacio Sánchez, Petrus Surgel, Jaime Dilmé, Javier Barreiro, Emilio Viver, Anomalías anatómicas renales. Tratamiento. Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona 2006
23. C Catalán Muñoz, AI Jiménez Lorente, M Santano Gallinato, F Camacho González, C Sáenz Reguera, LE Durán Vargas. Riñón multiquístico. Nuestra experiencia. *Vox Paediatrica*, 8,1 (35-39), 2000.
24. Holder TM and Ashcraft K.W. *Pediatric Surgery*. 2da. Ed. Philadelphia W.B. Saunders Company 1993:580.

25. Ashcraft K.W. Pediatric Urology. Philadelphia W.B. Saunders Company 1990:107-108.
26. Eckstein H.B., Hohen Feller R., Williams D.I. Surgical Pediatric Urology. Philadelphia W.B. Saunders Company. 1977:190-191.
27. M. Del Río Andreu, A. Fernández Bordell, C. Fernández Lucas. Hidronefrosis congénita. Servicio de Urología. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid. 2005.
28. Ma. P. Garcia Alonso, M. Mitjavila Casanovas, F.J. Penin Gonzalez, Ma. A. Balsa Breton, C. Pey Illera.: Diagnostico Prenatal de Hidronefrosis: Utilidad del renograma isotópico diurético, *An Pediatr (Barc)*, 2007; 66(5). 459-467.
29. A. Sanchez Carrion, F. Vela Enriquez, M. Anton Gamero, J. Vicente Rueda, A. Escassi, J.L. Perez Navero.: Estenosis de la unión pielouretral de presentación tardía, *Bol. Pediatr* 2004; 44: 150-155.
30. García Rodríguez J, Álvarez Múgica M, Miranda Aranzubiz O, González Álvarez R. Doble sistema pieloureteral bilateral incompleto. *Actas urológicas españolas*. Octubre 2008.
31. P. Orellana, M.E. Pizarro, F. Garcia. P. Baquedano.: Daño renal en reflujo vesicoureteral asociadoa doble sistema pieloureteral, *Rev. Esp. Med. Nucl*, 2005; 24(6): 387-391.
32. Jaime Vargas Basterra, Angel Alba Castro.: Diagnostico, pronostico y tratamiento del reflujo vesicoureteral de cuarto y quinto grados; evolución natural y secuelas. *Bol. Col. Mex. Urol*, 1995: 193-199.
33. E. Argüelles Salido, F. García Merino, A. Millán López, M. Fernández Hurtado, J. Borrero Fernández. Reflujo vesicoureteral complejo. Revisión de nuestra serie. *Actas urológicas españolas*. Julio/Agosto 2005.
34. Rafael Alvarado-García, Jorge Gallego-Grijalva, Gildardo García-Arano. Ureterocele en niños. *Cir Ciruj* 2004; 72: 117-120.
35. A.Wiesel, A. Queisser-Luft, M. Clementi, S. Bianca, C. Stoll. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 european countries. *European journal of medical genetics* 48 (2005) 131-144
36. Bakarat, A.J., Drougas, J.G.:Ocurrance of congenital abnormalities of the kidney and urinary tract in 13775 autopsies. *Urology*, 1991, 38: 347- 350.
37. Jorge Eduardo Vélez, M.D., Luis Edilberto Herrera, M.D., Fernando Arango, M.D, Guillermo López, M.D. Malformaciones congénitas: Correlación, diagnóstico ecográfico y clínico. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología* Vol. 55 No.3 • 2004 • (201-208).

38. Belman. B; Lowel. R. King; Sthephen A. Clinical Pediatric Urology. Ed. Martin Dunitz. 4ta. Ed. 2002; 371-403.
39. Ores.: Cesar Izzo, Francisco Ossandon, Antonio Morey. Aspectos quirúrgicos de la infeccion urinariaRev. Chilena Pediatría, Vol. 44, N? 6, 1973.

ANEXOS

