



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA
“ISIDRO ESPINOSA DE LOS REYES”**

**DIAGNÓSTICO PRENATAL DE ANOMALIAS
RENALES EN EL INPER: UNA SERIE DE CASOS**

T E S I S

**PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN:
MEDICINA MATERNO-FETAL
PRESENTADA POR LA
DRA. LUZ MARIA ALVARADO MÉNDEZ**



PROFESOR TITULAR:

DR. MARIO E. GUZMÁN HUERTA

ASESOR:

DRA. BERENICE VELÁZQUEZ TORRES

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.

AUTORIZACIÓN DE TESIS

**DIAGNÓSTICO PRENATAL DE ANOMALIAS
RENALES EN EL INPER: UNA SERIE DE CASOS**

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. JOSE JORGE ESPINOZA CAMPOS.

PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD

DR MARIO E. GUZMÁN HUERTA

ASESORA:

DRA BERENICE VELAZQUEZ TORRES

A

D

i

o

s

,

p

o

r

p

e

r

m

i

t

i

r

m

e

e

s

t

a

r

v

i

v

a

y

s

e

g

u

i

r

A mis Padres, por enseñarme a luchar por las metas que me propongo.

A mis hermanos, por el apoyo que me brindaron

A mi esposo, por estar a mi lado luchando por seguir juntos. TE AMO.

A todos mis maestros que se esforzaron por enseñarme

A mis compañeros, que juntos formamos una familia por 2 años

**A todos
GRACIAS!!!!!!!!!!!!!!
!!!**

INDICE

PORTADA	
INDICE	1
RESUMEN	2
INTRODUCCIÓN	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y JUSTIFICACION	22
OBJETIVOS	23
DISEÑO DEL ESTUDIO	23
MATERIAL Y MÉTODOS	23
RESULTADOS	26
DISCUSIÓN	41
CONCLUSIONES	45
BIBLIOGRAFIA	46
ANEXO 1	48

A Dios, por permitirme estar viva y seguir adelante

A mis Padres, por enseñarme a luchar por las metas que me propongo.

A mis hermanos, por el apoyo que me brindaron

A mi esposo, por estar a mi lado luchando por seguir juntos. TE AMO.

A todos mis maestros que se esforzaron por enseñarme

A mis compañeros, que juntos formamos una familia por 2 años

A todos GRACIAS!!!!!!!!!!!!!!!!!!!!

2008

DEPARTAMENTO DE
MEDICINA MATERNO
FETAL

**[DIAGNOSTICO PRENATAL DE MALFORMACIONES URINARIAS
EN EL INPER: UNA SERIE DE CASOS]**

Dra Luz María Alvarado Méndez.

RESUMEN

OBJETIVO: Describir los resultados perinatales de los casos de malformaciones renales diagnosticadas en el Departamento de Medicina Materno fetal del INPer.

MATERIAL Y METODOS. Se revisaron los expedientes de los casos diagnosticados con anomalías renales en el departamento de medicina Fetal del INPer de 1994 al 2007. Se capturaron en una base de datos y se analizaron con estadística descriptiva.

RESULTADOS. Se analizaron 203 casos de anomalías renales diagnosticados en el Departamento de Medicina Fetal, con una prevalencia de 2.6 casos por cada 1000 nacimientos, 28 (13.8%) fueron agenesias bilaterales, 83(40.8) displasia renales, 60 Problemas obstructivos y 32(15.7%) con diagnóstico de valvas uretrales. La edad materna promedio al momento del diagnóstico fue 27 años (15-43), la edad gestacional al momento del diagnóstico fue de 27.6 +/- 6.4 semanas, la proporción hombre: mujer de 2.1:1, la mortalidad fue de 54% y varió en los grupos desde un 100% en agenesias renales hasta un 11.1% en problemas obstructivos.

CONCLUSIONES. Las malformaciones urinarias son de las alteraciones estructurales más frecuentemente diagnosticadas en forma prenatal e implican una alta mortalidad perinatal. Se requiere de un diagnóstico temprano para mejorar la sobrevivencia de éstos fetos.

ABSTRACTS

Aims: To describe the results of perinatal cases of kidney's malformations in the Fetal Medicine Department of INPer.

Material and methods. We reviewed the files of the cases diagnosed with kidney abnormalities in the Fetal Medicine department INPer 1994 to 2007. Were captured in a database and analyzed with descriptive statistics.

Results. We analyzed 203 cases of kidney abnormalities diagnosed in the Fetal medicine Department, with a prevalence of 2.6 cases per 1000 births, 28 (13.8%) were bilateral agenesis bilateral, 83 (40.8) renal dysplasia, 60 problems obstructive and 32 (15.7%) and diagnosis of urethral valves. The average maternal at the time of diagnosis was 27 years (15-43), gestational age at time of diagnosis was 27.6 - / + 6.4 weeks, the proportion male-female ratio of 2.1:1, mortality was 54% and different for groups from 100% in renal agenesis up to 11.1% in obstructive problems.

Conclusion. The urinary tract malformations are among the most frequently diagnosis structural alterations in prenatal and involve a high perinatal mortality. It requires an early diagnosis to improve survival in these fetuses.

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE MALFORMACIONES URINARIAS EN EL INPER: UNA SERIE DE CASOS.

ANTECEDENTES

Epidemiología.

Las anomalías estructurales afectan aproximadamente el 1 al 2 % de los embarazos, dentro de éstas anomalías las malformaciones urinarias constituyen la patología más frecuentemente diagnosticada en la etapa prenatal.^{1,2} Helin y cols.³ al evaluar la frecuencia de anomalías detectadas ultrasonográficamente en 12 000 estudios de rutina encontraron una frecuencia de 0.5%, de las cuales la mitad correspondían a anomalías urinarias, Livera y cols. en otro estudio encontró una incidencia de recién nacidos con malformaciones urinarias diagnosticadas en forma prenatal de 0.65%.⁴ dando una prevalencia general de entre el 0.2 y 0.6 % de todos los recién nacidos y representando en las diferentes series de casos reportadas de un 20 hasta un 50 % de todos los defectos estructurales detectables por ultrasonido prenatal.

Cromie y cols⁵, en una revisión de 20 años encontraron una tasa de interrupción del embarazo secundaria a defectos urinarios como valvas uretrales posteriores del 46%, extrofia vesical del 25% y síndrome de Prune Belly en 31% de sus casos encontrados, así mismo en un estudio realizado sobre causas de muerte perinatal en 2 años en el INPer los defectos urinarios representaron un 9.7% de los casos⁶.

Previo al advenimiento de la ultrasonografía, el diagnóstico de las anomalías renales solo se realizaba en recién nacidos con lesiones palpables o síntomas urinarios, y en caso de patologías asintomáticas, éstas no se detectaban hasta la aparición de signos insuficiencia renal o infecciones urinarias repetidas, con el paso del tiempo, los avances de la tecnología y la resolución de los equipos actualmente se puede evaluar en forma indirecta la funcionalidad desde etapas tempranas con la apreciación del líquido amniótico y la detección de vejiga urinaria, convirtiendo al ultrasonido hasta el momento en una herramienta indispensable altamente sensible para la detección precoz de anomalías urinaria. En 1970 Garret y cols, publicaron el primer reporte de una poliquistosis renal fetal diagnosticada prenatalmente por ultrasonido.^{7,8}

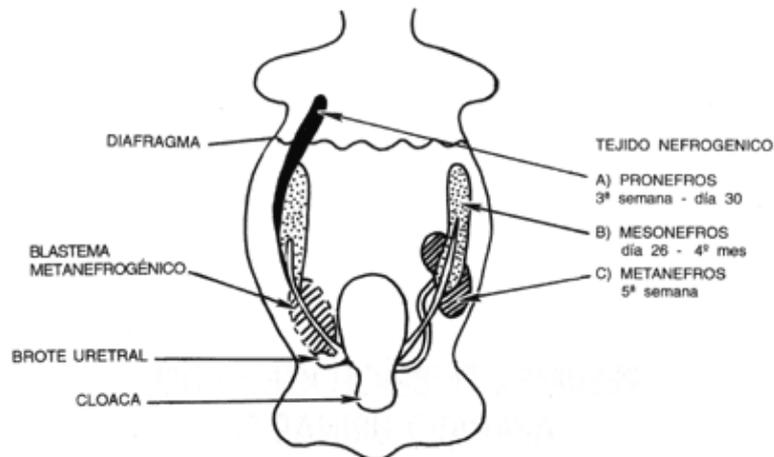
Complementando al examen ultrasonográfico, el estudio bioquímico de la función renal y el citogenético prenatal nos apoyan para dar un enfoque global del problema estableciendo el pronóstico y delineando el manejo subsecuente. Básicamente el tratamiento intrauterino de las malformaciones urinarias depende de la preservación de la función renal y la adecuada cantidad de líquido amniótico para el desarrollo pulmonar, por lo que es imperativo para poder ofrecer un mejor pronóstico fetal un diagnóstico precoz que permita una intervención oportuna antes de signos fetales de falla renal e hipoplasia pulmonar.⁷

Embriología

Al comienzo de la cuarta semana del desarrollo el mesodermo intermedio en la región cervical pierde contacto con el somita y forman los nefrotomas que son cúmulos celulares dispuestos segmentariamente. Estas unidades excretoras no llegan a tener función. En la región torácica, lumbar y sacra el mesodermo intermedio pierde contacto con la cavidad celómica, desaparece la segmentación y forma túbulos excretores por cada segmento original. En consecuencia el mesodermo no segmentado forma los cordones nefrógenos, que dan origen a los túbulos excretores renales, el riñón y forman pliegues longitudinales bilaterales, las crestas urogenitales sobre la pared dorsal de la cavidad celómica.

Se reconocen tres etapas sucesivas parcialmente superpuestas:

1. Pronefros: aparece entre el día 20 al 30, es rudimentario y no funcional.
2. Mesonefros: Aparece del día 26 al 4to mes. En la 4ta semana aparecen los primeros tubulos excretores, forman una asa en S y adquieren un glomérulo en el extremo medial. El túbulo forma la cápsula de Bowman. La cápsula y el glomérulo constituyen el corpúsculo renal, en el extremo opuesto el túbulo desemboca en el conducto colector mesonéfrico o de Wolff. A la mitad del 2º mes el mesonefros forma un órgano a cada lado de la línea media: la cresta urogenital. Los túbulos y glomérulos degeneran, pero en el varón persiste el conducto de Wolff para la formación del aparato genital.
3. Metanefros o riñón definitivo. Aparece en la 5ta semana en la zona más caudal del mesodermo intermedio llamada blastema metanefrico.



Sistema Colector. Se desarrolla a partir del brote ureteral, evaginación del conducto mesonéfrico, próxima a su desembocadura en la cloaca, el brote se introduce en el tejido metanefrico lo que formara la pelvis renal primitiva y posteriormente al dividirse los cálices mayores menores. En general se dice que el brote ureteral origina el uréter, la pelvis renal, los cálices mayores, menores y de 1 a 3 millones de túbulos colectores.

Sistema Excretor. Cada túbulo colector está cubierto por tejido metanéfrico que por influencia inductora del túbulo forman las nefronas y el extremo proximal de la nefrona constituye la cápsula de Bowman y el alargamiento continuo del túbulo excretor da como resultado la formación del túbulo contorneado proximal, el asa de Henle y el túbulo contorneado distal.

Vejiga y Uretra

En la 4° a la 7° semana el tabique urorectal, divide a la cloaca en el conducto anorrectal y el seno urogenital. La membrana cloacal se divide en membrana urogenital y membrana anal. En el seno urogenital se distinguen 3 porciones:

- 1) La parte superior que es la vejiga.
- 2) Un conducto estrecho, la porción pelviana del seno urogenital que en el varón da origen a la porción prostática y membranosa de la uretra.
- 3) Porción fálica del seno urogenital.

Las porciones caudales de los conductos mesonéfricos se incorporan en la pared de la vejiga. Los uréteres eran evaginaciones de los conductos mesonéfricos y entran a la vejiga por separado; como consecuencia del ascenso de los riñones los orificios de los uréteres se desplazan en un sentido craneal; los orificios de los conductos mesonéfricos penetran en la uretra prostática y forman los conductos eyaculadores.

La uretra es de origen endodérmico, el conectivo y la muscular son de origen mesodermo esplácnico. Al final del 3° mes el epitelio de la uretra de la uretra prostática se evagina en el mesénquima, que en el varón dará origen a la próstata y en la mujer las glándulas uretrales y parauretrales. En la 4ta a 7ma semana.^{7,8}

FISIOLOGIA.

En el saco gestacional hay líquido desde etapas tempranas del primer trimestre, el cual inicialmente es producto de un trasudado del plasma materno, los riñones fetales comienzan a producir orina alrededor de la semana 11 de gestación; sin embargo es hasta la semana 18 cuando la mayor proporción de líquido amniótico corresponde a la producción fetal de orina, por lo que alteraciones graves de la producción o excreción de orina, son detectables hasta esta etapa del embarazo. La vejiga se puede vaciar cada 30 o 45min. Se ha calculado que la producción de orina aumenta con la edad gestacional y se ha calculado en:⁹

Semanas de gestación	Vol de liquido
22	2.2ml/hr.
32	12 ml/hr.
Termino	27ml/hr

HALLAZGOS ULTRASONOGRAFICOS NORMALES

Las siluetas renales pueden ser identificadas por imagen ultrasonografica desde las 9 1/2 semanas de gestación,¹⁰ aunque otros autores refieren que es posible obtener una imagen por ultrasonido transvaginal hasta las 12sdg y por via transabdominal hasta las 14sdg¹¹. Rosati y cols,¹² en un estudio realizado en 50 fetos, demostró los índices de detección de las **siluetas** renales aumenta desde un 80% a la semana 11 hasta un 100% a partir de la semana 16. Inicialmente los riñones se visualizan como masa ecogénica bilaterales, de ubicación paravertebral y de apariencia similar al pulmón, conforme madura comienzan a aparecer el sistema pielocalicial como estructuras hipoecoicas, la capsula comienza a ser más visible y las pirámides de la corteza se diferencian a partir del 3er trimestre. Con un equipo de alta resolución, las arterias pueden verse como pequeños ecos brillantes paralelas a la corteza. En el 1er trimestre son fáciles de diferenciar de las glándulas suprarrenales que son hipoecoicas. En el segundo trimestre los riñones se ubican en posición caudal a la burbuja gástrica y tienen una apariencia similar a las glándulas suprarrenales e intestino lo que dificulta en ocasiones su diferenciación de estas estructuras. Ya en el 3er trimestre como se comentó es posible evaluar las pirámides renales y las pelvículas como estructuras hipoecoicas rodeadas de la corteza que se visualiza más ecogénica. Así mismo se ha demostrado un crecimiento lineal de los diámetros renales conforme avanza la gestación entre las 16 y 22 semanas la longitud de los riñones fetales es similar a la edad gestacional menstrual en mm. Y posteriormente es 4-6mm. Mayor a la edad gestacional. Y se considera normal una relación de circunferencia renal/circunferencia abdominal de 0.27-0.30 posterior a la semana 24.¹³

Normalmente el uréter no se observa en ningún momento de la gestación sin embargo el valor normal es menor de 1mm de diámetro, cuando miden 2 o 3 mm surge la posibilidad de reflujo vesico-ureteral u obstrucción.

La vejiga puede observarse desde las 10 a 13 semanas de gestación y a las 14 semanas por vía transabdominal, igual Rosati refiere que es visible a las 1sdg en el 78% de los casos y 100% a partir de la semana 16. Se visualiza como una esfera sonolucida o con forma de gota en la parte anterior de la pelvis a nivel del sacro, sus imágenes pueden variar debido a que se estima que puede vaciarse cada 30 a 45min. Las imágenes de la vejiga con Doppler en color muestran el trayecto de las arterias umbilicales desde su origen en las arterias iliacas internas rodeando la vejiga por su cara anterior y dirigiéndose cranealmente hacia el ombligo.⁹

PATOLOGIAS RENALES Y HALLAZGOS ULTRASONOGRAFICOS ENCONTRADOS.

AGENESIA RENAL.

Se define como la ausencia renal la cual puede ser unilateral o bilateral, la ausencia bilateral es incompatible con la vida. Se estima una incidencia de 1 a 4 /10,000 nacimientos, siendo la unilateral de 3 a 4 veces más frecuente. Cuando es bilateral afecta más al sexo masculino con una proporción 2.5:1, y en caso de ser unilateral afecta ambos sexos en igual proporción.¹⁴

La agenesia renal ocurre por una interrupción en la secuencia embriológica normal del pronefros al metanefros, producido por la agenesia del botón ureteral o bien una incapacidad de éste para inducir la diferenciación del blastema metanéfrico.

DuBois propuso la siguiente clasificación de defectos embriológicos:

1. Crecimiento del botón ureteral normal pero con defecto en la diferenciación del blastema metanéfrico, que resulta en una aplasia renal, lo que da un tejido no funcional.
2. Falla del botón ureteral para unirse al blastema nefrogénico, que termina en ureteros ciegos.
3. Falla tanto del blastema nefrogénico y del brote ureteral, resultando en ausencia de riñones y ureteros
4. Falla en el desarrollo de los conductos de Wolf, teniendo como consecuencia agenesia renal bilateral y malformaciones del tracto urinario bajo.

Esta patología puede ocurrir en forma aislada o como parte de diferentes síndromes o enfermedades genéticas. Dentro de los defectos cromosómicos podemos encontrar el síndrome de marcador familiar, Síndrome de ojo de gato y Síndrome 4-p; en enfermedades autosómicas recesivas el síndrome de Fraser, Cerebro-oculo-facio-esquelético, acro-reno-mandibular; autosómicas dominantes el síndrome braquio-oto-renal; y enfermedades no mendelianas como VACTER, síndrome hipotálamo-hamartoma, síndrome de regresión caudal etc., etc.

Anormalidades en las extremidades como, facies típica, e hipoplasia pulmonar, todas ellas como consecuencia de la compresión fetal.

Dentro de las anomalías asociadas la agenesia renal bilateral se asocia a la **secuencia Potter** por compresión fetal (Butcha propone que no se tome como una anomalía asociada debido a que más que anomalía es una secuencia) caracterizada por:

- Anomalías en las extremidades; posición anómala de manos y pies, displasia de cadera y extremidades inferiores arqueadas.
- Facies Características: con implantación baja de pabellones auriculares, nariz y mentón aplanados, hipertelorismo y piel arrugada
- Hipoplasia pulmonar.

Wilson en una serie de casos encontró las siguientes malformaciones asociadas:

- Musculo-esqueléticas (40%): ausencia de radio o peroné, hemivertebra lumbar, anomalías digitales, agenesia de sacro, hernia diafragmática y sirenomelia.
- Cardiovasculares (14%): Tetralogía de Fallot, defecto septal ventricular y atrial, ventrículo izquierdo hipoplásico, coartación de Aorta
- Gastrointestinal(19%): atresia duodenal, ano imperforado, fistula traqueo-esofágica
- Sistema nervioso Central:(11): hidrocefalia, microcefalia, encefalocele, meningocele.
- Otros: microoftalmia, arteria umbilical única, amnionodoso.

DIAGNOSTICO ULTRASONOGRAFICO.

Se basa en 3 hallazgos principales:

- Oligohidramnios severo
- Ausencia de vejiga
- Ausencia de siluetas renales

El diagnóstico puede ser difícil debido tanto al oligohidramnios, como a la presencia de glándulas suprarrenales que pueden ser confundidas con áreas renales, el uso de Doppler puede apoyar el diagnóstico al explorar la presencia de arterias renales.

Los diagnósticos diferenciales incluyen: Ruptura prematura de membranas y riñón ectópico.

En cuanto al pronóstico en caso de ser bilateral es incompatible con la vida, en una serie de casos se reportó que el 40% fallecen in utero y el 60% en los primeros días de vida secundario a hipoplasia pulmonar.¹⁶

El riesgo de recurrencia reportado en familiares de primer grado de pacientes con agenesia renal bilateral, para presentar una agenesia unilateral es del 13%, en padres con 2 hijos afectados incrementa al 30%, por lo que el estudio ultrasonográfico de los padres está indicado en éstos casos. El riesgo de tener otro hijo afectado es del 3-5% en caso de ser bilateral y hasta el 13% en agenesia unilateral. Los infantes de familias afectadas no solo aumenta el riesgo de agenesia bilateral sino también el de agenesia unilateral. En infantes con agenesia unilateral tienen mayor riesgo de desarrollar en su vida hipertensión crónica.^{13,17,18}

DISPLASIA RENAL

Existen diferentes tipos de displasia, Potter las clasifica en 4 tipos:

- **Riñón poliquistico autosómico recesivo (infantil) o Potter tipo I.**
- **Displasia renal multiquística o Potter tipo II.**
- **Riñón poliquistico autosómico dominante (adulto) o Potter tipo III.**
- **Displasia renal quística o Potter tipo IV.**

RIÑÓN POLIQUÍSTICO AUTOSOMICO RECESIVO (INFANTIL) O POTTER I

Esta enfermedad es también conocida como enfermedad renal poliquística infantil o enfermedad renal microquística, Potter I, enfermedad renal poliquística autosómica recesiva. Es una enfermedad caracterizada por crecimiento renal bilateral y simétrico donde el parénquima renal es remplazado por túbulo colectores dilatados y no existe incremento de tejido conectivo. Tiene una incidencia que varía entre 1:6000 a 1:50, 000, constituyendo una de las causas más frecuentes de enfermedades renales quísticas infantiles. Se hereda en forma autosómica recesiva, por lo que su recurrencia en embarazos posteriores es de un 25%. En estudios moleculares se identificó el gen productor de esta patología en una región del cromosoma 6 p21.1-p12¹⁹. Esta alteración genética se traduce en una hiperplasia de la porción intersticial de los túbulo colectores, lo cual provoca saculación fusiforme y diverticulización de éstos. Esta microdilatación tubular se presenta en forma bilateral y simétrica, con distribución radial desde la corteza hacia los cálices, provocando un aumento del volumen renal a expensas de pequeños quistes de 1-2 mm de diámetro. También puede afectar al hígado, encontrándose hiperplasia de los ductos biliares y fibrosis portal e interlobulillar, llevando a la formación de pequeños quistes. El compromiso hepático es inversamente proporcional al compromiso renal.

El diagnóstico ultrasonográfico se realiza al observar ambos riñones aumentados de volumen, hiperecogénicos y con escasa o sin diferenciación córtico-medular. Dependiendo del compromiso renal, se puede apreciar oligohidramnios moderado a severo y la ausencia o disminución de volumen vesical. El diagnóstico prenatal puede hacerse a partir de la semana 16 dependiendo de su severidad, aunque suele ser evidente a partir de la semana 24. Esta enfermedad no suele asociarse con otras malformaciones, aunque puede observarse en el síndrome de Meckel-Gruber. Para establecer el pronóstico de esta enfermedad, ésta se ha subdividido arbitrariamente según su presentación clínica y el momento del diagnóstico en enfermedad perinatal, neonatal, infantil y juvenil. La presentación más frecuente es la perinatal, la cual afecta precozmente al 90% de los riñones fetales, ocasionando un oligohidramnios severo e hipoplasia pulmonar severa secundaria, la cual llevará a la muerte al recién nacido a las pocas horas de vida. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de presentación perinatal. ^{13,23}

DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA O POTTER II

También conocida como enfermedad displásica renal, enfermedad multiquística renal o Potter II. Es un desorden renal congénito caracterizado por lesiones quísticas que corresponde a túbulo colectores dilatados puede ser unilateral, bilateral o segmentario. La displasia renal multiquística es la causa más frecuente de masa abdominal neonatal. Su incidencia en su forma bilateral es de 1:10, 000 recién nacidos vivos, no pudiendo precisar su incidencia general ya que muchos de los casos unilaterales no son detectados. Afecta al sexo masculino en una razón de 2:1^{20,21}. Aunque su etiología aún no ha sido precisada, se piensa que podría originarse en un defecto cromosómico o mutación génica(21), la cual se traduciría en 2 tipos diferentes de alteraciones:

- A. Obstrucción precoz de las vías urinarias o Potter tipo IIA: ocurre una obstrucción de las vías urinarias antes de las 8-10sdg, lo que conlleva una atresia de la pelvis renal y tercio proximal ureteral, como existen aun nefrones funcionales al momento de la obstrucción estos llenan de orina los múltiples sacos los que al dilatarse forman la presentación clásica
- B. Alteración del desarrollo del blastema mesonéfrico en la formación de nefrones o Potter tipo IIB: se observan riñones rudimentarios con escasos quistes de pequeño volumen. La presentación del síndrome puede ser unilateral, bilateral o segmentaria.

El diagnóstico ultrasonográfico se caracteriza por 3 aspectos básicos:

- Quistes renales: Generalmente múltiples, localizados en la periferia y de tamaño variable, en la mayoría de los casos los riñones están aumentados de tamaño, pero puede estar pequeño o atrófico, puede observarse una imagen conocida como racimo de uvas
- Falta en la visualización de la vejiga en caso de ser bilateral
- Oligohidramnios/ Anhidramnios

En el compromiso unilateral el líquido amniótico se encuentra habitualmente normal o incluso puede existir poli hidramnios. Cuando se encuentra una afección unilateral, aproximadamente el 40% de estos fetos presentarán anomalías en el riñón contralateral²². De éstas, 10% presentarán agenesia renal, 19% Potter tipo IIA y 7% hidronefrosis ocasionado principalmente por obstrucción urétero-pélvica.

La displasia renal multiquística es considerada habitualmente como una afección esporádica. Sin embargo, también se ha asociado a síndromes como Meckel- Gruber, Dandy-Walker, Saldino-Noonan, Apert, Jeune y Zellweger, como así también defectos cromosómicos tipo trisomías o deleciones cromosómicas del 15q22:q24. El riesgo de recurrencia es estimado entre un 3- 5%. Aunque la afección unilateral presenta pronóstico favorable, el neonato afectado puede presentar un mayor riesgo de hipertensión arterial posterior. El compromiso bilateral es invariablemente fatal. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de enfermedad bilateral.

RIÑÓN POLIQUÍSTICO AUTOSOMICO DOMINANTE DEL ADULTO O POTTER III

El Potter III también es conocida como enfermedad poliquística hepato-renal del adulto, es una enfermedad autosomica dominante, caracterizada por la sustitución de parénquima renal normal por múltiples quistes de tamaño variable secundarios a la dilatación de los sistemas colectores.

Constituye la tercera causa más prevalente de insuficiencia renal crónica. La etiología de esta enfermedad se debe a un defecto del brazo corto del cromosoma 16, heredado en forma autosómica dominante con expresión variable. Uno de cada 1000 personas son portadores de esta mutación, lo que la convierte en una de las enfermedades génicas más frecuentes y es causa de una tercera parte de insuficiencia renal del adulto. La presentación más común de esta enfermedad ocurre entre la tercera y quinta décadas de la vida, variando desde su

presentación más severa, que ocurre antenatalmente y resulta en muerte neonatal precoz, hasta una presentación asintomática que sólo se diagnostica como hallazgo incidental durante la autopsia. El defecto genético se expresa en un mal desarrollo de la porción distal del botón ureteral, el cual llevará a la dilatación de los ductos colectores y la porción tubular del nefrón, derivando en la formación de pequeños microquistes, lo que da una apariencia similar al Potter tipo I. Esta enfermedad se asocia a la formación de quistes en otros órganos incluyendo el hígado, bazo y páncreas. También forma parte de otros síndromes incluyendo el síndrome de Meckel- Gruber, esclerosis tuberosa y Von-Hippel. Debido a que la presentación antenatal de esta enfermedad es poco común, el diagnóstico generalmente se realiza en la vida adulta. Sin embargo, en los casos de presentación precoz los hallazgos ultrasonográficos son similares al del Potter tipo I (riñones aumentados de volumen e hiperecogénicos).

Dependiendo del compromiso unilateral o bilateral se puede asociar a oligohidramnios. En los casos de antecedentes familiares de la enfermedad se recomienda estudio citogenético, utilizándose sondas específicas para la localización del gen mutante.

El pronóstico dependerá del momento de la presentación del cuadro. Éste variará desde la muerte neonatal precoz, hipertensión arterial (50-70%), la presencia de aneurismas de Berry (10-30%) hasta una vida completamente asintomática. No existe tratamiento para esta enfermedad.^{13,23}

DISPLASIA RENAL QUISTICA POTTER TIPO IV

La displasia renal quística se produce por la obstrucción de las vías urinarias en un período más tardío del desarrollo fetal, a diferencia del Potter tipo II en que la obstrucción es más precoz. La obstrucción del tracto urinario aumentaría la presión tubular durante la nefrogénesis, llevando progresivamente a la reducción de la función renal. Es difícil determinar la prevalencia de esta enfermedad, ya que sería la consecuencia de otras enfermedades del tracto urinario como la obstrucción uretral, de la unión uréterovesical o de la unión urétero-pélvica.

El diagnóstico ultrasonográfico dependerá de la severidad de la obstrucción del tracto urinario. Habitualmente se observan riñones levemente aumentados de volumen, hiperecogénicos y con la presencia de quistes corticales (la presencia de estos últimos tiene mayor valor predictivo. Estos hallazgos se encuentran asociados a las imágenes clásicas de uropatía obstructiva, dependiendo del nivel de la obstrucción (megavejiga, hidronefrosis, urinomas etc.). Los quistes generalmente son proximales y confluentes al centro, a diferencia de los del Potter II. Los flujos de la arteria renal están disminuidos en el riñón displásico, aunque el grado de disminución no sirve como valor pronóstico. El pronóstico de la enfermedad dependerá del grado y duración de la obstrucción de las vías urinarias. Peor pronóstico presentarán aquellos fetos con afección bilateral, la presencia de urinoma, ascitis u oligohidramnios. Estos fetos fallecerán en el período neonatal o desarrollarán insuficiencia renal crónica en los primeros años de vida. El tratamiento de esta enfermedad consistirá en la descompresión precoz de las vías urinarias para prevenir el daño renal. Se han diseñado derivaciones vésicoamnióticas o pielooamnióticas para lograr este propósito.²³

UROPATIAS OBSTRUCTIVAS

La obstrucción del tracto urinario fetal se define como la parcial o completa obstrucción de cualquier porción del tracto urinario desde el riñón a la uretra, se reporta una incidencia de de aproximadamente 1 de cada 800 embarazos, sin embargo el diagnóstico prenatal por ultrasonido se han reportado incidencias de hasta 1% de todos los embarazos.²⁴

La obstrucción de las vías urinarias presenta una gama de presentaciones clínicas en el feto dependiendo del lugar de obstrucción, el momento del desarrollo fetal en que se produce ésta, el grado de estenosis y la persistencia de la lesión. Las localizaciones más frecuentes de obstrucción son la unión urétero-pielvica, la unión urétero-vesical y la uretra. Dependiendo del lugar de obstrucción, las vías urinarias por sobre ésta se dilatarán produciendo pielectasia, dilatación ureteral o megavejiga . El diagnóstico puede dificultarse cuando se presenta una descompresión de las vías urinarias (urinomas perinefríticos por estallido de la pelvis renal, estallido vesical o drenaje de ésta a través de un uraco persistente) que puede enmascarar una obstrucción severa.

Generalmente una obstrucción precoz puede llevar a una displasia renal severa que se manifieste en la poca o nula formación de orina, la cual no alcanzará a dilatar el trayecto urinario por sobre la obstrucción. El momento en que se produce la obstrucción es fundamental para el pronóstico del feto. Alteraciones obstructivas al momento de la nefrogénesis producirán las diferentes disgenesias renales y sus consecuentes pronósticos.

Obstrucciones más tardías se presentarán con riñones funcionantes, por lo que su pronta reparación será vital para la preservación de la función renal futura. Otra parte importante del pronóstico es evitar la hipoplasia pulmonar que en obstrucciones severas que causan alteraciones del liquido amniótico como oligo/anhydramnios, el pronóstico para la sobrevivida lo da la etapa pulmonar. Las etapas de desarrollo pulmonar se dividen en 5 etapas:

Etapas	Edad gestacional	Caracterización.
Embrionaria	Concepción a 6 sdg	Formación de yemas pulmonares de origen endodérmico.
Pseuglandular	De las 6 a las 16 sdg	Ramificación del árbol bronquial y ramas arteriales
Canalicular	16 a las 28 sdg	22-24sdg diferenciación de Neumocitos tipo II y I
Sacular	28 a las 36 sdg	Estructuras cilíndricas de pared muscular inician su diferenciación a saculos
Alveolar	De las 36 semanas al termino	Existen los alveolos y van aumentando en número hasta 2 primeros años de vida

Cuando la alteración oligo/anhidramnios ocurre antes de la semana 24 el pronóstico es letal porque el tejido pulmonar no se forma.¹³

El grado de estenosis de las vías urinarias y la duración de ésta también son importantes en el pronóstico fetal. Es evidente que a mayor estenosis y mayor duración de la obstrucción, mayor dilatación pre-estenótica y mayor daño renal. El pronóstico de las uropatías obstructivas está directamente relacionado con el daño renal producido por éstas. Para establecer el grado de daño renal y consecuentemente proponer un tratamiento es necesario realizar una evaluación ultrasonográfica del grado de displasia renal.²⁴

Mahony encontró los siguientes índices diagnósticos de los criterios diagnósticos para la identificación de displasias renales en uropatía obstructiva.²⁵

Criterio	Sensibilidad%	Especificidad %	VPP%	VPN %
Quistes	44	100	100	44
Parénquima hiperecogénico	73	80	89	57
Hidronefrosis	41	73	78	35
Oligohidramnios	35	96	86	69

El 95% de los fetos con obstrucción uretral y oligohidramnios fallecerán en el período neonatal mientras que fetos con hidronefrosis y líquido amniótico normal tendrán en general un buen pronóstico.²⁶

Una de las formas de evaluar la función renal es el análisis de una muestra de orina en la cual en una revisión sistemática se reportaron los siguientes LR para una pobre función renal postnatal:²⁷

Parámetro	LR positivo	LR negativo
Calcio mayor P95	6.6 (0.2-190)	0.19 (0.05-0.7)
Sódio Mayor P 95	4.4 (1.7-11)	0.39 (0.17-.80)
Microglobulina Beta 2	2.9 (1.2-6.6)	0.5 (0.2-1.1)

Para la toma de muestra se debe eliminar la primera ya que se considera una orina "residual", se espera posteriormente tres días para observar la formación de orina y entonces se repite la punción, obteniéndose por lo tanto orina más "fresca".²⁸

Dilatación vesical anormal

La obstrucción a nivel uretral representa el 10% de las uropatías obstructivas. Sin embargo, es la que tiene mayor repercusión fetal. Esta obstrucción puede presentarse tempranamente en el desarrollo fetal, la cual producirá una megavejiga detectable por ultrasonido ya a las 11 semanas de gestación.²⁹ Como consecuencia de esta obstrucción, la vejiga comienza a dilatarse anormalmente y a engrosar su pared muscular, comprimiendo órganos vecinos, elevación del diafragma y comprometerá la función renal fetal. Esto ensombrece el pronóstico perinatal tanto por insuficiencia renal como por hipoplasia pulmonar secundaria. La obstrucción uretral puede producirse por diferentes patologías las que incluyen valvas uretrales posteriores, agenesia o estenosis uretral y persistencia cloacal. También puede observarse megavejiga sin obstrucción distal como es el caso del síndrome de megavejiga-microcolonhipoperistaltismo intestinal. En un 10- 20% de los fetos con obstrucción uretral se produce una descompresión vesical espontánea tanto por ruptura de las vías urinarias como por vencimiento de la obstrucción distal. Anomalías cromosómicas se presentan en el 23% de los fetos con uropatías obstructivas, las que incluyen trisomías 18 y 13, del(2q) y 69,XXY. Existe evidencia que el síndrome de Prune-Belly (pared abdominal hipotónica, megavejiga, ureterectasis y criptorquídea) sería consecuencia de una obstrucción precoz a nivel uretral. El tratamiento prenatal dependerá de la edad gestacional, presencia de otras anomalías asociadas y grado de función renal.

Tratamiento.

Tres modalidades terapéuticas existen actualmente para el tratamiento. La más utilizada consiste en la colocación de una sonda percutánea que drene el contenido vesical hacia la cavidad amniótica (derivación vésico-amniótica). La descompresión vesical prevendrá la hipoplasia pulmonar y permitirá la recuperación del líquido amniótico permitiendo una reparación definitiva posterior al nacimiento. El catéter puesto, sin embargo, puede obstruirse o desplazarse en un 25% de los casos y el procedimiento tiene una mortalidad fetal cercana al 5%, puesto que debido a que se trata de un procedimiento invasivo conlleva una probabilidad de pérdida de 1-3% dependiendo de las series revisadas, pero nos ofrece la posibilidad de sobrevivida en casos donde la mortalidad es del 100%.

Una segunda opción consiste en la cirugía fetal abierta, la cual implica una laparotomía e histerotomía maternas con exteriorización del feto para la corrección quirúrgica de su obstrucción. Esta técnica se realiza sólo en algunos centros especializados y está limitada por su evidente invasividad. Una tercera técnica consiste en una cistoscopia fetal percutánea. Siendo menos invasiva que la cirugía fetal abierta, esta técnica ofrece un diagnóstico directo de la patología obstructiva y ofrece un tratamiento etiológico de ésta. Sin embargo, aún es necesaria una mayor experiencia para evaluar la eficacia de esta promisoriosa técnica. A continuación se detallan las diferentes causas de dilatación anormal vesical.²⁴

Valvas uretrales posteriores

La presencia de valvas uretrales posteriores es una patología que afecta únicamente al sexo masculino con una frecuencia de 1:5000 hombres, representando la causa más común de obstrucción vesical. Estas se pueden subdividir en tres tipos:

- La tipo I es la más frecuente y se produce por una hipertrofia de los pliegues mucosos situados en la parte posterior de la uretra cerca de la desembocadura de los conductos eyaculadores.
- La tipo II consiste en una proyección membranosa digitiforme del cuello vesical, la cual no produce obstrucción.
- La tipo III se produce por una canalización anormal de la membrana urogenital, encontrándose una membrana con una pequeña perforación en el trayecto uretral.

Al producirse la obstrucción, la vejiga comienza a dilatarse y a engrosar su pared muscular, ocupando progresivamente el abdomen fetal y comprimiendo los órganos vecinos. Este aumento de la presión intraabdominal llevará a la compresión y elevación diafragmática, lo que finalmente puede traducirse en una hipoplasia pulmonar bilateral. Asimismo, al estar obstruida las vías urinarias, se desarrollará oligohidramnios progresivo. Al examen ultrasonográfico se observará oligohidramnios, dilatación uretral proximal asociado a una gran dilatación vesical con paredes musculares gruesas dando la típica apariencia de “ojo de cerradura”. Así mismo, puede observarse dilatación de las vías urinarias supravesicales, encontrándose hidronefrosis entre un 60-90% de los fetos afectados. Un 20- 25% de los fetos con valvas uretrales posteriores presentan otras malformaciones génito-urinarias, las cuales incluyen criptorquidea, hipospadia y duplicación uretral. Otras malformaciones asociadas incluyen anomalías cardio-vasculares, hipoplasia traqueal, escoliosis y ano imperforado. El pronóstico de esta enfermedad, al igual que las otras uropatías obstructivas, dependerá del grado y duración de la obstrucción y el consecuente daño renal o hipoplasia pulmonar secundaria. Se estima una mortalidad fetal del 30-50% de los casos y, a pesar de un tratamiento precoz, 30-50% de los nacidos vivos requerirán trasplante renal.^{30,31}

La estenosis uretral constituye la segunda causa más común de obstrucción vesical. Ésta se produce por la fusión incompleta del seno urogenital con la porción uretral de origen ectodérmico. Esta obstrucción se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino y está asociado a mayor riesgo de malformaciones extrarenales. El diagnóstico, tratamiento y pronóstico son similares a la presencia de obstrucción vesical por valvas uretrales posteriores.

Agenesia uretral

La agenesia uretral constituye una anomalía de muy baja frecuencia. Debido a que la obstrucción vesical es total, precoz y permanente, se desarrollará oligohidramnios precoz, dilatación vesical severa, displasia renal terminal e hipoplasia pulmonar. Esta malformación, de no ser corregida precozmente, es incompatible con la vida. Puede encontrarse con otras alteraciones y debido a que puede encontrarse en problemas cromosómicos principalmente T18 aunque también con T13 y T21, cuando se encuentra con otras alteraciones, por lo que en el manejo prenatal está indicado la toma de muestra para estudio citogenético con el fin de descartar éstas posibilidades.³⁴

Persistencia cloacal

La persistencia de la cloaca se produce por la falla en la separación de la vejiga, vagina y recto durante la quinta semana postconcepcional. Esta unión forma una cámara que reúne las secreciones del sistema génito-urinario y gastro-intestinal. Según la severidad de la obstrucción vesical, se observará diferentes grados de dilatación vesical, ureteral o caliciaria con el consecuente daño renal o hipoplasia pulmonar. Esta malformación se asocia a ano imperforado, ambigüedad genital y anomalías uretrales.^{13,23}

Síndrome de megavejigamicrocolon-hipoperistaltismo intestinal

Este síndrome se caracteriza por una dilatación vesical marcada cuyas paredes vesicales son delgadas a diferencia de un problema obstructivo donde la pared vesical mide más de 3mm (es gruesa), dilatación intestinal y la presencia de líquido amniótico normal o aumentado que a diferencia de un problema obstructivo estos tienden a presentar oligo/Anhidramnios, esta patología cuenta con líquido amniótico porque la vejiga se vacía por rebosamiento. Los riñones pueden presentar diversos grados de hidronefrosis e incluso enfermedad multiquística renal. Se presenta predominantemente en el sexo femenino (>90%) y es invariablemente letal. La etiología aún no está claramente establecida, pero se sospecha que se debe a un defecto de receptores a nivel de la musculatura lisa de los órganos afectados y una parte importante del manejo es que en este caso por la misma fisiopatología no se ven beneficiados por el tratamiento.¹³

Extrofia vesical

La extrofia vesical afecta a 1 de cada 25000 nacidos vivos. Esta enfermedad se produce por un defecto en el cierre abdominal por debajo de la inserción umbilical, quedando expuesta la vejiga directamente a la cavidad amniótica. Esto provoca una liberación continua de orina desde la vejiga, que se ha cerrado en forma incompleta, evitando su distensión. En estos pacientes la sínfisis púbica no logra unirse en la línea media, asociándose a alteraciones de los genitales externos que incluyen clítoris bífido en mujeres y epispadia en varones. Ultrasonográficamente no es posible visualizar la vejiga. Esta condición provoca dilatación de las vías urinarias superiores variando desde hidronefrosis bilateral hasta displasia renal severa. El pronóstico dependerá del grado de dilatación presente. No existe tratamiento prenatal. La corrección definitiva de la malformación se realiza luego del nacimiento. En el caso de los varones afectados, se deberá realizar intercambio de sexo, ya que no es posible reconstituir los genitales masculinos.¹³

Obstrucción de la unión uréteropélvica

La estenosis u obstrucción de la unión urétero-pélvica es la malformación más frecuente del tracto urinario, constituyendo la causa más frecuente de hidronefrosis fetal y neonatal. De hecho, el 50% de todas las malformaciones urinarias diagnosticadas prenatalmente corresponden a este cuadro. Esta enfermedad afecta mayoritariamente a hombres en una relación 5:1. En la mayoría de los casos la obstrucción se debe a un desorden de la musculatura lisa en la unión urétero-pélvica que impide el correcto flujo urinario. También puede deberse a adherencias fibrosas, acodaduras o bandas ureterales e inserción ureteral anómala. La afección es unilateral en el 70% de los casos, afectando con más frecuencia al lado izquierdo. En un 27% de los casos se encontrarán otras malformaciones urinarias, las que incluyen agenesia renal contralateral, megaureter bilateral obstructivo e hipospadia . Así mismo, en un 19% de los casos se encontrarán malformaciones extra-urinarias como anomalías cardiovasculares, defectos del tubo neural, atresia esofágica, ano imperforado, displasia congénita de caderas, enfermedad de Hirschsprung y síndrome adreno-genital. El diagnóstico ultrasonográfico se realiza al visualizar hidronefrosis con un grado variable de dilatación caliciaria, sin la presencia de dilatación ureteral, vesical o uretral . Según el grado de obstrucción, la hidronefrosis puede variar de leve a severa. En casos extremos, se observa un quiste unilocular gigante en la fosa renal afectada, el que puede comprimir órganos vecinos. En lesiones unilaterales, el volumen de líquido amniótico está en cantidad normal. Aunque el quiste renal puede dar similares imágenes anecogénicas , se diferencian fácilmente por encontrarse en este último caso parénquima renal normal. El pronóstico en las afecciones unilaterales en general es bueno y no requieren intervención prenatal. La presencia de oligohidramnios es un signo ominoso, ya que implica una afección renal bilateral. Asimismo, la presencia de ascitis o urinoma perinefrítico sugiere una obstrucción severa que comprometerá irreversiblemente al riñón afectado. Como tratamiento de la hidronefrosis secundaria a la obstrucción urétero-pélvica se ha intentado la descompresión de la pelvis renal mediante una derivación piel-amniótica con resultados controversiales.³²

Otra manera de enfrentar el problema consiste en la interrupción del embarazo para una corrección en el período neonatal, lo que dependerá de la edad gestacional al momento de la detección, la cantidad de líquido amniótico presente, la función renal residual del riñón comprometido y la presencia de otras malformaciones o anomalías cromosómicas asociadas.³²

Pielectasia e hidronefrosis

La dilatación de la pelvis renal en grado moderado (pielectasia) o grado severo (hidronefrosis) constituye una de las anomalías fetales que con mayor frecuencia se diagnostican en la etapa prenatal. Ésta puede producirse por cualquier anomalía del tracto urinario bajo el nivel de la pelvis renal, incluyendo obstrucciones, reflujo vésico-ureteral o alteraciones musculares de las paredes del tracto urinario. A diferencia del adulto en que la hidronefrosis es indicadora de obstrucción crónica, en el feto no siempre es sinónimo de ésta, presentándose en una variedad de patologías no obstructivas. La presencia de una pequeña cantidad de orina

en la pelvis renal se encuentra en un 59% de los fetos examinados rutinariamente(70). Numerosos autores han establecido criterios para determinar la importancia de la dilatación pélvica renal. La dilatación pélvica en sentido anteroposterior de menos de 5 mm es considerada normal. Dilataciones entre 5-9 mm pueden ser “fisiológicas”, aunque también se asocian a anomalías cromosómicas, principalmente trisomía 21, constituyendo uno de los marcadores menores de esta anomalía cromosómica. Una dilatación pélvica de 10 mm o más es considerada patológica, ya que en un alto número de casos se asocia a obstrucción. Otra manera de establecer el diagnóstico de hidronefrosis fetal consiste en una relación pelvis: riñón mayor de 0.5.^{32,33}

El pronóstico y el tratamiento de un feto con hidronefrosis dependen de la etiología de la lesión, el grado de hidronefrosis y el compromiso renal asociado. Es evidente que dos fetos con similar grado de hidronefrosis, pero uno debido a un reflujo vésicoureteral y el otro secundario a un síndrome de Down, tendrán pronósticos completamente diferentes. El grado de hidronefrosis presente también constituye factor pronóstico. Un feto con dilatación de la pelvis renal menor de 10 mm será sano en un 94-97% de las veces. Sin embargo, un feto con dilatación pélvica entre 10 mm y 15 mm será normal sólo en un 48-62% de las veces, requiriendo cirugía postnatal en un 39% de los casos. El grado de displasia renal secundaria a la presencia de hidronefrosis también constituye un factor pronóstico. Obstrucciones de las vías urinarias precoces (antes de las 10 semanas de gestación) llevarán a una displasia renal multiquística o Potter tipo II, la cual, de ser bilateral, tendrá mal pronóstico, independiente de la etiología o del grado de hidronefrosis.

Los valores de corte sugeridos por diferentes autores para el diagnóstico son:

Autor	Punto de corte
Benacerraf 1990	4mm (15-20 semanas) 5mm (20-30 semanas) 7mm (30-40 semanas)
Corteville 1991	4mm (menores de 33semanas) 7mm (mayores de 33 semanas)
Nyberg 1995	3mm (15-18 semanas)
Anderson 1995	6mm (24-30semanas) 8mm (más de 30 semanas)
Wickstrom 1996	4mm (menos de 33 semanas) 7mm (mas de 33 semanas)
Ouzanian 1996	5mm (cualquier edad gestacional)
Persutte	4mm (cualquier edad gestacional)
Dudley 1997	5mm (14-18 semanas)
Guariglia 1998	3mm (11-16semanas) 4mm (16-20 semanas) 5mm (20-24 semanas)
Brogan 2000	5mm
John 2004	4mm (menos de 33 semanas) 7mm (mas de 33 semanas)

Megaureter

El megaureter consiste en la dilatación ureteral anormal en ausencia de dilatación vesical, con o sin dilatación pielocalicial. Este cuadro de aparición esporádica se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino en una proporción de 9:1(79, 80). La dilatación ureteral obedece a diferentes causas las que incluyen:

- Obstrucción de las vías urinarias por debajo del uréter, principalmente en la unión vésico-ureteral, ya sea por estenosis, fibrosis, alteraciones de la muscularis ureteral o compresión extrínseca. La presencia de obstrucción a nivel de la unión vésicoureteral representa la segunda causa más importante de hidronefrosis, estando presente en el 23% de éstas.
- Reflujo vésico-ureteral, el cual puede ser producido por un defecto de la unión uréterovesical o por un aumento de la presión intravesical secundario a una obstrucción postvesical.
- Idiopático.

El megaureter se asocia a agenesia renal unilateral, riñón ectópico y a la presencia de un doble sistema colector renal tanto completo como incompleto. El diagnóstico ultrasonográfico se basa en la presencia de estructuras anecoicas tubulares intra-abdominales, de recorrido tortuoso, que se prolongan desde la pelvis renal hasta la vejiga(81). En general el pronóstico de esta patología es favorable. Incluso en los casos de megaureter bilateral, si el volumen de líquido amniótico es normal y no hay hidronefrosis importante, se recomienda mantener una conducta prenatal expectante, dejando el tratamiento definitivo para el período post-natal. En los casos de oligohidramnios o hidronefrosis precoz, puede plantearse la necesidad de una terapia descompresiva prenatal.^{32,33}

Reflujo vésico-ureteral

La presencia de reflujo de orina desde la vejiga hacia los uréteres tiene una incidencia de un 1% de los recién nacidos. Esta anomalía se presenta mayoritariamente en el sexo masculino y generalmente es bilateral. Este cuadro puede presentarse como un defecto primario en la unión vésico-ureteral, el que consiste en una inserción ureteral poco angulada, con escaso recorrido intra-parenquimatoso vesical la cual evita el efecto “valvular” normalmente presente. El reflujo vésico-ureteral también puede presentarse en forma secundaria a una obstrucción vesical distal, la cual aumenta la presión intravesical forzando la orina a refluir hacia los uréteres. Al examen ultrasonográfico, el reflujo vésico-ureteral puede manifestarse por la presencia de dilatación ureteral (megaureter) o hidronefrosis. La presencia de megavejiga sugiere una obstrucción vesical distal con reflujo vésico-ureteral secundario. En este último caso, el manejo y el pronóstico fetal está comandado por la obstrucción vesical distal. Antiguamente, el diagnóstico de reflujo vésico-ureteral se realizaba después del nacimiento mediante la visualización radiológica de medio de contraste refluendo desde la

vejiga hacia los uréteres. Ultimamente es posible realizar el diagnóstico en forma prenatal mediante una vésico-infusión percutánea fetal, la cual permite evaluar el grado de reflujo en cada unión vésico-ureteral y estimar el grado de compromiso renal secundario. El reflujo vésico-ureteral primario habitualmente se corrige espontáneamente en los primeros dos años de vida. En los casos de reflujo severo primario o reflujo secundario a obstrucción vesical distal, es necesaria una corrección quirúrgica la cual deberá realizarse en forma oportuna para evitar daño renal posterior.³³

Riñón ectópico

Durante el desarrollo embrionario, el riñón en formación asciende hasta su posición definitiva a partir de la semana 11. Cualquier falla en el ascenso llevará a uno o ambos riñones a situarse en forma ectópica. Esta anomalía presenta una incidencia de 1:500 a 1:1200. La forma más común de presentación es el riñón pélvico. Un poco menos frecuente es el riñón en herradura, en el cual ambos riñones se fusionan en sus polos inferiores formando una sola masa renal. Otras ectopias renales, como el riñón torácico, son extremadamente raras y obedecen a la falla en la involución del tejido pronéfrico y mesonéfrico. El diagnóstico prenatal se realiza en aproximadamente 1:2000 fetos, visualizándose una masa de origen renal en la pelvis fetal cercana a la vejiga. Al estar uno o ambos riñones descendidos, la fosa renal correspondiente aparece vacía con la glándula suprarrenal ipsilateral aplanada. Al estar un riñón descendido, el contralateral se verá alargado y dismórfico. Si existe riñón en herradura, se podrá apreciar parénquima renal en la línea media por sobre la columna vertebral. La ectopia renal tiene un riesgo aumentado de obstrucción de las vías urinarias. Puede encontrarse hidronefrosis ipsi o contralateral, reflujo vésico-ureteral y displasia renal. Esta anomalía está también asociada a malformaciones cardio-vasculares, gastrointestinales, esqueléticas y ginecológicas. El pronóstico de estas anomalías, de no presentar malformaciones asociadas, es favorable.²³

Duplicación renal

La duplicación renal es una de las malformaciones congénitas más frecuentes del tracto urinario, encontrándose en aproximadamente el 1% de los recién nacido vivos. Esta anomalía afecta, a diferencia de la mayoría de la patología del sistema urinario, más frecuentemente al sexo femenino. La duplicación renal puede acompañarse de una duplicación ureteral completa o parcial. Habitualmente, en la duplicación ureteral completa el uréter superior se implanta anormalmente en la vejiga pudiendo presentarse una obstrucción distal con la consecuente formación de un ureterocele. El diagnóstico ultrasonográfico de la duplicación renal incluye:

- Longitud renal aumentada en su corte sagital.
- La presencia de una estructura quística rodeada de parénquima en el polo superior del riñón.
- La presencia de dos sistemas pielocaliciarios separados en un mismo riñón.
- Dilatación ureteral.
- La presencia de una estructura quística intra-vesical (ureterocele).^{13,23}

Tumores renales

El diagnóstico prenatal de tumores renales congénitos es extremadamente poco frecuente. El más común de estos tumores es el nefroma mesoblástico, un hamartoma renal similar a un leiomioma uterino, el cual generalmente es unilateral y de carácter benigno. Mucho menos frecuente es el nefroblastoma o tumor de Wilms, el cual puede confundirse con el nefroma mesoblástico al presentar un aspecto ultrasonográfico idéntico. Sin embargo, el nefroblastoma es mucho más agresivo diseminándose por vía vascular, linfática o por contigüidad. Al examen ultrasonográfico, los tumores renales aparecen como una masa sólida, generalmente unilateral, que comprime el parénquima renal. Dentro del tumor pueden observarse zonas hipocogénicas causadas por necrosis o hemorragia. Puede encontrarse polihidroamnios en relación al nefroma mesoblástico, no existiendo aun explicación del porqué esta asociación. El pronóstico del nefroma mesoblástico es favorable. En el tumor de Wilms, el devenir es menos alentador. Habitualmente es necesario recurrir a nefrectomía más quimioterapia y radioterapia adyuvante.^{13,23}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Actualmente una de las principales causas de muerte perinatal a nivel mundial lo constituyen los defectos estructurales, dentro de éstos las malformaciones del aparato urinario adquieren gran importancia no solo porque son de las patologías más frecuentes, sino también porque con los avances tecnológicos se puede realizar un diagnóstico temprano y ofrecer a éstos fetos una alternativa de vida con algún tipo de procedimiento quirúrgico que actualmente existen, por ello es importante conocer y describir los resultados perinatales de éstas patologías para evaluar la importancia y los factores que pueden ser modificados para ofrecer una mayor sobrevivencia a éstos fetos.

JUSTIFICACION.

El Instituto Nacional de Perinatología es un centro de referencia a nivel nacional de embarazos complicados, tanto por patologías maternas como por patologías fetales, específicamente el departamento de Medicina Materno fetal se encarga del diagnóstico y manejo de los defectos estructurales fetales, considerando que las anomalías del aparato urinario constituyen uno de los defectos estructurales más frecuentes reportados en la literatura con frecuencias de hasta el 1 % de los recién nacidos vivos que actualmente con el avance de la tecnología es posible la intervención prenatal en fetos con defectos principalmente obstructivos a nivel urinario, que además el departamento cuenta ya con equipo suficiente para este tipo de intervención, es de gran importancia reconocer precozmente las malformaciones genitourinarias, especialmente porque un buen número de ellas son susceptibles de corrección quirúrgica, con ello es posible evitar la destrucción renal y consecuentemente la sobrevida y probablemente la disminución de la morbilidad infantil, puesto la causa más frecuente de insuficiencia renal terminal en niños sometidos a trasplante renal, corresponde a malformaciones hasta en un 50% es importante conocer la epidemiología y resultados de los casos de anomalías del aparato urinario que hasta la fecha han sido manejados en el servicio de Medicina Materno Fetal.

MATERIAL Y MÉTODOS

OBJETIVOS.

General.

Describir las características y resultados de los casos que han sido diagnosticados en el servicio de Medicina Materno Fetal.

Específicos.

- Calcular las frecuencias por año de las anomalías renales congénitas diagnosticadas en el departamento de Medicina Materno fetal de 1994 al 2007
- Describir las características prenatales más relevantes de las pacientes cuyo feto fue diagnosticado con alguna malformación renal o urinaria en el Departamento de Medicina materno fetal de 1994 al 2007
- Calcular las semanas de gestación al momento de Diagnóstico de las anomalías renales.
- Describir los hallazgos al nacimiento de los fetos revisados en forma prenatal con malformaciones urinarias o renales.
- Calcular las frecuencias de los hallazgos ultrasonograficos por grupo de alteraciones.
- Calcular las frecuencias por cada grupo de patologías de diagnostico citogenético.
- Describir la evolución postnatal inmediata de los fetos diagnosticados prenatalmente con alguna malformación renal o urinaria.
- Calcular la proporción de pacientes que solicitan autopsia
- Describir las patologías asociadas por grupo de anomalías renales.

Diseño del Estudio.

Serie de casos.

Lugar y Duración.

Departamento de Medicina Materno Fetal del Instituto Nacional de Perinatología “ Isidro Espinosa de Los Reyes” de 1994 al 2007.

Criterios de Inclusión.

Pacientes que cuenten con expediente completo en el Departamento de Medicina Materno fetal y en el archivo del hospital, registrados con anomalías del aparato urinarios.

Criterios de No inclusión

Pacientes que no cuenten con expedientes completos.

Descripción del Estudio

Se solicitaron todos los expedientes del Departamento de Medicina Materno fetal registrados de fetos con anomalías renales y urinarias, se captaron los datos de interés en la hoja de recolección de datos, posteriormente se vaciaron en una base de datos de Excel y se complementaron con datos extraídos de expedientes maternos y neonatales. Posteriormente se realizó un análisis estadístico descriptivo.

Variables de estudio.

Edad Materna

Definición conceptual: Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha del diagnóstico de la anomalía renal fetal.

Definición Operacional: Edad (en años cumplidos) registrada en el expediente en la fecha del diagnóstico de la anomalía renal fetal.

Tipo de Variable. Cuantitativa discreta

Nivel de medición: Años cumplidos

Primigesta

Definición conceptual: Paciente que curse el primer embarazo.

Definición operacional: Paciente registrada en el expediente que curse con el 1er embarazo.

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica

Medición: SI/NO

Enfermedad renal congénita materna.

Definición conceptual: paciente que presente alguna alteración del aparato urinario desde el nacimiento.

Definición operacional: Enfermedad congénita renal que este acotada en el expediente.

Tipo de variable: Nominal dicotómica

Nivel de medición: presente o ausente.

Semanas de gestación.

Definición conceptual: tiempo transcurrido en semanas y días a partir del ultimo periodo menstrual.

Definición operacional: tiempo transcurrido en semanas y días a partir de FUM si es segura y confiable o por el primer ultrasonido transpolado.

Tipo de variable: Cuantitativa discreta

Nivel de medición: semanas y días.

Agenesia renal Unilateral o bilateral

Definición conceptual: ausencia unilateral o bilateral renal

Definición conceptual:

Agenesia renal unilateral: Falta de visualización de una silueta renal por ultrasonografía y/o patología.

Agenesia renal bilateral: Falta de visualización de ambas siluetas renales por ultrasonografía y/o patología.

Tipo de variable. Nominal dicotómica.

Nivel de medición: Presente o ausente

Displasia renal.

Definición conceptual: Alteración en la formación del tejido renal.

Definición operacional: Imágenes ultrasonográficas compatibles con displasia renal y/o diagnóstico por patología.

Displasia renal multiquística: Presencia en área renal de múltiples quistes mayores a 2 mm. Que pueden ser observados por ultrasonografía o patología

Displasia renal poli quística: presencia de área renal aumentada de tamaño e hipercogénica.

Tipo de variable. Nominal dicotómica

Nivel de medición: presente o ausente

Dilatación del sistema colector

Definición conceptual: aumento de tamaño a cualquier nivel del tracto urinario.

Definición operacional: presencia de dilatación del sistema colector urinario a cualquier nivel.

Tipo de variable: Nominal dicotómica

Tipo de medición: presente o ausente. (Pielectasia pelvicas >4 de las 15-20sdg >6mm de las 20-30sdg y >7 después de las 30sdg)

Obito.

Definición conceptual: Muerte fetal in útero

Definición operacional; registro en expediente de muerte fetal

Tipo de variable. Nominal Dicotómica

Nivel de medición: Presente o ausente.

Análisis estadístico.

Se utilizará estadística descriptiva para las variables estudiadas. (frecuencias, porcentajes y las medidas de tendencia central y dispersión más adecuadas para cada variable)

**RESULTADOS DE DIAGNOSTICO PRENATAL DE MALFORMACIONES URINARIAS EN EL INPER:
UNA SERIE DE CASOS.**

RESULTADOS RENAL

De febrero de 1994 a abril del 2007, se presentaron en el departamento del Medicina materno fetal del INPer un total de 226 casos de alteraciones a nivel renal y de sistema colector, siendo de éstos 222 embarazos simples y 2 gemelares dobles, sin embargo debido a que no se contaba con los expedientes completos de algunos se analizaron en total 203 casos, 199 fetos de embarazos únicos y 2 embarazos gemelares.

De acuerdo a las estadísticas de INPerIER representaron una prevalencia total de 2.6/RN vivos en éste periodo. La prevalencia por año fue la siguiente.

Año	Nacimientos	Casos con anomalía urinaria	Prevalencia
1994	5136	15	2.9/1000
1995	5891	13	2.2/1000
1996	5745	21	3.6/1000
1997	5415	27	4.9/1000
1998	4741	9	1.8/1000
1999	5076	13	2.5/1000
2000	5165	25	4.8/1000
2001	5377	18	3.3/1000
2002	6098	15	2.4/1000
2003	5795	10	1.7/1000
2004	5765	9	1.5/1000
2005	5709	7	1.2/1000
2006	5408	11	2.0/1000
2007	5382	10	1.8/1000
Total	76,703	203	2.6/1000

En cuanto a las características generales de la población estudiada se encontraron las siguientes:

Características	
Edad	Media 27.4 años (15-43)SD 6.24
Primigestas	84 (41.3%)
Antecedentes de 1 o más perdida	61(30%)
Diagnóstico de patología renal congénita materna	2 (0.1%)
Otra patología materna	35(17.2%)
Antecedente de ingesta de medicamentos 1er trimestre	24 (11.1%)
Antecedentes familiares de defecto renal congénito	4 (1.96%)
Edad gestacional al primer ultrasonido	27.0sdg (
Edad gestacional al Diagnóstico.	27.6sdg

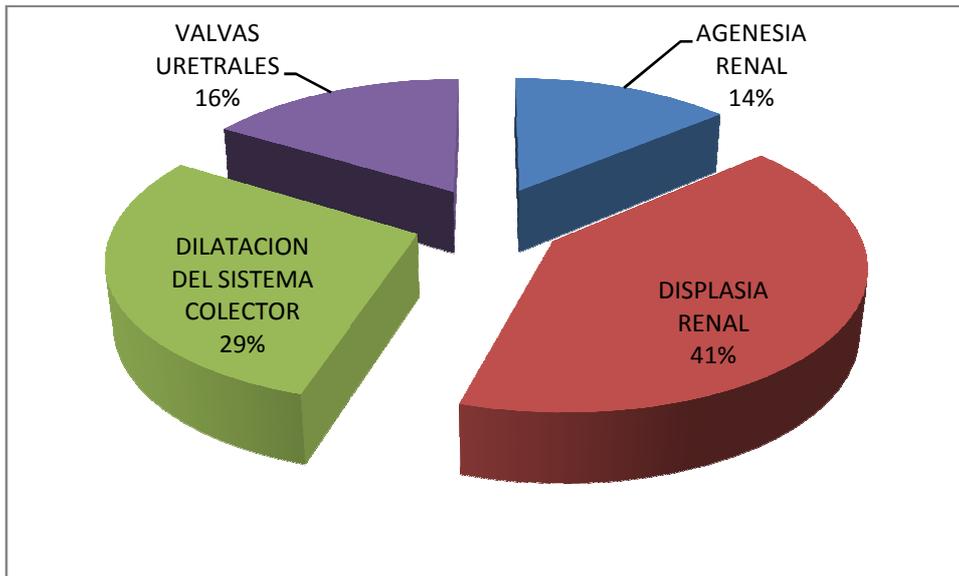
De la patología materna congénita se presentaron 2 casos, uno de hipoplasia y otro de agenesia renal unilateral.

De las patologías maternas concomitantes fueron 35 casos: 7 de diabetes gestacional, 11 de diabetes pregestacional, 4 con hipotiroidismo, 2 con epilepsia, 2 con HASC, 2 con Diabetes gestacional y epilepsia, 2 con Asma, 1 con acondroplasia, 1 con adenoma hipofisiario, 1 con IRC, 1 con LES y SAAF y 1 con PCA.

Para el análisis de las patologías fetales se realizaron 4 Grupos:

GRUPO	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE (%)	Prevalencia institucional
AGENESIA RENAL	28	13.8 %	0.36/1000
DISPLASIA RENAL	83	40.8%	1.09/ 1000
DILATACION DEL SISTEMA COLECTOR	60	29.5%	0.78/1000
VALVAS URETRALES	32	15.7%	0.42/1000

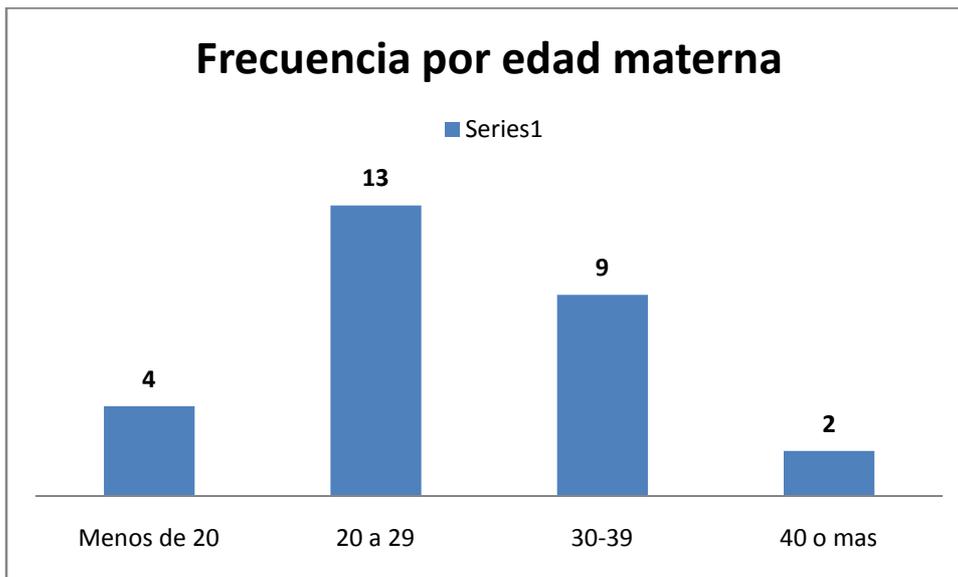
CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALIAS DIAGNOSTICADAS.



AGENESIA RENAL.

Se analizaron un total de 28 casos lo que representó 13.8% de la serie. En cuanto a la paridad 13/28 fueron primigestas y 15/28 con una o más gestaciones previas. El grupo de edad materna tuvo un rango de 16 a 42 años, el grupo más frecuente fue de 20 a 29 años con 13/28. En los grupos extremos de edad se presentaron 4 menos de 20 años y 2 de más de 40 años.

La distribución por edad materna se presentó de la siguiente manera



Antecedentes maternos se encontraron 4/28 pacientes con patología de base:

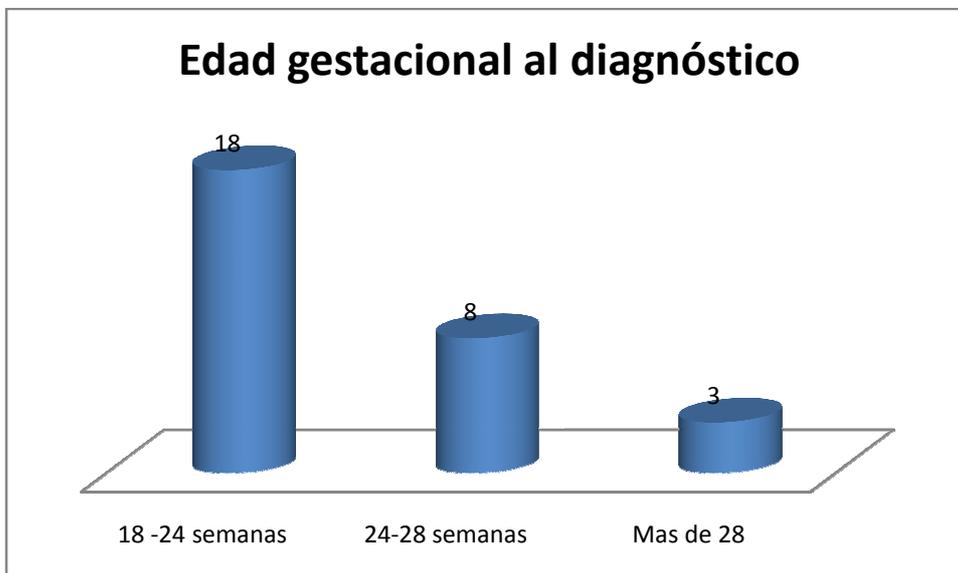
- 1 paciente con agenesia renal izquierda y útero bicorne y doble sistema colector izquierdo
- 2 con diabetes mellitus
- 1 con acondroplasia
- 1 con LES y SAAF.

Los fetos de las 2 pacientes con diagnóstico de Diabetes Mellitus, no presentaron ninguna otra alteración únicamente la agenesia renal bilateral, ambas tuvieron tratamiento en el primer trimestre una con glibenclamida y otra con insulina. El resto de pacientes con patología previa al embarazo no tomaron medicamentos en el primer trimestre del embarazo.

Ingesta de medicamentos se encontraron 3/28 pacientes con antecedentes;

- 1 insulina
- 1 Glibenclamida
- Tabaquismo positivo (más de 10 cigarrillos al día)

La edad gestacional promedio al momento del diagnóstico fue 25.5 sdg siendo el más temprano a las 18 semanas y el más tardío a las 31, en este caso diagnosticado a las 31 semanas fue a la edad gestacional en que se realizó el 1er ultrasonido. No se diagnosticó ningún caso antes de las 18 semanas y los grupos de edad gestacional al momento de diagnóstico se distribuyeron de la siguiente forma:



Los 28 casos acudieron con el diagnóstico de Oligohidramnios severo, el diagnóstico de agenesia renal se realizó en el INPer en 22/28 casos y fuera del INPer en 6 /28 casos (21.4%).

Los Diagnósticos prenatales fueron 21 con agenesia renal bilateral y 7 con probable síndrome de regresión caudal.

En anomalías asociadas se encontraron: 17 sin otras alteraciones, 1 LPH, 1Cardiopatía CIV con Aorta cabalgada, 1 con hemivertebra, 1 con LPH y fusión de extremidades, 1 asociado a banda amniótica con amputación de 3 dedos. 6 con alteraciones en extremidades siendo las más frecuentes fusión de fémur (4), ausencia de miembros inferiores y pélvicos y 1 con fémur y hueso de pierna único.

En los hallazgos:

- Los 28/28 casos tuvieron anhidramnios y ausencia de siluetas renales
- Arteria umbilical: 6/28 con arteria umbilical única en 3/28 no se valoraron y en 18/28 presentaban ambas arterias.
- Arterias renales: no se valoraron en 16/28 casos, se reportó única 4/28 y en 8/28 casos ambas presentes.

Se realizó cariotipo en 14/28 pacientes lo que representó 50% del total: 4/12 de piel, 4/12 de líquido amniótico posterior a amniocentesis, 3/12 de cordocentesis y 3/12 de sangre de cordón al nacimiento reportándose el 100% normal 10(46XY normales) y 4 (46 XX normales).

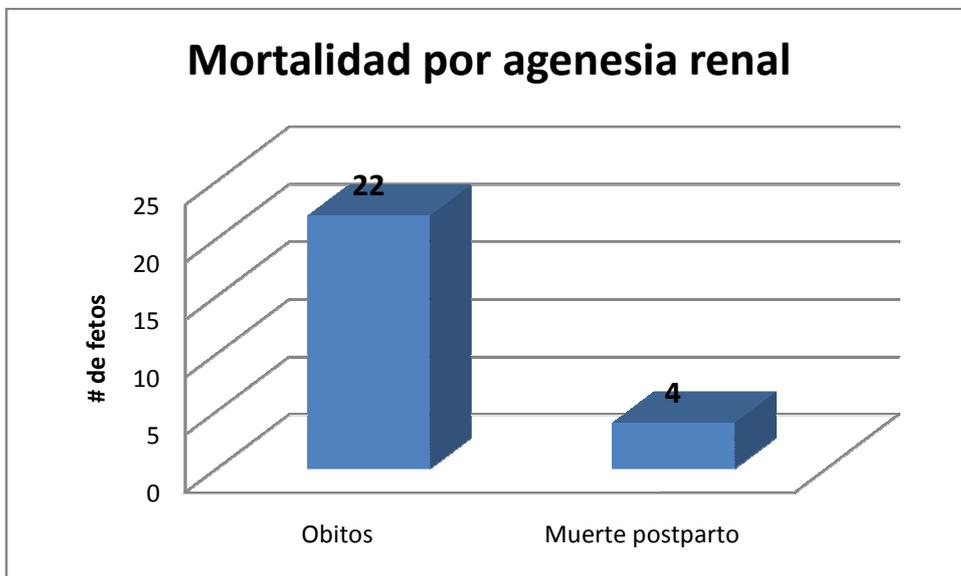
Se realizó amniocentesis para mejorar ventana sónica y diagnóstico complementario en 18 pacientes.

De las 28 pacientes 6 solicitaron interrupción del embarazo, 2 no se resolvieron en el INper y 20/28 se dejó a libre evolución.

La edad gestacional promedio al momento de la resolución en pacientes que solicitaron interrupción fue entre las 21- 28 semanas y en las que se dejó a libre evolución fue 37.sdg con un rango de 29 a 40 semanas. Se resolvieron por vía vaginal 22/26 y 4/26 por vía abdominal indicadas 2 por preclampsia, 1 por corioamnioitis y otra electiva.

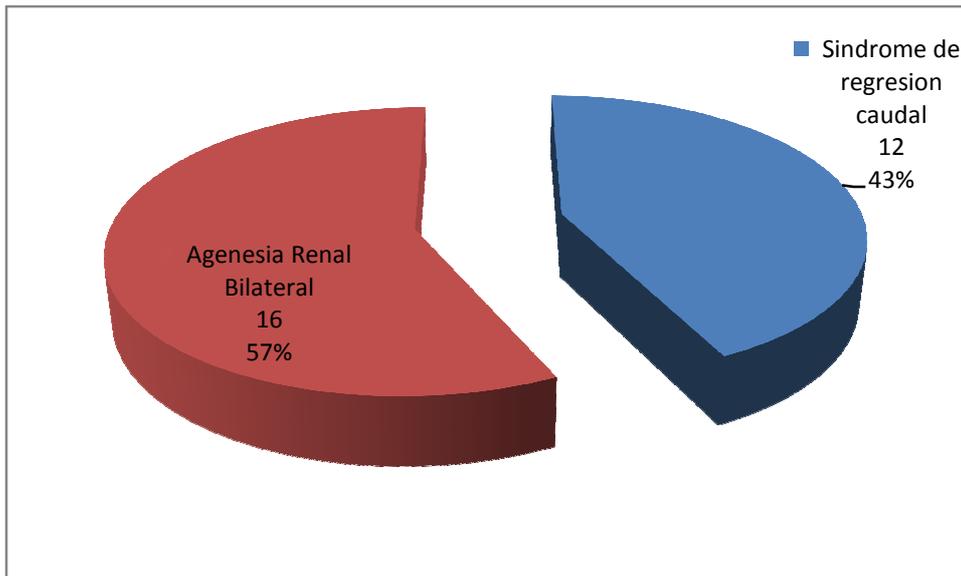
El 22/26 fueron óbitos o tuvieron muerte transparto y 4/26 nacieron vivos y fallecieron en las primeras 2 horas del nacimiento.

La distribución por sexo fueron masculinos 12/26, Indeterminado 6/26 y Femenino 8/26, el peso promedio al nacimiento fue de 1309.2grs (290- 2800grs).



El diagnóstico final fue síndrome de regresión caudal 12/26 y Agenesia renal bilateral 14/26). Realizaron necropsia en 21/26 y 5(19.3%) no aceptaron necropsia. En los pacientes que se realizó necropsia concordó el diagnóstico pre y postnatal de agenesia renal bilateral en 24 pacientes en 1 el diagnóstico había sido probable hipoplasia renal bilateral y en otro presentó un riñón ectópico con displasia poliquística.

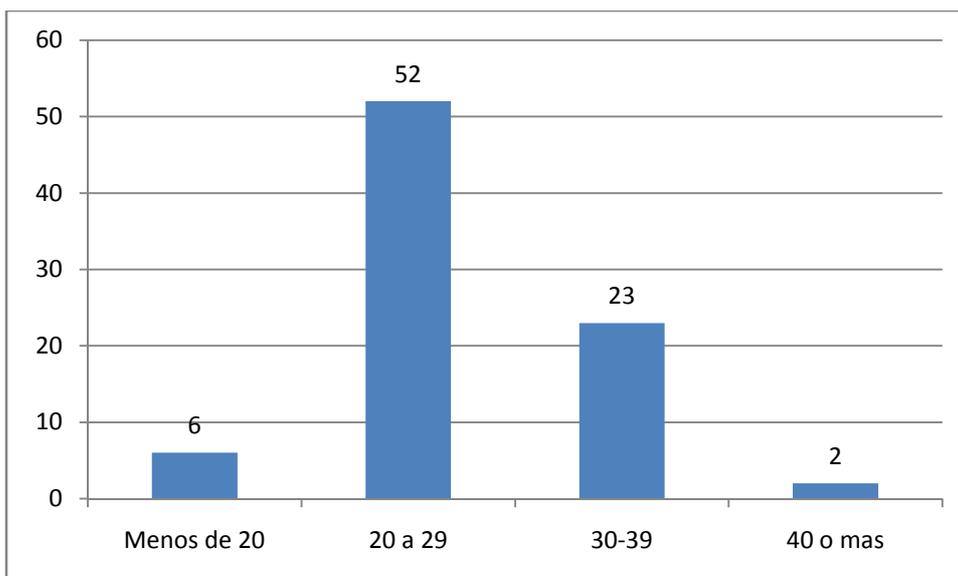
DIAGNÓSTICO POSTNATAL.



DISPLASIAS RENALES

Se revisaron 83 casos, siendo un 40.8% del total, 82 de embarazos únicos y 1 embarazo gemelar. La edad promedio materna fue de 27 años con un rango de 15-43 años y 36/83 fueron primigestas. En edades maternas extremas menos de 20 años fueron 6 casos y más de 40 años 2 casos, 75/83 tuvieron entre 20 y 39 años.

DISTRIBUCION POR EDAD



Se encontró solo una paciente con patología renal congénita caracterizada por hipoplasia renal izquierda.

15(18.2%) de las pacientes cursaron con patología materna en el embarazo:

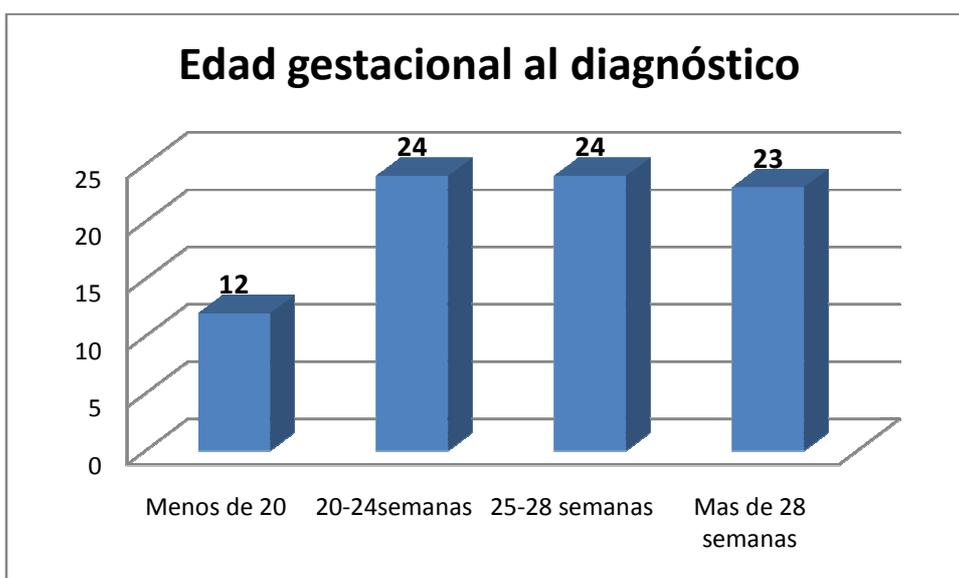
- 6 con DM pregestacional (7.4%)
- 4 con DM gestacional (4.87%)
- 1, con HASC
- 1 con PCA
- 1TB pulmonar y asma
- 1 migraña
- 1 epilepsia

Ingesta de medicamentos 1er trimestre: 10 (12.19%) 2 Insulina, 1 Carbamacepina, 1 etambutol, rifampicina, 1 salbutamol, 2 hipoglucemiantes orales ,2 AINES y 1 IECA

3 (3.6%) pacientes tuvieron el antecedente de 1 hijo con displasia renal, pero no especificaron el tipo de ésta..

La edad promedio a la que se realizaron el 1er ultrasonido fue a las 23.3sdg con un rango de 7 a 39.2sdg.

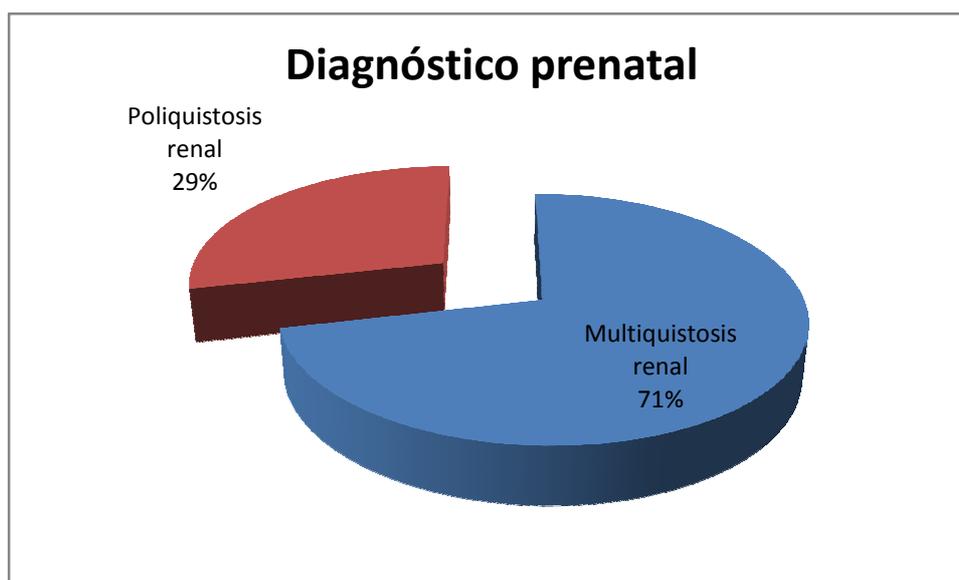
La edad gestacional promedio al momento del diagnóstico fue 26 sdg siendo la edad gestacional más temprana a las 15 semanas la cual presentaba displasia renal multiquística bilateral con Anhidramnios. Y la más tardía fue 39 semanas en un feto con multiquistosis renal unilateral con líquido amniótico normal y la paciente se realizo su único ultrasonido del embarazo a esas semanas. El grupo de edad gestacional al momento de diagnóstico fue:



El diagnóstico se realizó fuera del INper en 22 casos (31.7%).

Los diagnósticos prenatales fueron:

- Poliquistosis renal (Potter I) 15/83 de los cuales 12/15 fueron bilateral y 3 unilateral (. Uno asociado a poliquistosis hepática.
- Multiquistosis renal. 68/83 de los cuales 22/68 fueron unilateral y 46 /68 bilateral. De los unilaterales 13/22 izquierdos y derechos 9/22, 4 de los unilaterales cursaron con agenesia contra lateral.

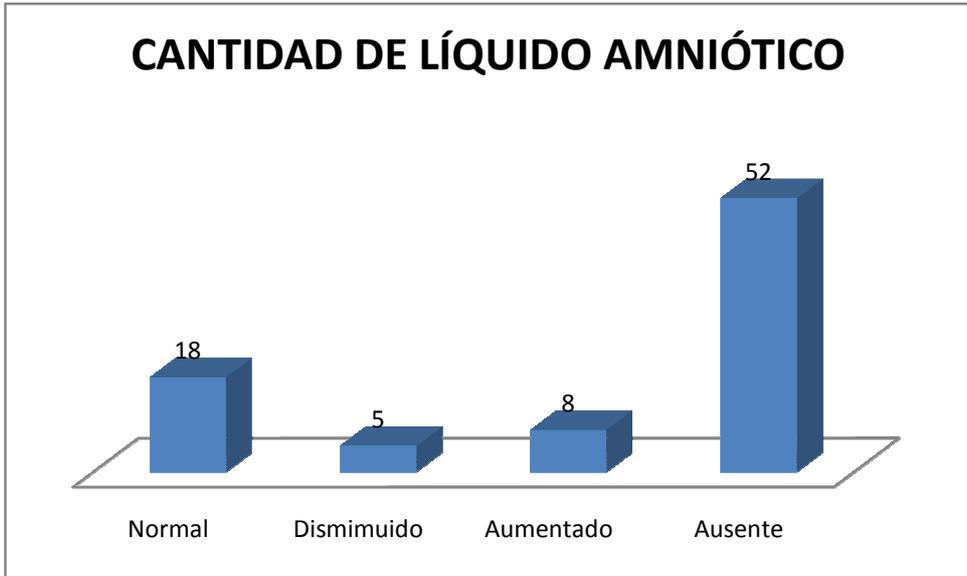


Y en defectos asociados, se encontró: 65/83 no tuvieron otros defectos encontrados, 1 gastroquisis, 1 onfalocele, un DTN, 1 ausencia de radio, 1 síndrome de Meckel Gruber con encefalocele, 2 atresias duodenales, 1 higroma quístico y 11/83 presentaron únicamente una arteria umbilical.

En la evaluación de arteria umbilical encontramos: 11/83 casos con arteria umbilical única, no fue valorada en 17 casos y 55/83 con 2 arterias umbilicales.

En displasia renal multiquistica de los 68 casos se encontraron quistes desde 9.6mm hasta 33mm, en displasia multiquistica la característica encontrada fue aumento de tamaño e hiperecogenicidad de siluetas renales. De los casos con displasia renal multiquistica se reportaron 4 casos con pared vesical gruesa, de 4, 4.8, 5.7 y 3mm; en el resto no fue valorado este parámetro.

El Líquido amniótico se encontró normal en 18/83 casos, aumentado en 5/83, disminuido en 8/83 y ausente en 52/83.



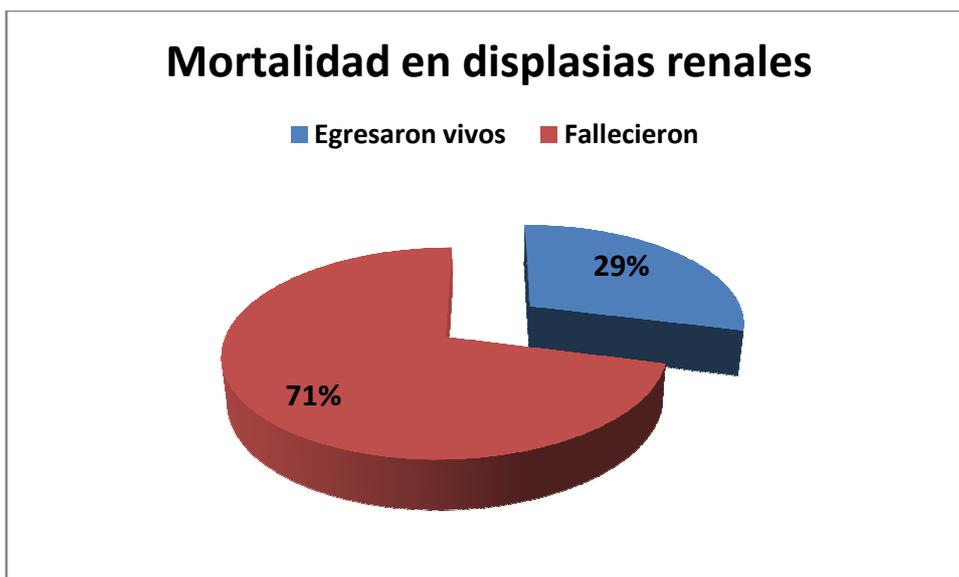
Se realizó cariotipo en 32 (38.5%) pacientes, 18 de líquido amniótico, 3 de piel, 2 sangre de cordón y 9 cordocentesis, los resultados fueron 11 (46XX normal), 19 (46XY normal) y 1 con 47XY +18, en este caso la madre fue una primigesta de 27 años, con diagnóstico de epilepsia tratada con carbamacepina y diabetes gestacional diagnosticada a las 26 semanas en manejo con dieta. Los hallazgos ultrasonográficos solo reportan displasia multiquística bilateral con anhidramnios y evaluación limitada por edad gestacional (36sdg) y mala ventana sónica, en postnatal se encontró una atresia de uretra, deformación de las extremidades y probable CIV, el cariotipo se tomó de sangre de cordón al nacimiento.



5/83 de las pacientes solicitaron interrupción del embarazo, 14/83 pacientes no resolvieron su embarazo en el INPer. La edad gestacional al momento de la resolución de las pacientes que solicitaron interrupción fue entre las 22-25 semanas, el resto fue de en promedio a las 35 semanas con una DS 4.16. De los que se resolvieron en el INPer 69/83: 53/69 nacieron vivos y 16/69 fueron óbitos. De sexo masculino 36, femenino 27 e indeterminado 6 con una proporción 1.3: 1.

El peso promedio fue de 2240grs DS 915grs, la vía de resolución fue vaginal en 44 casos y abdominal en 25 , las indicaciones más frecuentes, fueron 4 Falta de progreso de trabajo de parto, iterativas 4, presentación pélvica 4, expulsivo prolongado 2, y 9 por DCP.

En el seguimiento en 18 casos se realizó ultrasonido postnatal, y concordó el diagnóstico con el prenatal en el 100% de los casos. De las neonatos que nacieron en el INPer 20 egresaron vivos, de éstos 18 presentaron displasia renal multiquística unilateral con riñón contralateral normal, 2 con displasia poliquistica unilateral y 49 fallecieron, de los cuales solo 35 (50.7%) aceptaron necropsia.



De los pacientes que egresaron vivos a 4 se realizó gamagrama renal y se realizó nefrectomía, los 16 restantes se enviaron a consulta externa de otro hospital y se perdió el seguimiento.

DILATACIONES DEL SISTEMA COLECTOR.

Se revisaron 60(29.5%) casos con diagnósticos de dilataciones del sistema colector. La edad promedio fue de 27 años, con una DS de 6.4. Fueron primigestas 22 de 60 pacientes . La distribución por grupos de edad la mayor proporción se encontró en 20-39 años, y 9 se encontraron en los grupos de edades extremas (menos de 20 o más de 40 años).

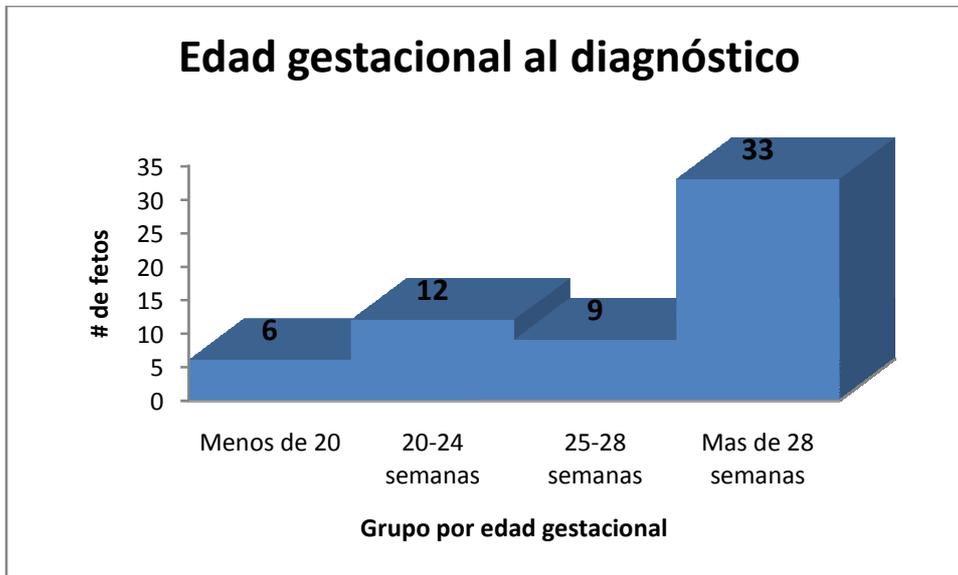
Menos de 20	20 a 29	30-39	40 o mas
7	26	25	2
11.6%	43.3%	41.6%	3.3%

15(20%) pacientes cursaron con una patología de base; 2 con hipotiroidismo, 1 con hipotiroidismo y transtorno depresivo, 2 con DM2B, 1 con adenoma hipofisiario, 1 con varicela en 1er trimestre, 1 con IRC en diálisis peritoneal,, 1 diabetes gestacional, 1 con epilepsia y DG, 1 con asma y 1 con tabique vaginal.

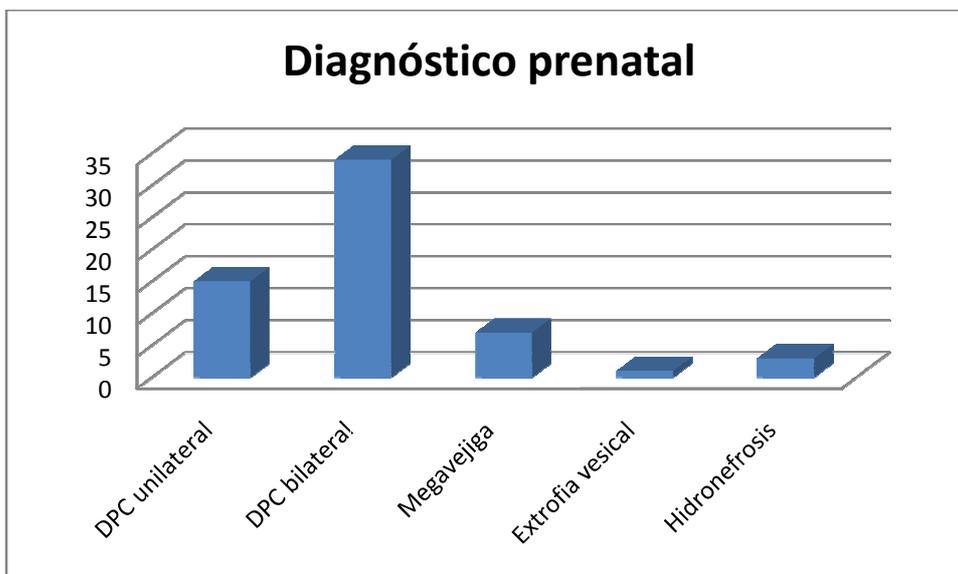
Con antecedente de ingesta de medicamentos 15 (20%): 1 Litio, 1 glibenclamida, 1 propranolol, 1 terbutalina, 3 con levotiroxina, 1 con glibenclamida, 1 con salbutamol y 1 con carbonato.

Ninguna de las pacientes estudiadas tuvo antecedente de enfermedad renal congénita.

La edad promedio al momento del diagnóstico fue 29 +/-5.8 En 85% de los casos el diagnóstico se hizo en la institución y en el 15 % llegaron con el diagnóstico externo.



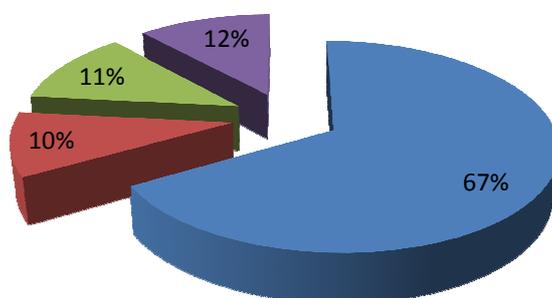
En el diagnóstico prenatal se encontraron: : 15 (25%) Dilataciones pielocaliciales unilaterales, 34(56.6%) bilaterales, 7(11.6%) megavejiga, 1 extrofia de cloaca y 3(5%) hidronefrosis.



En hallazgos se encontró arteria umbilical única en 1 (1.16%) paciente, no fue valorada en 11 (18.3%) y 2 arterias en 48 (80%). El líquido amniótico se encontró: Normal en 40 casos, aumentado en 6 caso, Disminuido en 7 casos y ausente en 7 casos.

Características del liquido amniótico

■ Normal ■ Aumentado ■ Disminuido ■ Ausente



Se realizó cariotipo en 13/60 pacientes, 4 de sangre periférica y 9 de liquido amniótico. Los resultados fueron 2 con 46XX, normal y 10 con 46XY, normal y uno con 47, XY +18, en este caso fue producto de la gesta 7, edad de 43 años, los hallazgos ultrasonograficos fueron una fosa posterior de 18mm y dilatación vesicoureteral, el embarazo no se resolvió en el INPer.

6 (10.0%) pacientes no resolvieron el embarazo en el INPer, la edad promedio de la resolución fue 37 con una DS 2.6. La via de resolución fue Vaginal en 27 casos y abdominal 27 casos. Solo hubo un óbito, a las 31 semanas el resto fueron nacidos vivos. El peso promedio al nacimiento fue de 2881grs +/- 807.grs.

Se realizó USG postnatal en 44(81.5%) pacientes, de los cuales 15/44 no corroboraron la dilatación diagnósticada en forma prenatal y en 29 de 44 se corroboró dilatación de sistemas colectores. Se realizó gamagrama renal en 10 pacientes, en 4 se encontró un riñón excluido y 5 las funciones fueron normales, en uno se reporto riñón izquierdo con función del 34% y derecho de 65%.

Egresaron vivos 48 neonatos, 6 fallecieron: 1 con trisomia 18, 1 con atresia de uretra, 1 con cardiopatía no especificada, 1 con extrofia vesical, uno con secuencia Prune Belly, y uno con síndrome de megavejiga-microcolo-hipoperistalsis. 3 aceptaron necropsia y se corroboró diagnóstico prenatal.

Mortalidad en dilatacion del sistema colector



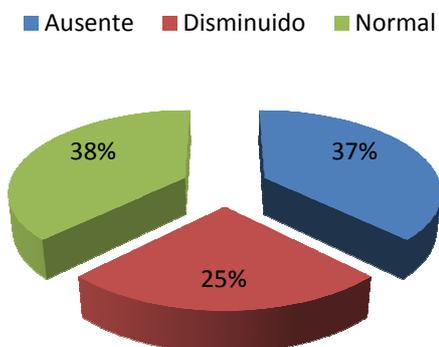
VALVAS URETRALES POSTERIORES.

Se revisaron 32(15.7%) del total de los casos con diagnóstico prenatal de valvas uretrales. La edad promedio de las pacientes fu 26.8 años +/- 6.2 . 13 fueron primigestas (40.6%). No hubo pacientes con patología renal congénita materna y 3 pacientes cursaron con enfermedad concomitante, 1 con HASC y DG y otra con DM2B. Solo una paciente tuvo el antecedente de ingesta en 1er trimestre de citrato de clomifeno, el resto no refirió ingesta de medicamentos en 1er trimestre.

Y la edad del diagnóstico fue 18 sdg con rango de 14 a 34.4sdg. El diagnóstico se realizo fuera del INper en 10 pacientes (31.25%) y 22 en el INper.

Los 32 casos tuvieron un diagnóstico prenatal de probables valvas uretrales posteriores. Se encontró en un feto arteria umbilical única. El líquido amniótico se reportó ausente en 12(37.5%) fetos, disminuido en 8(25%) y normal en 12(37.5%).

Liquido amniótico



Se realizó cariotipo en 17(53.1%), de los cuales 2 (11.7) fueron de piel, 5 de sangre de cordón (29.4%), 1 (5.8%) por cordocentesis y 9 (52.9%) de amniocentesis, los resultados fueron 11 con resultado 46,XY normal, 5 con resultado 46, XX normal. Y uno con 47 XY +18 de una madre de 27 años, gesta 3 con 2 hijos vivos en los hallazgos ultrasonográficos se reportó megaveoquija y dilatación ureteral bilateral, y probable CIV, Anhidramnios y no se describieron otras características.

Se realizaron 13 procedimientos diagnósticos; 4 vesicocentesis diagnósticas, 6 amniocentesis para diagnóstico y 3 amniocentesis y vesicocentesis.

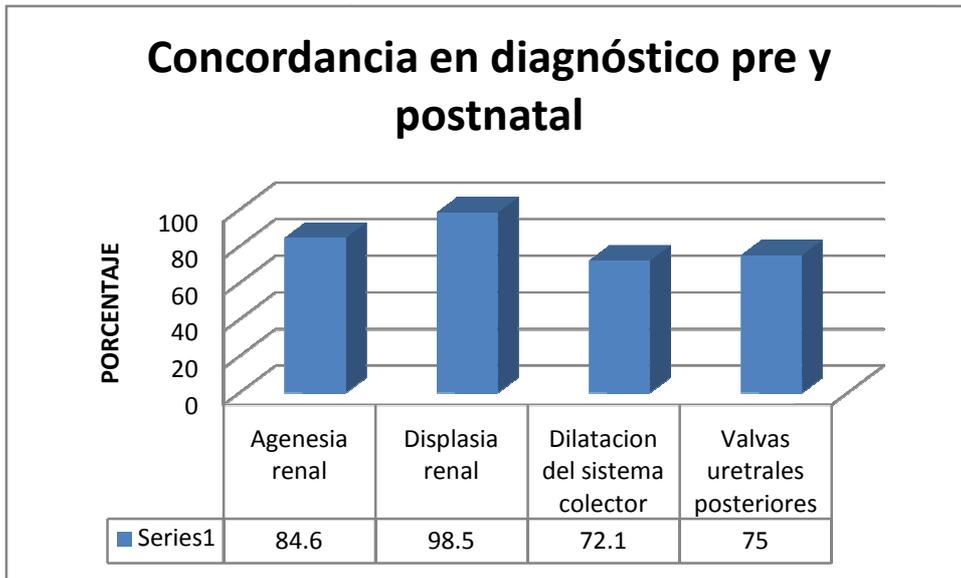
5 Pacientes no resolvieron en el INper. Analizando solo 27 pacientes, la edad gestacional al momento de la resolución fue de 34 con DS de 4.3 semanas. La vía de resolución fue 15 por parto vaginal y 12 por cesarea, el sexo del neonato fue masculino en 23 casos femenino en 4, con una proporción 5.7:1; 10 (37.0%) fueron óbitos. El peso medio al nacimiento fue de 2246grs +/- 945grs .

En los diagnósticos postnatales se encontró: una trisomía 18 con valvas uretrales posteriores CIV, 3 con estenosis uretral probable atresia , 1 con asociación VACTER, 2 con hidronefrosis bilateral, 1 sano y 20 con valvas uretrales posteriores de los cuales 15 tenían secuencia de Prune Belly.

Se egresaron vivos 7 neonatos, 20 fallecieron y de estos solo 10 (50%) acepto autopsia, en las cuales el diagnóstico fue valvas uretrales posteriores con secuencia de Prune Belly. Los neonatos vivos se enviaron al HIM, con diagnóstico de valvas uretrales posteriores y se perdió el seguimiento en el hospital.



De todos los casos el diagnóstico pre y postnatal concordó de la siguiente forma:



DISCUSIÓN.

En la serie de casos de diagnósticos de anomalías renales presentada, se reportó una prevalencia general de 2.6/ 10, 000 nacimientos, lo que concuerda con la literatura reportada de entre 0.2 a 0 .6 por cada 1000 nacimientos, sin embargo por tratarse el INPer un centro de referencia de embarazos de alto riesgo, la prevalencia que reportamos es menor a la esperada, esto probablemente porque muchos de los diagnósticos no alcanzan a ser valorados en nuestro departamento porque son enviados en forma tardía.

En cuanto a la prevalencia por grupos de anomalías, en agenesia renal se encontró 0.36/1000 nacimientos, acorde a estudios previos donde se estima de 1-4/ 10000 nacimientos, la edad materna y paridad no parece influir como factor de riesgo para la presentación de éstas anomalías, en general la proporción de primigestas y con más de una gesta fue similar 46vs, 53%, referente a las edades maternas los casos no se distribuyeron hacia los extremos, solo 21% se encontraban menores de 20 o mayores de 40 años, lo que pudiera sugerir que los extremos de la edad o en general la edad materna no parece influir en la presentación de agenesia renal, sin embargo sabemos que quedará como una mera observación dado el tipo de estudio realizado.

La edad gestacional media al momento de diagnóstico fue a las 25.5sdg, esto probablemente porque como sugieren los antecedentes previos generalmente se diagnostica por una ausencia de liquido la cual fisiologicamente se hace evidente hasta que la mayor producción de liquido amniótico es por la orina fetal que es después de las 16sdg, muchos de los casos no reportaban la valoración por Doppler de arterias tanto umbilicales en el 10% como renales en el 57%, lo cual puede aumentar la sensibilidad del diagnóstico, actualmente en el departamento esto se ha convertido en un punto importante de la valoración en fetos en quienes se sospecha agenesia renal. De los casos revisados ninguno tuvo una agenesia unilateral, esto probablemente porque es un diagnóstico difícil, debido a que como se comentó previamente, uno de los indicadores más importantes del diagnóstico es el oligo o anhidramnios y en agenesias unilaterales este en la mayoría de las ocasiones se encuentra normal.

La agenesia renal bilateral como en nuestros casos es incompatible con la vida con un 100% de mortalidad, teniendo una proporción de óbitos de 80% superior a la reportada por otros autores de 40%, normalmente los fetos no fallecen in útero porque la placenta sustituye las funciones renales, pero la mortalidad generalmente postnatal se debe a la hipoplasia pulmonar secundaria al oligohidramnios temprano.

Se realizó cariotipo en 42% de los casos, resultando todos normales, lo que es apoya el concepto de una alteración esporádica, que no se relaciona con problemas cromosómicos. La proporción de sexo fue acorde a la literatura mayor en el sexo masculino encontrando en éste estudio una proporción de 1.5:1 a favor del sexo masculino.

Una observación importante en esta revisión es la gran proporción de síndromes de regresión caudal que se obtuvo relacionada con agenesia renal bilateral, siendo ésta del 43%, autores previos había reportado la presencia de éstos, pero no en ésta proporción.

A pesar de la dificultad que conlleva la revisión por el anhidramnios característico de ésta patología, la concordancia del diagnóstico pre y postnatal en el grupo de agenesias en esta serie de casos una concordancia en 24 de 26 casos, en los 2 casos que no se corroboró fue en uno que había reportado como riñones hipoplásicos, que como lo menciona la literatura en algunas ocasiones pueden confundirse con las glándulas suprarrenales, y el otro caso se había reportado una agenesia bilateral sin embargo en patología se reportó un riñón ectópico displásico, lo que también acota la literatura que puede existir esta situación de reportar una agenesia porque el riñón no se encuentra en su situación habitual, además que la revisión es limitada porque como se reportó en ésta serie de casos estos presentan una mala ventana sónica por anhidramnios.

Es importante también la orientación de los padres sobre el riesgo de recurrencia de esta patología, en nuestra revisión una de nuestras pacientes tenía diagnóstico de agenesia renal unilateral izquierda, lo que aumenta el riesgo de recurrencia en hasta 13%, es también importante concientizar a los familiares y ofrecerles un estudio ultrasonográfico para la detección de agenesias en ellos y poder dar un riesgo de recurrencia más certero, algo que hasta el momento no se ha ofrecido por el departamento de genética de la institución.

En cuanto a las displasias renales en nuestra serie, no se observó una predilección por las distintas edades maternas y la paridad de las pacientes, se encontraron más frecuente la Displasia renal multiquística o Potter II con una prevalencia del 81.7% del total de casos, comparada con el Potter I la cuál presentó una prevalencia de 18.%, la diferencia entre estos 2 tipos de displasias radica en la orientación de los padres a la recurrencia de éstas, siendo el Potter I una enfermedad autosómica recesiva tiene un riesgo de recurrencia del 25%, sin embargo también debido a que en algunas ocasiones displasia compatible con Potter II se han relacionado con patrones de herencia distinto por lo que modifica su riesgo de recurrencia a 3-5%.

Las 3 pacientes con antecedentes de hijos con displasia renal poliquística, tuvieron hijos con el mismo patrón de displasias es decir Potter I, por lo que ante un feto con problemas de displasias renales es importante el interrogar en forma dirigida los antecedentes, ya que como en éstos casos al tratarse de un patrón de herencia autosómico recesivo, puede haber antecedentes familiares que puedan ser de utilidad para el diagnóstico preciso y la orientación genética de los padres.

La mayor proporción de los casos estudiados tuvieron displasia bilaterales 58 (69%) lo que conlleva a un mal pronóstico para la vida del feto, el resto fue unilateral en ellos el líquido amniótico fue normal como era esperado.

Se realizó cariotipo en 32 pacientes lo que representó un 38% de los casos, de éstos solo una resultó con cariotipo anormal, 47XY+18, este feto presentaba una multiquistosis bilateral y anhidramnios. Se perdió el seguimiento de 14 pacientes, de los que resolvieron en el INPer, 27% tuvieron muerte fetal in útero (óbitos), y 33 fallecieron en las primeras horas postnatales, dando una mortalidad de 2 terceras partes de los casos 71.01 % , esto corrobora la alta mortalidad que conllevan estos defectos.

En la displasia renal la concordancia de diagnóstico pre y postnatal fue la más alta en ésta serie siendo de 68 en 69, el caso que no concordó el diagnóstico fue un diagnóstico de displasia renal y en el resultado de patología fue una atresia duodenal que fue diagnosticada prenatalmente como una displasia renal unilateral.

Los de dilatación del sistema colector provocan gran controversia, desde el diagnóstico mismo, ya que diferentes autores reportan puntos de corte distintos en distintas edades gestacionales para hacer el diagnóstico, en este grupo se analizaron las pielectasias principalmente, megavejiga, hidronefrosis y 1 extrofia vesical; la edad materna y la paridad no parecen influir en el diagnóstico, lo que se observó fue una predominancia del sexo masculino para presentar este problema con una proporción de 2:1 acorde a reportes previos, además la gran proporción 66% de pacientes no tuvieron alteración de los volúmenes de líquido amniótico.

En éste grupo a diferencia de los otros, la mortalidad no fue importante se egresaron vivos 88.8%, en éstos pacientes lo importante es el seguimiento postnatal, en los casos revisados se realizó ultrasonido en 81% de los pacientes y en 34% no se corroboró el diagnóstico prenatal sin embargo con éste resultado se debe ser cauteloso, la en los expedientes no se registra el tiempo posterior al nacimiento en el cual se tomaron estos ultrasonidos de control, y como diversos autores sugieren, si la toma se realiza en las primeras 72 horas, esta puede dar un falso negativo debido a que en este periodo el neonato puede cursar con una ligera deshidratación. Estos pacientes ya no fue posible evaluarlos tiempo después debido a que el seguimiento pediátrico no se realiza en esta institución.

En cuanto a la concordancia en dilataciones del sistema colector, como se comentó previamente es donde la concordancia de diagnóstico pre y postnatal en esta serie de casos fue en 39 de 54 casos, los 15 que no concordaron fueron pielectasias leves o en límites, y en el postnatal se reportaron como variantes de la normalidad, diagnóstico que debe tomarse con reserva por lo comentado anteriormente, además a estos neonatos no se les da un seguimiento a largo plazo, lo que debería estar normatizado en el servicio de neonatología para evitar complicaciones o diagnósticos tardíos.

En lo referente a valvas uretrales, la importancia en este grupo de padecimientos radica en que es una de las principales patologías, en las cuales el pronóstico para la vida es malo, pero que actualmente existen procedimientos con los cuales se puede mejorar la sobrevivencia.

Los resultados fueron acordes a la literatura, ni la edad materna ni la paridad parecen ser un factor importante en la presentación de este defecto, al igual que en los otros grupos, es más frecuente en sexo masculino con una proporción de 5.7:1, de hecho de las pacientes de sexo femenino que fueron clasificadas en este grupo el diagnóstico final fue más que valvas obstrucción o atresia uretral, por lo que en cuanto a éste parámetro de proporción por sexo es incorrecta, efectivamente los neonatos a los que se les corroboró el diagnóstico de valvas uretrales fueron del sexo masculino, acorde con lo reportado en la literatura; debido a que hasta el momento en el instituto no se contaba con recursos para ofrecer un tratamiento a éstos fetos la mortalidad fue de 74% de los casos.

También es importante acotar que la edad promedio al momento de diagnóstico fue 17-18 semanas, una edad ideal para poder ofrecer un tratamiento quirúrgico, que pueda mejorar la supervivencia neonatal.

Las valvas uretrales concordaron en 21 de 28 casos que se resolvieron en el INPer, los casos que no se pudieron corroborar el diagnóstico fueron uropatías obstructivas bajas que son los diagnósticos diferenciales, como son la atresia o agenesia uretral.

La mortalidad por grupo difiere en forma importante, en nuestra serie de casos, se corrobora que la agenesia renal bilateral es letal en el 100% de los casos, la displasia renal la mortalidad depende de si es uni o bilateral principalmente, en displasia renal bilaterales, también tienen un pronóstico letal, a diferencia de las unilaterales, donde la gran mayoría sobreviven, porque como se refiere en la literatura generalmente no cursan con alteraciones del líquido amniótico que influye directamente en la hipoplasia pulmonar que es un indicador directo de mortalidad. En pielectasias el pronóstico para la vida si ésta es leve generalmente bueno siendo en esta serie de casos una supervivencia de 88%, sin embargo se sugiere que se realice un seguimiento a largo plazo de éstos neonatos para valorar función renal principalmente. En cuanto al grupo de valvas uretrales, tuvimos una mortalidad del 74%, generalmente los que egresaron vivos, fueron neonatos con diagnóstico de valvas uretrales que pudieran corresponder a tipo III, sin embargo esto no puede ser corroborado debido a la pérdida del seguimiento en el Hospital.

Los casos ideales para un tratamiento in utero son aquellos, con obstrucciones bajas como los fetos con valvas uretrales que en esta serie de casos representaron un 15.7 % de los casos, pero no debemos olvidar que para que éstos fetos sean candidatos a estos procedimientos en donde la mortalidad es del 100% sin intervención, el diagnóstico debe de realizarse en forma oportuna (antes de las 24 semanas), y deben valorarse los criterios apropiados para la realización de éstos procedimientos, en los expedientes no se encontraron valoraciones de los electrolitos urinarios que en la actualidad son parte importante para elegir a los fetos, presencia de oligo/anhydramnios, que como se comentó esta directamente relacionado con hipoplasia pulmonar que en estos fetos es la causa de muerte.

CONCLUSIONES.

El presente estudio nos muestra un panorama general de los resultados de fetos diagnosticados con anomalías renales en el departamento de Medicina Fetal, por los expedientes revisados se concluye que en este periodo de análisis.

Las frecuencias de encontradas en este estudio fueron de entre 1.2 a 4.9 por cada 1000 recién nacidos.

De las características maternas la edad materna promedio fue 27 años (15-43 años), 2 pacientes tenían antecedente de un defecto renal congénito.

La edad gestacional al momento del diagnóstico promedio encontrada en esta serie de casos fue a las 27 semanas y la relación varón mujer de 2.1:1.

De los grupos analizados el de mayor proporción fue el de displasias renales con un 41% del total de casos, seguido de dilataciones del sistema colector (29%), valvas uretrales (16%) y agenesia renal con un 14%.

El diagnóstico citogenético se realizó en el 74 paciente (36%) de los casos, encontrando 3 cariotipos anormales 47, XY+18.

La mortalidad por esta patología en esta serie de casos es alta y varía de acuerdo al grupo analizado, siendo una mortalidad del 100% en agenesias, Displasia renales de 71%, dilatación del sistema colector del 11% y valvas uretrales 74%.

La concordancia del diagnóstico pre y postnatal fue en agenesia renal de 84%, Displasia renales 91%, Dilatación del sistema colector 72% y valvas uretrales en 71%.

El diagnóstico prenatal de las anomalías renales, es una parte importante del Médico fetal, no solo por la prevalencia alta con respecto a otros defectos estructurales, sino por la oportunidad que ofrecen de mejorar la sobrevida en fetos seleccionados. La prevalencia reportada en nuestro estudio es acorde a la reportada internacionalmente, pero una parte importante del manejo que se puede ofrecer es que pueden ser diagnosticadas desde etapas muy tempranas del embarazo y por las características ultrasonográficas propias de estas patologías no se considera un diagnóstico difícil.

Actualmente el departamento de Medicina Materno Fetal, cuenta con recursos necesarios para la realización de cirugías fetales, por lo que es importante, que las anomalías renales sean referidas a nuestra institución en forma oportuna idelamente antes de las 24 semanas sobre todo aquellas como las uropatias obstructivas bajas con oligo/anhidramnios, para su complemento diagnóstico con el análisis de electrolitos urinarios, estudio citogenético para seleccionar a los pacientes candidatos a una intervención, en los cuales si no se realiza la intervención la mortalidad es del 100%, mejorando los sistemas de referencia esto se puede lograr y de esta forma ofreceríamos a estos fetos una oportunidad de sobrevida.

BIBLIOGRAFIA.

1. Dillon E, Walton M. The antenatal diagnosis of fetal abnormalities: a 10 year audit of influencing factors. *Br J Radiol* 1997;(70)341-346.
2. Smith NC, Hau C. A Six year study of the antenatal detection of fetal abnormality in six Scottish health boards. *Br J Obstet Gynecol* 1999;106:206-212.
3. Helin I, Per-Hakan P. Prenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasound. *Pediatrics* 1986; 78:879.
4. Livera LN, Brookfield DSK, Egginton JA, Hawnaur JN. Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities; a prospective screening programme *Br Med J* 1989;298:1421.
5. Cromie WJ, Lee K, Houde K, et al. Implications of prenatal ultrasound screening in the incidence of major genitourinary malformations. *J Urol* 2001;165:1677.
6. Bautista G. Defectos estructurales congénitos mayores como causa de mortalidad perinatal. Experiencia en el INPer IER 2003-2004. México D. F. 2006.
7. Sadler TW. *Lagman Embriología Médica*. 7ma edición. Editorial Panamericana Buenos Aires 1996
8. Orsola A, Caffaratti J, Garat JM. *Embriología Urogenital: bases genéticas y ecografía prenatal*. Act Fund Puigvert 2001;20; 136-147.
9. Sauerbrei EE, Nguyen K, Nolan R. *Ultrasonido en Ginecología y Obstetricia*. Segunda Edición. Mexico. Mc graw Hill 2001.
10. Mahony BS, Filly RA: The genitourinary system in utero. *Clin Diagn Ultrasound* 1986 :18:1- 8
11. Bronstein M, Kushnir O, Ben Rafael Z. Transvaginal sonographic measurement of fetal kidneys in the first trimester of pregnancy. *J Clin Ultrasound* 1990;18;229
12. Rosati P, Guariglia L. Transvaginal sonographic assesment of the fetal urinary tract in early pregnancy . *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:95-101.
13. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. *Prenatal diagnosis of congenital anomalies*. Norwalk :Appleton and lange, 1998
14. Carter CO, Evans K, Birth frequency of bilateral renal agenesis. *J Med Genet* 1984;19:158-162
15. Wilson RD, Hayden MR: Brief clinical report: Bilateral renal agenesis in twins. *Am J Med Genet* 1985;21;:147,
16. Kurjak A, Latin V, Mandruzzalo G, et al. Ultrasound diagnosis and prenatal management of fetal genitourinary abnormalities. *J Perinat Med* 1984;12:291
17. Carter CO. The genetics of urinary tract malformations. *J Hum Genet* 1984;32:23.
18. Roodhooft AM, Birnholz JC, Holmes LB. Familial nature of congenital absence and severe dysgenesis of both kidneys. *N Engl J Med* 1984;310:1341
19. Guay-Woodford LM, Muecher G, Hopkins SD, et al. The severe perinatal form of autosomal recessive polycystic kidney disease maps to chromosome 6 p21.1-p12. Implications for genetic counseling. *Am J Hum Genet* 1995;56:1101
20. Resnick J, Venier RL. Cystic disease of the kidney in the newborn infant. *Clin Perinatol* 1981;8:375
21. Winyard P. Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management. *Penat Diagn* 2001;21;924-935.
22. Kleiner B, Filly RA, Mack LA, et al. Multicystic dysplastic kidney: Observation of contralateral disease in the fetal population. *Radiology* 1986;161:27
23. Dezerega PV, Corral SE, sepulveda LW. Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias. *Rev Chil Ultrasono* 2000;3:122-133
24. Quintero RA. Fetal obstructive uropathy. *Clin Obstet Gynecol* 2005;48:923-941.

25. Mahony B, Filly R, Callen P, et al. Fetal renal dysplasia: sonographic evaluation. *Radiology*. 1984;152:143.
26. Hellstrom WJG, Kogan BA, Jeffrey RB, et al. The natural history of prenatal hydronefrosis with normal amounts of amniotic fluid. *J Urol* 1984;132:947.
27. R. K. Morris, E. Quinlan-Jones, M. D. Kilby* and K. S. Khan. Systematic review of accuracy of fetal urine analysis to predict poor postnatal renal function in cases of congenital urinary tract obstruction. *Prenat Diagn* 2007; **27**: 900–911.
28. Jhonson MK, Corsi O et al. Sequential urianalysis improves evaluation of fetal renal function in obstructive uropathy. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:59-65
29. Sepulveda W. Megacystis in first trimester. *Prenat Diagn* 2004; **24**: 144–149.
30. Salam .Posterior urethral valve: Outcome of antenatal intervention. *Journal of Urology* 2006 **13**, 1317–1322
31. Morris RK.Vesicoamniotic shunting for fetal lower urinary tract obstruction: an overview *BMJ* 2007 :92;166-168
32. Hubert K. Palmer J. Current Diagdnosis and managemenst of fetal Genitourinary abnormalities. *Urol Clin Am* 2007;34; 89-111
33. OrellanaM, Baquedano P, Carvajal C.Diagnóstico y manejo de pielectasia fetal *Rev Chil Obstet Ginecol* 2004;69:476-482
34. Nyberg A D. Diagnostic Imaging of fetal anomalies.Philadelphia USA.2003 LIMPPINCOTT WILLIAMS WILKINS.

ANEXO 1

**INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGIA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA MATERNO FETAL
SERIE DE CASOS APARATO URINARIO**

Nombre:.....Registro.....

Número de caso:..... Nivel socioeconómico:

Edad :

Gestas: Paras: Abortos: Cesáreas:

Peso: Talla: IMC

Patología. Si () No ()

Cual;

Antecedentes Familiares de Enfermedad Renal Si () No ()

Tipo.....

Antecedentes de hijos con defectos Si () No () Que tipo;

Ingesta de medicamentos en el embarazo: Si () No ()

Cúal.....

Ultrasonidos en el embarazo: 1 2 3 4 5 o más.

Edad gestacional al momento del diagnóstico:

Tipo de malformación renal:

Otras malformaciones asociadas: Si () No ()

Cual.....

Hallazgos por ultrasonografía prenatal:

Edad gestacional al momento de resolución del embarazo:

Vía de resolución: Vaginal () Inducido Espontaneo Abdominal() Indicación:

Recién nacido;

Vivo; Muerto; Sexo

Peso: Talla: Apgar; Capurro:

Exploración física:

Ingreso a hospitalización:

Días de estancia Intrahospitalaria:

Intervención quirúrgica;

Autorizo autopsia: Si () No ()

Resultado: