

Hidronefrosis congénita primaria unilateral grave en lactantes asintomáticos. Revisión de 98 casos

R. Areses Trapote^a, M.A. Urbietta Garagorri^a, M. Ubetagoyena Arrieta^a, D. Arruebarrena Lizárraga^a, M.T. Alzueta Beneite^b, I. Eizaguirre Sexmilo^c, F. Rodríguez Mazorriaga^d, P. Esparza Paz^a y J.I. Emparanza Knorr^e

^aSección de Nefrología Pediátrica. ^bSección de Radiología Pediátrica. ^cServicio de Cirugía Pediátrica.

^dServicio de Medicina Nuclear. Instituto Oncológico de Guipúzcoa. ^eServicio de Epidemiología Clínica. Hospital Donostia. San Sebastián. España.

Introducción

Actualmente no existe consenso sobre las indicaciones de la intervención quirúrgica en la hidronefrosis congénita primaria unilateral.

Objetivos

Analizar las características clínicas, el tratamiento y la evolución de la hidronefrosis congénita primaria unilateral grave (grados 3 y 4) asintomática.

Pacientes y métodos

Estudio retrospectivo de 98 lactantes con dicha patología. Como técnicas diagnósticas se utilizaron la ecografía, el renograma y el ^{99m}Tc-ácido dimercaptosuccínico (DMSA).

Resultados

La edad media al diagnóstico es de 24 días y el tiempo medio de seguimiento, de 4 años. El 48 % eran hidronefrosis grado 3 y el resto grado 4. El 56 % recibieron tratamiento conservador. El 44 % fueron intervenidos. Las indicaciones quirúrgicas fueron: tiempo medio alargado, función renal diferencial disminuida y/o hidronefrosis muy grave. La edad media de intervención fue de 5,5 meses. El 94 % de los casos tratados de manera conservadora se resolvieron espontáneamente. En este grupo el parénquima y la función renales fueron normales en todos los casos menos en dos. En el 97 % de los tratados quirúrgicamente, la hidronefrosis se corrigió o mejoró tras la pieloplastia. Al diagnóstico, 19 riñones tenían una función disminuida. En el renograma postintervención, aunque el tiempo medio había mejorado llamativamente, había todavía 8 riñones con función disminuida. En un DMSA realizado en 63 pacientes pertenecientes a ambos grupos, fuera de la fase activa de la hidronefrosis, se detectó: 8 riñones atróficos, cuatro con tamaño y función renal disminuida de forma moderada y cuatro con cicatrices pero con ta-

maño y función normales. Durante el tiempo que duró el estudio todos los pacientes mantuvieron la función global y ninguno desarrolló hipertensión arterial.

Conclusiones

La hidronefrosis congénita unilateral grave es un proceso que cede espontáneamente en la mayoría de los casos, por lo que cada día son más los clínicos que adoptan una actitud conservadora en estos pacientes. Las técnicas diagnósticas disponibles no permiten predecir quiénes son los que se van a beneficiar de una pieloplastia. En general se acepta como indicaciones quirúrgicas el aumento de la hidronefrosis y/o el deterioro de la función renal. En nuestra serie el 16 % de las hidronefrosis tenían una lesión irreversible de mayor o menor intensidad que en algunos pacientes parecía haberse originado durante la embriogénesis. Las unidades renales en riesgo de presentar lesión renal son las que tienen una hidronefrosis de grado 4.

Palabras clave:

Hidronefrosis. Obstrucción en la unión pieloureteral. Diagnóstico prenatal. Ecografía renal. Renograma isotópico diurético. DMSA.

SEVERE PRIMARY CONGENITAL UNILATERAL HYDRONEPHROSIS. A REVIEW OF 98 CASES

Introduction

Currently, consensus is lacking on the indications for surgery in primary congenital unilateral hydronephrosis.

Objectives

To analyze the clinical characteristics, treatment and outcome of severe asymptomatic primary congenital unilateral hydronephrosis (grades 3 and 4).

Correspondencia: Dr. R. Areses Trapote.
Sección de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.
Pº Dr. Beguiristain, s/n. 20014 San Sebastián. España.
Correo electrónico: rareses@chdo.osakidetza.net

Recibido en septiembre de 2005.

Aceptado para su publicación en noviembre de 2005.

Patients and methods

We performed a retrospective study of 98 neonates with severe primary congenital unilateral hydronephrosis. Diagnostic techniques consisted of ultrasound, renogram, and DMSA scan.

Results

The mean age at diagnosis was 24 days. The mean length of follow-up was 4 years. Forty-eight percent of cases were grade 3 and the remaining cases were grade 4. Fifty-six percent of the patients received conservative treatment. Forty-four percent underwent surgery. Surgical indications consisted of prolonged $T_{1/2}$, reduced differential renal function and/or very severe hydronephrosis. The mean age at surgery was 5.5 months. In 94% of the patients who received conservative treatment, hydronephrosis resolved spontaneously. In this group, renal parenchyma and renal function were normal in all patients except two. In 97% of the patients who received surgical treatment, hydronephrosis was corrected or improved after pyeloplasty. At diagnosis, 19 kidneys had reduced function. In the postsurgical renogram, although $T_{1/2}$ had markedly improved, 8 kidneys showed reduced function. DMSA performed in 63 patients belonging to both groups, outside the active phase of hydronephrosis, revealed 8 atrophic kidneys, 4 with moderately reduced renal size and function and 4 with scarring and normal renal size and function. During the study period, overall function was maintained in all patients and none developed hypertension.

Conclusions

Severe congenital unilateral hydronephrosis resolves spontaneously in most patients. Consequently, clinicians increasingly adopt a conservative approach. The available diagnostic techniques cannot identify patients who will benefit from pyeloplasty. In general, accepted surgical indications are an increase in hydronephrosis and/or worsening of renal function. In our series, 15% of the patients with hydronephrosis had an irreversible lesion of variable severity, which in some patients seemed to have developed during embryogenesis. Kidneys at risk of presenting a lesion were those that had grade 4 hydronephrosis.

Key words:

Hydronephrosis. Pyeloureteral junction obstruction. Prenatal diagnosis. Renal ultrasound. Isotopic diuretic renogram. DMSA.

INTRODUCCIÓN

La hidronefrosis es la anomalía fetal detectada con más frecuencia por ecografía prenatal y la mayoría de las veces es unilateral. Como consecuencia, un número importante de recién nacidos asintomáticos necesitan ser evaluados en el período posnatal inmediato, con el fin de descartar una obstrucción en la unión pieloureteral¹.

En la década de 1980 se consideraba que la hidronefrosis congénita era siempre un signo indicativo de obstrucción y que la intervención quirúrgica precoz evitaba

la lesión renal permanente^{2,3}. En la actualidad se sabe que su presencia no es sinónimo de obstrucción y que la mayoría de ellas desaparecen de forma espontánea sin tratamiento.

En los últimos años se han desarrollado hipótesis según las cuales muchas de las hidronefrosis detectadas en el período posnatal se producen como respuesta a una obstrucción anatómica transitoria ocurrida durante el embarazo y no presente tras el nacimiento. Este fenómeno puede ocurrir por ejemplo, cuando se produce un retraso en la rotura de la membrana ureterovesical, descrita por primera vez por Chwalla. Dicha membrana aparece a los 35-37 días de la gestación y suele desaparecer a los 33-49 días, sin que se haya aclarado todavía cuál es su función. En otras ocasiones, estas obstrucciones transitorias serían secundarias a pliegues o rizos ureterales situados preferentemente a nivel del uréter proximal, los cuales han sido descritos con detalle por Ostling. Ruano-Gil refirió que también pueden ser consecuencia de un retraso en el proceso de recanalización del uréter, que comienza a los 40 días de la gestación⁴. Por último, se han puesto en relación con una inserción alta del uréter en la pelvis renal. Esto provocaría una angulación anómala del mismo y de forma secundaria, una obstrucción⁵.

En principio, una obstrucción verdadera se define como una dificultad al paso del flujo urinario a través de la unión pieloureteral, con aumento de la presión intrapiélica e intratubular, disminución del flujo sanguíneo renal por incremento de las resistencias vasculares y descenso del filtrado glomerular. En caso de no tratarse adecuadamente, se produciría un deterioro renal progresivo con la aparición de una lesión del parénquima renal⁶. La obstrucción congénita casi siempre es intrínseca y se debe a cambios producidos en la unión pieloureteral, con una distribución anómala de las fibras musculares, una sustitución de las mismas por tejido fibroso y una alteración en el peristaltismo pélvico⁷. El grado de la obstrucción es variable, y puede oscilar entre una obstrucción parcial más o menos intensa y una obstrucción total.

La técnica quirúrgica de elección para tratar la obstrucción es la *ureteropieloplastia desmembrante de Anderson-Hynes*. Se trata de una técnica excelente para mejorar el drenaje a través de la unión pieloureteral. Sin embargo, su eficacia en el mantenimiento o recuperación de la función renal previa a la intervención es discutible, y existen estudios con resultados contradictorios. Mientras algunos demuestran una mejoría de la función del riñón afectado tras la intervención⁸⁻¹¹, otros no logran confirmar estos resultados^{12,13}.

Nuestros conocimientos sobre la uropatía obstructiva son todavía limitados porque son muchos los factores que intervienen en su patogenia, incluyendo el comienzo, la duración y el grado de obstrucción. En la actualidad, se considera que el daño renal es secundario a una respuesta hemodinámica a la obstrucción, la cual condi-

ciona una lesión isquémica. Se trata de un proceso complejo en el que están implicados múltiples factores y en el que el sistema renina-angiotensina y algunos factores inmunológicos parecen tener un papel importante⁴.

En este estudio retrospectivo analizamos las características clínicas de los pacientes con hidronefrosis congénita primaria unilateral grave. Analizamos también la evolución de la hidronefrosis en función del tratamiento seguido, así como la incidencia y la gravedad de la lesión renal en los riñones afectados.

PACIENTES Y MÉTODOS

Hemos analizado de manera retrospectiva todos los pacientes que desde enero de 1990 a diciembre de 2004 fueron diagnosticados en la Sección de Nefrología Pediátrica de nuestro hospital de una hidronefrosis primaria unilateral grave detectada antes de su nacimiento. Para graduar la hidronefrosis se utilizó la clasificación preconizada por la Sociedad Americana de Urología Fetal (SAUF), que divide las hidronefrosis en 4 grados¹⁴. Se consideraron graves, los de grados 3 y 4.

Fueron excluidas las hidronefrosis de grados 1 y 2 y los casos que aun teniendo una hidronefrosis grave presentaban además: agenesia renal unilateral, duplicidad renal, hidronefrosis bilateral, ureterohidronefrosis, anomalías neurológicas o anatómicas del tracto urinario inferior, (ureteroceles, vejiga neurógena, válvulas de uretra posterior, etc.) y anomalías de riñón contralateral. Los pacientes con reflujo vesicoureteral asociado, sólo se excluyeron si este era el causante de la hidronefrosis (grados 3, 4 y 5).

Se recopilaron 138 pacientes. Un total de 98 cumplieron los criterios de inclusión. Los 40 restantes fueron excluidos.

Estudio por técnicas de imagen

En 94/98 casos (96%) el diagnóstico se realizó por ecografía prenatal, en 3/98 (3%) por presentar una infección del tracto urinario (ITU) durante los primeros 3 meses de vida y en 1/98 (1%) por detectarse una nefromegalia en la exploración del recién nacido. Se consideró que todas las hidronefrosis eran congénitas.

En el estudio inicial al nacimiento, a todos los pacientes se les practicó una ecografía renal y una uretrocistografía miccional seriada cíclica. En 78/98 pacientes (80%) también se realizó un renograma isotópico diurético. Durante el seguimiento, la repetición de la ecografía y el renograma dependió del tiempo de persistencia de la hidronefrosis. Se practicó una media de 5,01 ecografías/paciente (rango de 1 a 7, mediana 5) y una media de un renograma/paciente (rango de 0 a 6, mediana 1). En los pacientes intervenidos quirúrgicamente, el renograma postintervención se realizó a los 3 meses de la misma, si persistía la hidronefrosis en la ecografía.

Según el último control ecográfico, se consideró que la hidronefrosis se había normalizado si había descendido

a grados 0, 1 o 2, que había mejorado si una hidronefrosis grado 4 había descendido a grado 3, o que se había estabilizado si mantenía las características iniciales.

El renograma diurético se efectuó en la mayoría de los casos utilizando el ácido mercaptoacetil-triglicina (MAG-3) según el protocolo estandarizado por la SAUF y el Club Pediátrico Americano de Medicina Nuclear¹⁵. En todos los casos se llevó a cabo una rehidratación intravenosa previa. El sondaje vesical solamente se utilizó en los pacientes con reflujo a vesicoureteral. Por lo general, se administró el diurético a los 20-25 min del radiofármaco. Para evaluar el grado de obstrucción se analizaron tres parámetros: la función renal diferencial del riñón afectado y del contralateral, las curvas de eliminación y el tiempo medio de lavado del radiofármaco o tiempo que se tarda en eliminar el 50% del radiofármaco captado por el riñón. Se consideró una función renal diferencial normal cuando era superior al 40%, moderadamente afectada cuando se encontraba entre el 20 y el 40% y afectada de forma grave si su valor se situaba por debajo del 20%. Cuando el valor del tiempo medio era menor de 15 min se consideró que el drenaje de la vía urinaria era normal, si se encontraba entre 15 y 20 min era equívoco o indeterminado y si era mayor de 20 min era indicativo de obstrucción¹⁵⁻¹⁷.

En 63/98 pacientes (64%) se practicó además, una gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (^{99m}Tc-DMSA) cuando la hidronefrosis ya había desaparecido o se había estabilizado. En 29 pacientes no se realizó el DMSA porque la hidronefrosis era de grado 3 y la última ecografía indicó que el parénquima renal era normal. Los 6 pacientes restantes sin DMSA tenían un tiempo de seguimiento muy corto (fig. 1). Al realizar el DMSA se calculó el porcentaje de captación relativa de cada riñón con respecto al contralateral, considerando una función diferencial normal la comprendida entre el 40 y el 55%. Se identificaron tres modelos diferentes de lesión renal: *a*) lesiones focales (grado I), definidas como defectos localizados de hipocaptación intraparenquimatosa en riñones, por otro lado de tamaño y función diferencial conservada; *b*) lesiones globales (grado II), caracterizadas por riñones disminuidos de tamaño con hipocaptación global de radiofármaco y una función renal diferencial entre el 20 y el 40%, y *c*) lesiones atróficas (grado III) definidas como riñones muy disminuidos de tamaño y muy poco funcionantes con una función renal diferencial menor del 20%^{18,19}.

La ecografía renal y la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) cíclica siempre fue realizada por un radiólogo pediátrico y el renograma diurético y el DMSA por el mismo especialista en medicina nuclear. La metodología seguida en la realización de la ecografía renal, de la CUMS y el DMSA han sido descritas en estudios previos^{20,21}. El grado del reflujo se evaluó de acuerdo con la clasificación del estudio internacional²². El control de reflujo se efectuó por medio de la cistografía isotópica directa²¹.

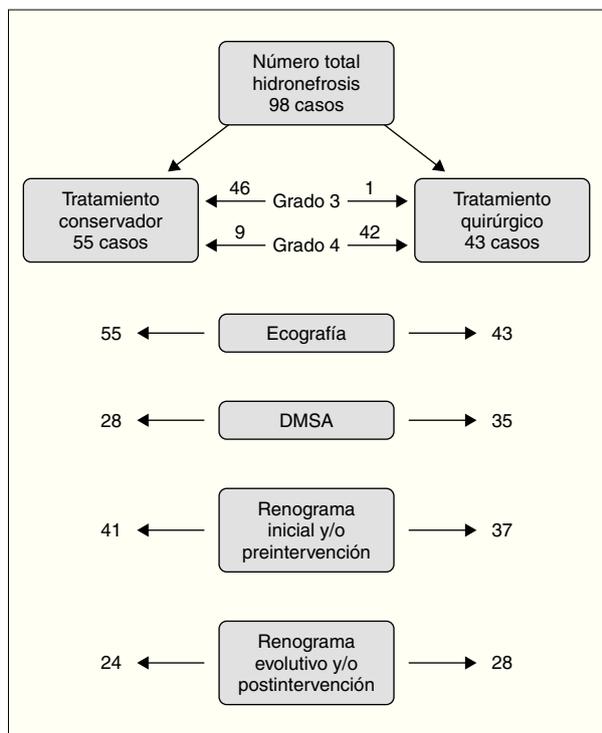


Figura 1. Tests diagnósticos realizados a los 98 pacientes con hidronefrosis, separados por el tipo de tratamiento recibido.

TABLA 1. Características clínicas de 98 pacientes con hidronefrosis congénita primaria unilateral grave

	Nº de casos (%)
Número de pacientes	98
Sexo	
Varón	69 (70)
Mujer	29 (30)
Coeficiente V:M	2,38
Lado de la hidronefrosis	
Derecha	45 (46)
Izquierda	53 (54)
Grado de la hidronefrosis	
Grado 3	47 (48)
Grado 4	51 (52)
Edad al diagnóstico posnatal	14 días (1-90 días)*
Tiempo de seguimiento	5 años (22 días-14 años)*

*Mediana y rangos.

Evaluación de la función renal

En 55/98 pacientes (56%) se realizó un estudio de función renal en algún momento del seguimiento. La función glomerular se evaluó mediante el cálculo del filtrado glomerular renal (GFR) estimado por la talla según la fórmula de Schwartz²³. Dicho valor se expresó en forma de z-score.

La evaluación de la capacidad de concentración renal se llevó a cabo mediante una prueba de restricción hídri-

ca de 14 h, que se realizó siempre a la edad de 3 años o superior cuando su valor normal ya no varía con la edad. Se consideró un resultado normal cuando la osmolaridad alcanzada en la orina tras la dieta seca era igual o superior a 870 mOsm/kg.

Por último, hemos comparado la función renal diferencial obtenida en el DMSA de los riñones lesionados con la de los riñones no lesionados.

Seguimiento clínico del paciente

Salvo los 3 pacientes que debutaron con una ITU todos los demás permanecieron asintomáticos al diagnóstico. Todos ellos fueron controlados de forma rutinaria en la consulta externa de Nefrología Pediátrica. Durante los primeros 2 años de vida el control se realizó según la evolución individual de cada caso, cada 1-3 meses o siempre que presentaban sintomatología; posteriormente, cada 6-12 meses. En cada visita se medía el peso, talla y presión arterial. Se realizaba, además, una tira reactiva de orina y un urocultivo.

Tratamiento

En todos los pacientes se instauró al diagnóstico un tratamiento profiláctico continuo con trimetoprin-sulfametoxazol (TMP-SMZ) (5-10 mg/kg/24 h de SMZ) o nitrofurantoína (1-2 mg/kg/24 h) en 2 dosis o en una dosis única nocturna. Por regla general, el tratamiento profiláctico se mantuvo hasta que se producía una disminución significativa de la hidronefrosis o hasta los 12 meses de vida. En los pacientes que en función de los hallazgos de la ecografía y/o del renograma, se consideró que existía una obstrucción en la unión pieloureteral, se intervinieron quirúrgicamente practicándose una pieloplastia. En general, se consideraron parámetros indicativos de obstrucción, una hidronefrosis grave o agravamiento de la misma en la evolución, una función renal diferencial disminuida o su empeoramiento y/o un tiempo medio o lavado del radiofármaco alargado.

Métodos estadísticos

Se describen las variables mediante los estadísticos más apropiados a su naturaleza y escala de medición. Se emplean las pruebas de la chi cuadrado para comparación de variables categóricas entre grupos y la t de Student para variables continuas. Todo el análisis estadístico se realizó mediante un paquete estadístico Systat V 9.0.

RESULTADOS

Características clínicas

En la tabla 1 se especifican las características clínicas de los 98 pacientes. Se aprecia un claro predominio del sexo masculino. La mitad de los casos eran hidronefrosis grado 3 y la otra mitad grado 4. La edad media al diagnóstico posnatal era de 26 días (mediana, 14 días). El 83% de

los pacientes fueron diagnosticados durante el primer mes de vida y el 92% en los primeros 3 meses. El tiempo medio de seguimiento fue de 4 años y 11 meses.

Datos ecográficos prenatales

En 8 casos (8%) aunque habían sido diagnosticados prenatalmente de hidronefrosis, no se conocían datos ecográficos prenatales. En 4 casos (4%) las ecografías prenatales eran normales y el diagnóstico se realizó tras el nacimiento por otros motivos (ITU, nefromegalia). En los 86 pacientes restantes (88%) la edad gestacional media al diagnóstico de la hidronefrosis era de 26 semanas (rango entre 15 y 38; mediana, 25). En el 48% de los pacientes el diagnóstico se hizo entre las 20 y las 30 semanas y en el 51% después de las 30 semanas. El 37% de las hidronefrosis se etiquetaron de moderada-graves. El resto eran leves.

Tratamiento

El 56% de los pacientes fueron tratados de forma conservadora y el 44% recibieron tratamiento quirúrgico (de cada 5 hidronefrosis tres se trataron de forma conservadora). En 46/55 pacientes (83%) no intervenidos, la hidronefrosis era de grado 3 y en 9/55 (16%) de grado 4. De los 43 pacientes intervenidos, todos menos uno (con hidronefrosis de grado 3), tenían una hidronefrosis de grado 4. La función renal diferencial al inicio era igual o mayor del 40% en el 74% de los casos y menor del 40% en el 26% restante (tabla 2).

Evolución de los pacientes tratados de forma conservadora

Evolución ecográfica

En la mayoría de los pacientes tratados de forma conservadora (90%) se produjo la resolución espontánea de la hidronefrosis. Solamente en 3 casos, todos con hidronefrosis grado 3, no hubo cambios. Sin embargo, estas 3 unidades renales tenían un parénquima renal en la ecografía y una función renal diferencial en el renograma dentro de lo normal (tabla 3).

Renograma isotópico diurético

En 14/55 pacientes (26%) no fue necesario practicar renograma porque la hidronefrosis mejoró rápidamente en pocos meses. En 17/55 pacientes (31%) sólo se practicó un renograma al diagnóstico, por el mismo motivo. En los 24/55 pacientes (43%) restantes se realizaron dos o más renogramas durante la evolución (fig. 1).

En todos los casos menos uno, que se correspondía con un riñón atrófico no funcionante, la función renal inicial era igual o superior al 40%. Otro caso sufrió una pérdida de la función renal durante la evolución, sin estar obstruido (del 42 al 31%). El valor medio de la función renal diferencial al inicio era del 46% y al final del seguimiento del 47,4% (tabla 2).

TABLA 2. Valoración inicial: grado de la hidronefrosis en la ecografía y de la función renal diferencial en el renograma diurético^a

Grado de hidronefrosis	3 n.º (%)	4 n.º (%)
Pacientes tratados de forma conservadora (n.º = 41) ^b		
FR% ≥ 40%	32/41 (78)	8/41 (20)
FR% < 40%	0 (0)	1/41 (2) ^c
Pacientes tratados quirúrgicamente (n.º = 37)		
FR% ≥ 40%	1/37 (3)	17/37 (46)
FR% < 40%	0 (0)	19/37 (51) ^d

^aSe excluyeron 14 pacientes del grupo tratado de forma conservadora y 6 del grupo quirúrgico, por no haberse practicado renograma al diagnóstico.

^bHubo sólo un paciente que sufrió pérdida de función renal en el seguimiento.

^cRiñón atrófico desde el diagnóstico.

^dDe los 19 pacientes con función disminuida, ocho la normalizaron, cinco la mejoraron, en tres empeoró y en tres no se hizo renograma postoperatorio, en uno de ellos por nefrectomía previa.

FR%: función renal diferencial de cada riñón en el renograma diurético.

TABLA 3. Evolución ecográfica de las hidronefrosis tratadas de forma conservadora y por intervención quirúrgica

	Tratamiento conservador n.º (%)	Tratamiento ^a quirúrgico n.º (%)
N.º total de pacientes	55	43
Pacientes perdidos o sin datos evolutivos	3/55 (5) ^b	5/43 (12) ^c
Resolución de la hidronefrosis (de grado 3, 4 a 0, 1, 2)	49/55 (90)	35/43 (81)
Mejoría de la hidronefrosis (de grado 4 a 3)	0 (0)	2/43 (5)
Sin cambios	3/55 (5)	1/43 (2)

^aUn total de 2 pacientes sufrieron nefrectomía por atrofia renal. En el resto se practicó una pieloplastia y tres de ellos tenían desde el diagnóstico, lesión renal importante.

^bUn total de 2 pacientes se perdieron en el seguimiento y en uno no había datos evolutivos.

^cUn total de 3 pacientes se perdieron en el seguimiento y en dos no había datos evolutivos.

El valor medio del tiempo medio en el renograma inicial era de 8,15 min y al final de la evolución de 6,92 min. Sólo en 3 pacientes (7%) era superior a 20 min inicialmente. En dos de ellos se normalizó en el seguimiento y el tercero se correspondía con el riñón atrófico ya mencionado. Los 38 pacientes restantes (93%) tenían un tiempo medio inicial menor de 15 min. En todos los pacientes en que se repitió el renograma (24 casos) el tiempo medio se mantuvo por debajo de 15 min (fig. 2).

Evolución de los pacientes tratados quirúrgicamente

Un total de 43 pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente por presentar algún dato indicativo de obstruc-

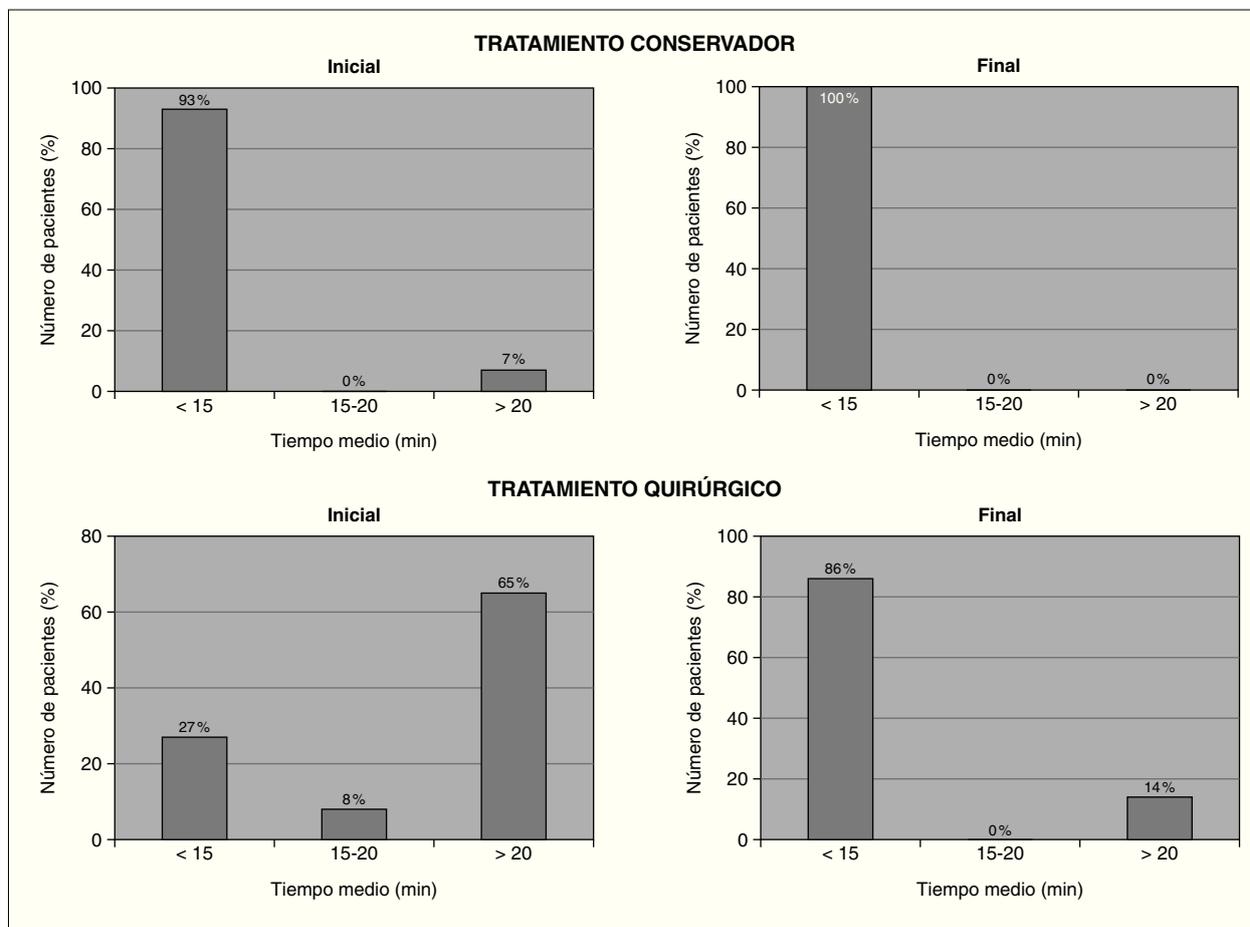


Figura 2. Pacientes con hidronefrosis unilateral grave tratados de forma conservadora y con pieloplastia. Evaluación en el renograma diurético del tiempo medio inicial y final.

ción. En 41/43 pacientes (95%) se practicó una pieloplastia. En 2 casos, por tratarse de riñones atróficos no funcionantes se practicó una nefrectomía. La edad media de intervención fue de 5,5 meses (rango entre 8 días y 2,5 años; mediana 3,5 meses). El 72% de los pacientes (31/43 casos) se intervinieron antes de los 6 meses de vida y el 86%, antes de los 12 meses (37/43 casos).

Indicaciones de intervención quirúrgica

Las indicaciones de intervención quirúrgica fueron: tiempo medio alargado en 11/43 pacientes (26%), hidronefrosis muy grave en 10/43 (23%), función renal diferencial disminuida asociada a un tiempo medio alargado en 9/43 pacientes (23%), función renal diferencial disminuida exclusivamente en 8/43 casos (19%) y aumento de la hidronefrosis durante la evolución en 5/43 pacientes (12%).

Evolución ecográfica

En el 81% de los pacientes la hidronefrosis se corrigió tras la intervención, en el 5% hubo una mejoría y en el 3% (1 paciente) no se apreciaron cambios. En este último

paciente el riñón afectado estaba atrófico desde el diagnóstico (tabla 3). En otros 2 casos, aunque se corrigió la hidronefrosis, se demostró desde el principio una lesión renal importante con tamaño renal disminuido.

Renograma isotópico diurético

En 37/43 pacientes (86%) se practicó un renograma diurético preintervención (fig. 1). En los 6 casos restantes la hidronefrosis era inicialmente tan grave que se intervinieron sin realizar el renograma. El valor medio de la función renal diferencial del riñón afectado era del 31% (rango entre 0 y 59; mediana 37). En el 49% (18/37 pacientes) dicha función era igual o mayor al 40%, en el 35% (13/37 pacientes) se encontraba entre el 20 y 39% y en el 16% restante (6/37 pacientes) era menor del 20% (tabla 2).

Tras la intervención se repitió el renograma en 28 pacientes (fig. 1). El valor medio de la función renal diferencial del riñón afectado ascendió al 38%. El 64% de los pacientes (18/28 casos) tenían una función igual o mayor que el 40%, en el 25% de los pacientes (7/28 casos) se encontraban entre el 20 y el 39% y en el 11% (3/28 casos) era menor del 20%.

De los 19 pacientes con función renal disminuida en el renograma inicial, ocho normalizaron la función, cinco la mejoraron sin alcanzar el valor normal y en tres se apreció un empeoramiento. En otros 3 casos no se practicó renograma postoperatorio (uno de ellos por nefrectomía previa).

El tiempo medio en el renograma inicial era mayor de 20 min en el 65% de los pacientes intervenidos (24 casos), entre 15 y 20 en el 8% (3 casos) y menor de 15 min en el 27% (10 casos). Tras la pieloplastia la mejoría del drenaje fue muy llamativa, con el 86% de los pacientes con un drenaje normal (24 casos). De los 4 casos (14%) con tiempo medio final alargado tres tenían una atrofia renal y uno se perdió en el seguimiento (fig. 2).

Estudio del parénquima renal por DMSA

La edad media a la que se realizó el DMSA fue de 4 años (rango entre un mes y 12 años; mediana 3 años). Es decir, en la mayoría de los casos se realizó fuera de la fase activa del proceso cuando la hidronefrosis había desaparecido o se había estabilizado.

El DMSA mostró una lesión del parénquima en el riñón hidronefrótico en 16/98 pacientes (16%). En 8/98 (8%) había una atrofia renal (lesión grado 3), en 4/98 (4%) una lesión global (lesión de grado 2) y en otros cuatro una lesión focal (grado I). De los 16 pacientes con lesión renal, 12 estaban incluidos en el grupo quirúrgico. Los cuatro restantes pertenecían al grupo tratado de forma conservadora. Sólo 3 pacientes con hidronefrosis grado 3 tenían lesión renal. Al comparar la función renal diferencial de los riñones sanos con los hidronefróticos sanos sin lesión renal, no había diferencias significativas. La función renal de los riñones hidronefróticos lesionados estaba bastante disminuida. La disminución era tanto mayor cuanto mayor era el grado de la lesión (tabla 4).

Evaluación de la función renal y control de la presión arterial

El *z-score* medio del GFR estimado por la talla en 55/98 pacientes (56%) con hidronefrosis unilateral era de 0,22 (rango entre -1,87 y 2,34; mediana 0,11). Todos los pacientes por tanto tenían un filtrado glomerular dentro de lo normal para su edad, independientemente de que tuviesen o no lesión renal. La presión arterial fue normal en todos los pacientes durante el seguimiento.

El valor medio de la prueba de restricción hídrica realizada en 34/98 pacientes (34%) era de 938 mOsm/kg (rango entre 613 y 1.182; mediana 914). Sólo 2 pacientes tenían una afectación significativa de la capacidad de concentración. Ninguno de los dos tenía lesión renal.

Infeción del tracto urinario durante la evolución

De los 98 pacientes, 32 (33%) presentaron algún episodio de ITU en el seguimiento: un episodio en el 53%, dos episodios en el 28%, tres episodios en el 13% y 4-5 episodios

TABLA 4. Valoración de la función renal diferencial y de la lesión renal por DMSA en 63 pacientes con hidronefrosis congénita unilateral severa*

	n.º casos	FR % ξ
Riñones sin hidronefrosis sanos	63	51 ± 15
Riñones con hidronefrosis sanos	47	51 ± 04
Riñones con hidronefrosis lesionados	16	23 ± 17**
Grado 1	4	42 ± 05
Grado 2	4	34 ± 01
Grado 3	8	05 ± 05

*En 29 pacientes no se practicó DMSA porque la ecografía era normal y en 6 por poco tiempo de seguimiento.

**La FR % de los riñones lesionados es significativamente menor que la de los riñones no lesionados ($p < 0,001$).

DMSA: ^{99m}Tc-ácido dimercaptosuccínico; FR%: función renal diferencial en cada riñón en el renograma diurético; DE: desviación estándar.

en el 3%. En total hubo 55 episodios de ITU, 21/55 cursaron con síntomas (38%) y 13/21 precisaron ingreso (62%).

De los 16 pacientes con lesión renal, 12 nunca presentaron ITU y cuatro sí. En ningún caso la lesión renal era secundaria a la infección, ya que en todos ellos ya estaba presente con anterioridad (2 casos lesión moderada, uno atrófico y uno con lesión leve).

Reflujo vesicoureteral e hidronefrosis

En 26/98 pacientes (26%) se demostró la presencia de un reflujo vesicoureteral asociado a la hidronefrosis. En 5 era ipsilateral, en 10 contralateral y en 11 bilateral. En todos los pacientes el reflujo era leve (grados 1 y 2) y nunca su presencia justificaba la dilatación de la vía urinaria.

DISCUSIÓN

Presentamos un estudio retrospectivo de 98 lactantes con hidronefrosis unilateral grave. En todos, la hidronefrosis era congénita y salvo excepciones todas fueron detectadas por ecografía prenatal. Coincidiendo con la literatura médica había un predominio del sexo masculino (tabla 1)²⁴.

A pesar de que todas las hidronefrosis eran graves (grados 3 y 4), la mitad de ellas fueron detectadas tardíamente durante el embarazo (> 30 semanas). Por otro lado, el 63% se etiquetaron de hidronefrosis leve durante la vida intrauterina, con una mala correlación entre el grado de hidronefrosis de la ecografía prenatal y posnatal. Estos datos indican que todas las hidronefrosis detectadas prenatalmente aunque sean leves, deben ser vigiladas tras el nacimiento ya que pueden agravarse en el período posnatal inmediato.

La evaluación retrospectiva de nuestra serie reveló que los pacientes tratados de forma conservadora presentaban una hidronefrosis de menor gravedad que los tratados quirúrgicamente. En el grupo conservador el 78% tenían una hidronefrosis de grado 3 y la función renal era normal en casi todos los casos. Por el contrario, el 98%

de los intervenidos tenían una hidronefrosis de grado 4 y en el 51% la función renal estaba disminuida al diagnóstico (tabla 2). Estos datos contrastan con alguna serie de la literatura médica en la que un porcentaje mayor de hidronefrosis de grado 4 son tratadas de forma conservadora sin que necesiten ser intervenidas²⁵. Esto podría estar relacionado con que en el 47% de los pacientes intervenidos de nuestra serie, se utilizó el tiempo medio alargado (parámetro, como luego veremos, poco exacto para evaluar la presencia de obstrucción), de forma aislada o en combinación con otros parámetros, como indicación de intervención quirúrgica. Es decir, alguno de nuestros casos probablemente habrían evolucionado de manera similar sin intervención.

La evolución ecográfica de la hidronefrosis de nuestra serie fue buena tanto en el grupo tratado de forma conservadora como en el grupo quirúrgico. Se produjo una rápida resolución o mejoría de la misma en la mayoría de los casos (tabla 3).

Desde el punto de vista funcional, el 98% de los pacientes pertenecientes al grupo tratado de forma conservadora mantuvieron la función renal diferencial dentro de lo normal en el seguimiento (tabla 2). Solamente en 2 pacientes de este grupo, la función renal estaba disminuida. Uno tenía desde el principio un riñón atrófico no funcional. El otro era un riñón con aspecto displásico que perdió el 26% de su función en el seguimiento sin estar obstruido. Al final de la evolución el drenaje era normal en el 100% de los casos (fig. 2).

En el grupo tratado quirúrgicamente la mejoría del drenaje fue muy llamativa (fig. 2). Sin embargo, en el último renograma postintervención, todavía había un 22% de riñones hidronefróticos (8 unidades renales) con una función renal disminuida (tabla 2), lo que sugería que dichos riñones presentaban una lesión renal irreversible tras la pieloplastia. Ello fue confirmado posteriormente en el DMSA realizado durante el seguimiento, según el cual había un 16% de riñones afectados (16 casos) que tenían una lesión renal definitiva más o menos intensa (tabla 4). Se comprobó, además, que la intensidad de la hidronefrosis no era un buen parámetro para conocer si el parénquima era normal o estaba más o menos lesionado.

Estudios experimentales indican que una obstrucción pieloureteral grave congénita o neonatal podría inducir una lesión renal durante la embriogénesis. Estudios realizados en niños con hidronefrosis unilateral detectada antes del parto han demostrado en algunos casos cambios histológicos más o menos intensos en la biopsia renal. Estos datos irían a favor de que el daño renal de algunas hidronefrosis puede producirse antes del nacimiento, explicando por qué tras la pieloplastia, en ocasiones no se recupera la función^{16,26,27}.

En 5 de las 8 unidades renales atroficas de nuestra serie (tablas 3 y 4), se practicó una pieloplastia, en dos una nefrectomía y en una se adoptó una actitud conservadora. En

3 de los 5 casos en los que se practicó una pieloplastia, la lesión parecía congénita, ya que estaba presente al diagnóstico, por lo que lógicamente no se beneficiaron de la intervención. No hemos podido conocer si en los otros pacientes con lesión renal (8 casos con grados 1 y 2), dicha lesión estaba presente al nacimiento o se produjo y/o empeoró como consecuencia de un retraso en la pieloplastia. En contra de esta última posibilidad iría el hecho de que la edad media a la intervención era muy precoz (tabla 1).

Los pacientes con mayor riesgo de desarrollar una lesión renal son los que presentan una hidronefrosis de grado 4 (81% de los riñones lesionados de nuestra serie). En las hidronefrosis de grado 3 el riesgo es mucho menor. Durante el tiempo que duró el estudio, la función renal global y la presión arterial se mantuvieron normales.

A pesar del tratamiento profiláctico, el 33% de nuestros pacientes presentaron uno o varios episodios de ITU. Sin embargo, en todos los casos se descartó claramente que hubiese alguna relación entre la lesión renal y la ITU. En los 4 pacientes que teniendo una lesión renal desarrollaron en el seguimiento una ITU, ésta siempre ocurrió después de la detección de la lesión. Aunque la mayoría de los estudios recomiendan mantener a estos pacientes en tratamiento profiláctico hasta que se produzca una mejoría significativa de la hidronefrosis, no hay ningún estudio que haya comprobado la eficacia de esta pauta de tratamiento en prevenir la ITU y la lesión renal¹. Por otro lado, coincidiendo con la literatura médica el 25% de nuestros pacientes tenían reflujo vesicouretral, del lado de la hidronefrosis, contralateral o de ambos lados. En todos los casos el reflujo era leve (grados 1 y 2) y ninguno era el causante de la dilatación de la vía urinaria^{28,29}.

Estudios clínicos recientes han puesto en evidencia que en el recién nacido y el lactante, la alteración de la función renal diferencial y/o del modelo de drenaje (tiempo medio) en el renograma, no siempre son indicativos de obstrucción, por lo que estos resultados deben ser interpretados con precaución. Se ha demostrado que no existe una buena correlación entre la función renal inicial del riñón afectado y la progresión posterior de la hidronefrosis³⁰. También se ha comprobado que los modelos de drenaje (tiempo medio) tienen poca sensibilidad y especificidad para detectar la presencia de obstrucción^{30,31}. Se ha observado, por ejemplo, que unidades renales con hidronefrosis muy graves, con función renal muy disminuida o con un modelo de drenaje muy alterado, pueden recuperarse de forma espontánea sin necesidad de intervención.

Todas estas dificultades diagnósticas parecen estar en relación con la inmadurez renal y de las vías urinarias durante los primeros meses de la vida^{31,32}. En la actualidad, ninguno de los tests disponibles pueden predecir con exactitud el efecto de la pieloplastia en la función renal^{25,26,33}. Como consecuencia, a pesar de que se conoce mucho mejor cuál es la historia natural de la hidronefrosis congénita primaria, su tratamiento sigue siendo con-

trovertido. Persiste todavía el debate sobre a quién y en qué momento debe realizarse una pieloplastia.

Algunos investigadores recomiendan intervenir de forma precoz si en el estudio inicial, la hidronefrosis es muy severa o la función renal del riñón afectado está disminuida. Un retraso de la intervención podría condicionar la no recuperación de la función renal en algunos riñones^{28,34-36}.

Otros autores, sin embargo, prefieren adoptar una actitud terapéutica más conservadora y expectante, ya que han demostrado que la obstrucción ocurre sólo en un pequeño número de pacientes. Según estos autores, durante los primeros 2 años de la vida, la hidronefrosis mejora o se resuelve por completo en más del 75% de los casos. Siempre que se realice un seguimiento estricto por ecografía y renograma seriados, los pacientes que necesiten una pieloplastia, serán identificados con facilidad durante este período de tiempo. Reservan la intervención quirúrgica para aquellos casos en los que durante el seguimiento se produzca un descenso significativo de la función renal o un aumento de la hidronefrosis²⁵. Esta actitud expectante no parece condicionar riesgos de que se produzca una lesión renal permanente^{10,25}.

A pesar de las distintas opiniones en cuanto al tratamiento, se ha demostrado que en los últimos años el número de recién nacidos y lactantes con hidronefrosis congénita unilateral que son intervenidos es mucho menor. Esto es indicativo de que cada vez son más los partidarios de tratar a estos pacientes de forma conservadora³⁷.

Este estudio tiene algunas limitaciones o debilidades. La más importante se refiere a que al ser retrospectivo, en algunos pacientes hemos tenido dificultades a la hora de conocer las características de la hidronefrosis y las indicaciones quirúrgicas. En ocasiones fue difícil evaluar la evolución de la función renal diferencial de algunas unidades renales. No obstante, se trata de una serie numerosa, con unas características homogéneas y con un tiempo de seguimiento prolongado. Mientras duró el estudio, los pacientes fueron controlados de forma muy estrecha y bajo los mismos criterios. El personal médico y de enfermería no varió y los estudios por técnicas de imagen fueron realizados siempre por los mismos médicos especialistas.

En conclusión, la hidronefrosis congénita unilateral grave afecta de forma preferente al sexo masculino. La mayoría de los casos se normalizan rápidamente en los primeros meses de la vida y sólo algunos necesitan intervención quirúrgica. En la actualidad todavía persiste la controversia sobre en qué pacientes y en qué momento debe realizarse una pieloplastia. Esto se debe a que no se dispone de un método exacto que permita predecir cuáles son los pacientes que se beneficiarían de una intervención. En general, se prefiere tomar una actitud expectante, reservando la pieloplastia para aquellos casos en los que durante el seguimiento, se produzca un aumento de la hidronefrosis, un deterioro de la función renal o aparezca sintomatología. En un grupo reducido de

pacientes (16% de nuestra serie) la unidad renal hidronefrótica presenta una lesión renal irreversible que cuando es intensa se acompaña de una disminución de la función renal. En la actualidad existen datos que evidencian que esta lesión en muchos casos se produce *in utero* durante la embriogénesis, aunque no se puede descartar que en ocasiones sea secundaria a un retraso en el tratamiento quirúrgico. Los pacientes con más riesgo de lesión renal son los que tienen una hidronefrosis de grado 4.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mouriquand PDE, Troisfontaines E, Wilcox DT. Antenatal and perinatal uro-nephrology: Current questions and dilemmas. *Pediatr Nephrol*. 1999;13:938-44.
2. King LR. Fetal hydronephrosis: What is the urologist to do? *Urology*. 1993;42:229-31.
3. Mayor G, Genton N, Torrado A, Guinard JP. Renal function in obstructive nephropathy: Long-term effect of reconstructive surgery. *Pediatrics*. 1975;56:740-7.
4. Tripp BM, Homy YL. Neonatal hydronephrosis: The controversy and management. *Pediatr Nephrol*. 1995;9:503-9.
5. Gómez Fraile A. Hidronefrosis en la infancia. *Pediatría*. 1999; 120:431-99.
6. Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol*. 1987;138:390-4.
7. Hanna MK, Jeffs RD, Stugess JM, Barkin M. Ureteral structure and ultrastructure: Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol*. 1976; 116:725-30.
8. Gordon I, Dhillon HK, Gatanash H, Peters AM. Antenatal diagnosis of pelvic hydronephrosis: assessment of renal function and drainage as a guide to management. *J Nucl Med*. 1991;32:1649-54.
9. Salem YH, Majd M, Rushton HG, Belman AB. Outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function *J Urol*. 1995;154: 1889-95.
10. Chertin B, Rolle U, Farkas A, Puri P. Does delaying pyeloplasty affect renal function in children with a prenatal diagnosis of pelvi-ureteric junction obstruction? *BJU Int*. 2002;90:72-5.
11. Boubaker A, Meyrat B, Frey P, Bischof Delaloye A. Unilateral urinary flow impairment at the pelviureteral junction: Outcome of renal function with respect to therapeutic strategy. *Urology*. 2003;61:1224-8.
12. McAleer IM, Kaplan GW. Renal function before and after pyeloplasty: Does it improve? *J Urol*. 1999;162:1041-4.
13. Capolicchio G, Leonard MP, Wong C, Jednak R, Brzezinski A, Pippi Salle JL. Prenatal diagnosis of hydronephrosis: Impact on renal function and its recovery after pyeloplasty. *J Urol*. 1999; 162:1029-32.
14. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol*. 1993;23:478-80.
15. The "Well tempered" diuretic renogram: A standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. *J Nucl Med*. 1992;33:2047-51.
16. Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Dillon MJ, Barrat TM. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol*. 1990;144:584-7.

17. Kass EJ, Majd M. Evaluation and management of upper urinary tract obstruction in infancy and childhood. *Urol Clin North Am.* 1985;12:133-41.
18. Grabbe DCG, Thomas DFM, Gordon AC, Irving HC, Arthur RJ, Smith SEW. Use of ^{99m}-technetium dimercaptosuccinic acid to study patterns of renal damage associated with prenatally detected vesicoureteral reflux. *J Urol.* 1992;148:1229-31.
19. Polito C, Rambaldi PF, Mansi L, Di Toro R, La Manna A. Unilateral vesicoureteric reflux: Low prevalence of contralateral renal damage. *J Pediatr.* 2001;138:875-9.
20. Fermbach SK, Feinstein KA, Schmidt MB. Pediatric voiding cystourethrography: A pictorial guide. *Radiographics.* 2000;20:155-68.
21. Areses Trapote R, Arruebarrena D, Urbietta MA, Alzueta MT, Rodríguez F. Diagnóstico por imagen en la infección del tracto urinario en pediatría. *Pediatría Práctica.* Barcelona: Prous Science; 2002. p. 97-124.
22. International Reflux Study Committee. Medical versus surgical treatment of primary vesicoureteral reflux: A prospective international reflux study in children *J Urol.* 1981;125:277-83.
23. Schwartz GJ, Brion LP, Spitzer A. The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children and adolescents. *Pediatr Clin North Am.* 1987;34:571-90.
24. Saunders CAB, Choong KKL, Larcos G, Farlow D, Gruenewald SM. Assessment of pediatric hydronephrosis using output efficiency. *J Nucl Med.* 1997;38:1483-6.
25. Ulman I, Jayanthi VR, Koff SA. The long term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J Urol.* 2000;164:1101-5.
26. Elder JS, Stansbrey R, Dahms BB, Selzman AA. Renal histological changes secondary to ureteropelvic junction obstruction. *J Urol.* 1995;154:719-22.
27. Claesson G, Josephson S, Robertson B. Experimental partial ureteric obstruction in newborn rat. VII. Are the long term effects on renal morphology avoided by release of the obstruction? *J Urol.* 1986;136:1330-4.
28. González R, Schimke CM. Ureteropelvic junction obstruction in infants and children. *Pediatric Clin North Am.* 2001;48:1505-18.
29. Hollowell GJ, Altman HG, Synders HM, 3rd, Duckett JW. Coexisting ureteropelvic junction obstruction and vesicoureteric reflux: Diagnostic and therapeutic implications. *J Urol.* 1989;142:490-3.
30. Hafez AT, McLorie G, Bägli D, Khoury A. Analysis of trends on serial ultrasound for high grade neonatal hydronephrosis. *J Urol.* 2002;168:1518-21.
31. Amarante J, Anderson PJ, Gordon I. Impaired drainage on diuretic renography using half-time or pelvic excretion efficiency is not a sign of obstruction in children with a prenatal diagnosis of unilateral renal pelvic dilatation. *J Urol.* 2003;169:1828-31.
32. Cartwright PC, Duckett JW, Keating MA, McC Snyder III H, Escala J, Blyth B, et al. Managing apparent ureteropelvic junction obstruction in the newborn. *J Urol.* 1992;148:1224-8.
33. Jensen AE, Gordon I, Pierpsz A, Frokiaer J. Congenital unilateral hydronephrosis: A review of the impact of diuretic renography on clinical treatment. *J Urol.* 2005;173:1471-6.
34. Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis. The Great Ormond Street experience. *Br J Urol.* 1998;81 Suppl 2:39-44.
35. Palmer LS, Maizels M, Cartwright PC, Fermbach SK, Conway JJ. Surgery versus observation for managing obstructive grade 3-4 unilateral hydronephrosis: A report from the Society for Fetal Urology. *J Urol.* 1998;159:222-8.
36. Cornford PA, Rickwood AM. Functional results of pyeloplasty in patients with antenatally diagnosed pelvi-ureteric junction obstruction. *Br J Urol.* 1998;81:152-5.
37. Nelson CP, Park JM, Dunn RL, Wei JT. Contemporary trends in surgical correction of pediatric ureteropelvic junction obstruction: Data from the nationwide inpatient sample. *J Urol.* 2005;173:232-6.