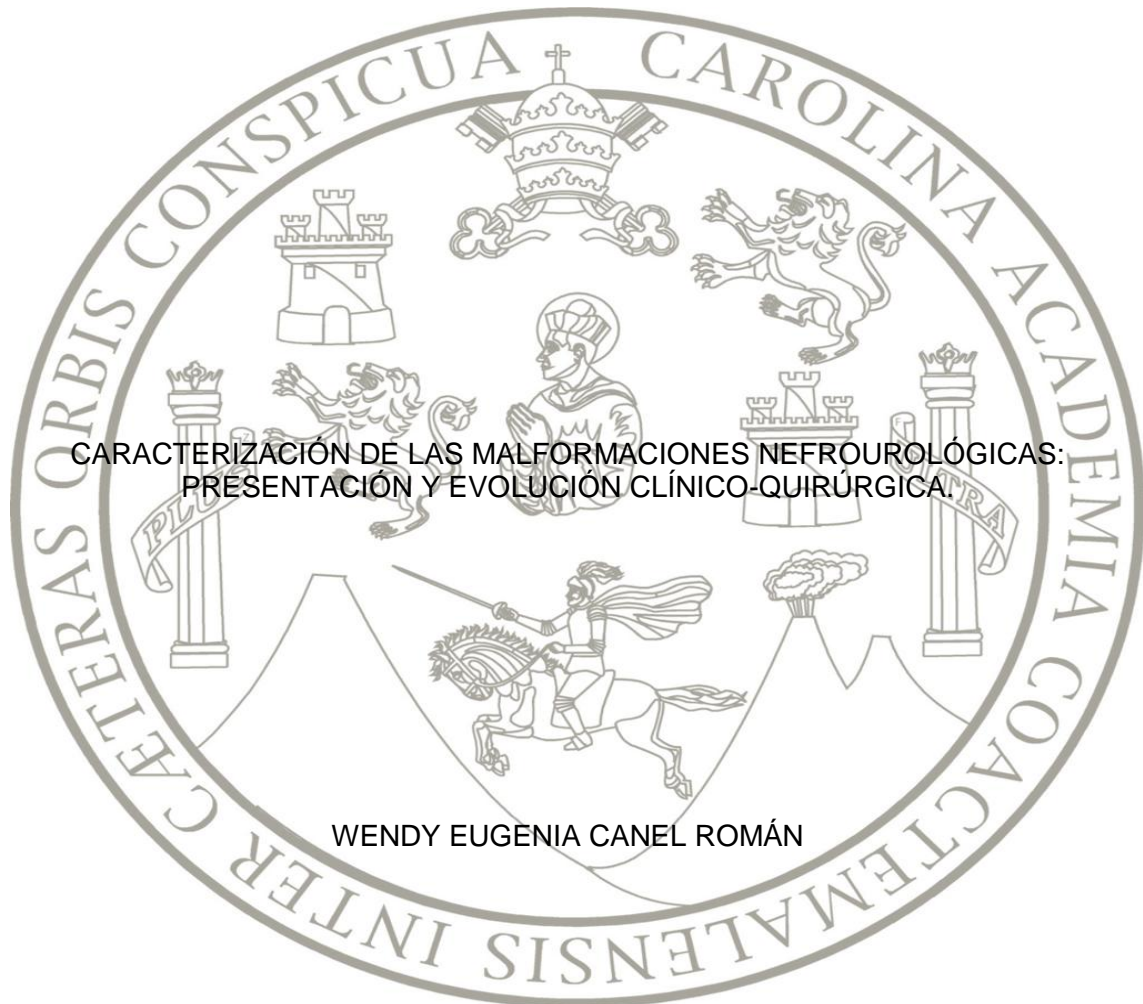


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



CARACTERIZACIÓN DE LAS MALFORMACIONES NEFROUROLÓGICAS:  
PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN CLÍNICO-QUIRÚRGICA.

WENDY EUGENIA CANEL ROMÁN

Tesis

Presentada ante las autoridades de la  
Escuela de estudios de postgrado de la  
Facultad de Ciencias Médicas  
Maestría en Pediatría  
Para obtener el grado de  
Maestra en Ciencias en Pediatría  
Enero 2013.



ESCUELA DE  
ESTUDIOS DE  
POSTGRADO

# Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA**

**LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**HACE CONSTAR QUE:**

La Doctora: Wendy Eugenia Canel Román

Carné Universitario No.: 100017996

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestra en Pediatría, el trabajo de tesis **"Caracterización de las malformaciones nefrourológicas: presentación y evolución clínico-quirúrgica"**.

Que fue asesorado: Dra. Saily Alvarez MSc.

Y revisado por: Dr. Edgar Rolando Berganza Bocaletti MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para enero 2013.

Guatemala, 15 de enero de 2012



**Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.**

Director  
Escuela de Estudios de Postgrado



**Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.**

Coordinador General  
Programa de Maestrías y Especialidades

/lamo



Oficio CPP.EEP/HR 068/2012  
Guatemala, 03 de julio de 2012

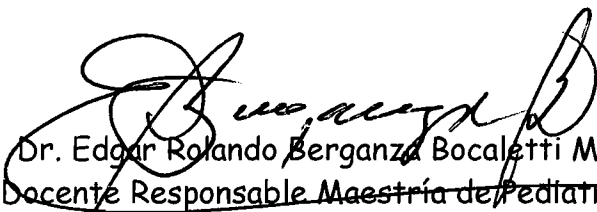
Doctor  
Luís Alfredo Ruiz Cruz  
COORDINADOR GENERAL  
Programas de Maestrías y Especialidades  
Presente

Estimada Doctor Ruiz:

Atentamente me dirijo a usted deseándole éxitos en sus labores cotidianas, el motivo de la presente es para informarle que he sido REVISOR el trabajo de tesis titulado: "CARACTERIZACION DE LAS MALFORMACIONES NEFROUROLOGICAS, PRESENTACION Y EVOLUCION CLINICO-QUIRURGICA" Realizada por el Doctora *Wendy Eugenia Canel Román*, de la Maestría de Pediatría, el cual ha cumplido con todos los requerimientos para su aval.

Sin otro particular por el momento me suscribo de usted,

Atentamente,

  
Dr. Edgar Rolando Berganza Bocaletti MSc.  
Docente Responsable Maestría de Pediatría y  
Coordinador Específico de Programas Postgrados  
Universidad de San Carlos de Guatemala  
Facultad de Ciencias Médicas  
Hospital Roosevelt  
Revisor



c.c. Archivo  
ERBB/lai



Oficio CPP.EEP/HR 074/2012  
Guatemala, 30 de julio de 2012

Doctor  
Luís Alfredo Ruiz Cruz  
COORDINADOR GENERAL  
Programas de Maestrías y Especialidades  
Presente

Estimada Doctor Ruiz:

Atentamente me dirijo a usted deseándole éxitos en sus labores cotidianas, el motivo de la presente es para informarle que he sido ASESOR el trabajo de tesis titulado: "CARACTERIZACION DE LAS MALFORMACIONES NEFROUROLOGICAS, PRESENTACION Y EVOLUCION CLINICO-QUIRURGICA" Realizada por el Doctora *Wendy Eugenia Canel Román*, de la Maestría de Pediatría, el cual ha cumplido con todos los requerimientos para su aval.

Sin otro particular por el momento me suscribo de usted,

Atentamente,

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Sally Alvarez', written over a horizontal line. There is a small 'X' mark to the left of the signature.

Dra. Sally Alvarez  
Nefróloga Pediatra  
Hospital Roosevelt  
Asesor

c.c. Archivo  
SA/lai

## Indice de contenidos

	<b>Pp.</b>
I. Introducción .....	1
II. Antecedentes .....	3
III. Objetivos .....	19
IV. Material y métodos.....	20
V. Resultados .....	27
VI. Discusión y análisis .....	34
VII. Referencias Bibliográficas .....	38
VIII. Anexos.....	43

## Índice de gráficas

	Pp.
5.1 Perfil sociodemográfico de la población de estudio	27
-Gráfica No. 1 .....	27
-Gráfica No. 2 .....	28
-Gráfica No. 3 .....	29
5.2 Características de las malformaciones nefrourológicas	29
-Gráfica No. 4 .....	29
-Gráfica No. 5 .....	30
-Gráfica No. 6 .....	30
-Gráfica No.7 .....	31
5.3 Presentación y evolución clínico-quirúrgica	32
-Gráfica No. 8 .....	32
-Gráfica No. 9 .....	33
-Gráfica No. 10.....	33

## Resumen

Las malformaciones nefrourológicas son una alteración en las diferentes etapas de la nefrogénesis, que comienza en la octava semana de la gestación, 3 – 4% de los recién nacidos presentan malformaciones en riñones y vías urinarias. Afecta a 1 de cada 100 nacidos vivos. Constituyen casi el 50% de las patologías de base en Enfermedad renal crónica. Objetivo, caracterizar las malformaciones nefrourológicas en pacientes atendidos en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt y Fundanier entre enero 2005 a octubre 2010. Estudio observacional, descriptivo, tipo transversal, destacando frecuencia, distribución, formas de presentación y evolución clínico-quirúrgica. El total de pacientes con malformaciones nefrourológicas identificados fueron 156 pacientes, el 30% eran de 0-6 meses, seguido por un 27% que eran mayores de 5 años de edad, 60% de los pacientes de sexo masculino y 40% sexo femenino. La forma de presentación más frecuente fue la infección urinaria 53%, un 26% correspondió a un hallazgo incidental, del total de pacientes con ITU 32 de ellos presentaron ultrasonido renal anormal y 20 de los pacientes con ITU tuvieron diagnóstico de RVU. Entre las malformaciones identificadas las más comunes fueron de las vías urinarias un 58%. Las malformaciones renales un 36%, la más frecuente displasia renal multiquística 30%. El método diagnóstico más utilizado, el USG renal en 105 de 156 pacientes. Al 84% se les fue indicado tratamiento médico y 16% tratamiento quirúrgico, 35% necesitaron la colocación de catéter doble J, 27% pieloplastía y nefrostomía. Un 36% tuvieron avance a otro estadio de enfermedad renal crónica.

## I. Introducción

Las Malformaciones Nefrourológicas son consideradas la segunda causa de anomalías congénitas (1), el 3 – 4% de los recién nacidos tienen malformaciones en riñones y vías urinarias, las más comunes son anomalías de forma y posición, aunque también se pueden presentar duplicaciones de las vías urinarias y uréteres ectópicos. Las malformaciones nefrourológicas ocupan el segundo lugar dentro de las malformaciones congénitas detectadas prenatalmente con una frecuencia de entre el 15 y el 22 % del total, superadas solamente por las del sistema nervioso central. Afecta a 1 de cada 100 nacidos vivos, aunque en estudios se ha encontrado una prevalencia de 3 x 1000 nacimientos (Northern Region Fetal Abnormality Survey 2006). Dentro de este grupo, la hidronefrosis es la anomalía más común detectada a través del pesquiasaje ultrasonográfico prenatal a partir de las 20 semanas. (8,10).

La Infección del Tracto Urinario (ITU) es una de las principales formas clínicas de presentación de las malformaciones nefrourológicas y en lactantes sirve como marcador de anomalías de este. Un porcentaje de pacientes pueden estar asintomáticos al momento del diagnóstico y en otros ser detectada como un hallazgo incidental, otras formas menos frecuentes de presentación son sintomatología urinaria baja, dolor abdominal, masa abdominal entre otras. (5). En países subdesarrollados, la Infección del Tracto Urinario es causa, aproximadamente del 12% del total de las insuficiencias renales crónicas (IRC) observada en niños. Los trastornos primarios más frecuentes causantes de Insuficiencia Renal Crónica son: uropatía obstructiva (22,9%), hipoplasia-displasia renal (17,9%) y nefropatía por reflujo (8,3%), que en conjunto representan casi el 50% de las patologías base de Insuficiencia Renal Crónica. (3,4) En los casos más severos, donde están afectados ambos riñones, se puede también desarrollar una insuficiencia renal terminal (IRT).

Estas condiciones suelen ser sospechadas desde la vida antenatal, y es la vía de diagnóstico cada vez más frecuente en el mundo. La mayoría de los pacientes con malformaciones obstructivas bajas se diagnosticaron mediante estudios de una infección del tracto urinario, mientras que otros son asintomáticos. Por lo que el conocimiento de estas entidades y de sus variadas formas de presentación aseguraría un correcto y



temprano diagnóstico y con ello el tratamiento precoz y oportuno, lo cual es el mejor medio al alcance para minimizar la morbilidad y mortalidad causada por estas entidades.

Los pediatras que tienen el primer contacto con los pacientes que consultan por distintos problemas urinarios y en los que se detectan las enfermedades nefrourológicas tienen una responsabilidad vital, lo que ha constituido la motivación principal para la realización de este trabajo, cuyo objetivo general es profundizar en el conocimiento de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, y dentro de los específicos, distribuir éstas en relación con el sexo, con las evoluciones clínicas más frecuentes y el tratamiento indicado, edad de diagnóstico y unidades renales afectadas; determinar cuáles son las formas en que se presentan las malformaciones congénitas del tracto urinario más frecuentes en nuestro medio, comparar el perfil epidemiológico y clínico de estas, además de los métodos diagnósticos utilizados para su detección.

## II. Antecedentes

### 2.1 Definición:

Se define malformación nefrourológica como una alteración en las diferentes etapas de la nefrogénesis, la cual comienza en la octava semana de la gestación. La nefrogénesis se divide en varias etapas: 1) Inducción de la yema ureteral, 2) Desarrollo del sistema colector, 3) La conversión del tejido metanéfrico mesenquimal a epitelio mediante la formación de túbulos epiteliales y 4) Glomerulogénesis. (Anexo 1). Para cada uno de los procesos se ve involucrado un gen específico, además dependiendo de la etapa en la que ocurra alteraciones así será las principales malformaciones nefrourológicas que se van a presentar. (Anexo 2) (7, 9)

### 2.2 Epidemiología:

En el 3 – 4% de los recién nacidos existen malformaciones en riñones y vías urinarias, las más comunes son anomalías de forma y posición. Aunque también se pueden presentar duplicaciones de las vías urinarias y uréteres ectópicos. Las malformaciones nefrourológicas ocupan el segundo lugar dentro de las malformaciones congénitas detectadas prenatalmente con una frecuencia de entre el 15 y el 22 % del total, superadas solamente por las del sistema nervioso central. Afecta a 1 de cada 100 nacidos vivos. Aunque en estudios se ha encontrado una prevalencia de 3 x 1000 nacimientos (Northern Region Fetal Abnormality Survey). Dentro de este grupo, la hidronefrosis es la anomalía más común detectada a través del pesquiasaje ultrasonográfico prenatal a partir de las 20 semanas. (8,10) Es la tercera causa de infecciones en Pediatría, con una mayor incidencia en niñas. (3,11).

Hasta hace dos décadas, aproximadamente, la infección urinaria era la manifestación que habitualmente conducía a la identificación de malformaciones nefrourológicas si bien en la actualidad éstas se detectan más comúnmente a partir de la ecografía prenatal. (10). La gran mayoría de las malformaciones urinarias producen dilatación del tracto urinario, lo que se manifiesta en la ecografía como hidronefrosis o hidroureteronefrosis, con o sin megavejiga, pudiendo corresponder a una uropatía obstructiva o a reflujo vesicoureteral (6). De acuerdo a las diferentes series, la posibilidad de encontrar RVU en un lactante menor de un año con ITU febril oscila entre 30 y 50%; y de portar lesiones obstructivas, entre 5 y 10%. En nuestro país, la ITU es causa, aproximadamente, del 12% del total de las insuficiencias renales crónicas (IRC) observada en niños. (1). Otras

formas en que se puede detectar anomalías renales es en aquellos pacientes que presentan apéndices preauriculares o cualquier anomalía a nivel del oído, ya que se ha encontrado una fuerte asociación entre este trastorno y la presencia de anomalías renales y del tracto urinario. (12)

Además se ha encontrado en algunos casos la asociación de válvulas de uretra posterior, reflujo vesicoureteral unilateral y displasia renal, lo que se ha conocido desde el año de 1982 como Síndrome VURD (en sus siglas en inglés), siendo este asociado a un excelente pronóstico en alguna serie de estudios, aunque ha habido algunos casos fatales, pero si se detectan tempranamente y se da tratamiento oportuno existe un buen pronóstico a largo plazo de la función renal. (13).

En estudio realizado en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS, 1986), de un total de 56 pacientes las anomalías urológicas se encontraban en el 20% de los pacientes, siendo el reflujo vesicoureteral el más frecuente. En otro estudio realizado en Hospital General San Juan de Dios (1986) se investigó la frecuencia de malformaciones nefrourológicas hasta en un 34% de los niños estudiados con diagnóstico de ITU siendo la más frecuente el reflujo vesicoureteral. (Tesis USAC). En Nicaragua se realizó un estudio de malformaciones nefrourológicas encontrándose en el 48% de los pacientes con ITU y la hidronefrosis como la anomalía más frecuente (53%). (3) Además en un estudio realizado durante 6 años en un Hospital Pediátrico de Cuba se detecto que las malformaciones nefrourológicas mas prevalentes fueron el reflujo vesicoureteral primario y el doble sistema excretor, la edad más frecuente en que se encontraron las anomalías fue en los menores de 1 año, la manifestación clínica más común fue la ITU aunque un número importante fueron asintomático. (3).

Además en el Estudio Cooperativo de Transplante Renal de Norteamérica en su base de datos presenta aquellos niños que están con diálisis y aquellos que tienen un trasplante renal, de los cuales la causa primaria de fallo renal fue la uropatía obstructiva en el 23% de los casos, aplasia, hipoplasia y displasia fue reportado en el 18% de los paciente, la nefropatía por reflujo en el 9% y riñones quísticos en el 4%. (NAPRTCS 2006). (4)

### 2.3 Clasificación de las malformaciones nefrourológicas.

- **Malformaciones renales:** (2, 13,14,15,16)

De número:

#### **Agenesia renal:**

-Unilateral: presente en 1 de cada 1000 nacimientos, es frecuente en el lado izquierdo y predomina en el sexo masculino, pueden estar asociadas a malformaciones genitales. El diagnóstico puede ser difícil si no se sospecha.

-Bilateral: 1 de cada 3000-4000, nacimientos relación hombre: mujer es de 2:1. Incompatible con la vida, el 75% de los casos presentan oligohidramnios.

De forma:

**Persistencia lobulación fetal:** asintomática.

#### **Riñones fusionados:**

Riñón en herradura: Fusión a través de un istmo de parénquima renal funcional (suele ser inferior).

De posición:

**Ectopia renal:** en este caso el riñón se encuentra en una posición diferente a su localización habitual en la región lumbar, Suele haber alteraciones en los vasos renales. Con frecuencia hay estenosis de la unión pieloureteral (obstrucción), se puede asociar a reflujo vesico-ureteral.

De volumen:

#### **Hipoplasia renal**

Simple (uni o bilateral): la mayoría de los casos son bilaterales, las consecuencias clínicas son variables y van a depender del grado de reducción de la masa renal. En algunos casos puede darse una insuficiencia renal en edades tempranas. Es poco frecuente.

**Oligomeganefrónica:** Son riñones pequeños con menor número de nefronas e hipertrofia

de los glomérulos. Predomina en varones. Causa Insuficiencia Renal severa, no se sabe la causa.

Segmentaria: Lesión hipoplásica limitada a un polo. HTA. Pueden precisar nefrectomía.

Malformaciones estructurales:

### **Enfermedad Renal Poliquística: (7)**

Malformación congénita y hereditaria. Afectación difusa y bilateral. “ Presencia de innumerables quistes renales parenquimatosos que conducen inexorablemente a la insuficiencia renal crónica “. Hay afectación del riñón izquierdo en mayor medida.

**Enfermedad Renal Poliquística Infantil:** Las nefronas son normales y están comprimidas por las dilataciones quísticas que corresponden a túbulos colectores.

Se deben considerar las siguientes variedades:

- I. Enfermedad renal poliquística del recién nacido: es de poco interés clínico. Suelen fallecer después de nacer o en las primeras semanas.
- II. Enfermedad renal poliquística del niño. Consultan por insuficiencia renal. El aumento renal no es tan acusado como en el caso anterior. El estudio radiográfico muestra claramente este aumento.
- II. III. Enfermedad renal poliquística de la fibrosis hepática congénita. Suelen consultar por un síndrome de hipertensión portal. Hay aumento del hígado, de los riñones y ocasionalmente del bazo.

### **Displasia quística renal: (17,18)**

**Congénita**, no hereditaria, poco frecuente. Aparece en la infancia. Es la causa más frecuente de masas palpables en el recién nacido. La incidencia es de 1: 4.300 nacidos vivos. La afectación puede ser uni o bilateral, segmentaria o total. Surge como resultado de una diferenciación metanéfrica anómala, que se traduce histológicamente por la

presencia de estructuras nefrónicas o ductales inmaduras que pueden acompañarse de quistes y que desorganizan en forma variable el parénquima renal.

### **Riñón multiquístico.**

Es la displasia renal más común. Frecuentemente hay asociadas malformaciones cardiovasculares, del SNC o gastrointestinales. Si es bilateral es incompatible con la vida. Clínica: La mayoría de las veces son niños recién nacidos a los que se les palpa una gran masa, lobulada, indolora y móvil. Su transluminación es positiva. Puede haber síntomas de obstrucción intestinal, estreñimiento, etc. En algunos casos HTA. Tratamiento: Nefrectomía sólo si hay clínica o complicaciones. Muchos de estos riñones involucionan.

### **Malformaciones del tracto urinario superior (2,17)**

#### **Malformaciones calicilares:**

Las malformaciones calicilares más frecuentes son: los divertículos calicilares, la megacaliciosis y la estenosis infundibular que condiciona la dilatación obstructiva de los cálices.

**La megacaliosis** consiste en la dilatación afacetada "en mosaico-romano" de todos los cálices, con normalidad de los infundíbulos y de la pelvis. Se cree que es debida a la ausencia congénita de parte de las pirámides de Malpigi. No existe ningún proceso obstructivo causante de esta malformación.

El **divertículo calicilar** es una cavidad redondeada situada dentro del parénquima renal generalmente en el polo superior tapizada por urotelio y que desemboca a través de un estrecho conducto en el cáliz. Generalmente estas malformaciones son asintomáticas pero pueden ser la causa de infecciones urinarias y de la formación de cálculos. **La estenosis infundibular** provoca la dilatación de los cálices renales por obstrucción de los infundíbulos. Una variante más grave es la estenosis infundíbulo-pélvica donde a la estrechez de los infundíbulos se suma la de la pelvis lo que provoca la dilatación a veces enorme de los cálices renales con la consiguiente atrofia del parénquima renal suprayacente.

Hay que valorar muy cuidadosamente estas dos malformaciones ya que aunque las

imágenes eco-gráficas y radiológicas son muy espectaculares generalmente no crean problemas ni son evolutivas y los intentos para corregirlas quirúrgicamente ofrecen pobres resultados.

### **Malformaciones de la pelvis:**

El riñón fetal es visible ecográficamente a partir de la 15ª semana de gestación. El uso sistemático de este método ha permitido la detección y tratamiento precoz de malformaciones urinarias graves. Un 1.8% -6.4% de los fetos presentan anomalías del aparato urinario y 80% de estos presentan dilatación de la vía urinaria. Las primeras causas de ectasia piélica corresponden a estenosis pieloureteral y el reflujo vesicoureteral (RVU). (18)

**Hidronefrosis:** Etimológicamente hidronefrosis (hidro- y nephros) significa distensión de la pelvis y los cálices renales por la acumulación de orina, generalmente debido a una obstrucción de origen congénito al flujo urinario.

### **-Hidronefrosis congénita por estenosis de la unión pieloureteral:**

Es la malformación urinaria que con más frecuencia se diagnostica por ecografía prenatal. Se presenta más veces en el lado izquierdo y en varones, y es bilateral en un 10% de los casos. En un 1 % de los casos el riñón contralateral es multiquistico.

**Detectadas prenatalmente.** Un número importante de dilataciones renales son diagnosticadas prenatalmente en las ecografías practicadas a partir de la 20 a la 24 semana del embarazo. La detección de estas anomalías fueron descritas inicialmente por Garret et al. en 1972. (17) Generalmente la dilatación es unilateral y el líquido amniótico normal, por lo que se establece diagnóstico, de presunción, de hidronefrosis secundaria a estenosis de la unión pieloureteral. La hidronefrosis puede aumentar o ser bilateral. Aproximadamente un 20% de las dilataciones pélvicas detectadas prenatalmente desaparecen después del nacimiento. Conviene vigilar a estos niños mediante ecografía durante un cierto tiempo.

### **Hidronefrosis diagnosticada postnatalmente:**

Los síntomas clínicos difieren según la edad del niño. En el lactante los más característicos son los vómitos, la inquietud y la palpación de una masa abdominal.

En el niño mayor lo más frecuente son las crisis de dolores abdominales, que se presentan intermitentemente acompañadas de náuseas y/o vómitos y que a veces coinciden con la ingesta abundante de líquidos.

El análisis de orina es generalmente normal. El diagnóstico se establecerá por ultrasonografía, Pielograma IV, uretrocistograma retrógado, para encontrar la posible causa de dicha condición. (22,23, 24)

### **Diagnóstico por ultrasonido:**

La ecografía se ha convertido en el método de referencia para identificar la hidronefrosis durante la gestación, esta suele identificarse en fetos con más de 20 semanas y se diagnostica como tal, cuando se observa una dilatación pélvica mayor de 8 mm de diámetro, o cuando el diámetro es superior a los 10 mm después de las semanas 24 a 26.

### **Malformaciones del uréter: (2)**

#### **Duplicidad**

La duplicidad ureteropélica es la anomalía más frecuente del tracto urinario superior, afectando al 0,8% de la población a 1 de cada 125 necropsias. Tiene una incidencia dos veces superior en el sexo femenino, afectando de igual manera al lado izquierdo que derecho, siendo seis veces más frecuente los casos unilaterales que bilaterales. Hay una predisposición genética, y su incidencia es hasta ocho veces superior entre los padres y hermanos del paciente afectado.

Entre las malformaciones de número del uréter la existencia de un uréter doble es la más frecuente (0,8 %). Se han descrito casos muy infrecuentes de tres y cuatro uréteres para el mismo riñón. La duplicidad ureteral puede ser completa o incompleta. En la incompleta, los dos uréteres se unen en forma de "Y" antes de llegar a la vejiga y desembocan en ella por un orificio único. En la **completa**, existen dos uréteres totalmente separados que drenan el mismo riñón por meatos vesicales distintos. El uréter que drena en el riñón superior desemboca más abajo (caudalmente) en relación al que drena el riñón inferior, que desemboca cranealmente.



**La duplicidad incompleta** ureteral es generalmente asintomática y puede pasar totalmente desapercibida. Infrecuentemente puede provocar crisis dolorosas o infecciones urinarias, cuando existe un mecanismo obstructivo, orgánico o funcional.

**La duplicidad pieloureteral completa** es más frecuente que la incompleta. En un 25 % de los casos es bilateral. Puede no presentar ninguna patología asociada y representar un hallazgo casual, pero puede asociarse a otras malformaciones y producir problemas. La clínica, diagnóstico y tratamiento de estas patologías son los mismos, en líneas generales, que los descritos más adelante en los casos de riñones con un solo uréter.

### **Ureterocele**

Es la dilatación quística del uréter intravesical. Se presenta una vez cada cuatro mil nacimientos; es un poco más frecuente que el uréter ectópico, y como él puede presentarse en riñón doble o en riñón simple; y es más frecuente en el sexo femenino y en riñón doble (proporción 6:1). Su tamaño puede oscilar entre unos milímetros y varios centímetros, y por su situación se divide en intravesical y extravesical, según su base de implantación esté dentro de la vejiga o se prolongue más allá del cuello vesical.

### **Megauréter congénito**

Esta malformación puede ser orgánica o funcional y estar en período de actividad patógena o haberla superado. En la actualidad se sospecha prenatalmente por ecografía. La confirmación diagnóstica postnatal sigue el algoritmo exploratorio siguiente: la confirmación postnatal de una ureterohidronefrosis unilateral o bilateral, bien sea por ecografía o pielograma intravenoso debe inducirnos a practicar una CUMS (cistouretrografía miccional seriada). (18,19)

### **Válvulas ureterales:**

Es una malformación obstructiva, menos rara de lo que se cree. Se trata de repliegues mucosos con soporte muscular y que obstruyen el flujo ureteral. Puede estar en todo el trayecto ureteral, pero se han encontrado con más frecuencia en el segmento medio. El tratamiento consiste en la extirpación del segmento ureteral que aloja la válvula y la anastomosis ureteroureteral. (20,21)

## **Reflujo vesicoureteral (12, 17, 19, 20,21)**

El reflujo constituye la regurgitación de orina desde la vejiga hacia el uréter, y a través de él hacia arriba, hasta el riñón. Es una de las más frecuentes malformaciones congénitas del aparato urinario. Se estima que de un 0,5 % a un 1 % de niños tienen reflujo. Actualmente se plantea que este trastorno pudiera tener una presentación familiar con un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable, en donde el HLA B12 constituye un marcador genético.

En los recién nacidos y lactantes la proporción de reflujo es aproximadamente igual en varones que en mujeres. Pero a medida que el niño crece es cada vez más frecuente en mujeres, y a partir de los tres años, la proporción es de cinco mujeres por cada varón con reflujo. No todo el reflujo es congénito. Clásicamente, se divide en primario o esencial (congénito) y secundario (adquirido). Dentro del reflujo adquirido se consideran tres variantes: el secundario a obstrucción, el neurógeno (causado por las alteraciones funcionales vesicales) o el infeccioso. Este último puede ser transitorio. Se cree que el reflujo esencial tiene tendencia a desaparecer espontáneamente a medida que el niño crece. Esto sucede entre un 40 % a un 80 % de los casos, según el grado del reflujo. Aproximadamente un 3 % de los niños tienen una infección urinaria, y de ellos de un 25 % a un 50 % tienen reflujo vesicoureteral. La cifra más alta (el 50 %) corresponde a lactantes con infección urinaria. Y la más baja (25 %) a niñas a partir de los tres años. Es por lo tanto muy importante tener presente que cuando se descubra la presencia de infección urinaria en un niño, debe practicarse una CUMS para establecer la existencia y el grado de reflujo. En caso de que éste se confirme, debe valorarse el grado de afección renal (presencia de cicatrices) mediante ultrasonido, PiV y DMSA (estudio con isótopos radiactivos).

### **-Sintomatología:**

Los síntomas que permiten sospechar la presencia de reflujo son los mismos de la infección urinaria. En algunos casos se puede establecer prenatalmente la sospecha de la existencia de reflujo, que deberá estudiarse postnatalmente.

-Diagnóstico del reflujo:

El reflujo se diagnostica mediante la práctica de una CUMS. Esta nunca deberá realizarse cuando exista un brote de pielonefritis o en presencia de infección urinaria. Estos procesos deben tratarse y curarse antes. También puede practicarse un centellograma, con isótopos radiactivos. La ventaja es que la radiación para el niño es menor. El inconveniente es que no son tan nítidas como en la CUMS radiológica. En niños mayores de dos o tres años, puede ser necesaria la realización de un estudio urodinámico sobre todo si se piensa que está indicado tratamiento quirúrgico.

### **Tratamiento**

Existen dos actitudes frente al reflujo, uno médico al realizar una profilaxis medicamentosa de la infección urinaria mientras se espera que el reflujo desaparezca espontáneamente, y uno quirúrgico. Ambas se complementan y una puede seguir a la otra.

La primera opción o tratamiento médico está indicada en los reflujos menores (grados I y II), en los que existen buenas posibilidades de que cese espontáneamente. La segunda está indicada cuando no pueda realizarse con garantías el tratamiento médico, o cuando el reflujo es importante (grado III en adelante).

El tratamiento médico consiste en la administración de una monodosis diaria de un antibiótico para prevenir la aparición de infección urinaria, y el seguimiento mediante cultivos de orina periódicos. Corregir el estreñimiento, así como una buena higiene perineal y micciones periódicas, son medidas que ayudan. Si a pesar de esta pauta el niño tiene un brote de pielonefritis (fiebre alta y cultivo positivo), o incluso sin manifestaciones clínicas, varios cultivos son positivos, en cualquiera de los dos casos se considera que el tratamiento médico no es efectivo, y debe considerarse la cirugía. El tratamiento quirúrgico consiste en operar al niño para detener el reflujo y proteger al riñón. Nunca debe operarse en pleno brote de infección urinaria. Después de confirmarse el cese del reflujo debe continuarse la vigilancia hasta que las infecciones urinarias hayan desaparecido por completo, lo que a veces tarda semanas o meses en suceder.

Existen distintas técnicas quirúrgicas para lograr la desaparición del reflujo. Las más

empleadas se realizan transvesicalmente y son efectivas hasta en un 95 % de los casos de reflujos esenciales.

También existe la posibilidad de detener el reflujo mediante la inyección por vía endoscópica de sustancias debajo del meato ureteral. El porcentaje de supresión del reflujo no es tan alto como en la cirugía abierta, y además la inocuidad de las sustancias empleadas no está completamente demostrada.

**Complicaciones** (20) La principal complicación y la más temida de todas es la Nefropatía por Reflujo que puede llevar a un fallo renal irreversible. Existen 3 teorías propuesta sobre los mecanismos de cómo el RVU produce dicha complicación:

**Primera teoría:** RVU intraútero, obstrucción funcional, displasia renal. Durante la vida intrauterina los mecanismos de daño renal suceden en ausencia de infección. El RVU congénito se produce como resultado de un fallo en la embriogénesis, que puede estar determinado genéticamente y que resulta en una posición ectópica del uréter, comprometiendo el desarrollo normal del riñón, el cual depende del efecto estimulador que la yema ureteral ejerce sobre el blastema metanéfrico al unirse al mismo durante la nefrogénesis, provocando, finalmente, la formación de riñones displásicos.

Este factor puede ser mayor en los varones, que tienen en la vida intrauterina, mayor presión vesical, secundaria a la mayor longitud de la uretra.

**Segunda teoría:** El reflujo estéril y su efecto concomitante en martillo de agua. Teoría propuesta por Hodson en 1960, quién demostró que con presiones de 35 mmHg se produce reflujo intrarrenal, lo cual sucede en el RVU grave, con lo cual puede producirse ruptura de conductos y túmulos con extravasación de orina en el parénquima renal. Se ha identificado la proteína de Tamm-Horsfall en el tejido intersticial, esta glicoproteína de origen tubular puede actuar como autoantígeno, estimulando la respuesta inmune, lo que provoca la liberación de interleucinas, factor de necrosis tumoral, radicales libres lo cual provoca la muerte celular.

**Tercera teoría:** Reflujo intrarrenal de orina infectada: la lesión del parénquima parece ser favorecida por la presencia del reflujo intrarrenal. Con la llegada del germen a este nivel se desencadena una respuesta inmune con liberación de sustancias proinflamatorias: IL1, IL6, factor de necrosis tumoral, radicales libres, que unidas al efecto tóxico de los

superóxidos, producidos durante la reperfusión, son los responsables de la muerte celular y la formación de cicatrices renales. (20)

### **Informaciones del tracto urinario inferior:**

#### **Malformaciones vesicales**

Existen malformaciones vesicales de tamaño, de número y de forma. Las de tamaño comprenden desde la agenesia vesical, malformación incompatible generalmente con la vida, hasta las megas vejigas congénitas, como la del prune belly ya mencionada y la hipoplasia vesical.

En cuanto a las de número y forma, existe una duplicidad vesical completa y una incompleta. En la completa hay también dos cuellos vesicales y dos uretras. En el caso de que una de las divisiones vesicales no tenga salida al exterior, el riñón que desemboca en ella es displásico. En la incompleta existen tabiques más o menos consistentes que dividen la vejiga en distintos compartimentos que generalmente comunican entre sí y con el cuello vesical. Todas las malformaciones vesicales descritas son muy raras.

#### **Divertículos vesicales congénitos:**

Están formados por una bolsa de mucosa vesical que protruye en forma de saco herniario, a través de un punto débil en la trama muscular del detrusor. Los más frecuentes asientan en el hiato ureteral, es decir, en el punto por donde el uréter entra en la vejiga, que es un punto débil situado cranealmente al meato ureteral. Por ello estos divertículos se denominan divertículos paraureterales. Aparecen con mayor frecuencia en varones que en mujeres. Pueden ser unilaterales o bilaterales. Su tamaño es variable; pueden medir desde unos milímetros hasta varios centímetros, y llegar a ser más grandes que la propia vejiga.

Es posible que pasen desapercibidos toda la vida, o que produzcan síntomas relacionados con la infección urinaria y/o alteraciones de la micción. Por compresión sobre el uréter pueden causar ureterohidronefrosis obstructiva ipsilateral. Algunas veces obstruyen el tramo urinario común (uretra posterior) y pueden provocar ureterohidronefrosis bilateral y retención urinaria. También pueden causar reflujo vesicoureteral, ya que al extravascularizar el segmento intramural del uréter desaparece el mecanismo antirreflujo.

El tratamiento consiste en la extirpación del divertículo, lo que generalmente implica también la reimplantación ureterovesical .

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

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

## 2. 4 Diagnóstico y seguimiento de las Malformaciones Nefrourológicas

Prenatalmente la valoración sistemática de las anomalías del tracto urinario debe incluir:

1. Valoración del volumen de líquido amniótico. Cuando existe oligohidramnios debe descartarse una anomalía del tracto urinario. Si éste se detecta al inicio del segundo trimestre tiene un pronóstico muy desfavorable por la hipoplasia pulmonar acompañante. En el contexto de una anomalía del tracto urinario, la existencia de un volumen de líquido amniótico normal indica buen pronóstico puesto que, al menos, hay un riñón con adecuada función.
2. Localización y caracterización de la anomalía: Debemos valorar la vejiga (presencia, aspecto y tamaño), identificar los riñones (número, posición, aspecto), evaluar la existencia de dilatación en el tracto urinario y sus características (medida, nivel y causa de obstrucción), afectación mono o bilateral y sexo fetal.
3. Búsqueda de anomalías asociadas. La detección de una anomalía urinaria puede darse en el contexto de anomalías asociadas, un síndrome (VACTERL) o una alteración cromosómica. Cuando existen malformaciones asociadas el riesgo de alteración cromosómica se eleva significativamente. (23,22)

Al momento del nacimiento se deben realizar estudios complementarios para realizar un tratamiento oportuno en los casos donde este indicado, aunque en una proporción de pacientes hay resolución de cuadro detectado prenatalmente o bien no requiere ningún tratamiento quirúrgico.

En pacientes mayores la Academia Americana de Pediatría recomienda realizar estudios de imágenes (ultrasonido renal, uretrocistograma) en todos aquellos pacientes que hayan presentado su primera ITU febril. (24)

En estudios realizados se ve una disminución de la incidencia de pacientes con Enfermedad Renal Crónica a partir de la detección temprana en los niños, por lo que es importante establecer un protocolo para este fin. Sin embargo las personas involucradas deberán tomar en cuenta el costo-beneficio de la implementación de estos programas según la situación de cada país. (25)

## 2.5 Estudios de imagen complementarios

Todo niño con infección del tracto urinario (ITU) requiere una evaluación mediante estudios de imagen a fin de obtener la máxima información posible en cuanto al riesgo de daño renal y el estudio morfológico y funcional del tracto urinario completo, para la detección de posibles anomalías congénitas o de otra etiología a nivel urinario que pudiera ser la causa favorecedores de las infecciones. Existen diversas modalidades de exploración por imagen, como: ecografía, uretrocistograma, gammagrafía renal, urografía intravenosa (UIV), tomografía axial computarizada (CT), o resonancia magnética (RM). Se deben procurar una combinación adecuada de las mismas, utilizadas en función de la clínica y edad de los pacientes, con el fin de obtener la máxima información con las exploraciones más inocuas y de menor coste. (24,26, 27)

Su realización persigue la identificación de anomalías nefrourológicas asociadas a la infección urinaria y la valoración del estado de los riñones siendo a veces también de utilidad para localizar el lugar de aquélla.

-La ecografía ofrece información sobre la situación y tamaño de los riñones, la integridad del parénquima renal, la dilatación del sistema colector, la existencia de cálculos o malformaciones urológicas y el grosor de la pared vesical. Puede ayudar a localizar la infección urinaria detectando focos inflamatorios en el tejido renal, contenido urinario ecogénico o engrosamiento de la mucosa vesical. Estaría indicada en todos los pacientes al menos ante el primer episodio de infección urinaria.

-El uretrocistograma ofrece información sobre las características anatómicas de la uretra y de la vejiga y permite el diagnóstico de Reflujo vesicoureteral (RVU) y su grado, incluyendo el reflujo intrarrenal. Se ha defendido su realización en todos los lactantes de cualquier sexo y niños varones de cualquier edad ante el primer episodio de infección urinaria, y en las niñas mayores de 2 años ante episodios recurrentes de infección urinaria o en aquellos pacientes donde haya una fuerte sospecha que presenten anomalías renales y de las vías urinarias. (18,24)

-El Pielograma Intravenoso (PIV) es un examen radiológico que se utiliza para el estudio de riñones, uréteres, vejiga y uretra, en donde se administra por vía



intravenosa el medio de contraste y se realizan radiografías en lapsos de tiempo preestablecidos. En algunas ocasiones no es el método de elección por la exposición a la radiación y los efectos del medio de contraste.

-La gammagrafía renal DMSA informa sobre la función renal diferencial, el tamaño y localización renal y la existencia de áreas de hipocaptación que, cuando son corticales, pueden corresponder a zonas de cicatrices renales o a lesiones inflamatorias agudas. Así, puede ser de utilidad en algunos casos seleccionados de lactantes con cuadros febriles de origen no claro, así como en el seguimiento de pacientes con pielonefritis agudas para demostrar la presencia o ausencia de cicatrices renales, para lo que debería realizarse al menos 6-12 meses después del último episodio infeccioso.

### **III. Objetivos**

#### **3.1 General**

- 3.1.1 Caracterizar las malformaciones nefrourológicas en pacientes atendidos en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt y Fundanier entre Enero 2005 a Octubre 2010.

#### **3.2 Específicos:**

- 3.2.1 Describir la frecuencia, distribución, y características de los pacientes con malformaciones nefrourológicas.
- 3.2.2 Identificar formar de presentación y evolución clínico quirúrgica de las malformaciones nefrourológicas.

## **IV. Material y Métodos**

### **4.1 Tipo de Estudio:**

Observacional, descriptivo, realizado en el Departamento de Pediatría y Fundanier durante el período de Enero 2005-Octubre 2010.

### **4.2 Población de referencia:**

Niños atendidos en el departamento de pediatría del Hospital Roosevelt y Fundanier.

### **4.3 Sujeto de estudio:**

Niños y niñas registrados en la base de datos en los últimos 5 años (2005-2010), con diagnóstico de Malformaciones Nefrourológicas que hayan sido atendidos en el departamento de Pediatría y Fundanier.

### **4.4 Cálculo de la muestra:**

Se tomarán el total de pacientes diagnosticados durante el período de tiempo del estudio.

### **4.5. Criterios de inclusión:**

- a. Diagnóstico de Malformación nefrourológica.
- b. Pacientes que tengan como mínimo una visita de seguimiento después del diagnóstico.
- c. Fichas clínicas que contenga los datos requeridos en el instrumento de recolección de datos y los cuáles sean legibles. (Ver Anexo 1).

### **4.6. Criterios de exclusión:**

- a. Pacientes que tengan una enfermedad de base que origine la malformación nefrourológica (ej. masa abdominal de cualquier otro origen)

#### 4.7 Operacionalización de las variables:

<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Escala de medición</b>	<b>Unidad de medición</b>
<b>Sexo</b>	Condición orgánica, masculina o femenina, de los humanos.	Condición orgánica, masculina o femenina, de los humanos.	Cualitativa	Nominal	Masculino Femenino
<b>Edad</b>	Es el tiempo transcurrido desde el nacimiento en meses, años.	Es el tiempo medido en meses desde el nacimiento hasta el momento del ingreso al hospital.	Cualitativa Discontinua	De razón	Años
<b>Malformaciones nefrourológicas</b>	Es cualquier patrón diferente a la anatomía normal de las Vías Urinarias.	Es cualquier patrón diferente a la anatomía normal de las Vías Urinarias.	Cualitativa	Nominal	Renal Urológica
<b>Edad de diagnóstico</b>	Es el tiempo en años en la cual se detectó la malformación nefrourológica.	Es el tiempo en años en la cual se detectó la malformación nefrourológica	Cualitativa Discontinua	De razón	< 1año 1-3años 4-5 años Mayor de 5 años
<b>Unidades renales afectadas</b>	Es la presencia de anomalías en uno o ambos	Es la presencia de anomalías en uno o ambos	Cualitativa	Nominal	Riñón derecho

	riñones.	riñones. Derecho o Izquierdo.			Riñón izquierdo
<b>Presentación clínica</b>	Es el conjunto de signos y síntomas en que se manifiesta determinada enfermedad.	Es el conjunto de signos y síntomas en que se manifiesta la presencia de malformaciones nefrourológicas como ITU, síntomas urinarios bajos, dolor abdominal.	Cualitativa	Nominal	ITU  Masa abdominal  Síntomas urinarios bajos  Dolor abdominal  Asintomático hallazgo incidental
<b>Tratamiento de las malformaciones nefrourológicas</b>	Es la forma en la cual se elimina o disminuyen las causas que producen las malformaciones nefrourológicas	Es la forma en la cual se elimina o disminuyen las causas que producen las malformaciones nefrourológicas, puede ser médico o quirúrgico.	Cualitativo	Nominal	Médico  Quirúrgico
<b>Evolución clínica</b>	Se refiere a la serie de acontecimientos (signos y síntomas) que ocurrieron después del diagnóstico y tratamiento.	Se refiere a la serie de acontecimientos (signos y síntomas) que ocurrieron después del diagnóstico y tratamiento. Evolución hacia Insuficiencia Renal Crónica o no, resolución espontánea o avance de la	Cualitativa	Nominal	Resolución espontánea  Avance de la enfermedad a otras patologías

		enfermedad hacia otras patologías.			
<b>Función Renal</b>	Se define a partir de la Tasa de Filtrado glomerular y una disminución de esta refleja un grado de Enfermedad Renal Crónica.	Función renal según TFG (tasa de filtrado glomerular)  Ver Anexo 5	Cualitativa	Nominal	TFG:  Mayor 120%  90-119%  60 -89%  30-59%  15-29%  Menor 15%  (Normal, Grado I, II, III, IV, V respectivamente)

#### **4.8 Recolección de datos:**

Se revisó la base de datos del departamento de Pediatría y Fundanier y se tomó el número de ficha clínica de aquellos pacientes que tenían diagnóstico de malformación nefrourológica, después de lo cual se pidió autorización para la revisión de fichas clínicas en el Archivo General. Se tomó como fuente de información secundaria, las fichas clínicas de los niños y niñas que fueron diagnosticados con alguna malformación nefrourológica y se revisó cada una de ellas llenando el instrumento de recolección de datos elaborado (Ver Anexo 1).

Los datos requeridos por dicho instrumento de manera legible para que se pudiera incluir como parte de la investigación. Una vez recopilada la información necesaria a través del instrumento se procedió a tabular datos utilizando el Programa Windows Excell, en donde se elaboraron cuadros, tablas y gráficas donde se encuentra la distribución de frecuencia de las variables en estudio. Se presenta en forma de números reales y porcentajes de los mismos distribuidos por año.

#### **4.9 Instrumento de recolección de datos:**

El instrumento de recolección de datos incluyó 10 preguntas, de las cuales 3 eran preguntas directas de respuesta única, 2 preguntas de respuesta abierta y 5 preguntas combinadas que contenían una pregunta de respuesta única teniendo dos opciones para cada una y la segunda de respuesta abierta. Este instrumento se llenó en el momento en que se realizó la revisión de las fichas clínicas respectivas. (Ver Anexo 1)

#### **4.10 Aspectos éticos**

En el presente trabajo de investigación no se realizaron acciones directas sobre los pacientes ya que los sujetos de estudio fueron las fichas clínicas de aquellos pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión, sin embargo se reservaron los nombres de estos pacientes identificándolos a cada uno de ellos por el número de registro proporcionado por el departamento de admisión del Departamento de Pediatría al momento de su ingreso.

#### **4.11 Procesamiento y análisis de datos:**

Se obtuvieron los datos de las historias clínicas llenando el instrumento de recolección de datos, luego de lo cual se introdujeron al programa Excell, Microsoft Office en un formato preestablecido obteniendo distribuciones de frecuencia de todas las variables en estudio: Número y porcentaje de las Malformaciones nefrourológicas por año. Número y porcentaje por edad, sexo, procedencia, etnia y por el tipo de Malformación nefrourológicas, además por la forma de presentación clínica tomando en cuenta las mismas variables. Para la presentación de los datos se emplearon tablas, gráficas y polígonos de frecuencia donde se representaron la distribución de frecuencia de las variables en estudio en forma de números reales y porcentajes de los mismos, distribuidos por mes y año.

#### **4.12 Recursos:**

##### **Materiales**

- Fotocopias
- Impresiones
- Tinta de impresora
- Uso de Internet



-Uso de Gasolina

-Lapiceros

### **Humanos**

Investigador: Dra. Wendy Canel

Asesor: Dra. Saily Álvarez

Personas que trabajan en Archivo General las cuales proporcionaron las fichas clínicas que utilizadas para el estudio.

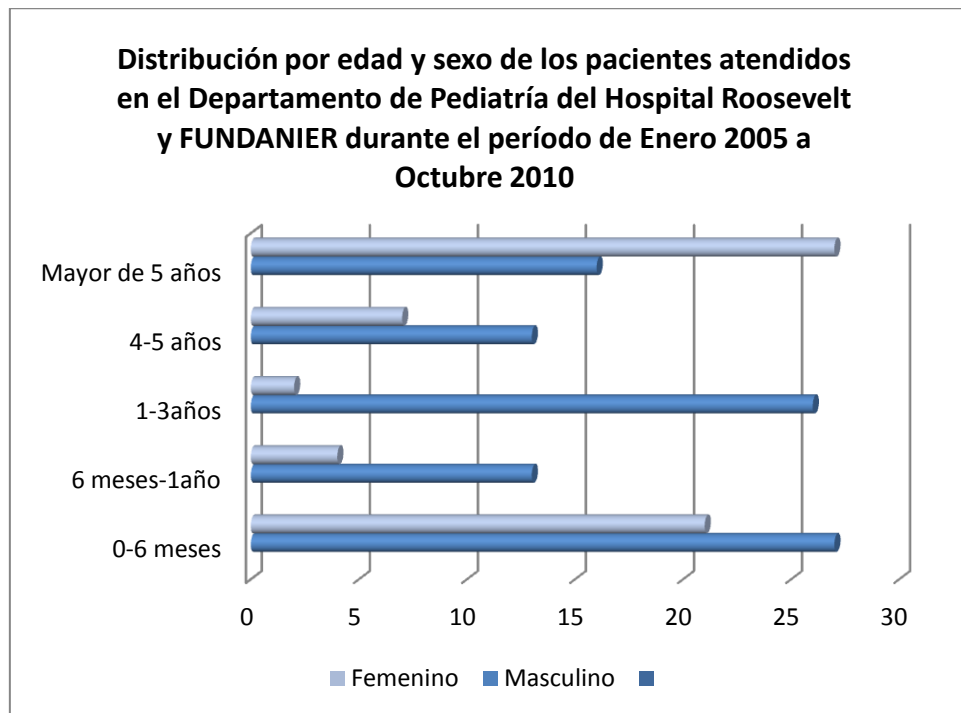
### **Costos:**

Fotocopias	Q. 100.00
Impresiones	Q. 200.00
Tinta de impresora	Q. 350.00
Uso de Internet	Q. 400.00
Gasolina	Q. 700.00
Lapiceros	Q. 25.00
Total	Q. 1,775.00

## V. Resultados

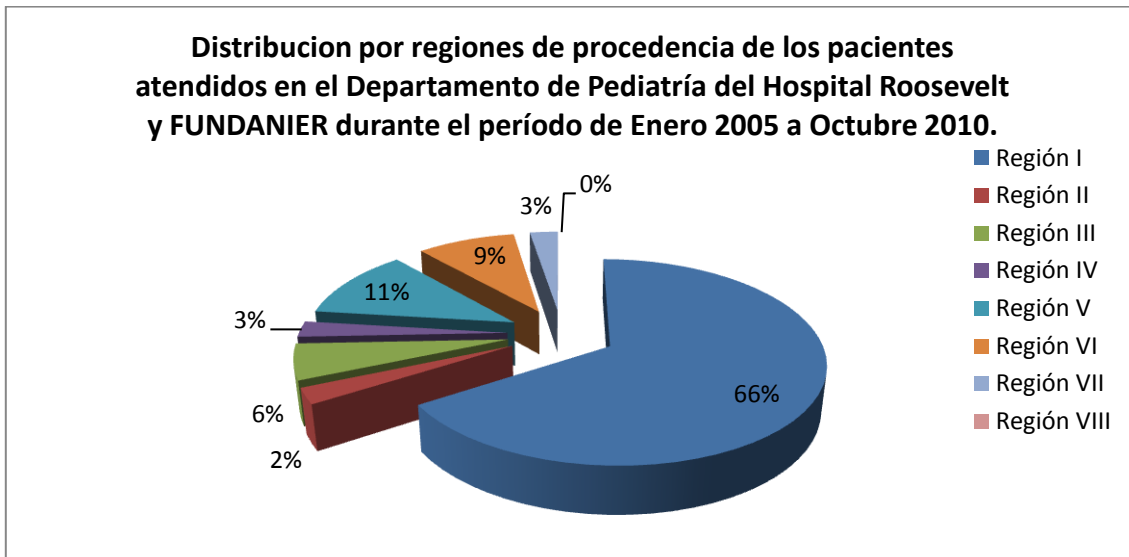
### 5. 1 Perfil sociodemográfico de la muestra de estudio.

Grafica No. 1

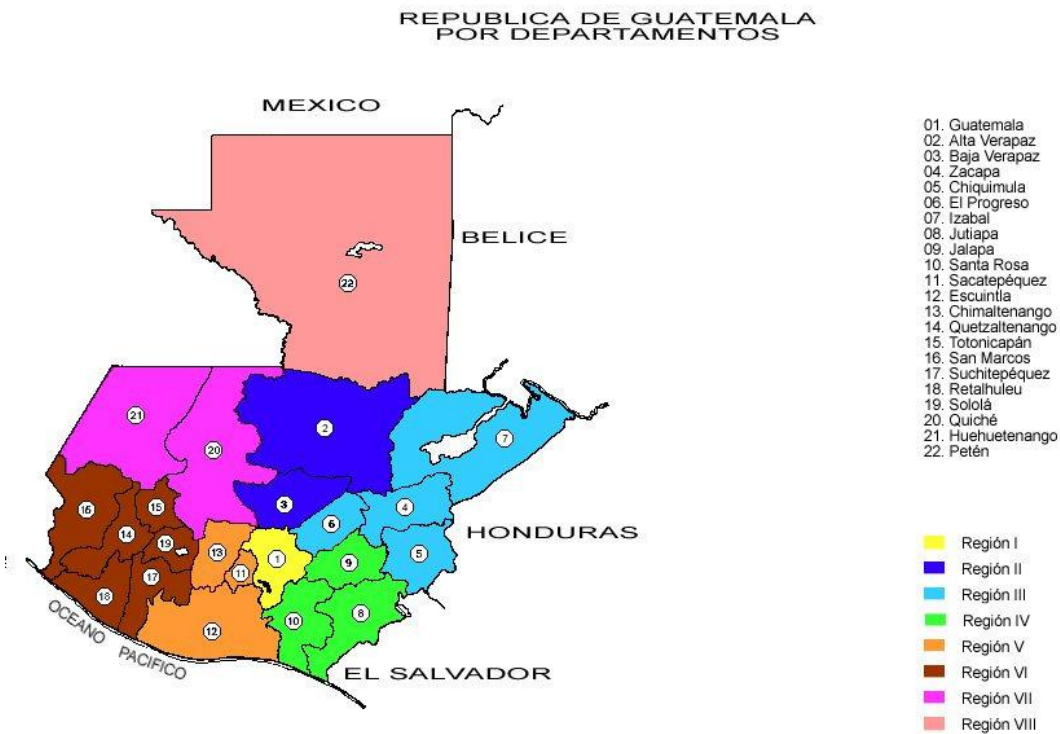


Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

**Grafica No. 2**

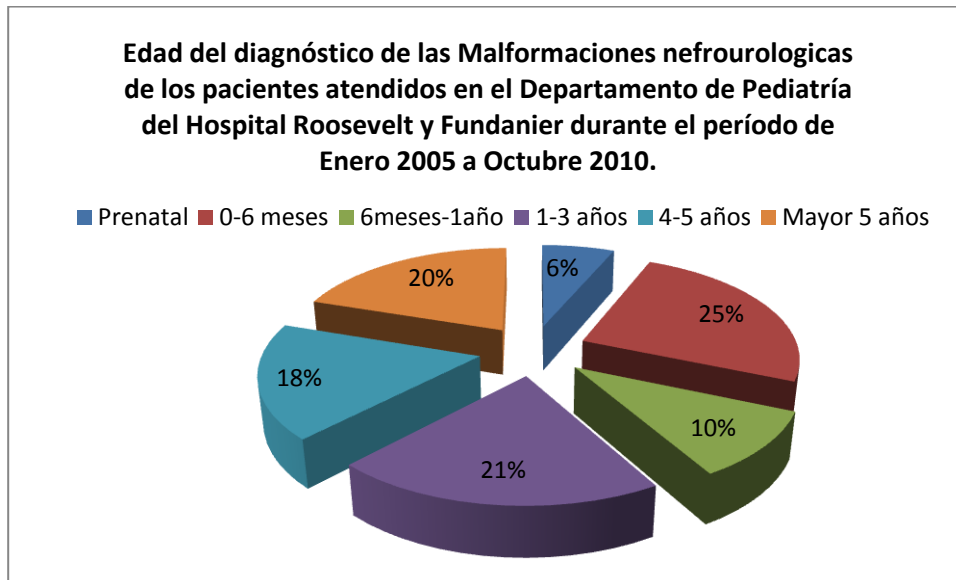


Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt



Fuente: SEGEPLAN

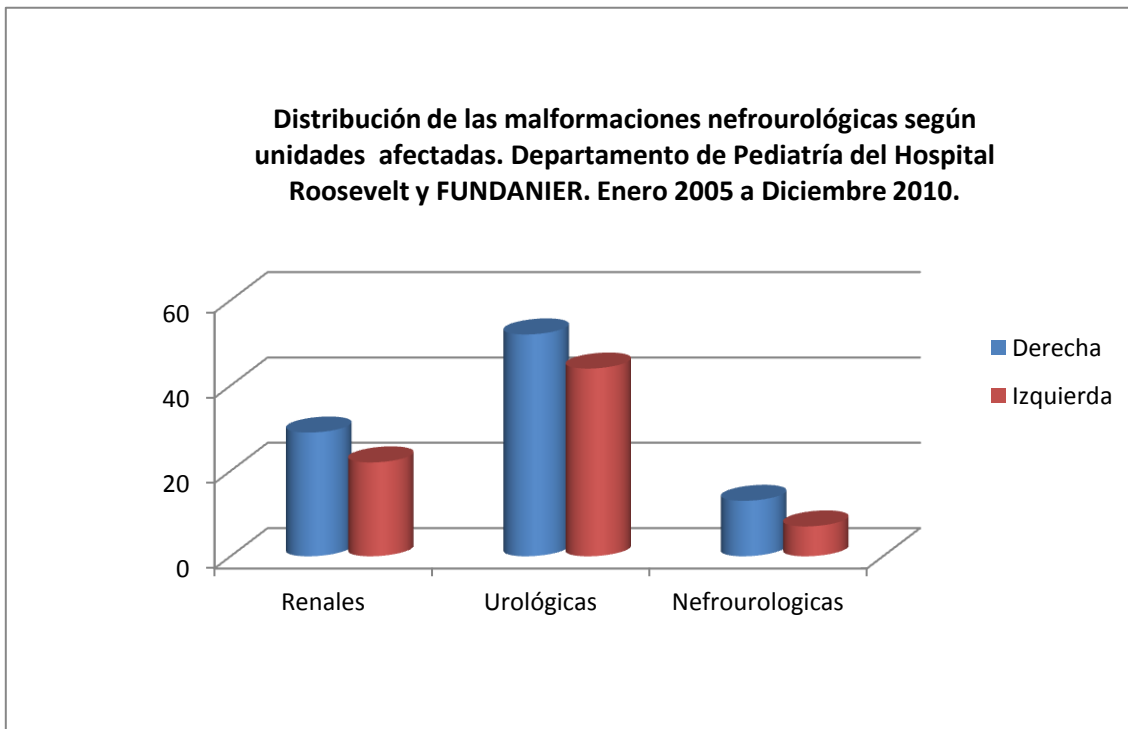
**Gráfica No.3**



Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

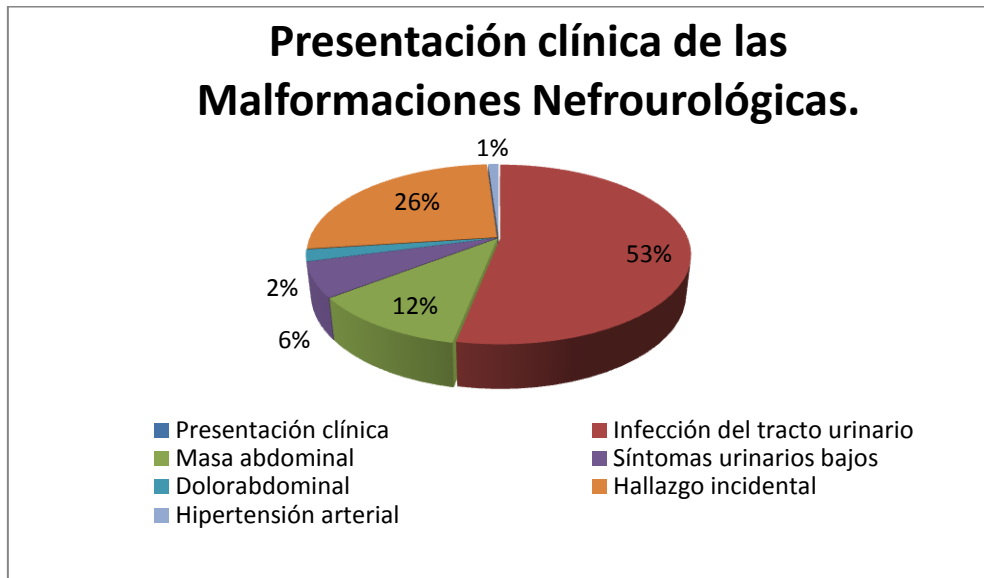
## 5.2 Características de las malformaciones nefrourológicas

**Gráfica No. 4**



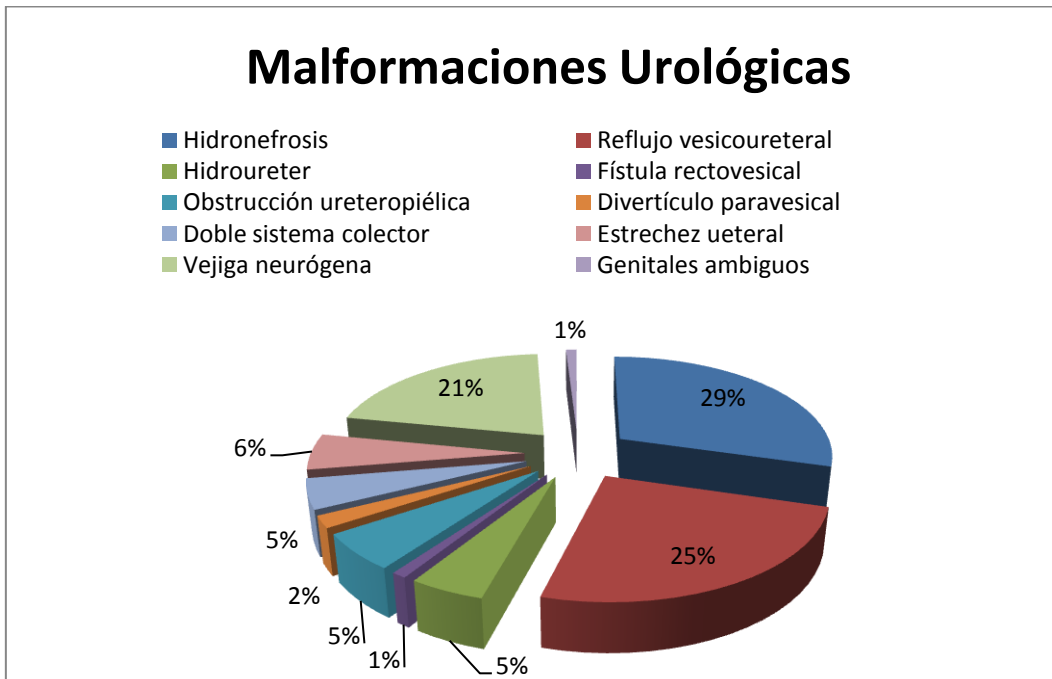
Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

Gráfica No. 5



Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

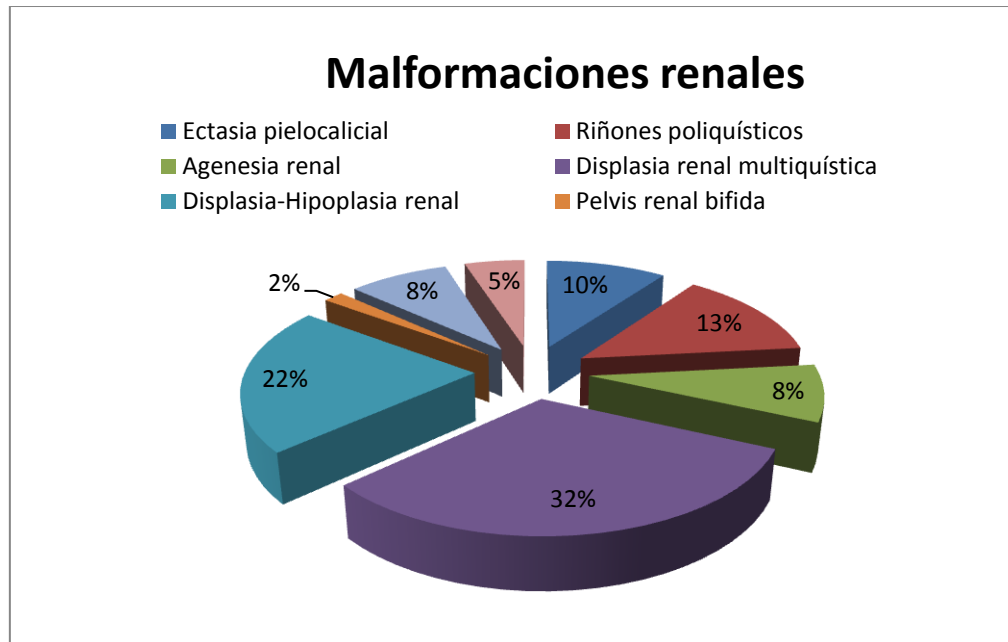
Gráfica No. 6



Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

- Entre las malformaciones identificadas las más comunes eran de las vías urinarias un 58% y de estas la más común el reflujo vesicoureteral en un 25%, seguido de la vejiga neurógena en un 21% .

**Gráfica No. 7**

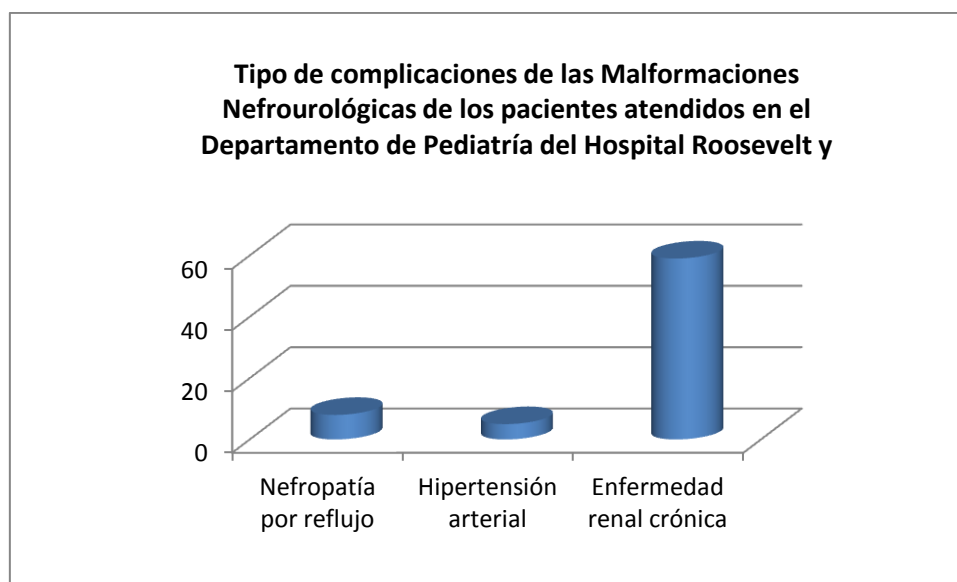


- Las malformaciones renales representó un 30%, la más común la displasia renal multiquistica en un 31%, displasia –hipoplasia renal en un 21% y riñones poliquisticos en un 13%.
- De los neonatos atendidos a quienes se identificó malformación nefrourológicas prenatalmente, 3 de los 10 casos presentaron alteración del índice de líquido amniótico (oligoamnios leve a moderado).

### 5.3 Presentación y evolución clínico quirúrgica

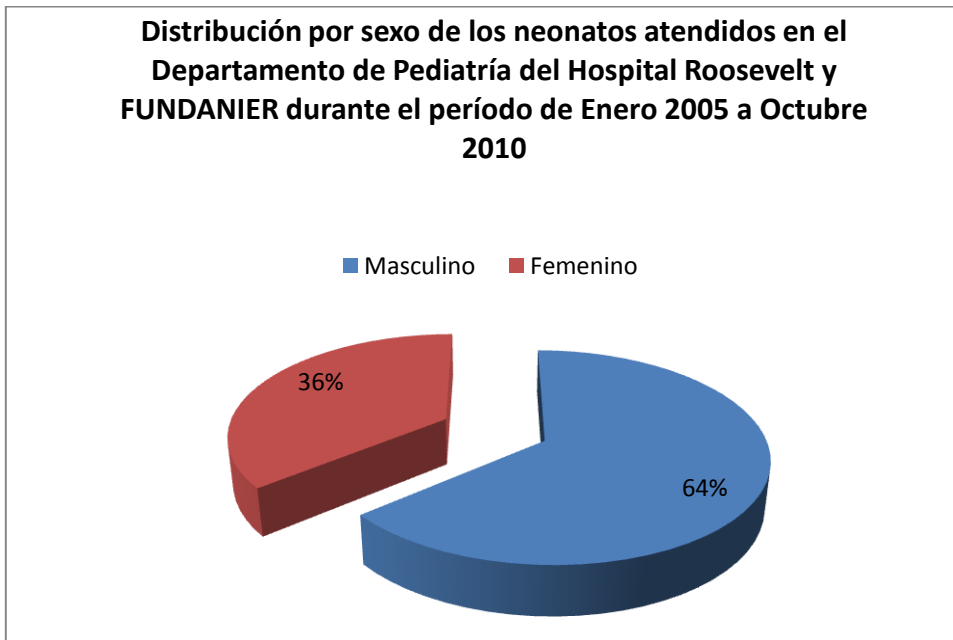
- Del total de pacientes 84% se le indicó tratamiento médico de los cuales un 68% requirió profilaxis antibiótica, seguido de 14% por tratamiento por hiperfiltración. Del 16% que requirió tratamiento quirúrgico un 35% requirió la colocación de catéter doble J, seguido de 27% a los que se le realizó pieloplastía y nefrostomía. De los cuales ninguno tuvo complicaciones posteriores.
- Del total de pacientes 36% tuvieron avance a otros estadios de enfermedad renal crónica mientras que 52% no tuvieron avance a otra enfermedad más que la que tenían de base.

**Gráfica No. 8**



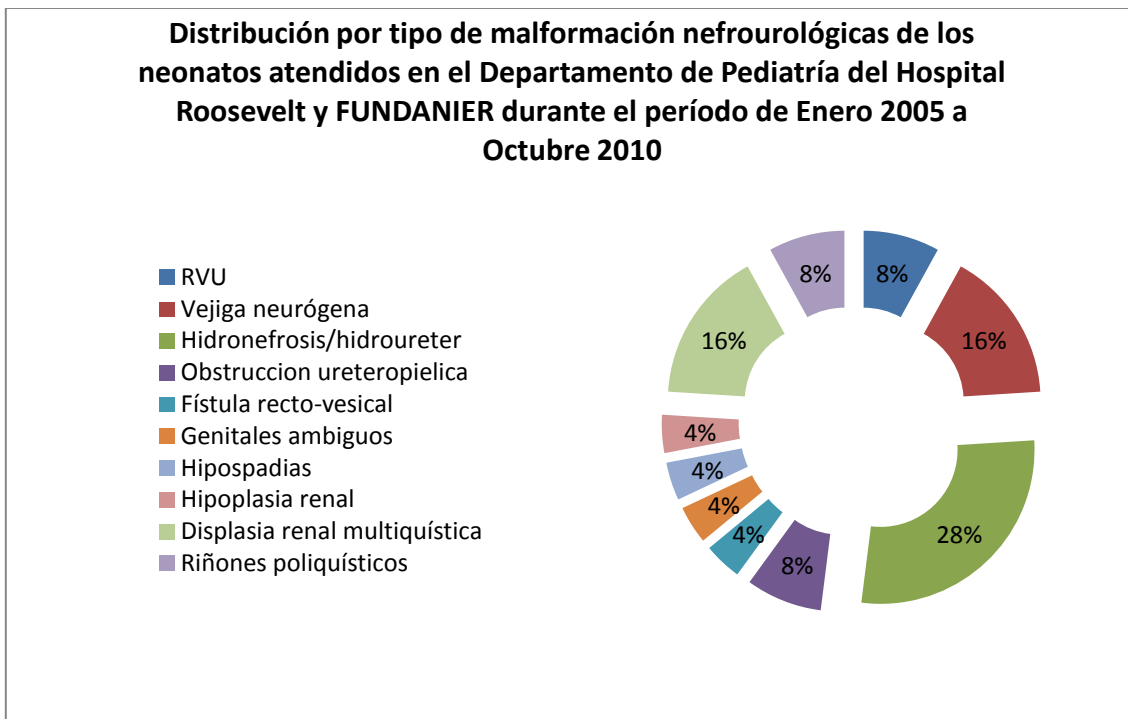
Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

**Gráfica No. 9**



Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt

**Gráfica No. 10**



Fuente: Fichas clínicas del Archivo General, Hospital Roosevelt



## VI. Discusión y Análisis

La edad de diagnóstico de las malformaciones urológicas y renales en nuestros pacientes fue variable, sin embargo llama la atención el predominio en edades de 0-6 meses de edad y otro pico en mayores de 5 años, lo cual se relaciona con los datos obtenidos en estudio realizado en Nicaragua en donde el diagnóstico se hizo de manera predominante después de los 5 años de edad, a diferencia de los datos reportados por Bakarar y col, en un estudio realizado en EEUU, país desarrollado, en el que el diagnóstico se estableció en los primeros 6 meses, y únicamente del 2 al 5 % , pasaron desapercibidos después de los 5 años de vida, lo que podría corresponder a la falta de realización de ultrasonidos durante el control prenatal, que en países desarrollados se lleva a cabo de forma más constante lo que aumenta las probabilidades de poder detectar las anomalías en una edad más temprana. Cabe mencionar que de los pacientes diagnosticados prenatalmente 3 de los 10 casos presentaron oligohidramnios de leve a moderado, lo cual es un indicador de función renal en este contexto. El total de neonatos diagnosticados durante este período fueron 25, la malformación más común encontrada fue hidronefrosis/hidroureter 28%, seguido por vejiga neurógena y enfermedad renal multiquística 16%, y un 4% correspondió a riñones poliquísticos, situación última que se presenta de forma hereditaria con patrón autosómico o recesivo por lo que estos pacientes deben ser evaluados por Genética, junto con la consejería a padres para futuros embarazos.

En cuanto al sexo en nuestro estudio el masculino fue el predominante en un 60%, en contraposición con estudio realizado en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, en donde el sexo femenino fue más afectado, con un margen mínimo de diferencia y en estudio realizado en Nicaragua en donde la diferencia fue de 2 pacientes, no siendo de relevancia al momento de la evolución de la enfermedad.

Dentro de las manifestaciones clínicas al momento del diagnóstico predominó la infección del tracto urinario, lo que se considera secundaria a las principales afectaciones encontradas tales como el reflujo vesicoureteral y vejiga neurógena. Tal y como lo demuestra estudio realizado en Nicaragua y que se relaciona directamente con la incidencia de mayor porcentaje de malformaciones de las vías urinarias.

En nuestra casuística entre las malformaciones encontradas tenemos renales, la enfermedad renal multiquística, en un 30%, seguida de displasia-hipoplasia 22% y riñones poliquísticos 13.5% y de las vías urinarias la hidronefrosis 29%, el reflujo vesicoureteral 25%, la vejiga neurógena y la obstrucción ureteropielica en un 21%, coincidiendo con la literatura

que nos describe en diferentes estudios de diversos países (8-10) la presencia de estas malformaciones. No habiendo diferencias en cuanto al sexo.

En muchos informes se ha documentado que hay reflujo vesicoureteral en 25 a 50% de los niños con infección de vías urinarias documentadas con cultivo (9,11). En este estudio el reflujo vesicoureteral se presentó en 25% de los casos confirmados por cistograma miccional. El reflujo vesicoureteral, cuando lo hay, aun es el único riesgo del huésped de mayor importancia en el origen de la pielonefritis durante la niñez. El riesgo de pielonefritis aguda y la formación subsiguiente de tejido cicatrizal renal se relaciona con la gravedad del reflujo vesicoureteral.

El ultrasonido fue el método de evaluación inicial, el cual se realizó a todos los pacientes con sospecha de malformaciones urológicas y renales, de los hallazgos obtenidos, se orientaron exámenes complementarios como cistograma miccional y pielograma intravenoso, ello explica la diferencia entre el número de estos estudios en comparación con el total de pacientes. El Pielograma IV solo se realizó en 4 pacientes, método poco utilizado en Pediatría por la toxicidad y la Gammagrafía renal que es utilizada principalmente para la detección de cicatrices renales, complicación secundaria principalmente a la presencia de RVU y puede ser marcador pronóstico de la función renal a largo plazo.

En cuanto al tratamiento realizado en los casos identificados un 84% requirieron tratamiento médico que incluía la prescripción de profilaxis en los casos en donde se encontró la presencia de reflujo vesicoureteral o en los casos en los que se identificó mediante métodos diagnósticos la presencia de hidronefrosis como manifestación del problema de base. En cuanto al tratamiento quirúrgico el que se realizó con mayor frecuencia fue la colocación de catéter doble J en el caso de anomalías obstructivas y la realización de nefrostomía como parte del manejo de las anomalías sobre todo de vías urinarias y como recurso para preservación de la función renal.

Datos del estudio Cooperativo Norteamericano de Transplante Renal Pediátrico (NAPRTCS) del año 2006 indican que los trastornos primarios más frecuentes causantes de IRC son: uropatía obstructiva (22,9%), hipoplasia-displasia renal (17,9%) y nefropatía por reflujo (8,3%), que en conjunto representan casi el 50% de las patologías base de IRC (11). En nuestro trabajo se evidencia como el 47% de los pacientes presentaron algún tipo de complicación y el 37% de ellos evidenciaron disminución del filtrado glomerular, que los

colocaba en algún grado de ERC, tomando en cuenta el hecho que la presencia de una malformación renal ya se considera como una ERC grado I ya que no se cuenta con la totalidad de la masa renal funcionante, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno de estas malformaciones, con fines de preservar la función renal en algunos casos y retrasar la progresión de la enfermedad renal en otros.

## 6.1 CONCLUSIONES

- 6.1.1 Las malformaciones renales representaron un 30% del total de casos, la más común fue la displasia renal multiquística en un 31%, displasia –hipoplasia renal en un 21% y riñones poliquísticos en un 13%.
- 6.1.2 Las malformaciones de las vías urinarias correspondieron a un 58% de las cuales la más común fue el reflujo vesicoureteral en un 25%, seguido de la vejiga neurógena en un 21%.
- 6.1.3 La edad de diagnóstico más frecuente fue entre los 0-6 meses representando un 30%, un 27% en mayores de 5 años de edad. El diagnóstico prenatal se realizó únicamente en 10 casos del total de neonatos identificados (25 pacientes).
- 6.1.4 Las malformaciones nefrourológicas se presentaron con mayor frecuencia en el sexo masculino con un porcentaje de 60% frente a un 40% en el sexo femenino.
- 6.1.5 La infección del tracto urinario fue la forma de presentación más frecuente representando un 53%, seguido de un 26% de pacientes a quienes se les realizó estudios diagnósticos por otros motivos siendo un hallazgo incidental y un 12% de los pacientes se presentó con masa abdominal.
- 6.1.6 En el 84% de las malformaciones nefrourológicas se indicó tratamiento médico de los cuales un 68% requirió profilaxis antibiótica, seguido de 14% por tratamiento por hiperfiltración con enalapril. El 16% de los casos requirió tratamiento quirúrgico, a un 35% se le colocó catéter doble J, seguido de 27% a los que se le realizó pieloplastia y nefrostomía. De los cuales ninguno tuvo complicaciones posteriores.
- 6.1.7 Los pacientes identificados con malformación nefrourológica, que tuvieron una alteración de la función renal se comportaron de la siguiente manera: 42 (27%) evolucionaron a Enfermedad Renal Crónica, de estos 23 (54%) a ERC grado II, seguido de 16 (38%) por ERC grado III y 3 se encontraban en fase de prediálisis (Estadio IV y V).

## VI. Referencias Bibliográficas

1. Dra. Bustos P, Arteaga MC, Bustamante M, Horwitz B, Dr. Silva N, Dr. Rubio F, et. al. **Relación entre malformaciones congénitas de la vía urinaria e infecciones del tracto urinario (ITU) bacteriemias en pacientes menores de 1 año hospitalizados en hospital Clínico San Borja Arriarán (HCSBA) entre 2001 y 2005.** Chile, Revista electrónica de Pediatría, [revista en línea]; 2006. [accesado el 09 de diciembre 2008]; 3 (3). Disponible en: [http://www.revistapediatria.cl/vol3num3/pdf/6\\_Relacion\\_entre\\_malformaciones\\_congenitas.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol3num3/pdf/6_Relacion_entre_malformaciones_congenitas.pdf)
2. Carballo Arce TS, **Malformaciones urológicas y renales en los pacientes atendidos en el servicio de Nefrología del hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera”.** Nicaragua. [una pantalla]; 2003. [accesado el 19 de diciembre 2008]; Disponible en: [www.minsa.gob.ni/bns/monografias/Full\\_text/Pediatria/malformaciones%20urologicas%20y%20renales.pdf](http://www.minsa.gob.ni/bns/monografias/Full_text/Pediatria/malformaciones%20urologicas%20y%20renales.pdf) –
3. Aguilera Bauzá MP, Peña Pérez R, Ramírez Prieto JR, Martínez Fera R, Parra Cruz M, Peña Hernández MA. **Diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. Correo científico médico de Holguín.** [revista en línea]; 2008. [accesado el 18 de diciembre 2008]; 12 (1). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no121/n121ori9.htm>
4. Romeo Sala F. **Problemas nefrológicos frecuentes en pediatría. Hospital “San Pedro de Alcántara” de Cáceres.** [una pantalla]; 2005 [accesado el 09 de diciembre 2008]; Disponible en: [http://www.spapex.org/problemas\\_nefrologicos.htm](http://www.spapex.org/problemas_nefrologicos.htm)
5. Fernández Clambor R, Navarro M, **Neuropatías y Uropatías como causa de Insuficiencia Renal Crónica en los albores del siglo XXI.** Nefrología. [revista en línea]; 2005. [accesado el 18 de diciembre 2008]; 25 (4): [92-96]. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com/mostrarse.asp?ID=3133>
6. Ardissino G, Daccó V, Testa S, Bonaudo R, Claris Appiani A, Taioli E, et al. **Epidemiology of chronic, renal failure in children: Data from the ItalKid Project.** Pediatrics. [revista en línea]; 2003. [accesada el 20 de junio 2009]; 348 (3): 195-202. Disponible en: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/111/4/e382>

7. Carchi H. **Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review.** Archive of Children Disease. [revista en línea]; 2005. [accesada el 18 de junio 2009]; 90 (10): 921-924. Disponible en: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/picrender.fcgi?artid=1720574&blobtype=pdf>
8. Vats KR, Ishwad Ch, Singla I, Vats A, Ferrell R, Ellis D, et al. **A locus for Renal Malformations Including Vesico-Ureteric Reflux on Chromosome 13q33-34.** The Journal of the American Society of Nephrology. [revista en línea]; 2006. [accesada el 23 de junio de 2009];
9. Levy M, Feingold J. **Estimating prevalence in single-gene kidney diseases progressing to renal failure.** Kidney International. [revista en línea]; 2000. [accesada el 19 de junio 2009]; 58: 925-943. Disponible en: <http://www.nature.com/ki/journal/v58/n3/pdf/4491770a.pdf>
10. Dr. Pairol Acosta I, Dr. Ariosa Gurbis L, Dr. Rodríguez Vásquez M, Dr. Hernández González J, Dra. Valdivia Marín AC, Dra. Ramos García M. **Seguimiento pre y postnatal de la hidronefrosis congénita.** Revista cubana de Genética Humana. [una pantalla]; 2001 [accesado el 18 de diciembre 2008]; 3 (1): [1-5]. Disponible en: [http://www.sigemec.sld.cu/rcgh/esp/revista\\_esp/V3n12001/HIDRONEFROSIS%20esp.pdf](http://www.sigemec.sld.cu/rcgh/esp/revista_esp/V3n12001/HIDRONEFROSIS%20esp.pdf)
11. Pérez Clemente LM, Durán Casal DP, Marchena Bécquer JJ, Pérez del Campo Y, Rodríguez Téllez Y, Florín Yrabién. **Cicatriz renal: factores de riesgo asociados con infección urinaria.** Revista cubana de pediatría. [revista en línea]; 2007. [accesada el 19 de diciembre 2008]; 79 (2). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol79\\_02\\_07/ped04207.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol79_02_07/ped04207.htm)
12. Wang RY, Earl DL. Ruder RO, Graham Jr. JM. **Syndromic ear anomalies and Renal Ultrasound.** Pediatrics. [revista en línea]; 2001. [accesada el 20 de junio 2009]; 108 (2): 1-8. Disponible en: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/108/2/e32>
13. Montesdioca Melián A, Marrero Pérez CL, Antón Hernández L, Lopez Almaraz R. García Nieto VM. **Válvulas de uretra posterior, reflujo vesicoureteral unilateral y displasia renal (síndrome VURD). Seguimiento de la función renal a largo plazo.** Anales de Pediatría, Barcelona. [revista en línea]; 2006. [accesada el 23 de junio de 2009]; 64 (3): 280-283. Disponible en: [http://www.elsevier.es/revistas/ctl\\_servlet? f=7064&ip=200.49.162.15&articuloid=13085519](http://www.elsevier.es/revistas/ctl_servlet? f=7064&ip=200.49.162.15&articuloid=13085519)

14. Romero FJ, Barrio AR, Lanchas I, Jiménez A, Arroyo I, Pitarch V , et. al. **Anomalías renales de número, posición, forma y orientación: nuestra experiencia. Hospital “San Pedro de Alcántara” de Cáceres.** 2002 [accesado el 5 de diciembre 2008] [1-10]; disponible en: <http://www.spaoyex.org/pdf/anomaliasrenales.pdf>.
15. De Lucas C. Nocea A, San Román J, Espinola B, Ecija JI y Vásquez Martul M. **Valoración de la morfología y función renal en una serie de 95 pacientes pediátricos con riñón único.** Nefrología España. [revista en línea]; 2006. [accesada el 24 de marzo de 2009]; 26 (1); 56-63. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com/mostrarfle.asp?ID=2795>
16. Krzemieñ G. Roszkowska-Blaim M, Kostro I, Wojnar J, Karpińska M, Sękowska R. **Urological anomalies in children with renal agenesis or multicystic kidney.** J Appl Genet. [revista en línea]; 2006. [accesada el 15 de abril de 2009]; 47 (2); 171-176. Disponible en: [http://jag.igr.poznan.pl/2006-Volume-47/2/pdf/2006\\_Volume\\_47\\_2-171-176.pdf](http://jag.igr.poznan.pl/2006-Volume-47/2/pdf/2006_Volume_47_2-171-176.pdf)
17. Peña Carrión A, Espinosa Román L, Fernández Maseda MA, García Meseguer C, Alonso Melgar A, Melgosa Hijosa M, et al. **Ectasia piélica neonatal: evolución a largo plazo y asociación a anomalías vesicoureterales.** Anales de Pediatría, Barcelona. [revista en línea]; 2004. [accesada el 24 de junio de 2009]; 61 (6); 493-498. Disponible en: [http://www.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet? f=10&pident\\_articulo=13069181&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=37&fichero=37v61n06a13069181pdf001.pdf&ty=164&accion=L&origen=elsevier&web=www.elsevier.es&lan=es](http://www.elsevier.es/watermark/ctl_servlet? f=10&pident_articulo=13069181&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=37&fichero=37v61n06a13069181pdf001.pdf&ty=164&accion=L&origen=elsevier&web=www.elsevier.es&lan=es)
18. Ahmadzadeh A, Tahmasebi M, Momen Gharibvend M. **Causes and Outcome of Prenatally Diagnosed Hydronephrosis.** Saudi Journal of Kidney Disease and Transplantation. [revista en línea]; 2009. [accesada el 23 de junio de 2009]; Disponible en: [http://www.sjkdt.org/temp/SaudiJKidneyDisTranspl202246-8519242\\_233952.pdf](http://www.sjkdt.org/temp/SaudiJKidneyDisTranspl202246-8519242_233952.pdf)
19. Fong Aldama FJ. **Consideraciones sobre el reflujo vesico ureteral en la infancia.** Revista médica electrónica. [revista en línea]; 2006. [accesada el 19 de diciembre

2008]; 28 (4). Disponible en:  
<http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202006/vol4%202006/tema01.htm>

20. Hernández S, Morell Contreras M, Florin Yrabén J, Díaz Calderín Y, Durán Casal DP, Gonzalez Ojeda J, et. al. **Nefropatía por reflujo. Estudio de 15 años. Boletín de la Asociación Pediátrica.** [revista en línea]; 2005. [accesado el 19 de diciembre de 2008]; 45 (191): 23-28. Disponible en:  
[www.sccalp.org/boletin/191/BolPediatr2005\\_45\\_023-028.pdf](http://www.sccalp.org/boletin/191/BolPediatr2005_45_023-028.pdf) -
21. Lowe LH, Patel MN, Gatti JM, Alon US. **Utility of Follow up Renal Sonography in Children with Vesicoureteral Reflux and Normal initial Sonogram.** Pediatrics. [revista en línea]; 2004. [accesada el 23 de junio de 2009]; 113 (3): 548-550. Disponible en: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/113/3/548>
22. Rai AS, Taylor TK, Smith GH, Cumming HR, Plunkett-Cole M. **Congenital abnormalities of the urogenital tract in association with congenital vertebral malformations.** The Journal of bone and Joint Surgery [revista en línea]; 2002. [accesada el 19 de junio de 2009]; 84 (6): 891-895. Disponible en:  
<http://www.jbjs.org.uk/cgi/reprint/84-B/6/891>
23. Nabham ZM, Eugster EA. **Upper-Tract Genitourinary Malformations in Girls with Congenital Adrenal Hyperplasia.** Pediatrics. [revista en línea]; 2007. [accesada el 23 de junio de 2009]; 120 (2): 304-307. Disponible en:  
<http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/120/2/e304>
24. Hoberman A, Charron M, Hickey RW, Baskin M, Kaerney DH, Wald ER. **Imaging studies after a first febrile urinary tract infection in young children.** The New England Journal of Medicine. [revista en línea]; 2005. [accesada el 20 de junio 2009]; 111 (4): 382-387. Disponible en:  
<http://content.nejm.org/cgi/reprint/348/3/195.pdf>
25. Conway PH, Henry BV, Zaoutis T, Grundmeier RW, Keren R. **Recurrent Urinary Infections in Children. The Journal of the American Medical Association (JAMA).** [revista en línea]; 2007. [accesada el 14 de diciembre 2008]; 298 (2): 179-186. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RMP/pdf/1999/pdf/Vol4-3-1999-8.pdf> 4
26. Bernadá M, Pereda M, Fernandez A, Russomand F, Alonso B, Alvarez L, et. al. **Infección urinaria en niños: evaluación imagenológica.** Revista Médica Uruguay.



[revista en línea]; 2005. [accesada el 17 de diciembre 2008]; 21(3): 222-230.  
Disponible en: [www.rmu.org.uy/revista/2005v3/art8.pdf](http://www.rmu.org.uy/revista/2005v3/art8.pdf)-

27. Yap HK, Quek CM, Shen Q, Jpshi V, Chia KS. **Role of Urinary Screening Programmes in Children in the Prevention of Chronic Kidney Disease.** Annals Academy of Medicine. . [revista en línea]; 2005. [accesada el 15 de junio 2009]; 34 (1): 3-7. Disponible en: <http://www.annals.edu.sg/pdf200502/YapHK.pdf>.

## VIII. Anexos

### Anexo 1.

Universidad de San Carlos de Guatemala  
Facultad de Ciencias Médicas  
Post-grado Pediatría-Investigación

#### Instrumento de recolección de datos

No. de registro \_\_\_\_\_  
Año \_\_\_\_\_

**1. Edad:**

0-6 meses \_\_\_\_\_ > 6 meses -1 año \_\_\_\_\_  
4-5 años \_\_\_\_\_ Mayor de 5 años \_\_\_\_\_

1-3 años \_\_\_\_\_

**2. Sexo:**

Masculino \_\_\_\_\_ Femenino \_\_\_\_\_

**3. Procedencia:** \_\_\_\_\_

**4. Diagnóstico:** \_\_\_\_\_

**5. Edad de diagnóstico:** \_\_\_\_\_

**6. Tipo de malformación:**

Renal _____	Tipo: _____	Derecha _____	Izquierda _____
Urológica _____	Tipo: _____	Derecha _____	Izquierda _____
Ambos _____		Derecha _____	Izquierda _____

**7. Presentación clínica:**

ITU \_\_\_\_\_  
Masa abdominal \_\_\_\_\_  
Síntomas urinarios bajos \_\_\_\_\_  
Dolor abdominal \_\_\_\_\_  
Asintomático/hallazgo incidental \_\_\_\_\_

**8. Método Diagnóstico utilizado:**

Ultrasonido \_\_\_\_\_  
Pielograma IV \_\_\_\_\_  
Uretrocistograma \_\_\_\_\_  
Gammagrafía \_\_\_\_\_

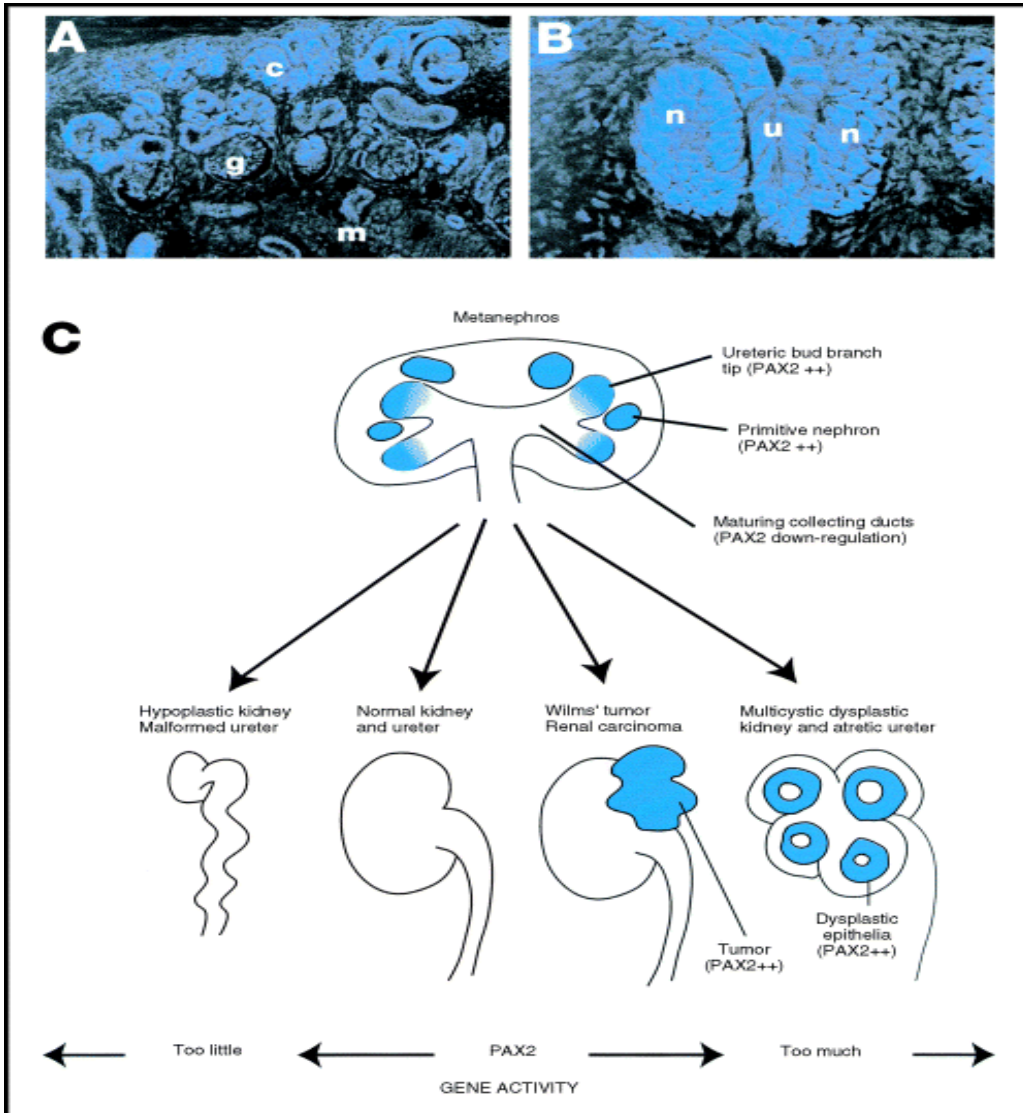
**9. Tratamiento:**

Clínico: \_\_\_\_\_ Cual? \_\_\_\_\_  
Quirúrgico \_\_\_\_\_ Cual? \_\_\_\_\_

**10. Evolución clínico-quirúrgico:**

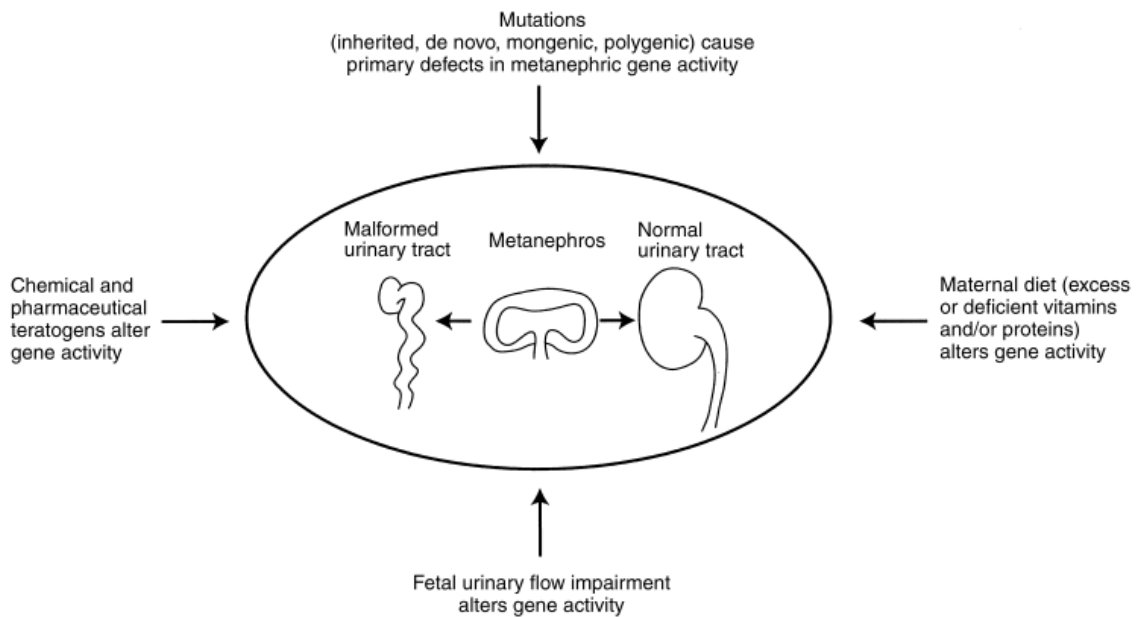
Resolución espontánea \_\_\_\_\_  
Avance a otra patología \_\_\_\_\_ Cual? \_\_\_\_\_  
IRC TFG > 120% \_\_\_\_\_ 90-119% \_\_\_\_\_ 60-89% \_\_\_\_\_  
30-59% \_\_\_\_\_ 15-29% \_\_\_\_\_ <15% \_\_\_\_\_

Anexo 2:



Fuente: PAX2 in normal and abnormal development of the urinary tract.  
[www.nature.com/.../v58/n2/full/4491716a.html](http://www.nature.com/.../v58/n2/full/4491716a.html)

### Anexo 3:



**Fuente:** Influences on gene expression during development of the urinary tract.

<http://images.google.com.gt/imgres?imgurl=http://www.nature.com/ki/journal/v58/n2/thumbs/4491716f2th.gif&imgrefurl=http://www.nature.com/ki/journal/v58/n2/full/4491716a.html&usq=GPhDgobpeKd0oOclB7FU1m3nZ48=&h=206&w=150&sz=14&hl=es&start=140&um=1&tbnid=jUoUSpiqbUBt6M:&tbnh=105&tbnw=76&prev=/images%3Fq%3DKIDNEY%2BMALFORMATIONS%26ndsp%3D20%26hl%3Des%26sa%3DN%26start%3D120%26um%3D1>

## Anexo 4:

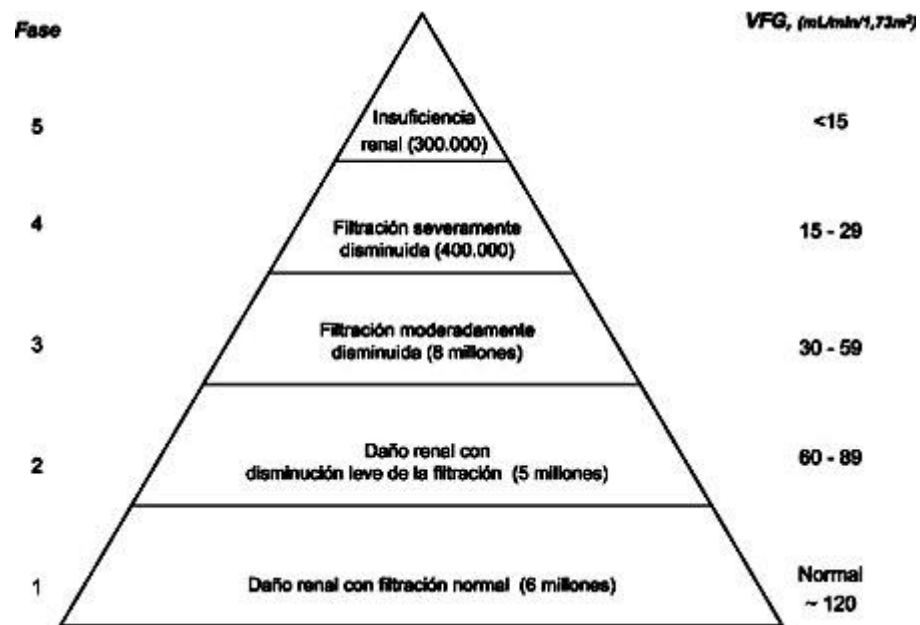
**Table 2.** Tentative developmental classification of disorders of kidney and upper urinary tract formation

Stage in renal development (apparent)	Renal lesion	Clinical syndromes (known or potential)
<b>Nephrogenesis</b>		
Process 1: Ureteric bud induction	Renal agenesis, duplications, ?ectopy, ?hydro-ureter/nephrosis, ?multicystic kidney	Kallmann's syndrome (Kal), Branchio-Oto-Renal syndrome (EYA1), Renal-coloboma syndrome (Pax2)
Process 2: Collecting system development Branching morphogenesis	Renal hypo/dysplasia, reduction in nephron number	Hypoplasia, oligomeganephronia, Renal-coloboma syndrome (Pax2), Branchio-Oto-Renal syndrome (EYA1), MODY5 (HNF $\beta$ ), ?Kallmann's syndrome
Process 3: Formation of mesenchyme-derived tubules		
Mesenchymal-epithelial transition	Renal hypo/dysplasia	?
Tubulogenesis	Renal hypo/dysplasia	?
Process 4: Glomerulogenesis		
Filtration barrier	Normal renal architecture	Congenital nephrosis, Finnish type (nephrin)
Mesangial	Microscopic abnormalities	Denys-Drash syndrome (WT1)
Vascular	Microscopic abnormalities	?
After nephrogenesis		
Structural maintenance		
Collecting system		
Structural	Cyst formation	ADPKD (PKD1, PKD2), nephronophthisis (nephrocystin), Zellweger (PEX genes), van Hippel-Lindau disease (VHL)
Functional/obstructive	Hydroureter, hydronephrosis	Nephronophthisis, ADPKD
Mesenchymal derived tubules	Cyst formation	Defective peristalsis of pelvis and ureter
Glomerulus	Cysts, microscopic changes, fibrosis	Alport syndrome (Col4A3-5), glomerulocystic disease, FSGS ( $\alpha$ -actin-4)

## Fuente:

<http://images.google.com.gt/imgres?imgurl=http://www.nature.com/ki/journal/v58/n2/thumbs/4491716f2th.gif&imgrefurl=http://www.nature.com/ki/journal/v58/n2/full/4491716a.html&usq=GPhDgobpeKd0oOclB7FU1m3nZ48=&h=206&w=150&sz=14&hl=es&start=140&um=1&tbnid=jUoUSpiqbUBt6M:&tbnh=105&tbnw=76&prev=/images%3Fq%3DKIDNEY%2BMALFORMATIONS%26ndsp%3D20%26hl%3Des%26sa%3DN%26start%3D120%26um%3D1>

## Anexo 5:



**Fuente:** Prevalencia actual de la enfermedad renal crónica en sus diferentes fases según el *U.S. Renal Data System, USRDS 2003 Annual data Report: Atlas of end-stage renal disease in the United States*. Bethesda, MD, National Institutes of Health, 2003, pp 1-560.

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada: "CARACTERIZACIÓN DE LAS MALFORMACIONES NEFROUROLÓGICAS: PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN CLÍNICO-QUIRÚRGICA. ESTUDIO TRANSVERSAL REALIZADO EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL ROOSEVELT Y FUNDACIÓN DEL NIÑO ENFERMO RENAL (FUNDANIER) ENTRE EL PERÍODO DE ENERO 2005 A OCTUBRE 2010", para propósitos de consulta académica.

Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.