

Artículo original

Epidemiología de las anomalías congénitas del riñón y tracto urinario en pacientes pediátricos en un Hospital de Referencia

Epidemiology of congenital anomalies of the kidney and urinary tract in pediatric patients in a Reference Hospital

Aura Mearlyn Basabe Ochoa¹ 

Avelina Victoria Troche Hermosilla¹ 

Marlene Martínez Pico¹ 

¹Instituto de Previsión Social, Hospital Central “Dr. Emilio Cubas”, Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Nefrología. Asunción, Paraguay

RESUMEN

Introducción: las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, comprenden patologías provenientes de alteraciones del desarrollo embrionario del sistema colector, del parénquima renal o de la migración.

Objetivo: determinar la epidemiología de las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario en menores de 18 años que consultaron al Servicio en el periodo comprendido entre abril y setiembre de 2018.

Metodología: estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal. Se incluyeron 71 pacientes con diagnóstico confirmado de anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario por estudios de imágenes. Se excluyeron a los que tenían historias clínicas incompletas. Se analizaron los datos demográficos, tipo de anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, momento del diagnóstico y presencia de cicatrices renales.

Autor correspondiente:

Aura Mearlyn Basabe Ochoa. Instituto de Previsión Social, Hospital Central “Dr. Emilio Cubas”, Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Nefrología. Asunción, Paraguay

Correo electrónico: mearlyn@yahoo.com

Artículo recibido: 12 octubre 2020

Artículo aprobado: 23 noviembre 2020



Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de [Licencia de Atribución Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), que permite el uso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se acredite el origen y la fuente originales.

Como citar este artículo: Basabe Ochoa AM, Troche Hermosilla AV, Martínez Pico M. Epidemiología de las anomalías congénitas del riñón y tracto urinario en pacientes pediátricos en un Hospital de Referencia. Rev. Nac. (Itauguá). 2020;12(2):028-037

El muestreo fue no probabilístico de casos consecutivos. Los datos fueron analizados con el Programa Excell 2007, utilizándose estadística descriptiva.

Resultados: las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario se observaron más en varones (58 %), siendo más frecuentes las anomalías en la vía excretora: reflujo vésicoureteral (35 %) y estenosis pieloureteral (12,7 %); las malformaciones renales predominantes fueron la displasia (14 %) y la hipoplasia (7 %); los defectos de la migración detectados fueron: ectopia renal (5 %) y riñón en herradura (1 %). Fueron detectadas en 35 % antes de los 2 años y en 31 % en el periodo prenatal, encontrándose con más frecuencia dilatación del sistema excretor, correspondiendo a reflujo vesicoureteral (27 %), ectasia piélica (27 %) y estenosis pieloureteral (13,6 %)

Conclusión: las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario son frecuentes. El diagnóstico prenatal se realiza mediante estudios ecográficos durante el embarazo. La patología más frecuente es el reflujo vesicoureteral. El diagnóstico temprano permite realizar nefroprevención secundaria.

Palabras clave: anomalías congénitas, diagnóstico prenatal, reflujo vésicoureteral, pediatría.

ABSTRACT

Introduction: congenital anomalies of the kidney and urinary tract include pathologies originating from alterations in the embryonic development of the collecting system, the renal parenchyma or migration.

Methodology: observational, descriptive, retrospective, cross-sectional study. Seventy-one patients with a confirmed diagnosis of congenital abnormalities of the kidney and urinary tract by imaging studies were included. Those with incomplete medical records were excluded. Demographic data, type of congenital kidney and urinary tract anomalies, time of diagnosis, and presence of kidney scars were analyzed. The sampling was non-probabilistic of consecutive cases. The data were analyzed with the Excel 2007 Program, using descriptive statistics.

Objective: to determine the epidemiology of congenital anomalies of the kidney and urinary tract in children under 18 years of age who consulted the Service in the period between April and September.

Results: more were observed in men (58 %), being more frequent the anomalies in the excretory path: vesicoureteral reflux (vesicoureteral reflux) (35 %) and pyeloureteral stenosis (12,7 %); the predominant renal malformations were dysplasia (14 %) and hypoplasia (7 %); the migration defects detected were: renal ectopy (5 %) and horseshoe kidney (1 %). They were detected in 35 % before 2 years of age and in 31 % in the prenatal period, with dilation of the excretory system being more frequently found, corresponding to vesicoureteral reflux (27 %), pyelic ectasia (27 %) and pyeloureteral stenosis (13,6 %)

Conclusion: congenital anomalies of the kidney and urinary tract are frequent. Prenatal diagnosis is made by ultrasound studies during pregnancy. The most common pathology is vesicourethral reflux. Early diagnosis allows for secondary nephroprevention.

Key words: congenital anomalies, prenatal diagnosis, vesicoureteral reflux, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, conocidas como CAKUT (del acrónimo inglés Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract) comprenden un amplio espectro de patologías de diferente pronóstico, provenientes de alteraciones del desarrollo embrionario del sistema colector, del parénquima renal o de la migración⁽¹⁾.

Son las malformaciones más comunes al nacer, afectando a 3-7 de cada 1000 nacidos vivos. Constituyen el 40-50% de las nefropatías pediátricas y del 7% de las de adultos que progresan a la enfermedad renal terminal en todo el mundo⁽²⁾.

La etiología de las CAKUT es multifactorial y compleja, y en muchos aspectos las causas permanecen desconocidas, mencionándose factores genéticos y ambientales⁽³⁾.

Las CAKUT son muy frecuentes, engloban malformaciones renales como: el riñón multiquistico, la agenesia, la hipoplasia y la displasia renal; defectos en la migración como la ectopia renal y el riñón en herradura y las anomalías de la vía excretora como la estenosis pieloureteral, la duplicación de la vía excretora, el uréter ectópico, el ureteroceles y la válvula de uretra posterior^(3,4).

La estenosis pieloureteral se produce por una obstrucción al paso de la orina desde la pelvis al uréter, lo que puede llevar a la pérdida de la función renal por fibrosis túbulo-intersticial. Puede ser de causa intrínseca (por estenosis de la unión del uréter con la pelvis), o por causa extrínseca, por la existencia de una banda arterial o venosa o por malrotación renal con torsión parcial de la pelvis. Se manifiesta clínicamente por la presencia de una masa palpable, infección urinaria, hematuria o dolor intermitente⁽⁸⁾.

Las CAKUT pueden tener origen genético: se conocen más de 500 síndromes genéticos que se asocian a CAKUT, como el síndrome branquio-otorenal (EYA1 y SIX1), el síndrome de Fraser (FRAS1), el síndrome de Ehlers-Danlos o el síndrome de Townes-Brocks (SALL1), entre otros. Entre el 10 al 50% de los pacientes con CAKUT, tienen antecedentes familiares, y en los niños sin antecedentes y con CAKUT aislado, los test genéticos realizados muestran mutaciones genéticas en el 10-17% de los casos. Los factores ambientales que han sido implicados en la génesis de estas anomalías son: la exposición a drogas teratogénicas como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y los antagonistas de los receptores de angiotensina II (ARA

II), la deficiencia de vitamina A, la diabetes gestacional (especialmente en las primeras 20 semanas de gestación), el abuso materno de alcohol y de cocaína. También la malnutrición materna y la insuficiencia placentaria, influyen en la formación de las renal dado que determinan la menor formación de nefronas^(3,5).

Su detección es importante porque permite realizar acciones de nefroprevención secundaria, que implica el diagnóstico temprano de la enfermedad renal crónica y en implementar acciones que prevengan o retarden el desarrollo de insuficiencia renal crónica terminal y que disminuyan el riesgo de complicaciones cardiovasculares⁽⁵⁾.

El objetivo del presente trabajo fue determinar la epidemiología de las malformaciones urológicas en niños que consultaron en la Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Central del Instituto de Previsión Social, con el objetivo de iniciar acciones de nefroprevención secundaria.

METODOLOGÍA

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de corte transversal, en el periodo comprendido entre abril y setiembre de 2018.

La población de estudio lo constituyen niños y adolescentes menores de 18 años que concurren al consultorio externo en el periodo de estudio. Se incluyeron a los pacientes con diagnóstico confirmado de CAKUT, por estudios de imagen. Se excluyeron a los que tenían historias clínicas incompletas. Se analizaron los datos demográficos (edad, sexo, procedencia), tipo de CAKUT, síntomas en el momento del diagnóstico y presencia de cicatrices renales. El muestreo fue no probabilístico de casos consecutivos, totalizando 71 niños/as y adolescentes que cumplieron con los criterios establecidos.

Los datos fueron cargados en una planilla y analizados con el Programa Excell Microsoft Office 2007. Para el análisis se utilizó estadística descriptiva. Las variables cuantitativas se expresaron como medias y desviaciones estándar, mientras que las categóricas se expresaron como frecuencias absolutas y porcentajes.

RESULTADOS

En el presente estudio, se incluyeron 71 pacientes con diagnóstico de anomalías del riñón y del tracto urinario (CAKUT) de los cuales 30 (42%) fueron del sexo femenino y 41 (58%) del masculino (relación 1:1,3).

Los pacientes procedían de las distintas Regiones Sanitarias de la Región Oriental, principalmente de la XI Región Sanitaria (Central) 39/71 (55%) y de la XVIII Región Sanitaria (Capital) 12/71 (17 %) (Gráfico 1).

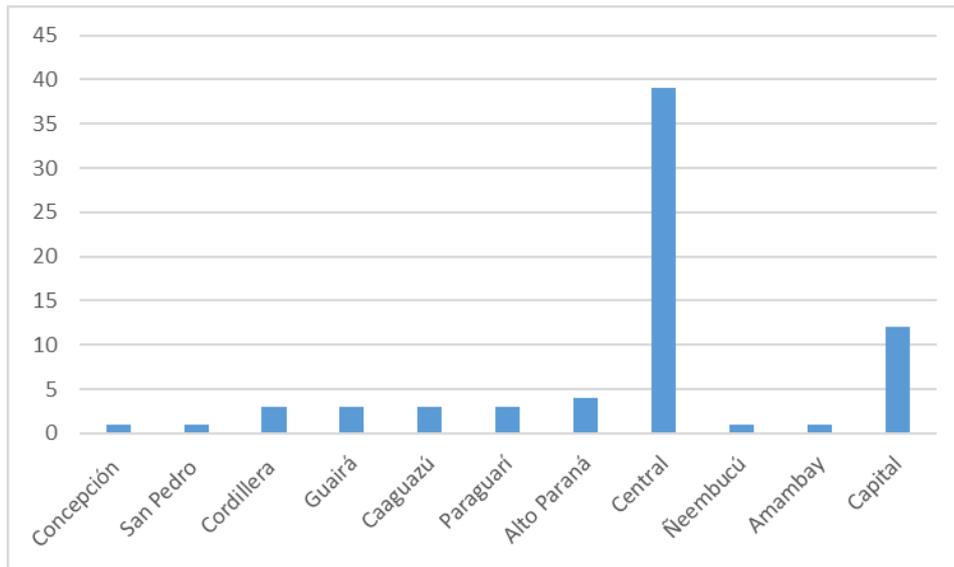


Gráfico1: Procedencia según Región Sanitaria (n = 71)

Las anomalías de la vía excretora más frecuentemente detectadas fueron el reflujo vesicoureteral (RVU) 25/71(35%) y la estenosis pieloureteral 9/71 (12,7 %); las malformaciones renales más frecuentes fueron la displasia renal 10 /71 (14 %) y la hipoplasia renal 5/71(7 %); mientras las anomalías producidas por defecto de la migración más frecuentes fueron la ectopia renal 3/71 (5 %) y el riñón en herradura 1/71 (1,4 %). Los hallazgos se describen en la Tabla 1.

Tabla1: Frecuencia de malformaciones urinarias en niños y adolescentes de 0 a 18 años y su distribución por sexo (n = 71).

Tipo de malformación	n	%	Sexo Femenino n	Sexo Femenino %	Sexo Masculino n	Sexo Masculino %
Anomalías de la vía excretora	48	67,6 %	17	35,4	31	64,5
Reflujo vésicoureteral	25	35,2	12	48	13	52
Estenosis de la unión pieloureteral	9	12,7	1	11	8	89
Ectasia piélica	6	8,5	2	33	4	67
Válvula de uretra posterior	4	5,6	0	0	4	100
Ureterocele	4	5,6	2	50	2	50
Malformaciones renales	19	26,7	8	42,1	11	58,9
Displasia renal multiquística	10	14,1	5	50	5	50
Hipoplasia renal	5	7	0	0	5	100
Agnesia renal	3	4,2	2	67	1	33
Displasia renal quística bilateral	1	1,4	1	100	0	0
Defectos en la migración	4	5,6	2	50	2	50
Ectopia renal	3	4,2	1	33	2	66
Riñón en herradura	1	1,4	1	100	0	0

Al analizar los pacientes con RVU, observamos que éste fue más frecuente en el sexo masculino (52 %), que en el femenino (48 %).

Encontramos mayor prevalencia de RVU unilateral (48 %) que bilateral (36 %) siendo más frecuente el RVU unilateral izquierdo.

El 28 % (7/25) pacientes con RVU presentan cicatrices renales, detectadas por el centellograma renal con Tecnecio 99, ácido dimercaptosuccínico (DMSA).

Las anomalías nefrourológicas fueron detectadas en edad prenatal en 31 % de los pacientes, antes de los 2 años en 35 %, entre los 2 a 6 años en 23 %, y después de los 6 años en 11 %.

En los pacientes en los que se hizo el diagnóstico de malformación urinaria en la etapa prenatal, se encontró con más frecuencia dilatación del sistema excretor, correspondiendo a reflujo RVU en 6/22 (27 %), ectasia piélica 6/22 (27 %) y estenosis pieloureteral 3/22 (13.6 %) (Gráfico 2)

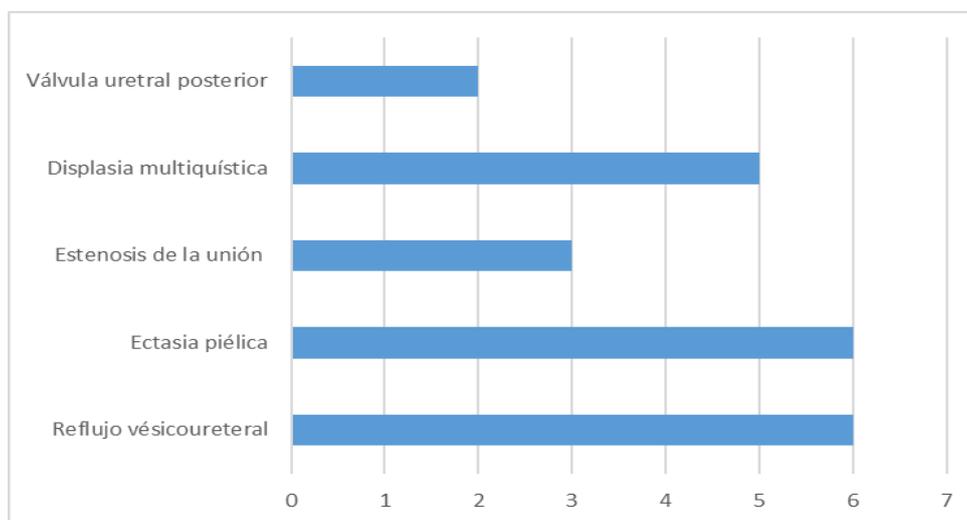


Gráfico 2: Patologías de diagnóstico prenatal (n = 22)

DISCUSIÓN

Según se reportó en un trabajo previo en el Hospital Nacional, las malformaciones del riñón y de las vías urinarias (CAKUT) son la causa más frecuente de enfermedad renal crónica en la infancia en el Paraguay⁽⁶⁾.

En cuanto a la procedencia, la mayoría de los pacientes procedían del departamento Central 39/71 (55 %) y de la XVIII Región Sanitaria (Capital) 12/71 (17 %) (Gráfico 1), este resultado puede deberse a que este grupo puede acceder de forma más fácil a los estudios de imagen que el resto de la población. Las patologías más frecuentemente detectadas en nuestra población de estudio fueron las anomalías de la vía excretora (67,5 %), siendo el RVU (presente en el 35 % de los pacientes) el más frecuente. El RVU puede ser primario (si la anomalía se circunscribe a la vía urinaria) o secundario, si se asocia a otra anomalía como la válvula de uretra posterior, la vejiga neurogénica o el ureterocele. Generalmente se asocia a infección de las vías urinarias⁽⁷⁾.

En los pacientes con RVU en 25 a 40 % de los casos se detectan cicatrices renales, que en estadios tempranos afectan a los lóbulos superior e inferior del riñón y que pueden extenderse gradualmente a todo el riñón, produciendo adelgazamiento de la corteza renal⁽⁵⁾. En el 28 % pacientes con RVU de nuestra población de estudio, se detectaron cicatrices renales, coincidiendo con lo reportado en la literatura⁽⁵⁾. Las anomalías renales constituyeron el 26,75 % de todas las anomalías encontradas en nuestra población de estudio, siendo la más frecuente la displasia renal (14 % de los pacientes), que

constituye una forma severa de nefropatía que se caracteriza por la presencia de múltiples quistes renales, que no se comunican entre sí, sin parénquima renal funcionante, y que se puede acompañar en 40 % de los casos, de anomalías en el riñón contralateral como RVU⁽³⁾.

Las anomalías en la migración fueron las menos frecuentes, encontrándose en 4/71 (4,6 %) de la población de estudio, siendo la ectopia renal, su forma de presentación más frecuente. Esta puede ser simple (cuando el riñón ectópico está en el mismo lado del cuerpo, aunque a diferentes alturas), o cruzada, cuando cruza al otro lado del cuerpo, pudiendo fusionarse al riñón contralateral⁽⁹⁾.

Las patologías nefrourológicas en nuestra población fueron detectadas en 35% antes de los 2 años y en 31% de los pacientes en el periodo prenatal, manifestándose principalmente como dilatación del sistema excretor. Las mismas fueron confirmadas en el periodo posnatal mediante la realización de ecografías, cistourerografía miccional y tomografía computada, según el caso.

El diagnóstico prenatal de las malformaciones nefrourológicas es posible mediante la realización de estudios ecográficos y constituyen parámetros que deberían realizarse, además de investigar la historia familiar y realizar estudios genéticos a los padres, si los mismos están indicados. Se debería investigar además otras anormalidades estructurales, brindar consejo genético e informar los cuidados que requerirá el recién nacido en el periodo neonatal, esto implica el abordaje multidisciplinario mediante un equipo que incluye a ginecoobstetras, genetistas, radiólogos, neonatólogos, nefrólogos y cirujanos pediátricos^(10,11).

La debilidad del presente trabajo, es que no se trata de un estudio multicéntrico y el periodo de estudio fue solo de 6 meses, por lo que el número de participantes es relativamente pequeño, sin embargo, este estudio brinda una valiosa información que puede ser utilizada a nivel institucional para el manejo correcto de los pacientes con CAKUT, poniendo énfasis en la importancia de la detección precoz.

CONCLUSIÓN

Las CAKUT son un grupo de malformaciones congénitas que se evidencian en la edad pediátrica. El diagnóstico prenatal es posible mediante la realización de estudios ecográficos durante el embarazo, lo que permite tomar acciones de nefroprevención secundaria. Es importante la realización de estudios multicéntricos para proponer acciones de salud pública orientadas a la creación de programas de nefroprevención secundaria en pacientes con CAKUT.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Declaración de contribución de autores:

Mearlyn Basabe AM: participó del diseño del artículo, interpretación de los datos, redacción del trabajo de investigación, revisión y aprobación final del manuscrito.

Troche Hermosilla AV: participó del análisis de datos, supervisión del manuscrito, validación, revisión y aprobación del artículo.

Martinez Pico M: participó en el análisis de datos, revisión y aprobación del artículo.

Las autoras declaran estar en conocimiento de todos los aspectos del artículo y aseguran poder responder todas las cuestiones investigadas.

REFERENCIAS

1. Romero Sala FJ. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: congenital anomalies of the kidney and urinarytract). Revisión. Vox Paediatrica. 2019;26(1):97-109. Disponible en: https://spaoyex.es/sites/default/files/vp_26_1_18.pdf.
2. Capone VP, Morello W, Taroni F, Montini G. Genetics of congenital anomalies of the kidney and urinary tract: the current state of play. Int J Mol Sci. 2017;18(4):796. doi: 10.3390/ijms18040796.
3. Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Gutiérrez Segura C. Malformaciones nefrourológicas. Pediatr Integral. 2017;XXI(8):498-510. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2017/xxi08/01/n8-498-510_AngelaGomez.pdf.
4. Murugapoopathy V, Gupta IR. A Primer on congenital anomalies of the kidneys and urinary tracts (CAKUT.) [Internet]. 2020 [cited 2020 Oct 10]. CJASN. 2020;15(5):723-731. doi: 10.2215/CJN.12581019.
5. SchwedtEC, Solá L, Ríos P, Mazzuchi N; Uruguay, Ministerio de Salud, Programa de Salud Renal, Fondo Nacional de Recursos, Facultad de Medicina, Sociedad Uruguaya de Nefrología, Comisión Honoraria de Salud Renal. Guía clínica para identificación, evaluación, y manejo del paciente con enfermedad renal crónica en el primer nivel de atención. [Internet]. 2005 [cited 2020 Oct 10]. Montevideo: Fondo Nacional de Recursos, 2006. Publicación Técnica N° 2. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/274251383_Guia_clinica_para_identificacion_evaluaciin_y_manejo_del_paciente_con_enfermedad_renal_cronica_en_el_primer_nivel_de_atencion.
6. Troche A, Ávalos D, Ferreira S, Zarza de Bolaños M. Características epidemiológicas de la insuficiencia renal crónica (IRC) en pediatría. Pediatr. (Asunción) [Internet]. 2005 [cited 2020 Oct 10];32(1):34-39. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032005000100006&lng=en.
7. Sanjay J, Cheng F. Developmental pathology of congenital kidney and urinary tract anomalies. Clin Kidney.2018;12(3): 382-399. doi: 10.1093/ckj/sfy112.

8. Benjumeda González AM, Barragán Moreno F, Sánchez Garduño P. Diagnóstico por imagen de malformaciones urológicas en la edad pediátrica. *Vox Paediátrica*. 2016;XXXIII(II): 27-38. Disponible en: https://spaoyex.es/sites/default/files/vox_paediatica_2-2016_web.28-39.pdf
9. Alonso Arroyo V, Molina Vázquez ME, Gómez Beltrán O, Carrillo Arroyo I, Sánchez Abuín A. Actualización en anomalías renales y de vías urinarias altas en pediatría. [Internet]. 2019 [cited 2020 Oct 10];59:19-31. Disponible en: http://sccalp.org/uploads/bulletin_article/pdf_version/1549/BolPediatr2018_59_19-31.pdf
10. Talati AN, Webster CM, Vora NL. Prenatal genetic considerations of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). *Prenat Diagn*. 2019; 39(9): 679–692. doi: 10.1002/pd.5536.
11. Vilà Famada A, Pina Pérez S, Costa Pueyo J, Serra Azuara L. Correlación entre el diagnóstico ecográfico prenatal y posnatal en casos de hidronefrosis fetal. *Rev Peru Ginecol Obstet*. 2019;65(3):279-284. doi: 10.31403/rpgo.v66i2182.