

# Guías Nacionales de Neonatología

## Ministerio de Salud - Chile

2005

### Enfrentamientos de Malformaciones Nefrourológicas

Las malformaciones congénitas nefrourológicas son una causa importante de morbilidad y mortalidad para el recién nacido. Estas se manifiestan como:

- **Infección urinaria (urosepsis).**
- **Diagnóstico prenatal (hidronefrosis, tumores, quistes, etc.).**
- **Masa abdominal palpable.**
- **Dolores cólicos.**
- **Malformación evidente al examen físico: extrofia vesical, hipospadias etc.**
- **Asociadas a algún síndrome como VACTER o el Prunne Belly.**

### EXAMEN UROLÓGICO NORMAL y PATOLÓGICO DEL RN

#### En el RN de sexo masculino normal

- **No se palpan masas abdominales**
- **El ombligo tiene el aspecto normal del RN.**
- **Hay pigmentación normal de los genitales**
- **No se palpan masas a nivel inguina/.**
- **El prepucio cubre el glande en forma completa y no se debe retraer.**
- **El meato urinario si se ve, está ubicado en el extremo distal del glande.**
- **El tamaño del pene debe ser mayor a 2 cm.**
- **Ambos testículos se palpan claramente en la bolsa escrotal y puede o no haber líquido en el escroto (hidrocele no comunicante)**
- **El ano esta permeable.**
- **No existe ningún orificio extra entre el orificio uretral y el ano.**

## Hallazgos patológicos del RN masculino y sospecha diagnóstica

- Si se palpan los riñones pueden corresponder a un riñón multicístico, obstrucción pieloureteral severa.
- Si encontramos un abdomen abultado, piel y pared abdominal arrugada, visualización de asas abdominales y testículos no palpables debemos sospechar el Síndrome de Prunne Belly o abdomen en ciruela de pasa.
- Si se palpa una masa suprapúbica debe sospecharse un globo vesical y deben descartarse las valvas de uretra posterior.
- Un ombligo ancho y edematoso puede estar traduciendo la persistencia del uraco y debe realizarse una ecografía para descartarlo.
- El onfalocele generalmente acompaña a la extrofia de la vejiga y a la extrofia de la cloaca.
- La presencia de mucosa vesical expuesta en la pared abdominal nos confirma el diagnóstico de extrofia vesical. Además se acompaña de un pene epispádico.
- Si además de mucosa vesical expuesta encontramos un asa de intestino expuesta, en presencia de un ano imperforado, debemos hacer el diagnóstico de extrofia de la cloaca.
- Si el tamaño del pene es menor de 2 cm se debe hacer diagnóstico de micropene .
- Si el meato uretral está ubicado por ventral en cualquier parte bajo la punta del glande y el periné debe hacerse el diagnóstico de hipospadias. Además existe un prepucio incompleto (alado) y el pene generalmente es curvo.
- Si el meato urinario está por dorsal por encima de la punta del glande debe hacerse el diagnóstico de epispadia. Además se asocia a prepucio incompleto y pene curvo hacia dorsal.
- Si el escroto está eritematoso y se palpa una masa grande y dura en vez de un testículo se debe sospechar una torsión testicular. Debe realizarse una ecografía con Doppler para confirmar el diagnóstico.
- Si no se palpan los testículos en el escroto hay que recordar que un 2% de éstos pueden descender durante el primer año de vida.

## En el RN de sexo femenino normal

- El RN femenino presenta los genitales edematosos y pigmentados en forma normal.
- Se ve el clítoris cubierto por su capuchón de piel.
- El clítoris debe ser menor a 7 mm.
- Por debajo del clítoris se encuentra el orificio uretral y más abajo el orificio de entrada de la vagina parcialmente cubierto por una membrana perforada y edematosa, el himen.
- Más abajo aún y claramente separado de la vulva el orificio anal.
- En resumen 3 orificios separados: la uretra, el orificio vaginal y el ano.

## Hallazgos patológicos del RN femenino y sospecha diagnóstica

- Se puede encontrar un clítoris grande (mayor de 7 mm) y no identificarse ni el orificio uretral ni vaginal, o sea, solamente dos orificios. Uno común para la uretra y vagina y otro correspondiente al ano. Hay que hacer diagnóstico de seno urogenital y sospechar la presencia de una hiperplasia suprarrenal congénita.
- Si solamente se identifica un solo orificio perineal, o sea, hay un ano imperforado no se ve un introito vaginal normal con himen, hay que hacer diagnóstico de Cloaca.
- La presencia de una masa que protruye por el introito vaginal con un orificio uretral normal debemos sospechar una duplicación vaginal.
- Si protruye por el orificio uretral una masa quística hay que sospechar un ureterocele ectópico.

## DIAGNOSTICO ANTENATAL DE HIDRONEFROSIS

Una de las consultas urológicas más frecuentes es el diagnóstico prenatal de hidronefrosis. Este diagnóstico plantea varios problemas, ya que es un diagnóstico inespecífico y la gran mayoría de estos pacientes son sólo un hallazgo de la ecografía prenatal y, por lo tanto, no requieren de estudios invasivos. Por otro lado hidronefrosis leves pueden corresponder a patologías urológicas importantes como el reflujo vesicoureteral.

### Manejo diagnóstico prenatal de hidronefrosis

Para hacer diagnóstico de hidronefrosis, sugerimos en la ecografía renal el uso del diámetro antero - posterior (AP) de la pelvis renal en el plano transversal. Este parámetro es de gran utilidad ya que nos permite:

- Comparar la severidad de una hidronefrosis prenatal.
- Seguir su evolución durante el embarazo (progresión o disminución).
- Comparación con el mismo diámetro medido después del nacimiento.

### Criterios para diagnóstico prenatal de hidronefrosis.

- Diámetro AP mayor a 4 mm antes de las 34 semanas de gestación.
- Diámetro AP mayor a 7 mm después de las 34 semanas de gestación

Según este diámetro, el pronóstico de dilataciones prenatales menores de 15 mm y postnatales menores de 20 mm, que no tengan dilatación de cálices, tienen un bajo riesgo de requerir cirugía en el futuro.

## Conducta frente a diagnóstico prenatal de hidronefrosis

- **Recolectar toda la información prenatal (ecografías, procedimientos, reuniones) que generalmente están en la ficha materna y que constituyen la historia prenatal.**
- **Dejar profilaxis antibiótica con cefadroxilo 10-15 mg/kg/día desde el primer día de vida.**
- **Solicitar ecotomografía renal y vesical después de las 48 horas de vida. Antes de las 48 horas de vida, debido a la oliguria del recién nacido, se subvaloran las hidronefrosis e incluso pueden aparecer exámenes falsamente normales. Hay que solicitar explícitamente la medición del diámetro AP de la pelvis.**
- **Una vez diagnosticada la hidronefrosis bilateral en recién nacido de sexo masculino se debe realizar una uretrocistografía previa al alta, para descartar las valvas de uretra posterior.**
- **Derivar a urólogo infantil.**

## VALVAS DE URETRA POSTERIOR

Es la causa más común de obstrucción uretral congénita, siendo alrededor de 1 en 8.000 a 25.000 recién nacido vivos. No son valvas propiamente tales, sino pliegues parcialmente obstructivos que nacen del veru montanum a nivel de la uretra posterior en el paciente de sexo masculino. Esta obstrucción, se produce en la etapa más crítica del desarrollo de los riñones uréteres y vejiga produce consecuencias devastadoras en estos órganos, esto debido a presiones de almacenamiento y micción sumamente elevadas que se transmiten a todo el sistema urinario.

### Consecuencias de la hiperpresión provocada por las valvas son:

- **Reflujo vesicoureteral generalmente de alto grado.**
- **Displasia renal, generalmente al lado refluente.**
- **Megauréter secundario.**
- **Vejiga valvular: vejiga hipertrófica, que almacena orina y se vacía a grandes presiones, provocando el daño del tracto urinario superior, a pesar de haberse resecado las valvas en forma exitosa.**

### Presentación clínica

Se presentan con un amplio rango de síntomas que van desde la disfunción miccional a la insuficiencia renal terminal. Esto depende del grado de obstrucción que provoquen las valvas :

- **Valvas muy obstructivas se presentan desde la vida intrauterina como megavejiga, hidroureteronefrosis bilaterales y oligoamnios severos.**
- **Valvas menos obstructivas se presentan como infección urinaria, globo vesical, chorro miccional débil e incontinencia,**

**Este diagnóstico es posible de plantear en la ecografía prenatal.**

## Manejo del recién nacido con valvas

- Si hay sospecha en la ecografía prenatal (hidroureteronefrosis bilateral y megavejiga en feto sexo masculino) se debería referir a la madre y al feto a un centro terciario
- Profilaxis antibiótica con cefadroxilo a razón de 10-20 mg/kg/día
- Ecografía postnatal para confirmar hallazgos prenatales.
- Uretrocistografía la cual confirma el diagnóstico
- Evaluar función renal: curva de creatinina, nitrógeno ureico, electrolitos plasmáticos y pH y gases
- Una vez confirmado el diagnóstico se debe colocar una sonda Foley N° 8 si el RN pesa más de 3500 gramos. Si pesa menos debería colocarse una sonda de alimentación fina 5 French transuretral,
- Resección de valvas de uretra posterior en el RN si el calibre uretral permite el paso del cistoscopio neonatal . Generalmente y con los equipos actuales ésto se puede realizar en RN de más de 3 kg
- Si el RN pesa menos de 3 kg, o no se puede pasar el cistoscopio neonatal debería realizarse una vesicostomía
- Si no se dispone de cistoscopio neonatal se debe derivar al paciente a un centro que disponga del instrumental adecuado.
- Si la creatinina no desciende después de 48 horas de resecadas las valvas y/o de la colocación de la sonda transuretral considerar la posibilidad de derivación alta (ureterostomía), dependiendo del daño parenquimatoso renal

## SEXO AMBIGUO

Se hace diagnóstico de sexo ambiguo cuando clínicamente es imposible o muy dudoso de asignar el sexo a un recién nacido.

### Conducta

- No hay que apresurarse en asignar un sexo determinado.
- Se debe explicar a los padres que no ha habido un desarrollo completo de los genitales.
- Por esto se hará una serie de exámenes, tanto clínicos como de laboratorio que permitirán a un equipo multidisciplinario asignar el sexo al RN.

### Examen físico

- Si se palpan gónadas a nivel escrotal, lo más probable es que sean testículos, ya que los ovarios no deberían descender en el canal.
- Si no se palpan gónadas a nivel escrotal y existe un falo de aspecto masculino debe sospecharse la hiperplasia suprarrenal congénita, ésta constituye más del 50% de todos los pacientes con sexo ambiguo.

- **Si se encuentra una hipospadia severa con criptorquidia debe sospecharse una alteración cromosómica (Disgenesia gonadal, hermafrodita verdadero y otras) o una resistencia parcial a andrógenos.**
- **Debe realizarse un tacto rectal si no se dispone de ecografía para evaluar la presencia de útero el cual es fácilmente palpable en la RN.**

## **Exámenes**

- **Cariograma.**
- **17alfa hidroxiprogesterona.**
- **Ecografía.**
- **ELP Y pH gases.**

## **Conducta**

- **Mantener hospitalizado hasta tener asignado el sexo.**
- **Tener contactado al equipo multidisciplinario (neonatólogo, endocrinólogo, genetista y urólogo infantil).**
- **Si se ha hecho el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita se debe instaurar el tratamiento hormonal correspondiente para evitar la crisis suprarrenal.**

## **EXTROFIA VESICAL**

**La vejiga se encuentra abierta en la pared abdominal anterior asociada a un pene epispádico y a una sínfisis púbica abierta.**

**Incidencia de 1 en 30.000 a 40.000 RN vivos.**

**Se puede sospechar en la ecografía prenatal cuando no se logra identificar la vejiga.**

**No se asocia en general a otras malformaciones.**

## **Conducta clásica**

- **Derivar a un centro con experiencia en extrofia vesical.**
- **Cubrir el defecto con un apósito estéril.**
- **Cierre de vejiga antes de las 48 a 72 horas de vida, ya que se evita la osteotomía en el cierre de la pelvis.**
- **Reparación de la epispadia al año de vida.**
- **Reparación del cuello vesical entre los 4 a 5 años de vida.**

## **VISIÓN UROLÓGICA DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES**

Las malformaciones anorrectales se asocian en más de un 60% a alteraciones nefrourológicas. Mientras más alta la malformación más frecuente es la asociación con patología urológica.

El diagnóstico es clínico y debe hacerse al comprobar la permeabilidad del canal anorrectal en la atención inmediata del RN.

### **Conducta**

- Se debe realizar un examen minucioso de la zona perineal del RN buscando una fístula a nivel perineal (salida de meconio) o a nivel de la orquilla vulvar (malformación femenina más frecuente).
- Se debe colocar un recolector de orina para detectar la presencia de meconio. Esto nos certifica la presencia de una fístula rectourinaria.
- Si se encuentra una fístula recto perineal se puede, dependiendo de la experiencia del cirujano, realizar una anorrectoplastía sin requerir una colostomía
- Si hay salida de meconio en orina debe realizarse siempre una colostomía, ya que se trata de malformaciones anorrectales altas.
- Si no se identifica una fístula recto perineal y no hay salida de meconio en orina debe realizarse un invertograma.
- Si el fondo de saco rectal está a más de 1 cm del pliegue ínter glúteo debe realizarse colostomía
- Si el fondo de saco rectal está a menos de 1 cm puede realizarse la anorrectoplastía sin colostomía.

### **Estudio**

- **Altas**
  - Ecografía renal y vesical
  - Uretrocistografía, ojalá previo a cualquier cirugía.
  - **Rx columna lumbosacra.**
  - Ecografía lumbar.
- **Bajas**
  - Ecografía renal y vesical.
  - Se puede diferir la uretrocistografía o no hacerla.
  - **Rx columna lumbosacra.**
  - Ecografía lumbosacra (< 3 meses).

## **CLOACA**

Es la malformación anorrectal más compleja y se asocia en alto grado a malformaciones nefrourológicas, vaginales y de médula espinal. El diagnóstico es clínico y debe hacerse al constatar la presencia de un orificio único a nivel perineal en vez de los 3 orificios normales del perineo femenino.

### **Evaluación**

- **Ecografía abdominal.**
- **Rx columna lumbosacra.**
- **Ecografía lumbosacra.**
- **Cistoscopia.**

El estudio está orientado a descubrir patologías que requieran una intervención urológica temprana como:

- **Reflujo vesicoureteral masivo.**
- **Obstrucciones.**
- **Vejiga neurogénica.**
- **Hidrocolpos.**

### **Conducta quirúrgica**

- **Colostomía derivativa.**
- **Dependiendo de los hallazgos se debe priorizar por desobstruir la vía urinaria, ya sea con cateterismo intermitente, vesicostomía y/o por medio de colpostomía.**

## **REQUIEREN INTERCONSULTA UROLÓGICA DE URGENCIA**

- **Hidronefrosis unilaterales severas.**
- **Hidronefrosis bilaterales.**
- **Ureteroceles.**
- **Oligoamnios durante el embarazo asociado a hidronefrosis o megavejiga.**
- **Sospecha de valvas de uretra posterior.**
- **Ascitis asociada a patología urológica.**
- **Riñones multicísticos gigantes.**
- **Displasias quísticas renales bilaterales.**
- **Hidronefrosis asociadas a disrrafias medulares o a malformaciones anorrectales.**
- **Sexo ambiguo.**
- **Hipospadias más criptorquidia.**

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. **Corteville JE, Gray DL, Crane JP: Congenital Hidronephrosis: Correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. AM J Obstet Gynecol 165:384, 1991.**
  2. **The Pediatric Clinics Of North America, October 1997. Antenatal Hydronephrosis. Jack S. Elder, MD.**
  3. **Ransley PG, Dhillon HK, Goron 1, et al. :The post natal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. J Urol 144:584, 1990.**
  4. **Coplen, Douglas E. Prenatal intervention for Hydronephrosis : Journal of Urology Vol. 157(6). June 1997. 2270-2277.**
  5. **Campbell's Urology, 8va edición.**
  6. **Pediatric Urology Practice E. Gonzales, S. Bauer 1999.**
-