



## Manual de Urología Pediátrica

La Corporación MATER se ha dedicado durante 25 años a la prevención del daño renal crónico en niños, especialmente a través de un diagnóstico precoz (en un completo y moderno Centro de Diagnóstico en la comuna de San Miguel), además de brindar tratamiento oportuno a patologías urológicas, mediante convenios con hospitales, así como con un activo plan de operativos quirúrgicos en buena parte de Chile, completando más de 50 operativos en un par de decenas de centros hospitalarios del país, con más de 600 pacientes intervenidos quirúrgicamente.

En el futuro queremos seguir con esta tarea, pero agregándole un área educativa para difundir el conocimiento de nuestra especialidad. Es por este motivo que, a través del sitio web de nuestra Corporación, queremos compartir gratuitamente con nuestros lectores y colaboradores –especialmente con urólogos pediátricos, cirujanos infantiles y otros interesados en nuestra especialidad– el contenido en PDF del “Manual de Urología Pediátrica” en su 5<sup>ta</sup> edición publicado por la Editorial Mediterráneo. Este libro fue escrito por un grupo de connotados especialistas nacionales e internacionales que han optado por traspasar su experiencia de años de trabajo científico.

Estamos convencidos de que los temas urológicos que se presentan en este libro son de un gran beneficio para el conocimiento de esta especialidad.

**José Manuel Escala Aguirre**

Fundador y Presidente  
CORPORACIÓN MATER



**Ramón Alvarez Minder**

Presidente  
EDITORIAL MEDITERRANEO







# Manual de Urología Pediátrica

---

5<sup>ta</sup> edición







# Manual de Urología Pediátrica

---

5<sup>ta</sup> edición

**José Manuel Escala Aguirre**

Profesor Asociado Cirugía Pediátrica

Universidad de Chile

Urólogo Pediátrico

Clínica Las Condes

**Carlos Saieh Andonie**

Profesor Agregado de Pediatría

Universidad de Chile

Unidad de Nefrourología. Departamento de Pediatría

Clínica Las Condes





**Advertencia.** Las ciencias médicas experimentan rápidos y constantes avances, por ello el diagnóstico, el tratamiento, el tipo de fármaco, la dosis, etc., deben verificarse en forma individual. Es responsabilidad ineludible del médico determinar la dosis y el tratamiento más indicado para cada paciente según su experiencia y conocimiento de cada caso concreto. El(los) autor(es) y los editores no se responsabilizan de ningún efecto adverso derivado de la aplicación de los conceptos vertidos en esta publicación.

Inscripción en el Registro de Propiedad Intelectual N° 293.775  
José Manuel Escala Aguirre, Carlos Saieh Andonie

Prohibida la reproducción total o parcial de este libro, mediante cualquier medio electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, sin permiso de los editores.



Director General: Ramón Álvarez Minder  
Directora Editorial: María Pilar Marín Villasante  
Editora: Cecilia Bravo Castro



Primera edición: 1986  
Segunda edición: 1993  
Tercera edición: 2001  
Cuarta edición: 2009

© 2018 Editorial Mediterráneo Ltda.  
Avda. Andrés Bello 1587-1591, Santiago, Chile  
ISBN: 978-956-220-410-1  
Diseño de portada: Salvador Verdejo Vicencio [tooL d&m]  
Diseño y diagramación: Luz Marcela Silva Pedreros  
Impreso en Chile por: Salesianos Impresores S. A.





## Colaboradores

### **Luis Alonso J.**

Director de Unidad de Gestión Clínica  
Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica  
Responsable de la Unidad de Uropediatria  
Hospital Universitario Puerta del Mar  
Cádiz, España

### **Pablo A. Álvarez S.**

Urólogo Pediátrico  
Servicio de Urología  
Hospital Pediátrico de Mendoza Dr. H. Notti  
Mendoza, Argentina

### **Sami Arap**

Profesor Emérito de Urología  
División de Urología, Hospital de Clínicas  
Facultad de Medicina, Universidad de São Paulo  
Sao Paulo, Brasil

### **Min Jeong Bag**

Alumna de Posgrado, Disciplina de Urología  
Facultad de Medicina, Universidad de São Paulo  
Instructora Adjunta, Departamento de Urología  
Escuela de Medicina  
Pontificia Universidad Católica de Chile  
Santiago, Chile

### **Paulina Baquedano D.**

Profesora Asociada de Urología  
Facultad de Medicina  
Pontificia Universidad Católica de Chile  
Santiago, Chile

### **Miguel A. Castellán G.**

Fellowship Program Director  
Pediatric Urology  
Nicklaus Children's Hospital  
Miami, FL, EE. UU.

### **Felipe Castro S.**

Médico Instructor Asociado  
Pontificia Universidad Católica de Chile  
Servicio de Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Sótero del Río  
Santiago, Chile

### **Francisco T. Dénes**

Profesor Libre Docente de Urología  
Jefe de la Unidad de Uropediatria  
División de Urología, Hospital de Clínicas  
Facultad de Medicina, Universidad de São Paulo  
São Paulo, Brasil

### **Francisco de Badiola Y.**

Jefe de Servicio de Urología Pediátrica  
Hospital Italiano de Buenos Aires  
Director de la Carrera de Especialista de Cirugía Pediátrica  
Director del Curso Universitario de Urología Pediátrica  
Instituto Universitario del Hospital Italiano  
Buenos Aires, Argentina

### **José Manuel Escala A.**

Profesor Asociado Cirugía Pediátrica  
Universidad de Chile  
Urólogo Pediátrico  
Departamento de Cirugía Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

### **Renato Gana G. de la T.**

Urólogo Pediátrico  
Departamento de Cirugía Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Hospital San Juan de Dios  
Santiago, Chile

### **Gloria González G.**

Profesora Ayudante, Facultad de Medicina  
Universidad de Chile Sede Oriente  
Cirujana Oncóloga Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

### **Fernando González L.**

Médico Pediatra  
Cirugía y Urología Pediátrica  
Hospital Infantil de México Federico Gómez  
Ciudad de México, México

### **Ricardo González A.**

Consultor Internacional del Hospital Italiano de Buenos Aires  
Consultor en Urología Pediátrica  
Hospital de Niños "Auf der Bult". Hannover  
Consultor en Urología Pediátrica  
Hospital de la Universidad de Medicina de Hannover  
Editor Jefe de la Sección de Urología Pediátrica de  
Frontiers in Pediatrics  
Hannover, Alemania

### **Roberto Lobato R.**

Cirujano Pediátrico  
Licenciado en Medicina y Cirugía  
Hospital Universitario La Paz  
Madrid, España



**Pedro José López E.**

Profesor Asociado Cirugía y Urología Infantil,  
Universidad de Chile  
Cirujano y Urólogo Pediátrico  
Hospital Exequiel González Cortés y Clínica Alemana  
Santiago, Chile

**Pedro López Pereira**

Cirujano Pediátrico  
Urólogo Pediátrico  
Doctor en Medicina y Cirugía  
Hospital Universitario La Paz  
Madrid, España

**María José Martínez U.**

Cirujana Uróloga Pediátrica  
Doctora en Medicina y Cirugía  
Hospital Universitario La Paz  
Madrid, España

**José Antonio Mena D.**

Docente Cátedra Cirugía Pediátrica,  
Universidad de Valparaíso  
Jefe Servicio Quirúrgico Pediátrico, Hospital Gustavo Fricke  
Valparaíso, Chile

**Nicolás Mendieta**

Residente de Urología Pediátrica  
Hospital Pediátrico de Mendoza Dr. Humberto J. Notti  
Mendoza, Argentina

**Karla Moëne B.**

Radióloga Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

**Sonia Neubauer G.**

Profesora Agregada de Medicina Nuclear  
Universidad de Chile  
Jefa de Medicina Nuclear  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

**Lorena Oliveira M.**

Médica Asistente Unidad de Urología Pediátrica  
División de Urología, Hospital de Clínicas  
Facultad de Medicina de la Universidad de São Paulo  
São Paulo, Brasil

**María E. Ormaechea M.**

Uróloga Pediátrica y Uroginecóloga Infanto-Juvenil  
Hospital Italiano  
Buenos Aires, Argentina

**Ximena Ortega**

Radióloga Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

**Martín M. Palacio M.**

Jefe Servicio de Cirugía  
Hospital de Niños de la Stma. Trinidad  
Córdoba, Argentina

**Luis Pascual**

Jefe de Servicio Urología Pediátrica  
Hospital Pediátrico de Mendoza Dr. Humberto J. Notti  
Mendoza, Argentina

**Carolina Pérez S.**

Radióloga Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

**Eduardo Pérez-Etchepare**

Unidad de Uropediatría  
Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica  
Hospital Universitario Puerta del Mar  
Cádiz, España

**Joao Luis Pippi Salle L.**

Jefe de la División de Urología  
Departamento de Cirugía  
Sidra Medical and Research Center  
Doha, Catar

**Miguel L. Podestá**

Miembro Titular de la Academia Nacional de Medicina  
Profesor Titular de Urología  
Facultad de Medicina (UBA)  
Investigador Independiente (CONICET)  
Jefe del Servicio de Urología del Hospital de Niños  
Ricardo Gutiérrez  
Buenos Aires, Argentina

**Miguel L. Podestá Jr.**

General de Médico Asistente  
Unidad de Urología, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez  
Buenos Aires, Argentina

**Yolanda Pullin M.**

Research Fellow  
Unidad Urología Infantil  
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés  
Santiago, Chile





**Mónica Quítral V.**

Servicio Quirúrgico Pediátrico  
Hospital Gustavo Fricke  
Urología Infantil Hospital Naval  
Viña del Mar, Chile

**Francisco Reed L.**

Cirugía y Urología Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Santa María  
Santiago, Chile

**Gabriela Retamal P.**

Uróloga Pediátrica  
Jefe Unidad Urología Infantil  
Hospital de Niños Roberto del Río  
Santiago, Chile

**Paulo Reyes R.**

Unidad de Uropediatría  
Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica  
Hospital Universitario Puerta del Mar  
Cádiz, España

**Alejandra Ríos R.**

Escuela de Posgrado  
Facultad de Medicina, Universidad de Chile  
Departamento de Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés  
Santiago, Chile

**Claudio Ricke S.**

Anestesiólogo  
Clínica Las Condes  
Santiago, Chile

**Susana Rivas V.**

Cirujana Pediátrica  
Licenciada en Medicina y Cirugía  
Hospital Universitario La Paz  
Madrid, España

**José Antonio Sepúlveda C.**

Cirugía y Urología Pediátrica  
Jefe Servicio Cirugía Pediátrica  
Hospital Clínico de Magallanes  
Magallanes, Chile

**Alberto Felipe Torres G.**

Residente Cirugía Pediátrica  
Pontificia Universidad Católica de Chile  
Santiago, Chile

**Bernardita Troncoso**

Cirujana Pediátrica  
Fellow Urología Pediátrica RCH  
Melbourne, Australia

**José Miguel Vega-Perugorria**

Profesor, Director Área de Pediatría  
Facultad de Ciencias Médicas,  
Universidad Nacional de Cuyo  
Jefe Departamento de Cirugía  
Hospital Pediátrico de Mendoza Dr. H. Notti  
Mendoza, Argentina

**Francisca Yankovic B.**

Uróloga Pediátrica  
Profesora Adjunta, Universidad de Chile  
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Santa María  
Santiago, Chile

**Ricardo Zubieta A.**

Departamento de Urología Infantil  
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Alemana  
Escuela de Posgrado, Facultad de Medicina  
Universidad de Chile  
Santiago, Chile







# Índice

---

<b>Prólogo</b>	11
<b>Capítulo 1</b> Diagnóstico antenatal de malformaciones congénitas urológicas. <i>Renato Gana</i>	13
<b>Capítulo 2</b> Urgencias urológicas en el recién nacido. <i>María E. Ormaechea, Francisco de Badiola, Ricardo González</i>	17
<b>Capítulo 3</b> Obstrucción pieloureteral. <i>Luis Pascual, Nicolás Mendieta</i>	27
<b>Capítulo 4</b> Megauréter obstructivo. <i>José M. Escala</i>	33
<b>Capítulo 5</b> Ureterocele. <i>Susana Rivas, Pedro López Pereira, M<sup>a</sup> José Martínez, Roberto Lobato</i>	39
<b>Capítulo 6</b> Uréter ectópico. <i>José Miguel Vega, Pablo Álvarez</i>	49
<b>Capítulo 7</b> Reflujo vesicoureteral. <i>José M. Escala</i>	53
<b>Capítulo 8</b> Tratamiento quirúrgico de la vejiga neurogénica en pediatría. <i>Martín Palacios</i>	59
<b>Capítulo 9</b> Estudio urodinámico en niños. <i>Gabriela Retamal</i>	65
<b>Capítulo 10</b> Complejo extrofia-epispadias: extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca. <i>Pedro José López, Bernardita Troncoso</i>	71
<b>Capítulo 11</b> Seno urogenital y cloaca. <i>Francisco Reed, Yolanda Pullin, Fernando González</i>	77
<b>Capítulo 12</b> Valvas de la uretra posterior. <i>Paulina Baquedano</i>	83
<b>Capítulo 13</b> Síndrome de <i>Prune Belly</i> . <i>Francisco T. Dénes, Sami Arap, Min J. Bag</i>	89
<b>Capítulo 14</b> Enfermedad quística renal. <i>Ricardo Zubieta, Alejandra Ríos</i>	97
<b>Capítulo 15</b> Tumores renales y suprarrenales en pediatría. <i>Gloria González</i>	107
<b>Capítulo 16</b> Trauma renal pediátrico. <i>José A. Mena, Mónica Quiral</i>	117





<b>Capítulo 17</b>	Tratamiento de la litiasis renal y de la vía urinaria. <i>Lorena Oliveira, Min J. Bag, Francisco T. Dénes</i>	123
<b>Capítulo 18</b>	Endourología. <i>Luis Alonso, Eduardo Pérez, Paulo Reyes</i>	129
<b>Capítulo 19</b>	Trasplante renal en pediatría. <i>Gloria González</i>	135
<b>Capítulo 20</b>	Laparoscopia en urología pediátrica. <i>Renato Gana</i>	141
<b>Capítulo 21</b>	Cirugía robótica en urología pediátrica. <i>Renato Gana</i>	145
<b>Capítulo 22</b>	Patología del prepucio. <i>José A. Sepúlveda</i>	149
<b>Capítulo 23</b>	Hipospadias. <i>João Luis Pippi Salle</i>	155
<b>Capítulo 24</b>	Traumatismo de la uretral y de los genitales. <i>Miguel L. Podestá, Miguel L. Podestá Jr.</i>	165
<b>Capítulo 25</b>	Desórdenes de la diferenciación sexual. <i>Nicolás Mendieta, Miguel A. Castellán</i>	175
<b>Capítulo 26</b>	Patología testicular frecuente en la edad pediátrica. <i>José M. Escala</i>	181
<b>Capítulo 27</b>	Escroto agudo. <i>Alberto Torres, Felipe Castro</i>	189
<b>Capítulo 28</b>	Tumores testiculares. <i>Francisca Yankovic</i>	195
<b>Capítulo 29</b>	Consideraciones anestesiológicas en urología pediátrica. <i>Claudio Ricke</i>	201
<b>Capítulo 30</b>	Imágenes en patología urológica. <i>Carolina Pérez, Karla Moënné, Ximena Ortega</i>	209
<b>Capítulo 31</b>	Medicina nuclear en urología pediátrica. <i>Sonia Neubauer</i>	221
<b>Anexo 1</b>	Tabla de cirugía urológica electiva según edad. <i>J. M. Escala</i>	225





## Prólogo

---

La Quinta Edición del [MANUAL DE NEFROUROLOGÍA PEDIÁTRICA](#), por razones prácticas, se ha dividido en dos libros independientes pero complementarios: [MANUAL DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA](#) y [MANUAL DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA](#), recientemente publicado.

Al llegar de Inglaterra en los 60 pude vivir dos revoluciones: The Beatles irrumpieron y alteraron la escena musical mundial y la Ecografía prenatal transformó la Urología Pediátrica, especialidad que recién iniciaba su desarrollo. Luego, en Chile los tímidos esfuerzos de urólogos de adultos, nefrólogos, cirujanos pediátricos e imagenólogos terminaron por desarrollar la especialidad.

El [MANUAL DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA Quinta edición](#), haciendo eco del gran avance de la medicina y del vertiginoso progreso de las técnicas de imágenes, es una actualización de los temas urológicos más relevantes en pediatría y unifica criterios en cuanto a diagnóstico y tratamiento.

En sus 31 capítulos plantea todo el bagaje de la urología pediátrica, subespecialidad que ha tenido grandes progresos. Aborda el diagnóstico antenatal y variadas patologías, como obstrucciones de la vía urinaria a distintos niveles, enfermedad quística renal, tumores, litiasis y trauma renal pediátrico, entre otros. Presenta los últimos conocimientos en técnicas diagnósticas con capítulos de imágenes y medicina nuclear, y de tratamiento con cirugía endoscópica, laparoscópica y robótica en urología pediátrica.

A esta nueva edición se le han incorporado esquemas e imágenes que facilitan su comprensión y hacen más amigable su lectura.

Hoy un grupo de connotados profesionales produce este Manual de Urología Pediátrica con un texto digerible para especialistas y médicos generales.

Desde mi retiro (médico) les deseo un merecido éxito nacional e internacional.

*Dr. Cesar Izzo Sander*  
Urólogo Pediátrico  
Profesor de Cirugía Pediátrica  
Universidad de Chile







## Diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas urológicas

Renato Gana

Las malformaciones congénitas del tracto urinario pueden llegar al 1%-2% de todos los embarazos, esto dependiendo del criterio que se use para hacer diagnóstico. El criterio más usado es la dilatación de la pelvis renal en el diámetro transversal mayor a 4 mm antes de la semana 34 de gestación o mayor a 7 mm después de la semana 34. Otro criterio es el diámetro mayor a 7 mm en la ecografía del segundo trimestre y mayor a 10 mm en el tercer trimestre del embarazo (Figura 1-1).

Los objetivos del diagnóstico prenatal son identificar a la población que está en riesgo de perder función renal o de manifestar síntomas durante la vida posnatal; diferenciar qué es normal y qué es patológico; informar a los padres; y ayudar al manejo pre y posnatal de estos pacientes.

El diagnóstico prenatal tiene tres problemas principales: a) trabajamos con niños que en la mayoría de los casos son asintomáticos; b) no existen grandes seguimientos ni resultados a largo plazo; y c) provocamos ansiedad en los padres de muchos pacientes que no requerían de un diagnóstico.

Por esto no debemos realizar estudios invasivos a "pacientes" que nunca han manifestado un síntoma y que probablemente nunca hubieran consultado, si es que no se hubiese hecho un estudio de rutina (*screening*) como es la ecografía prenatal. Tampoco podemos perder la gran oportunidad que nos da el diagnóstico prenatal de intervenir a pacientes antes que manifiesten síntomas o evitar que se dañen sus riñones. La clave está en identificar a la población en riesgo, estudiarla y tratarla en forma oportuna.

La historia prenatal, es decir todos los estudios y tratamientos que se le hacen al feto, debe entregar información del lado afectado, del grado de dilatación (diámetro AP transversal de la pelvis), de la semana en que se realizó el diagnóstico, si existe o no dilatación del uréter y de cómo está la vejiga. También, características del líquido amniótico y si se realizó algún procedimiento prenatal. Además, como se realizan ecografías seriadas, estas deben informar la evolución de una patología; por ejemplo, si una hidronefrosis fue en aumento durante el embarazo o si se mantuvo estable.

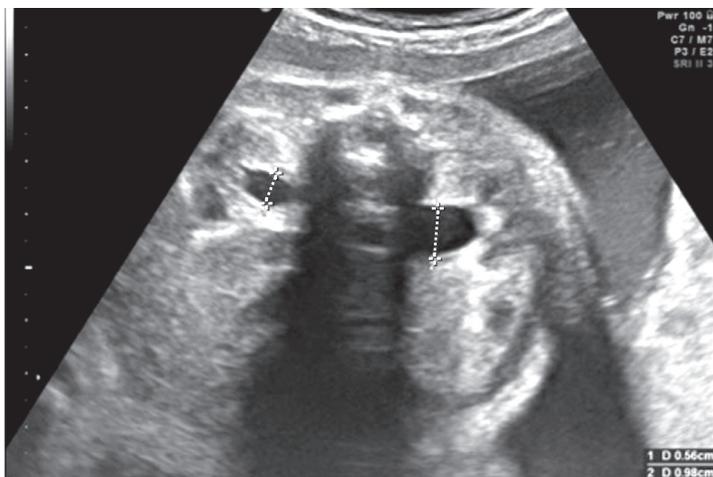


Figura 1-1. Corte transversal del feto mostrando los diámetros anteroposteriores (AP).



Los diagnósticos prenatales pueden ser específicos o inespecíficos. Los específicos son por ejemplo la duplicación pieloureteral, el riñón multicístico, el ureterocele o la extrofia vesical. Diagnósticos prenatales inespecíficos son: riñones ecogénicos, enfermedades quísticas renales, riñones grandes, riñones pequeños, hidronefrosis o pielectasias, megavejiga y oligoamnios.

El 80% de los diagnósticos es inespecífico. Los riñones hiperecogénicos, enfermedades quísticas renales, riñones grandes, riñones pequeños tienen un pronóstico renal variable que puede ir de ser un feto inviable hasta no tener ningún significado patológico. Se deben seguir mensualmente durante el embarazo.

Si el diagnóstico antenatal fue de hidronefrosis con o sin uréter dilatado puede corresponder a los siguientes diagnósticos posnatales:

- La llamada "obstrucción" pieloureteral,
- La llamada "obstrucción" ureterovesical.
- Reflujo vesicoureteral.
- Duplicación pielouretera, ureterocele o uréter ectópico.
- Riñón multicístico.

La mayoría de estos pacientes tiene una baja morbilidad y mortalidad. Si la hidronefrosis es unilateral con el riñón contralateral normal, se debe realizar por lo menos dos ecografías, una precoz y una tardía durante el embarazo. Si la dilatación es bilateral y es de sexo femenino también se deben realizar a lo menos dos ecografías durante el embarazo.

En cambio, si hay hidronefrosis bilateral y el sexo es masculino se deben realizar ecografías seriadas pensando en unas probables valvas de uretra posterior.

Si no se visualiza la vejiga en la ecografía prenatal puede ser una agenesia renal bilateral, extrofia de la vejiga, extrofia de cloaca, epispadias, seno urogenital, cloaca o uréteres ectópicos bilaterales.

Se considera hidronefrosis de alto riesgo aquellas hidronefrosis con cálices dilatados y con pelvis de 15 mm en la ecografía prenatal y de más de 20 mm en la ecografía posnatal. Estas hidronefrosis corresponden en general a verdaderas obstrucciones pieloureterales.

Las hidronefrosis leves, o sea menores de 15 mm en la ecografía prenatal y sin dilatación de cálices, tienen un riesgo muy bajo de ser verdaderas obstrucciones pieloureterales. Pero sí pueden corresponder a reflujos vesicoureterales, a

doble sistemas o a ureteroceles que se hayan pasado por alto en la ecografía prenatal.

## INTERVENCIÓN PRENATAL

Consideramos intervención prenatal los siguientes procedimientos: aspiración de orina, *shunt* vesicoamniótico (SVA), nefrostomía, fetoscopia y láser, adelantar el parto.

No está indicada la intervención prenatal en anomalías unilaterales ni cuando el tracto urinario inferior es normal.

La megavejiga se define como una vejiga mayor a 7 mm (primer trimestre) o si mide más del 10% del tamaño del feto. El SVA es un procedimiento que consiste en comunicar la vejiga del feto al líquido amniótico a través de un catéter que se instala en forma percutánea. El objetivo es saltarse una obstrucción urinaria baja (ej.: valvas de uretra posterior) y así preservar la función renal y pulmonar del feto. Debe realizarse antes de las 24 semanas de gestación ya que posterior a este plazo el daño renal ya está establecido (**Figura 1-2**).

Los resultados de los SVA han sido bastante malos debido a las complicaciones y a la selección de los casos. Las complicaciones de los SVA incluyen la obstrucción del *shunt*, la migración, la salida del *shunt* y la gastrosquisis iatrogénica. El caso ideal es un feto de sexo masculino con hidroureteronefrosis bilateral, megavejiga, electrolitos normales y que todavía tenga líquido amniótico. La presencia de líquido amniótico nos dice que todavía hay función renal que rescatar. Un caso así es de muy baja incidencia.

Para dilucidar qué es mejor, si el SVA o solo la observación, se hizo un estudio llamado PLUTO (*Percutaneous Low Urinary Tract Obstruction*), pero lamentablemente no se pudo terminar por falta de casos y por problemas en la randomización de estos.

Como procedimiento alternativo al SVA aparece la fetoscopia con láser, que ha tenido mejores resultados. Tiene la ventaja de poder diferenciar una atresia de uretra de una valva uretral y además si no resulta se puede instalar un SVA. Las desventajas son las complicaciones, como la fístula uretrorrectal.

Se sugiere adelantar el parto solo en casos excepcionales y, en general, después de la semana 34 en pacientes con:

- Hidronefrosis bilateral severa.
- Hidronefrosis severa en riñón único.
- Duplicación pieloureteral con ureterocele obstructivo a nivel uretral.



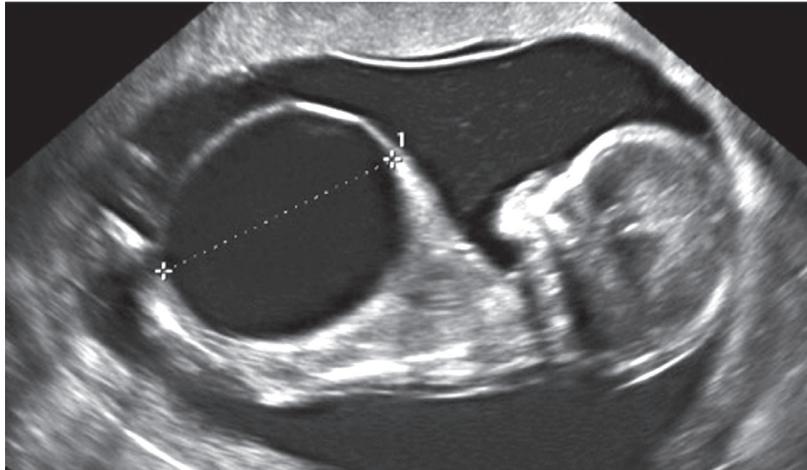


Figura 1-2. Feto con megavejiga.

### ENFRENTAMIENTO DEL RECIÉN NACIDO CON DIAGNÓSTICO ANTENATAL

Lo primero que debemos hacer es obtener la historia prenatal. Luego, indicar profilaxis antibiótica en todo paciente en que necesitemos realizar una uretrocistografía o que tenga dilataciones mayores a 15 mm. La profilaxis se realiza con cefadroxilo 10-20 mg/kg/día desde el primer día de vida para evitar una infección urinaria. Posteriormente hay que estudiarlos.

### ESTUDIO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO ANTENATAL DE HIDRONEFROSIS

#### Ecografía renal y vesical

Nos permite confirmar la alteración detectada prenatalmente. La ecografía renal y vesical se debe diferir después de las 48 horas de vida, ya que está demostrado que si se realiza muy precozmente subvalora muchas dilataciones. Esto se debe a que el RN baja el 10% de su peso corporal durante la primera semana de vida, el que corresponde principalmente a agua que es lo que nosotros estamos midiendo.

Cuando hay sospecha de valvas de uretra posterior, ureteroceles, hidronefrosis severas bilaterales o hidronefrosis severas en riñones únicos, sugerimos estudiar precozmente a los niños para no perder tiempo en el manejo de estos pacientes.

#### Uretrocistografía

Es un examen invasivo pero fundamental para la evaluación de la uretra y la vejiga y para descartar la presencia de reflujo

vesicoureteral. Sugerimos hacerlo bajo profilaxis antibiótica y siempre con un urocultivo negativo. Este examen debe diferirse después del mes de vida, excepto en los casos en que se sospeche valvas de uretra posterior, patología bilateral, hidronefrosis severas en riñones únicos y en los casos de ureteroceles.

Las indicaciones para realizar uretrocistografía son:

- Hidronefrosis bilaterales.
- Dilatación ureteral pre o posnatal.
- Alteración de la vejiga.
- Riñones hiperecogénicos.
- Hidronefrosis en riñón único.
- Doble sistemas.

#### Renograma MAG 3

Es un examen radioisotópico que permite evaluar la función renal diferencial y cómo está el drenaje de las vías urinarias (curva). En general nunca es de urgencia y preferimos realizarlo después del mes de vida.

Este examen presenta muchas pequeñas trampas (*pitfalls*) ya que depende de la posición en que se realiza el examen, del grado de hidratación del paciente, del grado de llene de la vejiga, de la función renal del paciente, del momento en que se inyecte el diurético y del grado de dilatación de la pelvis renal. Además, depende de la experiencia del operador para marcar las áreas de interés al medir la función diferencial.



Es muy importante la función diferencial ya que cuando existe una caída de más del 10% es un criterio bastante aceptado para decidir la cirugía. Por lo antes mencionado la curva de drenaje por sí sola no constituye una indicación de cirugía.

Este examen lo solicitamos en general, después del mes de vida y cuando se ha descartado el reflujo vesicoureteral. Los solicitamos cuando sospechamos obstrucción, esto es con diámetro de la pelvis renal mayor a 15 mm.

## DERIVACIÓN UROLÓGICA

Ideal es que los pacientes con patologías complejas como las megavejigas, extrofia vesical, cloaca, ureteroceles bilaterales, obstrucciones bilaterales, sean derivados antes de nacer a centros terciarios. Estos deben disponer de urologos y nefrólogos pediátricos capacitados en el manejo de estos pacientes; deben tener unidades de neonatología experimentadas en pacientes quirúrgicos complejos, a manejar diálisis peritoneal en recién nacidos y prematuros; contar con apoyo radiológico de experiencia; y tener el equipamiento tecnológico adecuado, como cistoscopios para recién nacidos de término y prematuros.

## Bibliografía

- Avni F, Ayadi K, Rypens F *et al*. Can careful ultrasound examination of the urinary tract exclude vesicoureteric reflux in the neonate? *Br J Radiol* 1997; 70(838):977-82.
- Cendron M, Elder JS. Perinatal Urology. Chap 46. En: Gillenwater JY. Adult and pediatric urology. 4<sup>th</sup> ed. Lippincott Williams and Wilkins, 2002.
- Dhillon H. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. *Br J Urol* 1998; 81(Suppl 2):39-44.
- Ferrarez M, Araujo E, Kfoury A *et al*. Diagnostic accuracy of postnatal renal pelvic diameter as a predictor of uropathy: a prospective study. *Pediatr Radiol* 2004; 34:798-804.
- Liu H, Dhillon H, Yeung C *et al*. Clinical outcome and management of prenatally diagnosed primary megaureters. *J Urol* 1994; 152(2 Pt 2):614-17.
- Mathis J, Raio L, Baud D. Fetal laser therapy: applications in the management of fetal pathologies. *Prenat Diagn* 2015; 35(7):623-36.
- Peters CA. Perinatal urology. Chap 51. En: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr. *Campbell's Urology*. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders, 2002.
- Ransley P, Dhillon H, Gordon I *et al*. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol* 1990; 144(2 Pt 2):584-87.





# Urgencias urológicas en el recién nacido

María E. Ormaechea - Francisco de Badiola - Ricardo González

## UROPATÍAS DE TRATAMIENTO INTRAUTERINO

Para introducirnos a la urgencia urológica en el recién nacido es importante conocer las posibles patologías urológicas subsidiarias de cirugía fetal, las más comunes son las de tipo obstructivo. Para poder llevar a cabo una adecuada valoración del pronóstico de las uropatías y establecer cuáles serían los casos subsidiarios de cirugía fetal, es imprescindible tener en cuenta una serie de factores de índole pronóstico, entre los que tenemos que destacar:

### Comprobación de la uni o bilateralidad de la anomalía.

Una patología renal unilateral, aunque sea grave, casi siempre va a ser tratada de forma electiva tras el nacimiento ya que solamente la bilateralidad se asocia a una alta morbimortalidad. El primer concepto es que si hay un riñón normal y otro hidronefrótico, no debe hacerse ninguna intervención en la vida intrauterina. El riesgo de dañar al feto o a la madre será siempre mayor que el riesgo de que el niño pierda un riñón por la hidronefrosis. También hay que considerar que la dilatación no compromete necesariamente la función renal. Tampoco se recomienda en la patología unilateral adelantar el parto. Si hay hidronefrosis bilateral hay que evaluar los diferentes segmentos de la vía urinaria por separado y luego diseñar las metas y objetivos, antes de proponer una intervención en el feto. Esta decisión, idealmente, debe ser multidisciplinaria, con la participación de varios especialistas. Interesa la opinión de nefrólogos, urólogos, neonatólogos, además del obstetra. Por ejemplo, si existe displasia renal severa asociada a la obstrucción y ya se acompaña de oligohidramnios, la descompresión de la vía urinaria fetal puede ayudar a mejorar algo la situación, pero las posibilidades de supervivencia del feto son escasas, ya sea en el período neonatal inmediato o en el de lactante, ya que generalmente suele haber hipoplasia pulmonar secundaria al oligohidramnios. La función renal debería evaluarse siempre.

**Grado de intensidad de la dilatación.** Cuanto mayor sea la dilatación, mayor probabilidad existe que se encuentre asociada a un proceso obstructivo subsidiario de tratamiento quirúrgico.

**Displasia renal.** Asociada a mal pronóstico y que debe sospecharse cuando se detecta un aumento en la ecogenicidad del parénquima renal, una pérdida de la diferenciación cortico-medular y/o quistes corticales. Hay una fuerte asociación entre displasia renal y obstrucción. El mecanismo por el que la obstrucción temprana da lugar a la displasia renal no está claro. Las dos principales teorías debatidas son:

- Un desarrollo anormal de la yema ureteral que impediría la formación de las nefronas y provocaría la formación de quistes tubulares.
- Otra teoría es que el reflujo mantenido de orina probablemente daña el desarrollo de las nefronas, conduciendo no solo a la dilatación de los túbulos colectores, sino también a fibrosis parenquimatosa por extravasación de orina y degeneración quística de la yema ureteral.

**Función renal fetal.** Desde la semana 18 de gestación, la forma más simple y directa de valoración de la función renal es el volumen de líquido amniótico. En el caso de las dilataciones se utiliza, además, el estudio analítico seriado de la orina fetal (metabolitos urinarios). La orina fetal debe ser hipotónica.

**Sexo fetal.** Las obstrucciones del tracto urinario inferior son extraordinariamente raras en niñas, no debiendo considerarse este diagnóstico si no es asociado a otras malformaciones de genitales y pelvis.

**Edad gestacional y madurez fetal.** Imprescindible cuando la gravedad del cuadro haga necesario adelantar el nacimiento para realizar tratamiento posnatal.

**Estudio ecográfico detallado de la morfología fetal para descartar anomalías asociadas.** En determinados casos está indicado el estudio de cariotipo fetal. El pronóstico puede empeorar de forma importante, sobre todo cuando la malformación renal forma parte de un cuadro sindrómico.

Cuando hay hidronefrosis bilateral por obstrucción de la vía alta, la intervención fetal debe ser una decisión cuidadosa. Si el líquido amniótico es normal, en general se recomienda la conducta expectante, ya que el riñón suele tolerar bien la





hidronefrosis, disminuyendo la función tardíamente después de obstrucciones prolongadas. Se podría justificar drenar al menos una de las pelvis renales, mediante catéter de derivación a líquido amniótico, si la evaluación de la orina extraída de la pelvis muestra alteraciones de la función renal y hay oligohidramnios. Sin embargo, se está asumiendo el riesgo de dañar uno de los riñones en un momento en el que debemos conservar hasta el último glomérulo. En estas situaciones si la aparición del oligoamnios es tardía, podría ser útil adelantar la maduración pulmonar fetal y provocar el parto.

La etiología de la hidronefrosis es múltiple, nos vamos a centrar en este capítulo en la obstrucción del tracto urinario inferior (LUTO), por su gravedad y por ser la única patología urológica en la que se ha planteado terapia fetal intraútero y en la que más controversia hay respecto a su manejo. Es un grupo heterogéneo de anomalías obstructivas de la uretra, siendo las más frecuentes las valvas de uretra posterior y la estenosis uretral. La incidencia es aproximadamente 2,2 en 10.000 nacidos vivos. La mortalidad, debida a hipoplasia pulmonar y fallo renal es del 60%-80%. Los recién nacidos que sobreviven presentan una morbilidad elevada por insuficiencia renal, necesitando diálisis y/o trasplante renal antes de los cinco años. Los hallazgos ecográficos, que pueden manifestarse antes de la semana 20 son: vejiga aumentada de tamaño, uretra proximal dilatada (signo de la cerradura), hidronefrosis y oligoamnios.

A veces los riñones presentan quistes en el parénquima (riñones displásicos). El diagnóstico diferencial se plantea con las causas posibles de megavejiga:

- Valvas de uretra posterior.
- Estenosis y atresia uretral (ambas mucho más comunes en fetos de sexo masculino)
- Síndrome de *Prune Belly*.
- Anomalías de la cloaca.
- Síndrome de megavejiga, microcolon, hipoperistaltismo (aparece en fetos de sexo femenino y no suele haber oligoamnios).

Los parámetros básicos que nos acercan al pronóstico de la uropatía, es decir, al pronóstico de la función renal futura, son:

- Índice de líquido amniótico.
- Patrón del parénquima renal.
- Nivel de la obstrucción de la vía.
- Malformaciones asociadas.

La valoración directa de la función renal fetal se puede obtener mediante el estudio bioquímico de la orina fetal y la valoración de la B2-microglobulina en sangre fetal. Este estudio solo está indicado en casos de uropatías severas y bilaterales. Sin embargo, esta valoración bioquímica no está todavía al alcance de todos los centros de diagnóstico prenatal.

La información obtenida —imagen, genética, bioquímica e historia familiar— es básica para el manejo de los casos graves de uropatía fetal ya que va a permitir la toma de decisiones, que pueden oscilar entre la interrupción del embarazo hasta el planteamiento de una cirugía fetal descompresiva. Salvo los casos muy graves en los que la función renal está muy comprometida y el oligoamnios es severo, no hay indicación de realizar un parto prematuro y en general es mejor alcanzar la madurez fetal para que el tratamiento posnatal tenga más éxito

### Seguimiento posnatal

En la literatura existen pocas series de casos, no aleatorizadas, que comparen los resultados de fetos afectados de LUTO tratados o no tratados prenatalmente, aunque la evidencia es limitada, la intervención prenatal mejora la supervivencia en los casos de mal pronóstico y esta podría pasar del 20%-40% en los casos no tratados al 40%-80% en los tratados, según las series. A mediano plazo, el 50% de los casos que sobrevivió, presentó una insuficiencia renal moderada-severa, el 40% de los pacientes presentó problemas respiratorios persistentes y el 50% infecciones frecuentes de las vías urinarias. A largo plazo también se puede observar: disfunción vesical (sobre todo de vaciado) que puede requerir nueva cirugía, crecimiento deficiente, infertilidad masculina (diagnosticada en la adolescencia) e incontinencia urinaria. En los adultos puede aparecer uremia, insuficiencia renal y la eyaculación tardía y seca.

Serían necesarios estudios randomizados multicéntricos para clarificar la eficacia de la terapia fetal intraútero en la obstrucción baja del tracto urinario. Se ha realizado el estudio PLUTO (*Percutaneous Shunting in Lower Urinary tract Obstruction*) pero lamentablemente, este finalizó de forma precoz y sin completar, por falta de reclutamiento. El propósito del estudio era comparar la aplicación del *shunt* vesicoamniótico en las obstrucciones del tracto urinario inferior, con el manejo conservador, para ver si este mejora la mortalidad pre y posnatal, así como la función renal y vesical a largo plazo. Se analizaron separadamente los factores pronósticos prenatales. El estudio fue auspiciado por la Universidad de Birmingham (Londres). El ensayo PLUTO tenía como fecha de finalización noviembre

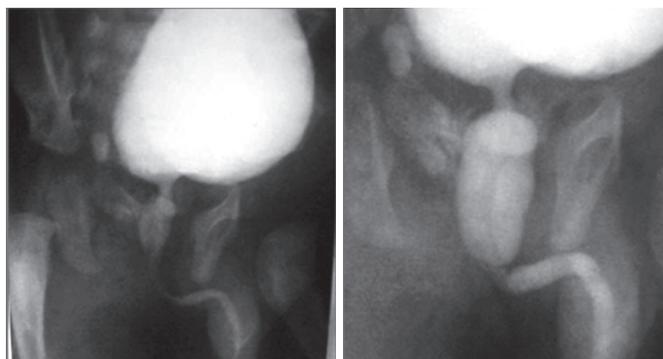


Figura 2-1. Cistouretrografía demostrando presencia de valvas uretrales.

de 2013 sin embargo, se tuvo que parar precozmente al no haber conseguido reclutar nada más que 31 de los 150 casos que fueron programados. Las conclusiones que se alcanzaron, aunque no pudieron ser probadas, fueron: la inserción de un *shunt* vesicoamniótico aumentó la supervivencia a los 28 días de vida en el 55%, pero hubo un porcentaje elevado de casos con morbilidad a corto y largo plazo, incluyendo insuficiencia renal.

Se ha puesto en marcha un nuevo estudio multicéntrico en Brasil liderado por Rodrigo Ruano (Universidad de Sao Paulo, Hospital General), es el denominado CYTUO (*Fetal cystoscopy versus vesico-amniotic Shunting in severe Lower Urinary Tract Obstructions*). Su objetivo es evaluar la eficacia de la cistoscopia fetal para el diagnóstico y el tratamiento de las valvas uretrales posteriores y comparar los resultados con las derivaciones vesicoamnióticas. La supervivencia en las pequeñas series publicadas con cistoscopia parece llegar al 70%. Aun estos estudios son cortos en el tiempo para valorar los efectos a largo plazo. En este ensayo clínico, la aleatorización se realiza en fetos diagnosticados de LUTO, debiendo cumplir la condición de tener oligohidramnios, megavejiga e hidronefrosis severa, ser diagnosticados a las 20 semanas, con evaluación de la función renal normal y sin otras anomalías morfológicas o cromosómicas.

Los criterios de selección para cirugía fetal en casos de LUTO son la presencia de una megavejiga con el signo de la cerradura, oligoamnios o reducción de líquido amniótico en ecografía de control, hidronefrosis bilateral sin signos de displasia renal en fetos sin otra anomalía y cariotipo normal. Debe de comprobarse la función renal normal mediante análisis de orina previa a la cirugía.

Esta introducción permite desarrollar las urgencias urológicas neonatales, como relativas en el tiempo por lo que urge un diagnóstico rápido.

## CLASIFICACIÓN

- Obstrucción infravesical posnatal.
- Extrofia vesical, extrofia de cloaca.
- Obstrucción versus dilatación (monorreno dilatado-válvulas de uretra posterior, síndrome de *Prune Belly*, ureteroceles).
- Masas renales.
- Masas testiculares.
- Trastornos de la diferenciación sexual (agenesia de pene-HSC).
- Urosepsis.
- Reflujo vesicoureteral.
- Vejiga neurogénica.
- Malformación anorrectal.

Los siguientes temas son desarrollados puntualmente en otros capítulos, por lo que se hará referencia solo a la urgencia diagnóstica o terapéutica en cada caso.

## OBSTRUCCIÓN INFRAVESICAL NEONATAL

La mayoría de los pacientes con válvulas de la uretra posterior llegan al momento del nacimiento sin intervención prenatal. El diagnóstico, frecuentemente sospechado antes del nacimiento, se confirma con la ecografía y cistografía miccional (Figura 2-1). Estos estudios deben realizarse en cuanto el paciente esté estabilizado desde el punto de vista pulmonar. El tratamiento



se inicia de inmediato con la instalación de un catéter vesical sin balón y la medida diaria de la creatinina en suero. Debe recordarse que en las primeras 48 a 72 horas la creatinina del neonato refleja niveles maternos. Se recomiendan antibióticos intravenosos hasta que se llegue a una decisión terapéutica definitiva. Si la creatinina se estabiliza en niveles de 0,8 o menos después de cinco a siete días de drenaje vesical, se procederá a la incisión endoscópica de las válvulas, bajo anestesia general. Con instrumentación moderna esto puede lograrse en la mayoría de los pacientes que pesen más de 2.500 gramos. Si la instrumentación uretral atraumática no fuera posible, se procede a crear una vesicostomía cutánea en el mismo acto quirúrgico.

Si al cabo de cinco a siete días de drenaje vesical la creatinina permanece por arriba de 0,8, existen dos posibilidades. En el primer caso, si la ecografía muestra dilatación marcada de las vías altas y el parénquima renal es de espesor aceptable y no hay quistes corticales, se trata de una obstrucción ureteral distal bilateral (pared vesical muy hipertrofica) y se debe realizar ureterostomía cutánea alta (técnica de Sober). Si por el contrario, el parénquima renal indica mal pronóstico y la dilatación ha mejorado con el drenaje vesical, se procede a la incisión de las válvulas y tratamiento nefrológico de la insuficiencia renal.

## EXTROFIA VESICAL Y EXTROFIA DE CLOACA

Con respecto a la urgencia en estas patologías se debe hacer especial énfasis en el cierre temprano de la placa extrínica.

En la sala de partos la placa extrínica debe ser cubierta por una membrana plástica y debe ser protegida así hasta la sala de operaciones o hasta el trasladado a otro centro. Esta protección evita el sangrado de la placa y el despolvimiento mucoso, evitando roces de la misma que irritan al paciente con facilidad.

El cierre inicial del defecto debe ser valorado como una urgencia y realizado dentro de las 48 horas de vida, dado que la presencia de relaxina materna permanece los primeros dos días en el recién nacido. Esto facilita el cierre de la pelvis ósea debido a la laxitud ligamentaria, prescindiendo de osteotomías.

Es muy importante comprender que los resultados a largo plazo dependen en gran medida del tratamiento inicial. Un cierre primario exitoso genera un buen pronóstico de la patología.



Figura 2-2. Extrofia de cloaca.

El diagnóstico prenatal permite que el nacimiento se realice en un centro donde esta patología se trate habitualmente y no haya demoras en el mismo.

En el caso de extrofia de cloaca se debe combinar con el cierre de la placa extrínica, una colostomía aprovechando el *hind-gut* si es posible (Figura 2-2).

## OBSTRUCCIÓN ALTA DE LA VÍA URINARIA

La dilatación superior de la vía urinaria está relacionada con tres anomalías: obstrucción ureteropielica, obstrucción vesicoureteral y reflujo vesicoureteral.

La obstrucción pieloureteral es la patología alta más frecuente, 1 de cada 100 embarazos, aunque solo un quinto con repercusión clínica, se observa más comúnmente en fetos de sexo masculino. El 30% de los casos es bilateral.

La detección temprana de esta patología urológica no es indicativa para tomar ninguna conducta activa durante la gestación, excepto la de informar a los padres en forma adecuada de las características e implicancias que los hallazgos ecográficos pueden tener en el futuro. En los casos de hidronefrosis más leves puede observarse el parénquima renal de aspecto normal, con una dilatación de la pelvis renal de 10 a 15 mm de diámetro anteroposterior y algún grado de dilatación de los cálices renales. En las hidronefrosis más severas existe una gran



dilatación de todo el sistema pielocalicial, formando en algunos casos una colección líquida a nivel de la pelvis renal con cálices francamente dilatados.

El diagnóstico definitivo se realizará con estudios de medicina nuclear, el cintigrama DTPA o Mag 3 y el DMSA. El 43% de estos pacientes revierte su hidronefrosis en forma espontánea. De los más severos (grado 4 de la clasificación de la Sociedad de Urología Fetal), solo revierten el 16% al 20%. La intervención fetal no está indicada en hidronefrosis unilateral, así como en aquellos con hidronefrosis bilateral con líquido amniótico normal.

La aparición de infección urinaria, aumento de la dilatación ecográfica o caída de la función renal en el DMSA son los indicadores más habituales de cirugía correctora en los primeros meses de vida. Solamente se planteará una derivación urinaria de urgencia en aquellos casos con infecciones urinarias severas con sepsis neonatal y colecciones purulentas en las cavidades renales (pionefrosis), planteando en estos pacientes derivaciones como una nefrostomía, generalmente de colocación percutánea, con guía ecográfica.

## MASAS RENALES

Los tumores renales en el feto y en el recién nacido no son frecuentes, por el contrario, las afecciones no neoplásicas son las más prevalentes. La hidronefrosis y la displasia quística renal representan el 40% de las masas abdominales en este grupo etario. Una serie de diagnósticos prenatales requiere de una conducta activa, dirigida a una urgencia diagnóstica en la etapa posnatal, como los tumores retroperitoneales, los quistes y tumores de ovario y los teratomas sacrococcigeos. El tumor retroperitoneal más frecuente al nacimiento es el hematoma de origen suprarrenal, pero dado que con frecuencia se produce en la etapa perinatal, no suele detectarse en las ecografías prenatales. Aproximadamente el 5% de los tumores en el período neonatal proviene del riñón. El nefroma mesoblástico congénito es el tumor más frecuente en el recién nacido, ocurre predominantemente en varones de término, su diagnóstico es posible mediante un ultrasonido en el período neonatal, diferenciando aspecto quístico (hidronefrosis, riñón multiquístico), y tumor sólido (tumor hepático, neuroblastoma), de rutina se observa el riñón contralateral y ambas suprarrenales.

Los tumores quísticos de ovario no teratomatosos son la expresión de la estimulación hormonal que sufre el feto femenino en el último trimestre del embarazo y su implicancia

más importante es la posibilidad de torsión por el efecto masa, lo cual implicaría pérdida de ovario y trompa. La forma de presentación varía desde el simple hallazgo ecográfico prenatal hasta la sospecha por la presentación de sus complicaciones (torsión, autoamputación, obstrucción intestinal, dificultad respiratoria). Su diagnóstico prenatal se basa en: sexo femenino, presencia de masa quística abdominal, identificación de riñones y vía urinaria normal, tracto gastrointestinal normal.

El enfoque diagnóstico y su manejo, dependiendo de las ecografías obstétricas de mayor resolución obtenidas de rutina y practicadas por ecografistas entrenados, han hecho que la situación clínica de encontrarse al nacimiento con una masa palpable sin diagnóstico prenatal sea cada vez menos frecuente. En el caso de que se trate de una masa sólida, se realiza en general una tomografía abdominal computarizada, o una resonancia magnética si hay compromiso de columna y periné.

## TUMORES TESTICULARES

El tumor escrotal se diferencia según su contenido y puede ser de testículo, epidídimo, sangre (hemorragia retroperitoneal), líquido (hidrocele), intestino o epiplón (hernia inguinal) o meconio desde el peritoneo (lesión intestinal intraútero).

Las neoplasias testiculares son raras a esta edad; el teratoma y el tumor de células de la granulosa (ambos benignos) son los más frecuentes. La torsión neonatal es la verdadera torsión del cordón espermático, dado que es extravaginal. La rotación puede ocurrir a nivel del canal inguinal o por debajo de este. Es una entidad casi exclusivamente del período neonatal. Su incidencia es baja, al punto que puede considerarse rara. Ocurre con igual frecuencia del lado derecho como el izquierdo y en ocasiones puede ser bilateral. Clínicamente se manifiesta como una masa palpable firme e indolora, que se detecta después de nacer, con variaciones de color de la piel (equimosis) y edematosa, su examen es claro, se puede completar con una ecografía inguinoescrotal y con un eco-Doppler se puede diferenciar de un teratoma testicular. El diagnóstico definitivo de estas masas siempre es quirúrgico, al que se agrega, en el caso de torsión testicular, la fijación del testículo contralateral.

El hidrocele gigante no comunicante del recién nacido es de control clínico, ya que su reabsorción espontánea es frecuente en los primeros meses de vida. La tumoración

más frecuente es la hernia inguinal que habitualmente es reducible, su corrección quirúrgica debe programarse previa al alta del paciente.

En casos de prematuridad, se recomienda la exploración contralateral aunque no haya hernia palpable, dado el alto índice de bilateralidad y el riesgo de incarceration.

### GENITALES AMBIGUOS, DESORDEN DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL E HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

Todo recién nacido aparentemente varón **sin** gónadas palpables debe ser evaluado urgentemente ya que puede tratarse de una niña con estadio Prader 5 de síndrome adrenogenital. Lo mismo se aplica para todos casos de hipospadias **sin** gónadas palpables.

En todos los casos los genitales están hiperpigmentados. La uretra proximal al seno urogenital es normal y la vagina es normal o algo corta. La distancia anogenital está aumentada, Los órganos genitales internos son normales. Cuando no existen antecedentes familiares, casos muy leves pueden pasar desapercibidos en el período neonatal y se presentan en la adolescencia o en la edad adulta con virilización o infertilidad.

Cabe recalcar que las niñas con deficiencias severas de la 21-hidroxilasa, 11-beta-hidroxilasa, o 3-β-hidroxiesteroide deshidrogenasa tienen genitales ambiguos al nacer (forma clásica).

Con deficiencia leve de la 21-hidroxilasa durante la niñez se puede presentar aparición de vello púbico, agrandamiento del clítoris y maduración ósea precoz. Cuando hay un menor déficit

de 21-hidroxilasa o 3-β-hidroxiesteroide deshidrogenasa las pacientes se presentan en la adolescencia o edad adulta con oligomenorrea, hirsutismo o infertilidad.

Las pacientes con defecto de la 17-hidroxilasa tienen genitales femeninos al nacer, pero no presentan telarquia o menarquia en la pubertad y pueden tener hipertensión arterial (Figura 2-3).

#### Diagnóstico

Todo paciente con cariotipo XX en presencia de genitales virilizados demanda la exclusión de síndrome adrenogenital congénito (SAG). El diagnóstico bioquímico se basa en demostrar que existe una producción disminuida de cortisol y/o aldosterona, acompañadas por acumulación de precursores. En la deficiencia de la 21-hidroxilasa (90% de los casos) se verán niveles altos de 17-hidroxiprogesterona en suero y niveles elevados de pregnanetriol en orina. Los 17-ketoesteroides en orina también están elevados.

Las formas menos frecuentes de hiperplasia suprarrenal congénita demandan la activa participación del endocrinólogo. En casos poco claros, la estimulación con corticotropina sintética demuestra la acumulación anormal de precursores.

Se recomienda trabajar en equipo con endocrinólogos pediatras que tengan experiencia en la evaluación e interpretación de los estudios metabólicos y hormonales.

**Estudios por imágenes.** En la recién nacida, el ultrasonido de la pelvis demuestra la presencia del útero. El estudio contrastado del seno urogenital es opcional. Aunque algunos autores usan



Figura 2-3. Genitales ambiguos.

este tipo de estudio para determinar el abordaje quirúrgico, nosotros usamos siempre el abordaje perineal y confirmamos los detalles anatómicos endoscópicamente al comienzo de la operación.

El tratamiento médico estará a cargo del equipo de endocrinología y consiste en la terapia de sustitución con glucocorticoides y mineralocorticoides cuando es indicado. El sexo asignado será femenino ya que la malformación puede corregirse en todos los casos y estas niñas tienen un potencial sexual y reproductivo normal y son raros los casos publicados de insatisfacción con el sexo femenino asignado. El objetivo del tratamiento quirúrgico es crear orificios separados en la vulva para la uretra y la vagina, crear un vulva y en casos extremos reducir el tamaño del clítoris. Aunque el momento en que se deberá realizar la operación es un tema debatido, nuestra opinión es que dado el potencial sexual y reproductivo casi normal así como la rareza de transexualismo en mujeres con SAG (5%), preferimos hacer la corrección quirúrgica en el primer año de vida, tal como lo hacemos en varones con hipospadias. Aunque algunos autores recomiendan dos tiempos quirúrgicos, uno en la infancia para corregir la clitoromegalia postergando la vaginoplastia para la adolescencia, nosotros creemos que se obtienen mejores resultados con operaciones en un solo tiempo en el primer año de vida. Cuando se hace la corrección en un tiempo en la infancia, se deberá hacer un examen bajo anestesia general al comienzo de la pubertad para descartar la estenosis del introito que pueden causar hematocolpos y problemas con el inicio de las relaciones heterosexuales.

En pacientes con estadio Prader 3 o mayor, usamos la técnica de movilización en bloque del seno urogenital combinada con vulvoplastia y en caso de gran clitoromegalia, reducción de los cuerpos cavernosos con preservación del paquete vasculonervioso dorsal, dejando el glande intacto.

Los casos de niñas virilizadas en el momento de nacer (XX DSD) se producen por: síndrome adrenogenital (más del 90%), deficiencia de la aromatasa (P450A1) fetoplacentaria, ingesta de sustancia androgénicas durante la gestación, producción endógena de andrógenos por un tumor en la madre.

Para hacer un diagnóstico correcto se requiere de un equipo multidisciplinario y las decisiones terapéuticas deben tomarse en equipo, contando con la participación de los padres, que deben ser informados sobre alternativas y en lo posible del pronóstico de cada caso.

## UROSEPSIS

Durante el período neonatal la infección permanece como una causa importante de morbilidad y mortalidad, a pesar de los grandes adelantos en el cuidado intensivo neonatal y el uso de antibióticos de amplio espectro. Las infecciones neonatales pueden clasificarse según el germen que las causa o por el momento en el que se produce el contagio. Casi todas las infecciones neonatales ocurren en la primera semana de vida y son consecuencia de la exposición a microorganismos de los genitales maternos durante el parto. Sin embargo, en los últimos decenios, con los avances en el cuidado intensivo neonatal y la sobrevida de neonatos de muy bajo peso que requieren períodos de hospitalización muy prolongados, la incidencia de infección tardía ha aumentado en todas las unidades neonatales.

El manejo está dirigido a prevenir o minimizar el daño renal y a evitar secuelas a largo plazo como la hipertensión arterial y la insuficiencia renal crónica (IRC). Esto es especialmente importante en recién nacidos con ITU febril, en quienes es muy elevada la posibilidad de presentar en forma asociada una malformación de vía urinaria con uropatía obstructiva o reflujo vesicoureteral. De acuerdo a diferentes series, la posibilidad de presentar reflujo vesicoureteral para un recién nacido con una ITU febril oscila entre el 30% y el 50%, y de portar lesiones obstructivas, entre el 5% y el 10%.

Los criterios para definir si el episodio de ITU se acompaña de compromiso renal (ITU alta) son clínicos, de laboratorio e imagenológicos.

Como medidas generales, en todo paciente con antecedentes de ITU, además de la corrección de eventuales alteraciones anatómicas y/o funcionales, debe ponerse especial énfasis en la adecuada hidratación, que asegure un buen flujo urinario.

La lactancia materna parece ofrecer significativa protección contra la ITU en lactantes, por lo que debiera ser estimulada.

### Indicación de profilaxis

Las condiciones en que se recomienda quimioprofilaxis de ITU son:

- ITU recurrente, especialmente si son febriles.
- Presencia de reflujo vesicoureteral de tratamiento médico o en espera de resolución quirúrgica.
- Existencia de uropatía obstructiva.



Figura 2-4. Reflujo vesicoureteral severo.

- Existencia de vejiga neurogénica.
- Paciente en período de estudio inicial hasta haber descartado eventuales anomalías urinarias.

Todo niño que presente una infección urinaria bien documentada, sea alta o baja, independiente de su sexo y edad, debe ser sometido a un estudio imagenológico inicial con ultrasonografía renal y vesical y con uretrocistografía miccional.

El diagnóstico oportuno, el tratamiento adecuado y el seguimiento estrecho prevendrán el daño renal crónico.

### REFLUJO VESICoureTERAL

El reflujo vesicoureteral (RVU) generalmente es un fenómeno primario. El estudio de elección es la cistouretrografía miccional. De acuerdo con el nivel de compromiso del árbol urinario que alcance el RVU, será su clasificación en grados. Esta clasificación guarda relación, en general, con la evolución y la respuesta al tratamiento. Los grados menores de reflujo frecuentemente se controlan con profilaxis antibiótica o tratamiento endoscópico, en cambio los grados severos (grados IV-V) son de tratamiento endoscópico o quirúrgico (Figura 2-4).

En el neonato los únicos casos de reflujo primario que se ven son aquellos que son evaluados por un diagnóstico prenatal de dilatación, en general bilateral. La mayoría son varones. Es importante reconocer que este tipo de reflujo, que con frecuencia es de alto grado, se diferencia en mucho del reflujo diagnosticado más tarde en la niñez como resultado de

la evaluación de infecciones urinarias. El reflujo del neonato es más frecuente en varones y tiene un alto porcentaje de resolución espontánea aunque sea de grado IV o V.

### URETEROCELE

Ureterocele (UTC) es una dilatación quística del uréter terminal dentro de la vejiga, uretra o ambas. Se distinguen dos tipos: UTC intravesical y UTC extravesical (“ectópico”).

Su incidencia es de aproximadamente 1 caso cada 4.000 recién nacidos vivos. El ectópico es cuatro veces más frecuente que el intravesical. La relación niñas/niños es 4:1. Es más frecuente al lado izquierdo. Es bilateral en el 10% de los casos.

El UTC intravesical es descrito más frecuentemente en adultos, suele encontrarse en trigono y frecuentemente se asocia a un sistema renoureteral simple, por lo que también se le conoce como UTC “tipo adulto”, “ortotópico” o “simple”. Dichos UTC son obstructivos y se asocian a diversos grados de ureterohidronefrosis.

El UTC ectópico es más frecuente en la edad pediátrica, generalmente se encuentra en situación distal al trigono en el cuello vesical y/o en la uretra y se asocia a un sistema renoureteral doble. El UTC ectópico corresponde al uréter del hemirriñón superior, el cual es muchas veces displásico con nula o mínima función renal. Además el UTC ectópico produce importantes cambios en la anatomía vesicouretral por lo que es muy frecuente el reflujo o la obstrucción del hemirriñón caudal ipsilateral y a veces también del contralateral.

Para complicar un poco las cosas tenemos que decir que existen UTC intravesicales en sistemas duplicados y UTC ectópicos en sistemas sin duplicación, pero son menos frecuentes.

También se han descritos casos aislados de UTC que corresponden al hemirriñón inferior y UTC en triplicaciones ureterales.

Hace años la sección de Urología de la Academia Americana de Pediatría recomendó denominarlos de una manera más útil en el manejo de los UTC: UTC intravesical y UTC ectópico.

### Diagnóstico

La ecografía en los últimos años se ha convertido en la prueba fundamental para el diagnóstico, ya que es capaz de visualizar la hidronefrosis en un sistema duplicado y el uréter dilatado en el UTC intravesical. Ella sola es suficiente para el diagnóstico y es fundamental para el seguimiento.

## Tratamiento

La gran variedad anatómica y funcional de los UTC nos obliga a individualizar su tratamiento. En los últimos años, gracias al diagnóstico prenatal, estamos descubriendo numerosos UTC asintomáticos, libres de infección, por lo que se están utilizando con éxito tratamientos menos agresivos, como la incisión endoscópica. Sigue siendo un tema abierto y es muy difícil poner de acuerdo a la mayoría de urólogos pediátricos. Sin embargo en la urgencia, la cistoscopia y la punción del ureteroceles siguen siendo el primer tratamiento.

## VEJIGA NEUROGÉNICA

En la mayoría de los pacientes con vejiga neurogénica por mielomeningocele la función renal es normal al nacimiento, por lo cual si son protegidos de la infección, la obstrucción y el reflujo vesicoureteral, estos pacientes no presentarán deterioro de su función renal.

La retención urinaria se presenta como un globo vesical, mostrando fundamentalmente dificultad a la salida de orina. En estos pacientes la colocación de una sonda vesical sin balón es el tratamiento inicial indicado. En centros con personal entrenado es oportuno instalar el cateterismo intermitente limpio con igual objetivo.

Cualquiera de estos dos tratamientos soluciona el riesgo renal como complicación del mal funcionamiento vesical. Parte de estos pacientes evoluciona en los primeros treinta días

postoperatorios con denervación esfinteriana y se transforman en vejigas de bajo riesgo con facilidad para perder orina. Otra parte de estos deben continuar con cateterismo al alta.

Se sugiere realizar el primer estudio urodinámico completo más allá de los 40 días del postoperatorio.

## MALFORMACIÓN ANORRECTAL

La urgencia neonatal de realizar una colostomía al paciente con ano imperforado se suma, en los más complejos, con anomalías anatómicas vesicoesfinterianas (cloacas-fístulas altas) y con las alteraciones funcionales para la evacuación de orina (Figura 2-5).

El ejemplo más común es el almacenamiento de orina en la vagina, que provoca una gran distensión de la misma reclinando la vejiga contra la pared anterior del abdomen, determinando una obstrucción urinaria a nivel de la confluencia cloacal.

En estos pacientes, más allá de realizar la colostomía, se debe decidir el tratamiento para una evacuación urinaria adecuada.

La endoscopia en estos casos puede colaborar en tomar la decisión correcta sobre indicar cateterismo intermitente vaginal, colocación transitoria de sondas vesical y vaginal, o realizar una vesicostomía concomitante a la realización de la colostomía.

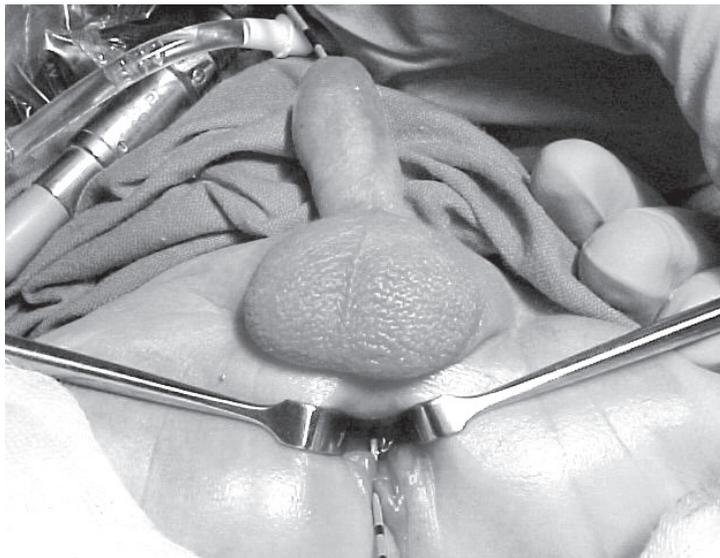


Figura 2-5. Malformación anorrectal.



## Bibliografía

Aslam A, Wong C, Haworth JM *et al.* Autoamputation of ovarian cyst in an infant. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1609-10.

Ethun CG, Zamora IJ, Rhot DR *et al.* Outcomes of fetuses with lower urinary tract obstruction treated with vesicoamniotic shut: a single-institution experience. *J Pediatr Surg* 2013; 48(5):956-62.

González R, Ludwikowski B. Genital anomalies and diseases in girls. Chap. 10. En: González R, Ludwikowski B. *Handbook of urological diseases in children*. Singapore: World Scientific Publishing Co., 2011; 155-70.

González R, Ludwikowski B. Male genital anomalies and diseases. Chap 9. En: González R, Ludwikowski B. *Handbook of urological diseases in children*. Singapore: World Scientific Publishing Co., 2011; 133-52.

Housley HT, Harrison MR. Fetal urinary tract abnormalities: natural history, pathophysiology, and treatment. *Urol Clin North Am* 1998; 25:63-73.

Irwin B, Vane D. Complications of intrauterine intervention for treatment of fetal obstructive uropathy. *Urology* 2000; 55:774-81.

Mc Keever PA, Andrews H. Feta ovarian cysts: a report of five cases. *J Pediatr Surg* 1998; 23:354-55.

Morris RK, Kilby MD. Long-term renal and neurodevelopmental outcome in infants with LUTO, with and without fetal intervention. *Early Hum Dev* 2011; 87(9):607-10.

Morris RK, Malin GL, Khan KS *et al.* Systematic review of the effectiveness of antenatal intervention for the treatment of congenital lower urinary tract obstruction. *BJOG* 2010; 117(4):382-90.

Stuart B, Bauer MD. Anomalies of the upper urinary tract. En: Wash PC, Retik AB, Vaughan Jr ED *et al.* *Campbell's urology*. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders, 2003; 1-45.

Vegunta RK, Morotti RA, Shiels WE. Collision tumor in children: a review of the literature and presentation of a rare case of congenital mesoblastic nephroma and neuroblastoma in an infant. *J Pediatr Surg* 2000; 35(9):1559-61.





# Obstrucción pieloureteral

Luis Pascual - Nicolás Mendieta

Se denomina obstrucción pieloureteral (OP) a la reducción del calibre de la unión de la pelvis con el uréter que dificulta el flujo de orina, aumentando en consecuencia la presión del sistema colector, lo que a su vez provoca cambios funcionales, histológicos y morfológicos y, según el tiempo de evolución, signos y síntomas.

La vasoconstricción y otros fenómenos compensadores llevan a respuestas de estrés oxidativo y procesos inflamatorios con infiltración por macrófagos, posterior fibrosis túbulo intersticial y daño permanente y progresivo de la función renal.

La contrapartida morfológica de esta obstrucción es la dilatación de pelvis y cálices y el adelgazamiento cortical.

Además del tipo de dilatación descrito previamente, existe otro, habitualmente de diagnóstico prenatal en el que el seguimiento a largo plazo evidencia desaparición de la dilatación o bien estabilización de la misma sin consecuencias aparentes sobre la función renal.

El objetivo de este capítulo es brindar una serie de consideraciones y datos que permitan diferenciar aquellas dilataciones que requieren tratamiento quirúrgico de aquellas que requieren seguimiento conservador.

## EPIDEMIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y ASOCIACIONES

La obstrucción pieloureteral se observa más frecuentemente en varones (3:1) y del lado izquierdo. En el 10% al 40% de los casos la obstrucción es bilateral.

Una clasificación de las causas más frecuentes y sus correlatos patológicos puede observarse en la **Tabla 3-1**.

En las obstrucciones intrínsecas es posible observar en la mayoría de los casos que el segmento comprometido es permeable. En ocasiones la inserción del uréter es alta en la pelvis lo que dificulta el drenaje de orina y al aumentar la dilatación, progresivamente incrementa la obstrucción.

Si bien se considera que los vasos aberrantes comprimen la unión pieloureteral y este mecanismo es motivo suficiente

**Tabla 3-1. Etiología de las obstrucciones pieloureterales**

<b>Intrínseca</b>	Parietal	- Disminución de capas musculares circulares - Aumento de fibras musculares longitudinales - Alteración de fibras colágenas
	Intraluminal	- Pliegues - Pólipos
<b>Extrínseca</b>	Vasos aberrantes (polar inferior) bandas fibrosas	
<b>Secundaria</b>	Reflujo vesicoureteral	

para dificultar el flujo de orina, en muchos casos es posible encontrar trastornos intrínsecos concomitantes.

Las malformaciones asociadas son relativamente frecuentes, siendo la obstrucción contralateral, la displasia renal multiquistica y el reflujo vesicoureteral las más comúnmente observadas. También es posible encontrar obstrucción pieloureteral en asociación con riñones ectópicos, en herradura y con doble sistema excretor.

## FORMA DE PRESENTACIÓN, EVALUACIÓN Y CONDUCTA

Hasta hace algunos años la mayoría de las obstrucciones pieloureterales era diagnosticada al evaluar una masa abdominal en un recién nacido o lactante; o un dolor abdominal cólico, infección urinaria, hematuria o hipertensión arterial en un niño mayor.

Desde que se generalizó el uso de la ecografía prenatal la mayoría de las obstrucciones pieloureterales es diagnosticada por este método.

Cabe destacar que no todas las dilataciones detectadas en una evaluación prenatal son obstrucciones pieloureterales, de

hecho solamente el 10% al 30% de las dilataciones prenatales corresponde a obstrucciones y requerirán cirugía.

El desafío entonces es, ante este nuevo escenario, poder distinguir adecuadamente entre dilatación y obstrucción.

**Definimos como obstrucción a toda dilatación acompañada de síntomas o pérdida de función.**

Queda claro entonces que toda dilatación pielocalicial significativa detectada durante la evaluación de un síntoma es una obstrucción y que la cirugía es la indicación más apropiada.

Más difícil es determinar si existe obstrucción en una dilatación asintomática. Por definición debemos probar que existe una alteración en la función.

La función renal es demasiado compleja como para ser evaluada por pocos parámetros, y la presencia de un riñón contralateral sano o compensador complica más aún la evaluación.

La determinación de la función renal, mediante la medición de la función global a través de parámetros séricos o urinarios, puede ser útil en el caso de un riñón único dilatado o en el caso de un trastorno bilateral, pero no lo es en el caso de compromiso unilateral con riñón contralateral sano.

La disminución de la acidez titulable, del amonio y la osmolalidad es característica en orina de riñones obstruidos, pero requiere de métodos invasivos para su obtención.

Lo mismo sucede con algunos marcadores de obstrucción, cuyos niveles están alterados en la orina de pacientes con obstrucción, como la N-acetil- $\beta$ -D-glucosaminidasa, el factor de crecimiento epidérmico (EGF) y el factor de transformación de crecimiento beta 1 (TGF- $\beta$ 1). La concentración de estas sustancias es lo suficientemente elevada como para certificar el diagnóstico solamente en la orina obtenida de la pelvis renal afectada.

Recientemente se ha comunicado que la endotelina-1 estaría lo suficientemente elevada en orina vesical como para permitir el diagnóstico de obstrucción de manera incruenta.

Por estas dificultades en precisar el grado de afectación mediante estudios funcionales, es que **la evaluación de estos pacientes y la definición de criterios de obstrucción se basa actualmente en la ecografía y en los estudios radioisotópicos** y su correlación con los datos publicados de seguimiento de pacientes a largo plazo y los resultados de estudios funcionales, anatomopatológicos y de biología molecular.

La ecografía es el método diagnóstico más generalizado y el que más se utiliza en la evaluación de estos pacientes.

Con este método, la severidad de las obstrucciones pieloureterales en el período prenatal se gradúa según el diámetro anteroposterior de la pelvis (DAP) y luego del nacimiento según la clasificación de la Sociedad de Urología Fetal (SUF) (Figura 3-1).

Recientemente, fruto de un consenso multidisciplinario se ha comenzado a trabajar con un sistema de clasificación de dilatación del tracto urinario pre y posnatal (UTD *classification system*) que facilitará la unificación de criterios en la evaluación pre y posnatal y servirá para definir grupos de riesgo y conducta.

El riesgo de obstrucción es considerablemente mayor en pacientes con dilataciones grado 3-4 (SUF) y DAP por encima de 20-30 mm.

En la Tabla 3-2 puede observarse una síntesis de los datos de seguimiento a largo plazo (6-16 años) de varios grupos, publicada en la revisión realizada por D. Thomas de Leeds.

**Tabla 3-2. Correlación entre diámetro anteroposterior de pelvis renal y necesidad de cirugía en el largo plazo (elaborada con datos de Dhillon HK, Ismail A y Chertin B)**

DAP (mm)	Cirugía
< 15	0%
20-30	50%-55%
30-40	84%
> 40	100%

El radiorenograma diurético es el otro medio de diagnóstico disponible para la evaluación de la función y curvas de vaciado de estos pacientes. Mediante la inyección intravenosa de un radiomarcador filtrado a nivel glomerular (99mTc-MAG3 o 99mTc-DTPA) y el análisis de su excreción renal mediante la estimulación diurética, se puede estimar la función renal diferencial y distinguir entre dilataciones obstructivas y no obstructivas.

Se recomienda en pacientes con dilatación moderada a severa (SUF grado 3-4 o DAP > 20 mm) luego de las seis semanas de vida, ya que permite cierta maduración renal y resultados más precisos.

<b>Grado 0</b>	Normal	
<b>Grado 1</b>	Dilatación leve de pelvis Sin caliectasia	
<b>Grado 2</b>	Dilatación moderada de pelvis Caliectasia leve	
<b>Grado 3</b>	Dilatación considerable de pelvis Caliectasia franca Buen parénquima	
<b>Grado 4</b>	Gran dilatación de pelvis Gran dilatación de cálices Parénquima adelgazado	

**Figura 3-1.** Clasificación de hidronefrosis (modificado de la Sociedad de Urología Fetal).

De la evaluación de estos datos podemos dar como criterios quirúrgicos los siguientes:

- Dilatación grado 4 de la clasificación de la Sociedad de Urología Fetal (dilatación significativa de pelvis y cálices con adelgazamiento cortical) (**Figura 3-1**).
- Filtración glomerular diferencial en centellograma renal con DTPA o MAG-3 por debajo del 40% (en general este criterio y el anterior están presentes en forma conjunta ya que habitualmente los pacientes que presentan dilatación significativa con adelgazamiento cortical suelen evidenciar caída de la filtración glomerular en el riñón afectado y prolongación del tiempo de lavado del radioisótopo de la pelvis renal: T medio mayor a 20 minutos).
- Caída de función en el centellograma en pacientes en seguimiento (entre 5% y 10% según los distintos autores).
- Dilatación significativa en riñón único.
- Dilatación significativa bilateral.

Los pacientes que presentan dilataciones de menor grado, con función renal diferencial por encima del 45% y ausencia de síntomas son pasibles de seguimiento expectante mediante ecografía, inicialmente cada tres a seis meses y luego según su evolución, dejando la repetición de estudios radioisotópicos condicionada a la evolución ecográfica.

## TRATAMIENTO

Para hablar de tratamiento es conveniente dividir el análisis en dos partes: el procedimiento en sí y el abordaje.

El *gold standard* en el tratamiento de la obstrucción pieloureteral es la **pieloplastia desmembrada** descrita por Anderson-Hynes para la cirugía del uréter retrocava. En este procedimiento se reseca la unión pieloureteral, se espátula el uréter proximal y se anastomosa a la pelvis en su porción más declive mediante una sutura continua o a puntos separados con material reabsorbible fino (**Figura 3-2**). La descompresión mediante nefrostomía, sonda de pielostomía, catéter doble J

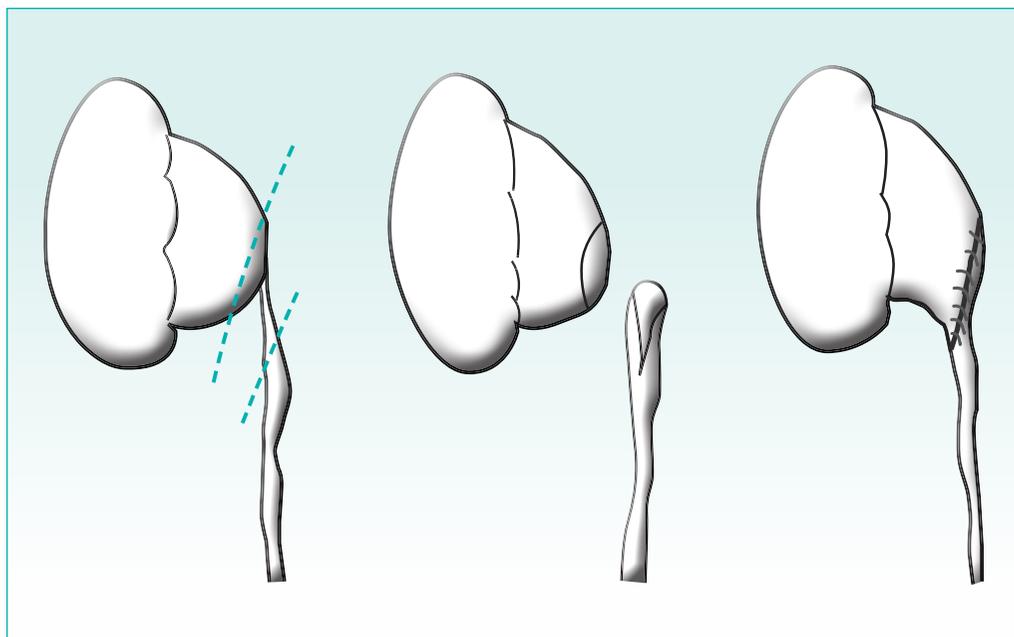


Figura 3-2. Pieloplastia desmembrada.

y/o sonda vesical y drenaje al acecho en el lecho quirúrgico dependen de la preferencia del cirujano.

La evaluación de los distintos tipos de abordaje ha demostrado resultados similares en cuanto a éxitos y complicaciones, tanto para la cirugía abierta como para la laparoscópica, ya sea convencional o robótica.

La elección del abordaje depende del entrenamiento del cirujano con cada modalidad y de las posibilidades de acceso a la tecnología de cada servicio.

Existe cierto grado de consenso en que el abordaje laparoscópico ya sea transperitoneal o retroperitoneoscópico es preferible en el niño mayor y el adolescente y el abordaje clásico por lumbotomía lateral o posterior es de elección en el lactante. Sin embargo, la experiencia creciente de varios centros tiende a desplazar el abordaje abierto inclusive en lactantes.

La endopielotomía (incisión endoscópica de la unión pieloureteral) ha demostrado mejores resultados y menores riesgos en reintervenciones que como procedimiento inicial.

## SEGUIMIENTO

En el seguimiento postoperatorio a largo plazo es habitual observar una progresiva disminución de la dilatación en la mayoría de los casos hacia los dos años. La desaparición de la dilatación se aprecia en un quinto de los casos.

Con respecto a los estudios radioisotópicos, el drenaje de orina mejora en la mayoría de los riñones, y la filtración glomerular diferencial se mantiene estable en dos tercios de los casos y mejora en el tercio restante (en general esto sucede en riñones con función más afectada inicialmente).

## Bibliografía

Amling C, O'Hara S, Wiener J, Schaeffer C, King L. Renal ultrasound changes after pyeloplasty in children with ureteropelvic junction obstruction. Long-term outcome in 47 renal units. *J Urol* 1996; 156(6):2020-24.

Carr M. Anomalías de la unión pieloureteral en los niños. En: Walsh P, Retik A, Vaughan E, Wein A. *Campbell Urología*. 8ª ed. Buenos Aires: Panamericana 2004; 2180-90.

- Cascio S, Tien A, Chee W, Tan H. Laparoscopic dismembered pyeloplasty in children younger than 2 years. *J Urol* 2007; 177(1):335-38.
- González R, Schimke C. Obstrucción de la unión ureteropielica en lactantes y niños. En: Sheldon C, Churchill B. *Urología pediátrica. Clínicas Pediátricas de Norteamérica*. McGraw-Hill Interamericana, 2001; 1551-63.
- Madsen M, Norregaard R, Frokiaer J, Jorgensen T. Urinary biomarkers in prenatally diagnosed unilateral hydronephrosis. *J Pediatr Urol* 2011; 7:105-12.
- Nguyen HT, Benson CB, Bromley B *et al.* Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol* 2014; 10:982-99.
- Pascual L, Oliva J, Vega-Perugorría J, Príncipe I, Vallés P. Renal histology in ureteropelvic junction obstruction: are histological changes a consequence of hyperfiltration? *J Urol* 1998; 160:976-79.
- Salem Y, Majd M, Rushton H, Belman A. Outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function. *J Urol* 1995; 154(5):1889-93.
- Thomas DFM. Prenatal diagnosis: what do we know of long-term outcomes? *J Pediatr Urol* 2010; 6:204-11.
- Tubre RW, Gatti JM. Surgical approaches to pediatric ureteropelvic junction obstruction. *Curr Urol Rep* 2015; 16:72.
- Vallés P, Pascual L, Manucha W, Carrizo L, Rütler M. Role of endogenous nitric oxide in unilateral ureteropelvic junction obstruction in children. *Kidney Int* 2003; 63:1104-15.



# Megauréter obstructivo

Jose Manuel Escala

**E**l ureter normal tiene un diámetro que no supera los 5 mm. Toda vez que nos encontramos con un uréter con aumento de diámetro importante, generalmente sobre los 7 mm en lactantes y 10 mm en niños mayores, hablamos de un megauréter.

El megauréter ha tenido muchas clasificaciones, siendo la de Smith en 1977, modificada por King en 1980 la que se ajusta más a la realidad, esta los divide en:

- No obstructivo/no refluente, el más frecuente de todos.
- Obstructivo.
- Refluente.
- Obstructivo y refluente, este último el más difícil de imaginar, el menos frecuente y generalmente corresponde a la llegada del uréter en forma ectópica al cuello vesical provocando reflujo al no tener buen túnel y a la vez obstrucción por dificultad de vaciamiento.

Cada grupo puede ser subdividido en primario y secundario, siendo las causas del secundario la infección, la diabetes insípida, cualquier obstrucción externa, y más frecuentemente obstrucciones de salida, como las valvas de uretra posterior y la vejiga neurogénica.

Nos referiremos a megauréter primario y excluirémos los refluentes, ya que serán tratados en el Capítulo 7: *Reflujo vesicoureteral*.

La mayoría de los megauréteres detectados en forma prenatal mediante una ecografía materna, y confirmados en el período de recién nacido, corresponden a megauréteres no obstructivos y no refluentes, y sin embargo pueden tener gran dilatación del uréter extravascular. Se han esgrimido varias causas para este fenómeno que aún no está claramente comprendido, como el aumento de la producción de orina en las últimas semanas de gestación fetal, la mayor *compliance* de los uréteres en la edad fetal y de RN o el retraso de “maduración” de la unión vesicoureteral para establecer buena peristalsis de la zona. En todo caso, los megauréteres no obstructivos y no

refluentes generalmente evolucionan en forma espontánea a la mejoría en los dos primeros años de vida.

## MEGAURÉTER OBSTRUCTIVO PRIMARIO

Existe el acuerdo que en la mayoría de los casos hay una obstrucción funcional con un segmento aperistáltico de menor calibre yuxtavesical que no es capaz de transportar orina en forma eficiente, incluso con cierta frecuencia en el examen endoscópico se puede ver un meato con apariencia normal.

En la actualidad, la mayoría de los megauréteres obstructivos primarios (MOP) son asintomáticos y son detectados antes de nacer. Con el aumento del uso rutinario de la ecografía obstétrica han aparecido en forma creciente. Antes de la era ecográfica los MOP eran alrededor del 10% de las hidronefrosis, cifra que hoy se ha visto incrementada al 25%.

La otra forma de presentación son los sintomáticos, hoy menos frecuentes, por infecciones urinarias, hematuria o dolores cólicos. Su estudio es igual, con la diferencia que su tratamiento es casi siempre quirúrgico, esta forma de presentación se da con mayor frecuencia en pacientes mayores.

## Diagnóstico

Se hace primeramente por intermedio del ultrasonido, que muestra un uréter dilatado y muchas veces tortuoso, desde la pelvis renal hacia distal. En algunas oportunidades se ve solo el uréter distal, retrovesical dilatado. Se debe descartar la presencia de reflujo vesicoureteral (RVU), lo que se hace mediante una uretrocistografía convencional, aunque más invasiva, nos da más información anatómica y funcional.

La ecografía también es muy útil para el seguimiento de estos pacientes, por su poca invasividad y gracias a que mide con precisión los cambios de diámetro ureteral, haciéndose muy visible el uréter dilatado en posición retrovesical (**Figura 4-1**).

Una vez descartado el reflujo, lo más difícil es verificar la presencia de obstrucción, que en la actualidad debe distinguirse claramente de dilatación, ya en 1987 Koff decía “Obs-

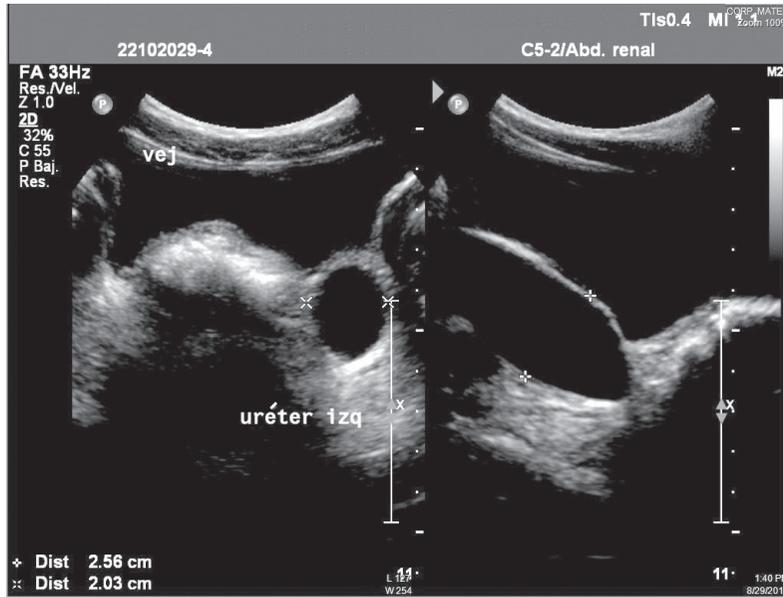


Figura 4-1. Ecografía que muestra dilatación de uréter distal en forma transversa y longitudinal.

trucción es cualquier restricción al flujo urinario, que dejada evolucionar espontáneamente daña la función renal”, por supuesto que esperar a ver si se produce daño renal, muchas veces irreversible, no es la mejor manera de diagnosticar “obstrucción”, por lo que en la actualidad se busca el mejor método de predecir los riñones que están en riesgo. Por el momento lo que más se usa es la medicina nuclear, mediante su cintigrama renal con diferentes radioisótopos, el DMSA para observar función glomerular y el Mag 3 para función y vaciamiento, estos exámenes deben ser realizados bajo estricto protocolo para sacarles el máximo de provecho, tener menos resultados equívocos y poder compararlos en el tiempo.

Existen muchos otros exámenes que pueden ayudar al diagnóstico, pero dan menos información o son más invasivos, por lo que su uso es limitado, como la pielografía y el escáner y antiguamente el Test de Whitaker. La resonancia nuclear magnética se está usando con mayor frecuencia con éxito.

Para el seguimiento de los MOP se usa básicamente ecografía y cintigrama renal (Mag 3) seriados.

**Tratamiento**

La controversia mayor existe en los pacientes portadores de MOP asintomáticos, los que son tratados en forma conservadora mientras estén estables, es decir, el diámetro del uréter

no aumente progresivamente en ecografías seriadas o presente pérdida de función renal en cintigramas renales de control. En general, un diámetro ureteral de 10 mm en período de RN debe ser seguido de cerca por su alta posibilidad de terminar en una intervención quirúrgica. Durante el primer tiempo a todos se les mantiene con observación y profilaxis antibiótica, para lo que usamos preferentemente el cefadroxilo, 10 a 15 mg/kg.

El tratamiento quirúrgico se reserva para aquellos que presentan infecciones urinarias estando con profilaxis, o aquellos con aumento progresivo del diámetro ureteral (ecografía) o pérdida de función renal (cintigrama renal) y consiste en resección del segmento distal del uréter generalmente aperistáltico y reimplante vésico ureteral (Figura 4-2), el que puede hacerse vía extravesical, tipo Lich Gregoire, o intravesical tipo Cohen, cualquiera de ellos respetando el principio de tunel intravesical de longitud cuatro veces el diámetro ureteral para evitar el reflujo, siendo preferencia del autor un abordaje mixto, con disección extravesical en un inicio y posteriormente abriendo la vejiga para terminar con un Cohen. En algunos casos es necesario hacer reducción del diámetro ureteral para poder lograr un buen reimplante, este se logra con distintas técnicas de plicatura del uréter distal o resección parcial longitudinal de este segmento. En el último tiempo han aparecido vías menos invasivas usando la laparoscopia o la cirugía robótica para

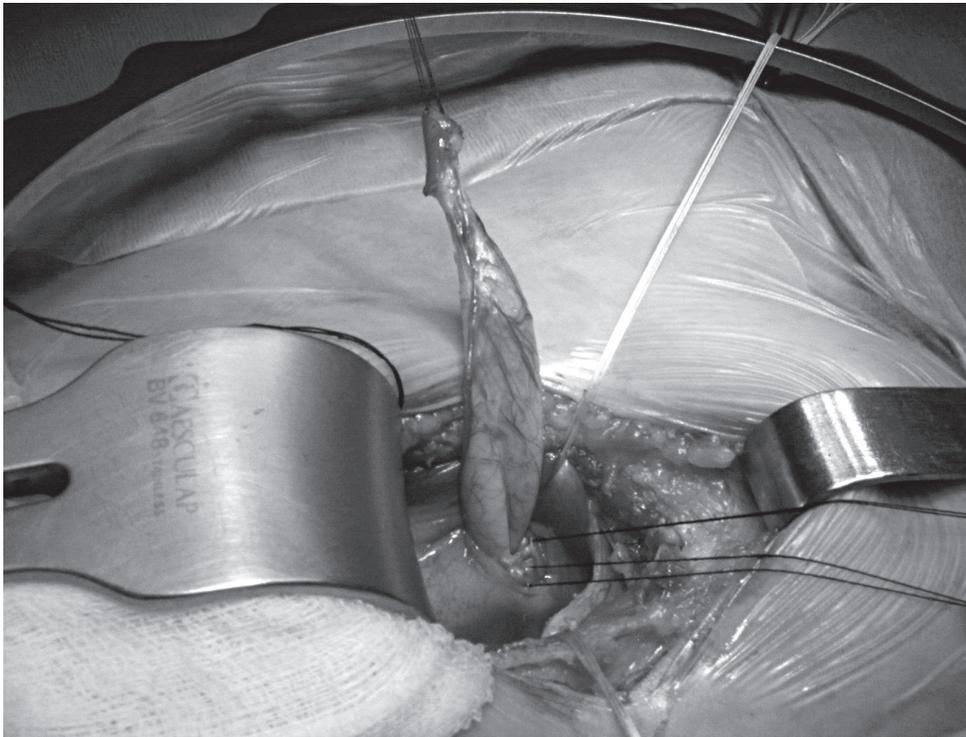
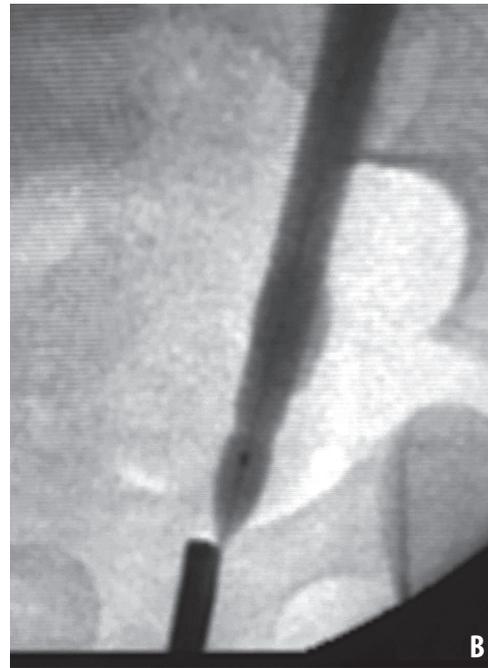
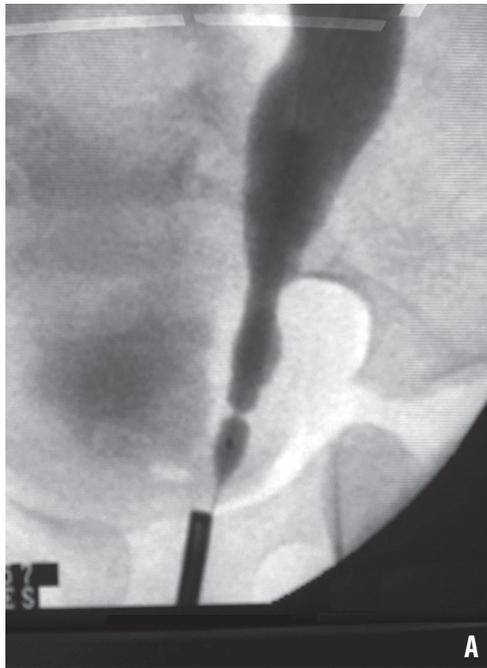


Figura 4-2. Megauréter disecado en tratamiento quirúrgico abierto.



Figura 4-3. Ureterostomía cutánea distal en niño de cinco meses.





**Figura 4-4.** Imagen radiológica de dilatación de uréter distal endoscópica para MOP predilatación (A) y posterior a dilatación con balón (B).

estas mismas técnicas. En general los resultados quirúrgicos son buenos, logrando preservar función renal y evitando infecciones recurrentes.

La cirugía se trata de evitar en lactantes debido a dificultades técnicas y mayor morbilidad al intentar reimplantar un uréter de gran diámetro en una vejiga pequeña, es por esto que cuando es necesaria la cirugía se prefiere una derivación urinaria inicial, mediante ureterostomía (Figura 4-3), la que evita el daño renal por la obstrucción, en espera de mejoras anatómicas para realizar la cirugía definitiva con un uréter de menor calibre en una vejiga más grande. Sin embargo, en el último tiempo ha aparecido una técnica de dilatación ureteral mediante balón en forma endoscópica, la que ha ido tomando mayor aceptación al mostrar éxitos de hasta el 80% y pocas complicaciones, pudiendo comprobarse su éxito con bastante seguridad en el mismo acto quirúrgico mediante visualización directa de imágenes pre y posdilatación en pabellón (Figuras 4-4 A y 4-4 B). Esta se puede realizar con balón

de dilatación o de corte, dejando un doble jota por cuatro a ocho semanas, se ha visto que los buenos resultados se mantienen en el tiempo. Su técnica se discutirá en el Capítulo 18: *Endourología*.

Hay un porcentaje cercano al 20% que puede quedar con RVU, pero son pocos los que requieren una nueva intervención.

Del total de megauréteres detectados en un estudio en Filadelfia, el 75% mejoró espontáneamente con el tiempo, no solo disminuyendo su diámetro, sino que además mejorando la función y la curva de vaciamiento del renograma. Similares resultados se encontraron en una experiencia en el hospital Great Ormond Street en Londres, donde después de tres años de observación el 34% tuvo resolución espontánea, el 49% permaneció estable y solo el 17% requirió cirugía por infecciones o deterioro de función renal. Todas las series actuales muestran que el seguimiento expectante es suficientemente seguro si se hace en forma controlada.

## Bibliografía

- Baskin LS, Zderic SA *et al.* Primary dilated megaureter: long term follow up. *J Urol* 1994; 152:618-21.
- Bujons A, Saldaña L, Caffaratti J *et al.* Can Endoscopic balloon dilation for Primary Obstructed Megaureter be effective in the long term. *J Pediatr Urol* 2015; 11:37-40.
- Capozza N, Torino G, Nappo S *et al.* Primary obstructive megaureter: our experience with endoscopic balloon dilation and cutting balloon ureterotomy. *J Endourol* 2015; 29(1):1-5.
- Castagnetti M, Cimador M, Sergio M *et al.* Double J insertion across vesicoureteral junction -is it a valuable initial approach in neonates and infants with severe primary nonrefluxing megaureter? *Urology* 2006; 68(4):870-75.
- García Aparicio L, Blázquez-Gómez E, Martín O *et al.* Use of high-pressure balloon dilatation of the ureterovesical junction instead of ureteral reimplantation to treat primary obstructive megaureter: Is it justified? *J Pediatr Urol* 2013; 9:1229-33.
- Hendren WH. Operative repair of megaureter in children. *J Urol* 1969; 101:491-507.
- Kalicinski ZH, Kansy JK, Kotarbińska B *et al.* Surgery of megaureter – modification of Hendren's operation. *J Pediatr Surg* 1977; 12:183-88.
- Keating M, Escala JM, Snyder HM 3<sup>rd</sup> *et al.* Changing concepts in management of Primary Obstructed Megaureter. *J Urol* 1989; 142:636-40.
- Mandell GA, Cooper JA, Leonard JC *et al.* Procedure guideline for diuretic renography in children. *J Nucl Med* 1997; 38:1647-50.
- Merlín E, Spina P. Primary non-refluxing megaureters. *J Pediatr Urol* 2005; 1:409-17.
- Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I *et al.* The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol* 1990; 144:584-87.
- Shokeir AA, Nijman RJM. Primary megaureter: current trends in diagnosis and treatment. *BJU Inter* 2000; 86:861-68.
- Yeung CK, Sihoe JD, Borzi PA. Endoscopic cross-trigonal ureteral reimplantation under carbon dioxide bladder insufflation: a novel technique. *J Endourol* 2005; 19(3):295-99.



# Ureterocele

Susana Rivas, Pedro López, María José Martínez, Roberto Lobato

**E**l ureterocele (UTC) es una dilatación quística congénita del uréter terminal dentro de la vejiga, uretra o ambas.

Aunque puede presentarse como una malformación aislada es más frecuente en el contexto de una duplicidad pielorrenoureteral completa. En los casos de sistema renoureteral simple el ureterocele se localiza en el triángulo vesical y con más frecuencia se diagnostica tardíamente. En los sistemas duplicados la alteración es tributaria del polo superior.

Los ureteroceles asociados a duplicidad son frecuentemente obstructivos, aunque el grado de obstrucción y de afectación funcional del polo superior es variable, dependiendo del tipo de ureterocele y del grado de displasia. La displasia puede también estar presente en los casos de ureterocele en sistema simple, sin embargo, su frecuencia es significativamente mayor en los casos de duplicidad, entre el 40% y el 70% de los polos asociados al UTC la presentan (**Figura 5-1**).

La presencia de UTC se asocia también a otras alteraciones, como el reflujo vesicoureteral (RVU), que se presenta en el polo inferior ipsilateral (50%) o en el riñón contralateral (25%) y la

obstrucción mecánica del uréter del polo inferior, contralateral o del cuello vesical.

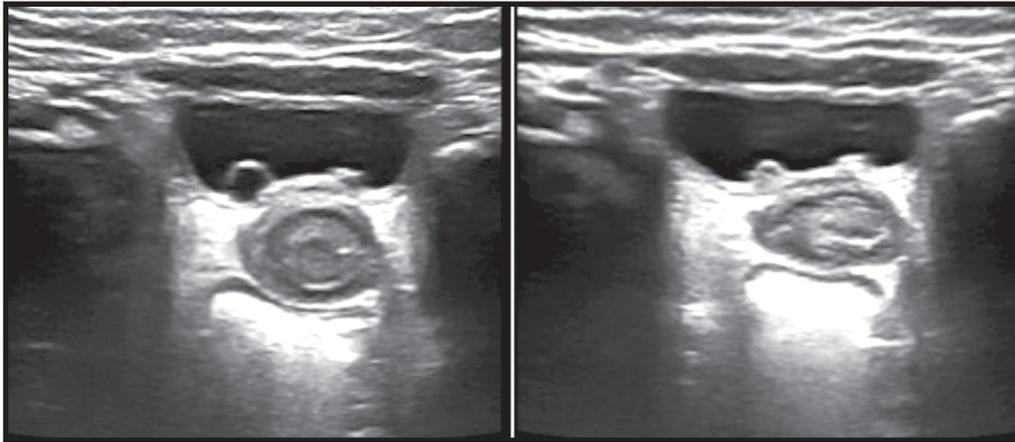
## CLASIFICACIÓN

Ha habido varios intentos de clasificar los UTC, la Clasificación de Stephens es la más antigua y distingue según las características anatómicas del orificio ureteral:

- Ureterocele estenótico (40% de los casos): presenta un pequeño orificio ubicado en el ápex de la dilatación quística del uréter.
- Ureterocele esfinteriano (40% de los casos): desemboca en la zona del esfínter interno; el orificio puede ser normal o grande y abrirse en la parte proximal de la uretra.
- Ureterocele esfinteroestenótico: el orificio es estenótico y ectópico, por lo que el ureterocele es de gran tamaño y ocupa prácticamente la totalidad de la vejiga.
- Ureterocele ciego o cecoureterocele (menos del 5%): el



**Figura 5-1.** Visión en vejiga de ureterocele correspondiente a uréter de polo superior de sistema doble.



**Figura 5-2.** Ureterocele ortotópico bilateral en sistemas simples. En la imagen de la derecha se aprecia la desaparición de la dilatación tras el “jet ureteral”.

ureterocele se prolonga de manera ciega por debajo de la submucosa uretral, generalmente el meato se abre en la vejiga y es amplio.

La clasificación más usada en la actualidad distingue dos tipos según su anatomía: UTC “ortotópico” y UTC “ectópico”.

**Ureterocele ortotópico.** Está localizado por completo en la vejiga y supone aproximadamente el 10%-20% de los casos de ureterocele. En estos casos el grado de obstrucción suele ser menos acusado y la función del riñón es normal o está poco dañada (Figura 5-2).

El UTC intravesical se describe con más frecuencia en adultos, se localiza en el trigono y se suele asociar a un sistema renoureteral simple, por lo que también se le conoce como UTC “tipo adulto” o “simple”, aunque es posible que excepcionalmente se asocie a sistemas dobles.

**Ureterocele ectópico.** Cuando alguna porción del ureterocele se extiende al cuello vesical o a la uretra lo denominamos ureterocele ectópico. Es la forma más frecuente de ureterocele ya que comprende más del 80% de los casos y en el 10% se trata de un problema bilateral.

El UTC ectópico corresponde al uréter del hemirriñón superior, este es con frecuencia displásico con nula o mínima función renal y el uréter de este polo es un megauréter. El UTC ectópico puede producir cambios en la anatomía vesicouretral que motiven la aparición de reflujo u obstrucción en el hemirriñón inferior ipsilateral y, en ocasiones también

en el contralateral. El reflujo al polo inferior se justifica por la implantación alta de su uréter en el trigono y la falta de trayecto intramural.

Cuando el ureterocele es de gran tamaño puede prolaparse a través del cuello vesical hacia la uretra, provocando una obstrucción a la salida de la vejiga (Figura 5-3).

## EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia del ureterocele es de un caso cada 4.000 recién nacidos vivos. Es más habitual en personas de raza blanca. El ureterocele ectópico es aproximadamente cuatro veces más frecuente que el ortotópico.

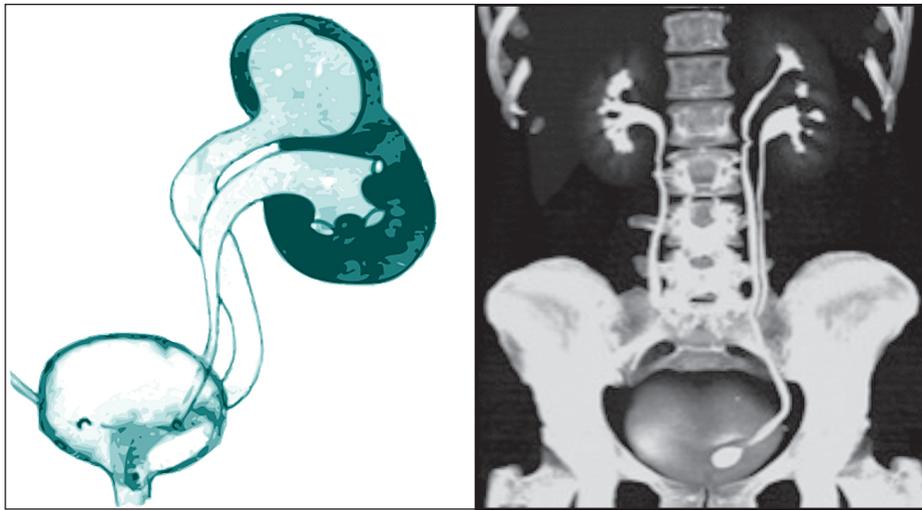
La presencia de ureterocele es más usual en niñas y en el lado izquierdo, aunque en el 10% de los casos se presenta bilateralmente.

El ureterocele intravesical se describe con más frecuencia en adultos y por lo general se asocia a un sistema renoureteral simple.

El UTC ectópico es más frecuente en la edad pediátrica, en la práctica se asocia en la totalidad de los casos a la presencia de duplicidad renal.

Actualmente la mayoría de los ureterocelos se diagnostican prenatalmente por ultrasonografía. Este diagnóstico es más precoz cuanto más obstructivo sea el ureterocele y mayor la hidronefrosis.





**Figura 5-3.** Esquema y correspondencia con imagen de uro-TAC de la anatomía de la vía urinaria en UTC en sistema duplicado izquierdo.

## ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia del ureterocele es desconocida. Se han propuesto distintas teorías para explicar el desarrollo del UTC. Las más aceptadas son:

- La persistencia de una membrana entre el conducto mesonéfrico y el canal urogenital (membrana De Chwalla) produce una obstrucción distal al uréter que provoca la aparición del ureterocele.
- La presencia de un defecto muscular intrínseco en la pared del uréter terminal puede justificar la dilatación del ureterocele, que se acentúa cuando la desembocadura del orificio ureteral está muy próxima al esfínter interno, que al contraerse produce una obstrucción fisiológica del uréter distal. En diversos estudios se ha constatado la deficiencia o ausencia de musculatura en el UTC, que está cubierto por mucosa vesical en su cara externa y mucosa ureteral en la interna.
- La dilatación anormal del conducto mesonéfrico en el segmento entre su inserción en el seno urogenital y la yema ureteral. Esta área se dilata normalmente durante el desarrollo de la vejiga y la uretra, la migración ureteral se completa antes de que esto ocurra. La expansión del proceso de dilatación de esta zona a la parte distal del uréter podría explicar la aparición de un UTC ortotópico. La incorporación tardía de la yema ureteral desde una posición proximal a este segmento dilatado es compatible con la aparición de un UTC ectópico.

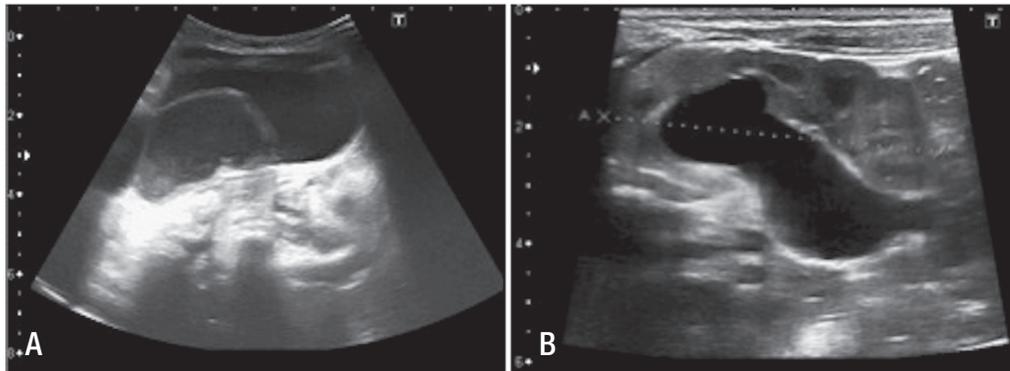
## CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

En la actualidad la mayoría de los ureteroceles se diagnostican durante el período prenatal o neonatal por medio de la ultrasonografía de seguimiento rutinario del embarazo o del recién nacido. Aquellos pacientes con ureteroceles obstructivos con importante ureterohidronefrosis se diagnostican más precozmente, los que presentan un ureterocele poco obstructivo o tienen un polo superior muy pequeño pueden pasar desapercibidos hasta que manifiestan síntomas.

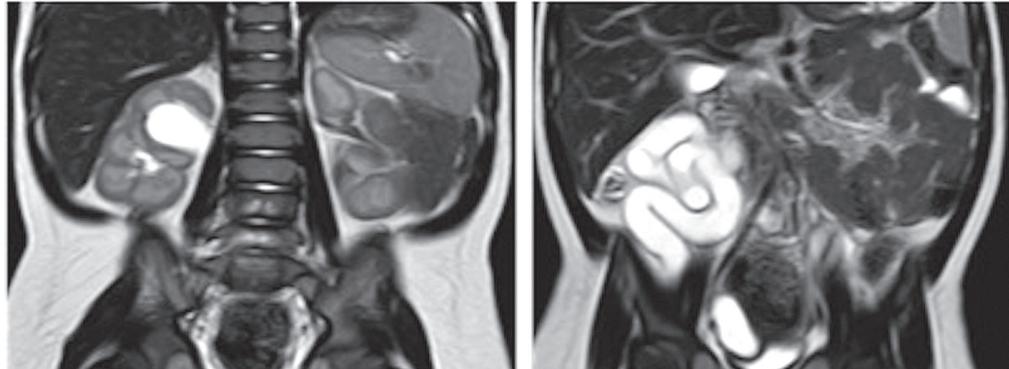
La **ecografía** es una prueba fundamental en el diagnóstico, ya que detecta la dilatación del uréter, la presencia de duplicidad renal y es capaz de evidenciar el ureterocele en la vejiga. En un gran número de casos la sola realización de una ecografía confirma el diagnóstico y permite el seguimiento posterior (**Figura 5-4**).

En casos en los que la anatomía de la malformación no quede bien establecida con las imágenes ecográficas, la **resonancia nuclear magnética** permite una descripción precisa de la malformación, aporta información sobre la función de ambos polos en caso de duplicidad y también sobre el riñón contralateral. Es preciso acotar las indicaciones de esta exploración ya que es una prueba que precisa la administración de anestesia general (**Figura 5-5**).

La **cistografía miccional seriada** (CUMS) es imprescindible en el diagnóstico del ureterocele, a poca presión demuestra la ocupación vesical por el UTC como un defecto



**Figura 5-4.** Visión ecográfica de ureteroceles en sistema doble. **A:** ureteroceles en vejiga; **B:** importante dilatación de polo superior con parénquima conservado.



**Figura 5-5.** Imágenes de RNM en la que se aprecia duplicidad renoureteral derecha, ureterohidronefrosis de polo superior y ureteroceles en vejiga.

de repleción y permite apreciar la extensión del mismo hacia el cuello vesical y/o la uretra. Evidencia la presencia de RVU que es excepcional en los UTC ortotópicos o simples pero es frecuente al polo inferior en sistemas dobles. En estos se demuestra con la típica imagen en "flor marchita". También puede aparecer RVU en el riñón contralateral (**Figura 5-6**).

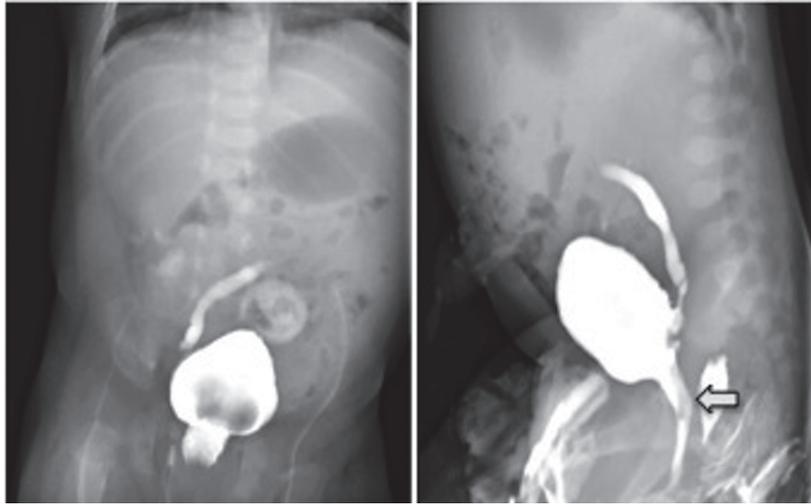
Para evaluar la función del polo superior se realizará una **gammagrafía renal con DMSA**, la afectación funcional del polo superior dependerá del grado de obstrucción y de la displasia que presente (**Figura 5-7**).

La **cistoscopia** permite establecer correctamente el diagnóstico entre el UTC y el megauréter ectópico en aquellos

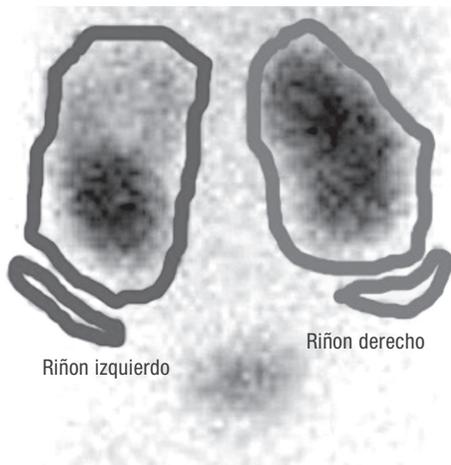
casos en los que no ha sido posible con las pruebas anteriores (**Figura 5-8**).

En aquellos pacientes en los que el UTC no se haya diagnosticado prenatalmente existen una serie de síntomas y signos que indican su existencia. El UTC puede ser la causa de pielonefritis aguda en ambos sexos. En las niñas el prolapso del UTC puede apreciarse a través del orificio uretral y en los varones producir una dificultad al vaciado de la vejiga que simule unas válvulas de uretra posterior. En los pacientes de más edad el UTC puede presentarse con disuria, cistitis recurrentes, urgencia o formación de cálculos. La incontinencia, incluso en grandes ureteroceles, no es frecuente.

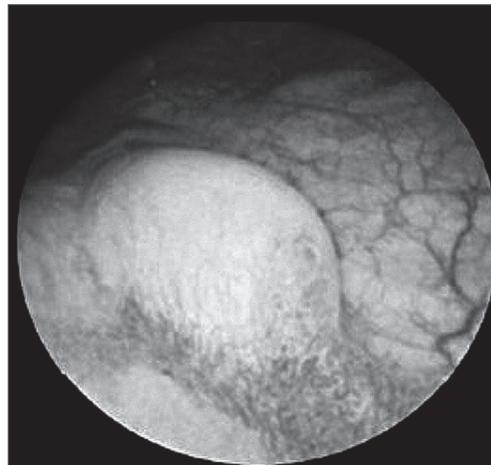




**Figura 5-6.** Cistografía miccional que muestra uroterocele que se prolapsa a través del cuello vesical durante la micción (flecha).



**Figura 5-7.** DMSA de neonato con diagnóstico ecográfico de ureterocele en sistema doble izquierdo y casi nula función de su polo superior.



**Figura 5-8.** Imagen de ureterocele en cistoscopia.

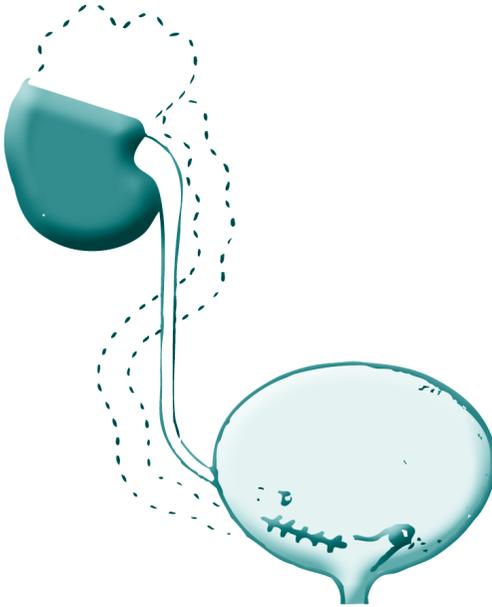
## TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento del ureterocele son:

- La prevención del daño renal asociado a la obstrucción, el reflujo vesicoureteral y la infección urinaria.
- La prevención y/o tratamiento de la infección.
- La protección de las unidades renales normales ipsilaterales y/o contralaterales.
- La consecución o el mantenimiento de la continencia urinaria.

- Evitar la morbilidad quirúrgica limitando el número de intervenciones.

El espectro de tratamiento abarca desde manejo conservador a la **corrección completa del ureterocele** que incluye heminefrectomía del polo superior poco o no funcionante, o pielopielostomía si presenta función conservada, resección del UTC, reconstrucción del cuello vesical y reimplante del uréter del polo inferior (**Figura 5-9**).



**Figura 5-9.** Corrección completa de la malformación con heminefrectomía polar superior, urecelectomía y reconstrucción de base y cuello vesical.

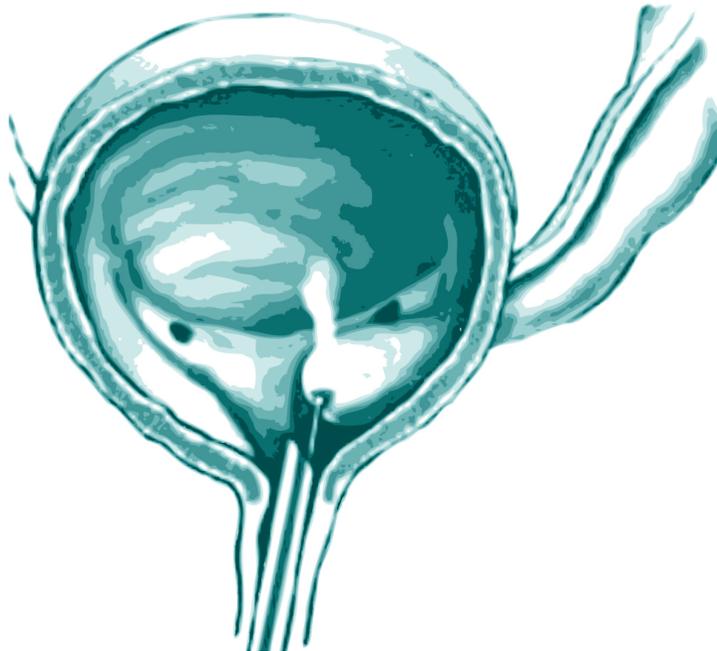
Actualmente consideramos que la elección del procedimiento debe ser individualizada, teniendo en cuenta la gran variabilidad anatómica y clínica que presentan los pacientes. Entre los factores que influyen en la elección del tratamiento fundamentalmente están la situación clínica del paciente y su edad, la función del polo superior y la presencia de RVU o de obstrucción en el sistema ipsi o contralateral.

Para efectos didácticos los tratamientos se agruparán en tres grupos: manejo conservador, abordaje sobre el tracto urinario inferior y abordaje sobre el tracto urinario superior.

### Manejo conservador

Numerosos autores expresan su preocupación por el sobretamamiento y las intervenciones quirúrgicas innecesarias en el manejo de pacientes con UTC. Debido a los estudios prenatales los UTC se diagnostican de manera muy precoz, algunos de estos pacientes se encuentran asintomáticos y podrían ser tratados inicialmente sin necesidad de intervención quirúrgica.

El manejo conservador es una opción adecuada en pacientes asintomáticos con UTC intravesicales no obstructivos sin RVU o con RVU de bajo grado. Podría considerarse en pacientes con UTC extravesicales con polo superior no funcionante en ausencia de RVU de alto grado y de obstrucción al vaciamiento vesical.



**Figura 5-10.** Punción endoscópica del ureterocele utilizando electrodo.

Si durante el seguimiento el paciente presenta infección urinaria, empeoramiento de la obstrucción del tracto urinario superior o dificultad para el vaciado vesical se debe reconsiderar la necesidad de tratamiento quirúrgico.

### Abordaje sobre el tracto urinario inferior

**Punción endoscópica del ureterocele.** La punción endoscópica es un procedimiento poco invasivo que busca la descompresión del ureterocele para disminuir el riesgo de ITU. La punción del UTC ha sustituido a la incisión extensa que consigue una mayor descompresión, pero tiene un alto riesgo de provocar RVU de alto grado *de novo* (Figura 5-10).

La técnica quirúrgica es sencilla, con la vejiga a media repleción para evitar el colapso del UTC, se realiza una punción en la parte distal del UTC cerca del suelo de la vejiga. En los UTC ectópicos la punción se realiza en la parte intravesical del UTC, inmediatamente proximal al cuello vesical. En los UTC que se prolapsan en la uretra es útil abrir el trayecto del UTC distal a la punción para evitar el efecto válvula que puede producirse durante la micción.

La punción endoscópica es el tratamiento inicial de elección en pacientes con UTC que presentan sepsis de origen urinario, insuficiencia renal aguda y/o alto grado de obstrucción.

Este procedimiento se ha aceptado clásicamente como tratamiento único del UTC intravesical asociado a sistema único, sin embargo, en la actualidad se plantea su aplicación a casos más controvertidos como UTC ectópicos, pacientes con RVU de alto grado ipsilateral o aquellos con polos superiores anulados o con baja función.

Existen numerosos trabajos que evalúan la necesidad de otras intervenciones en pacientes con UTC tratados con punción endoscópica. Las intervenciones posteriores son más frecuentes en pacientes con UTC en sistema dúplex con respecto a simple, en UTC ectópicos con respecto a ortotópicos y en presencia de RVU prepunción con respecto a ausencia de este.

Algunos autores han publicado la asociación de punción endoscópica del UTC ectópico con la inyección de sustancias para el tratamiento del reflujo en sistemas dobles con RVU de alto grado al polo inferior ipsilateral o al riñón contralateral. No se ha demostrado que esta asociación disminuya el porcentaje de pacientes que se someten a otro procedimiento quirúrgico tras la punción.

En conclusión, podríamos decir que en los pacientes con UTC ectópico la punción endoscópica del UTC es un procedi-

miento que permite tratar eficazmente la obstrucción de la vía urinaria, pero no es un tratamiento definitivo.

En cuanto al uso de la punción endoscópica del UTC en polos anulados o con pobre función se ha publicado que disminuye el riesgo de infección y que dejarlos *in situ* sin realizar heminefrectomía superior en pacientes asintomáticos no aumenta la morbilidad. Sin embargo, no parece que esta opción pueda ser ofrecida de manera general, ya que la mayoría de los pacientes precisará nuevas intervenciones por aparición de sintomatología, generalmente relacionada con el RVU (Figura 5-11).

**Resección de ureterocele y reimplante ureteral.** En aquellos pacientes con UTC en sistemas dobles en los que el polo superior tiene buena función y la dilatación de la vía urinaria no es muy acusada o ha disminuido tras una punción endoscópica previa del UTC, la técnica de elección puede ser la resección del UTC y el reimplante de los uréteres en "cañón de escopeta". La presencia de RVU al polo inferior es tratada simultáneamente y en los casos de RVU contralateral de alto grado se realiza simultáneamente el reimplante contralateral.

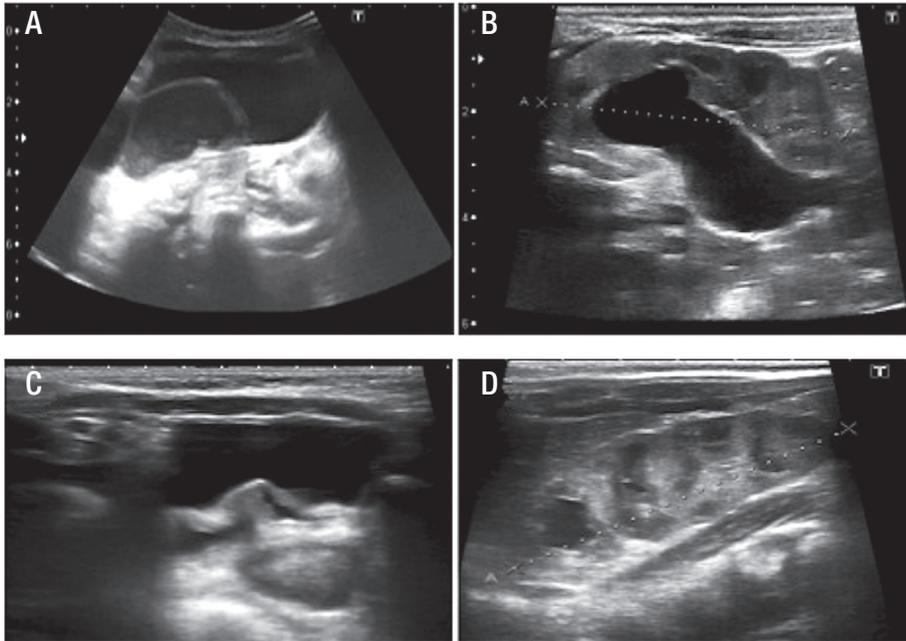
Para poder realizar el procedimiento con garantía de éxito la vejiga debe tener un tamaño adecuado que permita el reimplante de la vía urinaria dilatada, por lo que es conveniente realizarla por encima del año de vida (Figura 5-12).

Algunos autores recomiendan el abordaje extravesical de los uréteres y la realización de ureteroureterostomía ipsilateral en pacientes con UTC en sistema doble sin RVU a polo inferior y poca afectación funcional del polo superior. Creemos que esta técnica no debe indicarse ya que el porcentaje de complicaciones relacionadas con la anastomosis ureteral y del muñón residual es significativo.

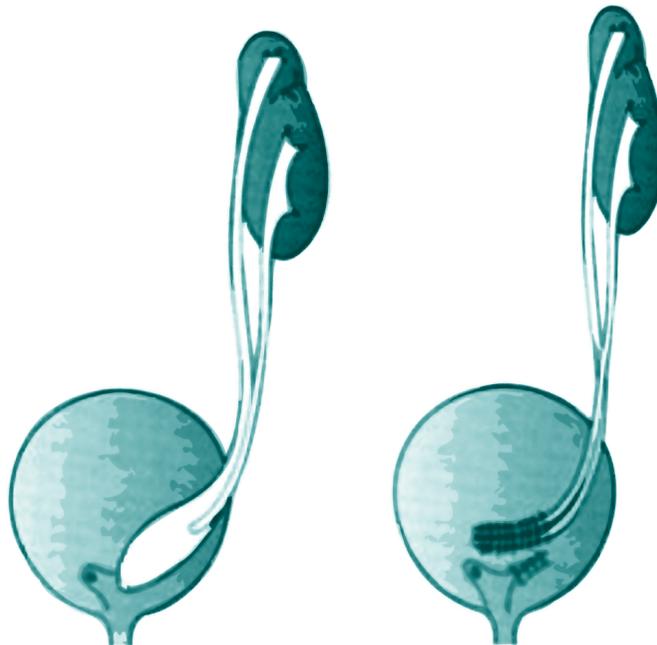
### Abordaje sobre el tracto urinario superior

**Heminefrectomía con ureterectomía parcial.** De los tres abordajes clásicos del tracto urinario superior en pacientes con UTC en sistemas dobles, la pielopielostomía y la ureteropielostomía no se suelen indicar en la actualidad ya que no ofrecen ventajas con respecto a la heminefrectomía y presentan un mayor índice de complicaciones. La extirpación del polo superior anulado o con poca función y la parte proximal del uréter se acompaña de la aspiración del contenido del ureterocele.

Las indicaciones más claras de esta técnica son la presencia de un polo superior anulado, infecciones de repetición atribuibles a un polo superior poco funcionante o presencia



**Figura 5-11.** Aspecto ecográfico del ureteroceles en vejiga (**A** y **C**) y la dilatación del polo superior (**B** y **D**) antes y después de punción endoscópica de ureteroceles ectópico dependiente de doble sistema derecho.



**Figura 5-12.** Ureterectomía y reimplante en "cañón de escopeta" según técnica de Cohen.



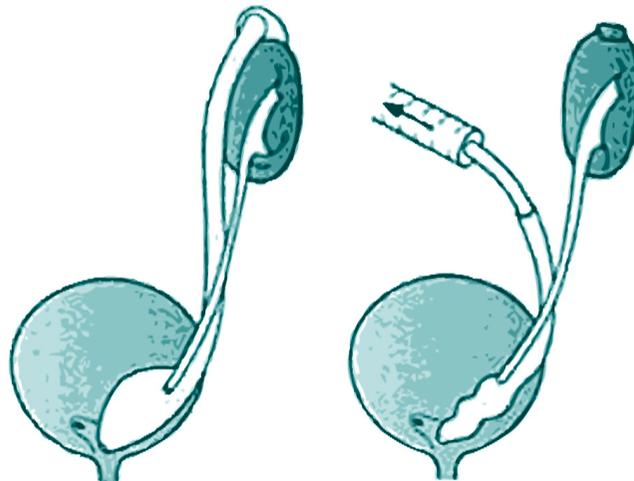


Figura 5-13. Heminefrectomía polar superior, resección de uréter proximal y aspirado de ureterocele.

de displasia quística. En aquellos pacientes sin RVU la intervención es definitiva en la mayoría de los casos. En pacientes que presenten RVU de alto grado la heminefrectomía no se debe ofrecer como tratamiento único de la malformación.

La heminefrectomía superior se puede realizar por cirugía abierta, laparoscópica retro o intraperitoneal y robótica retro o intraperitoneal. La cirugía laparoscópica ofrece evidentes ventajas sobre la abierta en cuanto a estancia hospitalaria y resultados estéticos y también disminuye la movilización del polo inferior durante la intervención y el riesgo de daño vascular, ya que permite la perfecta visualización del pedículo del polo superior (Figura 5-13).

### Bibliografía

Berrocal T, Alonso A, Bravo A, Gutiérrez J, De Pablo L. Estudio radiológico de las duplicaciones del tracto urinario. *Radiología* 2005; 47:55-71.

Boucher A, Cloutier J, Rousseau A, Charrois R, Bolduc S. Is an initial endoscopic treatment for all ureteroceles appropriate? *J Pediatr Urol* 2013; 9(3):339-43.

Cabezali D, Maruszewski P, López F *et al.* Complications and late outcome in transperitoneal laparoscopic heminephrectomy for duplex kidney in children. *J Endourol* 2013; 27:133-38.

Castagnetti M, El-Ghoneimi A. Management of duplex system ureteroceles in neonates and infants. *Nat Rev Urol* 2009; 6:307-15.

Coplen DE, Duckett JW. The modern approach to ureteroceles. *J Urol* 1995; 153:166-71.

El-Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S *et al.* Retroperitoneal laparoscopic vs open partial nephroureterectomy in children. *BJU Int* 2003; 91:532-35.

García-Aparicio L, Krauel L, Tarrado X *et al.* Heminephroureterectomy for duplex kidney: laparoscopy versus open surgery. *J Pediatr Urol* 2010; 6:157-60.

Han MY, Gibbons MD, Belman AB *et al.* Indications for nonoperative management of ureteroceles. *J Urol* 2005; 174:1652-55.

Husmann D, Strand B, Ewalt D *et al.* Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol* 1999; 162:1406-09.

Merguerian PA, Byun E, Chang B. Lower urinary tract reconstruction for duplicated renal units with ureterocele. Is excision of the ureterocele with reconstruction of the bladder base necessary? *J Urol* 2003; 170:1510-13.

Parente A, Angulo JM, Romero RM *et al.* [High-pressure balloon dilatation for treatment of orthotopic ureterocele]. *Actas Urol Esp* 2012; 36(2):117-20.

Perez-Brayfield M, Kirsch AJ, Hensle TW *et al.* Endoscopic treatment with dextranomer/hyaluronic acid for complex cases of vesicoureteral reflux. *J Urol* 2004; 172:1614-16.

Pohl HG. Recent advances in the management of ureteroceles in infants and children: why less may be more. *Curr Opin Urol* 2011; 21:322-27.

Timberlake MD, Corbett ST. Minimally invasive techniques for management of the ureterocele and ectopic ureter upper tract versus lower tract approach. *Urol Clin North Am* 2015; 42:61-76.

Valla JS, Breaud J, Carfagna L *et al.* Treatment of ureterocele on duplex ureter: upper pole nephrectomy by retroperitoneoscopy in children based on a series of 24 cases. *Eur Urol* 2003; 43:426-29.







## Uréter ectópico

José M. Vega, Pablo A. Álvarez

La orina es normalmente conducida hacia la vejiga desde cada riñón por un uréter único. No obstante, existen múltiples variaciones de número y anatomía que involucran a riñones y uréteres. Es frecuente encontrar dos uréteres drenando polo superior e inferior de un riñón, pero si ambos drenan normalmente en la vejiga no serán considerados una anomalía, sino solamente una variación anatómica denominada sistema dúplex. Ectopia ureteral ocurre cuando el drenaje urinario se produce fuera de las estructuras consideradas normales en la vejiga, o incluso fuera de la vejiga. En las niñas existe una variedad de drenajes anormales que incluye la uretra y la vagina. En los varones el drenaje ectópico podrá producirse en la uretra prostática o incluso en los ductos genitales. La ectopia ureteral es más frecuente en el sexo femenino y en sistemas duplicados, aunque puede ocurrir en sistemas simples.

El antecedente clínico habitual que orienta al diagnóstico es el de una niña con historia de incontinencia permanente, que no obstante tiene micciones normales. Debemos primariamente sospechar una ectopia ureteral y proceder a detectar el uréter ectópico (UE) cuyo meato aparecerá caudal a la inserción normal en el trigono vesical, habitualmente localizado en periné o vagina.

### INCIDENCIA

La incidencia detectada en autopsias, según Campbell, es de 1:1.900. No obstante, la incidencia clínica manifestada por incontinencia es mucho menor ya que las ectopias más proximales no suelen presentar síntomas. Si bien esta entidad puede encontrarse en ambos sexos es más frecuente en las niñas en proporción 6:1.

### FISIOPATOGENIA

El meato ureteral ectópico se encuentra localizado en un sitio caudal al trigono, pero dentro del trayecto normal de desarrollo del sistema mesonéfrico. En los casos masculinos, desde proximal a caudal, el UE puede desembocar distal al trigono,

en cuello vesical, próstata, conductos eyaculadores, e incluso, a nivel epididimario. En las niñas, también en sentido caudal, el orificio puede situarse inferior al trigono, en cuello vesical, uretra, cérvix, útero, vagina y periné.

Dos tercios de los uréteres ectópicos se asocian a sistemas dúplex completos, los cuales también se presentan con mayor incidencia en el sexo femenino. El segmento duplicado con drenaje ectópico suele ser mayoritariamente un sistema superior y frecuentemente displásico. Aunque los sistemas dúplex pueden ser bilaterales comúnmente, no necesariamente la localización ureteral será ectópica en ambos lados. Tampoco existe incidencia preferencial por lado. La posibilidad de bilateralidad en sistemas dúplex es de aproximadamente 50%, no obstante en ellos la posibilidad de ectopia oscila del 10% al 20% (Figuras 6-1 y 6-2).

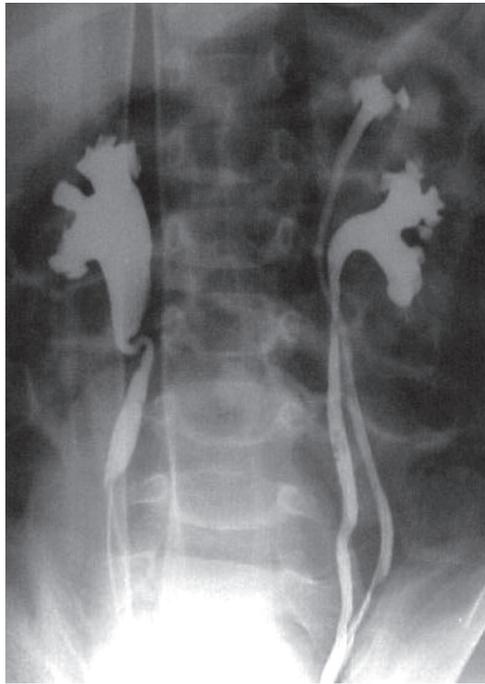
La duplicidad renoureteral es más habitual en niñas, en los casos masculinos es más frecuente que las ectopias ureterales provengan de sistemas simples.

Finalmente, existe alguna incidencia familiar, pero no está definitivamente probada la etiología genética.

### PRESENTACIÓN

La presentación es diferente en niñas y varones. En el sexo femenino suele detectarse cuando después de la edad de continencia, las niñas persisten húmedas pese a tener micciones normales. Ectopia ureteral es una causa frecuente de incontinencia femenina pues el uréter suele extenderse más allá del cuello y el esfínter externo. Otra presentación frecuente es por infecciones, ya que el drenaje escaso de un UE, proveniente de un sistema displásico, hace que el paciente sea más propenso a infecciones recurrentes del tracto urinario.

Consecuentemente, también es frecuente el antecedente de infecciones urinarias previas. Si a este antecedente se le suma la característica de una niña siempre húmeda pese a tener micciones normales, será muy posible que se trate de un UE.



**Figura 6-1.** Sistema dúplex izquierdo con ectopia ureteral.

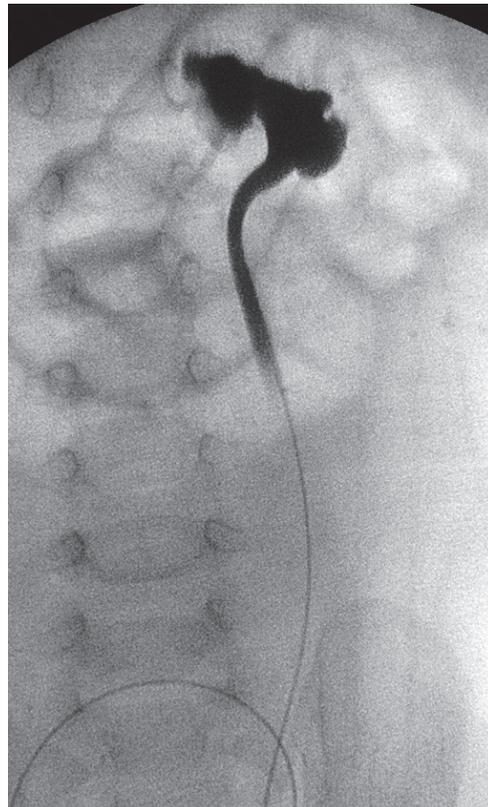
En el último tiempo, en forma creciente se llega al diagnóstico al estudiar a pacientes con dilatación de la vía urinaria prenatal.

### EXAMEN FÍSICO

En el examen físico, manteniendo a la niña de pie y con las piernas abiertas, es posible detectar un goteo permanente, y en ocasiones, se puede visualmente localizar el meato ectópico. Si bien la localización uretral es más frecuente en el meato ectópico, también podrá encontrarse en el vestíbulo vaginal, en vagina, e incluso en el útero.

En algunos pacientes la incontinencia será infrecuente ya que el meato ectópico se ubica en el cuello vesical o en la uretra proximal. Esos casos, será frecuente el antecedente de dolor de flanco y espalda e infección urinaria recurrente.

Si bien la mayoría de los casos se detectan por incontinencia persistente luego de la edad de continencia esperada, en algunos el problema puede persistir sin diagnóstico hasta la adolescencia o después y frecuentemente ser confundidos con inestabilidad vesical o con flujo vaginal.



**Figura 6-2.** Urograma de sistema superior con ectopia ureteral.

En los varones la presentación acostumbra ser más compleja que en las niñas y la investigación deriva de la presencia de infecciones urinarias o de episodios recurrentes de orquiepididimitis. No existe incontinencia como en la niña pues la ectopia nunca es distal al esfínter externo (**Figura 6-3**).

### ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

El drenaje pobre del sistema ectópico, frecuentemente asociado a presión retrógrada, por lo general produce ureteropielectasia. Consecuentemente, el primer paso diagnóstico es la obtención de un estudio ecográfico el cual habitualmente detectará, en especial en niñas, el sistema dúplex. También los uréteres ectópicos con frecuencia presentan dilatación distal y en ocasiones el ecografista podrá seguir el trayecto ureteral. Ecográficamente es más dificultoso en varones, especialmente si se trata de sistemas simples, aunque la dilatación ureteral distal también es frecuente. No obstante, no todos los uréteres ectópicos presentan dilatación y en esos casos no podrán ser detectados ecográficamente.

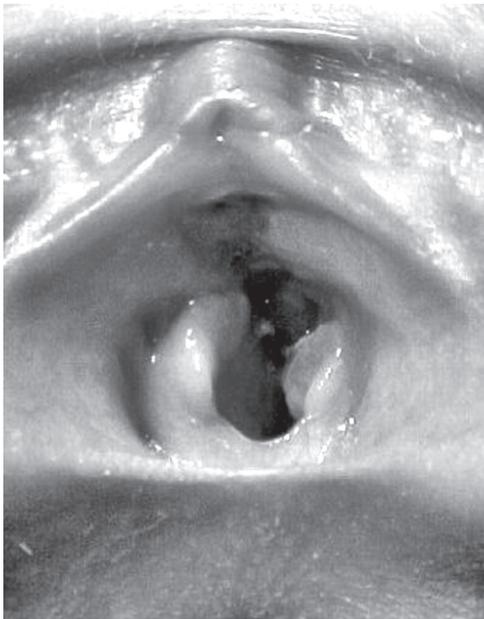


Figura 6-3. Ectopia ureteral vaginal ubicado en "hora 3".

Gammagrafía renal con DMSA o DTPA tiene mayor especificidad diagnóstica, con la importante ventaja de ser relevante en la toma de decisión quirúrgica ulterior al diagnóstico, pues establecerá la funcionalidad —o falta de ella— de los polos renales.

La cistouretrografía miccional deberá ser parte de la investigación. Aunque solo ocasionalmente evidenciará la patología, puede demostrar reflujo al UE, el cual ocurre en un tercio de los casos.

Tomografías computarizadas contrastadas e imágenes por resonancia magnética han sido utilizadas en ectopias ureterales con resultados similares a los obtenidos por los medios ya mencionados, por lo tanto en la mayoría de los casos no estarían justificados, por su mayor complejidad y costo.

Los estudios endoscópicos son importantes y en ocasiones permitirán visualizar el introito, fundamentalmente los ubicados en uretra. Incluso permitirán colocar un *stent* y contrastar el trayecto. No obstante, no siempre será posible localizar el meato, especialmente aquellos situados en vagina. Este estudio suele ser efectuado en la mayoría de nuestros casos, aunque en el preoperatorio inmediato ya que requiere anestesia.

## TRATAMIENTO

El objetivo principal del tratamiento es evitar la incontinencia en los casos que existiera, no obstante, como frecuentemente la ectopia ureteral es el resultado visible de otras malformaciones congénitas más serias, tal como displasia renal en sistemas duplicados, deberá abordarse integralmente el problema. El tratamiento definitivo del UE es quirúrgico, aunque frecuentemente será necesario mantener al paciente en profilaxis antibiótica para prevenir posibles infecciones, esperando el momento propicio para la corrección quirúrgica.

Existen tres posibles tratamientos quirúrgicos cuya aplicación deberá ser analizada para cada caso específico:

**Reimplante ureteral.** Estaría indicado en los casos de dobles sistemas y cuando ambos polos presentan una función aceptable y también, en los casos de ectopia ureteral proveniente de sistemas simples. Será además fundamental en aquellos niños que presentan reflujo asociado (Figura 6-4).

**Nefrectomía polar.** En los casos de sistemas dúplex con un polo hipofuncionante, permite la extirpación de la zona que drena hacia el UE, deteniendo consecuentemente la incontinencia y posiblemente la posibilidad de infección del sistema. Es un procedimiento sencillo, no obstante deja un segmento ureteral distal, al cual no se accede y que será una potencial fuente de infecciones futuras. El abordaje laparoscópico permite en algunos casos la resección polar y al mismo tiempo la resección del segmento ureteral distal.

**Ureteropielooanastomosis.** No es frecuente su aplicación, no obstante posible, manteniendo íntegras ambas porciones del riñón dúplex y permitiendo que la orina drene por ambos sistemas, pero aún queda el extremo distal por resolver. No es un procedimiento tan sencillo como los previos y no consideramos que esta sea la mejor elección de tratamiento en la mayoría de los casos de ectopia.

Existe un apartado especial para aquellos infrecuentes casos de ectopia ureteral bilateral proveniente de sistemas simples. Estos pacientes suelen presentar displasia renal severa, un trigono malformado o inexistente y una vejiga escasamente desarrollada por incontinencia permanente. En estos infrecuentes casos deberemos recurrir a reconstrucciones complejas, incluyendo ampliaciones vesicales, pero propensos a la insuficiencia renal. De modo similar uréteres ectópicos que desembocan en el sistema genital masculino exigirán reconstrucciones complejas que deberán ser consideradas para cada paciente específico.

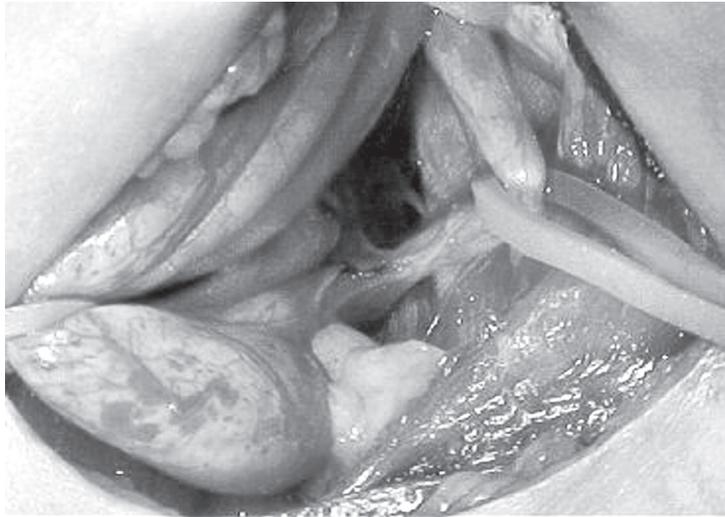


Figura 6-4. Uréter ectópico reparado para reimplante.

## POSTOPERATORIO

La recuperación quirúrgica dependerá del procedimiento elegido, pero en general es breve y los resultados muy buenos. Se requiere profilaxis antibiótica y en algunos casos algún *stent* ureteral que deberá ser retirado días después del procedimiento.

## INTERROGANTES FAMILIARES FRECUENTES

Son frecuentes las preguntas sobre la etiología del problema y la posibilidad de repitencia en nuevos embarazos. También acerca del impacto del UE en la vida sexual futura del niño y en las consecuencias referidas a fertilidad. Debemos asegurar a la familia que el UE no afectará en modo alguno la actividad sexual. Respecto a fertilidad en general, en varones, no se producirán problemas. Aunque puedan existir anomalías homolaterales a la ectopia, el contralateral suele ser totalmente normal.

También son frecuentes las preguntas referidas a la función renal. Considerando que la mayoría de las ectopias provienen de sistemas dúplex y que estos solamente suelen representar una porción relativamente escasa del parénquima renal total, no debiera existir problemas de función renal a largo plazo. Incluso en aquellos casos en los cuales todo un riñón sea displásico.

## Bibliografía

- Barrett DM, Malek RS, Kelalis PP. Problems and solutions in surgical treatment in 100 consecutive ureteral duplications in children. *J Urol* 1975; 114:126-30.
- Caldamone AA. Duplications anomalies of the upper tract in infants and children. *Urol Clin North Am* 1985; 12:75-91.
- Campbell MF. Anomalies of the urogenital tract. En: Campbell MF. *Clinical Pediatric Urology*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Co., 1956; 286-303.
- Heidemeier A, Kirchoff-Moradpour A, Staatz G *et al*. Ectopic ureter with urinary dribbling in childhood - a diagnostic challenge: our own experience and review of the literature. *Radiologe* 2006; 126:11-20.
- Jain KA. Ectopic vaginal insertion of an obstructed duplicated ureter in an adult female: demonstration by magnetic resonance imaging. *Clin Imaging* 2007; 31(1):54-56.
- Malek R, Kelalis PP, Burke EC *et al*. Simple and ectopic ureterocele in infancy and childhood. *Surg Gynecol Obstet* 1972; 134:611-16.
- Mandell J, Bauer SB, Colodny AM *et al*. Ureteral ectopia in infants and children. *J Urol* 1981; 126:219-22.
- Piaggio L, Franc-Guimond J, Figueroa TE *et al*. Comparison of laparoscopic and open partial nephrectomy for duplication anomalies in children. *J Urol* 2006; 175(6):1993-94.
- Wallis MC, Khoury AE, Lorenzo AJ *et al*. Outcome analysis of retroperitoneal laparoscopic heminephrectomy in children. *J Urol* 2006; 175(6):1993-94.
- Weight CJ, Chand D, Ross JH. Single system ectopic ureter to rectum subtending solitary kidney and bladder agenesis in newborn male. *Urology* 2006; 68(6):1344.e1-3.
- Williams DI. Ureteric duplications and ectopia. En: Gearhart J, Rink R, Pierre M. *Pediatric Urology*. 2<sup>nd</sup> ed. London: Butterworth Scientific, 1982; 175-81.
- Zuniga ZV, Guzzo T, Docimo SG. Bilateral single system ectopic ureters in a male infant. *Urology* 2005; 66(2):432.

# Reflujo vesicoureteral

José Manuel Escala

**E**l reflujo vesicoureteral (RVU) es definido como el retorno de orina desde la vejiga hacia los uréteres, por una incompetencia del mecanismo valvular existente en la unión vesicoureteral (**Figura 7-1**). Este puede ocurrir durante el llenado de la vejiga, pero más frecuentemente durante la micción, que es el momento en que el mecanismo valvular está sometido a una mayor presión. El RVU puede ser primario o secundario cuando se asocia a alguna patología que aumente la presión intravesical, generalmente aumentando la resistencia del tracto de salida, tanto de forma anatómica (valvas de uretra posterior, o estrecheces uretrales) como de forma funcional (disfunciones miccionales, vejiga neurogénica).

La infección urinaria alta asociada al RVU es considerada la principal causa de daño permanente del parénquima renal, que incluso puede llevar a una insuficiencia renal crónica. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado de esta patología. Por otra parte, el RVU que ha existido desde la edad fetal puede acompañarse de un grado variable de displasia renal.

El tratamiento de estos niños se ha orientado a evitar las infecciones urinarias mediante profilaxis antibiótica o variados tipos de corrección quirúrgica, siendo aún controvertido cuál es el mejor tratamiento para cada tipo de reflujo.

La prevalencia del RVU es desconocida y es diferente según edad, sexo y raza. La variable que más incide es la edad ya que la tendencia natural es a su resolución espontánea en la mayoría de los casos. Se acepta la cifra del 1% después de un estudio de 535 pacientes pediátricos con uretrocistografía, realizado por el Dr. P. Ransley en 1978.

Más datos se encuentran en estudios de la prevalencia del RVU en niños con infecciones urinarias, ya que en casi todos ellos hoy se realiza una uretrocistografía (UCG) como parte de su estudio. Así, encontramos cifras que van del 25% al 50%, siendo lo más aceptado alrededor de un tercio de los casos.

En cuanto a la herencia, parece haber alguna base genética, ya que se encuentra con mayor frecuencia en hijos (hasta el 66%) y hermanos (30%). Aparentemente el patrón de

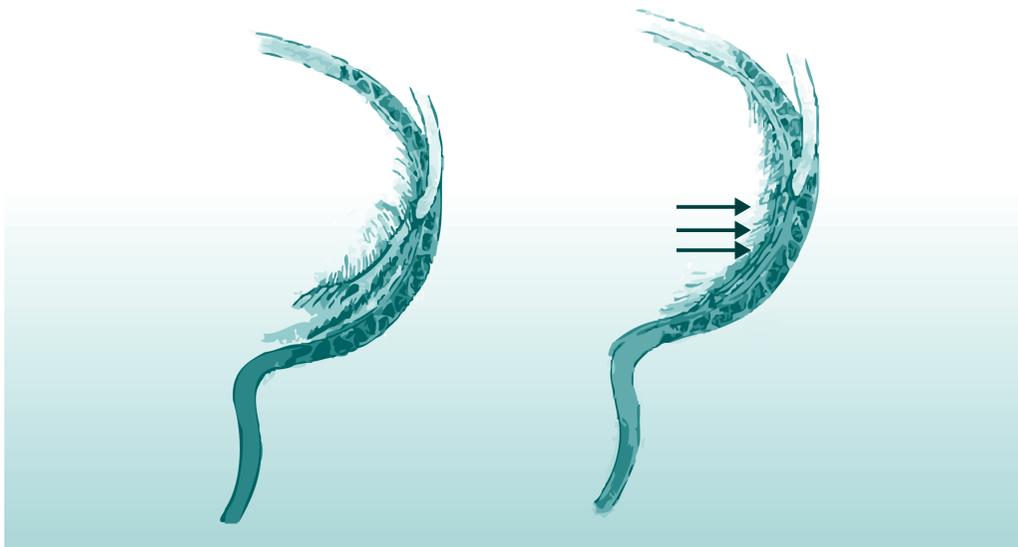


Figura 7-1. Mecanismo valvular de la unión vesicoureteral.

transmisión es más consistente con un mecanismo autosómico dominante con penetración incompleta. Esto lleva a la discusión de la necesidad de estudio de todos los familiares mediante una UCG. Sin duda es necesario tenerlo en cuenta, pero lo más razonable por el momento, si son asintomáticos, sería estudiarlos en forma no invasiva, por ejemplo mediante una ecografía con vejiga llena, para detectar alguna dilatación ureteral que sugiera reflujo de alto grado, aunque sabemos este examen no es el *gold standard* para el diagnóstico de RVU, pues sigue siendo la UCG miccional.

El RVU aparece cuatro a cinco veces más frecuente en niñas, aunque en los casos diagnosticados antes de nacer es más frecuente en niños, probablemente por su mayor presión miccional por uretra más larga y tortuosa, que puede resultar en una dilatación de la vía urinaria más fácilmente distinguible en la ecografía materna.

## DIAGNÓSTICO

La UCG miccional convencional, aunque es invasiva, aún no es reemplazada por otro examen inicial, ya que no solo detecta el RVU, sino que además nos muestra la anatomía de la vejiga, la unión vesicoureteral y la uretra, y nos permite graduar el RVU, lo que tiene mucha importancia en su evolución y tratamiento (Figura 7-2). Además hay estudios en que relacionan el diámetro del uréter distal con la predicción de resolución

espontánea del RVU. Este examen de preferencia debe realizarse con varios ciclos de llene vesical para aumentar su sensibilidad. En el último tiempo con equipos más modernos como los de fluoroscopia pulsada se ha disminuido mucho la radiación de la UCG (hasta 8 veces). Para realizar este examen se exige orina estéril sin infección del tracto urinario (ITU), ya que la presencia de esta puede favorecer una pielonefritis.

La ecografía es una gran ayuda en la sospecha del diagnóstico, sobre todo en los casos con dilatación ureteral, pero existen reflujo masivos sin gran dilatación durante este examen. En el período fetal el único indicador de reflujo suele ser una hidronefrosis.

La cistografía isotópica irradia menos que la convencional, y tiene mejor sensibilidad, pero no muestra detalles anatómicos, por lo cual se reserva para los controles en pacientes en tratamiento médico. Esta cistografía puede también realizarse en forma indirecta, como continuación de un cintigrama renal (DTPA o MAG 3), esperando a que tenga una micción espontánea y evaluando la presencia de radioisótopo en el área de interés (renal y ureteral) lo que tiene la ventaja de no necesitar el uso de sondeo, aunque tiene menor sensibilidad.

El cintigrama renal DMSA es el estudio más sensible para determinar la masa renal funcionante y por lo tanto, la presencia y magnitud de cicatrices.

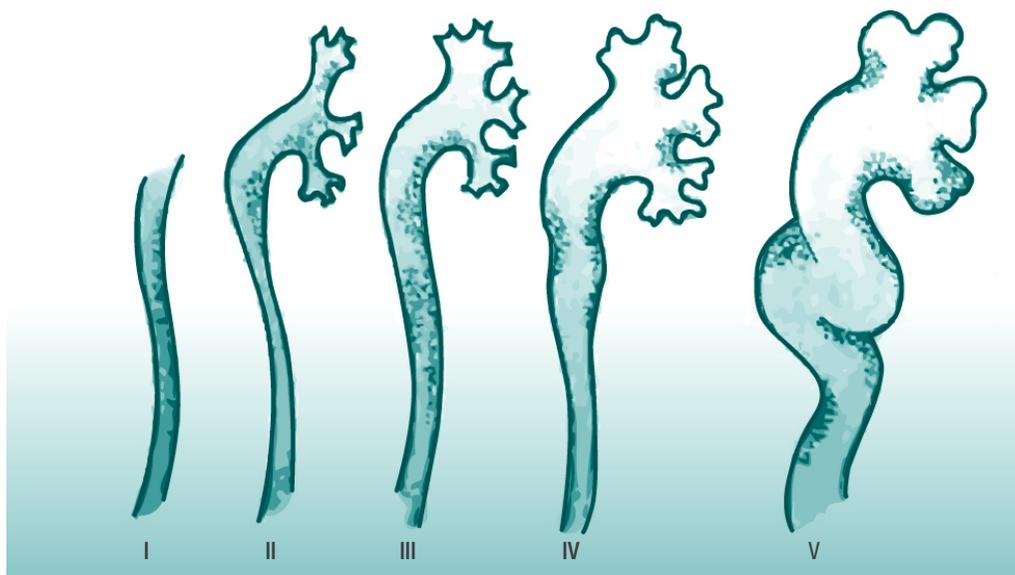


Figura 7-2. Graduación internacional de reflujo.

## FACTORES QUE INFLUYEN EN EL REFLUJO

**Infección urinaria.** Se ha demostrado que el RVU estéril no daña los riñones, pero asociado a ITU no tratada produce 60% de cicatrices. Por otra parte, hay evidencias de seguimientos prolongados con tratamiento médico sin progresión de cicatrices, por lo que toma especial relevancia el tratamiento precoz a los menores con ITU. La ITU no causa RVU.

**Edad.** Los niños menores tienen mayor incidencia de reflujo, es en ellos donde se puede producir más y mayor daño renal, pero a su vez son los que tienen más posibilidades de resolución espontánea.

**Grado de reflujo.** Existe una mayor incidencia de cicatrices renales asociadas a grados mayores de RVU, tienen mayor riesgo de ITU y mayor tiempo para su resolución espontánea, mejorando a razón del 5% al año con tratamiento médico. Sin embargo, si no ha presentado ITU puede tener riñones normales, si no presenta displasia renal inicial.

Los RVU de grados menores tienen mayor tendencia a resolución espontánea, incluso según algunos no requieren ni de profilaxis antibiótica.

**Bilateralidad.** Hay estudios que demuestran que los RVU bilaterales tienen menor tendencia a resolución espontánea.

**Disfunción vesical.** Se ha propuesto que la falta de coordinación vésico-esfinteriana y la inestabilidad de la vejiga son factores que pueden perpetuar el RVU, aun en ausencia del defecto anatómico a nivel ureterovesical, debido al aumento de la presión intravesical. En todo caso es mandatorio descartar una patología vesical en los pacientes con RVU, especialmente en bilaterales y en niños en edad de control esfinteriano, para tratarla en forma previa o simultáneamente al tratamiento médico o quirúrgico de su RVU.

## TRATAMIENTO

El túnel submucoso del uréter crece con la edad, con lo que puede mejorar espontáneamente la competencia del mecanismo valvular antirreflujo de la unión vesicoureteral. En estudios internacionales comparativos de tratamiento médico versus quirúrgico se observan resultados similares. La mayor diferencia se encuentra en que en el grupo sometido a tratamiento médico hay un significativo mayor número de pielonefritis aguda.

Los RVU de grados bajos 1, 2 y 3 se resuelven espontáneamente en cerca del 80%, a razón del 13% al año. Los

grados mayores, 4 y 5, tienen menor resolución y a razón de solo el 5% al año, por lo que recomendamos algún tipo de intervención quirúrgica, sobre todo si tiene más de tres años y es bilateral. A menor edad mayor resolución espontánea.

### Tratamiento médico

Consiste en profilaxis antibiótica con cefadroxilo, nitrofurantoina o cotrimoxazol en dosis bajas (un cuarto de dosis habitual) en una toma diaria, concomitante a esto deben tratarse los factores facilitadores de ITU, es decir, estitiquez, vulvovaginitis, inestabilidad vesical y otros, se sugiere la micción frecuente y evitar residuo posmiccional.

El estudio de imágenes de control se hace no antes de los dieciocho meses, idealmente con cistografía isotópica.

Existen estudios actuales que revelan la ineficacia de la profilaxis antibiótica en pacientes portadores de reflujo de bajos grados, teniendo igual número de ITU los con o sin ella. No así los con grados de RVU altos.

### Tratamiento quirúrgico

En 1997 la Asociación Americana de Urología recomendó el tratamiento médico para la mayoría de los RVU primarios y el quirúrgico solo para aquellos pacientes mayores de seis años con grado 4 y 5 y los que tenían ITU recurrente durante el tratamiento médico. Esto ha cambiado en el último tiempo con la popularización del tratamiento endoscópico.

El resultado del tratamiento quirúrgico tradicional es muy bueno, cercano al 98% de éxito, usando tanto técnicas intravesicales como extravesicales, siendo estas últimas de nuestra preferencia por su mayor facilidad y mejor postoperatorio. La cirugía consiste en un "alargamiento" del túnel submucoso intravesical. La técnica extravesical más usada es la de Lich-Gregoire y la intravesical es la técnica de Cohen (Figuras 7-3 y 7-4).

Debe dejarse con una sonda vesical por tres o cuatro días.

Hoy con la llegada del tratamiento endoscópico con diferentes sustancias de abultamiento (Figura 7-5) ha cambiado nuestra conducta y en muchos casos usamos este tratamiento como de primera línea, incluso en lugar del tratamiento médico, con resultados muy alentadores, que alcanzan alrededor del 90% de éxito, siendo muy poco invasivo, se hace en forma ambulatoria y el niño se puede reintegrar a sus actividades diarias al día siguiente sin dificultad alguna. Además evitando tomar profilaxis por años.

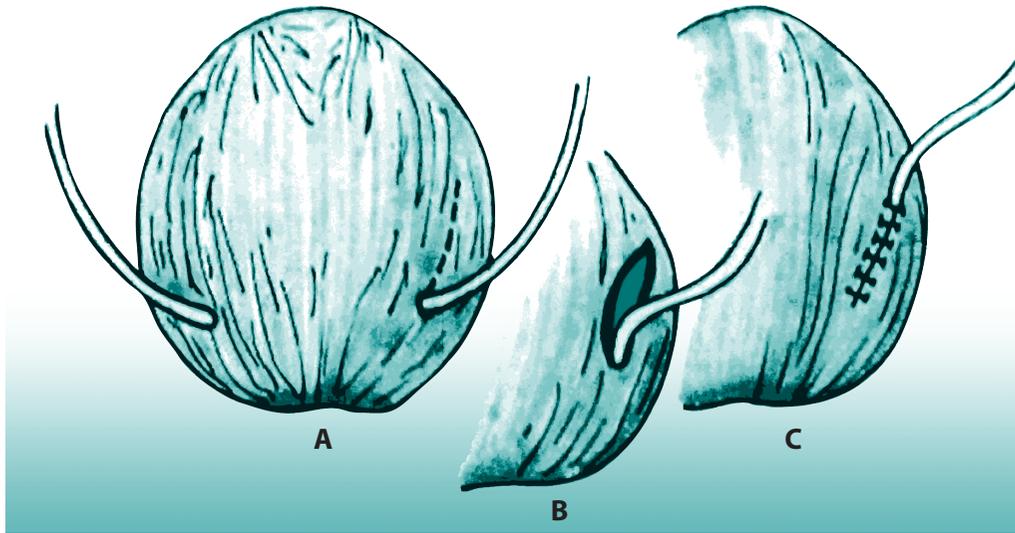


Figura 7-3. Técnica antirreflujo extravesical de Lich-Gregoire.

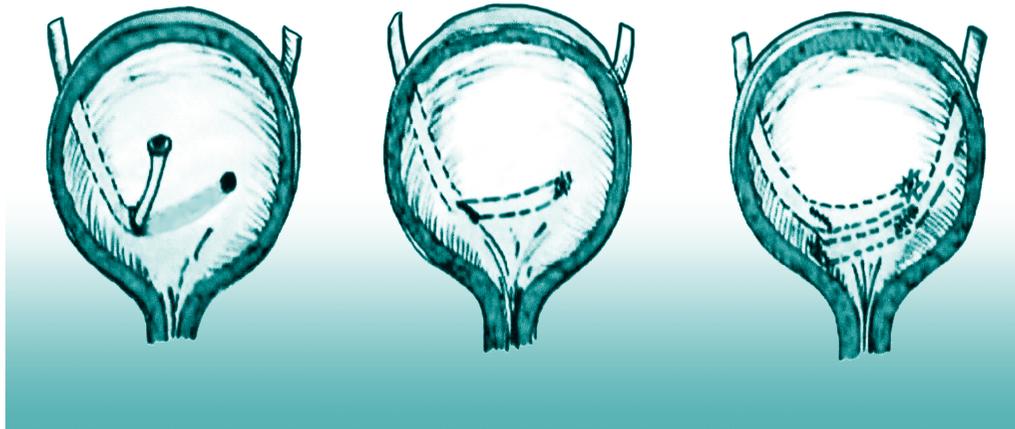


Figura 7-4. Técnica antirreflujo intravesical de Cohen.

Hay muchos productos en el mercado, pero los de mejor resultado y probados por más tiempo son dos, el copolímero de dextranomer/ácido hialurónico (Deflux) y el copolímero de poliacrilato en polialcohol (Vantris). Sí es importante tener en cuenta que requiere un seguimiento a largo plazo ya que se han reportado complicaciones tardías con nuevos RVU y, especialmente obstrucciones de la vía urinaria. Nos parece que la UCG tardía no se justifica ya que es cierto que el éxito clínico es mayor que el radiográfico, pero esto no influye en el resultado final, por lo tanto sugerimos repetir la UCG solo en aquellos que presenten ITU febril. Por el contrario, la obstruc-

ción tardía de la unión vesicoureteral puede ser severa y llevar a pérdida de función renal, por lo que sugerimos seguimiento ecográfico anual hasta la pubertad.

**PUNTOS IMPORTANTES**

- En todos los menores de un año debiera iniciarse profilaxis, sin importar el grado.
- Los mayores de cuatro años con grados bajos, sin disfunción miccional ni cicatrices, podrían mantenerse solo en observación, sin tratamiento alguno.

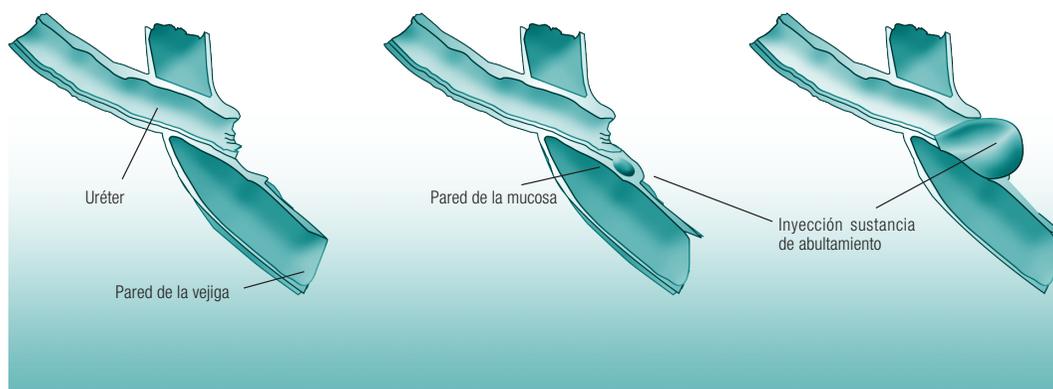


Figura 7-5. Técnica de inyección endoscópica.

- Mucha atención con las infecciones urinarias febriles intraprofilaxis, ya que este es el mecanismo de daño renal, especialmente en lactantes que están más expuestos a cicatrices renales, todos ellos debieran ser intervenidos quirúrgicamente.
- Tradicionalmente en los grados altos (4 y 5) se prefiere el tratamiento quirúrgico abierto y en los grados bajos (1-3) el endoscópico, aunque últimamente hay muchas publicaciones con buenos resultados endoscópicos en RVU grado 4 e incluso 5.
- En la decisión final es importante también la opinión y deseo de los padres.

### Bibliografía

Arant B. Medical management of mild and moderate vesicoureteral reflux. *J Urol* 1992; 148:1683-85.

Araya C, Garin E. Reflujo vesíco-ureteral: reevaluación de conceptos. *Arch Latin Nefr Pediatr* 2006; 6:1-10.

Capozza N, Lais A, Nappo S *et al.* The role of endoscopic treatment of vesicoureteral reflux: a 17-year experience. *J Urol* 2004; 172:1626-29.

Chertin B, Arafah WA, Zeldin A *et al.* Endoscopic correction of VUR using vantris as a new non-biodegradable tissue augmenting substance: three years of prospective follow-up. *Urology* 2013; 82:201-04.

Cooper CS, Alexander SE. Utility of the distal ureteral diameter on VCUg for grading VUR. *J Pediatr Urol* 2015; 11:183-86.

De Badiola FI, Soria R, Vagni RL *et al.* Results of treatment grades IV and V RVU with endoscopic injection of polyacrylate polyalcohol copolymer. *Front Pediatr* 2013; 1:32.

Kocaoglu C. Endoscopic treatment of grades IV and V vesicoureteral reflux with two bulking substances: Dextranomer hyaluronic acid copolymer versus polyacrylate polyalcohol copolymer in children. *J Pediatr Surg* 2016; 51(10):1711-15.

Lackgren G, Skoldenberg E, Stenberg A. Endoscopic treatment with stabilized non animal hyaluronic acid/dextranomer gel is effective in vesicoureteral reflux associated with bladder dysfunction. *J Urol* 2007; 177:1124-29.

Lebowitz RL. The detection and characterization of vesicoureteral reflux in child. *J Urol* 1992; 148:1640-44.

Ransley PG, Mison RA. Reflux and renal scarring. *Br J Radiol* 1978; 14:1-7.

Schwab W, Hsi-Yang Wu, Selman H *et al.* Spontaneous resolution of vesicoureteral reflux: a 15 year perspective. *J Urol* 2002; 168:2594-99.

Sencan A, Yildirim H. Late ureteral obstruction after endoscopic treatment of vesicoureteral reflux with polyacrylate polyalcohol copolymer. *Urology* 2014; 84:1188-93.

Smellie JM, Edwards D, Hunter N. Vesicoureteral reflux and renal scarring. *Kidney Int* 1975 (Suppl 8):65-73.

Tekgul S. A snapshot of the guidelines on VUR in Children. *Eur Urol* 2015; (Suppl 14):9-11.

Weiss R, Duckett J. On behalf of IRS. Results of a randomized clinical trial of medical vs surgical management of infants and children with grade 3 and 4 primary vesicoureteral reflux (USA). *J Urol* 1992; 148:1667-70.





# Tratamiento quirúrgico de la vejiga neurogénica en pediatría

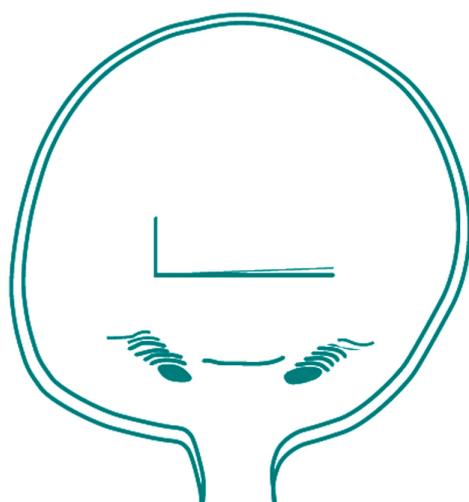
Martín Palacio

## PRINCIPIOS EN EL MANEJO DE LA VEJIGA NEUROGÉNICA

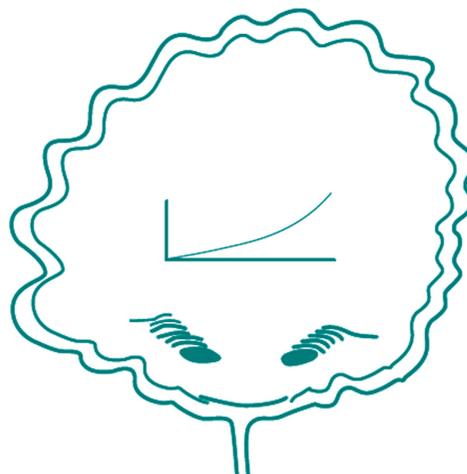
Se llama vejiga neurogénica (VN) a aquella cuya función se encuentra alterada debido a una falla en su inervación. Si bien existen diversas causas, la mayoría de los casos pediátricos es secundaria a un defecto de la fusión del tubo neural caudal en etapas tempranas del desarrollo fetal, siendo el mielomeningocele (MMC) el más común y severo de estos defectos.

Desde el punto de vista urológico, lo fundamental en estos pacientes es la preservación de la función renal (riñones indemnes) y secundariamente que estos puedan llevar una vida social aceptable, sin incontinencia urinaria ni fecal. Este último aspecto es generalmente abordado alrededor de los cinco años de edad, momento en el cual la vida social del niño adquiere una connotación diferente, mientras que la preservación de la función renal debe ser encarada desde el nacimiento.

Inicialmente los pacientes son estudiados con análisis de orina, creatinina, ultrasonido y urodinamia y si existe dilatación de la vía urinaria se solicita cistouretrografía miccional para buscar la existencia de reflujo vesicoureteral. Esta primera evaluación da lugar, a grandes rasgos, a dos tipos de vejigas: de bajo y de alto riesgo. Las de bajo riesgo son aquellas con presiones bajas al llenado, totalmente incontinentes y con vías urinarias sin dilatación, en las cuales una conducta expectante con controles muy estrictos podría ser aceptable (**Figura 8-1**). Las de alto riesgo representan la mayoría y se caracterizan por tener altas presiones al llenado, dilatación y/o reflujo de la vía urinaria y un fenómeno prácticamente constante que es la falta de coordinación entre la contracción del detrusor y la apertura del esfínter (disinergia detrusor-esfínter) que lleva a un vaciado deficiente (**Figura 8-2**). El tratamiento en este grupo consiste en vaciar la vejiga regularmente y bajar las presiones de almacenamiento. Uno de los grandes avances para tratar a estos pacientes es la posibilidad de vaciar completamente la



**Figura 8-1.** Vejiga de bajo riesgo. Esfínter abierto y bajas presiones vesicales.



**Figura 8-2.** Vejiga de alto riesgo. Esfínter cerrado y altas presiones vesicales.

vejiga a través del cateterismo intermitente limpio (CIL) sin dejar orina residual como potencial caldo de cultivo para la proliferación bacteriana. La administración de anticolinérgicos (oxibutinina, tolterodina) como relajante del músculo detrusor baja las presiones intravesicales ayudando a su vez a que la ecuación presiones/volumen llamada "adaptación" (cómo adapta sus presiones la vejiga al líquido que recibe) mejore significativamente.

La mayoría de los pacientes se mantiene bien con una o ambas medidas: vaciar la vejiga con sonda y relajarla con drogas por tiempo indeterminado. Una minoría no responderá a esta terapia médica y requerirá en su evolución de algún gesto quirúrgico para preservar la función renal y/o adquirir continencia urinaria.

### DERIVACIÓN NO CONTINENTE (VESICOSTOMÍA)

Algunos pacientes requerirán en su evolución de una derivación no continente, principalmente cuando no sean candidatos a una reconstrucción quirúrgica ante la imposibilidad de realizarse correctamente el CIL, hecho no tan inusual en poblaciones de bajo nivel socioeconómico e intelectual.

Esta situación de derivación urinaria podrá ser generalmente revertida cuando la familia se encuentre en condiciones de cumplir con el tratamiento indicado o el paciente sea capaz de valerse por sí mismo.

### AMPLIACIÓN VESICAL

Consiste en agregarle al reservorio vesical un "parche" para aumentar la capacidad y a su vez bajar las presiones (Figura 8-3). Para realizarla, el material ideal a utilizar debería estar provisto de urotelio o al menos de un epitelio no secretante.

#### Material no secretante

**Autoampliación.** Se ha intentado aumentar la vejiga mediante la creación quirúrgica de un gran divertículo. Se retira un casquete de detrusor en la cúpula vesical permitiendo a la mucosa herniarse y distenderse al llenado. Sin embargo, esta ingeniosa operación presenta como complicación principal la retracción del divertículo. A fin de evitarlo se ha intentado recubrir el divertículo mucoso con segmentos de intestino desprovistos de mucosa con resultados poco alentadores.

**Ureterocistoplastia.** Otro material utilizable con urotelio es el uréter. La desventaja es su escasa disponibilidad ya

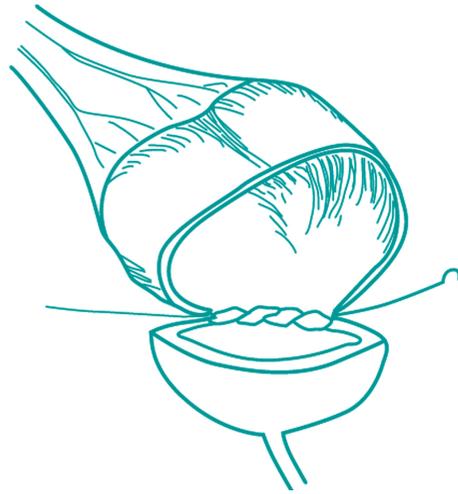


Figura 8-3. Ampliación vesical.

que hace falta una vía urinaria dilatada que nos provea de la cantidad de material suficiente para lograr el objetivo. Esta opción es más atractiva cuando lo que se busca no es gran capacidad, sino más bien bajar presiones. Diversos trabajos experimentales han enfocado su objetivo en la obtención de dilatación progresiva de los uréteres sin dañar la función del riñón suprayacente o en dilatar aún más uréteres sobre riñones escasamente funcionantes. De todas maneras el uréter debería ser un material en vías de desaparición ya que su disponibilidad sugiere un fracaso de los controles o tratamientos previos.

**Biomateriales.** La ingeniería tisular busca crear órganos utilizando células, ya sean autólogas o alogénicas, que son expandidas *in vitro*, sembradas en una matriz acelular y luego implantadas. Los resultados experimentales en animales con la creación de vejigas de este tipo fueron muy promisorios, pero recientes estudios clínicos fase II no mostraron mejoría significativa tanto en la capacidad como en la adaptación vesical. De todas maneras es un campo que podría aportar grandes avances para la solución de este problema.

#### Material secretante

**Segmentos intestinales.** El agrandamiento vesical con un segmento del tracto gastrointestinal ha sido realizado con todas las porciones: estómago, intestino delgado, ciego y sigmoides, con excelentes resultados para aumentar la capacidad y mejorar la adaptación vesical. El intestino debe ser detubularizado para prevenir contracciones fisiológicas que



ocurren en el segmento intestinal normal, que aumentarían las presiones del reservorio y favorecerían la dilatación y la incontinencia urinaria. Las alteraciones metabólicas, la producción de moco, las infecciones urinarias, la formación de cálculos y las perforaciones del parche son un problema persistente aun años después de una enterocistoplastia. A estas complicaciones frecuentes se le suman más raramente retraso en el crecimiento, osteoporosis y mayor incidencia de tumores vesicales. A fin de evitar algunas de estas complicaciones, se han utilizado segmentos desprovistos de mucosa intestinal con diversos resultados. Si bien en menor cantidad, la producción de moco continúa por islotes de glándulas persistentes y la retracción parcial del parche parecería ser una constante.

La utilización de estómago como material de ampliación en pacientes altamente seleccionados tendría la ventaja de una menor producción de moco y menores cambios metabólicos, lo cual sería favorable en pacientes con insuficiencia renal crónica. Seguimientos a largo plazo mostraron complicaciones mayores, incluyendo adenocarcinomas metastizantes, y en el 60% de los pacientes la presencia intratable del síndrome hematuria-disuria, razones por las cuales ya casi no existe..

## CIRUGÍA DE LA INCOMPETENCIA ESFINTERIANA

Los procedimientos diseñados para incrementar la resistencia de salida vesical incluyen cincha o suspensión del cuello vesical, reconstrucción del cuello, implante de esfínter urinario artificial e inyección de sustancias de abultamiento.

Las **reconstrucciones del cuello vesical** basan su principio en la prolongación y tunelización de la uretra para crear un mecanismo valvular. Deben acompañarse de un reimplante suprahialal de ambos uréteres, frecuentemente de una ampliación vesical (50%) y de la creación de un ostoma continente para asegurar el vaciado, ya que el cateterismo de la neouretra suele ser dificultoso.

La **cincha vesical** encuentra su indicación ideal en las niñas. Una banda de aponeurosis del recto abdominal es aislada y enrollada alrededor del cuello vesical comprimiéndolo y reforzándolo contra la superficie inferior del pubis. La resistencia agregada y el reposicionamiento de la uretra previenen las pérdidas entre cateterismos en la mayoría de los casos. Actualmente, en ciertos mercados existen cinchas cadavéricas de material biológico y otras de material xenotrópico, que en caso de que el paciente no necesite ampliación o cirugía antirreflujo pueden ser colocadas por vía vaginal sin necesidad de abordaje abdominal.

El **esfínter urinario artificial** consiste en un manguito oclusivo ceñido al cuello vesical o a la uretra bulbar, un balón-reservorio regulador de presión y un botón colocado en el escroto o en los labios mayores. Cuando el niño desea vaciar su vejiga, oprime el botón abriendo el manguito oclusivo, permitiendo el vaciamiento de la vejiga. El esfínter tiene una gran ventaja sobre otro tipo de cirugía ya que si el niño puede vaciar la vejiga espontáneamente haciendo fuerza podrá prescindir del cateterismo de vaciado, mientras que las otras operaciones diseñadas para incrementar la resistencia de salida requieren que el niño se cateterice luego de vaciar la vejiga.

Otra opción es la utilización de un **constrictor artificial** que tiene un manguito oclusivo con presiones fijas que se coloca de la misma manera que el esfínter urinario artificial. Su desventaja es que el paciente debe obligatoriamente cateterizarse para vaciar su vejiga. Estas dos últimas opciones presentan la contra de ser “cuerpos extraños”, con posibilidades de infección y erosión.

La **inyección de sustancias para abultamiento** a nivel del cuello y uretra es una primera opción aceptable por ser sencilla y poco agresiva, pero sus resultados a mediano y largo plazo son pobres. Sería sin embargo, de gran ayuda en aquellos casos en los cuales una reconstrucción previa del cuello no logró la continencia esperada.

Otros procedimientos de probada eficacia experimental, como la confección de un **esfínter urinario muscular** (con material autólogo [músculo] cuya función es regulada mediante estímulos eléctricos provenientes de un marcapasos) deberán probar su eficacia clínica en adultos antes de poder ser incorporados como opción en pediatría.

## CIERRE DEL CUELLO VESICAL

Cuando las opciones mencionadas anteriormente para aumentar la resistencia del tracto de salida fracasaron, o por diversos motivos no pueden ser aplicadas, se puede recurrir al cierre del cuello vesical. Este gesto debe estar siempre acompañado de la creación de un ostoma continente cateterizable y, en la mayoría de los casos, de una ampliación vesical. Es un procedimiento altamente efectivo, pero no desprovisto de complicaciones a largo plazo.

## OSTOMAS CONTINENTES CATETERIZABLES

En 1980, Mitrofanoff introduce un concepto innovador que revolucionará el tratamiento de ciertos casos de VN: la creación,

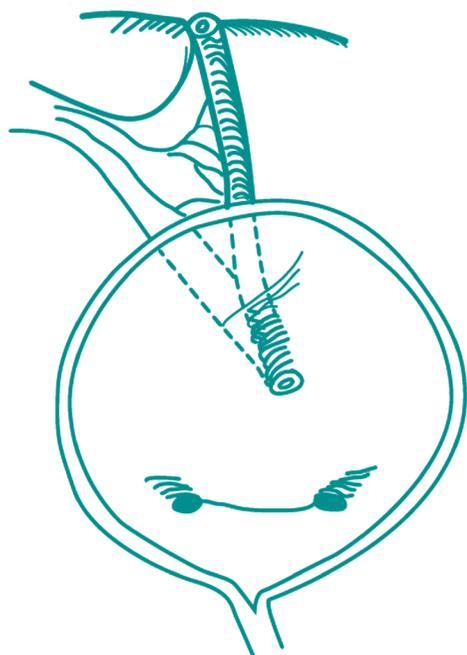


Figura 8-4. Ostoma continente cateterizable.

con el apéndice cecal, de un ostoma continente. Básicamente consiste en unir mediante técnica antirreflujo el extremo distal del apéndice a la vejiga y su extremo proximal desinsertado del ciego a la pared abdominal, conservando su pedículo vascular (Figura 8-4). Esto permite cateterizar la vejiga a través de un conducto sin sensibilidad y diferente a la uretra. Además del apéndice se ha utilizado el uréter, las trompas de Falopio y actualmente es frecuente la utilización de diversos segmentos gastrointestinales configurados de manera tubular.

### CIRUGÍA DEL REFLUJO VESICoureTERAL

La aparición de un reflujo vesicoureteral (RVU) en este tipo de pacientes debe siempre considerarse como el resultado de un aumento de las presiones intravesicales. Se trata de un RVU secundario, por lo que será la causa primaria aquella a tratar. Diversos estudios han demostrado la desaparición del RVU con cateterismo, asociado o no a medicación, o cuando una ampliación vesical logra disminuir de forma satisfactoria las presiones de almacenamiento. En aquellos casos en que el RVU sea pasivo (aquel que se produce durante la fase de llenado y con bajas presiones) sería recomendable realizar una

cirugía antirreflujo o la inyección submucosa de sustancia de abultamiento ureteral con resultados similares a los realizados en vejigas no neurogénicas.

### CONCLUSIÓN

Si bien la mayoría de los niños con MMC nace con vías urinarias morfológicamente normales, la alteración funcional constante y progresiva de la vejiga, sin tratamiento, llevará al deterioro de esta, de las vías urinarias y de la función renal. Un control estricto y un tratamiento médico adecuado instaurado desde el inicio son en general suficientes para poder cumplir con los objetivos iniciales: preservar la función renal y lograr una vida social aceptable.

En ciertos casos la asociación de diferentes procedimientos quirúrgicos es de suma utilidad para lograr estos objetivos.

### Bibliografía

- Atala A. Future trends in bladder reconstructive surgery. *Semin Pediatr Surg* 2002; 11(2):134-42.
- Baskin LS, Kogan BA, Benard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterization. *Br J Urol* 1990; 66(5):532-34.
- Castellan M, Damiani H, Fadil Iturralde J *et al.* Treatment of vesicoureteral reflux in patients with neurogenic bladder. Should the ureter be reimplanted in patients treated with augmentation cystoplasty? *Arch Esp Urol* 2003; 56(9):1013-16.
- Castellán M, Gosálbez R, Labbie A *et al.* Bladder neck sling for treatment of neurogenic incontinence in children with augmentation cystoplasty: long-term follow up. *J Urol* 2005; 173(6):2128-31.
- De Badiola F, Ruiz E, Puigdevall J *et al.* Sigmoid cystoplasty with argon beam without mucosa. *J Urol* 2001; 165(6 Pt 2):2253-55.
- Hafez AT, McLorie G, Bagli D *et al.* A single-centre long-term outcome analysis of artificial urinary sphincter placement in children. *BJU Int* 2002; 89(1):82-85.
- Hayashi Y, Yamataka A, Kaneyama K *et al.* Review of 86 patients with myelodysplasia and neurogenic bladder who underwent sigmoidocolocystoplasty and were followed more than 10 years. *J Urol* 2006; 176(4 Pt 2):1806-09.
- Joseph DB, Borer JG, DeRippo RE *et al.* Autologous cell seeded biodegradable scaffold for augmentation cystoplasty: phase II study in children and adolescents with spina bifida. *J Urol* 2014; 191:1389-95.
- Lima SV, Araujo LA, Vilar FO. Nonsecretory intestincystoplasty: a 10-year experience. *J Urol* 2004; 171(6 Pt 2):2636-39.
- Lindley RM, Mackinnon AE, Shipstone D *et al.* Long-term outcome in bladder detrusorectomy augmentation. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13(Suppl 1):S7-12.



Mevorach RA, Bogaert GA, Baskin LS *et al.* Lower urinary tract function in ambulatory children with spina bifida. *Br J Urol* 1996; 77(4):593-96.

Mingin GC, Baskin LS. Surgical management of the neurogenic bladder and bowel. *Int Braz J Urol* 2003; 29(1):53-61.

Morrisroe SN, O'Connor RC, Nanigian DK *et al.* Vesicostomy revisited: the best treatment for the hostile bladder in myelodysplastic children? *BJU Int* 2005; 96(3):397-400.

Palacio MM, García AE. Spontaneous bladder rupture following augmentation. *Uroinamia* 1995; 14:72-75.

Palacio MM, Pérez Abadía GA, van Aalst VC *et al.* Muscular urinary sphincter: electrically stimulated myoplasty for functional sphincter reconstruction. *J Urol* 1998; 160:1867-71.

Pascual LA, Sentagne LM, Vega-Perugorria JM *et al.* Single distal ureter for ureterocystoplasty: a safe first choice tissue for bladder augmentation. *J Urol* 2001; 165(6 Pt 2):2256-58.

Salle JL, McLorie GA, Bagli DJ *et al.* Urethral lengthening with anterior bladder wall flap (Pippi Salle procedure): modifications and extended indications of the technique. *J Urol* 1997; 158(2):585-90.

Snodgrass WT, Adams R. Initial urologic management of myelomeningocele. *Urol Clin North Am* 2004; 31(3):427-34.

Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update and urological management of spina bifida from prenatal diagnosis to adulthood. *J Urol* 2015; 194:288-96.

Zubieta R, de Badiola F, Escala JM *et al.* Clinical and urodynamic evaluation after ureterocystoplasty with different amounts of tissue. *J Urol* 1999; 162(3 Pt 2):1129-32.







## Estudio urodinámico en niños

Gabriela Retamal

**E**l estudio urodinámico es un examen dinámico del sistema urinario inferior que evalúa las funciones vesicales de llenado y de vaciado, incluyendo su coordinación con el esfínter uretral externo. Según la información que se requiera, se pueden realizar estudios no invasivos o invasivos, siendo estos últimos los que utilizan sondas intracorpóreas.

Estos exámenes deben realizarse en sala especialmente adecuada para ello (Figura 9-1)

### ESTUDIOS NO INVASIVOS

Los estudios no invasivos, incluyen la flujometría (FM) del flujo urinario, la electromiografía (EMG) perineal con electrodos de superficie para medir en forma indirecta la actividad del esfínter uretral externo y la medición de residuo posmiccional

(RPM) con medios ecográficos. La micción debe ser lo más natural posible, con elementos adecuados (Figura 9-2).

Para realizar la FM con EMG perineal el paciente, con los electrodos de superficie instalados, debe orinar voluntariamente en un flujómetro que registrará en mL/seg el flujo orinado. Paralelamente se registrará la actividad del esfínter uretral externo medido en milivolts. Cabe señalar que también existen electrodos de aguja para el registro más preciso del esfínter uretral externo, siendo más utilizados en investigación, en pacientes con patología neurogénica, sin sensibilidad de la zona perineal. Esto transforma el examen en un estudio invasivo.

Una flujometría normal debe iniciarse bajo un deseo miccional voluntario, sin latencia y sin maniobras de Valsalva,



Figura 9-1. Sala de urodinamia con ambientación pediátrica (Gentileza Corporación MATER).



**Figura 9-2.** Silla de examen de urodinamia, con flujómetro que recibe orina mientras es evacuada por paciente (Gentileza Corporación MATER).

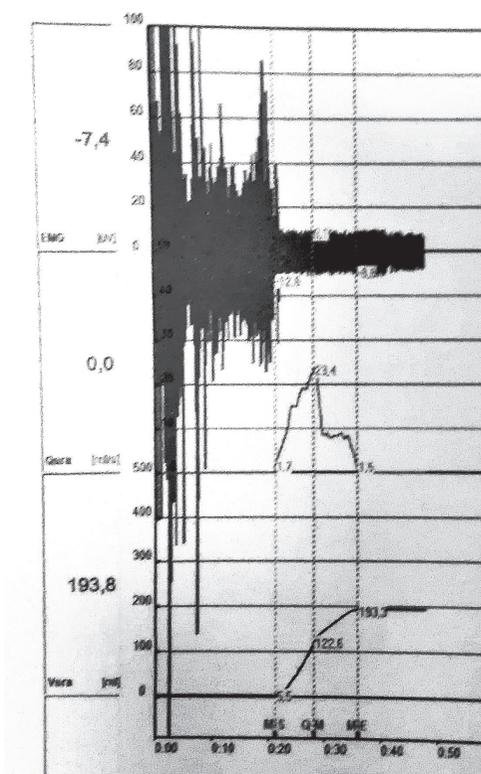
sin urgencia y sin incontinencia previa, y debe obtener un registro de curva en forma de campana, con un flujo máximo que variará según la edad y el sexo del paciente. La actividad basal del esfínter uretral externo debe disminuir al iniciar la micción para que no exista resistencia al paso de la orina, de lo contrario, se estaría frente a una alteración llamada incoordinación (origen no neurogénico) o disinergia (origen neurogénico) detrusor-esfinteriana. Al término de la micción, la actividad esfinteriana debe volver a su registro basal.

La flujometría normal, como ya se dijo, presenta una curva en campana. La forma de meseta, con un flujo prolongado y de baja amplitud (flujo máximo disminuido), orienta a un patrón obstructivo, mientras un flujo interrumpido, fraccionado, orienta a una dificultad mayor del vaciado, que puede verse asociado a un aumento de la actividad EMG y/o a residuo elevado (Figura 9-3).

Se puede agregar una medición de residuo posmiccional, idealmente con métodos no invasivos ecográficos, o bien, si se va a continuar con un estudio invasivo con instalación de catéter vesical, se puede medir el residuo a través de esta sonda.

Lo esperado es que no quede orina en la vejiga, si deja menos de 5 cm<sup>3</sup> no se asocia a riesgo de infecciones urinarias, en cambio un residuo mayor a 20 cm<sup>3</sup> sí se asocia y volúmenes entre 5 y 20 cm<sup>3</sup>, no tienen riesgo determinado.

Hay que recordar que este examen debe realizarse en condiciones de comodidad para el paciente y con cierta privacidad, ya que el temor frente al examen y el pudor lógico que despierta el orinar frente a otra personas puede alterar los resultados.



**Figura 9-3.** Paciente sexo femenino de 9 años de edad, con urgencia miccional e incontinencia urinaria, cartilla miccional de alta frecuencia y volúmenes miccionales bajos. Flujometría con EMG perineal: flujo alterado denominado en *staccato*, asociado a aumento intermitente de la actividad EMG (Gentileza Corporación MATER).

La FM permite colaborar en el diagnóstico y también en el control de patologías de obstrucción urinaria baja, ya sean anatómicas (valvas de uretra posterior, estenosis de meato uretral) o funcionales (incoordinaciones detrusor-efinterianas). También permite descartar una alteración registrada en una flujometría previa realizada de modo invasivo con sonda uretrovesical.

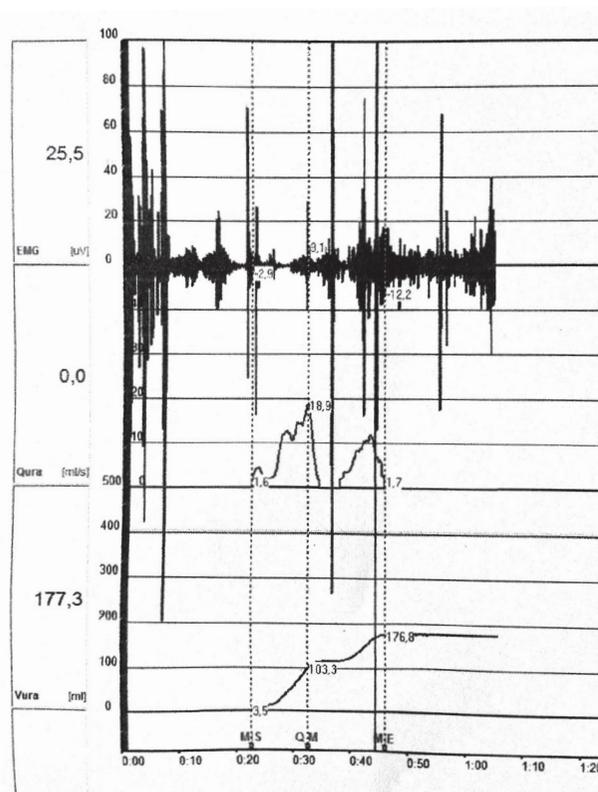
La EMG es cada vez más utilizada para diagnosticar y controlar disfunciones miccionales en pacientes retencionistas o incontinentes urinarios que han desarrollado una incoordinación, de modo que no logran relajar su esfínter uretral externo durante la micción (Figura 9-4).

### ESTUDIOS INVASIVOS

Se refiere a los que utilizan sondas en el paciente para obtener información de la presión del detrusor en el llenado y el vaciado vesical, a través de una cistomanometría. No tiene limitación de edad y no requiere control de esfínter.

Para realizarlo se instala una sonda vesical de doble lumen vía uretral o excepcionalmente a través de una derivación urinaria que tenga el paciente (Mitrofanoff, cistostomía). Un lumen permite ingresar el líquido a la vejiga a una velocidad conocida que se regula a través de una bomba de infusión. El otro lumen transmite la presión intravesical a un transductor cuya información se traduce por un programa computacional en una curva. Como la presión intravesical está sometida a la presión intraabdominal, se hace necesario conocer esta última y restarla. La presión intraabdominal se mide con un balón rectal que transmite cambios de presión a un transductor que a través del programa computacional registra una segunda curva. El mismo programa calcula en forma permanente la diferencia entre la presión vesical y la abdominal para crear una tercera curva que registra la presión del detrusor.

Lo normal es que la presión del detrusor se mantenga en valores bajos durante todo el llenado, con valores de referencia menores a 10-15 cmH<sub>2</sub>O, independiente del volumen infun-



**Figura 9-4.** Paciente de sexo femenino de 12 años de edad, con incontinencia urinaria diurna y nocturna, infecciones urinarias a repetición y constipación. Flujometría con EMG perineal: flujo denominado interrumpido, asociado a aumento intermitente de la actividad EMG (Gentileza Corporación MATER).

dido. La vejiga acomoda su contenido por las propiedades viscoelásticas de su pared y de este modo, aunque aumente su volumen, no aumenta su presión. Llegará el momento en que el paciente presente sensación de vejiga llena, con un deseo miccional que irá aumentando en forma progresiva hasta tener un deseo inminente de orinar, instante en que se suspende la infusión y se permite al paciente iniciar su micción.

Durante el vaciado se debe observar si hay latencia o uso de prensa abdominal para iniciar la micción. Normalmente se inicia la micción en forma voluntaria a través de una contracción del detrusor que se registra como un ascenso de la presión de este en forma sostenida de 35 a 40 cmH<sub>2</sub>O, que va asociado a flujo miccional en campana y con disminución de la actividad esfinteriana.

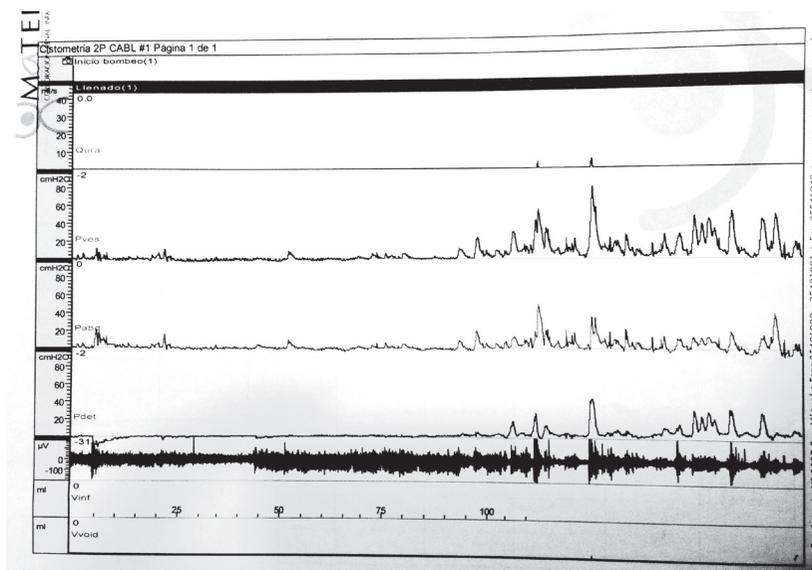
Las alteraciones que se pueden observar en la fase de llenado vesical, básicamente son dos:

- **Hiperactividad del detrusor:** corresponde a la presencia de contracciones no inhibidas que son alzas bruscas del detrusor que superan los 15 cmH<sub>2</sub>O. Es la alteración urodinámica más frecuente de la población infantil que no tiene alteraciones neurológicas. Es responsable de los síntomas de urgencia y de incontinencia urinaria.

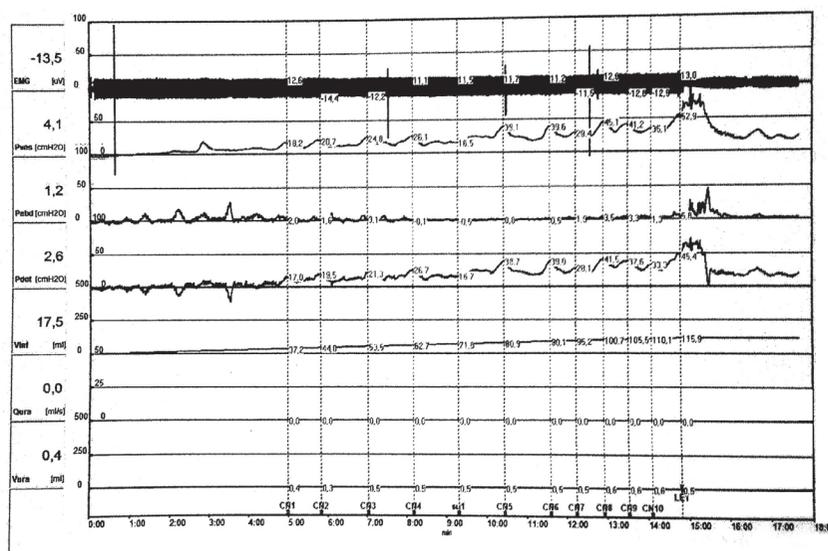
- **Alteraciones de la acomodación:** se refiere a la incapacidad de la vejiga para mantener sus presiones bajas durante el llenado vesical. En la medida que avanza la infusión dentro de la vejiga, se observa un aumento progresivo de la presión del detrusor, que puede alterar la vía urinaria superior. Las altas presiones intravesicales pueden impedir el adecuado drenaje de orina desde los uréteres a la vejiga, causando dilatación de la vía urinaria superior o incluso daño renal. La etiología es la pérdida de la capacidad viscoelástica de la pared por causa neurológica o miogénica (Figuras 9-5 y 9-6).

Las alteraciones en la fase de vaciado pueden corresponder a:

- **Obstrucciones infravesicales:** se refiere a alteraciones anatómicas o funcionales que provocan resistencia al flujo miccional y que se representan en su estado más avanzado por un flujo en meseta, asociado a una gran contracción del detrusor, que busca vencer la obstrucción, que puede requerir incluso uso de prensa abdominal (registrado como aumento en la presión abdominal) y que si se debe a una obstrucción funcional mostrará aumento de la actividad EMG durante la micción. Pueden dejar residuo posmiccional importante.



**Figura 9-5.** Paciente de sexo femenino de 6 años de edad, con disfunción miccional severa, cuyo estudio demostró incoordinación detrusor esfinteriana, con mala respuesta a kinesiolgía de piso pelviano. Se solicitó estudio urodinámico. Cistomanometría mostró en fase de llene presencia de contracciones no inhibidas observadas en canal de presión de detrusor, que se asocian a incontinencia de orina que se observa en canal de flujometría (Gentileza Corporación MATER).



**Figura 9-6.** Paciente de 8 años, con disrafia espinal oculta de buena evolución clínica, que presentó cambio en evolución urológica con aparición de infecciones urinarias e incontinencia urinaria. Estudio urodinámico mostró fase de llene con deterioro lento y progresivo de la acomodación y presencia de contracciones no inhibidas (Gentileza Corporación MATER).

- **Hiporreflexias:** corresponden a una contracción del detrusor durante la micción que es débil, ausente o de desaparición precoz y que es insuficiente para vaciar el contenido vesical. Para optimizar el llenado puede presentar uso de maniobras de Valsalva, registradas como aumento de la presión abdominal, y puede presentar un residuo elevado. Son secundarias a una obstrucción de la vía urinaria infravesical con un detrusor agotado, o bien son de origen neurogénico.

La interpretación de la urodinamia en la edad pediátrica tiene la dificultad de que la dinámica vesical cambia durante el crecimiento y alteraciones a una edad pueden ser fisiológicas en otras (presencia de contracciones no inhibidas en período lactante). La capacidad vesical también irá cambiando y el paciente podrá contener mayor volumen de orina en la medida que avanza en su desarrollo. Hay patologías como la hiperactividad del detrusor que pueden limitar el crecimiento vesical debido al vaciado frecuente por la presencia de contracciones no inhibidas.

Existe una población infantil portadora de mielodisplasias, en que la evaluación urodinámica es de gran ayuda tanto para prevenir deterioro del aparato urinario superior como para el seguimiento de los pacientes, siendo uno de los pilares para decidir la conducta quirúrgica referida a cirugías de ampliación vesical o de continencia.

Se debe recordar que el estudio urodinámico es un examen más dentro de la evaluación urológica y que debe ser capaz de reproducir la clínica del paciente.

## FUNCIONES DE LA ENFERMERA DE UROLOGÍA

### Clínicas:

- Identificarse como la primera persona del equipo de urología a la cual se debe acercar el paciente urológico cuando hay consulta espontánea o de urgencia, para que oriente al paciente o solicite atención a urólogo tratante.
- Seguimiento estricto de pacientes con vejiga neurogénica y vejiga neurogénica no neurogénica: revisión de tratamientos, revisión de asistencia a controles, vigilancia en toma de exámenes solicitados (registro en tablas).
- Educación de cateterismo vesical a familiares de paciente y autocateterismo.
- Toma de muestra de orina en pacientes en que se requiera sea por sondeo vesical.
- Revisión de exámenes de orina de urgencia de urología y aviso oportuno a urólogo tratante para su resolución.

**Laboratorio urodinámico:**

- Al contar con flujómetro registro de EMG perineal y bladder scan, realizar flujometría y medición de volúmenes vesicales pre y posmiccionales en todo paciente con disfunción miccional que lo tenga indicado.
- Manejar la citación y preparación urinaria e intestinal de examen de urodinamia (exámenes de orina, evacuación fecal, uroprofilaxis).
- Realizar educación a paciente y su familia respecto a cómo se realiza el examen.
- Presencia durante examen de urodinamia de todo paciente que lo tenga indicado desde la unidad de urología.

**Apoyo al paciente postoperado:**

- Acompañamiento en sala de pacientes para evaluar alta precoz en pacientes invadidos por sondas de vía urinaria.
- Curación de heridas operatorias ambulatorias.
- Retiro de sondas de vía urinaria indicadas por urólogo.
- Educación a familiares de paciente respecto a cuidados especiales después de una cirugía específica (hipospadias, ampliación vesical, derivaciones urinarias, etc.).
- Llamado telefónico a pacientes operados de modo ambulatorio, en el día siguiente al alta, para conocer su estado en casa y orientar frente a posibles dudas.

**Lista de espera quirúrgica:**

- Mantener tres semanas de programación de tabla con posibles candidatos a cirugía, según prioridad establecida por urólogos.
- Una vez definida la posible tabla de la semana siguiente, realizar su citación con preguntas previas telefónicas para descartar enfermedades intercurrentes que impidan la cirugía.
- Citarlos a toma de exámenes preoperatorios y revisión de resultados con urólogos.
- Citación a ingreso médico y administrativo.
- Coordinación con casa de acogida en el caso que el paciente lo requiera.

**Bibliografía**

Abrams P, Cardozo L, Magnus F *et al*. Estandarización de la terminología de la función del tracto urinario inferior. Reporte del Subcomité de Estandarización de la Sociedad Internacional de Continencia (ICS). *Rev Chil Urol* 2006; 71:79-94.

Kaefer M, Zurakowski D, Bauer S *et al*. Estimating normal bladder capacity in children. *J Urol* 1997; 158(6):2261-64.

Yeung C, Godley M, Duffy P, Ransley P. Natural filling cystometry in infants children. *Br J Urol* 1995; 75(4):531-37.

# Complejo extrofia-epispadias: extrofia vesical, epispadias y extrofia de cloaca

Pedro José López, Bernardita Troncoso

**E**l complejo extrofia-epispadias comprende un amplio espectro de anomalías congénitas, que incluye el sistema musculoesquelético, urinario, reproductivo y el tracto intestinal, abarcando desde la epispadias glandular simple hasta la extrofia cloacal y son resultado de un mismo defecto embriológico.

En este capítulo revisaremos los principales aspectos de la extrofia vesical y cloacal.

## EPIDEMIOLOGÍA

La extrofia vesical y cloacal afectan con mayor frecuencia a personas de raza blanca. La extrofia vesical clásica es el subtipo predominante (50%), presentándose en 1/71.000 nacidos vivos (Sociedad Europea de Urología Pediátrica) mientras que la extrofia cloacal afecta a 1/200.000. La extrofia vesical clásica es más frecuente en hombres que en mujeres (relación 3:1). En cambio en la extrofia de cloaca la incidencia es igual en ambos sexos (1:1). La mortalidad en pacientes con extrofia vesical clásica es baja (4,2% al año de vida), mientras que en la extrofia cloacal la mortalidad ha sido históricamente mayor por tratarse de una malformación congénita más severa. Sin

embargo, los avances en los cuidados críticos de los RN y el inicio precoz de nutrición parenteral han mejorado la sobrevivencia de estos niños, del 50% en 1960 hasta el 80% en la actualidad.

## EMBRIOLOGÍA

La separación de la cloaca primitiva en el seno urogenital y el intestino posterior ocurre durante el primer trimestre del embarazo, casi al mismo tiempo en que se constituye la pared abdominal anterior. Una falla en la migración de las células mesenquimáticas entre las capas ectodérmica y endodérmica de la pared abdominal inferior provoca inestabilidad de la membrana cloacal. La rotura prematura de esta membrana, antes de su migración caudal, conduce al desarrollo de este conjunto de anomalías infraumbilicales. Si la rotura ocurre después de la separación completa de los tractos genitourinario y gastrointestinal se produce una extrofia vesical clásica. Sin embargo, cuando ocurre antes del descenso del tabique uorrectal se produce externalización del tracto urinario inferior y de la porción distal del tracto gastrointestinal, dando lugar a una extrofia de cloaca (Figura 10-1).

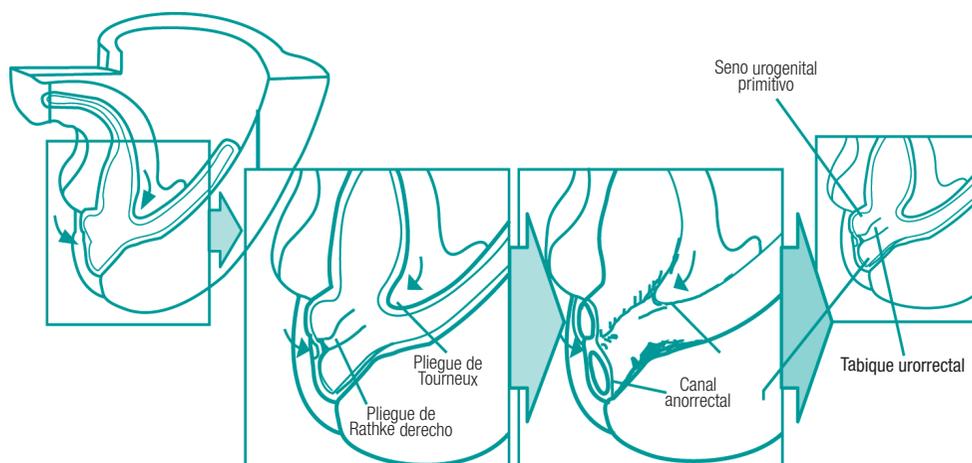


Figura 10-1. División de la cloaca en un seno urogenital primitivo anterior y un recto posterior, entre la 4ª y 6ª semanas de gestación.

## ETIOPATOGENIA

La causa exacta de esta enfermedad aún no ha sido identificada. Solo se sabe que el evento desencadenante ocurre precozmente en el embarazo.

La mayoría de los casos son esporádicos, aunque existen reportes entre familiares, con un riesgo entre hermanos de 1/100. El riesgo de tener un hijo con la misma enfermedad es hasta 500 veces mayor que la población general.

Se ha reportado una mayor incidencia en hijos de madres adolescentes y grandes múltiparas y en casos de fertilización *in vitro*.

También se ha descrito una posible asociación con la exposición al tabaco durante el embarazo.

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

**Período fetal.** Hallazgos sugerentes en la ecografía prenatal son los que se mencionan a continuación:

- Imposibilidad de identificar la vejiga en ecografías sucesivas.
- Disminución del espesor de la pared abdominal.
- Presencia de una masa en el abdomen inferior.
- Cordón umbilical de implantación baja.
- Genitales de posición anormal (anterior o posterior), falo corto.

- Aumento del diámetro pélvico, con separación de las ramas del pubis.
- Onfalocele, malformaciones de las extremidades inferiores y/o mielomeningocele (MMC) (sugerentes de extrofia cloacal).

**Período de RN.** La mayoría de las variantes son fácilmente identificables al nacer. Por lo general, los casos de extrofia vesical clásica corresponden a recién nacidos (RN) de término con buen peso de nacimiento, mientras que los pacientes con extrofia cloacal suelen ser RN pretérmino, con bajo peso de nacimiento.

**Infancia.** Las variantes infrecuentes pueden pasar desapercibidas e identificarse en la infancia solo por incontinencia urinaria persistente o alteraciones de la marcha.

## EXAMEN FÍSICO

En la extrofia vesical clásica están involucrados el tracto urinario inferior, genitales y aparato locomotor, mientras que en la extrofia de cloaca hay mayor compromiso del tracto gastrointestinal y SNC.

### Extrofia vesical clásica

La pared abdominal es alargada, el ombligo es de implantación baja y en el hemiabdomen inferior existe un defecto aponeurótico triangular delimitado lateralmente por los músculos rectos y por una banda fibrótica sinsicial que corresponde a

A

B

**Figura 10-2.** Extrofia vesical clásica. Ombligo bajo y ano más anterior. **A:** mujer con placa vesical y uretra abiertas, con clítoris bifido. **B:** hombre con falo corto, ancho e invertido. Distancia anormal entre escroto y falo.

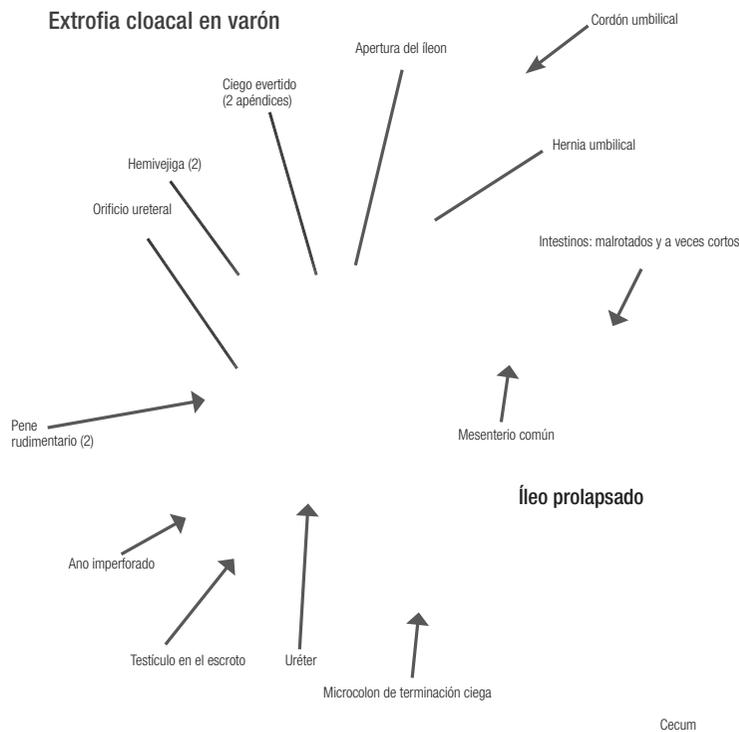


Figura 10-3. Dibujo esquemático de la extrofia cloacal.

la membrana urogenital distorsionada por abajo. Este espacio contiene a la vejiga abierta anteriormente, con su mucosa totalmente expuesta.

El ombligo se ubica en el borde superior de la placa vesical y puede asociarse a un defecto herniario o un pequeño onfalocelo. El ano está más anterior, pero la función esfinteriana es normal, mientras que el piso pélvico es deficiente.

Los huesos del pubis están ampliamente separados y, en el 30% de los casos además pueden estar acortados y rotados externamente.

**Extrofia vesical femenina.** La placa uretral está abierta y se continúa con la placa vesical. El clítoris es bifido, los labios mayores están separados y la vagina es corta, con su orificio estenótico y más anterior (Figura 10-2).

**Extrofia vesical masculina.** La placa vesical se continúa con la placa uretral y los orificios ureterales están expuestos. La

placa uretral está abierta y se extiende a lo largo del falo corto, ancho y con curvatura dorsal. El glande está abierto y es plano. El componente dorsal del prepucio está ausente (Figura 10-2).

### Extrofia de cloaca

Los músculos rectos y los huesos del pubis están separados. La vejiga está abierta en la pared abdominal inferior y dividida en dos mitades adyacentes al segmento expuesto del ciego. Los orificios que comunican el íleon terminal, el apéndice (uno o dos) y el intestino distal son evidentes al interior de la placa cecal y el íleon terminal puede prolapsarse como un "tronco" a través de esta. Siempre se presenta con ano imperforado y puede asociarse a onfalocelo (Figuras 10-3 y 10-4). Hasta el 95% tiene algún tipo de mielodisplasia y hasta el 65% de los casos tiene una malformación mayor de las extremidades inferiores.

En hombres, el falo generalmente es bifido y pequeño, con cada hemiglande ubicado caudal a cada hemivejiga o puede estar ausente.



**Figura 10-4.** Extrofia de cloaca. Onfalocele gigante y hemivejigas adyacentes a la placa cecal extrófica. En el hombre, falo pequeño y bífido, con su hemiglande y hemiescrotos ubicados distal a la vejiga.

En mujeres, el clítoris es bífido y puede haber dos hemivaginas con un útero bicorne.

### Variantes de extrofia

Son poco frecuentes. La sínfisis púbica está ampliamente separada y los músculos rectos divergen distalmente. El ombligo es elongado y de inserción baja. Puede observarse un pequeño orificio vesical superior (Figura 10-5) o un parche de mucosa vesical. La vejiga intacta puede estar cubierta externamente por una delgada membrana. Los genitales externos generalmente son normales.

**Fisura pubovesical.** Apertura completa de la uretra hasta el cuello vesical, pero con vejiga intacta.

**Fístula vesical superior.** Los defectos musculares y óseos son idénticos a los de la extrofia vesical. La membrana urogenital está abierta solo en la parte superior, bajo el ombligo, simulando una vesicostomía congénita (Figura 10-6).

### ESTUDIOS DE IMÁGENES

**Ecografía renal.** Para identificar malformaciones congénitas del tracto urinario (hasta 1/3 de las extrofias cloacales).

**Ecografía de médula espinal y Rx de columna vertebral.** Para detectar MMC en extrofia cloacal.

**Rx pelvis.** Para evaluar la separación de los huesos púbicos.

**Resonancia magnética.** Para identificar anomalías ocultas que pueden predisponer al desarrollo de médula anclada.

**Uretrocistografía.** Para confirmar la presencia de reflujo vesicoureteral (RVU) y evaluar la capacidad vesical, el cuello vesical y la uretra proximal.

### DIAGNÓSTICO

**Antenatal.** Desde las dieciséis semanas de gestación. La ecografía permite además detectar malformaciones asociadas, principalmente cardíacas.

**Posnatal.** Estudio de imágenes del tracto urinario superior y Rx de pelvis.

### MANEJO

- Derivar a centro especializado al establecer el diagnóstico.
- Siempre realizar consejería a los padres.
- No existe experiencia que avale la indicación de cirugía fetal.
- No se recomienda parto vaginal (mayor riesgo de lesión de la placa vesical).
- En la atención inmediata, cubrir la vejiga expuesta con plástico estéril para proteger la placa vesical y prevenir la deshidratación y pérdida de calor.



**Figura 10-5.** Mujer con extrofia cubierta: ombligo más bajo, huesos púbicos ampliamente separados y músculos rectos abdominales que divergen hacia distal. La vejiga está intacta y los genitales externos son normales.

- Inicio de nutrición parenteral precoz en los casos de extrofia de cloaca.
- Inicio de tratamiento antibiótico y prevención de alergia al látex.
- Definir cariotipo y descartar la presencia de malformaciones asociadas.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento quirúrgico siempre debe iniciarse en el período de RN. Los objetivos del abordaje quirúrgico actual son:

- Reconstrucción de la pared abdominal.
- Cierre anatómico de la vejiga extrófica, reubicándola en el hemiabdomen inferior y aumento de la resistencia al flujo urinario de salida, para favorecer el crecimiento vesical.
- Preservar la función renal y lograr la continencia urinaria.
- Reconstrucción de los genitales externos.

Históricamente, la reconstrucción se realizaba en tres etapas. Sin embargo, en la actualidad existen centros en donde

**Figura 10-6.** Fístula vesical superior. Los genitales son normales, pero existen las anomalías de los rectos abdominales y del pubis.

se realiza en un solo tiempo, combinando los procedimientos de cada etapa. Los pasos quirúrgicos son:

1. Cierre de la vejiga en las primeras 24-48 horas de vida, con aproximación de los huesos del pubis, sin necesidad de osteotomía. Luego de la cirugía debe mantenerse inmovilización de las extremidades inferiores. En pacientes con extrofia de cloaca debe realizarse derivación intestinal.
2. La etapa dos consiste en el cierre completo del pene. En algunos centros realizan el procedimiento de Kelly o reconstrucción radical de partes blandas que en los varones permite darle mayor longitud al pene, fundamentalmente a través de desinserción de los cuerpos cavernosos de las ramas isquiopúbicas. Generalmente se planea alrededor de los seis a nueve meses.
3. La tercera etapa consiste en tratamiento de la incontinencia urinaria, que debe hacerse no antes del quinto año de vida. Para esto se puede realizar cirugía de cuello vesical y/o cistoplastia de aumento.

## CUIDADOS POSTOPERATORIOS

- Mantenimiento de la nutrición parenteral en pacientes con extrofia de cloaca.
- Inmovilización por tres semanas en caso de osteotomía pélvica.
- Mantener el tracto urinario desfuncionalizado con catéteres uretrales.
- Profilaxis antibiótica para la prevención de infección del tracto urinario (ITU).
- Seguimiento a largo plazo, con control periódico de la función renal.
- Consejería y ayuda psicológica.

## Complicaciones

**Posquirúrgicas tempranas.** Dehiscencia de la herida operatoria, prolapso vesical, fistulas uretrales o vesicocutáneas (4%-19%), estenosis uretral (8%).

**Tardías.** RVU, ITU recurrente, incontinencia urinaria, litiasis vesical, fibrosis de la pared abdominal, ruptura vesical, prolapso uterino (cuando no se realizó osteotomía pélvica precoz), insuficiencia renal, eyaculación retrógrada, oligospermia e infertilidad, síndrome de intestino corto (extrofia cloacal).

## PRONÓSTICO

- Excelente sobrevida a largo plazo.
- Continencia urinaria hasta en el 75%-90% de los pacientes con extrofia vesical.
- Incontinencia urinaria y fecal hasta en el 75% de los casos de extrofia cloacal, requiriendo derivaciones urinarias e intestinales permanentes en muchos.

- En general, la función sexual está conservada y la mayoría son fértiles.
- En las mujeres portadoras, se recomienda el parto por cesárea, para evitar daños en los mecanismos de continencia.

## Bibliografía

Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J *et al.* The fate of the upper urinary tract in exstrophy. *J Urol* 2002; 168:2579-82.

Caione P, Capozza N, Lais A, Matarazzo E. Periurethral muscle complex reassembly for exstrophy-epispadias repair. *J Urol* 2000; 164:2062-66.

Cervellione R, Mantovani A, Gearhart J *et al.* Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. *J Pediatr Urol* 2015; 11:337.e1-337.e6.

Gearhart JP. Exstrophy, epispadias, and other bladder abnormalities. En: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ. *Campbell's Urology*. Philadelphia: Saunders, 2000.

Gearhart JP. The bladder exstrophy-epispadia-cloacal exstrophy complex. En: Gearhart JP, Rink RC, Mouriouand P. *Pediatric urology*. Philadelphia: Saunders, 2001; 511-46.

Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. *J Urol* 1999; 162:1415-20.

Sadler TW. *Embriología médica*. 10<sup>na</sup> ed. Madrid: Médica Panamericana, 2006.

Thomas D, Duffy P, Rickwood A. *Essentials of pediatric urology*. 2<sup>nd</sup> ed. Liverpool, UK: Informa Healthcare, 2008.

Walsh PC. *Urología de Campbell*. 8<sup>ta</sup> ed. Buenos Aires: Médica Panamericana, 2004.

Wilcox DT, Chitty LS. Non-visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. *Prenat Diagn* 2001; 21:977-83.

Woodhouse CR, Fisch MM, Peppas DS, Reiner WG. Failed bladder exstrophy closure. *Dialogues in Pediatric Urology* 1999; 22.

Woodhouse CRJ. Genitoplasty in exstrophy and epispadias. En: Stringer MD, Oldham KT, Mouriouand PDE. *Paediatric surgery and urology: long-term outcomes*. Cambridge: Cambridge University Press, 2006; 583-94.



# Seno urogenital y cloaca

Francisco Reed, Yolanda Pullin, Fernando González

La persistencia del seno urogenital (SUG) es un defecto anatómico que se presenta en pacientes femeninos con alguna endocrinopatía o alteración genética, como los desórdenes del desarrollo sexual (DDS), el cual son bastante infrecuentes, pero conlleva varios retos para el cirujano. En especial la persistencia de la cloaca, que es una de las variantes más complejas de las malformaciones anorrectales (MAR) en mujeres.

Hablamos de una persistencia del seno urogenital cuando la uretra distal y la vagina se unen en un canal común, el cual abre entre la vulva o el periné en variadas localizaciones (glande a margen anal anterior). Cuando además el intestino distal desemboca en el canal común y no en el ano, se le conoce como cloaca.

## Embriología

La diferenciación urogenital normal se lleva a cabo entre la cuarta y décimo segunda semana de gestación, la anatomía de las estructuras externas es determinada en hombres por el estímulo hormonal y en mujeres por la falta de este. El sistema urinario y el genital derivan del mesoderma intermedio. Inicialmente existe un conducto caudal común (la cloaca) y una sola membrana (membrana cloacal) en la porción del intestino posterior. Posteriormente el tabique urorectal divide a la cloaca en un seno urogenital situado por delante (dando origen a la vejiga y uretra), y un conducto anorrectal por detrás. Este tabique también divide a la membrana cloacal en una membrana anal y otra urogenital. Rodeando a la membrana urogenital se encuentra el tubérculo genital, los pliegues uretrales y las prominencias genitales. En la mujer, los pliegues uretrales forman los labios menores y las prominencias genitales los labios mayores. El desarrollo de la uretra y la vagina están íntimamente relacionados. Los conductos müllerianos dan origen a casi la mitad de la vagina proximal, útero y trompas uterinas; mientras que los conductos mesonéfricos o de Wolff pueden contribuir a la formación de uréteres y vagina.

## Epidemiología

La causa más frecuente de genitales ambiguos en el recién nacido es el síndrome adrenogenital, que presenta una incidencia de 1 por cada 14.000 recién nacidos vivos. El SUG sin DDS o MAR es menos aún de 1 por cada 20.000 nacidos vivos de sexo femenino.

## SENO UROGENITAL

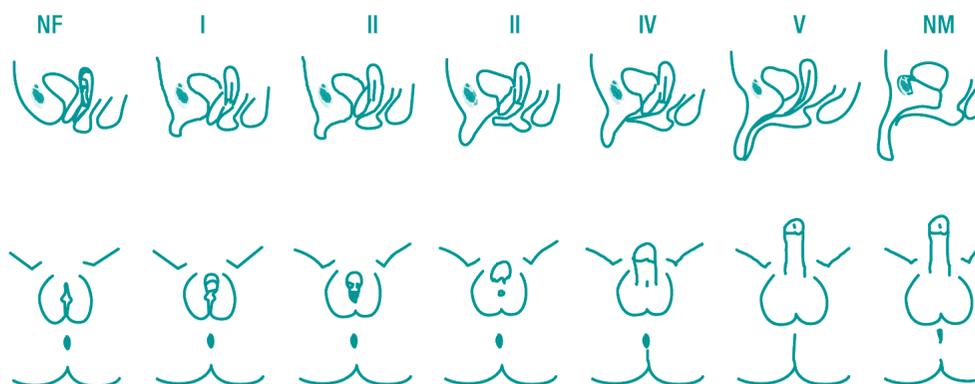
### Manifestaciones clínicas

El diagnóstico prenatal se hace al diagnosticar hidrocolpos durante la ecografía, o incluso con una masa pélvica paravesical. En algunas ocasiones puede pesquisarse una megavejiga e incluso hidronefrosis secundaria al mal vaciamiento vesical por compresión extrínseca del hidrocolpos. Estos mismos hallazgos se pueden diagnosticar durante el período del recién nacido o durante el estudio de un paciente con hiperplasia suprarrenal congénita.

Muy pocas alteraciones del seno urogenital son diagnosticadas de forma tardía, ya sea por amenorrea o por la presencia de hematocolpos por acumulación de sangre menstrual en vagina y útero. En algunas otras ocasiones por endometriosis o incluso un absceso tuboovárico o enfermedad pélvica inflamatoria por menstruación retrógrada. Aunque poco frecuentes también se puede diagnosticar al iniciar la actividad sexual, sin embargo, es muy raro ya que se pueden sospechar con el examen físico genital anormal a muy temprana edad.

El examen físico genital normal se puede hacer con la tracción lateral y externa de los labios mayores con esta maniobra se expone la mucosa del labio menor que forman un techo sobre el clítoris, el meato uretral se puede observar anterior al introito vaginal.

Adherencia de labios total sin membrana delgada en la línea media que termine en un único orificio anterior correspondiente a la vagina es sugerente de seno urogenital.



**Figura 11-1.** Clasificación de Prader. Grado de virilización.

NF: normal femenino; NM: normal masculino; I: clitoromegalia con ausencia de fusión labial y vulva pequeña; II y III: clitoromegalia con fusión labial posterior o fusión labial total con seno urogenital; IV: clítoris desarrollado como un miembro viril, meato uretral en la cara inferior del clítoris hipertrófico con ausencia de testículos; V: clítoris peneano de aspecto masculino, meato urinario en la porción distal del falo sin testículos palpables en bolsa escrotal (Tomado de: Speiser and White. Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *Endocrine Rev* 2000; 21(3):245-91).

Durante el examen físico es importante determinar el tamaño del clítoris normal (menor a 4,35 mm), la consistencia de los cuerpos eréctiles, el grado de curvatura, presencia o ausencia de gónadas palpables o hernias y el aspecto de los pliegues labioescrotales. Es importante no olvidar el examen físico anal.

Otras manifestaciones clínicas pudieran ser una infección urinaria debido a retención o mal vaciamiento vesical o incontinencia urinaria anatómica debido a falla en esfínter uretral, o fisiológica debido a reflujo vesicovaginal.

### Clasificación

Existen varias clasificaciones según el punto de vista anatómico. Una se basa en la confluencia de las estructuras, dependiendo de la longitud del canal común. También se puede clasificar en alta si la confluencia está localizada por arriba del plano del esfínter urinario, donde generalmente el canal es largo y la vagina corta; o en baja donde el canal es corto y la vagina generalmente es normal.

Otra es la clasificación más actualizada es la propuesta por Rink (abreviada PVE) que incluye longitud de falo (P) medido en centímetros en su estado flácido; localización de confluencia vaginal con uretra en relación con el meato perineal y el cuello vesical (V), medida por visualización endoscópica; y la apariencia genital externa (E) que se basa en la clasificación

de Prader (**Figura 11-1**). Dicha clasificación se fundamenta principalmente en el tamaño uretral, refiriéndose a un SUG alto cuanto la uretra es menor de 1,5 cm de longitud; y bajo si la uretra es mayor a 1,5 cm (**Figura 11-2**).

### Diagnóstico

El primer diagnóstico debería de ser clínico, ya que durante la exploración física de los genitales femeninos suele verse únicamente un orificio en el introito vaginal, lo que debe elevar altamente la sospecha de la presencia de un SUG.

El diagnóstico a través de imágenes es una herramienta indispensable antes de someter a un paciente a reconstrucción quirúrgica. Hay varias imágenes de elección, podemos partir con una ecografía abdominal para evaluar órganos pélvicos, riñones y glándulas suprarrenales.

Estudios más específicos incluyen la genitografía, donde se utiliza medio de contraste para visualizar seno, vagina, uretra y vejiga. También es frecuente utilizar la resonancia magnética nuclear (RMN), que también ayuda a descartar espina bífida, que en ocasiones se ha vinculado con el seno urogenital; sin embargo, la RMN debería de realizarse con una sonda dentro del recto y otra sonda en SUG como marcador y distender las estructuras en caso de ser necesario para tener una imagen anatómica más clara.

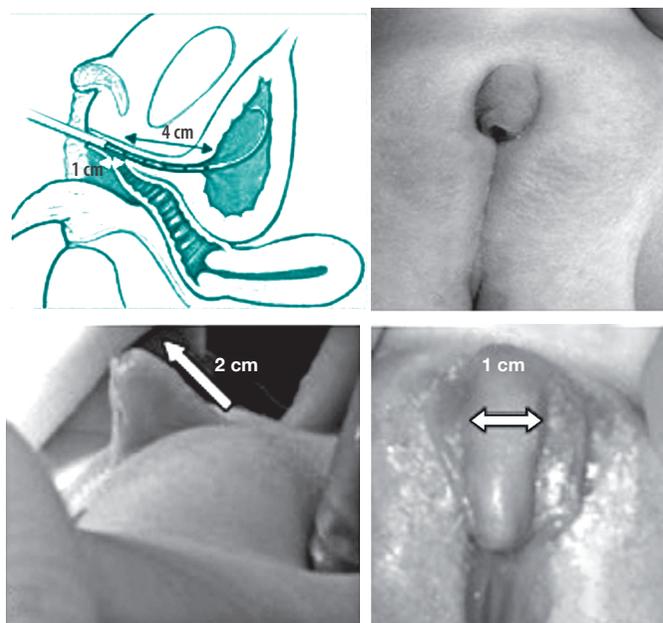


Figura 11-2. Ejemplos de PVE en la clasificación de Rink.

Por último, también podemos apoyarnos con la endoscopia, que usualmente es un estudio de tipo diagnóstico-terapéutico por su uso dentro de la intervención quirúrgica. La cistoscopia es necesaria para poder medir la longitud del canal común, la uretra y, de ser posible, la vagina y descartar otras malformaciones vaginales.

### Tratamiento

El tratamiento genera controversia ya que muchas alteraciones urogenitales vienen acompañadas de un DDS. Por lo tanto, la decisión debe ser resuelta en un tiempo específico y con un equipo que incluya especialistas de endocrinología, neonatología, urología infantil, psicología y comité de ética. La Sociedad de Endocrinología Pediátrica Europea y la Sociedad Pediátrica Endocrino Lawson-Wilkins recomiendan realizar la cirugía cuando el paciente tenga de dos a seis meses de nacido en aquellos que tengan una fusión alta y no se recomienda la cirugía para pacientes entre doce meses de edad y la adolescencia.

Los tres procedimientos quirúrgicos necesarios son la clitoroplastia, labioplastia y vaginoplastia. Existe controversia si es mejor realizar una cirugía en un tiempo (tres procedimientos) o realizar una cirugía en etapas, realizando primero la clitoroplastia durante la infancia; y posteriormente la vaginoplastia/labioplastia durante la adolescencia.

Para el tratamiento quirúrgico se recomienda el abordaje sagital posterior, con aseo quirúrgico en toda la porción inferior del cuerpo como se muestra en la Figura 11-3, facilitando el abordaje al periné y zona genital. Abordaje de elección en la resolución de SUG bajo.

Cuando la confluencia es baja la reconstrucción es a través de piel perineal desde el margen anal (incisión en cáliz) o incluso abriendo la pared posterior del recto (ASTRA) y hasta al margen posterior del introito vaginal (Figura 11-4). Cuando la confluencia es alta se realiza una movilización parcial o total del SUG (TUP o TUM). Durante esta cirugía se pudiera llegar a requerir un doble abordaje (perineal y abdominal abierto o laparoscópico).

Muchas pacientes requerirán en algún momento de su seguimiento una cirugía de "retoque", ya que la estenosis vaginal es bastante frecuente. Preferentemente durante la adolescencia.

### Pronóstico

Los resultados a largo plazo en pacientes con SUG generalmente dependerán del grado del defecto y sus malformaciones asociadas. En general, un paciente con una anomalía leve tendrá un excelente control urinario y un desarrollo sexual, fertilidad y función normal. En casos más graves o complejos,



Figura 11-3. Abordaje posterior (Unidad Urología, Hospital Exequiel González Cortés. Santiago, Chile).

el cateterismo vesical puede ser necesario; además de dificultades en la función sexual. Sin embargo, en la actualidad existen pocos estudios que describan la función sexual o satisfacción sexual a largo plazo, al igual que la fertilidad.

## CLOACA

La persistencia de cloaca es la unión del SUG con el intestino distal, desembocando en un canal común, fuera del complejo anal.

### Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones son muy similares a las de un SUG puro, sin embargo, de forma antenatal pueden presentar manifestaciones graves como ascitis y distensión abdominal provocando dificultad respiratoria por compresión. En ocasiones podría estar asociada a malformaciones cardíacas, renales y sacras. Generalmente son diagnosticadas al nacimiento por la presencia de una MAR.

Al examen físico se presenta con apariencia de genitales ambiguos o genitales de aspecto normal, con ausencia de orificio anal, con un solo orificio en el introito vaginal. Podría presentar distensión o masa abdominal por presencia de hidrometrocolpos o globo vesical.

Dentro del examen genital debe de quedar documentada la longitud, consistencia y relación con otras estructuras del falo.

En las ecografías del segundo trimestre se pueden ver imágenes sugestivas de masa pélvica, hallazgo que se debe de estudiar con una RMN durante el tercer trimestre.

Siempre buscar al examen físico dimorfismo espinal.

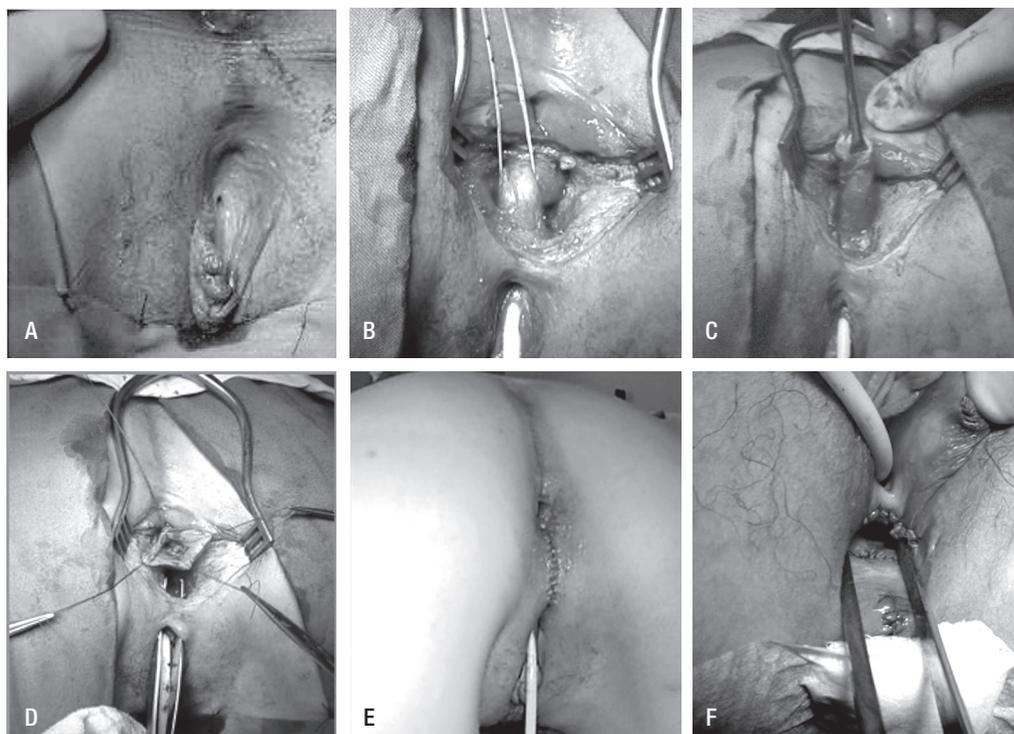
### Clasificación

Originalmente descrita por Peña y actualizada por Krickenbeck (clasificación de MAR) (Tabla 11-1), se basa en si el canal común es menor o mayor a 3 cm de longitud, dividiéndolas en bajas y altas.

### Diagnóstico

Por la asociación que mantiene con otras anomalías se debe partir por una radiografía de tórax y abdomen, más ecografía abdominal y pélvica que permite evaluar riñón (hidronefrosis), distensión vesical, vagina (hidrocolpos) y recto; también descartar agenesia vaginal, duplicación de útero o vagina, obstrucción en unión ureterovesical, ectopia ureteral y ureterocele.





**Figura 11-4.** Abordaje sagital posterior de seno urogenital (Unidad de Urología, Hospital Exequiel González Cortés, Santiago, Chile).

**Tabla 11-1.** Actual clasificación de Krickenbeck

Principales grupos clínicos	Variantes raras
Fístula perineal	Atresia y estenosis de ano
Fístula rectouretral fístula/atresia/estenosis (prostática y bulbar)	Atresia/estenosis de recto
Fístula bulbar	Fístula rectovaginal
Fístula prostática	Fístula en H
Fístula rectovesical	Otras
Fístula vestibular	
Cloaca	
MAR sin fístula	
Estenosis anal	

Tomado de: Gupta DK. Anorectal malformations - Wingspread to Krickenbeck. J Indian Assoc Pediatr Surg 2005; 10:75-77.

Se deberán completar los estudios básicos con una resonancia magnética para descartar patología espinal y un ecocardiograma para descartar alteraciones cardíacas.

### Tratamiento

Se debe estabilizar al paciente antes de someterlo a tratamiento quirúrgico. La primera intervención quirúrgica, que sería una colostomía, no debe de posponerse más de 48

horas, evitando una posible perforación intestinal. En algunas ocasiones también es necesario realizar una colpostomía, la cual ayudará a drenar el hidrocolpos y el globo vesical. Entre los dos a seis meses después de la colostomía se debe programar la reconstrucción definitiva con el objetivo de crear canales separados para vagina y uretra, seguida de la reconstrucción anal.

Se recomienda, como en SUG, el abordaje posterior, si durante la endoscopia quirúrgica se identifica un recto muy alto el paciente debe ser girado para un abordaje abdominal o laparoscópico.

La reparación se realiza a través de una vaginouretrorectoplastia utilizando un estimulador eléctrico para identificar la musculatura y esfínteres anales. Uno de los pasos más complicados es separar la vagina de la uretra, así como la vagina del recto.

### Pronóstico

Las complicaciones posquirúrgicas son por la disfunción de esfínteres, ocasionando estreñimiento e incontinencia urinaria. Dependiendo del grado de complejidad de la cloaca (índice sacro-coccígeo), el grado de incontinencia fecal va del 14% al 63% y el estreñimiento del 28% al 39%. Incluso el manchado fecal puede ser tan frecuente como el 80% de los casos. Solo el 12% de las pacientes con un canal común > 3 cm tiene continencia fecal.

Algunas pacientes pueden requerir cateterismo vesical de por vida por alteraciones en la innervación vesical o cuello vesical. Asimismo, la funcionalidad vaginal es bastante aceptable en la mayoría de los pacientes.

La insuficiencia renal puede ser una de las patologías tardías que presentan estos pacientes por las alteraciones renales que acompañan a la patología o por consecuencia de un retraso en la resolución quirúrgica.

### Bibliografía

- Alizai NK, Thomas FM, Lilford RJ *et al*. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty? *J Urol* 1999; 161:1588-91.
- Barnewolt CE. Imaging techniques to assess the pelvis in young females. *Semin Pediatr Surg* 1998; 7(Issue 1):73-81.
- Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2:33.
- Martínez M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C. Neonatología quirúrgica. Buenos Aires: Grupo Guía, 2004; 755-66.
- Park JM. Normal development of the genitourinary tract. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. *Campbell-Walsh Urology*. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012; 2986.
- Rink RC, Adams MC, Misseri R. A new classification for genital ambiguity and urogenital sinus anomalies. *BJU Int* 2005; 95:638-42.
- Rink RC, Cain MP. Urogenital mobilization for urogenital sinus repair. *BJU Int* 2008; 102:1182-97.



# Valvas de la uretra posterior

Paulina Baquedano

Las valvas de la uretra posterior (VUP) son una malformación congénita de la uretra masculina, representada por un repliegue patológico de la mucosa uretral, generalmente unida a la porción final del verumontanum, que constituye la causa más frecuente de obstrucción del tracto urinario bajo en el período neonatal.

## EPIDEMIOLOGÍA

Esta patología afecta al sexo masculino, con una frecuencia de 1 de cada 8.000 nacidos vivos.

Alrededor del 50% de los fetos afectados presenta oligohidramnios y la descompresión en forma espontánea a través de la ruptura del tracto urinario, o la aparición de un urinoma perinéfrico que se observa en el 10%-20% de los casos severos.

## ETIOLOGÍA

La etiología exacta de las VUP o membranas no ha sido establecida. La uretra prostática se desarrolla desde el seno urogenital a la octava semana de gestación. Las valvas uretrales posteriores son de origen embriológico heterogéneo que resulta de un desarrollo exagerado de los repliegues uretro-vaginales con una anormal inserción de la parte final distal del conducto de Wolf, este repliegue patológico de mucosa origina las valvas circunferenciales obstructivas.

La obstrucción uretral congénita causa una gran variedad de anomalías en el tracto urinario, incluyendo daño del parénquima renal así como de la función del músculo liso del uréter y la vejiga. Estos cambios pueden persistir después de la desobstrucción primaria.

Este aumento de la presión intravesical se trasmite a la vía urinaria superior, resultando en una dilatación ureteral y en un reflujo vesicoueteral (RVU).

El RVU es frecuente en asociación con las VUP. Entre un tercio y la mitad de estos niños tiene RVU en el momento

del diagnóstico. En muchos casos esto representa RVU secundario resultante de alta presión intravesical, desarrollo de divertículos parauretrales y pérdida de la competencia de la unión ureterovesical. En algunos casos se "sacrifica" un riñón, produciendo un sistema de *pop-off* con un gran reflujo a ese lado, con deterioro renal, pero "salvando" la función del contralateral. En algunos casos, sin embargo, el RVU es primario y puede estar causado por una anomalía del desarrollo de la yema ureteral.

Esta presión retrograda sobre el parénquima produce daño renal, muchas veces sobre un parénquima previamente alterado por displasia renal.

Además, la elevada presión intravesical causa alteración en el detrusor (vejiga de lucha), en el cuello vesical y en el desarrollo del esfínter urinario externo, comprometiendo la continencia urinaria.

Se ha reconocido que los niños con VUP tienen grados variables de anomalías de la función vesical. Con frecuencia se presenta como incontinencia urinaria, con la mitad de ellos sin control de esfínter diurno durante la infancia.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Podemos observar un gran espectro de signos y síntomas, variando desde una obstrucción severa con falla renal e hipoplasia pulmonar, hasta síntomas de obstrucción moderada con disfunción vesical.

Clásicamente los síntomas de presentación dependen de la edad. En el recién nacido, masas abdominales palpables (vejiga distendida, hidronefrosis), ascitis, o distrés respiratorio debido a hipoplasia pulmonar sugiere la posibilidad de una obstrucción severa al vaciamiento vesical. Otros hallazgos pueden incluir una historia obstétrica de oligohidramnios y hallazgos en el neonato consistentes con síndrome de Potter. Los neonatos con válvulas severamente obstructivas tienen una pared vesical muy engrosada que puede ser fácilmente palpable a través del abdomen flácido de este grupo etario.

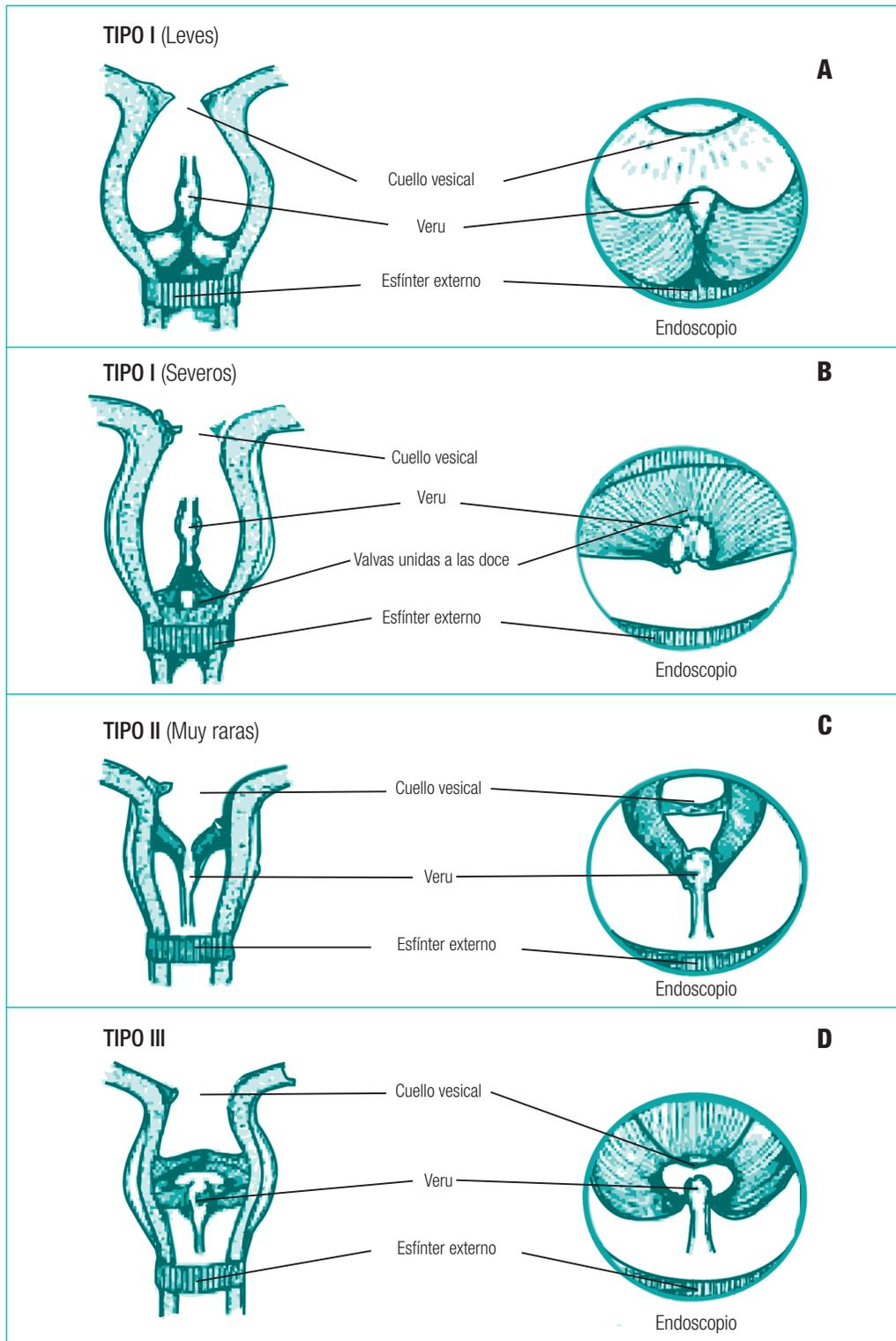


Figura 12-1. Clasificación de Young.

La hipoplasia pulmonar se asocia frecuentemente con uropatía obstructiva, ocurrida tempranamente en la edad gestacional, especialmente cuando existe oligohidramnios, causa actual de riesgo vital en estos niños.

Los niños con obstrucción uretral de alto grado presentan tempranamente en la vida sepsis urinaria, insuficiencia renal, hipoplasia pulmonar, dificultad respiratoria, distensión abdominal severa o neumotórax.

Los niños que debutan más tardíamente son probablemente aquellos que tienen mejor función renal y se presentan generalmente con infección del tracto urinario (ITU) o disfunción vesical e incontinencia.

## CLASIFICACIÓN

**Clasificación de Young tipo I-III** (variedad de valvas). La clasificación de las valvas uretrales posteriores fue propuesta por Young y cols. en 1919 y está basada en las características anatómicas de las valvas (Figura 12-1).

- **Tipo I:** es el más común, lo conforman pliegues distales del verumontanum que se insertan en la pared lateral de la uretra, fusionándose anteriormente. Representan el 95% de todas las obstrucciones de la uretra posterior.
- **Tipo II:** es el más raro y consiste en pliegues de mucosa espirales a lo largo del eje longitudinal de la uretra, estos repliegues provienen del verumontanum, pasando muy próximos al cuello de la vejiga y probablemente nunca causen uropatía fetal. Se han considerado como no obstructivas.
- **Tipo III:** es el menos común y consiste en repliegue transverso que ocluye la uretra en la porción distal del verumontanum, cerca de la unión bulbo-membranosa. El tipo III se ha encontrado a diferentes niveles de la uretra y aparentemente no guarda relación al verumontanum. Esta obstrucción involucra a toda la circunferencia de la uretra, dejando una pequeña apertura en la zona central posterior. El tipo III representa solamente el 5% de los casos de obstrucción de la uretra posterior, pero la obstrucción parece ser la más severa y está asociada con un peor pronóstico.

**Otros criterios.** Los pacientes también se pueden clasificar según los criterios descritos por Churchill en dos grupos pronósticos:

**Grupo 1:** favorable con pruebas sanguíneas normales y sin RVU o displasia renal asociada.

**Grupo 2:** desfavorable si se acompaña de insuficiencia renal, RVU, displasia renal o ureterohidronefrosis (UHN) severa.

## DIAGNÓSTICO

La obstrucción a nivel uretral, secundaria a valvas posteriores, tiene un amplio espectro de características ecográficas prenatales y los signos cardinales consisten en dilatación persistente de la vejiga y la porción proximal de la uretra, engrosamiento de la pared vesical mayor de 2 mm y uréteres característicamente dilatados y tortuosos.

La consideración más importante con respecto al compromiso renal es la detección prenatal de la displasia renal. Esta puede ocurrir con riñones grandes o pequeños y el signo ecográfico patognomónico es la visualización de múltiples quistes e hiperecogenicidad del parénquima renal.

De los fetos con obstrucción, en el 10%-20% la vejiga se descomprime en forma espontánea a través de la ruptura del tracto urinario (ascitis) o la aparición del pseudoquiste perinefrítico. El oligohidramnios es un hallazgo invariable y está relacionado con la severidad y duración de la obstrucción, la presencia de un severo oligohidramnios es considerado de mal pronóstico.

La sensibilidad para la detección de uropatía obstructiva por ecografía prenatal en múltiples series es del 90% al 100%. Se estima que dos tercios de los pacientes con VUP se identifican prenatalmente.

Aunque en algunos casos las anomalías causadas por la obstrucción son letales, la mayoría de los pacientes puede ser monitoreado con estudios de ultrasonido secuenciales y someterse a estudio de diagnóstico y a un control inmediato después del parto.

En la actualidad, obstetras y perinatólogos refieren a la madre a un urólogo pediátrico para una interconsulta prenatal si se sospecha una uropatía obstructiva y en algunos casos favorables, se puede realizar intervención prenatal mediante un *shunt* vesicoamniótico.

Todos los varones recién nacidos con antecedentes de hidronefrosis significativa prenatal deben ser evaluados por su posible obstrucción uretral.

Debido a la depleción de volumen es común, en las primeras 48 horas de vida, que los estudios de ultrasonido realizados durante este período puedan dar un falso negativo y se recomienda repetir a la semana de vida.

El diagnóstico de VUP se hace por uretrocistografía miccional seriada, corroborando la lesión obstructiva por el hallazgo de la tríada clásica de dilatación de uretra proximal, interrupción súbita de la columna del medio de contraste a nivel de las valvas y la disminución del calibre de la imagen del chorro de la uretra distal.

Este diagnóstico se corrobora con una cistoscopia bajo anestesia en el momento de la ablación endoscópica.

### ESTUDIO DE LABORATORIO, IMÁGENES Y OTROS

Los exámenes de sangre, de función renal, hemograma y ELP son necesarios en la evaluación de un recién nacido con VUP y un examen de orina y urocultivo.

La **ecotomografía renal y vesical** durante los primeros días de vida muestra una vejiga de lucha, con paredes engrosadas e irregulares con presencia de divertículos, una uretra posterior dilatada y la presencia de ureterohidronefrosis bilateral con riñones de aspecto displásicos.

La **uretrocistografía miccional seriada** además de mostrar la obstrucción a nivel de uretra posterior muestra una vejiga de lucha, gruesa y trabeculada, con grandes divertículos y con reflujo vesicoureteral secundario, en la mayoría de los casos.

El **cintigrama renal estático con Tc99 DMSA** completa el estudio para detectar lesiones del parénquima renal de grado variable, desde lesiones focales en caso de infecciones urinarias hasta riñones displásicos pequeños con compromiso de la función renal diferencial.

### TRATAMIENTO

La intervención prenatal está reservada a fetos cuyo diagnóstico se realiza después de la semana 24 de gestación con adecuada función renal y con inmadurez pulmonar que impide el nacimiento. El pronóstico es favorable pero está asociado al 5% de mortalidad; y el 25% progresa a falla renal crónica a pesar de la intervención.

El diagnóstico de la patología antes de la semana 24 de gestación tiene un pronóstico pobre, está asociado con el 50% de muerte fetal y falla renal crónica posterior al nacimiento.

Una vez que se determina una adecuada función renal y no hay ninguna malformación letal asociada, se hace seguimiento ecográfico del volumen del líquido amniótico. Ante la presencia de oligohidramnios importante se procede a

evaluar la madurez pulmonar, que en el caso de ser negativa está indicado realizar una intervención *in utero*, teniendo en cuenta la edad gestacional como parte fundamental del pronóstico y la experiencia del médico en estos procedimientos.

El tratamiento inicial de un recién nacido con diagnóstico de VUP debe comenzar con la colocación de un catéter uretral y el inicio de profilaxis antibiótica, lo que nos permite medir el nivel basal de la función renal y corregir las alteraciones de líquidos y electrolitos durante los primeros días de vida.

La mejora definitiva de la función renal y de las vías urinarias superiores presentes por la dilatación de tracto urinario superior debe evaluarse solo después de la descompresión completa de la vejiga.

Los valores de creatinina durante los primeros días de vida reflejan los niveles maternos y no son indicativos del recién nacido, por lo que debe medirse función renal y medición de creatinina al séptimo o décimo día de vida.

Después de este período inicial de estabilización, en la mayoría de los niños con VUP se puede realizar con seguridad la ablación primaria de las válvulas, este es el método de elección en el tratamiento de las VUP.

El tratamiento primario consiste en la resección o ablación endoscópica de las valvas, esto se puede realizar desde el período recién nacido, si se cuenta con el instrumental necesario y el paciente está estable.

Actualmente, la utilización del láser de Holmio permite la vaporización del tejido sin exponer el resto de la uretra a lesiones térmicas; y el uso de instrumentos de pequeño calibre y flexibles disminuirán el grado de lesión uretral y estenosis en el futuro.

La mayor controversia existe en el manejo más apropiado del niño que tiene una insuficiencia renal significativa y que no mejora después de un período satisfactorio de drenaje uretral. Las opciones de manejo en este grupo incluyen la resección endoscópica únicamente, la vesicostomía o la derivación alta (ureterostomía o pielostomía).

En el caso de que no haya esperanza de revertir el daño sufrido por los riñones en el útero por la presencia de displasia renal, la derivación debe evitarse y el tratamiento debe centrarse en la preservación de la función vesical.

Una preocupación común de los pediatras en el tratamiento del paciente con VUP es la persistencia de hidroureteronefrosis severa después la ablación de la válvula. Con frecuencia, esto se interpreta como la evidencia de una obstrucción de la unión

ureterovesical, y si se asocia a niveles elevados de creatinina, puede conducir a una derivación supravesical en estos casos.

El hecho de que más del 40% de estos pacientes progresa a insuficiencia renal en fase terminal con una derivación proximal, apoya la creencia de que la insuficiencia renal demostrada después de la estabilización del nivel de creatinina del recién nacido es causada por la displasia renal primaria subyacente y no es el resultado de una obstrucción no resuelta.

El tratamiento secundario consiste en cirugía reconstructiva vesical en caso de vejiga de pequeña capacidad, de alta presión o con RVU severo.

La presencia de RVU no debe influir en el manejo inicial de niños con VUP. En una tercera parte de los casos el reflujo se resuelve espontáneamente después que la obstrucción se ha eliminado. En otro tercio el reflujo persiste, pero no supone un problema con profilaxis antibiótica mantenida. Aunque el reflujo persista los uréteres dilatados generalmente disminuyen de calibre con el tiempo.

El reimplante de los uréteres en caso de RVU asociado a VUP la mayoría de las veces no es necesario.

Dependiendo de la extensión y naturaleza de la disfunción vesical y la capacidad de vaciamiento vesical, el manejo puede consistir en terapia anticolinérgica para reducir las contracciones no inhibidas del detrusor; cateterismo intermitente limpio para conseguir un buen vaciamiento vesical; o una ampliación vesical para mejorar el volumen y la acomodación.

La insuficiencia renal crónica requiere de un trasplante renal en un número significativo de niños con VUP.

## PRONÓSTICO

El diagnóstico y tratamiento de las valvas de uretra posterior se ha revolucionado con el desarrollo de nuevas tecnologías de ultrasonido prenatal y el desarrollo de nuevos instrumentos endoscópicos y de resección vaporizante (láser de Holmio).

Esto permite la cirugía temprana para la mayoría de los neonatos sin lesión mecánica y térmica de la uretra.

El manejo del paciente con VUP debe individualizarse, tomando en cuenta la importancia del rápido alivio de la obstrucción infravesical y el grado de disfunción vesical secundaria al proceso obstructivo, con el objeto de preservar al máximo la función renal.

El pronóstico a largo plazo es variable en cada caso, depende del daño renal asociado (por displasia o por infecciones urinarias), el compromiso vesical y la continencia.

La realidad es que muchos niños con VUP tienen grados significativos de displasia renal y desarrollan una pérdida progresiva de función renal a lo largo de la vida.

Hoy, con la detección antenatal, el manejo médico de la insuficiencia renal y la hipoplasia pulmonar en período de recién nacido, el diagnóstico y el tratamiento oportuno de las VUP y sus consecuencias, ha mejorado el pronóstico de estos pacientes.

## Bibliografía

- Cozzi DA, Morgante D, Frediani S *et al*. Posterior urethral valves relationship between vesicoureteral reflux and renal function. *Urology* 2011; 77:1209-12.
- DeFoor W, Clark C, Jackson E *et al*. Risk factors for end stage renal disease in children with posterior urethral valves. *J Urol* 2008; 180:1705-08.
- Hoag NA, MacNeily AE, Abdi H *et al*. VURD syndrome—does it really preserve long term renal function? *J Urol* 2014; 191:1523-26.
- López Pereira P, Martínez Urrutia MJ, Espinosa L *et al*. Long-term consequences of posterior urethral valves. *J Pediatr Urol* 2013; 9:590-96.
- Taskinen S, Heikkilä J, Rintala R. Posterior urethral valves; primary voiding pressures and kidney function in infants. *J Urol* 2009; 182:699-702.
- Youssif M, Dawood W, Shabaan S *et al*. Early valve ablation can decrease the incidence of bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves. *J Urol* 2009; 182:1765-68.



## Síndrome de *Prune Belly*

Francisco T. Dénes, Sami Arap, Min J. Bag

**E**l síndrome de *Prune Belly* (SPB) es una patología congénita, caracterizada por flacidez de la musculatura abdominal, criptorquidia bilateral, con testículos intraabdominales y alteraciones del tracto urinario, que incluyen displasia renal, ureterohidronefrosis con dolicomegauréter, megavejiga y reflujo vesicoureteral (RVU). Si bien fue descrita por primera vez por Fröhlich en 1839, la denominación *Prune Belly* (abdomen de ciruela pasa) fue introducida en 1902 por Osler. En 1950, Eagle y Barret presentaron 9 casos, haciendo énfasis en que esta enfermedad correspondía a un síndrome. Su incidencia es de 1 por cada 29.000 a 50.000 nacidos y compromete casi exclusivamente al género masculino, existiendo raros reportes de niñas con flacidez abdominal asociada a dilatación del tracto urinario, pero sin alteración gonadal y que representan el 3% al 5% de los casos.

### ETIOLOGÍA

La etiología del SPB es desconocida y la mayoría de los casos son de ocurrencia esporádica con cariotipo normal. La preponderancia en el género masculino podría sugerir una herencia recesiva ligada al sexo, pero los casos descritos en niñas no favorecen esta teoría. Algunos estudios han mostrado alteraciones cromosómicas que podrían ser evidencia de una herencia genética de la enfermedad, sin embargo, los hallazgos son aleatorios, sin ser posible establecer una relación entre ellos.

Los eventos embriológicos que producen las manifestaciones del SPB son indeterminados. Una teoría plantea que la obstrucción temporal del cuello vesical o de la uretra posterior durante la gestación, asociada a hipoplasia prostática, podría ser la causa de la dilatación masiva del tracto urinario, con atrofia compresiva de la musculatura abdominal y bloqueo del descenso testicular. También se ha postulado una disembrionogénesis mesenquimatosa entre la tercera y décima semanas de gestación, que afectaría al mesoderma precursor de los uréteres, vejiga, próstata, uretra y gubernáculo, resultando en alteraciones estructurales del aparato urinario y testículos.

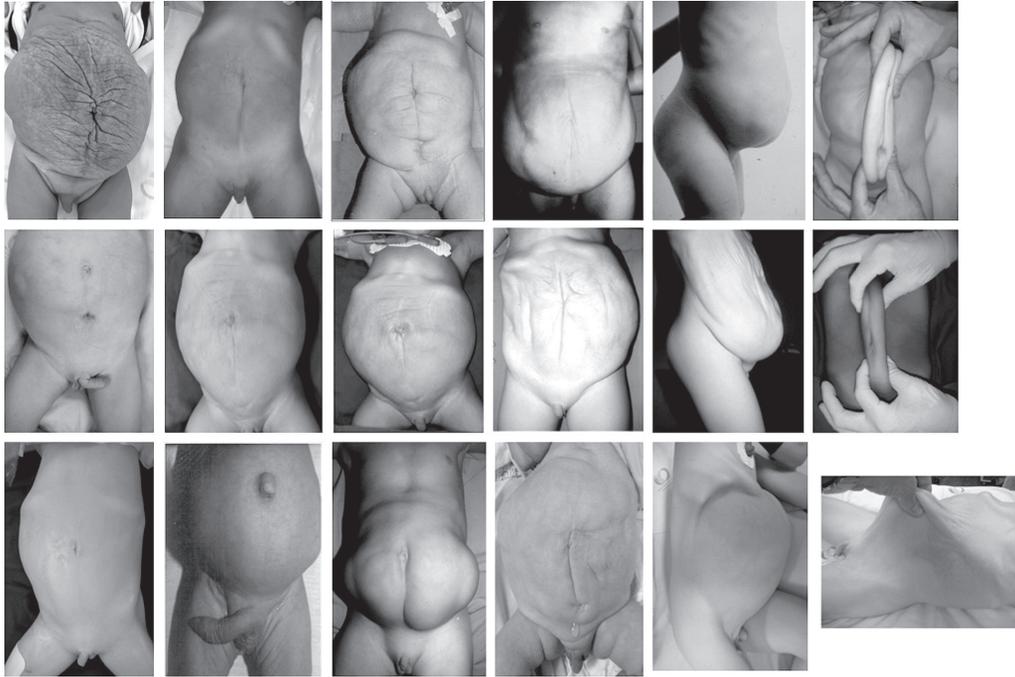
Una tercera teoría propone que el síndrome sería secundario a una malformación del saco vitelino y del alantoides, que tendría repercusión en la formación de la vejiga y la uretra, las cuales se mantendrían dilatadas, dificultando el drenaje de los uréteres y los riñones.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANATOMOPATOLÓGICAS

El aspecto flácido y abultado del abdomen, con rugosidades semejantes al de una ciruela pasa, característico del SPB, puede variar en intensidad, extensión y simetría, afectando principalmente a los segmentos medio e inferior (**Figura 13-1**). Más allá del aspecto estético, la debilidad abdominal tiene repercusiones funcionales importantes, como el retardo en el inicio de la deambulación, vicios posturales y dificultad para incorporarse desde la posición supina; la falta de soporte abdominal al toser es responsable de una mayor incidencia de infecciones del tracto respiratorio, como también puede producir deformidades de la parrilla costal. Ocasionalmente, estos pacientes presentan también *pectus excavatum* o *carinatum*.

La criptorquidia bilateral es una característica constante en estos pacientes. La ubicación usual de los testículos es intraabdominal, junto a los uréteres dilatados, a la altura de los vasos ilíacos. La histología testicular en pacientes lactantes muestra detención del desarrollo testicular, así como ausencia de espermatogénesis en edad pospuberal. También ocurren alteraciones del epidídimo y del conducto deferente. En la edad adulta, los niveles de testosterona son normales, mientras que los de hormona foliculoestimulante y hormona luteinizante se encuentran elevados. No hay reportes de pacientes fértiles dentro de la evolución habitual, sin embargo, recientemente se han publicado casos de paternidad lograda mediante fertilización asistida.

Hay gran variación anatómica y funcional del tracto urinario, tanto entre los portadores del síndrome, como entre las unidades nefroureterales de un mismo paciente (**Figura 13-2**). Por otro lado, no existe una correlación entre el grado



**Figura 13-1.** Varios aspectos de la flacidez abdominal característica del síndrome de *Prune Belly*.

de flacidez abdominal y la gravedad del compromiso del tracto urinario. Si bien los riñones pueden ser normales, es frecuente encontrar hidronefrosis, que se asocia en el 50% a displasia renal. En los riñones sin displasia la función está conservada, pero puede deteriorarse como consecuencia de pielonefritis secundaria a obstrucción o RVU. En el caso de displasia, la lesión funcional puede ser evidenciada ya en el período neonatal. La dilatación pielocalicial se debe a la deficiencia de la musculatura lisa, que puede estar agravada por la eventual presencia de obstrucción ureteral o RVU. Los uréteres presentan dilatación y tortuosidad variable en el 81% de los casos, siendo los segmentos distales los más comprometidos. El peristaltismo es ineficiente en toda la extensión ureteral, principalmente en los segmentos más dilatados. Algunos casos presentan obstrucción ureteral debido a la tortuosidad excesiva, incluso a nivel de la unión pieloureteral. En el 75% de los casos se observa grados variables de RVU. La histología muestra engrosamiento ureteral por aumento del tejido conectivo y deficiencia de la musculatura lisa, así como disminución de células ganglionares. La vejiga se encuentra alargada y con capacidad aumentada, presentando paredes gruesas pero no trabeculadas, siendo fácilmente palpable en

el hipogastrio. La cúpula vesical presenta un pseudodivertículo, resquicio del uraco, que se fija en la cicatriz umbilical. En el 25% de los casos puede haber fístula uracal, principalmente en presencia de obstrucción uretral. El cuello vesical se encuentra abierto, derivando hacia la uretra prostática dilatada. Histológicamente se pueden evidenciar células musculares lisas normales intercaladas con fibroblastos y fibras de colágeno que producen engrosamiento de la pared vesical. La innervación de la vejiga y la distribución de las células ganglionares en la pared vesical son normales, pero hay disminución de los receptores alfa-adrenérgicos. Los estudios urodinámicos de estos pacientes muestran buena complacencia y capacidad vesical. Aunque la micción puede tener presión y flujo normal, son frecuentes las alteraciones miccionales con reducción del flujo y residuo posmiccional importante, ya sea por contracción vesical ineficiente, por presencia de un divertículo uracal no contráctil, o por una eventual obstrucción infravesical. La ectasia vesical empeora el drenaje del tracto superior y, si bien con el crecimiento del paciente el patrón de vaciamiento vesical puede mejorar, este también puede empeorar.

En la mayoría de los pacientes existe hipoplasia prostática secundaria a disembrigénesis mesenquimatosa, con ausencia

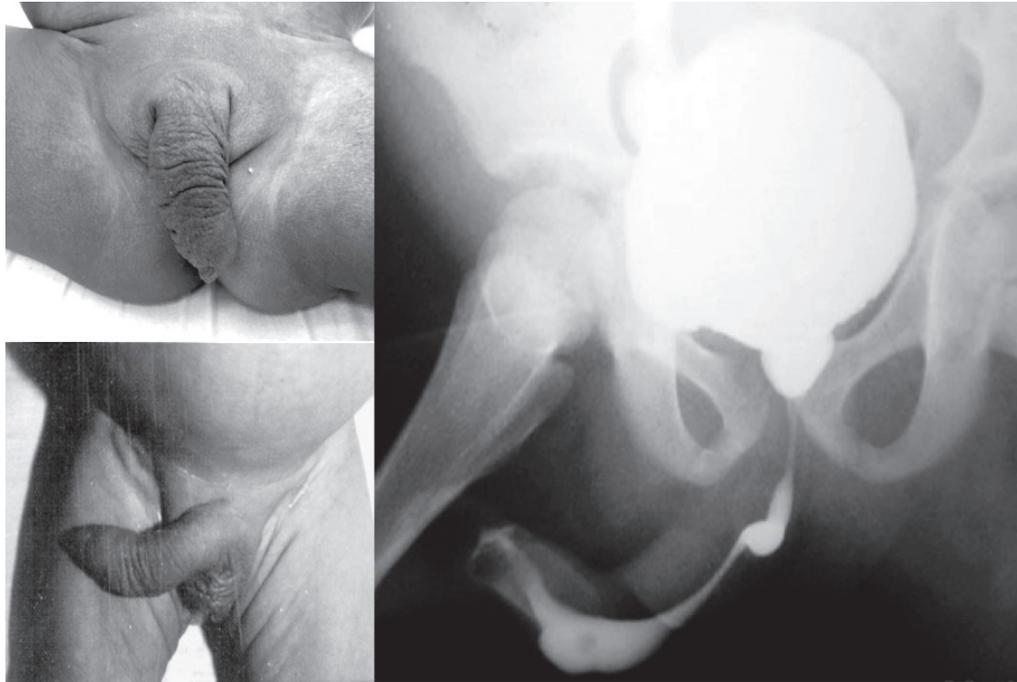


**Figura 13-2.** Varios aspectos de la anatomía del tracto urinario, con grados variables de dilatación pieloureteral, deformidad vesical y reflujo vesicoureteral.

de sus elementos epiteliales y musculares. En consecuencia, la uretra posterior está dilatada, pero al contrario de los casos de válvulas de uretra posterior, el cuello vesical es amplio. La uretra se estrecha abruptamente a nivel de uretra membranosa. Hallazgos de válvulas, estrecheces, diafragmas y divertículos obstructivos han sido descritos en la transición de uretra prostática a uretra membranosa en el 20% de los casos. La hipoplasia prostática contribuye a la infertilidad del paciente, debido a la falta de tejido secretor de la próstata, así como también por la eyaculación retrógrada secundaria hacia el cuello vesical abierto. La uretra anterior y el pene son normales en la mayoría de los casos, pero puede haber atresia

o hipoplasia de estos segmentos, generalmente asociados a fístula uracal, ureterohidronefrosis acentuada y displasia renal. También se han descrito casos con megalouretra de tipo escafoide o fusiforme (Figura 13-3).

El compromiso de otros órganos ocurre en el 75% de los casos. Las anomalías pulmonares son comunes, siendo la más grave la hipoplasia pulmonar asociada a oligohidramnios. La hipoplasia pulmonar, cuya forma más grave es incompatible con la vida, puede encontrarse en el 30% de las autopsias de neonatos con SPB. Las alteraciones musculoesqueléticas ocurren en el 45% de los casos, y aunque no interfieren en la supervivencia del paciente, pueden ser significativas; predomi-



**Figura 13-3.** Paciente con SPB y megalouretra. Uretrocistografía que muestra cuello vesical abierto, megalouretra escafoide y reflujo vesicoureteral izquierdo.

nando las malformaciones de los miembros inferiores (pie bot, displasia de cadera y amputaciones), de la columna vertebral (escoliosis) y de tórax (*pectus excavatum* y *pectus carinatum*). Las anomalías gastrointestinales ocurren en el 30% de los casos, siendo característica la presencia de mesenterio universal, que mantiene los segmentos colónicos, el bazo y el hígado sin fijación retroperitoneal, lo que puede derivar en malrotación intestinal con obstrucción y vólvulo. También hay reportes de casos con concomitancia de malformación anorrectal, atresia intestinal, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, onfalocelo y extrofia cloacal. Alteraciones cardiovasculares, como defectos septales, ventriculares y atriales, persistencia de *ductus* arterioso y tetralogía de Fallot ocurren en el 10% de los casos.

## CLASIFICACIÓN

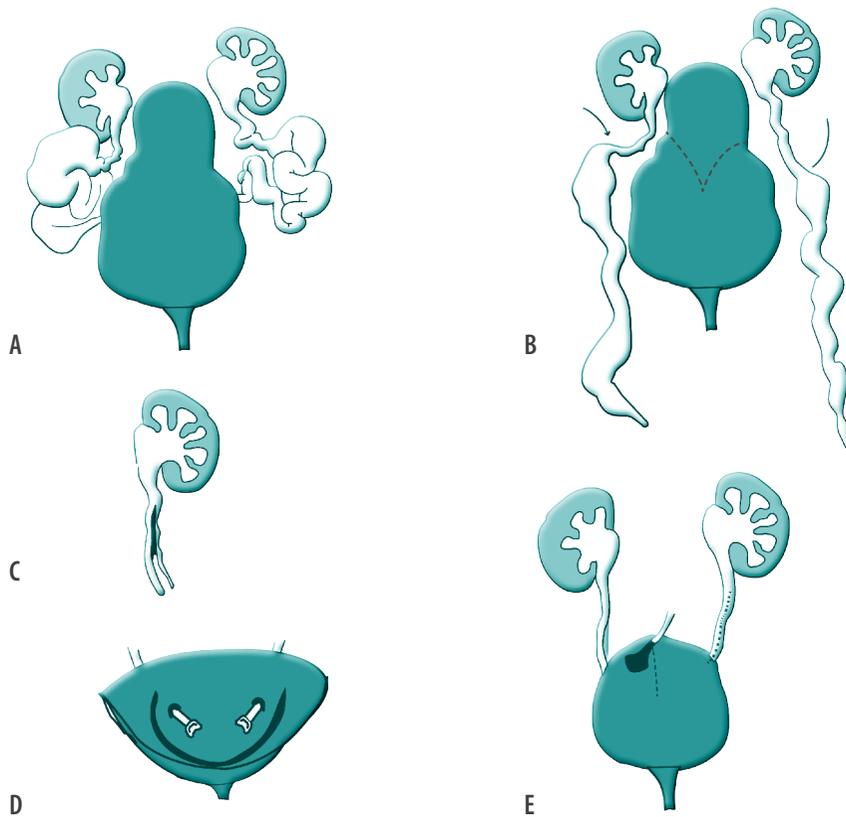
Los pacientes con SPB pueden ser divididos en tres grupos, según el grado de compromiso anatómico y funcional del tracto urinario y del sistema respiratorio al momento de nacer.

- **Grupo 1:** son los casos más graves, que presentan displasia renal e hipoplasia pulmonar acentuadas, asociadas a oligohi-

droamnios fetal. Corresponden a cerca del 20% de los casos, los cuales son mortinatos o fallecen en el período posnatal inmediato debido a insuficiencia respiratoria o renal.

- **Grupo 2:** corresponde a los pacientes que no corren riesgo vital inmediato al nacimiento porque no tienen hipoplasia pulmonar. Tienen dilatación pieloureteral importante, pero la función renal está inicialmente preservada, ya que los riñones son solo parcialmente displásicos y porque no presentan obstrucción significativa asociada. Sin embargo, puede haber deterioro precoz y progresivo con agravamiento de la obstrucción y pielonefritis recurrente asociada a RVU. Se estima que dentro de los dos primeros años de vida, hasta el 30% de los pacientes puede fallecer debido a insuficiencia renal o sepsis.
- **Grupo 3:** son pacientes con función renal estable, con presencia de ureterohidronefrosis moderada y ausencia de displasia renal. En general, tienen buena evolución aun sin tratamiento. Un valor de creatinina sérica menor a 0,7 mg/dL es indicador de buen pronóstico nefrológico. Con el crecimiento del paciente, la hidronefrosis tiende a disminuir, pero las infecciones, el RVU y la disfunción miccional pueden comprometer esta evolución favorable.





**Figura 13-4.** Reconstrucción del tracto urinario. **A:** aspecto inicial; **B:** resección de los segmentos ureterales distales, dilatados y tortuosos; **C:** modelaje ureteral proximal; **D:** reimplante ureterovesical; **E:** cierre vesical y cistostomía (técnica de Woodard).

## TRATAMIENTO

La ecografía antenatal, al final del primer trimestre de gestación, puede generar la sospecha de SPB en fetos masculinos con ureterohidronefrosis bilateral asociada a megavejiga. Sin embargo, la mayoría de los fetos no tiene obstrucción del flujo urinario, manteniendo vaciamiento vesical regular y volumen de líquido amniótico normal. El análisis de amniocentesis o de punción renal demuestra estabilidad de la función renal, siendo cuestionable la intervención fetal para drenaje del tracto urinario. La interrupción de la gestación, basada en el diagnóstico antenatal, no se justifica pues la función renal puede estar conservada incluso en los fetos con dilatación importante del tracto urinario. La descompresión intrauterina de los riñones o la vejiga fetal podría estar indicada solo al término de la gestación, para evitar un parto distócico.

Al nacimiento, la presencia de la flacidez abdominal, además de criptorquidia bilateral caracteriza el diagnóstico

de SPB. Es imprescindible realizar una evaluación del sistema respiratorio para descartar hipoplasia pulmonar. Los estudios secuenciales de laboratorio y ecográficos completan la evaluación morfológica y funcional del tracto urinario.

El pronóstico inmediato depende del grado de hipoplasia pulmonar y de displasia renal. En los pacientes del grupo 1, la hipoplasia pulmonar lleva a disfunción respiratoria en las primeras horas de vida, limitando la supervivencia, incluso con asistencia ventilatoria; la función renal de los pacientes de este grupo progresa rápidamente a insuficiencia renal, aun con drenaje precoz del tracto urinario, debido a la displasia renal ya presente. El pronóstico en este grupo es malo y el tratamiento se reduce a medidas paliativas. En los pacientes del grupo 3 las anomalías tanto del tracto urinario como de otros órganos son discretas; por lo cual, generalmente no requieren de tratamiento, salvo aquellos relacionados con el abdomen y a la criptorquidia. Los pacientes del grupo 2 son los

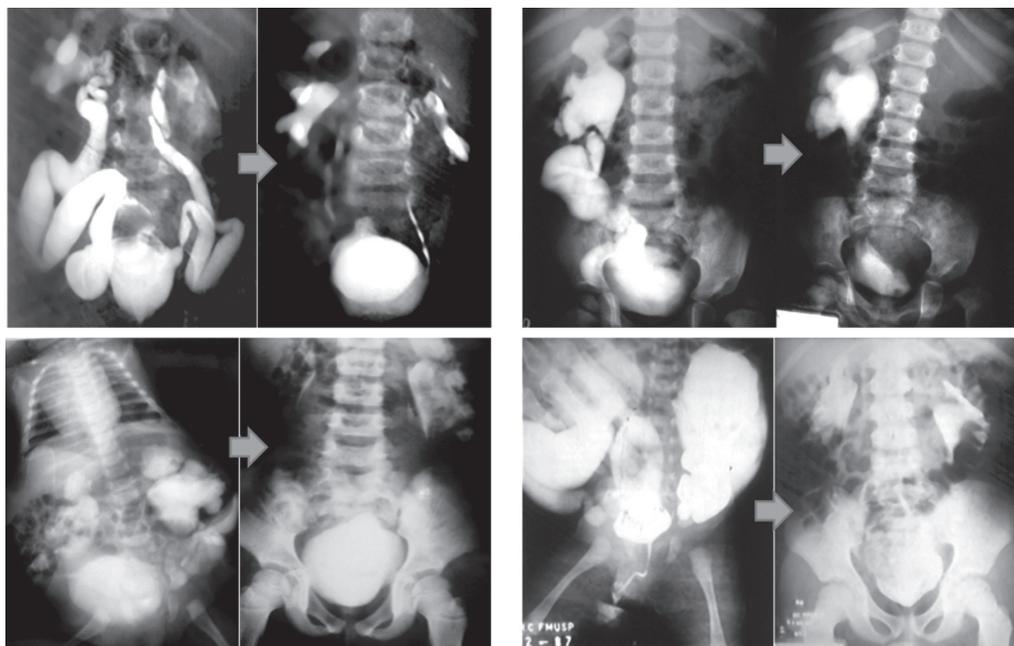


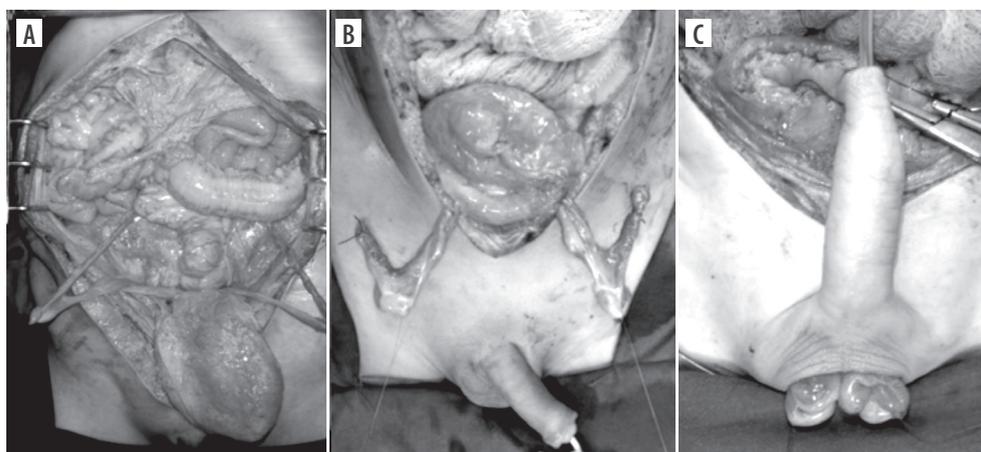
Figura 13-5. Reconstrucción del tracto urinario: imágenes pre y postoperatorias.

más complejos, ya que tienen parénquima renal y pulmonar lo suficientemente íntegros como para asegurar la supervivencia inicial, pero pueden sufrir un rápido deterioro debido a ectasia y eventual obstrucción ureteral, RVU, disfunción miccional y principalmente por infecciones. Una vez instalada en estos sistemas masivamente dilatados, la infección es difícil de erradicar, siendo frecuente que se presente como pielonefritis. Con el objetivo de preservar la función renal, estos pacientes requieren de control y tratamiento urológico cuidadoso desde el nacimiento.

Ante el hecho de que en muchos casos el factor obstructivo del tracto urinario no existe y que la dilatación pieloureteral es hipotónica, acomodando el flujo de orina lentamente, pero sin comprometer la función renal, algunos autores prefieren una conducta conservadora, a la expectativa de la mejora espontánea de la ureterohidronefrosis. En presencia de RVU estéril, consideran que el uréter dilatado sirve como cámara de descompresión, que protege el parénquima renal del aumento de presión. Con el tiempo, la vejiga puede reducir el volumen residual, incluso si inicialmente necesitase cateterismo intermitente. La infección, causa más importante del deterioro de este sistema dilatado, puede ser prevenida con profilaxis antibiótica cuidadosa. En el caso de descompensación, con

pérdida funcional, infección grave o sepsis, la vesicostomía puede descomprimir el tracto urinario; aguardándose el crecimiento del paciente y la mejora de la dilatación para su cierre, en algunos casos hasta diez años después. Si la vesicostomía fuese ineficaz se puede recurrir a una ureterostomía cutánea o una pielostomía.

Los autores a favor del tratamiento intervencionista argumentan que, incluso sin obstrucción significativa del tracto urinario y aun con profilaxis antibiótica, los pacientes con SPB presentan a mediano plazo una incidencia importante de complicaciones; hasta el 30% de ellos llega a insuficiencia renal, debido a displasia renal asociada a pielonefritis, agravada por la ectasia urinaria y RVU. En una revisión de 56 casos, el 70% de los pacientes falleció y 16% de los sobrevivientes presentó insuficiencia renal. Para prevenir el deterioro, particularmente en los casos con gran dilatación ureteral y RVU, se recomienda el tratamiento quirúrgico precoz, con reconstrucción del tracto urinario, incluso en presencia de estabilidad funcional. El procedimiento consiste en exéresis de los riñones displásicos y no funcionales, rectificación y reimplante de los segmentos ureterales proximales menos dilatados en la vejiga, con técnica de antirreflujo, eliminando así la obstrucción y eventual RVU que propician la infección (Figura 13-4). A pesar de que



**Figura 13-6.** Orquidopexia. **A:** con preservación de vasos gonadales; **B:** con sección de vasos gonadales; **C:** testículos en posición adecuada.

habitualmente la capacidad vesical se encuentra aumentada la fuerza contráctil del detrusor es deficiente, resultando en residuo posmiccional importante en la mayoría de los casos. El cateterismo promueve el vaciamiento adecuado de la vejiga, sin embargo, su aplicación en niños pequeños es limitada debido a la sensibilidad uretral y a los riesgos de contaminación del tracto urinario. La resección de la cúpula vesical, incluyendo el divertículo o fistula uracal, disminuye la exagerada capacidad vesical y puede aumentar su fuerza contráctil. Estudios urodinámicos recientes han mostrado que los efectos iniciales de la cistoplastia reductora tienden a desaparecer a largo plazo, pese a lo cual puede ser una ventaja para el paciente que aún no ha aprendido a orinar adecuadamente. En la reconstrucción del tracto urinario, la cistoplastia puede ser asociada a la confección de un acceso para cateterismo intermitente, utilizando la técnica de Mitrofanoff, idealmente con apéndice cecal. Pese a que los reportes de complicaciones no son despreciables, los resultados de publicaciones recientes han sido favorables, con pocas recidivas de RVU y bajo índice de obstrucción secundaria (Figura 13-5).

La orquidopexia es obligatoria, tanto por su efecto en la imagen corporal, como también para el control de eventual neoplasia, siendo dudoso el beneficio sobre la fertilidad de los pacientes. Debido a la localización alta de los testículos, el abordaje debe ser abdominal. En pacientes menores de un año de edad, el pedículo vascular es disecado con más facilidad, permitiendo la fijación del testículo en el escroto

con preservación de los vasos espermáticos; en niños mayores puede ser necesario seccionarlos, debiéndose preservar el pedículo vascular deferencial (Figura 13-6). La mayoría de los autores recomienda realizar este procedimiento en el mismo momento de la reconstrucción urinaria. En la actualidad, la orquidopexia abre la perspectiva de paternidad con técnicas de fertilización asistida.

En relación a la pared abdominal, la conducta expectante está indicada solo en pacientes con flacidez discreta, no se justifica esperar en casos acentuados. La abdominoplastia tiene por objetivo la reconstrucción estética y funcional, promoviendo mejora de la postura, del soporte respiratorio, de la prensa abdominal y del vaciamiento vesical e intestinal; y puede ser realizada junto con la reconstrucción del tracto urinario y la orquidopexia. Existen diversas técnicas y en todas los segmentos enflaquecidos de la fascia músculo-aponeurótica son plegados o suturados al modo "en chaquetón".

El tratamiento del SPB debe ser individualizado y la evaluación de los pacientes desde el nacimiento permite la planificación terapéutica adecuada, según la gravedad de la enfermedad. En los pacientes del grupo 2 está indicada la intervención quirúrgica completa, incluyendo reconstrucción simultánea del tracto urinario, abdominoplastia y orquidopexia. Esta cirugía es factible a cualquier edad, proporcionando estabilización anatómica y funcional del tracto urinario, mejora de la pared abdominal y preservación testicular en la mayoría de los pacientes. Se recomienda que la orquidopexia



sea realizada antes de los doce meses de edad, dada la menor complejidad del procedimiento en esta etapa. Considerando las ventajas de la cirugía completa en un solo tiempo, creemos que esta es la mejor alternativa de tratamiento de los pacientes con SPB.

### **Bibliografía**

Caldamone A, Dénes FT. Prune-belly syndrome. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW *et al.* Campbell-Walsh Urology. 11<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier, 2015; 3234-51.

Dénes FT, Lopes RI, Oliveira LM *et al.* Modified abdominoplasty for patients with the syndrome. Urology 2014; 83(2):451-54.

Fleming SD, Varughese E, Hua VK *et al.* Normal live births after intracytoplasmic sperm injection in a man with the rare condition of Eagle-Barrett syndrome (prune-belly syndrome). Fertil Steril 2013; 100:1532-35.

Greskovich FJ 3<sup>rd</sup>, Nyberg LM Jr. The syndrome: a review of its etiology, defects, treatment and prognosis. J Urol 1988; 140:707-12.

Lopes RI, Tavares A, Srougi M *et al.* 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of syndrome. J Pediatr Urol 2015; 11(5):276.e1-7.

Reinberg Y, Manivel JC, Pettinato G *et al.* Development of renal failure in children with the syndrome. J Urol 1991; 145(5):1017-19.

Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP. Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with syndrome. Urology 2010; 76:44-48.

Woodard JR. Lessons learned in 3 decades of managing the syndrome [editorial]. J Urol 1998; 159:1680.





# Enfermedad quística renal

Ricardo Zubieta, Alejandra Ríos

La enfermedad quística renal en sí es el grupo heterogéneo de procesos clínico-patológicos que dan lugar a formaciones quísticas renales, dilataciones tubulares cuatro veces más grandes que el tamaño normal. Comprenden un amplio espectro de anomalías en la edad pediátrica. Pueden ser hereditarios o adquiridos, uni o bilaterales, ser renales aislados de ubicación medular, cortical o extrarrenal, o como parte de un síndrome malformativo. Pueden presentarse desde la etapa prenatal hasta la adulta y constituir un hallazgo silente o progresar a la insuficiencia renal crónica, como ocurre en el 6,5% de los pacientes pediátricos de nuestro país.

Para esta patología en particular se debe indagar en los antecedentes familiares de quistes renales o en otros órganos (hígado, páncreas y bazo), el antecedente de consanguinidad o de insuficiencia renal crónica de causa no precisada en la familia, estudio imagenológico de los padres y buscar en el paciente dismorfias y manifestaciones extrarrenales. Esta información permite una orientación diagnóstica de la enfermedad renal poliquística y sus diagnósticos diferenciales.

## CLASIFICACIÓN

Se han propuesto diversas clasificaciones basadas en aspectos hereditarios o genéticos, etiológicos, anatómicos, funcionales y

en relación con síndromes polimalformativos, sin embargo, la más utilizada es aquella según factor hereditario (Tabla 14-1).

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico precoz y certero permite otorgar un tratamiento oportuno, evita la enfermedad renal crónica y orienta a familias con respecto a consejería genética. En niños, estas patologías suelen ser hallazgos incidentales en estudios de infección urinaria, masa palpable, polimalformados, etcétera.

El método de elección para el diagnóstico de estas patologías es la ecografía abdominal, incluso la ecografía prenatal, ya que permite demostrar compromiso uni o bilateral, tamaño renal y presencia de lesiones quísticas, además del compromiso de órganos extrarrenales. Una de las principales características que orienta hacia alguna patología quística renal en particular es el tamaño renal, el cual se resume en la Tabla 14-2.

Ocasionalmente se requiere medicina nuclear para evaluar la función renal, y en caso de sospecha de complicaciones como hemorragia o infección, complementar con resonancia magnética y/o tomografía computarizada.

**Tabla 14-1. Clasificación de las enfermedades renales quísticas según presencia de factor hereditario**

	Hereditarias	No hereditarias
Autosómica recesiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad renal poliquística</li> <li>Nefropatía juvenil</li> </ul>	Displasia quística
Autosómica dominante	<ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad renal poliquística</li> <li>Esclerosis tuberculosa</li> <li>Enfermedad quística medular</li> <li>Enfermedad glomeruloquística</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Displasia multiquística renal</li> <li>Quistes simples</li> <li>Riñón esponjoso medular</li> <li>Quistes multiloculares y tumor de Wilms</li> <li>Enfermedad quística renal localizada</li> </ul>
Asociada a síndromes	<ul style="list-style-type: none"> <li>Síndrome autosómico recesivo</li> <li>Síndrome ligado al X</li> <li>Desórdenes cromosómicos</li> </ul>	Enfermedad quística renal adquirida



Tabla 14-2. Tamaño renal ecográfico en las distintas patologías quísticas renales		
	Patología quística renal	Tamaño renal
Predominante quística	Displasia renal multiquística	Variable
	Quiste simple	Normal
	Enfermedad quística localizada	Normal
	Enfermedad renal poliquística autosómica dominante	Aumentado o normal
	Quistes multiloculares	Aumentado
	Enfermedad quística renal adquirida	Pequeño
Predominante hiperecogénica	Displasia quística	Pequeño
	Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva	Aumentado
	Enfermedad glomerulocística	Aumentado (> 90%)
Mixta o variable	Quistes multiloculares	Aumentado
	Esclerosis tuberosa	Variable
	Nefronoptosis	Normal

### CLÍNICA, CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DE LAS ENFERMEDADES RENALES QUÍSTICAS

#### Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva

La enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ERPAR) es una alteración hereditaria progresiva de compromiso renal y hepático, inversamente proporcionales entre sí, que se inicia en el período fetal con hipoplasia pulmonar secundaria, con una incidencia de 1 por cada 20.000 a 50.000 nacidos vivos. Se atribuye a alteración en el gen PKD1 (*locus* 6p21.1-p12) que altera cilios de túbulos colectores de páncreas, riñones e hígado, presentándose afectación renal y hepática en todos los casos. Los niños con menor compromiso renal y mayor falla hepática desarrollan tardíamente algún grado de insuficiencia renal progresiva, evolucionando a la falla renal.

Su presentación en cuanto a edad se manifiesta en tres *peaks*: un tercio entre el período de recién nacido y el año de edad, un tercio entre el año y los 20 años y un tercio sobre los 20 años, que son los que con mayor frecuencia muestran síntomas hepáticos. De acuerdo a la edad de presentación es la clínica que manifiestan estos pacientes. En recién nacidos se observa nefromegalia grave, oligohidroamnios e hipoplasia pulmonar secundaria, la cual se manifiesta con insuficiencia respiratoria y secuencia de Potter, hipertensión arterial precoz y de difícil manejo, con consecuente hipertrofia miocárdica e insuficiencia cardíaca congestiva, trastornos de capacidad de concentración urinaria, infecciones urinarias recurrentes, astenia, anorexia y retraso del crecimiento, esto sumado a

la clínica producida por el daño renal hepático como hipertensión portal, hiperesplenismo, pancitopenia y hemorragias digestivas secundarias a várices esofágicas (Figura 14-1). La enfermedad renal crónica terminal alcanza al 30%-70% entre los 5 y 15 años.

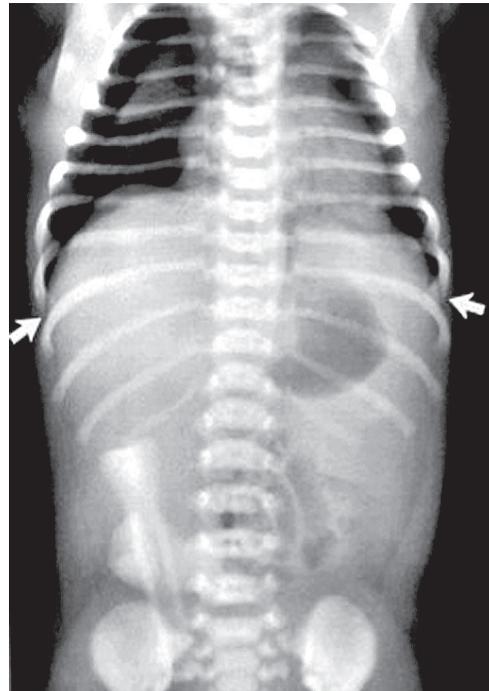


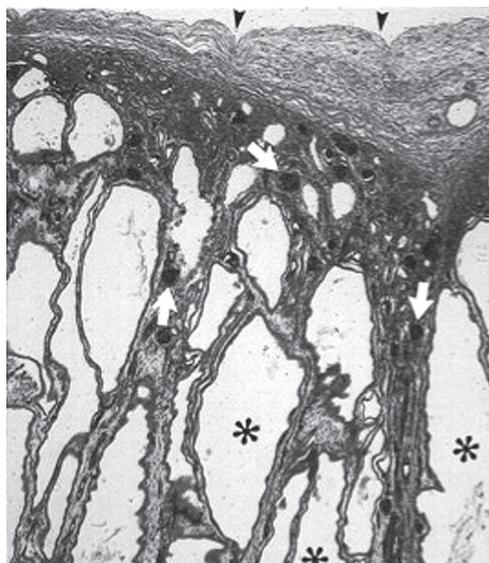
Figura 14-1. Lactante con ERPAR. Se puede observar hipoplasia pulmonar, masas en ambos flancos e intestino central.

Para el diagnóstico de ERPAR se requiere, además de las alteraciones renales características, al menos una de las siguientes condiciones:

- Signos clínicos o de laboratorio sugerentes de cirrosis hepática: hipertensión portal, hepatomegalia y/o várices esofágicas.
- Anomalía en el desarrollo ductal hepático, confirmado con biopsia.
- Ausencia de quistes renales en los dos padres, confirmados con ecografía renal.
- Hermano afectado.
- Consanguinidad parental.

Las pruebas genéticas debiesen considerarse solo en caso de duda diagnóstica, cuando existe sospecha antenatal y en caso de consejería genética.

Microscópicamente, se caracteriza por un defecto en la función ciliar, observándose innumerables formaciones quísticas de los túbulos colectores que representan ductos dilatados fusiformemente, distribuidos en forma radiada desde la corteza a médula, denominados "rosetas focales" (Figura 14-2). Además, puede observarse fibrosis intersticial asociada y ectasia que puede comprometer entre el 10% y el 90% de los túbulos colectores. A medida que pasa los años, se observan macroquistes típicos.



**Figura 14-2.** Hallazgos histológicos de ERPAR. Se observan túbulos colectores dilatados y de disposición radial que abultan la cápsula renal, interpuestos entre glomérulos normales.

En la ecografía abdominal se pueden observar ambos riñones aumentados de tamaño, que luego pueden disminuir, hiperecogénicos y pérdida de la diferenciación corticomedular (Figura 14-3). Ocasionalmente se ven algunos quistes pequeños subcentimétricos en corteza y médula. En cuanto al hígado, en lactantes con poca fibrosis, el hígado puede aparecer normal, mínimamente ecogénico o heterogéneo y a veces mostrar ductos biliares dilatados, alteraciones que van cambiando según progresa la enfermedad. En caso de duda diagnóstica se puede complementar estudio con resonancia nuclear magnética.

El tratamiento incluye medidas de soporte como apoyo ventilatorio, equilibrio hidroelectrolítico, manejo de hipertensión arterial, preferiblemente con antagonistas de receptores de angiotensina II, aporte nutricional, inicio precoz de hormona de crecimiento, manejo de complicaciones hepáticas y manejo específico de la enfermedad renal crónica progresiva. El tratamiento definitivo es el trasplante renal y/o hepático.

### Enfermedad renal poliquística autosómica dominante

La enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) es una de las enfermedades renales hereditarias más comunes por alteración en los genes PKD1 del cromosoma 16 (responsable del 85%-90% de los casos) y PKD2 del cromosoma 4, siendo responsable del 5% de la enfermedad renal crónica (Figura 14-4). Posee una incidencia estimada en 1:1.000 nacidos vivos. Generalmente se desarrolla entre los 30-40 años, sin embargo, su diagnóstico durante la infancia suele ser consecuencia del estudio familiar, incidental o hallazgo prenatal. Además, puede existir el antecedente de familiar directo con la patología en el 90% de los casos (10% representa mutación nueva).

Clínicamente, se presenta como falla renal bilateral con alteración en la concentración de orina, proteinuria o hematuria, dolor lumbar, HTA y urolitiasis, asociado a compromiso multisistémico (hepático, esplénico, pancreático, pulmonar, ovárico, testicular y seminal), donde la presencia de quistes en otros órganos es indicador de mayor severidad y duración de la enfermedad. Además, suele asociarse a malformaciones vasculares cerebrales que pueden ocasionar hemorragia subaracnoidea, por lo que el estudio complementario con resonancia nuclear magnética de cerebro es mandatorio. En niños además se ha descrito asociación con enfermedad diverticular del colon y prolapso mitral o aórtico.

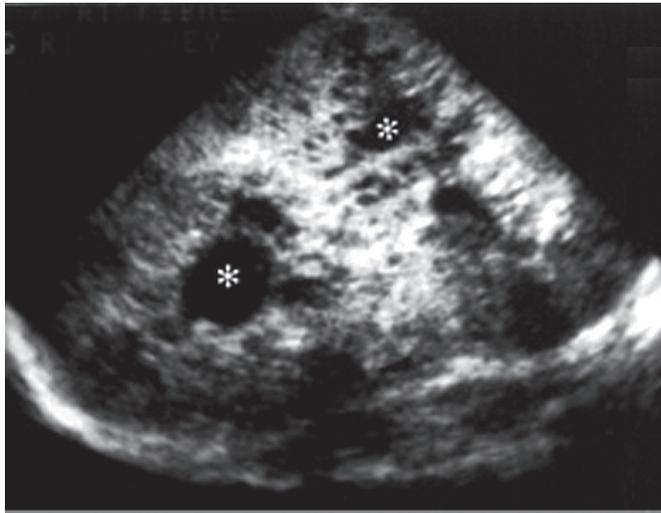


Figura 14-3. Hallazgos ecográficos en ERPAR.

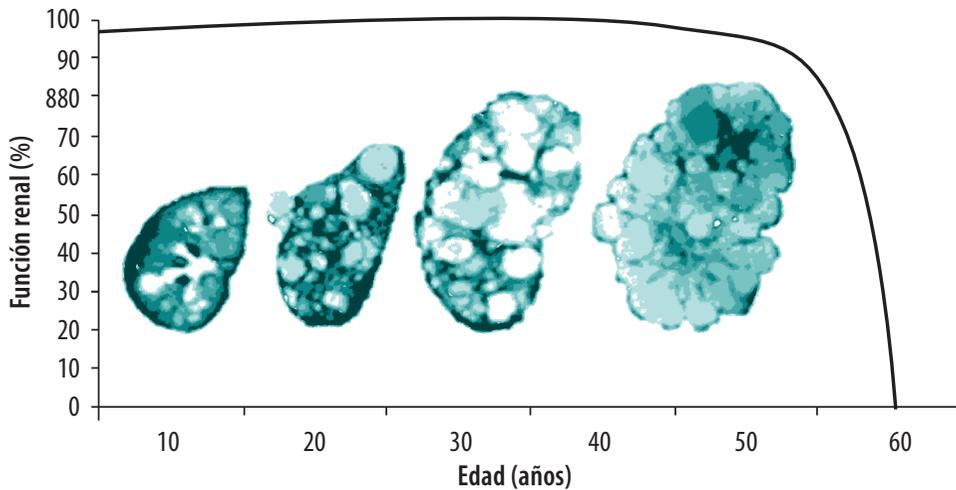


Figura 14-4. Deterioro progresivo de la función renal en ERPAD.

Microscópicamente se caracteriza por múltiples quistes en la pared de los túbulos colectores y nefronas, tanto corticales como medulares, pudiendo ser asimétrico entre ambos riñones (Figura 14-5).

En la ecografía se pueden observar ambos riñones de gran tamaño, frecuentemente ecogénicos, con quistes bilaterales de tamaño variable en corteza y médula, con parénquima normal entre ellos (Figura 14-6). Dado que los quistes simples son poco frecuentes en niños, la presencia de uno o más quistes en pacientes de riesgo es sugerente de la enfermedad. Es por esto que el seguimiento y estudio a los familiares es mandatorio.

Para el diagnóstico de ERPAD generalmente se considera la presencia de criterios mayores, como tres o más quistes en corteza o médula de ambos riñones y antecedentes familiares con ecografía positiva en padres; los criterios menores están dados por el compromiso extrarrenal.

El diagnóstico diferencial entre ambas enfermedades renales autosómicas a veces es confuso. Las características de ambas se resumen en la **Tabla 14-3**.

El estudio genético se reserva para las siguientes situaciones: identificación de donante de riñón en familia que

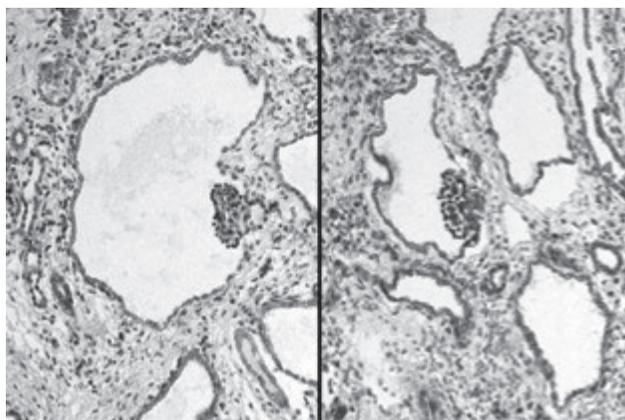


Figura 14-5. Hallazgos histológicos en ERPAD.

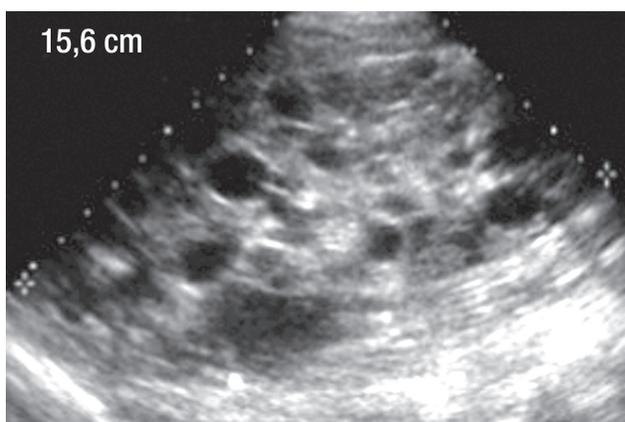


Figura 14-6. Hallazgos ecográficos en ERPAD.

Tabla 14-3. Diferencias entre ambas enfermedades renales autosómicas

Características clínicas similares en ERPAR y ERPAD	Características clínicas sugerentes en ERPAR y poco probable de ERPAD	Características clínicas sugerentes en ERPAD y poco probable de ERPAR
Riñones aumentados Hipertensión Defectos de concentración Piuria aséptica	Presentación neonatal Progresión hacia enfermedad renal terminal Hepatoesplenomegalia Hipertensión portal y várices esofágicas Colangitis bacteriana Historia familiar (-) Quistes localizados en túbulos colectores Quistes microscópicos fusiformes	Historia familiar (+) Quistes extrarrenales Aneurismas cerebrales Presentación asintomática hasta los 50 años Presentación renal unilateral Hematuria Infección del tracto urinario Quistes en todos los segmentos del riñón Quistes macroscópicos bilaterales

sufre de la enfermedad, solapamiento del fenotipo con otras enfermedades, diagnóstico preimplantacional e identificación en familias de riesgo de afectación cerebral vascular.

El tratamiento suele ser de soporte, con manejo de la hipertensión arterial y de la enfermedad renal crónica, así como de sus posibles complicaciones, como manejo de infección urinaria, litiasis, dolor y/o hematuria.

### Enfermedad renal glomeruloquística

La enfermedad renal glomeruloquística (ERGQ) es aquella que tiene compromiso quístico de más del 5% de los glomérulos. Se trata de una condición congénita rara que suele diagnosticarse durante el período prenatal y puede categorizarse según Lennerz en: tipo I asociado a enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (en relación a la mutación del gen PKD2), tipo II o hereditaria, tipo III o sindrómica (esclerosis tuberosa, trisomía 13, displasia renoretiniana, síndrome de Zellweger, enfermedad de Von Piel-Lindau y síndrome orofaciodigital tipo I ligado al cromosoma X), tipo IV u obstructivo y, tipo V o esporádica.

Clínicamente suele presentarse como masa abdominal palpable y falla renal precoz. Además pueden existir síntomas asociados a compromiso hepático como fibrosis hepática periportal, quistes hepáticos y dilatación de vía biliar.

Microscópicamente, se observa dilatación quística de los espacios de Bowman y dilatación variable de túbulos colectores proximales, con ovillo glomerular rechazado, asociado a disfunción ciliar y ausencia de elementos displásicos.

En el estudio ecográfico pueden observarse riñones aumentados de tamaño, hiperecogénicos y con pérdida de la diferenciación corticomedular, asociado a quistes periféricos pequeños, principalmente subcapsulares y ausentes en médula.

### Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa (ET) es un trastorno neurocutáneo multisistémico autosómico dominante, con incidencia estimada de 1:10.000 recién nacidos vivos. Su etiología radica en una mutación en el gen TSC1 cromosoma 9 (25% de los pacientes) y en el gen TSC2 del cromosoma 16 (misma región que el gen PKD1). Esta última es la más fenotípicamente grave debido al mayor número de angiomiolipomas, quistes renales y mayor riesgo de desarrollo de carcinoma renal.

Clínicamente se presenta como la tríada clásica de retraso mental, convulsiones y adenomas sebáceos. Por lo general aparecen múltiples hamartomas en diferentes órganos: hígado, sistema nervioso central, corazón, hueso, riñones, bazo, ojos, pulmones y piel. A nivel renal, los angiomiolipomas constituyen la lesión renal característica de la enfermedad y son más frecuentes en adolescentes y adultos, mientras que los quistes renales suelen ser más frecuentes en lactantes y niños. La presencia de ambos es característico de la esclerosis tuberosa renal.

Ecográficamente se ven riñones aumentados de tamaño, con múltiples quistes pequeños corticales bilaterales y angiomiolipomas, los cuales se observan como focos ecogénicos pequeños y redondeados en el parénquima renal (Figura 14-7).

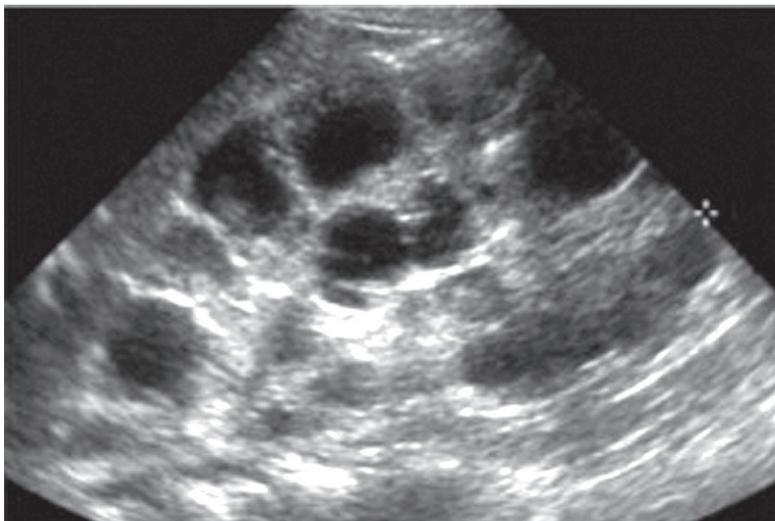


Figura 14-7. Hallazgos ecográficos en ET.

Si los angiomiolipomas son grandes o sintomáticos, estos pueden ser tratados con inhibidores de mTOR y/o embolización, asociado a corticosteroides. El objetivo es preservar la mayor cantidad de parénquima renal, lo que por lo tanto evita la nefrectomía.

### Nefronoptosis juvenil (NJ)

La nefronoptosis juvenil (NJ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva por mutación de la región 2q13 del cromosoma 2 y es la causa genética más frecuente de enfermedad renal crónica terminal en niños y adultos jóvenes.

Clínicamente se presenta después de los 3-5 años de vida como poliuria, polidipsia, incapacidad de concentrar la orina, pérdida de sal y uremia progresiva severa, con el consiguiente retraso en el crecimiento y anemia. Habitualmente, se presentan manifestaciones extrarrenales en el 10% al 20% de los casos a nivel de SNC, con convulsiones y retraso mental; óseas y hepáticas. La insuficiencia renal suele ser lentamente progresiva, alcanzando la ERC terminal en los siguientes 10 años.

Microscópicamente, se observa nefritis crónica túbulo-intersticial con atrofia tubular, fibrosis periglomerular y quistes medulares que se originan en túbulos colectores y contorneados distales. Puede asociarse a otras anomalías como retinitis pigmentosa, fibrosis hepática congénita y malformaciones esqueléticas.

Ecográficamente se observan riñones de tamaño normal, hiperecogénicos, con quistes pequeños, pérdida de la diferencia-

ción corticomedular en riñones, habitualmente hiperecogénicos, con quistes en médula y corticomedulares (Figura 14-8).

### Riñón medular en esponja

El riñón medular en esponja (RME) es una patología rara y esporádica, con alteración en el desarrollo renal, caracterizada por ectasia renal y dilatación quística de túbulos colectores de las pirámides renales, que le otorgan el aspecto de "esponja".

Clínicamente, es frecuente que sea una patología asintomática, pero puede presentar complicaciones entre los 20 y los 30 años de vida, como litiasis por hipercalciuria, hematuria e infección urinaria. Cuando la patología se encuentra más avanzada, a menudo aparecen trastornos ácido-base y alteración en la concentración de orina.

El estudio imagenológico para el diagnóstico de esta patología es la urografía excretora, donde se observan proyecciones "en cepillo" que se originan en los cálices secundarios a la dilatación de los túbulos colectores. Inicialmente la ecografía suele ser normal o con ectasia renal aislada. Pueden observarse riñones hiperecogénicos en las pirámides renales y, posteriormente, nefrocalcinosis medulopapilar, pudiendo tener sombra acústica en caso de presencia de litiasis (Figura 14-9).

El objetivo del tratamiento está enfocado hacia la nefrolitiasis que se controla con ingesta de líquidos abundante y control de trastornos metabólicos como hipercalciuria e hipocitraturia y, control de infecciones urinarias.

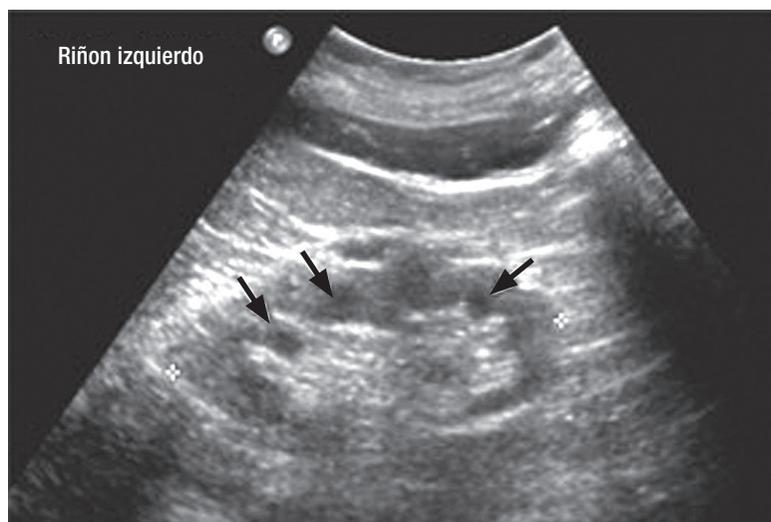


Figura 14-8. Hallazgos ecográficos en NJ.



Figura 14-9. Hallazgos ecográficos en RME.

**Quistes renales simples y complejos**

Los quistes renales simples y complejos corresponden a una cavidad medular con líquido en su interior, rara en la edad pediátrica, con una incidencia del 0,22%, que aumenta a medida que avanza la edad y está presente en 50% de los adultos mayores de 50 años. Frecuentemente se presenta más en niños con virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y en pacientes sometidos a quimioterapia o radioterapia abdominal. Lo más importante a determinar en este tipo de quistes es si son simples o complejos (multiloculados), ya que varía su riesgo de malignización.

Clínicamente, a menudo son asintomáticos y se diagnostican incidentalmente en estudios ecográficos. Sin embargo, en casos de quistes grandes o cercanos a pelvis, pueden presentarse como masa palpable o presentar ruptura, hemorragia, obstrucción calicial con HTA o infección.

Ecográficamente, se visualizan como una imagen anecogénica oval de pared delgada, lisa y bien definida, con refuerzo hiperecogénico posterior y ausencia de ecos internos. Frecuentemente son únicos y unilaterales, ubicados en la corteza renal de polos superiores, por lo general a derecha, uniloculares, de tamaño variado y sin comunicación con el sistema colector.

**Tabla 14-4. Clasificación de Bosniak para quistes renales simples**

Clasificación Bosniak	Hallazgos TC	Probabilidad malignización	Conducta
I	Uno o múltiples. Pared fina sin septos, calcificaciones ni componentes sólidos	Baja	Seguimiento
II	Algunos septos finos, calcificaciones finas en pared o septos, menores de 3 cm	Baja	Seguimiento
II-F	Bien delimitadas, múltiples septos finos, puede contener calcificaciones gruesas y nodulares	Intermedia	Seguimiento estricto
III	Septos o paredes gruesas, regulares o irregulares. Generalmente mayor 5 cm	40%-60%	Biopsia por punción o nefrectomía parcial
IV	Septos o paredes gruesas, regulares o irregulares, con tejido blando contrastado adyacente a pared o septo	85%-100%	Biopsia por punción o nefrectomía parcial/total

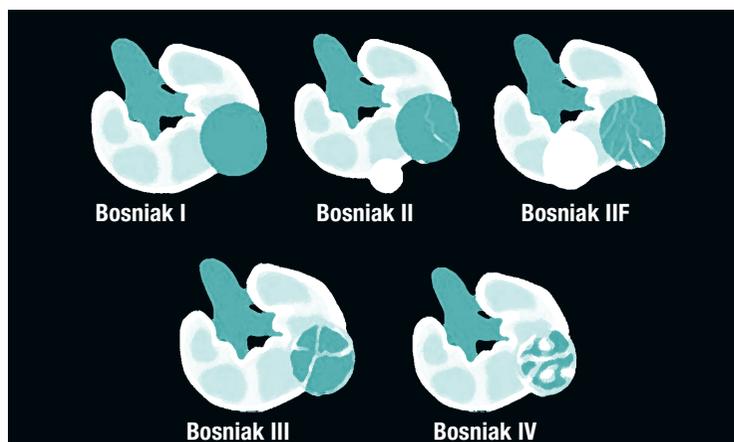


Figura 14-10. Clasificación de Bosniak según hallazgos en TC.

En caso de complicación, se observan paredes gruesas, ecos en suspensión y/o tabiques internos.

El manejo de estos pacientes consiste en seguimiento ecográfico periódico para descartar que se trate de ERPAD. Si se trata de lesiones muy grandes, puede realizarse drenaje percutáneo y escleroterapia cuando el tamaño pudiese comprometer el desarrollo renal. Se reserva además la cirugía para aquellos quistes renales simples multiloculados por el riesgo de malignidad, según la clasificación de Bosniak determinada mediante tomografía computarizada (Tabla 14-4 y Figura 14-10).

### Riñón displásico multiquistico

El riñón displásico multiquistico (RDMQ) es una patología causada por obstrucción ureteral severa durante el período embrionario, causando un uréter atrésico y desconectado al blastema renal y vasos hipoplásicos. Es la enfermedad renal más frecuente en el estudio ecográfico prenatal. A menudo es unilateral, sin embargo puede presentar algún tipo de anomalía en el riñón contralateral, como reflujo vesicoureteral, obstrucción pieloureteral o estenosis ureteral, siendo la primera la más frecuente. Los bilaterales son incompatibles con la vida por ser no funcionantes.

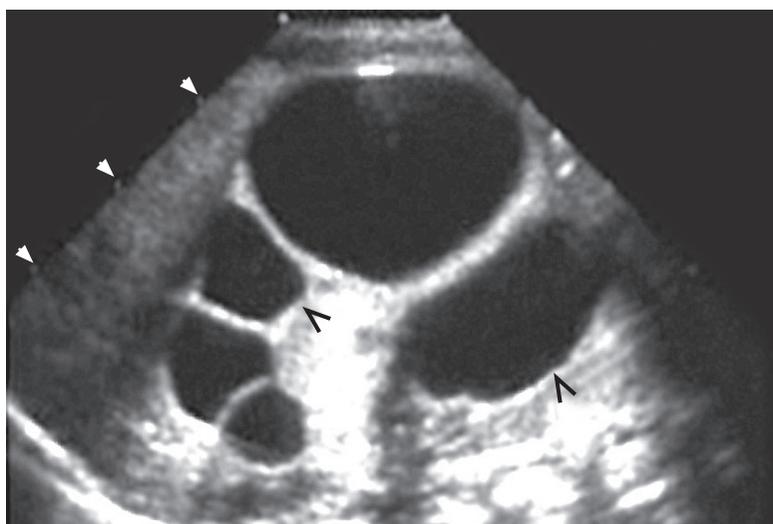


Figura 14-11. Hallazgos ecográficos de RDMQ.



Existen dos tipos de RDMQ:

- Infundibulopélvico: asociado a atresia de uréter y pelvis renal.
- Hidronefrótico: más infrecuente. Habitualmente presenta solo atresia de uréter proximal.

Clínicamente acostumbra presentarse como masa abdominal en el recién nacido. Si se trata de RDMQ sin alteración en el riñón contralateral, presentan función renal normal. A veces presenta otro tipo de anomalías asociadas: reflujo vesicoureteral (la mayoría de bajo grado), ureteroceles, uropatía obstructiva, anomalías de posición o rotación nefrourológicas y alteraciones cardiovasculares, gastrointestinales, neurológicas y musculoesqueléticas.

Ecográficamente es unilateral en la mayoría de los casos y con múltiples quistes de tamaño variable, sin parénquima normal visible (Figura 14-11).

El tratamiento comúnmente es de soporte. Por lo general involucionan en los primeros cinco años de vida, más aún si son menores a 5 cm. La indicación quirúrgica se reserva a aquellos casos donde existe crecimiento de tamaño, si no involucionan en dos años con un tamaño mayor a 5-6 cm, o cuando presentan hipertensión refractaria a tratamiento habitual.

### Bibliografía

- Iceta Lizarraga A, Barajas de Frutos D. Enfermedades quísticas renales. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2014; 1:191-206.
- Nardiello A, Lagomarsino E, Baquedano P, Aglony M. Quistes renales, manifestación de diversas patologías. *Rev Méd Chil* 2007; 135(1):111-20.
- Nobili F. Enfermedades renales quísticas. *EMC - Pediatría* 2017; 52(2):1-7.
- Pérez C, Moëne K. Enfermedad quística renal en la edad pediátrica. *Rev Chil Radiol* 2007; 13(3):127-40.



## Tumores renales y suprarrenales en pediatría

Gloria González

Los tumores malignos en pediatría son infrecuentes, representan solo el 2% de todos los casos de cáncer. La incidencia estimada es de 12-14 casos de cáncer por 100.000 niños menores de 15 años. En Chile se estiman 450 a 540 casos nuevos por año, sin embargo, las neoplasias son en la actualidad la segunda causa de muerte en pediatría, siendo la tasa de mortalidad por cáncer de un 3,7 por 100.000 niños.

La probabilidad de sobrevivir a una enfermedad maligna ha mejorado desde que en 1950 Farber indujo las primeras remisiones en leucemia linfocítica aguda (LLA). Actualmente, el porcentaje de curación ha incrementado a cerca del 75%, debido al desarrollo de quimioterapia y al manejo multidisciplinario. A pesar de estos avances, queda un largo camino por recorrer para aumentar la sobrevida de tumores malignos que aún presentan pobre sobrevida.

El diagnóstico precoz juega un rol preponderante en el incremento de la sobrevida, es por esto que es fundamental que el pediatra general conozca y maneje los aspectos básicos de las patologías frecuentes en oncología infantil, para así realizar una derivación precoz y oportuna. El objetivo de este capítulo es entregar conceptos generales del cáncer renal y suprarrenal del niño.

Los tumores sólidos corresponden a un 55% de los tumores de la infancia, la mitad de ellos corresponde a tumores derivados del sistema nervioso central (Tabla 15-1). Los tumores abdominales más frecuentes en pediatría son el neuroblastoma y el tumor de Wilms, pero no son los únicos que afectan a la glándula suprarrenal y riñón, respectivamente. A continuación, se describirán los tumores malignos más frecuentes de estas dos localizaciones.

### TUMORES ADRENALES

Los tumores suprarrenales se producen rara vez en la infancia y el 90% corresponde a neuroblastoma (NB), que se origina de los neuroblastos (tejido nervioso inmaduro) de la glándula suprarrenal. La incidencia de NB es de 1/100.000 persona-años.

**Tabla 15-1. Frecuencia de tumores malignos de la infancia**

Tipo de cáncer	Porcentaje
Leucemia	30
Tumores de cerebro	22
Linfoma	15
Neuroblastoma	8
Tumor de Wilms	6
Tumores de células germinales	5
Osteosarcoma	4
Retinoblastoma	2

Tomado de: Krasin y Davidoff, 2006.

Los tumores de corteza adrenal corresponden al 6% de los cánceres adrenales en los niños, el carcinoma de la corteza suprarrenal constituye el 0,2% de las neoplasias malignas en niños menores y el tumor derivado de las células cromafines suprarrenales corresponde al feocromocitoma (FC) que afecta a 1 por cada 100.000 habitantes y solo el 10% al 20% corresponde a casos pediátricos.

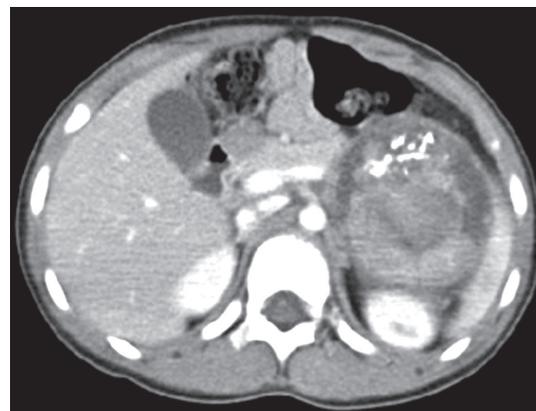
**Neuroblastoma.** Esta neoplasia se origina en las células de la cresta neural y a lo largo de la cadena simpática desde el cuello a la pelvis. Su curso y presentación clínica es variable, se han reportado regresiones espontáneas con maduración tumoral en pacientes menores de un año, sin embargo, la enfermedad es progresiva en la mayoría de los casos. A diferencia de otros tumores, la sobrevida en los tumores metastásicos no se ha logrado mejorar, aun con terapia agresiva multimodal. El neuroblastoma corresponde al 10% del cáncer en la infancia y produce el 15% de la mortalidad por cáncer. Es asociado a la presencia de síndromes genéticos de Beckwith-Wiedemann (B-W), neurofibromatosis, enfermedad de Hirschsprung y síndrome fetal alcohólico. El neuroblastoma tiene manifestaciones clínicas diversas, dependiendo de la localización, presencia de metástasis y la producción de ciertos metabolitos.



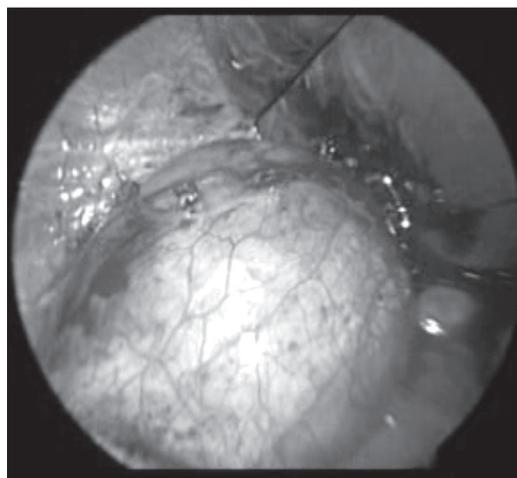
**Figura 15-1.** Ojos de mapache en neuroblastoma metastásico.



**Figura 15-2.** Resonancia magnética de cuerpo completo con tumor adrenal izquierdo.



**Figura 15-3.** Tumor adrenal izquierdo L1.



**Figura 15-4.** Cirugía de resección tumor adrenal derecho por vía laparoscópica.



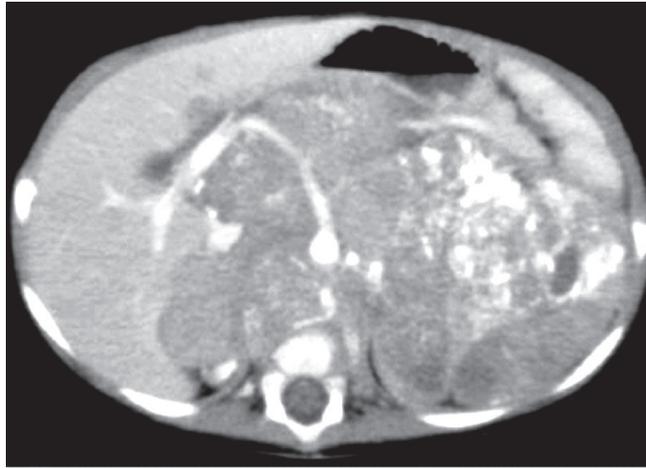


Figura 15-5. Neuroblastoma L2 izquierdo.

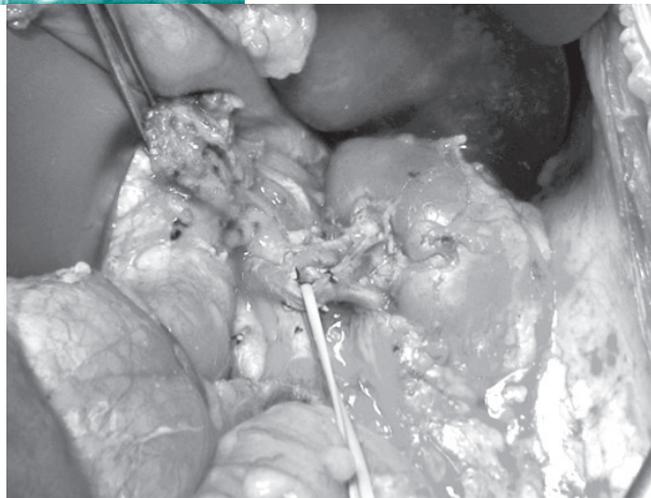
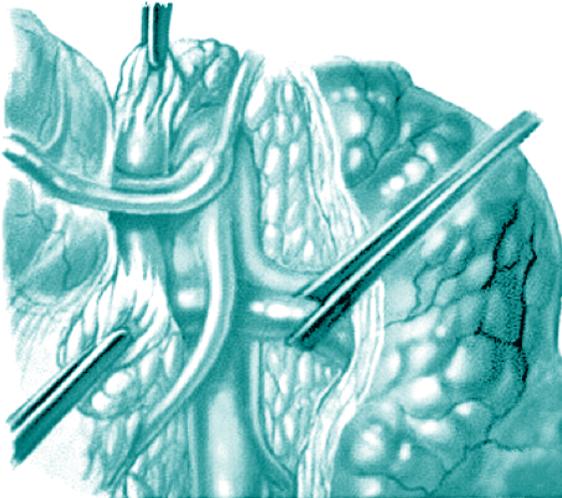


Figura 15-6. Neuroblastoma L2 izquierdo. Cirugía de resección posquimioterapia.



El 50% al 75% se presenta como masa abdominal. Los síntomas sistémicos incluyen baja de peso, fiebre, anemia y distensión abdominal. La producción excesiva de catecolaminas puede producir *flushing*, irritabilidad y temblor. La presencia de ataxia y opsoclonus-mioclonus se ha observado en neuroblastomas. La presencia de "ojos de mapache" (Figura 15-1), clásica en la presentación clínica del neuroblastoma, es producto de metástasis óseas a la base de cráneo. El diagnóstico se realiza a través de variadas imágenes (tomografía axial computarizada (TAC), estudios isotópicos con MIBG-1123 y resonancia magnética [Figura 15-2]), la determinación sérica y urinaria de catecolaminas y estudios histológicos y genéticos de tejido tumoral obtenidos de médula ósea, en caso de tumor metastásico, o del tumor primario en casos de tumor localizado.

El tratamiento del neuroblastoma es basado en el "riesgo" (Tablas 15-2 y 15-3), el que se define según estadio tumoral, determinado por las imágenes preoperatorias, edad, presencia de amplificación del gen N-myc en el tejido tumoral, ploidía del ADN en tejido tumoral e histología según los criterios de Shimada. Estos factores definirán la necesidad de resección quirúrgica aislada o su asociación a quimioterapia más agresiva, dependiendo del riesgo, con la utilización de radioterapia, ablación de médula y trasplante de médula ósea en paciente con alto riesgo sin respuesta a terapia habitual.

La supervivencia global a cinco años de un paciente con NB de bajo riesgo es del 95%. Para pacientes con NB de alto riesgo es del 50%, aproximadamente.

**Carcinoma adrenocortical.** El carcinoma adrenocortical (ACC) es un tumor poco frecuente, que afecta a 0,72 personas por millón. Aunque se presenta principalmente en adultos, también puede afectar a los niños. En niños del sur de Brasil se ha reportado una incidencia excepcionalmente alta de

ACC (3,4-4,2 por 1 millón de niños en comparación con un estimado de incidencia mundial de 0,3 por 1 millón de niños menores de 15 años) y está relacionada a la mutación del gen supresor de tumores p53.

El 60% de los pacientes muestra síntomas relacionados con la secreción hormonal excesiva presentando síndrome de Cushing acompañado o no de virilización. Las pruebas hormonales bioquímicas revelan que hasta el 80% de los tumores es funcional. Otros indicios de presentación son síntomas abdominales inespecíficos, como dolor abdominal o saciedad. El 70% de estas neoplasias malignas presenta metástasis al momento del diagnóstico.

La evaluación inicial incluye estudios endocrinos, lo que puede servir como marcador tumoral, y evaluación con imágenes del sitio primario con TAC o RM (Figura 15-8), además, es necesaria una TAC en búsqueda de metástasis pulmonar. Los sitios de metástasis más comunes son los pulmones, el hígado, el peritoneo y con menor frecuencia, los huesos y las venas principales.

El éxito del tratamiento depende fundamentalmente de la resección completa del tumor (Figura 15-9), los tumores irresecables o ampliamente diseminados se pueden tratar en forma paliativa por medio de terapia adrenolítica con fármacos antihormonales, asociado a mitotano, quimioterapia sistémica o radioterapia. Sin embargo, la supervivencia a cinco años para los pacientes con tumores en estadio IV es menor del 20%. La supervivencia general a cinco años es de aproximadamente el 38% al 46%.

**Feocromocitoma.** El feocromocitoma es un tumor secretor de catecolaminas infrecuente en pediatría, afecta a 1 por cada 100.000 habitantes, el 10%-20% de los casos se presenta en niños o adolescentes. En la infancia, los feocromocitomas se

Tabla 15-2. Estadios del INRG (The International Neuroblastoma Risk Group)

Estadio	Descripción
L1 (Figuras 15-3 y 15-4)	Tumor localizado que no compromete estructuras vitales como se definen en la lista de FRD1a y confinados en un área específica del cuerpo.
L2 (Figuras 15-5 y 15-6)	Tumor locoregional con presencia de uno o más FRD1
M1 (Figura 15-7)	Enfermedad metastásica a distancia (excepto MS)
MS	Enfermedad metastásica en niños menores de 18 meses con metástasis confinada en la piel, el hígado o la médula ósea

Adaptado de: Monclair y cols., 2009. FRD1: factores de riesgo definidos mediante imágenes.

**Tabla 15-3. Clasificación de riesgo del INRG**

INRG	Edad (meses)	Histología	Diferenciación tumoral	N/myc	11q	Ploidía	Grupo riesgo
L1/L2		GN maduro					A Muy bajo
		GNB mixto					
L1		Cualquiera excepto		NA			B Muy bajo
		GN maduro					
		GNB mixto					
L1		Cualquiera excepto GN maduro		Amp			K Alto
		GNB mixto					
L2	<18	GNB nodular, NB		NA	No		D Bajo
L2	<18	GNB nodular, NB		NA	Sí		G Intermedio
L2	≥18	GNB nodular, NB	En diferenciación	NA	No		E Bajo
L2	≥18	GNB nodular, NB	En diferenciación o pobremente diferenciado	NA	Sí		H Intermedio
L2	≥18	GNB nodular, NB		Amp			N Alto
M	<18			NA		Hiperploide	F bajo
M	<12			NA		Diploide	I Intermedio
M	12 a 18			NA		Diploide	J Intermedio
M	<18			Amp			O Alto
M	≥18						P Alto
MS	<18			NA	No		C Muy bajo
MS	<18			NA	Sí		Q Alto
MS	<18			Amp			R Alto

Tomado de: Chon y cols., 2009.

GN: ganglioneuroma; GNB: ganglioneuroblastoma; NB: neuroblastoma; Amp: amplificado, NA: no amplificado.

presentan con mayor frecuencia en niños de 6-14 años (media 11 años). La frecuencia de los tumores bilaterales es mayor en los niños que en los adultos (20% vs 5%-10%), mientras que el de los tumores malignos es más baja (3,5% frente al 3%-14%). Más de un tercio de los niños afectados tiene múltiples tumores, la mayoría de los cuales es recurrente.

Este tumor surge de las células cromafines del sistema nervioso simpático localizado en médula suprarrenal o la cadena simpática. En los niños, se asocia más frecuentemente con síndromes familiares, como la neurofibromatosis, la enfermedad de von Hippel-Lindau, esclerosis tuberosa, síndrome

de Sturge-Weber y como un componente de la neoplasia endocrina múltiple (NEM), parte de los síndromes NEM 2A y NEM 2B. Los casos familiares son a menudo bilaterales o multicéntricos dentro de una glándula suprarrenal individual. Los feocromocitomas no sindrómicos se encuentran con mayor frecuencia en el lado derecho.

La presentación clínica clásica incluye ataques paroxísticos de dolor de cabeza, palidez, palpitaciones y diaforesis. El diagnóstico puede hacerse sobre la base de los niveles elevados de catecolaminas urinarias.



Figura 15-7. Metástasis hepáticas en neuroblastoma.



Figura 15-8. Carcinoma adrenocortical izquierdo.

Los tumores más grandes por lo general se pueden localizar fácilmente con la ecografía, aunque para una mayor definición anatómica se requieren la TC o RM (Figura 15-10). En la búsqueda de un tumor que no es identificable con estos métodos, se ocupa actualmente el PET con dotatate o la determinación con cintigrama marcado con octeotride (Octeoscan).

El tratamiento es la extirpación quirúrgica. La quimioterapia y la radioterapia se han utilizado en tumores metastásicos y feocromocitoma irresecable, pero su valor es cuestionable.

## TUMORES RENALES

Los tumores renales representan aproximadamente el 7% de todos los cánceres infantiles. La mayoría es tumor de Wilms, que puede afectar a un solo riñón o ambos. Otras histologías son los tumores rabdoide, sarcoma de células claras, nefroma mesoblástico congénito, tumores neuroepiteliales, tumor desmoplásico de células redondas pequeñas, nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado, nefroma quístico multilocular, sarcoma sinovial renal y el sarcoma anaplásico.

**Tumor de Wilms.** El tumor de Wilms (TW) afecta a 1 de cada 10.000 niños menores de 15 años, representando el 6% de los cánceres infantiles. La edad promedio de presentación es 38 meses. Tiene asociación con diferentes anomalías congénitas como la hemihipertrofia, síndrome de B-W y síndrome de WAGR (TW, aniridia, anomalías genitourinarias y retardo mental). El síndrome Denish-Drash se ha asociado a mutaciones del gen WT1 y presenta alto riesgo de presentar TW. Existen también casos de TW familiares, con transmisión hereditaria dominante de penetrancia variable asociadas a los genes FWT1 y FWT2. El *screening* con ultrasonido se realiza cada cuatro meses en pacientes con síndromes genéticos que incrementan la incidencia de TW.



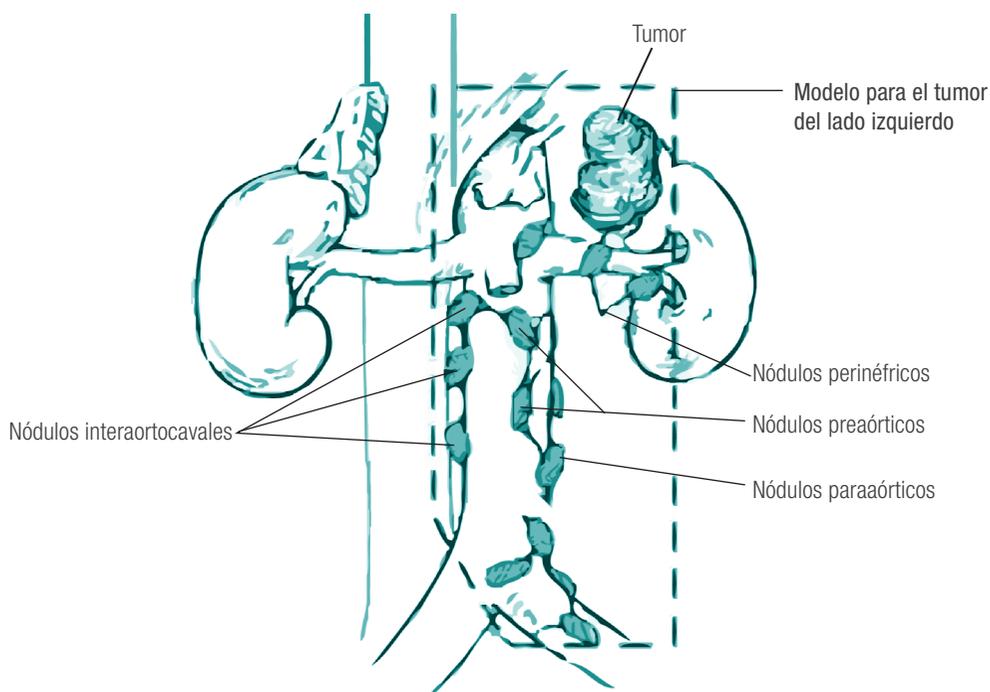


Figura 15-9. Cirugía requerida en carcinoma adrenocortical.



Figura 15-10. Feocromocitoma derecho.

La presentación clínica habitual es con masa abdominal indolora y en raros casos hematuria o dolor abdominal por ruptura tumoral. El diagnóstico se realiza a través de estudios

por imágenes, se utiliza TAC abdominal con contraste intravenoso para evaluación del riñón afectado y evaluación del riñón contralateral y TAC pulmonar sin contraste para la evaluación de metástasis pulmonares. El tratamiento del TW es diferente según el protocolo aplicado, en general en Europa los pacientes reciben quimioterapia preoperatoria, luego resección y quimioterapia postoperatoria, dependiendo de la histología al momento de la resección, asociado a radioterapia en casos de anaplasia difusa. En Chile actualmente realizamos el protocolo norteamericano, que realiza resección quirúrgica cada vez que esta es posible (excepto en estadio V (TW bilateral) y tumores irreseccables) y luego el paciente es tratado con quimioterapia adyuvante que varía según el estadio (Figura 15-11), edad del paciente y la histología (Tabla 15-4).

Con este protocolo la supervivida global libre de enfermedad a dos años es del 90%.

**Tumor rabdoide.** Se presenta en lactantes y niños pequeños. La presentación clínica en el riñón incluye en general fiebre, hematuria, masa abdominal y dolor abdominal. Aproximadamente dos tercios de los pacientes se presentan con enfermedad en estado avanzado. Los tumores rabdoides tienden a hacer metástasis pulmonares y cerebrales (10% al 15%).

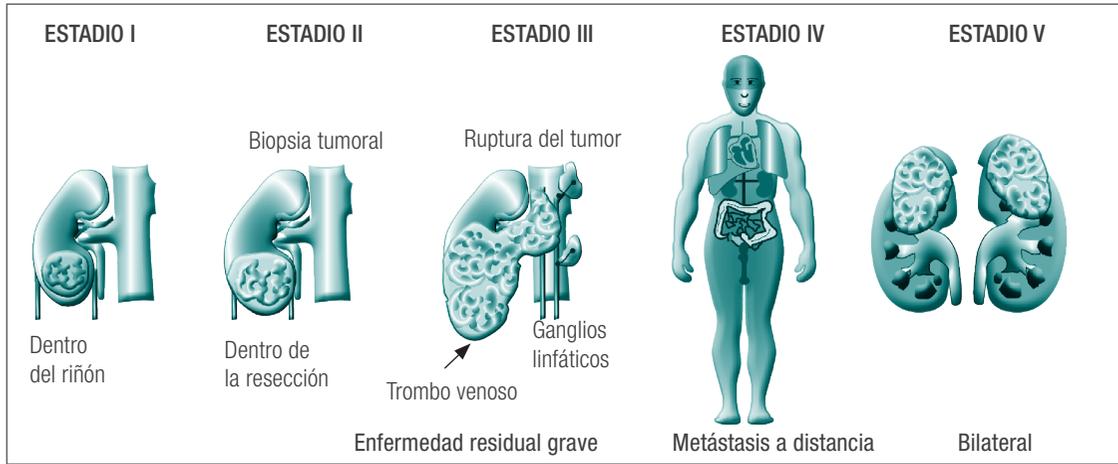


Figura 15-11. Estadios tumores renales pediátricos.

Tabla 15-4. Tratamiento del TW según riesgo	
Estadio	Tratamiento
Estadio I (Figura 15-12) Histología Favorable o desfavorable	18 semanas de vincristina/ dactinomicina
Estadio II (Figura 15-13) Histología Favorable	18 semanas de vincristina/ dactinomicina
Estadio III (Figura 15-14) o IV Histología favorable	24 semanas de vincristina/ dactinomicina/doxorubicina Radioterapia al lecho quirúrgico y sitios metastásicos
Estadio II, III o IV Histología desfavorable	24 semanas de vincristina/ dactinomicina/doxorubicina/ ciclofosfamida/etopósido Radioterapia al lecho quirúrgico y sitios metastásicos

Los pacientes con tumores rabdoideos del riñón continúan teniendo un mal pronóstico. Los pacientes menores de 6 meses al momento del diagnóstico demostraron una sobrevida del 9% a cuatro años, mientras que en pacientes de dos años fue del 41%. Los pacientes con estadio I y estadio II tienen una tasa de sobrevida del 42%; en etapas superiores es de 16%.

No existe ninguna opción de tratamiento estándar para el tumor rabdoide, por lo que estos pacientes deben ser tratados de forma multidisciplinaria

**Sarcoma de células claras.** Es un tumor renal primario asociado a una mayor tasa de recaída y muerte respecto al TW. Algunos pacientes presentan antecedentes familiares. Tiene un aumento de incidencia entre los tres y cinco años y es más frecuente en mujeres. Se distingue por la presencia de metástasis óseas, cerebrales y a los tejidos blandos.

El enfoque para el tratamiento del sarcoma de células claras es diferente del enfoque para el tratamiento de un TW. Todos los pacientes se someten a radioterapia postoperatoria en el lecho tumoral y reciben doxorubicina como parte de su régimen de quimioterapia. Con este tratamiento, la supervivencia libre de eventos (SLE) a cinco años fue de aproximadamente 79%. La edad de aparición más temprana y la enfermedad en estadio IV se han identificado como factores pronósticos adversos para la SLE.

**Nefroma mesoblástico congénito.** Corresponde al 5% de los tumores renales infantiles y más de 90% de los casos aparece en el primer año de vida. Es el tumor renal más común en los lactantes menores de tres meses. La edad media de diagnóstico es de uno a dos meses. Existe una predominancia en hombres. La tasa de SLE a los cinco años es del 94%. El tratamiento estándar incluye nefrectomía para estadios I y II (Figuras 15-15 y 15-16) y los pacientes que presentan un mayor riesgo de recidiva local y metastásicos requerirían quimioterapia adyuvante, sin embargo, el beneficio de la terapia adyuvante permanecerá sin ser probado ante una incidencia tan baja de la enfermedad.



Figura 15-12. Tumor de Wilms derecho estadio I.

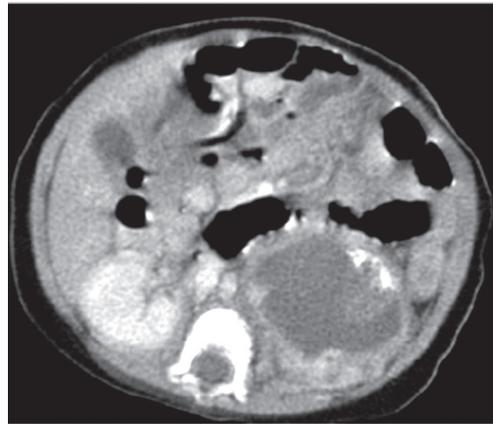


Figura 15-15. Nefroma mesoblástico izquierdo.



Figura 15-13. Tumor de Wilms derecho estadio II.



Figura 15-16. Resección nefroma mesoblástico izquierdo.

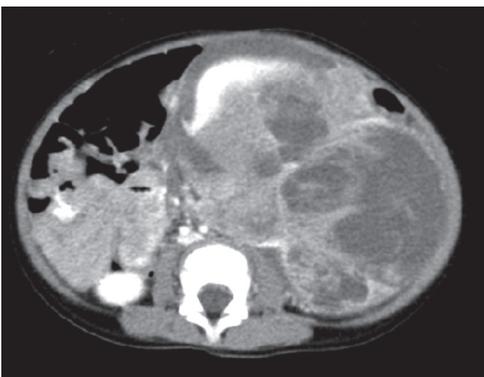


Figura 15-14. Tumor de Wilms derecho estadio III.





## Bibliografía

Ahmed HU, Arya M, Levitt G *et al.* Part I: Primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol* 2007; 8(8):730-37.

Ahmed HU, Arya M, Levitt G *et al.* Part II: Treatment of primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol* 2007; 8(9):842-48.

Cohn S, Pearson A, London W *et al.* INRG Task Force. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Classification System: An INRG Task Force Report. *J Clin Oncol* 2009; 27(2):289-97.

Corrigan JJ, Feig SA; American Academy of Pediatrics: Guidelines for pediatric cancer centers. *Pediatrics* 2004; 113(6):1833-35.

Davidoff A. Wilms tumor. *Adv Pediatr* 2012; 59(1):247-67.

Krasin M, Davidoff A. Principles of pediatric oncology, genetics of cancer, and radiation therapy. En: Grosfeld J, Fonkalsrud E, Corn A. *Pediatric Surgery*. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006:412.

Monclair T, Brodeur G, Ambros P *et al.* The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol* 2009; 27(2):298-303.

Smith M, Seibel N, Altekruze S *et al.* Outcomes for children and adolescents with cancer: challenges for the twenty-first century. *J Clin Oncol* 2010; 28(15):2625-34.



## Trauma renal pediátrico

José Antonio Mena, Mónica Quiral

Los niños están cada vez más expuestos al trauma, lo que se asocia al aumento de accidentes y de violencia, incluyendo el maltrato infantil.

El trauma de abdomen constituye la tercera causa de muerte por trauma después del traumatismo encéfalo craneano y del trauma de tórax.

Debido a su menor protección anatómica, el riñón del niño es más susceptible a la injuria que el riñón del adulto, razón por la que puede dañarse con mayor frecuencia que otros órganos abdominales como hígado, bazo o páncreas. El riñón es el órgano más lesionado del aparato genitourinario, con ambos riñones igualmente vulnerables, es más frecuente en varones (2:1) y escolares (7 a 10 años).

En paciente politraumatizado, con lesiones del sistema nervioso central, tórax, abdomen o fracturas óseas, un daño renal puede pasar inadvertido, aunque se produce en el 10% al 15% de los pacientes.

El trauma renal contuso se observa con más frecuencia (proporción 9:1) que las lesiones penetrantes (arma blanca o arma de fuego) aunque estas últimas suelen producir lesiones más graves que requieren cirugía. Los mecanismos de lesión descritos en trauma renal pediátrico son:

- Contusión abdominal directa (agresión o deportes/bicicleta).
- Atropello en la vía pública (todo niño atropellado debe ser considerado politraumatizado).
- Caída de altura (desaceleración o contragolpe) y riesgo de daño renovascular por desgarro, trombosis o isquemia renal.

Se ha reportado lesión renal preexistente hasta en el 20% de los casos (anomalía de posición/fusión o hidronefrosis), factor predisponente de daño aun en casos de trauma menor.

### DIAGNÓSTICO

El enfrentamiento de un trauma abdominal se orienta a:

- Sospechar en forma oportuna la presencia de una lesión intraabdominal.
- Establecer una estrategia de tratamiento adecuado (médico o quirúrgico).
- Hacer un diagnóstico específico de las lesiones.

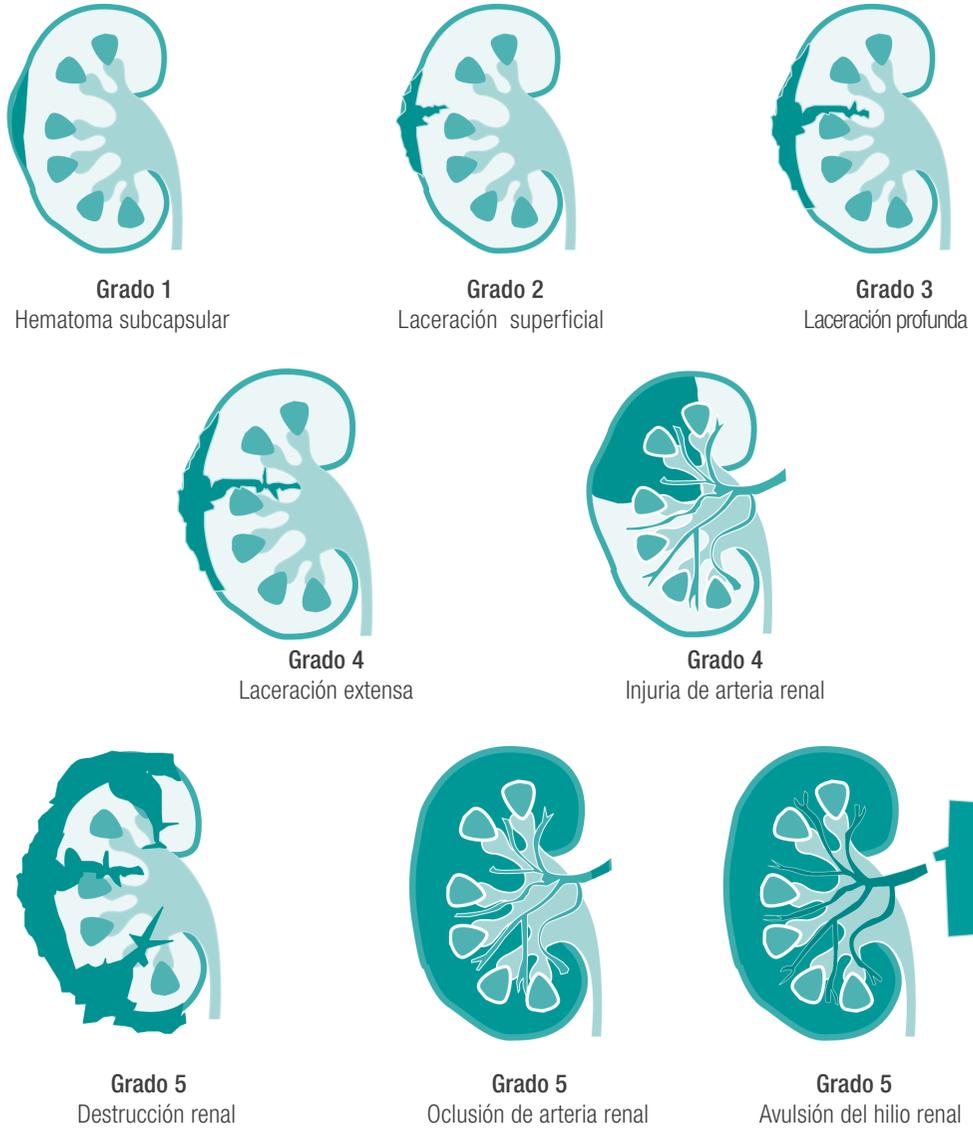
En trauma abdominal las lesiones del hígado y/o bazo se asocian a riesgo de muerte inmediata, no así el daño en el sistema genitourinario, aunque pueden quedar secuelas (isquemia renal, fístula arteriovenosa o hidronefrosis).

Se debe sospechar trauma renal en un escolar con antecedente de contusión abdominal directa, atropello o caída de altura, que se presenta con:

- Hematuria (micro/macrocópica).
- Palidez.
- Dolor y/o distensión abdominal.
- Equimosis y/o masa de flanco.
- Inestabilidad hemodinámica, hipotensión arterial o tendencia al *shock*.
- Fracturas costales bajas o de apófisis espinosas.

El diagnóstico y la evaluación del daño renal están principalmente basados en los hallazgos clínicos y las imágenes (piedra angular de la evaluación diagnóstica).

La tomografía computarizada (TC) ha permitido clasificar las lesiones renales en cinco grados, según la Escala de Injuria de Órganos (OIS) de la Academia Americana de Cirugía del Trauma (1995), para el enfoque del cuidado y tratamiento (Figura 16-1).



**Grado 1 contusión renal:** micro/macrohematuria. Estudio urológico normal  
 Hematoma: subcapsular no expansivo. Sin laceración parenquimatosa  
**Grado 2 hematoma:** perirrenal, retroperitoneal, no expansivo  
 Desgarro: laceración parenquimatosa < 1 cm de profundidad  
**Grado 3 laceración parenquimatosa:** > 1 cm de profundidad en la corteza renal, sin afectación del sistema colector  
**Grado 4 laceración extensa** de corteza renal, médula y sistema colector  
 Vascular: injuria de arteria o vena renal principal con hemorragia contenida. Infarto segmentario  
**Grado 5 laceración grave:** destrucción (estallido) renal  
 Vascular: avulsión del hilio renal, devascularización del riñón. Incluye ruptura en riñón solitario o malformado

**Figura 16-1.** Clasificación según escala de severidad de injuria de órganos (OIS) Asociación Americana de Cirugía del Trauma, 1995.

## CLÍNICA

En un paciente con sospecha de trauma renal, la atención debe seguir el protocolo ATLS. El examen clínico debe ser frecuente y seriado, con cirujano tratante a cargo del paciente, informado, para un manejo individualizado e interdisciplinario, con toma de decisiones en equipo.

Después de la reanimación y estabilización inicial, se recomienda el monitoreo y manejo de complicaciones eventuales en unidades de cuidado intermedio o de paciente crítico para casos que lo requieran.

El estudio diagnóstico debe ser agresivo y oportuno, recogiendo información clínica e imágenes, iniciando un tratamiento conservador, no quirúrgico, si la estabilidad hemodinámica lo permite.

## Hematuria

Encontrar sangre en la orina después de un trauma exige una investigación urológica. La hematuria es un indicador de daño renal, pero no es necesariamente proporcional a la severidad de la lesión renal inicial, puede no ser significativa o incluso puede estar ausente, no presentarse al comienzo, sino diferida (es prudente considerar un período de observación evolutiva).

En la urgencia, la conducta inicial se basa en la estabilidad hemodinámica (HD) y hematuria:

- **Paciente con inestabilidad HD y macrohematuria:** estabilizar al paciente y postergar estudios. Si no logra estabilización, requiere exploración quirúrgica urgente (laparotomía exploradora), con urografía intravenosa (UIV) de un disparo, en quirófano, previo a la cirugía.
- **Paciente con inestabilidad HD y microhematuria,** asociado a dolor o masa en flanco, fracturas costales, vertebrales o pelvianas y mecanismo de desaceleración brusca: unidad paciente crítico + TC y/o FAST.
- **Paciente HD estable y microhematuria** sin signos clínicos de lesión grave: monitoreo clínico continuo + ecotomografía Doppler.

## Laboratorio e imágenes

El laboratorio básico incluye: orina (GR), grupo, Rh, hematocrito y hemoglobina, coagulación, función renal/hepática y amilasa.

El manejo se orienta según clínica, estabilidad hemodinámica y hematuria evolutiva:

- **Macrohematuria:** mantener reposo estricto.
- **Microhematuria no significativa (< 50 gr xc):** autoriza el egreso.

En cuanto a imágenes, el arsenal incluye: TC, eco-FAST (*Focused Assessment with Sonography for Trauma*), eco-Doppler, isótopos, angiografía, UIV, resonancia magnética (RM).

- La **TC** es de primera línea y clasifica la severidad del daño (valor diagnóstico).
- **Eco-FAST:** estudio ecográfico cuyo objetivo primario es identificar la presencia de líquido intraabdominal libre, que indicaría la presencia de hemoperitoneo (lesión visceral en el 80% al 90% de los casos).

Tiene baja sensibilidad (44% al 95%) para la detección de alteraciones del retroperitoneo, así como en identificación y caracterización del grado de lesión visceral.

La ecotomografía Doppler es usada para el monitoreo seriado de pacientes, evalúa el pedículo renal, flujo vascular intrarrenal y evolución del hematoma (seguimiento).

- **Estudio isotópico** (una semana postrauma) mide función renal diferencial/segmentaria/residual (valor pronóstico).
- **Arteriografía:** complementa a la TC en daño renovascular (mejor la angio-TC). Su virtud es la angioembolización en casos de hemorragia activa y de manera diferida frente a pseudoaneurismas o fístulas arteriovenosas.
- **UIV** en casos de urgencia extrema, paciente con hemodinamia inestable, si no hay TC, (un disparo, previo a la cirugía, en quirófano).
- La **RM** tiene aún poca utilidad en el manejo agudo de los pacientes politraumatizados.

## MANEJO

Es de alta complejidad. Se asocia al desarrollo de las unidades de paciente crítico, al trabajo en equipo, a la imagenología y a la endourología, que han optimizado el manejo del trauma renal, permitiendo un espacio al tratamiento conservador (Figura 16-2).

## CIRUGÍA

El trauma es una enfermedad quirúrgica, con decisiones dirigidas por cirujano (tanto para indicar una operación como para evitarla).

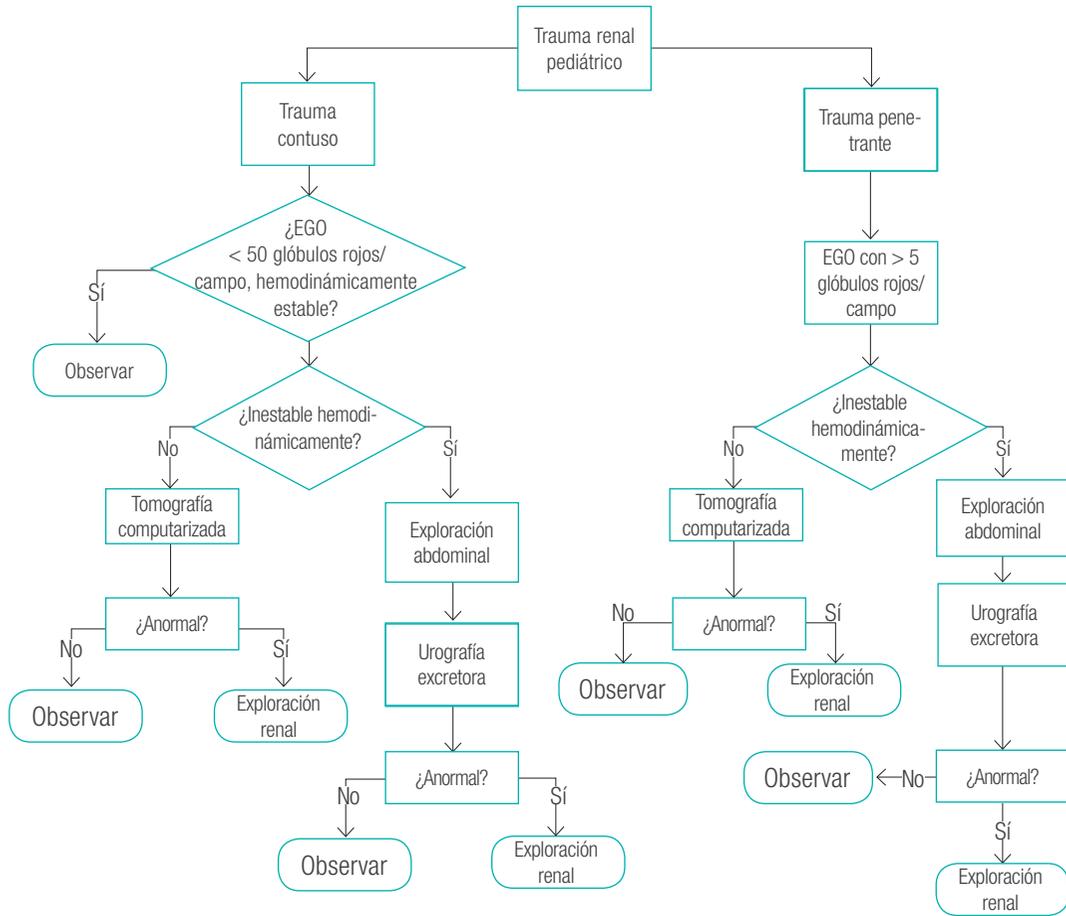


Figura 16-2. Algoritmo de manejo en el trauma renal pediátrico.

Es más difícil decidir cuándo no operar, que cuándo hacerlo y qué operación realizar.

El equipo quirúrgico debe estar compuesto por cirujanos orientados en trauma, con apoyo de urólogos, para decisiones conjuntas y dirigidas a la preservación del riñón.

En pediatría la controversia es mayor que en adultos (niños estables con lesión renal significativa o casos de lesión vascular).

La conducta conservadora tiene que ver con la anatomía: un hematoma retroperitoneal puede ser contenido/autolimitado, a diferencia del hemoperitoneo.

Los niños con trauma renal pueden ser tratados sin operación en el 80% al 95% de los casos. La estadística muestra cirugía en el 25%. La cirugía de urgencia se indica en:

- Inestabilidad HD (de causa abdominal).
- Lesiones abdominales asociadas.
- Lesión renal G5.
- Avulsión renovascular/de vía urinaria.
- Urinoma-extravasación orina no controlada. Intentar un tratamiento quirúrgico puede constituir una cirugía difícil, que termine en nefrectomía, considerada una excepción (tasa ideal 5%, aceptable < 25%).

En los pocos casos que lo necesitan, conviene planificar una laparotomía transperitoneal, amplia, para una exploración suficiente del abdomen, examen del riñón contralateral y control vascular renal proximal (Mc Anich), previo a abordar el hematoma retroperitoneal.

La cirugía diferida se utiliza en casos de lesiones con gran cantidad de tejido renal no viable o lesiones de vía urinaria/urinoma, que pueden dejar secuelas si no reparan solas, con endourología y/o métodos percutáneos. La cirugía también tiene indicación en el caso lesiones urológicas coexistentes, de hallazgo incidental (hidronefrosis por obstrucción pieloureteral).

## CONCLUSIONES

El cuidado en trauma renal (manejo médico y/o quirúrgico), tiene el propósito de contribuir a disminuir la mortalidad asociada, minimizar la morbilidad (complicaciones), preservar el máximo parénquima renal funcionante (evitar nefrectomías innecesarias), vigilar secuelas en vía urinaria, hipertensión arterial o fístula arteriovenosa (control a largo plazo).

Además se debe ingresar a un sistema de registro de datos para recoger información cuando sea preciso (Registro de Trauma), revisar estadística y comunicar en forma periódica.

Todo niño con sospecha de trauma renal debería ser manejado en un centro resolutivo, complejo y comprometido:

- Equipo médico/quirúrgico disponible y dispuesto para enfrentar contingencias y descompensaciones en forma oportuna (criterio de trauma).
- Unidad de Paciente Crítico de nivel terciario. Equipado con laboratorio.
- Imagenología: TC, FAST, eco-Doppler, isótopos, arteriografía, UIV.

- Investigación y docencia actualizada.

La educación en la prevención de accidentes y manejo del trauma en un sistema organizado, coordinado y articulado en red, así como su investigación y docencia, es lo que entrega mayores beneficios para la atención de personas con trauma.

## Bibliografía

- Ahn J, Morey A, Mc Anich J. Workup and management of traumatic hematuria. *Emerg Med Clin North Am* 1998; 16:33-42.
- American Urologic Association (AUA). Urotrauma AUA Guideline, 2014.
- Croce M. Guidelines for initial evaluation of urogenital trauma. American College of Surgeons. Committee on Trauma, 1997.
- Dahnert W. *Radiology Review Manual*. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.
- Garat JM. Traumatismos urogenitales. En: Garat y Gozalbez. *Urología pediátrica*. Barcelona: Salvat, 1987; 523-46.
- Gómez R. Trauma genitourinario. Programa formación continua. *Rev Chil Urol* 2016; 81(2):42-47.
- Guías de Práctica Clínica. Trauma genitourinario. México, 2011; SS-448-11.
- López M, Bernal M, Maldonado L *et al*. Experiencia en trauma renal en niños. *Hospital Clínico san Borja Arriarán*. *Rev Chil Urol* 2002; 67(1): 75-78.
- McAnich J. Urogenital trauma. *Urol Clin North Am* 1989; 16:233-45.
- Pascual L. Traumatismo genitourinario. En: Saieh C, Izzo C, Escala JM. *Manual de nefrourología pediátrica*. 3<sup>ra</sup> ed. Santiago, Chile: Mediterráneo, 2001; 222-27.
- Schein M. *Cirugía abdominal de urgencia*. Santiago, Chile: Mediterráneo, 2000.
- Soto D, Vega C, Peña R. Trauma renal. *Rev Anacem* 2012; 6(1):54-58.



# Tratamiento de la litiasis renal y de vía urinaria

Lorena Oliveira, Min J. Bag, Francisco T. Dénes

## EPIDEMIOLOGÍA

La litiasis urinaria es una condición poco común en niños, sin embargo, estudios recientes reportan un aumento significativo de su incidencia. En los países desarrollados, el 1% al 3% de los casos de litiasis urinaria ocurre en pacientes pediátricos, estimándose la incidencia en este grupo etario de 1 a 2 por millón.

## ETIOLOGÍA

La infección urinaria (ITU) es un factor litogénico importante en niños menores de cuatro años, siendo comúnmente asociada a cálculos de estruvita. Las alteraciones estructurales del tracto urinario, como estenosis pieloureteral, megauréter, ureteroceles y reflujo vesicoureteral están asociadas a cálculos en el 10% al 43,5% de los casos. La vejiga neurogénica y la ampliación vesical también pueden producir formación de cálculos, por la asociación de ITU con el residuo vesical y el *mucus* producido por el segmento ampliado. Además de los factores anatómicos, los factores dietéticos también tienen importancia en la etiología, especialmente los relacionados a la alimentación rica en sodio y carbohidratos. Algunas series reportan presencia de alteraciones metabólicas, generalmente hereditarias, en hasta el 44% de los casos.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones de la urolitiasis en niños difieren de las de los adultos, siendo el típico cólico renal menos común en la población pediátrica. Existe variabilidad en los signos y síntomas, de acuerdo a la edad del paciente, pudiendo presentarse como ITU, hematuria y/o dolor abdominal o lumbar, aunque el paciente no siempre logre caracterizar el episodio doloroso.

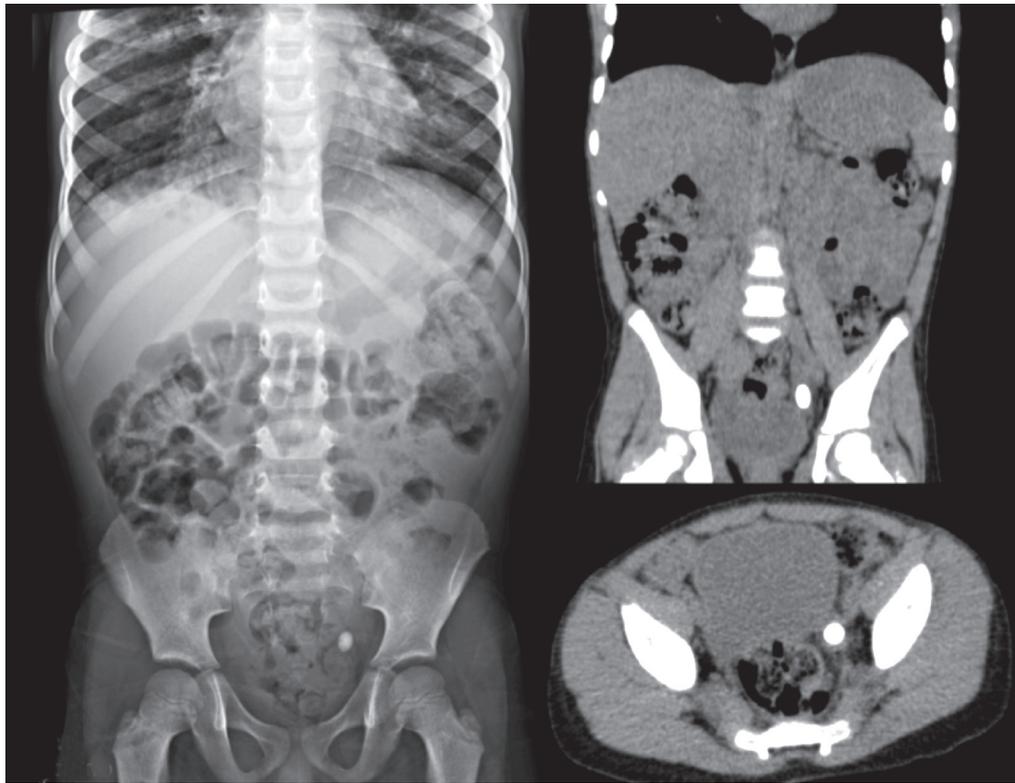
## DIAGNÓSTICO

Generalmente la ultrasonografía (US) es el primer examen realizado en la evaluación de cualquiera de los síntomas mencionados anteriormente, esta permite caracterizar los cálculos y detectar anomalías groseras del tracto urinario.

El US tiene la ventaja de no tener exposición a radiación, no necesitar anestesia y ser de bajo costo, por lo cual, puede ser repetida las veces necesarias. Sin embargo, su rendimiento es operador-dependiente y su capacidad para definir la anatomía es limitada, así como la de visualización de cálculos ureterales.

Al igual que en el manejo de pacientes adultos, la tomografía computarizada es considerada el *gold-standard* para el diagnóstico de urolitiasis, con una sensibilidad de hasta 96% para cálculos renales (Figura 17-1), ofreciendo información precisa sobre el tamaño y densidad del cálculo, así como también sobre la anatomía renal y ureteral. La tomografía tiene especial importancia en casos graves, asociados a ITU, para evaluación de eventual obstrucción del tracto urinario en niños con malformaciones urogenitales y cuando la evaluación anatómica completa es necesaria para la planificación quirúrgica. No obstante, dada la radiación inherente a este examen y la necesidad de sedación en el caso de niños más pequeños, la indicación de tomografía computarizada en la población pediátrica debe ser concienzuda y evaluada caso a caso, teniéndose en cuenta la exposición gonadal y el riesgo potencial de malignidad a futuro. La radiografía simple de abdomen es un examen complementario que permite identificar cálculos radiopacos, y por ser fácil de realizar, con mínima exposición a radiación, aún sigue siendo útil. La urografía excretora también puede aportar información sobre el cálculo y la anatomía del tracto urinario, pero requiere de mayor radiación, por lo que ya no se solicita.

Luego de la confirmación de la presencia de cálculo por exámenes de imágenes y del tratamiento de la eventual ITU asociada, se deben pesquisar probables alteraciones metabólicas, presentes en hasta el 44% de los casos de litiasis pediátrica. El estudio metabólico debe incluir mediciones de orina de 24 horas, mediciones plasmáticas de electrolitos y evaluación de la función renal. La mayoría de los cálculos en niños está compuesta por oxalato (45% a 65%) o fosfato de calcio (14% a 30%); los cálculos de ácido úrico, estruvita y cistina corresponden al 5%-10% de los casos.



**Figura 17-1.** Cálculo en uréter distal visualizado mediante radiografía de abdomen simple y tomografía computarizada.

## TRATAMIENTO

El manejo conservador es la alternativa de preferencia en el tratamiento de niños con cálculos renales y ureterales pequeños, pues las tasas de eliminación espontánea son altas. El tratamiento conservador debe considerar: aumento de la hidratación —habitualmente la ingesta de líquidos en estos pacientes se encuentra disminuida—, restricción de ingesta de NaCl, control de alteraciones metabólicas (Tabla 17-1), eventual uso de diuréticos y tratamiento de infección asociada. En los cálculos ureterales, puede utilizarse terapia medicamentosa para acelerar la migración de los cálculos o sus fragmentos, especialmente después de realización de litotripsia extracorpórea por onda de choque (LEC). Estudios recientes demuestran que con el uso de alfa-bloqueadores la eliminación del cálculo ocurre en menor tiempo, con menos crisis de dolor y escasos efectos colaterales. La dosis utilizada es de 0,03 mg/kg peso para doxazosina, mientras que para tamsulosina es de 0,2 mg para niños menores de cuatro años y 0,4 mg en mayores de cuatro años de edad.

Si bien la eliminación espontánea de los cálculos puede ocurrir en hasta el 50% de los casos, la mayoría requiere de intervención quirúrgica. El manejo de los cálculos urinarios ha evolucionado significativamente en las últimas décadas, debido a la introducción de técnicas mínimamente invasivas y procedimientos endourológicos, como la ureterolitotripsia y la nefrolitotripsia percutánea. Por otro lado, la LEC, instaurada en 1980 y perfeccionada continuamente desde entonces, es hoy la primera opción en el manejo de cálculo en edad pediátrica.

## Cálculos renales

**Litotripsia extracorpórea por onda de choque.** Es el tratamiento de preferencia en la infancia, particularmente en presencia de cálculos en cáliz o pelvis renal de hasta 20 mm de diámetro. No hay límite de edad para el procedimiento, habiendo reportes de tratamiento exitoso en niños de incluso tres meses de edad. Los cálculos coraliformes también pueden ser tratados con LEC. Las contraindicaciones para este procedimiento son: ITU no tratada, coagulopatías, insuficiencia renal y obstrucción distal al cálculo. Los cálculos

Tabla 17-1. Tratamiento de alteraciones metabólicas en urolitiasis pediátrica

Alteración metabólica	Manejo conservador	Medicamentos
<b>Hipercalciuria</b>	Aumentar ingesta de líquidos Controlar ingesta de sodio Consumo de calcio según recomendaciones dietéticas Evitar consumo excesivo de proteínas Normalizar nivel de vitamina D	Citrato de potasio Tiazidas
<b>Hipocitraturia</b>	Promover ingesta de citrato en la dieta Aumentar ingesta de frutas y vegetales Evitar consumo excesivo de proteínas	Citrato de potasio Bicarbonato
<b>Hiperoxaluria</b>	Aumentar ingesta de líquidos Disminuir oxalato de la dieta Consumo de calcio según recomendaciones dietéticas Tratar malabsorción de lípidos, si está presente Probióticos	Citrato de potasio Piridoxina (vitamina B6) Fosfato neutro Magnesio
<b>Hiperuricosuria</b>	Aumentar ingesta de líquidos Disminuir ingesta de alimentos ricos en purina Evitar consumo excesivo de proteínas	Citrato de potasio Bicarbonato Alopurinol
<b>Cistinuria</b>	Aumentar ingesta de líquidos Controlar ingesta de sodio	Tiopronina Penicilamina Captopril

de cistina, por ser muy duros, raramente se fragmentan con LEC, requiriendo otra forma de tratamiento. Antes de realizar la LEC es necesario evaluar la función renal, la anatomía y permeabilidad del tracto urinario, además de controlar la eventual infección asociada. Habitualmente, se realiza bajo anestesia general y se recomienda la protección de los oídos del paciente. La monitorización del procedimiento puede ser con US —que tiene como ventaja el hecho de ser continua y la capacidad de identificar cálculos radiotransparentes, aunque es más difícil de realizar—, o por radioscopia, la cual en los niños presenta una dosis de radiación menor, dado el menor volumen corporal en comparación con los adultos. La intensidad aplicada debe mantenerse bajo los 400 bares por el riesgo de lesión del parénquima renal a presiones mayores y se recomienda un máximo de 2.000 impulsos con energía de 17 kV. El uréter infantil es más corto, elástico y distensible que el de los adultos, facilitando la eliminación de los fragmentos, por esta razón no se utilizan catéteres uretrales de rutina, siendo recomendados solo en casos de riñón único, cálculos coraliformes mayores de 15 mm de diámetro y en uréteres con drenaje deficiente.

El control posterior puede realizarse con US y radiografía de abdomen simple, en búsqueda de obstrucción ureteral, lesión renal o de órganos vecinos; puede considerarse completar la evaluación con tomografía computarizada o urografía excretora en casos que lo requieran. Si fuera necesaria una nueva sesión de LEC, se recomienda esperar un intervalo de un mes. Los resultados de la LEC en la población pediátrica son mejores que en adultos, debido a la consistencia más blanda de los cálculos, la menor distancia entre la fuente de energía y el cálculo, y la mayor eficiencia ureteral para eliminar los fragmentos. El 80% de los niños tratados elimina los fragmentos dentro del primer mes de seguimiento. La eliminación completa depende del tipo y del tamaño de los cálculos, con tasas de eliminación del 75%–85% con una sesión única, del 90% con dos sesiones y del 95% con más de dos sesiones. En casos de cálculos mayores de 20 mm o coraliformes, en los cuales generalmente hay necesidad de más de una sesión de LEC, la eliminación completa se logra en el 71,4% al 87,5% de los casos, con mayor éxito en niños menores. No hay diferencia en la tasa de eliminación en relación a la ubicación del cálculo, sea esta en cáliz o en alguno de los segmentos uretrales. Los

peores resultados corresponden a casos de pacientes mayores con cálculos grandes, asociados a uropatía obstructiva. La fragmentación de cálculos menos resistentes, como los compuestos de ácido úrico y oxalato de calcio dihidratado, es más fácil que los de estruvita, bruxita u oxalato de calcio monohidratado. En la población pediátrica es raro encontrar fragmentos residuales a nivel ureteral, también conocidos como "calle de piedras". No existen reportes de mortalidad intra o post-LEC en pacientes pediátricos. La morbilidad varía del 6% al 26% y puede traducirse en: equimosis, aunque es infrecuente, indolora y de resolución espontánea; o dolor en el flanco, pero es discreto y poco habitual, tanto así, que incluso en presencia de "calle de piedras" la mayoría de ellos es asintomático. Las complicaciones del procedimiento, en general, son poco frecuentes, siendo las principales: hematuria transitoria (40% de los casos), dolor (18%), sepsis (2%), ITU (2%) y obstrucción ureteral (2%); y si bien han sido descritas, es raro encontrar hemorragia corticomedular o hematoma subcapsular y perinéfrico. La normalización de la filtración glomerular y de la función renal puede ser constatada luego de tres meses, mediante exámenes de cintigrama estático (DMSA) y/o dinámico (DTPA). Se recomienda, a pesar de todos estos datos favorables, evitar la aplicación bilateral simultánea, así como un mayor cuidado en casos de monorrenos.

**Nefrolitotripsia percutánea.** Fue introducida con recelo en la población pediátrica, debido al tamaño de los instrumentos inicialmente utilizados. Las primeras series, si bien exitosas, usaban instrumental para adultos, presentando complicaciones significativas como: lesión del parénquima y alteración de la función renal, sangramiento, hipotermia e infección. Con la experiencia acumulada desde entonces y el desarrollo de aparatos más pequeños (calibres de 15 a 18 F) —que requieren de dilatación mínima, produciendo menos sangrado—, la nefrolitotripsia percutánea (NLP) está siendo más utilizada en la actualidad. Esta técnica está recomendada para tratamiento de cálculos grandes o coraliformes (> 20 mm), los de fragmentación difícil (cálculos de cistina) o casos de LEC frustra. También puede ser indicada en presencia de nefrostomía previa, en caso de asociación con estenosis pieloureteral, o divertículo calicinal donde se puede realizar tratamiento endoscópico simultáneo. Recientemente, se han desarrollado nuevos equipamientos aún más finos para fragmentación del cálculo con láser. La denominación de estas nuevas técnicas depende del calibre del instrumental: minipercutánea (nefroscopios de 12 y 14 Fr, vainas de 13 a 21 Fr), ultraminipercutánea (nefroscoPIO de 6 Fr y vainas de 11 y

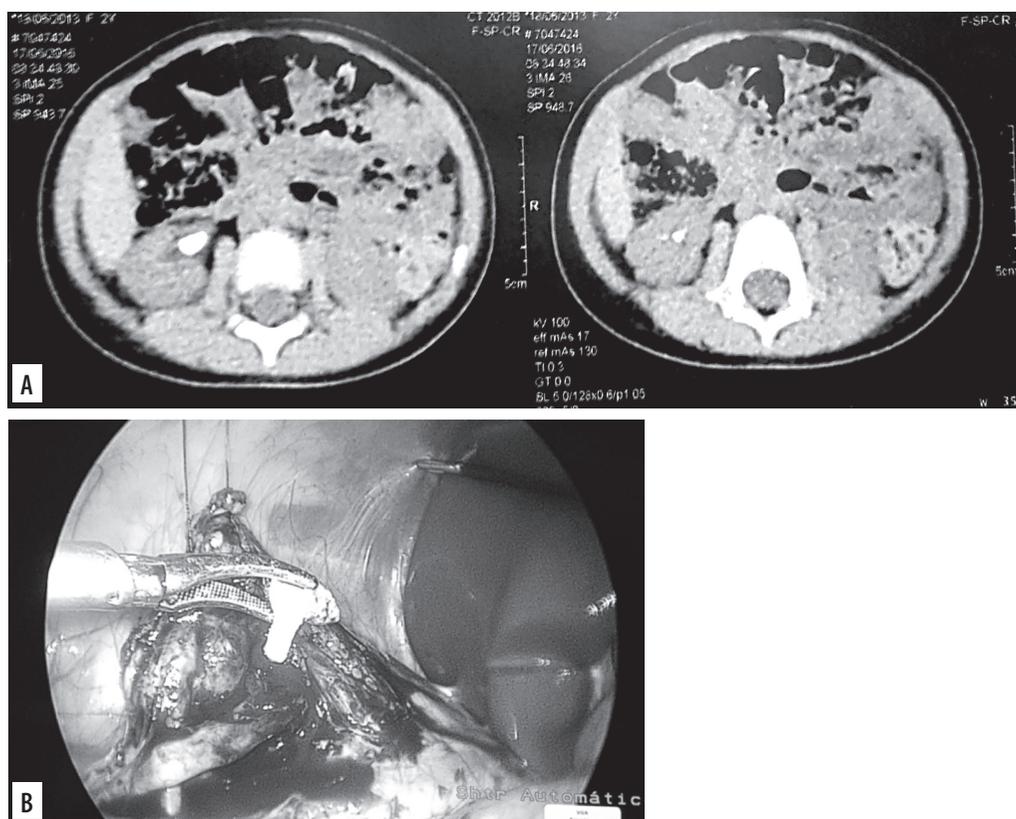
13 Fr) y micropercutánea (aguja de 4,85 Fr acoplada a óptica de 0,9 mm), la última con canales para óptica, irrigación y fibra láser. En general, han mostrado buenos resultados pero la visión puede estar limitada en caso de sangrado.

La infección urinaria activa y las coagulopatías pueden ser contraindicaciones relativas, y las alteraciones musculoesqueléticas pueden representar una limitación para el procedimiento por dificultar el posicionamiento del paciente y la ubicación de una ventana adecuada para la punción. El cateterismo ureteral previo es fundamental para realizar la pielografía y orientar la punción inicial, como también para evitar la migración de los fragmentos. Para evitar la hipotermia, se recomienda utilizar suero de irrigación tibio y campos quirúrgicos impermeables. Los cálculos complejos exigen más de una punción en el 61% de los casos.

Las tasas de éxito de la NLP como monoterapia son del 68%-89,8% y cuando se asocia a LEC u otro procedimiento percutáneo puede alcanzar el 92%-96%. La conversión a cirugía abierta ocurre en el 5% al 6,4% de los casos. El uso de equipamiento inadecuado o un número alto de punciones aumentan el riesgo de complicaciones, tales como: perforación del sistema colector y sangrado, observados en el 12% de los casos; hidroneumotórax en el 4% de los casos; obstrucción ureteral en el 2,5%; fístula arteriovenosa en el 1% y lesiones de órganos adyacentes —principalmente colon— en el 0,6%. Los pacientes pueden presentar fiebre en el 8,3% de los casos y la hipotermia se observa cuando la cirugía tiene una duración mayor a 150 minutos.

**Cirugía abierta.** Ya sea piel o nefrolitotomía, está indicada cuando las técnicas mínimamente invasivas no están disponibles o son frustras. Otra indicación para este abordaje es la asociación de litiasis con alguna malformación anatómica, siendo posible su corrección simultánea. También puede considerarse en niños muy pequeños con deformidades esqueléticas, o cuando la morfología y la localización del cálculo sugiere la necesidad de múltiples procedimientos percutáneos o complementación con LEC.

**Pielolitotomía videolaparoscópica.** Debe ser considerada en casos con un gran componente piélico del cálculo, ya que a través de este procedimiento es posible retirar íntegramente el cálculo, sin necesidad de fragmentación. En los casos donde existe estenosis pieloureteral asociada, permite que ambas condiciones sean tratadas simultáneamente en forma mínimamente invasiva (Figura 17-2).



**Figura 17-2. A:** cálculo en pelvis renal; **B:** extraído mediante pielotomía laparoscópica, tras varias sesiones frustras de litotripsia extracorpórea por onda de choque.

En casos raros asociados a lesión parenquimatosa irreversible con una función relativa menor al 10%, está indicada la nefrectomía, que puede ser realizada por vía laparoscópica.

### Cálculos ureterales

Si bien la mayoría de los cálculos ureterales de hasta 3 mm de diámetro se eliminan espontáneamente, los de mayor tamaño necesitan de intervención quirúrgica. Los cálculos que no logran progresar espontáneamente tienen indicación de **LEC** y ante la falla de esta, se puede considerar **ureteroscopia** a partir de los nueve meses de edad, con buenos resultados, semejantes a los de pacientes adultos. En el tratamiento ureteroscópico de los cálculos en niños, el 66% de los cálculos es localizado en el uréter pélvico, el 15% en el uréter medio y el 19% en el uréter proximal. La litotripsia ureteroscópica debe ser evitada ante procesos infecciosos activos siendo necesario, en algunos casos, el drenaje previo del sistema urinario a través de una nefrostomía percutánea o cateterización ureteral. Ante-

cedentes de algún procedimiento para corrección de reflujo vesicoureteral representan una dificultad para la exploración ureteroscópica, sin embargo, con técnicas e instrumentos adecuados se pueden obtener buenos resultados, evitando lesiones ureterales. La dilatación previa del meato ureteral puede ser innecesaria con el uso de aparatos más finos, aunque se reporta en el 41% de los casos pediátricos en general, siendo practicada en el 90% de los pacientes menores de dos años y el 28% de los casos de pacientes mayores. En casos con manipulación ureteral excesiva o con fragmentos residuales, se recomienda instalar al final un catéter ureteral doble J. Posterior a la ureteroscopia, se puede encontrar reflujo vesicoureteral en el 7% de los casos, predominando en pacientes sometidos a dilatación del meato ureteral; por esta baja incidencia, no está indicada la realización rutinaria de ureterocistografía miccional postoperatoria, reservándose para los casos con dilatación pieloureteral o ITU persistente. Tanto la perforación con extravasación, como la estenosis ureteral

tardía ocurren en el 1,6%, mientras que la conversión a cirugía abierta en el 2,4% de los casos.

La ureterolitotomía abierta en la infancia es excepcional, estando indicada en presencia de cálculos impactados, de gran tamaño, inaccesibles para extracción transureteroscópica o asociada a uropatía obstructiva. Desde hace poco también está siendo realizada mediante técnica laparoscópica, con resultados satisfactorios.

### Cálculos vesicales

Si bien la LEC y la **litotripsia transuretral** son las alternativas clásicas en el manejo de cálculos vesicales pediátricos, tanto el tamaño de los cálculos, como el antecedente de reconstrucción del tracto urinario inferior —particularmente la ampliación o sustitución vesical— pueden imposibilitar estas opciones; en estas circunstancias, se recomienda la **cistolitotripsia percutánea**, con el mismo instrumental de la NLP, con los cuales se obtienen excelentes resultados. En estos procedimientos es importante evitar el acceso transperitoneal, por el elevado riesgo de extravasación del líquido de irrigación.

### Cálculos uretrales

En los casos de cálculos uretrales, el tratamiento depende del tamaño y la ubicación del cálculo, así como también de la eventual concomitancia de alguna anomalía uretral. Los cálculos impactados en la uretra posterior deben ser, preferentemente, movilizados en forma retrógrada hacia la vejiga, siendo entonces tratados como cálculos vesicales. Aquellos localizados en la uretra anterior, o asociados a estenosis uretral o uretrocele, deben ser removidos por **uretrolitotomía**. La corrección de la malformación uretral puede ser realizada en el mismo tiempo quirúrgico, si las condiciones son favorables. La manipulación endoscópica de los cálculos uretrales en la infancia es desaconsejable, debido al riesgo de estenosis uretral.

### CONCLUSIONES

La urolitiasis en la población pediátrica es de manejo complejo y variable. La elección del tratamiento más adecuado depende de factores como la edad del paciente, anatomía del tracto urinario, existencia de alteraciones metabólicas asociadas y características del cálculo, incluida su ubicación. En casos de cálculos renales pequeños y uretrales no complicados se tiene

la opción de tratamiento conservador. La LEC se considera la primera línea de tratamiento en niños con cálculos renales y uretrales menores de 15 mm. La NLP está indicada para tratamiento de cálculos más grandes, resistentes a LEC o asociadas a obstrucción uretral. Ante cálculos uretrales grandes y distales, la ureteroscopia es una buena opción. Las técnicas laparoscópicas han sido introducidas con éxito en casos seleccionados de cálculos piélicos y uretrales. Los cálculos vesicales deben ser tratados, en la mayoría de los casos, con técnicas percutáneas; mientras que los infrecuentes cálculos uretrales deben ser movilizados hacia la vejiga y/o retirados a través de uretrotomía. La experiencia del cirujano y la disponibilidad del instrumental condicionan la selección final de la modalidad de tratamiento. La profilaxia antibiótica y el control de las alteraciones metabólicas son fundamentales para prevenir la recidiva de la litiasis y el seguimiento a largo plazo es necesario, especialmente para evaluar los efectos de la manipulación quirúrgica de los riñones en desarrollo.

### Bibliografía

- Duarte RJ, Mitre AI, Dénes FT *et al.* Extracorporeal lithotripsy for the treatment of urolithiasis in children. *J Pediatr* 2002; 78(5):367-70.
- Erturhan S, Bayrak O, Sarica K *et al.* Efficacy of medical expulsive treatment with doxazosin in pediatric patients. *Urology* 2013; 81(3):640-43.
- Farhat WA, Kropp BP. Surgical treatment of pediatric urinary stones. *AUA Update Series* 2007; 26(lesson 3).
- Hernández JD, Ellison JS, Lendvay TS. Current trends, evaluation, and management of pediatric nephrolithiasis. *JAMA Pediatr* 2015; 169(10):964-70.
- Lottmann H, Gagnadoux MF, Daudon M. Urolithiasis in children. En: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand P. *Pediatric urology*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 2010; 631-62.
- Sas DJ, Hulsey TC, Shatat IF *et al.* Increasing incidence of kidney stones in children evaluated in the emergency department. *J Pediatr* 2010; 157:132-37.
- Sternberg K, Greenfield SP, Williot P *et al.* Pediatric stone disease: an evolving experience. *J Urol* 2005; 174:1711-14.
- Tasian GE, Copelovitch L. Evaluation and medical management of kidney stones in children. *J Urol* 2014; 192(5):1329-36.
- VanDervoort K, Wiesen J, Frank R *et al.* Urolithiasis in pediatric patients: a single center study of incidence, clinical presentation and outcome. *J Urol* 2007; 177:2300-05.
- Zargooshi J. Open stone surgery in children: is it justified in the era of minimally invasive therapies? *BJU Int* 2001; 88:928-31.

# Endourología

Luis Alonso, Eduardo Pérez, Paulo Reyes

La endourología es el conjunto de técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas que permiten realizar maniobras diagnósticas y terapéuticas en la luz del tracto urinario por vía transuretral o percutánea.

Mediante estas técnicas es posible, en algunos casos, obtener mejores imágenes con respecto a los métodos diagnósticos habituales, con la posibilidad de realizar maniobras terapéuticas en el mismo tiempo quirúrgico, según requiera cada caso.

En la actualidad la endourología debe ser considerada como una parte importante en la formación de urólogos pediátricos, siendo considerada como de primera elección en múltiples patologías urológicas pediátricas.

## EQUIPAMIENTO

Es necesaria una variedad muy amplia de material en diferentes tamaños, ya que el material usado en un adolescente no puede ser usado en un neonato. En el quirófano se debe contar con unos medios mínimos que permitan tratar con seguridad a los pacientes, tanto en los procedimientos planeados como en sus posibles complicaciones. Es importante tener en cuenta que el material destinado a endourología, debe ser frecuentemente controlado por el personal de quirófano (existencia, estado del material, caducidad, variedad de tamaños, etc.) y siempre antes de cada procedimiento. **La mayoría de los fracasos endourológicos se debe a problemas técnicos por falta de instrumental adecuado.**

### Material necesario (Figura 18-1):

- Arco de fluoroscopia y monitor.
- Mesa radiotransparente y basculante.
- Ecógrafo portátil.
- Sistema de irrigación.
- Sistema de aspiración.
- Cistoscopios y accesorios:



Figura 18-1. Equipamiento.

- Cistoscopios neonatales (7,5 Fr) e infantiles (9,5 Fr): estos disponen de un canal de trabajo de 5 Fr que permiten instrumentar en forma adecuada prácticamente cualquier patología.
- Cistoscopios para niños mayores: varían desde 9,5 Fr a 17,5 Fr con canales de trabajo variables.
- Resectoscopio: existe el neonatal de 7,5 Fr con electrodo de 3 Fr, y el de 9,5 Fr (aún considerado de elección por muchos autores para el tratamiento de las valvas de uretra posterior) hasta 19,5 Fr.
- El cistoscopio de 9,5 Fr, con el que podremos afrontar la mayor parte de la patología neonatal y del lactante, debe ir acompañada de instrumental adecuado para su canal de trabajo:



- a. Tutores ureterales 3, 4 y 5 Fr de punta abierta para permitir el paso de la guía.
- b. Guías 0,014 pulgadas.
- c. Guías hidrofílicas 0,035 pulgadas.
- d. Balones de alta presión y bajo perfil con diámetro de inflado de 4, 5, 6 o 7 mm.
- e. Catéteres tipo doble J de 3, 4 y 4,8 Fr, con longitudes variables de 8-12, 16, 20 y 24 cm.
- f. Electrodo monopolar.
- g. Cesta tipo Dormia.
- h. Pinzas de agarre (tipo forceps y/o dientes).
- i. Varillas para aparato de litotricia (bien sea este por ultrasonido o tecnología láser).
- j. Balones de Fogarty.
- Ureteroscopios: hoy día se desarrollan cada vez con menor perfil y mejor canal de trabajo para el tratamiento retrógrado de la litiasis ureteral o renal y la endopielotomía retrógrada de la estenosis pieloureteral.
- Los llamados rígidos (de 9 a 12 Fr) tienen la ventaja de facilitar el paso por el meato ureteral, aunque tienen más riesgo de lesión iatrogénica de la vía urinaria.
- Los flexibles o semirrígidos (de 4,5 a 9 Fr) tienen la ventaja de su movilidad por la luz ureteral, así también como en la litiasis en el cáliz inferior del riñón. Su desventaja es que disponen de un canal de trabajo pequeño, lo cual impide a veces utilizar el instrumental necesario. La dificultad del paso por el meato ureteral exige el uso de introductores ureterales.
- Nefroscopios: su uso va destinado a la cirugía percutánea renal, aunque en muchas ocasiones se puede utilizar cistoscopios en caso de no disponer de ellos. En cualquier caso para la cirugía percutánea se debe disponer de:
- Vainas: los set Amplatz de 20-28-30-32 Fr utilizados en adultos pueden ser útiles en niños adolescentes. Sin embargo, en este campo van surgiendo nuevas tecnologías asociadas a la inventiva que desarrolla el cirujano con otras técnicas. Así, existe un 10 Fr mini-PERC catéter a través del cual se puede utilizar el cistoscopio de 9,5 Fr o reutilizar un trocar de laparoscopia de 5 mm que al disponer de válvula de presión permite distender la pelvis renal con control.
- Guías, introductores, dilatadores rígidos Alken.

## INDICACIONES

### Indicaciones diagnósticas:

- Infecciones urinarias de repetición.
- Alteración en la localización del meato ureteral (uréter ectópico) o sospecha de duplicidades renales radiológicamente silentes.
- Hematuria.
- Investigación de anomalías urogenitales (seno urogenital, cloaca).
- Sospecha de tumores vesicales.
- Divertículo uretral o vesical.
- Sospecha de fístula rectouretral o rectovesical.
- Desórdenes del vaciado vesical diagnosticados por pruebas de imagen.
- Duplicidad uretral.
- Sospecha de válvulas de uretra posterior.

### Indicaciones terapéuticas:

- Inserción y retirada de doble J.
- Litiasis vesicoureterales.
- Reflujo vesicoureteral.
- Ureterocele.
- Extracción de cuerpos extraños vesicales.
- Inyección de sustancias de relleno en cuello vesical para incontinencia.
- Inyección de toxina botulínica en detrusor para vejiga neurógena.
- Inyección de toxina botulínica en esfínter externo para síndrome Hinman.
- Válvulas de uretra posterior.
- Estenosis uretral.
- Pólipos uretrales.

## TÉCNICAS MÁS FRECUENTES

### Antirreflujo endoscópico

Es una técnica que se realiza desde 1984, que consiste en realizar una inyección parauretral de un material biosintético

(*bulking agents*) para crear un soporte bajo el uréter intravesical de tal forma que alarga el trayecto intravesical del uréter y así prolonga el uréter submucoso. Esto hace que al distenderse la vejiga por el llenado fisiológico, las paredes del uréter intravesical se colapsen en mayor medida, disminuyendo la posibilidad de que se produzca un paso retrógrado de orina al uréter. La técnica fue descrita por B. O'Donnell y P. Puri, con el uso de teflón, como STING (*Subureteral Teflon Injection*), y fue la primera publicación en castellano de Angulo y cols.

Las complicaciones habituales son muy escasas y leves, el mayor problema es no asegurar una tasa de curación superior al 60%-80% por tratamiento, según las series. El material biosintético debe ser biocompatible, no carcinogénico ni antigénico. En la actualidad los más utilizados son:

- **Deflux®**: material que contiene partículas de dextranómero, es el único que tiene indicación para el tratamiento en niños.
- **Macroplastique®**: contiene partículas de polidimetilsiloxano, aprobado por la FDA para el tratamiento de la incontinencia urinaria de esfuerzo en mujeres. En las indicaciones del fabricante, refiere su no eliminación con el paso del tiempo.
- **Coaptite®**: contiene partículas de hidroxiapatita de calcio inmersas en un gel biológico.
- **Vantris®**: es un copolímero de poliacrilato-poliálcohol en un gel de glicerol.

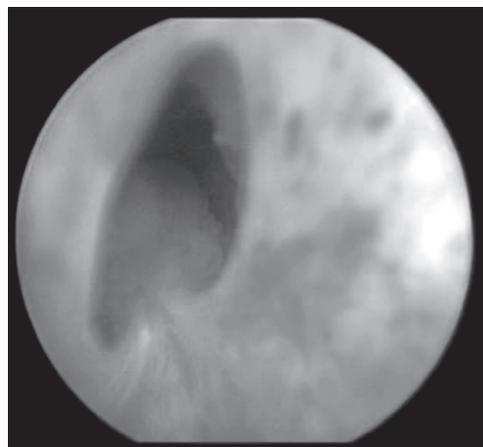
La técnica se realiza bajo anestesia general en régimen de cirugía ambulatoria. Se utiliza el cistoscopio, que varía según la edad del paciente. Una vez realizada la uretrocistoscopia, es importante visualizar la localización y forma de los meatos ureterales (ortotópicos o ectópicos), descartar la existencia de duplicidades y valorar la existencia de otras malformaciones o problemas asociados (vejiga trabeculada, signos de cistitis crónica, etc.) que pueden modificar el pronóstico del tratamiento. Para la técnica de STING se utiliza la aguja recomendada por cada fabricante para su producto. Según esta técnica, la aguja se posiciona en hora 6 debajo del orificio ureteral. Con ella se punciona a una distancia a varios milímetros del meato de forma muy superficial (submucoso) de tal forma que la punta de la aguja se sitúe bajo el meato. La inyección del agente producirá un habón que levantará dicho meato. Existen otras técnicas de punción, como la de HIT (*Hydrodistention Implantation Technique*), la cual requiere una distensión del uréter a través del líquido de irrigación. Según esta técnica,

la aguja se posiciona dentro el orificio ureteral, debajo de la mucosa de forma superficial, para coaptar las paredes de dicho uréter levantando exclusivamente la cara posterior de este.

### Fulguración valvas uretra posterior

La técnica endourológica es la uretroscopia, que en este caso tiene un componente tanto diagnóstico como terapéutico. Aunque el diagnóstico de presunción es actualmente durante el período prenatal, la uretroscopia es la única técnica que dará un diagnóstico absoluto de valvas de uretra posterior. Se realiza bajo anestesia general y profilaxis antibiótica. Si los marcadores pronósticos son adecuados, en la actualidad el tratamiento definitivo es la fulguración endoscópica de las valvas de uretra posterior. Para ello se ha utilizado clásicamente los resectoscopios neonatales, aunque hoy día muchos autores utilizan cistoscopios de pequeño tamaño (neonatal o de 9,5 Fr). El resectoscopio aporta más finura a la hora de la fulguración, independientemente del pulso del cirujano. Sin embargo, la movilidad es menor y el campo de visión respecto a los modernos cistoscopios es peor. Los cistoscopios permiten una mayor movilidad dentro de la uretra para ampliar la zona a cruentar y una mejor visión, además de dar la capacidad de utilizar diversos instrumentales para la resección. Por el contrario, el grado de experiencia que se requiere es mayor al ser más sensible a cualquier movimiento del pulso, debido al pequeño calibre de la uretra.

El objetivo prioritario es cortar en la línea media la unión entre ambas valvas (**Figura 18-2**). Si se considera la luz uretral un reloj, el corte debe producirse en las 12 (o en las 12 y las 6 si las valvas son tipo diafragma). De esta forma simple



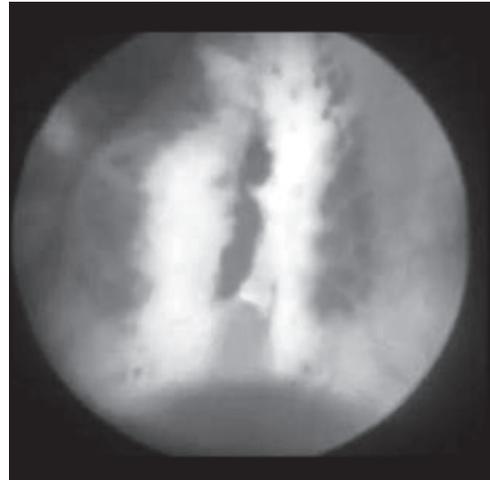
**Figura 18-2.** Válvulas de uretra posterior (uso de cistoscopio).

y sencilla se logra que las valvas dejen de ser obstructivas al hacer desaparecer el efecto valvular al paso de la orina, disminuyendo la probabilidad de iatrogenia. El corte será frío o eléctrico en caso de utilizar el resectoscopio. Si se utiliza el cistoscopio se puede utilizar el aparato que permita el canal de trabajo del cistoscopio. Se ha descrito el corte frío, el corte eléctrico con cauterio monopolar, el uso de diversos láseres, la coagulación con electrocauterio, entre otras. Recordar que el corte eléctrico es expansivo, por lo que se debe ser cauto para no lesionar la uretra. Si es posible, tras el corte en línea media de lo que muchos autores describen como “velas de barco”, se procede a cortar de forma controlada y limitada dichas velas. Este momento es el de mayor precisión, por lo que algunos autores recomiendan no realizarlo si el cirujano no es experto en endourología.

### Ureterocele

De igual manera, la cistoscopia permite diagnosticar y tratar el ureterocele tanto ectópico como ortotópico. Aunque la indicación de tratamiento depende de otros factores, hoy día la punción del ureterocele obstructivo es el tratamiento de elección. Para su diagnóstico es importante visualizar y situar los meatos ureterales durante la cistoscopia, así como intentar localizar el meato del ureterocele. Esto es relativamente difícil en los ureterocelos ortotópicos y prácticamente imposible en los ectópicos. Sin embargo, permitirá el diagnóstico diferencial entre ambos y ayudará a plantear el lugar de punción.

La punción del ureterocele fue descrita en los años ochenta por Monfort y Tank y fueron los primeros planteamientos endoscópicos de la resección de la parte superior del ureterocele. Actualmente, la técnica más habitual es la punción distal del ureterocele. Para ello, tras llenar la vejiga durante la cistoscopia, se procede a situar el cistoscopio en cuello uretral y a vaciar la vejiga para permitir la descompresión del ureterocele y visualizarlo completamente. Tras ello el objetivo es realizar una punción única del ureterocele, bien con corte frío, o más frecuentemente con electrocoagulación mediante electrocauterio monopolar o con láser (**Figura 18-3**). El lugar de punción debe ser perfectamente visualizado tras vaciado vesical, para permitir que este sea intravesical y no produzca problemas secundarios de incontinencia. Además debe ser distal, así si el *flap* del ureterocele es amplio colapsará el uréter con el llenado vesical y evitará un reflujo vesicoureteral secundario en dicho uréter. Esta es la complicación más frecuente y se cifra entre el 20%-40% de los casos en las series, aunque es subsidiario de poderse resolver mediante tratamiento



**Figura 18-3.** Tratamiento endourológico de ureterocele (uso de ureteroscopio).

endoscópico. Si la punción es amplia o se procede a realizar una resección parcial del ureterocele, las series muestran una mayor incidencia de RVU secundario.

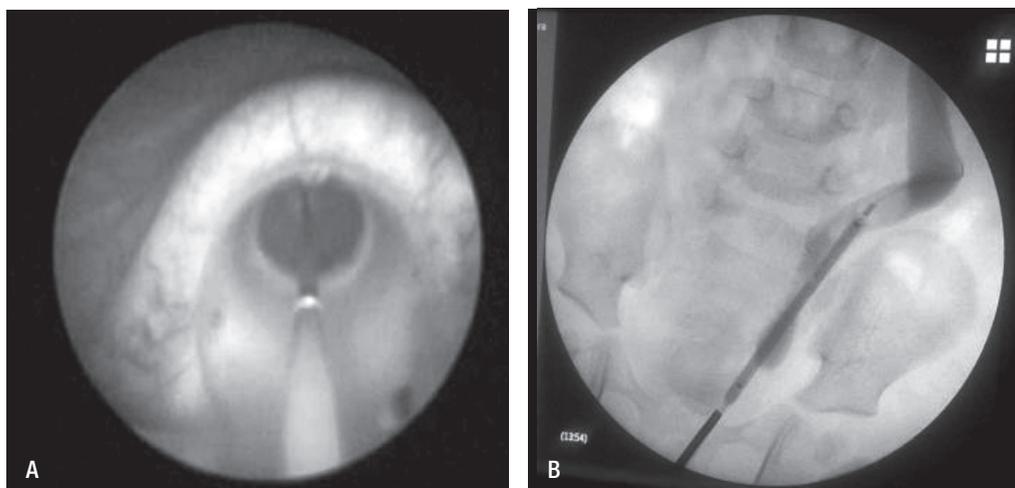
De igual forma, si se puede visualizar el meato del ureterocele, la intravesicalización de dicho meato no ha mostrado mejores resultados que la punción. Es necesario tener cuidado al realizar la punción de no atravesar igualmente la cara posterior del ureterocele.

Los autores han desarrollado en los últimos años la dilatación del meato de los ureterocelos intravesicales. Así, la dilatación de dicho meato permite conservar su localización que en los intravesicales es adecuada, disminuyendo el porcentaje de RVU secundario.

### Megauréter obstructivo primario

El tratamiento endoscópico del megauréter obstructivo primario presenta buenos resultados, aunque estos aún pueden ser considerados como iniciales. Se realiza bajo anestesia general y el período medio de ingreso es de 24 horas. Presenta baja morbilidad y el control del dolor es excelente con antiinflamatorios no esteroideos orales. Su complicación más frecuente es la aparición de un reflujo vesicoureteral secundario, que igualmente puede ser tratado endoscópicamente con buenos resultados.

El tratamiento se inicia con la realización de una cistoscopia y la visualización de los meatos ureterales. Su simple visualización permitirá por comparación entre ambos confirmar el diagnóstico.



**Figura 18-4.** Tratamiento endourológico de megauréter (uso de dilatadores rígidos Alken).

Se intenta introducir un tutor ureteral de 3 o 4 Fr, aunque en muchas ocasiones esto no será posible al tener el meato estenótico menor calibre. En estos casos es preferible introducir directamente una guía de 0,014'' para evitar lesionar el uréter y realizar una falsa vía. A través de la guía se puede instrumentar con mayor seguridad, por lo que en ocasiones sobre la guía se sube un tutor al uréter para poder realizar una pielografía retrógrada y tener control radioscópico del procedimiento. Si no es posible, se puede completar el tratamiento bajo visión directa. A través de la guía se introduce el balón de dilatación de alta presión y bajo perfil que se infla a nivel del meato. Para ello se utilizan guías y balones de uso frecuente en hemodinámica. Si se realiza bajo control radioscópico se observa una muesca en el balón que se vence conforme se eleva la presión de inflado. Si se realiza bajo visión directa se puede ver cómo el meato se va dilatando poco a poco (**Figura 18-4A**) y también en forma radiográfica en pabellón (**Figura 18-4B**). Tras completar la dilatación se coloca un doble J de tamaño adecuado para la edad del paciente que se retirará a las cuatro semanas de la intervención. El paciente permanece durante las 24 horas de ingreso con sonda vesical para facilitar el vaciado y profilaxis antibiótica.

### Estenosis pieloureteral

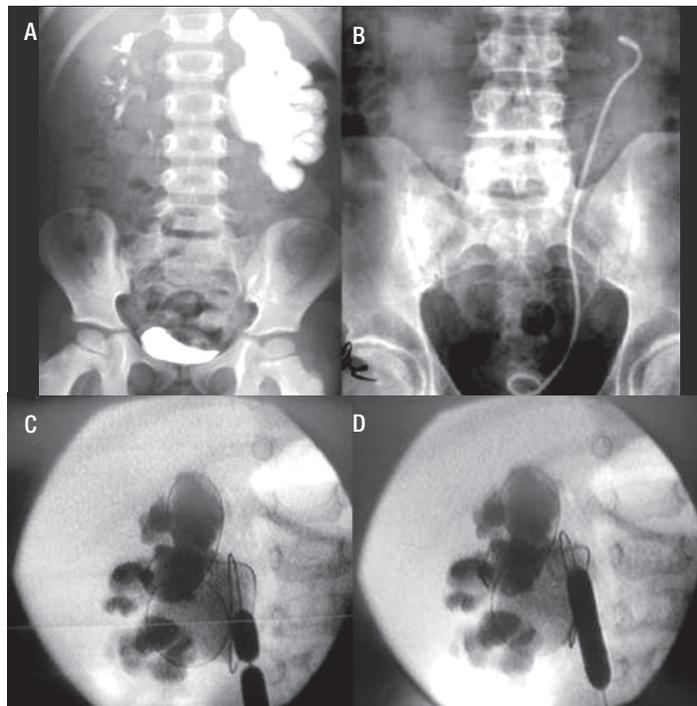
El tratamiento endourológico de la estenosis pieloureteral plantea una amplia gama de tratamientos mínimamente invasivos. Dentro de ellos los más desarrollados en niños son la dilatación retrógrada con balón de alta presión y la endopielotomía anterógrada percutánea. Es posible realizarla

a cualquier edad y se efectúa bajo control radioscópico. Los pasos a seguir son:

- Posición de litotomía.
- Cistoscopio compacto 9,5 Fr.
- Visualización de meatos ureterales.
- Tutorización de meato ureteral con tutor 4 Fr.
- Pielografía retrógrada.
- Paso de guía 0,014'' hasta pelvis renal. Si no es posible, se utiliza guía hidrofílica de 0,035'' que posteriormente se sustituye por la de 0,014'' que permite el paso de balones de dilatación de bajo perfil a través de ella.
- Paso de balón de dilatación.
- Dilatación hasta 5, 6 o 7 mm en función de la edad (**Figura 18-5 A, B, C, D**).
- Colocación de doble J de 3 Fr y 8-12 cm.
- Sonda vesical.

El paciente permanece ingresado 24 horas con sonda vesical y profilaxis antibiótica. El control analgésico es excelente.

La endopielotomía percutánea presenta dificultades en niños de pequeño tamaño por la ausencia de material adecuado. La utilización de material ideado para otra indicación logra subsanar estos problemas. Su indicación en la actualidad se centra en hidronefrosis gigantes que cruzan línea media y estenosis pieloureterales secundarias, con múltiples reinteracciones y fracasos terapéuticos.



**Figura 18-5.** Tratamiento endourológico de obstrucción pieloureteral. **A:** paciente con estenosis pieloureteral izquierdo severo; **B:** instalación de *pig tail* izquierda; **C:** introducción de balón de dilatación donde se visualiza zona estenótica; **D:** visualización radiológica de resolución de estenosis mediante dilatación con balón endoscópico.

La técnica consiste en:

- Posición de Valdivia modificada.
- Mediante cistoscopia y control radioscópico, colocación de balón de dilatación o doble J en unión pieloureteral.
- Punción percutánea renal bajo control radioscópico y ecográfico.
- Dilatación de trayecto percutáneo.
- Colocación de 10 Fr mini-PERC catéter, trocar laparoscopia 5 mm o vaina 30 Fr Amplatz.
- Visualización de unión pieloureteral.
- Corte con electrocauterio en cara anterolateral de estenosis pieloureteral.
- Colocación de doble J anterógrado o retrógrado.

### Bibliografía

- Babu R, Kumar R. Early outcome following diathermy versus cold knife ablation of posterior urethral valves. *J Pediatr Urol* 2013; 9(1):7-10.
- Bujons A, Saldaña L, Caffaratti J *et al.* Can endoscopic balloon dilation for primary obstructive megaureter be effective in a long-term follow-up? *J Pediatr Urol* 2015; 11(1):37.e1-6.
- Farrugia MK, Hitchcock R, Radford A *et al.* British Association of Paediatric Urologists. British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter. *J Pediatr Urol* 2014; 10(1):26-33.
- Parente A, Angulo JM, Burgos L *et al.* Percutaneous endopyelotomy over high pressure balloon for recurrent ureteropelvic junction obstruction in children. *J Urol* 2015; 194(1):184-89.
- Parente A, Angulo JM, Romero RM *et al.* Management of ureteropelvic junction obstruction with high-pressure balloon dilatation: long-term outcome in 50 children under 18 months of age. *Urology* 2013; 82(5): 1138-43.
- Romero RM, Angulo JM, Parente A *et al.* Primary obstructive megaureter: the role of high pressure balloon dilation. *J Endourol* 2014; 28(5):517-23.
- Tekgül S, Dogan HS, Erdem E; European Society for Paediatric Urology; European Association of Urology. Guidelines on Paediatric Urology, 2015.



## Trasplante renal en pediatría

Gloria González

**E**l trasplante renal (TR) es actualmente la terapia de elección de tratamiento para los niños en enfermedad renal crónica terminal (ERCT). En Chile, se realizan aproximadamente 20 TR anuales en niños menores de 18 años. Esto implica un equipo multidisciplinario compuesto por cirujanos de trasplantes, anestesiistas, nefrólogos pediátricos y urólogos que cuentan con el apoyo de psicólogos, enfermeras pediátricas y trabajadores sociales.

La incidencia de ERCT aumenta progresivamente con la edad, es decir, existe una incidencia en pediatría de 14 por millón de personas entre 0-19 años. Las etiologías en pediatría difieren de las de los adultos y son más frecuentes las anomalías renales del desarrollo, que incluyen riñones aplásicos, hipoplásicos y displásicos, uropatías obstructivas (válvulas uretrales posteriores), esclerosis glomerular focal segmentaria, nefropatía por reflujo y enfermedad renal poliquística (**Tabla 19-1**). Las terapias de reemplazo renal actualmente utilizadas en niños con ERCT son la hemodiálisis y la diálisis peritoneal. La hemodiálisis es un desafío en los niños más pequeños debido a las dificultades en la instalación del acceso vascular y a los bajos volúmenes circulantes. Los datos disponibles sugieren que, en comparación con la hemodiálisis, la diálisis peritoneal permite un mejor crecimiento y desarrollo y una mejor calidad de vida y es más costo-efectiva. La supervivencia de pacientes niños a 5 años después del trasplante renal es del 91,7% en comparación con el 78,6% con hemodiálisis y el 80,6% con diálisis peritoneal. Debido a los resultados superiores del trasplante renal, la mayoría de los niños con ERCT se deriva a este, en contraste con los adultos, donde solo el 16% de la población en diálisis está en lista para el trasplante.

### INDICACIONES

El trasplante de riñón se realizó con mayor frecuencia para riñones aplásicos/hipoplásicos/displásicos (15,8%), seguido de uropatía obstructiva (15,3%) y glomeruloesclerosis segmentaria focal (11,7%), (**Tabla 19-1**). Las contraindicaciones absolutas para el trasplante incluyen infecciones activas,

**Tabla 19-1.** Etiología de la ERCT en pediatría

Etiología	Porcentaje
Displasia renal	15,8
Glomerulonefritis crónica	5,9
GEFS	11,7
Enfermedad renal poliquística	3,0
Síndrome hemolítico urémico	2,6
Nefropatía por reflujo	5,2
Nefropatía por IgA	1,6
Enfermedad metabólica	1,7
Purpura de Schönlein-Henoch	1,6
Vasculitis	1,62
Valvas uretra posterior	18,8
Vejiga neurogénica, no-neurogénica	9,4
Prune belly	2,5
Seno urogenital	3,3
Uropatía obstructiva	15,3

cáncer en tratamiento o reciente y falla multiorgánica. Las contraindicaciones relativas al trasplante incluyen patología urológica compleja no resuelta, antecedentes de malignidad, incluido el tumor de Wilms, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis B o C, edad menor de 6 meses, retraso mental grave y probabilidad de incumplimiento de tratamiento médico post-TR.

### ORIGEN DEL DONANTE

Existen actualmente en Chile dos alternativas, los donantes vivos relacionados (DVR) o los donantes fallecidos (DF).

En la edad pediátrica, los DVR constituyen el 25% y es un riñón de los padres el que se usa con mayor frecuencia.

## ESTUDIO DE POTENCIAL RECEPTOR DE TR

Serán potenciales receptores todos aquellos pacientes portadores de ERCT en estadio IV bajo 20 mL/min y estadio V. La evaluación de los receptores pediátricos incluye una historia completa y examen físico, con estudios de laboratorio completos, radiografía de tórax y electrocardiografía, como los pasos iniciales. El análisis y el cultivo de orina, la recolección de esta durante 24 horas y las biopsias renales nativas ocasionales también se obtienen rutinariamente. Se pueden requerir evaluaciones cardíacas, pulmonares, dentales y de otro tipo según las comorbilidades. Los posibles receptores deben ser examinados para detectar virus de inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, varicela y tuberculosis. Los niños deben recibir todas las vacunas apropiadas para su edad, incluyendo vacunas contra la hepatitis A y B, varicela, neumococo y meningococo. El servicio social y la evaluación psicosocial son particularmente importantes porque el incumplimiento, especialmente en los adolescentes, es una fuente importante de pérdida de injerto y muerte del paciente después del trasplante. En pacientes con historia de hemodiálisis previa o antecedente de enfermedad de los vasos ilíacos y vena cava inferior debe evaluarse cuidadosamente.

Aproximadamente el 20% de los pacientes pediátricos puede necesitar una nefrectomía nativa unilateral o bilateral antes del trasplante (Tabla 19-2). La nefrectomía nativa antes del trasplante puede reducir el riesgo de hipoperfusión del injerto al mejorar los niveles de proteína sérica y la ingesta de líquidos después del trasplante en niños seleccionados.

La desensibilización previa al trasplante se considera para niños altamente sensibilizados con anticuerpos reactivos del panel, superiores al 80%. Aunque son menos frecuentes que en adultos, los factores de riesgo para anticuerpos reactivos de panel alto en pacientes pediátricos son similares e incluyen trasplantes repetidos e historia de transfusiones sanguíneas múltiples.

**Tabla 19-2. Indicaciones de nefrectomía pretrasplante en pediatría**

Etiología
Infección crónica renal
Proteinuria
Hipertensión intratable
Riñón poliquístico
Tumor renal

## PATOLOGÍA UROLÓGICA EN RECEPTORES DE TR

La evaluación urológica pediátrica es valiosa en pacientes con antecedentes de disfunción del tracto urinario inferior, como válvulas uretrales posteriores, reflujo u otros problemas congénitos. Históricamente, a estos pacientes se les negó el trasplante debido a la inferior supervivencia del injerto, pero ahora es posible obtener resultados de trasplante que sean comparables con los de la población sin patología urológica.

El pilar de la mayoría de los protocolos es una evaluación pretrasplante exhaustiva y una urodinamia vesical. Cuando la vejiga nativa se considera inadecuada, existen tres categorías de posible intervención, incluidos los procedimientos de cateterismo urinario, el aumento vesical y la derivación urinaria. Los pacientes con drenaje vesical comprometido y para quienes el cateterismo intermitente por uretra no es adecuado o ha fallado, se realiza un conducto cateterizable continente, generalmente con el apéndice (Mitrofanoff) interpuesto entre vejiga y pared abdominal, habitualmente el ombligo o con trozo de intestino (Monti) cuando el apéndice no esté disponible. Los procedimientos de aumento o agrandamiento vesical son enterocistoplastia (intestino delgado o grueso), gastrocistoplastia, con menor frecuencia, y ureterocistoplastia cuando están los uréteres disponibles. La derivación urinaria puede ser continente o incontinente, siendo más frecuente la primera, y está restringida a pacientes con anomalías complejas.

## PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO

Las técnicas quirúrgicas para el trasplante renal en adolescentes y en niños que pesan más de 30 kg son generalmente similares a las de los adultos, con exposición retroperitoneal y anastomosis a la arteria y vena ilíaca externa (Figura 19-1). En niños que pesan 15 kg o menos, los vasos renales se anastomosan a la aorta y a la vena cava. En niños que pesan entre 15 y 30 kg, la arteria ilíaca y la vena cava comunes se utilizan con frecuencia para anastomosis vasculares a través de un enfoque retroperitoneal o intraperitoneal. El reimplante ureteral se realiza comúnmente con ureteroneocistostomía extravesical simple, pero también se usan técnicas abiertas antirreflujo. En pediatría se utilizan frecuentemente *stents* ureterales (4,2 French). Se presta especial atención a los TR de donantes adultos a lactantes pequeños, pues pueden ocupar un porcentaje significativo de su gasto cardíaco al perfundir el riñón y se requiere una reanimación fluida apropiada para

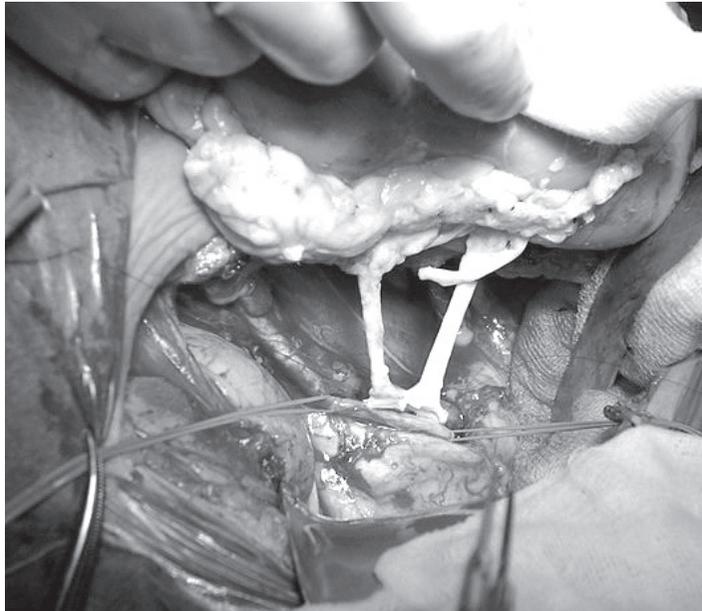


Figura 19-1. Implante injerto renal.

evitar estados de bajo flujo que podrían inducir trombosis vascular o aguda y necrosis tubular en el aloinjerto.

### TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

El uso de medicamentos inmunosupresores más nuevos ha conducido a mejoras significativas en los resultados iniciales del TR pediátrico. Sin embargo, el desafío del rechazo crónico continúa limitando la supervivencia del injerto a largo plazo. Actualmente la inmunosupresión se basa en la inducción con inhibidores de la interleuquina (IL) -2, Basiliximab, que ha demostrado tasas reducidas de rechazo agudo cuando ha sido utilizado; esto asociado a un protocolo de esteroides con retiro precoz de estos post-TR, evitando así sus efectos adversos a largo plazo; utilización de anticalcineurínicos, de preferencia tacrolimus, y la utilización de un antimetabolito, actualmente micofenolato mofetil.

### COMPLICACIONES POSTRASPLANTE

**Retardo de función del injerto renal.** Se define como la necesidad de diálisis en la primera semana después del trasplante. En los pacientes pediátricos, se ha observado una tasa del 5% y del 15% después del trasplante con DV y DF, respectivamente. Los factores de riesgo incluyen un tiempo prolongado de isquemia fría (> a 24 horas), tiempo de

isquemia caliente prolongada e hipotensión perioperatoria; las edades extremas de los donantes (menores de 2 años y mayores de 50 años) también se asocian con un mayor riesgo de retraso en la función del injerto. El diagnóstico diferencial de la función del injerto retrasada incluye la trombosis arterial o venosa renal, la glomerulosclerosis segmentaria focal recurrente, el síndrome urémico hemolítico y la obstrucción o filtración urinaria.

**Rechazo agudo.** Ocurre típicamente dentro de los tres meses del trasplante y se ha caracterizado clásicamente por fiebre, oliguria, hipertensión, proteinuria y sensibilidad del injerto. El diagnóstico de sospecha frente a alteración de la función renal y el definitivo mediante biopsia. El rechazo temprano es con mayor frecuencia mediado por células T y se caracteriza por tubulitis aguda e inflamación intersticial. Es más fácil de tratar que el rechazo mediado por anticuerpos. El rechazo agudo tardío con mayor frecuencia se debe a la falta de adherencia con medicamentos inmunosupresores y tiende a presentarse como un infiltrado mixto agresivo con elementos de rechazo humoral. El rechazo mediado por anticuerpos se caracteriza por un infiltrado neutrófilo y monocítico peritubular y glomerular, y depósito de complemento C4d en capilares peritubulares. El rechazo mediado por anticuerpos es más común entre pacientes altamente sensibilizados, retrasplantes y donantes con incompatibilidad alta o ABO. El rechazo agudo se trata



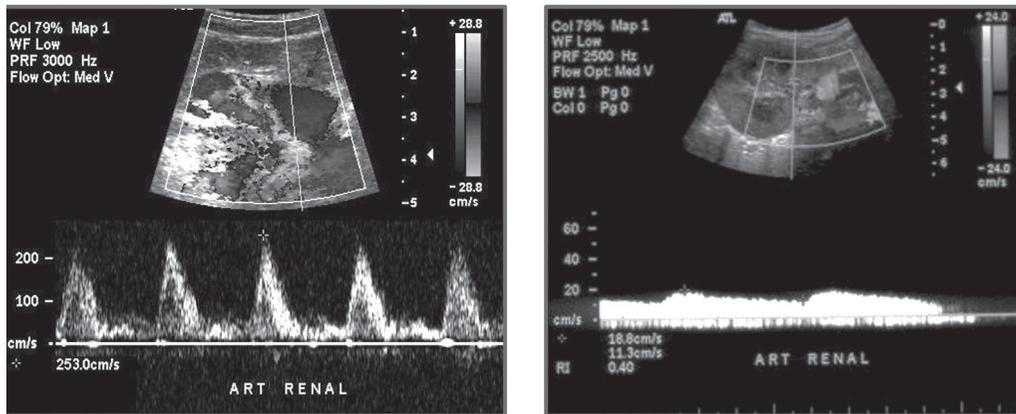


Figura 19-2. Doppler estenosis arterial renal.

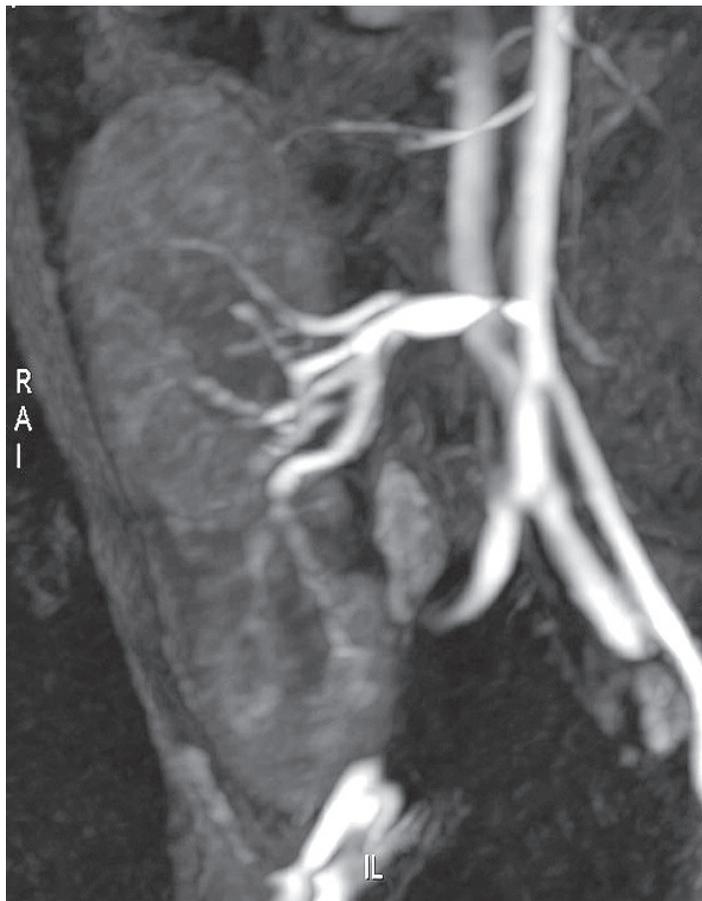


Figura 19-3. Estenosis arterial renal.



inicialmente con esteroides intravenosos (metilprednisolona 10-15 mg/kg/día durante tres días). La globulina anti-tumócica puede usarse para rechazos severos o resistentes a esteroides (1,5 mg/kg/día durante 5-7 días). Para el rechazo mediado por anticuerpos, puede requerirse inmunoglobulina intravenosa, rituximab y plasmaféresis.

**Trombosis vascular.** Esta complicación oscila entre el 2% y el 12% en la literatura internacional (1,9% de los DV y el 3% de los DF). Los intentos de identificar los factores de riesgo del donante para la trombosis vascular han arrojado resultados mixtos. Los factores de riesgo del receptor incluyen una edad más temprana y una hipercoagulabilidad preexistente. Se puede utilizar la ecografía Doppler de manera confiable para evaluar y controlar la trombosis o estenosis vascular (Figura 19-2), sin embargo, la angio-TAC o angiorresonancia confirman el diagnóstico (Figura 19-3).

**Complicaciones urológicas.** Estas incluyen obstrucción urinaria, fuga urinaria, reflujo vesicoureteral y urolitiasis. La incidencia varía entre el 3% y el 15% y se correlaciona con la presencia de uropatía obstructiva pretrasplante o disfunción vesical. Las infecciones recurrentes del tracto urinario después del trasplante pueden ser un indicador de reflujo vesicoureteral y pueden confirmarse mediante un uretrocistograma miccional.

**Complicaciones infecciosas.** Las complicaciones infecciosas después del trasplante se asocian con un nivel significativo de morbilidad y mortalidad. Durante el primer mes después del trasplante, las infecciones del tracto urinario, las infecciones de las heridas y las neumonías son comunes. Entre uno y seis meses después del trasplante, se pueden observar infecciones fúngicas y virales que incluyen citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, virus del herpes simple y varicela zóster. Después de este período, la prevalencia de infecciones parece ser similar a la de la población general. El citomegalovirus, el virus de Epstein-Barr y el virus BK pueden presentar una mayor amenaza en los niños sometidos a trasplante. Se encontró que

la enfermedad por citomegalovirus se presentó en el 22% de todos los receptores renales pediátricos antes de la profilaxis de rutina. La infección por el virus BK ocurre en el 4,6% de los trasplantes renales pediátricos y la nefropatía por virus BK puede llevar a la pérdida del injerto en hasta en el 11% de los pacientes.

**Malignidad.** Se presenta en el 2,4% de los receptores renales pediátricos. Más del 50% de todas las neoplasias malignas en receptores de trasplante renal pediátrico es por enfermedad linfoproliferativa postrasplante (PTLD). Los trastornos no linfoproliferativos incluyen carcinoma de células escamosas, sarcoma de Kaposi, melanoma y otros tumores poco frecuentes.

## RESULTADOS

En Chile, los resultados del trasplante pediátrico son similares a lo descrito en la literatura. La sobrevida del paciente a 1, 3 y 5 años es del 97%, 96% y 96% con DV y del 96%, 96% y 95% con DF, sin diferencias significativas en los distintos grupos etarios. La sobrevida del injerto es del 93%, 91% y 84% para DV y del 90%, 82% y 77% para DF. Esta ha mejorado en forma significativa en los últimos años, del 79% a 96% en DV y del 76% al 84% en DF a 5 años, atribuible en parte a los nuevos esquemas inmunosupresores utilizados.

## Bibliografía

- Cecka JM, Gjertson DW, Terasaki PI. Pediatric renal transplantation: a review of the UNOS data. *United Network for Organ Sharing. Pediatr Transplant* 1997; 1(1):55-64.
- Delucchi A, Valenzuela M, Ferrario M *et al.* Early steroid withdrawal in pediatric renal transplant on newer immunosuppressive drugs. *Pediatr Transplant*. 2007; 11(7):743-48.
- Delucchi A, Ferrario M, Varela M *et al.* Pediatric renal transplantation: a single center experience over 14 years. *Pediatr Transplant* 2006; 10:193-97.
- Uribe M. Guías Clínicas Sociedad Chilena de Trasplante. [www.sociedadde-trasplante.cl](http://www.sociedadde-trasplante.cl)
- Sierralta MC, González G, Nome C *et al.* Kidney transplant in pediatric patients with severe bladder pathology. *Pediatr Transplant* 2015; 19(7):675-83.



## Laparoscopia en urología pediátrica

Renato Gana

La cirugía mínimamente invasiva ha tenido un desarrollo notable en los últimos años. La laparoscopia tradicional y la cirugía laparoscópica asistida por robot luchan por convertirse en las de elección. En este capítulo veremos la cirugía laparoscópica tradicional, y la robótica, en el Capítulo 21: *Cirugía robótica en urología pediátrica*.

El desarrollo de instrumental pequeño permite realizar cirugía laparoscópica incluso en recién nacidos. Ópticas de 3 y 5 mm e instrumental como porta agujas, disectores y *graspers* de 3 mm han permitido realizar casi cualquier cirugía por vía laparoscópica.

Existen dos tipos de accesos mínimamente invasivos: el clásico laparoscópico entrando a la cavidad peritoneal; y el retroperitoneoscópico insuflando el retroperitoneo (Figura 20-1).

Recordemos que el riñón, los uréteres y la vejiga son órganos retroperitoneales.

**Ventajas.** Las ventajas de la cirugía mínimamente invasiva en niños son:

- Magnificación, mejor visión
- Llegar a zonas poco visibles en cirugía convencional, como espacio suprarrenal.
- Menos secuelas estéticas.
- Menor respuesta inflamatoria.
- Menor dolor en el postoperatorio.
- Menos días de hospitalización.
- Reintegro antes a las actividades normales del niño y su familia.

### Desventajas:

- Menor experiencia.
- Curvas de aprendizaje.
- Espacio más pequeño, lo que dificulta sobre todo la realización de nudos intracorpóreos.



Figura 20-1. Posición retroperitoneoscópica.

## PATOLOGÍAS

**Testículo intraabdominal.** Es una excelente indicación. Puede ser diagnóstica y terapéutica. En los casos en que se identifica un testículo no descendido se puede realizar un descenso testicular vía laparoscópica en un tiempo. Otra alternativa es realizar un primer tiempo de Fowler Stephens (ligadura de vasos espermáticos) y en un segundo tiempo realizar el descenso. También se puede realizar una orquiectomía en caso de encontrar un testículo atrófico (Figura 20-2).

**Desórdenes del desarrollo sexual.** Se realiza laparoscopia diagnóstica para certificar presencia o ausencia de útero o gonadas. Además, puede ser terapéutica y realizarse extirpación de remanentes müllerianos.

**Hernia.** Lo más frecuente es realizar una laparoscopia diagnóstica a través del saco herniario cuando se está reparando una hernia inguinal. La exploración contralateral se realiza con óptica de 70° y si se identifica un saco herniario se procede a reparar la hernia en el mismo acto quirúrgico en forma abierta.

**Nefrectomía.** La vía retroperitoneoscópica es la de elección del autor. Las indicaciones son las mismas que en la cirugía abierta.

La técnica consiste en colocar tres trocares de 5 mm, aunque dependiendo del caso se necesita uno de 10 mm. Se realiza un retroperitoneo. Esto puede ser con balón o con disección roma (cámara). Se identifica el riñón, el hilio

renal y el uréter. Se clipan los vasos renales. Se disecciona el riñón. Se secciona y cierra el uréter pegado a la vejiga, sin necesidad de una segunda incisión para extirpar completamente el uréter. Finalmente, se extrae el riñón por uno de los puertos de entrada (riñones pequeños) o se corta en pequeños pedazos para extraerlo en una bolsa por uno de los puertos de entrada (Figura 20-3).

En general, la vía depende de la experiencia y preferencia del cirujano por uno u otro abordaje.

La gran ventaja es el menor dolor en el postoperatorio, lo que disminuye los días de hospitalización y el uso de antiinflamatorios no esteroideos. Esto, aparte de la ventaja estética de la cirugía mínimamente invasiva.

**Heminefrectomía.** Se indica cuando un polo superior o inferior de un doble sistema pieloureteral no funciona o funciona menos del 10% o esté dando síntomas (ej.: incontinencia, infección recurrente del tracto urinario).

También preferimos la vía retroperitoneoscópica. Tiene la ventaja de la gran magnificación que aporta la cámara, lo que facilita la disección del hilio renal sin traccionar ni movilizar el polo que se quiere respetar, disminuyendo así el riesgo de dañar el sistema sano.

Es fundamental un buen control del hilio renal y seccionar el parénquima renal en el plano adecuado para evitar un sangramiento no controlado.

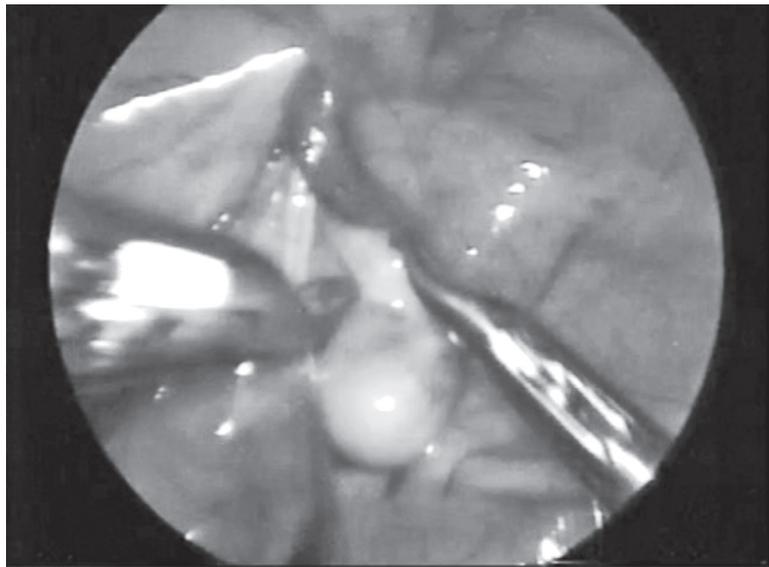


Figura 20-2. Testículo intraabdominal.

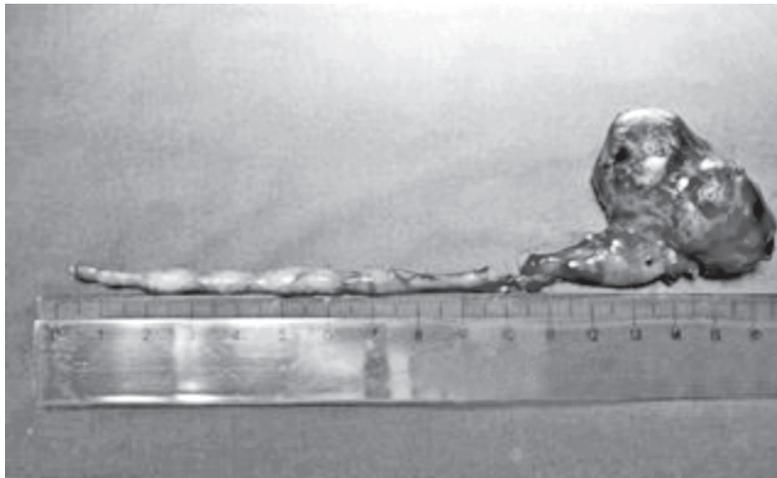


Figura 20-3. Pieza extraída por nefroureterectomía.



Figura 20-4. Lactante de 5 meses postheminefrectomía retroperitoneoscópica.

A pesar de ser una cirugía bastante compleja la hemos podido realizar sin complicaciones, incluso en lactantes menores. Los pacientes están hospitalizados 24 a 48 horas (Figura 20-4).

**Pieloplastia.** Se realiza con éxito vía laparoscópica. Se usan tres o cuatro trócares de 3 y 5 mm. Se puede realizar transmesocólica las izquierdas y decolando las derechas. La vía retroperitoneal tiene la gran ventaja de permitir dejar un drenaje en caso de filtración de la sutura y así se evitaría dejar un *pigtail*. Pero por ser poco el espacio, la sutura es muy difícil

por lo que es mucho menos popular que la transperitoneal. Las dos vías tienen la desventaja, comparadas con la vía abierta, de tener que dejar un *pigtail*, aunque muchos cirujanos dejan uno de rutina cuando realizan una pieloplastia abierta. Para retirar el *pigtail* se requiere de otra anestesia y, en general, los *pigtail* pequeños (3 Fr) no son muy eficientes. En el último tiempo se han reportado pieloplastias laparoscópicas sin dejar *pigtail*, con buenos resultados en casos seleccionados. La cirugía laparoscópica asistida por robot ha ganado popularidad por la facilidad en la espatulación del úreter y en la sutura.





**Reflujo vesicoureteral.** Se realiza con éxito el reimplante extravesical (Gregoir) laparoscópico. Tiene la desventaja de convertir una cirugía extraperitoneal en una intraperitoneal. El ángulo en que se realiza la sutura es bastante difícil, lo cual prolonga los tiempos quirúrgicos.

También se realiza con éxito el reimplante intravesical (Cohen). Este se realiza insuflando la vejiga con CO<sub>2</sub> (neumovesicoscopia) instalando la óptica a través de la uretra y dos trócares intravesicales. A pesar de reportarse excelentes resultados, solo se realiza en un par de centros en el mundo y es mucho más popular el Gregoir laparoscópico.

Existen otras indicaciones como la extirpación de remanentes uracales, biopsia renal videoasistida en riñones pequeños y la extracción de cálculos.

## Bibliografía

Gaur D.D. Laparoscopic operative retroperitoneoscopy: use of a new device. *J Urol* 1992; 148:1137-39.

Kočvara R, Sedláček J, Drlík M *et al.* Unstented laparoscopic pyeloplasty in young children (1–5 years old): a comparison with a repair using double- J stent or transanastomotic externalized stent. *J Pediatr Urol* 2014; 10(6):1153-59.

McDougall EM, Urban DA, Kerbl K *et al.* Laparoscopic repair of vesicoureteral reflux utilizing the Lich-Gregoir technique in the pig model. *J Urol* 1995b; 153:497-500.

Peters CA, Schluskel RN, Retik AB. Pediatric laparoscopic dismembered pyeloplasty. *J Urol* 1995; 153:1962-65.

Tan HL. Laparoscopic Anderson-Hynes dismembered pyeloplasty in children. *J Urol* 1999; 162:1045-48.

Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW *et al.* *Campbell-Walsh Urology*. 11<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier, 2016.

Yeung CK. Retroperitoneoscopic dismembered pyeloplasty for pelvi-ureteric junction obstruction in infants and children. *BJU Int* 2001; 87:509-13.



# Cirugía robótica en urología pediátrica

Renato Gana

Las técnicas mínimamente invasivas han evolucionado mucho en las últimas décadas. La laparoscopia tradicional es ampliamente aceptada como una excelente alternativa a la cirugía abierta y con ventajas claras, como la menor estadía intrahospitalaria, menor dolor postoperatorio y ventajas cosméticas.

Las limitaciones de la cirugía laparoscópica tradicional son la destreza o precisión limitada, la dificultad para realizar suturas intracorpóreas, sobre todo en espacios pequeños como la pelvis y una curva de aprendizaje más larga.

La cirugía robótica fue desarrollada por equipos de investigación militar para intentar atender rápidamente y a distancia, a los soldados caídos en el campo de batalla. Una de las aplicaciones de la cirugía robótica, probablemente la que más desarrollo ha tenido, es la cirugía laparoscópica asistida por robot.

**Ventajas.** Las ventajas de la cirugía laparoscópica asistida por Robot son:

- Mayor precisión.
- Mayor destreza.
- Permite movimientos como la muñeca humana.
- No hay temblor.
- Movimientos suaves.
- Visión estereoscópica.
- Mayor comodidad del cirujano.

## Desventajas:

- No hay sensibilidad táctil (cuánta fuerza se ejerce).
- Costos elevados.
- Se usan instrumentos de 8 mm, los instrumentos robóticos de 5 mm no permiten la misma cantidad de movimientos que los de 8 mm. En laparoscopia convencional son más pequeños, de 3 y 5 mm.

## ROBOT DA VINCI

Está compuesto por la consola del cirujano, el carro quirúrgico y un sistema de visualización de alta calidad.

**Consola del cirujano.** El cirujano se sienta cómodamente frente a la consola (Figura 21-1), no requiere estar estéril y opera desde aquí. Ve en tres dimensiones la cirugía que está realizando a través de dos visores para los ojos, mientras tanto maneja los brazos del robot con dos controles en las manos. Con el pie derecho controla la energía para coagular, cauterizar o cortar tejidos. Con el pie izquierdo ayuda a mover la cámara hacia adentro y hacia fuera acercándose o alejándose de los tejidos. La consola del cirujano, en los robots más nuevos es doble, permitiendo cambiar de cirujano en cualquier momento. Esto permite enseñar en forma más fácil y más segura. Además, en las cirugías largas permite descansar un rato al cirujano principal mientras el ayudante prosigue con la cirugía.

**Carro quirúrgico.** Contiene cuatro brazos robóticos (Figura 21-2) que se manejan desde la consola. Tres brazos son para sostener objetos como electrobisturí, tijeras, pinzas bipolares, etc. El cuarto brazo es para la cámara, la cual tiene dos lentes que dan visión estereoscópica desde la consola.

## CIRUGÍAS

En general, cualquier cirugía puede hacerse asistida por robot, obviamente no se justifica en todas las cirugías. Las ventajas de la cirugía robótica en urología pediátrica son más difíciles de objetivar, ya que los pacientes se recuperan rápidamente incluso de cirugía abierta. La cirugía robótica, tiene ventajas sobre la cirugía laparoscópica tradicional sobre todo en la **cirugía reconstructiva**. En una nefrectomía simple, no tiene grandes ventajas sobre la laparoscópica tradicional.

La cirugía robótica ha evolucionado en el tiempo realizándose cada vez cirugías más complejas. El 2002, Peters realizó la primera pieloplastia en niños en los EE. UU. y Olson realizó la primera pieloplastia en Europa. Franco publicó la primera



Figura 21-1. Consola del cirujano.



Figura 21-2. Carro quirúrgico de cuatro brazos.

apendicovesicostomía (Mitrofanoff) y heminefrectomía. Peters 2005 el primer reimplante vesicoureteral. Gundeti el 2008 realizó la primera ampliación vesical (ileocistoplastia). Gargollo el 2011 la primera reconstrucción de un cuello vesical.

En Chile cinco centros cuentan con el robot, aunque en solo tres de ellos se realiza cirugía robótica en niños.

#### Cirugía renal y de la unión pieloureteral:

**Pieloplastia.** La pieloplastia robótica se realiza en forma similar a la pieloplastia laparoscópica convencional, pero con la ventaja de hacer más fácil y más precisa la sutura. También se facilita mucho la espatulación del uréter, que es uno de los puntos claves de esta cirugía.

Se posiciona al paciente en decúbito lateral 30°. Se coloca el trocar de la cámara de 8,5 o 12 mm por el ombligo. Dos trócares de 8 mm en línea media o medio claviclar, dependiendo del tamaño del paciente, y un cuarto trocar subxifoideo para el asistente, a través del cual también se inserta el *pigtail*.

Olsen realiza de rutina el acceso retroperitoneoscópico, lo cual es más difícil con laparoscopia tradicional, pero a pesar de la ventaja del acceso retroperitoneoscópico sigue siendo más popular el acceso transperitoneal.

Gargollo describe una interesante modificación en la colocación de los trócares tratando de esconder las incisiones de estos en la línea de la incisión de Pfannestiel (HiDES). La mayoría de los grupos, incluidos el del autor, usamos un *pigtail* como drenaje interno, aunque hay grupos que lo usan solo en casos seleccionados.

Los resultados son absolutamente comparables con la cirugía abierta y la cirugía laparoscópica tradicional, con las ventajas de la cirugía robótica.

**Nefrectomía.** Como antes mencionamos, no hay ventajas al hacerla robotizada ya que no se requiere de realizar una sutura.

**Nefrectomía parcial y heminefrectomía.** Tiene la ventaja teórica de poder realizar una sutura si se abren los cálices, lo



cual es extremadamente raro en la heminefrectomía pediátrica. Debería usarse en casos muy seleccionados o según experiencia o preferencia del cirujano. Si los costos de la cirugía robótica fueran los mismos de la laparoscopia, probablemente la heminefrectomía pediátrica robotizada sería de elección.

**Reimplante vesicoureteral.** La técnica más usada es el reimplante extravesical tipo Gregoir. Se realiza igual que la cirugía laparoscópica convencional en forma transperitoneal. El paciente se ubica con las piernas abiertas y en Trendelenburg. El robot entra desde abajo y se instala entre las piernas del paciente. Se pone un trocar en ombligo y dos laterales, más un cuarto trocar para el ayudante. Se moviliza el uréter cuidando de no dañar su inervación e irrigación. Se abre el detrusor y se acuesta el uréter sobre la mucosa. Finalmente, se sutura el detrusor sobre el uréter, de esta forma se alarga el túnel submucoso. Esta sutura se realiza profundo en la pelvis, lo que se facilita enormemente con el robot. Casale y el grupo de Filadelfia reportan el 99% de éxito en el reimplante bilateral. Además, destacan ausencia de disfunción miccional posreimplante bilateral, esto solo sería posible por las ventajas que otorga el robot, permitiendo respetar nervios a nivel del uréter distal. Otro grupo, en un estudio multicéntrico, publica tasas de éxito menores que en la cirugía abierta.

**Cirugía reconstructiva.** Ampliación vesical, apendicovesicostomía (Mitrofanoff) y cirugía cuello vesical.

Las ventajas de la cirugía robótica han permitido que se desarrollen cirugías tan complejas como las mencionadas. Gundeti describe la ileocistoplastia robótica con o sin Mitrofanoff, presentando una importante casuística con muy bajas complicaciones, aunque con tiempos quirúrgicos bastante largos. Además, publica una serie sin el uso de sutura mecánica. Gargollo describe ampliamente sus resultados en

reconstrucción de cuello vesical con efectos comparables con la cirugía abierta. En nuestro grupo hemos realizado apendicovesicostomías (Mitrofanoff) y en adultos se realizan de rutina prostatectomías radicales, cistectomías y neovejigas. El trabajo en conjunto con los urólogos de adulto nos ha permitido tener una curva de aprendizaje más corta, más segura y sin complicaciones hasta el momento.

## Bibliografía

- Gargollo PC. Hidden Incision endoscopic surgery: description of technique parental satisfaction and applications. *J Urol* 2011; 185:1425-31.
- Gargollo PC. Robotic-assisted bladder neck repair feasibility and outcomes. *Urol Clin North Am* 2015; 42:111-20.
- Grimsby GM, Dwyer ME, Jacobs MA *et al*. Multi-institutional review of outcomes of robot-assisted laparoscopic extravesical ureteral reimplantation. *J Urol* 2015; 193(5 Suppl):1791-95.
- Gundeti MS, Acharya SS, Zagaja GP *et al*. Pediatric robotic-assisted laparoscopic augmentation ileocystoplasty and Mitrofanoff appendicovesicostomy (RALIMA): feasibility of and initial experience with the University of Chicago technique. *BJU Int* 2011; 107(6):962-69.
- Gundeti MS, Boysen WR, Shah A. Robot-assisted laparoscopic extravesical ureteral reimplantation: technique modifications contribute to optimized outcomes. *Eur Urol* 2016; 70(5):818-23.
- Gundeti MS, Wiltz AL, Zagaja GP *et al*. Robot-assisted laparoscopic intracorporeal hand-sewn bowel anastomosis during pediatric bladder reconstructive surgery. *J Endourol* 2010; 24( 8): 1325-28.
- Kasturi S1, Sehgal SS, Christman MS *et al*. Prospective long-term analysis of nerve-sparing extravesical robotic-assisted laparoscopic ureteral reimplantation. *Urology* 2012; 79(3):680-83.
- Olsen LH, Jorgensen TM. Computer assisted pyeloplasty in children: the retroperitoneal approach. *J Urol* 2004; 171:2629-31.
- Peters CA, Woo R. Intravesical robotically assisted bilateral ureteral reimplantation. *J Endourol* 2005; 19:618-22.





## Patología del prepucio

José Antonio Sepúlveda

### FIMOSIS

El prepucio se configura como una estructura separada del glande hacia la semana dieciséis de gestación, persistiendo su adherencia natural al glande hasta después del nacimiento y se va separando espontáneamente desde distal a proximal con el paso del tiempo.

Al nacer, el prepucio suele estar estrecho y no retráctil en el 96% de los niños, cae a un 10% a los cuatro años y al 1% a los catorce años. Estos porcentajes representan la verdadera incidencia de fimosis congénita o fisiológica (Figura 22-1). Si esta condición de no retractilidad prepucial se asocia a otras situaciones como balanitis xerótica obliterante (BXO), balanopostitis bacteriana recurrente, retracciones forzadas que generan una cicatriz circular, postraumáticas, posquirúrgicas o secundarias a dermatitis amoniacal severa, entonces estamos frente a una fimosis adquirida o patológica (Figura 22-2).

Independiente de la causa que origina esta estrechez, la circuncisión ha sido considerada como el tratamiento de elección. Sin embargo, otros consideran el uso de corticoides



Figura 22-2. Fimosis adquirida o patológica.

tópicos como la primera línea de tratamiento, con porcentajes de éxito altos pero también con alta incidencia de recidiva.

Las indicaciones de circuncisión son: fimosis patológica, fimosis fisiológica que persiste sobre los tres años, infección urinaria a germen que habita en el prepucio y otras malformaciones de la vía urinaria cuyo manejo se facilite con este procedimiento. En relación a la circuncisión neonatal, el año 2012 la AAP (Academia Americana de Pediatría) declaró que "aunque los beneficios superan a los potenciales riesgos, los padres serán quienes decidan si es en mejor interés del niño". Es aconsejable realizar este procedimiento antes de los cinco años pues: a) es mejor tolerado por el paciente; b) no tendrá recuerdo de su paso por el quirófano; y c) su imagen corporal en desarrollo, no se verá afectada.

### OTRAS SITUACIONES

Se pueden encontrar diversas situaciones consideradas patológicas y cuya explicación se encuentra en el prepucio:



Figura 22-1. Fimosis congénita o fisiológica.





Figura 22-3. Pene palmado.



Figura 22-4. Pene oculto.

- **Pene palmado (Figura 22-3):** se trata de una brevedad real de la piel prepucial por ventral o una inserción alta del escroto en el pene, de tal forma que al traccionar el pene, se forma una especie de “web” o membrana. En estos casos, y sobre todo si es necesario además hacer una circuncisión, es aconsejable realizar una plastia para elongar esos tejidos.
- **Pene oculto (Figura 22-4):** se observa en niños con sobrepeso y sobre todo en aquellos pacientes que siendo obesos han sido sometidos a una circuncisión. En estos casos no es recomendable realizar ningún procedimiento sobre el prepucio hasta que el paciente haya bajado de



Figura 22-5. Megaprepucio.

peso o alcance la pubertad, momento en el cual crece el pene y los tejidos se “embeben” de testosterona, muchas veces liberando el glande naturalmente. Si esto no ocurre, entonces será necesario realizar una circuncisión tipo “adulto” fijando el falo a la fascia de Buck para lograr el máximo largo posible.

- **Megaprepucio (Figura 22-5):** también llamado “vejiga prepucial”. Se trata de una verdadera malformación congénita del prepucio y consiste en una tríada: brevedad real de piel en toda la circunferencia del pene, fimosis puntiforme y una gran cantidad de mucosa subyacente generando un verdadero “saco” donde se acumula orina (a la manera de otra vejiga) y otros detritus. Su tratamiento es siempre quirúrgico y para ello se han descrito varias técnicas, todas enfocadas en la cobertura y elongación del falo y resección de la mucosa prepucial exagerada.
- **Estrechez anular del prepucio (EAP) (Figura 22-6):** se trata de aquella situación en la que el prepucio se retrae pero de manera incompleta, generando un anillo de piel estrecha rodeando el glande distal a su base. Esta situación suele ser la antesala a la total retracción del prepucio, pero también puede generar una parafimosis si es sometida a una retracción forzada.
- **Adherencias balanoprepuciales (Figura 22-7):** naturalmente la mucosa del prepucio y la mucosa del glande tienen tendencia a unirse firmemente durante la niñez. Esto se debe a la falta de hormonas masculinas y a



Figura 22-6. Estrechez anular del prepucio.



Figura 22-8. Quiste de esmegma.



Figura 22-7. Adherencias balanoprepuciales.



Figura 22-9. Hipospadias sin hipospadias.

la ausencia de retracción del prepucio por pudor o temor en esta edad. Estas adherencias suelen soltarse espontáneamente durante la pubertad.

- **Quistes de esmegma** (Figura 22-8): acumulación de detritus entre la mucosa glandular y la mucosa prepucial, normalmente adheridos. Clínicamente se observa como un aumento de volumen blanquecino en relación al

glante. No hace falta realizar ningún procedimiento en estos casos pues sabemos que las adherencias se liberarán espontáneamente y asimismo el esmegma acumulado.

- **Hipospadias sin hipospadias** (Figura 22-9): es la presencia de un capuchón dorsal de prepucio como vemos en un hipospadias, pero con un meato urinario normoinserito. Debe circuncidarse por razones estéticas.





## BALANITIS XERÓTICA OBLITERANTE

Se trata de una enfermedad de la piel, histológicamente muy parecida al liquen escleroso y atrófico (hiperqueratosis e hiperplasia de la mucosa con depósito de colágeno de forma homogénea en la parte alta de la dermis) que compromete al prepucio, glande y a veces la uretra (Figura 22-10). Afecta al prepucio de tal manera, que genera una cicatriz escleroatrófica firme, no retráctil, acompañada de sobreinfección local y que finalmente termina produciendo una estenosis severa, primero del prepucio y luego del meato uretral y de la uretra en sí misma.

Afecta al 0,6% de niños antes de los quince años y la mayoría se concentra entre los nueve y los once años. Jayakumar y cols. han publicado un aumento significativo en la incidencia de esta condición (52,6%) con una edad de presentación también más temprana (siete años). Este conocimiento, tal vez obligue a los cirujanos a estudiar la histología de los pacientes circuncidados de manera rutinaria. Se desconoce la causa de esta condición y hasta nuestros días no se han identificado factores predisponentes. Siempre afecta al prepucio, en la mitad de los casos al glande y en raras ocasiones avanza hasta comprometer el meato y la uretra.

Clínicamente se manifiesta por una fimosis progresiva de aspecto bien particular (con piel pálida y deslustrada), disuria y disminución del flujo urinario.



Figura 22-10. Balanitis xerótica obliterante.



Figura 22-11. Balanopostitis.

El tratamiento de elección es la circuncisión, lo cual detiene el progreso del cuadro inflamatorio, aunque en los casos en que hay compromiso del meato uretral será necesario agregar una meatotomía amplia y la indicación de corticoides tópicos por la posibilidad de estenosis meatal. En particular estos pacientes requieren seguimiento y evaluaciones periódicas de la calidad del chorro miccional mediante flujometrías.

En adultos, la BXO se relaciona con la aparición de cáncer de pene hasta en 30% de los casos.

## URGENCIAS DEL PREPUCIO

- **Balanopostitis (Figura 22-11):** es la infección del prepucio por gérmenes como *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli* y *Proteus* sp. aunque en un tercio de los casos no se logra identificar un germen causante. Se manifiesta por edema, eritema y disuria y en casos más severos, se agrega descarga purulenta. Puede ser también la complicación de una circuncisión en que al cuarto o quinto día postoperatorio aparece eritema, edema y secreción purulenta. El tratamiento siempre es con antibióticos de amplio espectro y aseo local y para cuadros espontáneos pero recurrentes, es aconsejable la circuncisión en período libre de infección.
- **Parafimosis (Figura 22-12):** es la consecuencia de la retracción forzada del prepucio por detrás de una EAP o de una fimosis. La estrechez se fija a proximal del glande en el falo y genera edema que progresa y evita devolver



el prepucio a su estado de reposo. El tratamiento en la urgencia es la reducción bajo anestesia local en box o bajo anestesia general en quirófano. Si con maniobras de compresión y vaciamiento del edema e ingurgitación glandar no es posible la reducción, será necesario realizar una prepucioplastia. De manera diferida es aconsejable programar una circuncisión en estos casos.



Figura 22-12. Parafimosis.

## Bibliografía

- American Academy of Pediatrics Task Force on Circumcision. Circumcision policy statement. *Pediatrics* 210(2); 130:585-86.
- Bochove-Overgaauw DM, Gelders W, De Vylder AMA. Routine biopsies in pediatric circumcision: (Non) sense? *J Ped Urol* 2009; 5:178-80.
- De Castella H. Prepucioplasty: an alternative to circumcision. *Ann R Coll Surg Engl* 1994; 64:327-28.
- Gairdner D. The fate of the foreskin: a study of circumcision. *Br Med J* 1949; 2(4642):1433-37.
- Jayakumar S, Antao B, Bevington O *et al.* Balanitis xerotica obliterans in children and its incidence under the age of 5 years. *J Ped Urol* 2012; 8:272-75.
- Oster J. Further fate of the foreskin. Incidence of preputial adhesions, phimosis, and smegma among Danish schoolboys. *Arch Dis Child* 1968; 43(288):200-03.
- Pasieczny TA. Treatment of balanitis xerotica obliterans with testosterone propionate ointment. *Acta Derm Venereol* 1977; 57:275-77.
- Rod J, Desmots A, Petit T *et al.* Congenital megaprepuce: a 12 year experience (52 cases) of this specific form of buried penis. *J Ped Urol* 2103; 9:784-88.
- Zampieri N, Corropolo M, Zuin V *et al.* Phimosis and topical steroids: new clinical findings. *Ped Surg Int* 2007; 23:331-35.
- Zavras N, Christianakis E, Mpourikas D *et al.* Conservative treatment of phimosis with fluticasone propionate 0,05%: a clinical study in 1.185 boys. *J Ped Urol* 2009; 5:181-85.



# Hipospadias

João Luis Pippi Salle

**H**ipospadias es un defecto congénito del pene, con detención del desarrollo uretral, que resulta en una apertura del meato en posición ectópica ventral. Comúnmente se asocia a un cierto grado de incurvación ventral y a un prepucio redundante por dorsal e hipoplásico por ventral. Funcionalmente, cuando el hipospadias o su curvatura son severas, puede producir problemas en la dirección del chorro urinario y posteriormente en las relaciones sexuales.

El 5% de los niños con hipospadias puede tener un prepucio normal, en ellos habitualmente se encuentra un megameato en posición subcoronal o en el glande.

El hipospadias se asocia a la criptorquidea en el 4% al 20% de los casos. Cuando es severa y se asocia a testículos altos debe descartarse la presencia de algún orden del desarrollo sexual.

## EMBRIOLOGÍA

Los genitales son indiferenciados durante las primeras cinco semanas de desarrollo fetal. Después de la diferenciación testicular durante la sexta y séptima semana, los genitales externos se masculinizan en respuesta a la testosterona testicular. La uretra y el prepucio están completamente formados a la semana doce de gestación.

## INCIDENCIA

Hay una variabilidad geográfica en la incidencia de esta patología y ha aumentado en el último tiempo, por causas desconocidas. Las hipospadias ocurren en 1 por 300 recién nacidos vivos, esta incidencia es mayor si existe historia familiar de hipospadias (14% en hermanos, 8% en hijos).

## CLASIFICACIÓN

El hipospadias es clasificada de acuerdo a la posición del meato uretral después de corregida la curvatura, esta varía en su grado de severidad.

- **Anterior.** Es la más común y se subclasifica en:
  - Granular
  - Subcoronal
  - Distal-media
- **Posterior.** Se subclasifica en:
  - Penoescrotal
  - Escrotal-perineal

Con esta clasificación, el 70%, de hipospadias es distal, el 19% de zona media y el 11%, las más severas, proximales o posteriores (Figura 23-1).

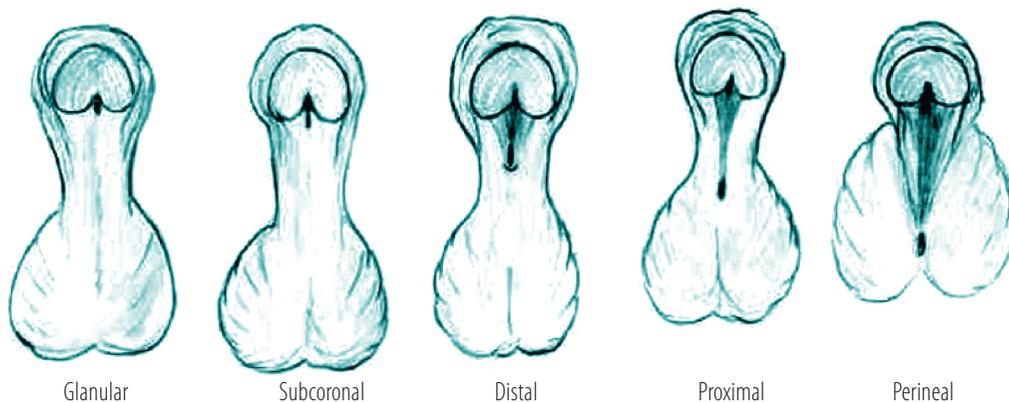


Figura 23-1. Clasificación de hipospadias.

## ETIOLOGÍA

La etiología es multifactorial, pero seguro algunos factores placentarios están involucrados en la formación de la uretra. Hipospadias es más frecuente en RN pequeños para la edad gestacional y también en mellizos, el más pequeño es el habitualmente afectado.

## EVALUACIÓN PREOPERATORIA

Además de la posición del meato y la incurvación, son de importancia para la decisión quirúrgica los siguientes aspectos:

- Placa uretral y aspecto del glande: una cavidad profunda y una placa ancha facilita la tubularización de la uretra distal, y mejora el aspecto de la reparación. El glande pequeño dificulta la cirugía.
- Tamaño peneano: los pequeños se favorecen con el uso de testosterona preoperatoria.
- Calidad de la piel ventral: lo que indica uretra hipoplásica, la que demanda una disección cuidadosa para separar la uretra de la piel.
- Grado de incurvación y torsión peneana.
- Cantidad de prepucio redundante dorsal que se puede usar para la reparación.

- Escroto bífido o transposición penoescrotal, el hipospadias severo a menudo se asocia a trasposición penoescrotal.
- Desplazamiento caudal del pene, que resulta en penes cortos y “enterrados” difíciles de reparar.

Para esto diseñamos un algoritmo que se muestra en la **Figura 23-2**.

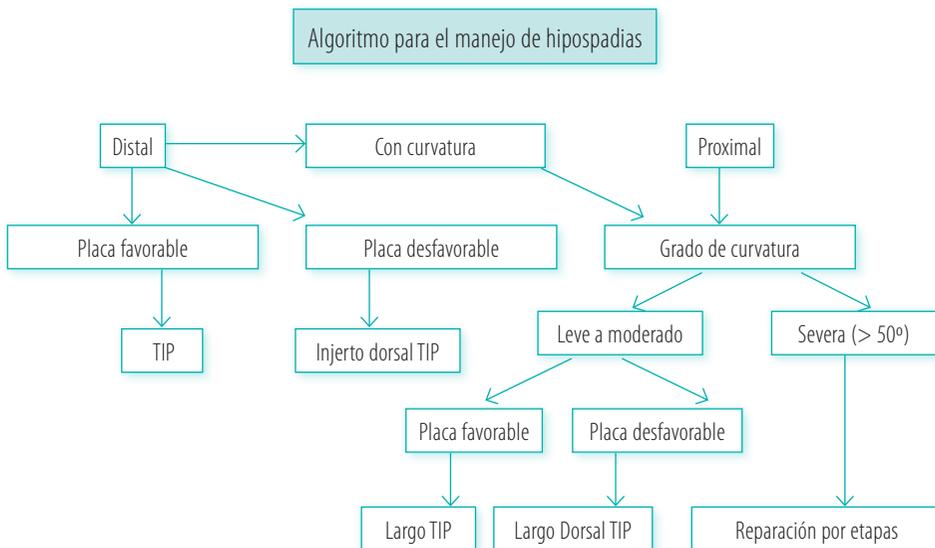
Muchas técnicas quirúrgicas han sido descritas, la que se elige debe ser la más adecuada a cada paciente.

Idealmente el hipospadias debe ser reparado durante la infancia, una vez que el tamaño del pene sea el adecuado para la intervención. Generalmente esto ocurre entre los seis y dieciocho meses de vida. Esto disminuye problemas psicológicos asociados a reparaciones tardías de esta patología. En casos de pene muy pequeño debe administrarse testosterona, para tener más tejido al momento de la cirugía.

## TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Se han descrito numerosas técnicas para lograr los objetivos de la cirugía, que son:

- Creación de un meato normal en el glande.
- Un pene derecho.
- Apariencia cosmética normal.



**Figura 23-2.** Algoritmo para el manejo de hipospadias.. Modificada de: Pippi Salle JL y cols. 2016.

La reparación puede hacerse en un tiempo o por etapas. La elección de la técnica depende de las características anatómicas y de la experiencia personal del cirujano con una u otra técnica. Para lograr un resultado óptimo, los siguientes principios generales son fundamentales:

- Disección correcta de los tejidos para evitar devascularización de ellos.
- Obtener hemostasia adecuada.
- Evitar sutura sobre sutura. Siempre cubrir línea de sutura de uretra con dartos bien vascularizados o piel desepitelizada.
- Las alas del glande deben ser ampliamente movilizadas para permitir buena aproximación y sutura sin tensión.
- Evitar exceso de tubularización hacia distal de la placa uretral para prevenir la estenosis de meato, en caso de utilizar técnica de incisión y tubularización de la placa uretral (TIP).
- El cierre adecuado de la piel requiere remover todo el tejido de mala calidad y usar solo segmentos bien viables de piel.
- Fijación adecuada del tutor uretral, generalmente este debe ser atravesado por un punto y suturado a ambos lados del glande, para evitar su migración o exteriorización.
- En pacientes con hipospadias moderado a severo es esencial realizar disección proximal hasta la inserción de los bulbocavernosos. El test de erección artificial debe ser hecho sin torniquete para diagnosticar incurvaciones proximales frecuentemente no diagnosticadas en hipospadias severos, con este propósito usamos mariposa N° 21 para obtener mejor flujo, induciendo erección artificial sin torniquete.

### REPARACIÓN DE HIPOSPADIAS ANTERIOR

La técnica más usada para reparar este tipo de hipospadias es la incisión y tubularización de la placa uretral (TIP o Snodgrass) (Figura 23-3). Esta técnica es muy versátil y puede aplicarse a la mayoría de los pacientes. Para obtener un buen resultado deben tenerse en mente varios detalles.

Uno de los más relevantes es una demarcación precisa de las líneas de incisión. Un error común es extender las incisiones laterales hasta la punta del glande, lo que lleva inevitablemente a la estenosis y formación de fístula. El punto más distal debe ser exacto donde se cruzan las líneas de dirección del glande con las de la uretra (Figura 23-3).

Una vez que las alas del glande han sido movilizadas ampliamente, se procede a incidir la placa uretral en la línea media, incisión que debe llegar hasta el meato hipospádico, debe ser profunda hasta la visualización de cuerpo cavernoso. La tubularización de la placa debe iniciarse desde la punta, lo que ayuda a formar un buen meato, usando un monofilamento absorbible. Una vez completada la tubularización, toda la uretra debe ser cubierta con un *flap* de dartos, lo que disminuye las posibilidades de fístula (Figura 23-3).

La cobertura con piel prepucial es importante y difícil, es lo que da el aspecto cosmético. El uso de catéteres de drenaje y curaciones es controvertido y variado. Se prefiere usar un catéter blando de silastic transuretral y dejar un tegaderm como curación.

En casos de placa uretral plana y angosta y sin esponjoso, no dudamos en poner un injerto en el piso (*inlay flap*) de la placa abierta, ensanchando la uretra antes de tubularizarla, en estos casos dejamos catéter uretral por 10 a 14 días, también usamos esta estrategia cuando el glande es muy pequeño.

### REPARACIÓN DE HIPOSPADIAS POSTERIOR

Tradicionalmente se tiende a usar *flaps* de prepucio y reparación en un tiempo, últimamente se ha propuesto el uso en dos tiempos. Este consiste en corrección inicial de la curvatura peneana y colgajo o injerto del defecto de piel ventral con prepucio o mucosa bucal, para en un segundo tiempo tubularizar el colgajo o injerto formando la neouretra. Si se elige la cirugía en un tiempo, la uretroplastia usada de preferencia es el colgajo en isla (*onlay island flap*) (Figura 23-4). En el último tiempo existe la tendencia de seccionar la placa por curvaturas mayores de 30°, prefiriendo la cirugía en dos tiempos. Hemos abandonado el uso de colgajos para neouretra debido a su mayor incidencia de complicaciones a largo plazo. La presencia de curvatura severa puede obligar a la sección de la placa uretral, en estos casos debe usarse este mismo *flap* tubularizado (Figura 23-5), aunque se sabe tiene más complicaciones. Las complicaciones potenciales incluyen, estenosis, estrecheces uretrales, divertículos y fístulas. Para obtener buenos resultados con cualquier técnica es importante adherirse a los siguientes principios: todas las suturas deben ser cubiertas con algún *flap*, dartos cuando es posible, de lo contrario de túnica *vaginalis* o piel desepitelizada de prepucio; reseca toda la fibrosis; en caso de transposición penoescrotal o criptorquídea, hemos cambiado nuestra conducta, prefiriendo

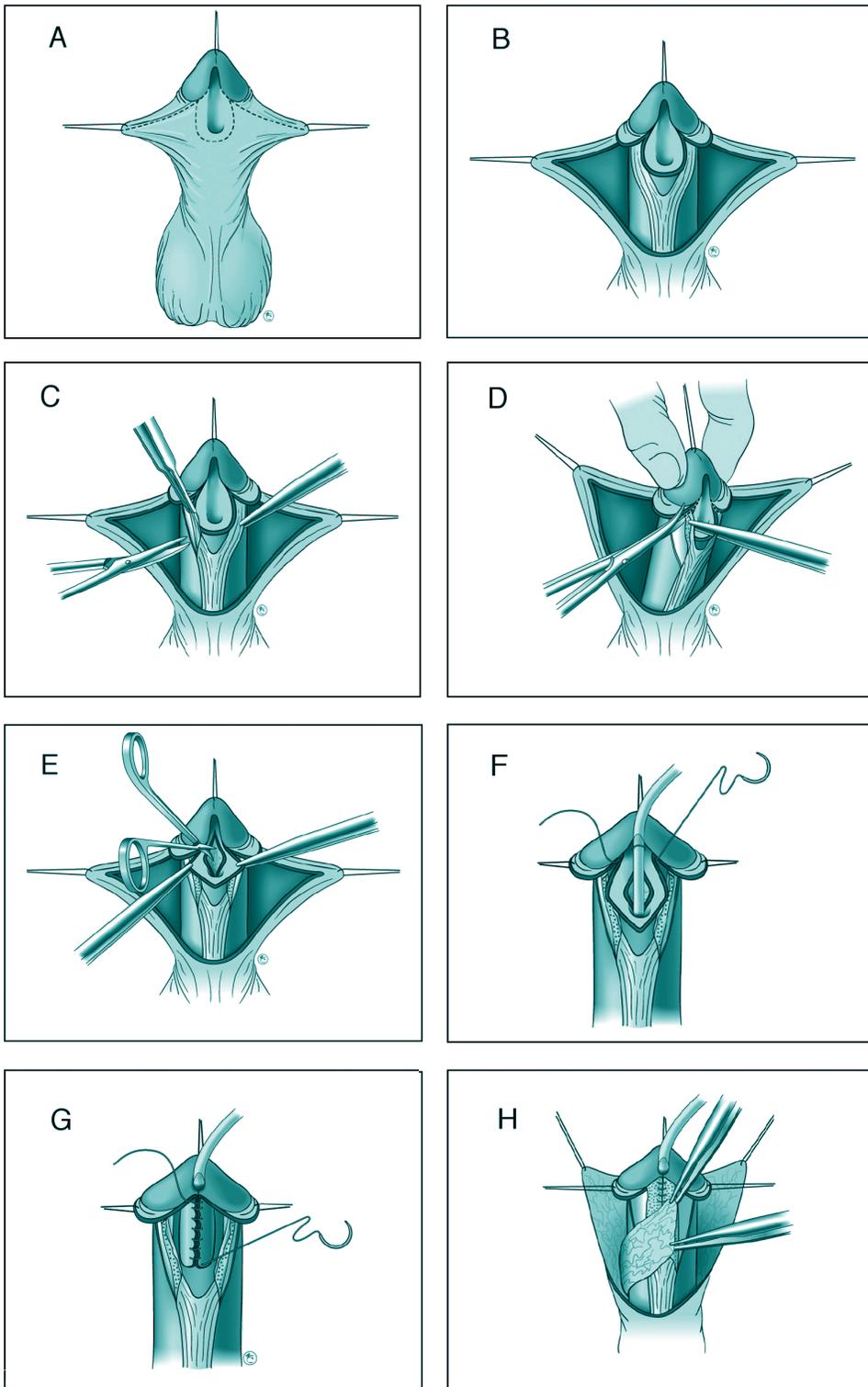


Figura 23-3. Reparación de hipospadias anterior. Técnica TIP o Snodgrass.



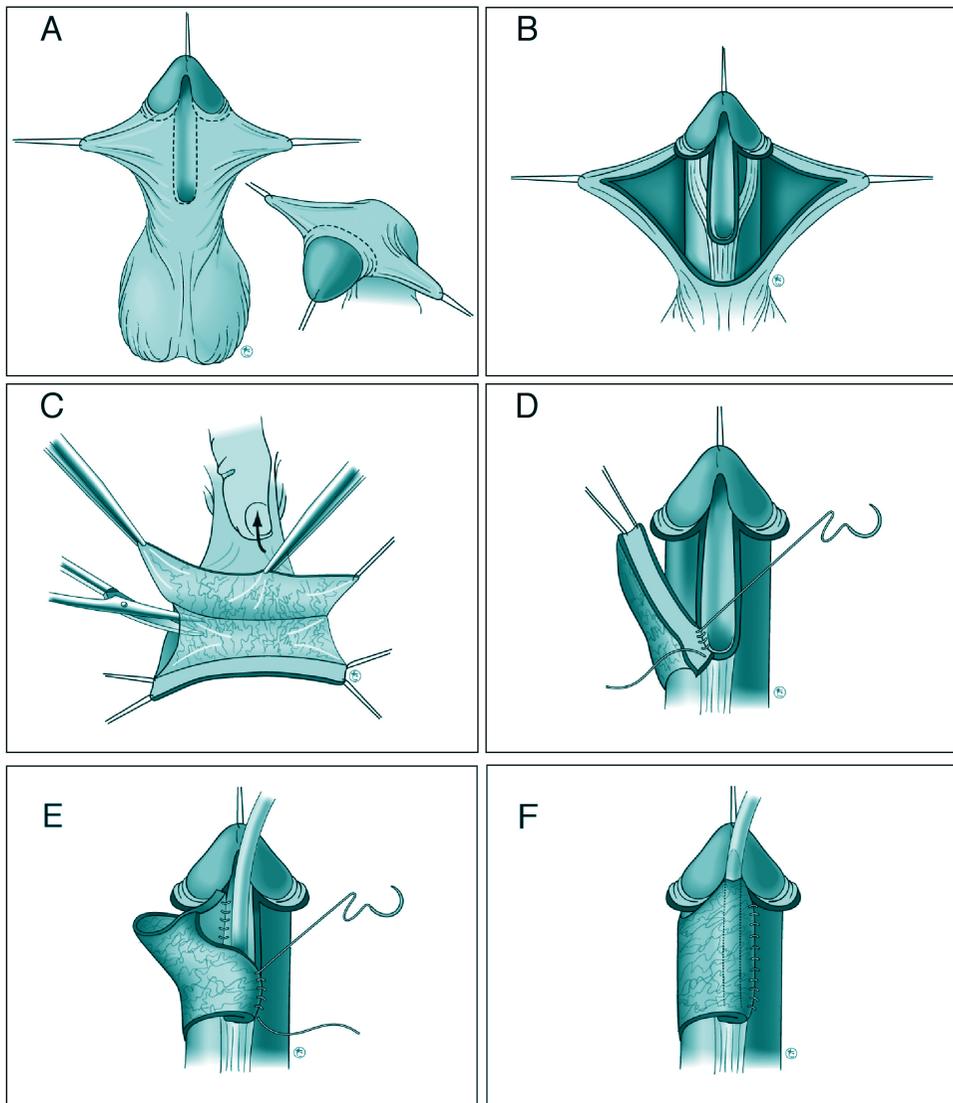


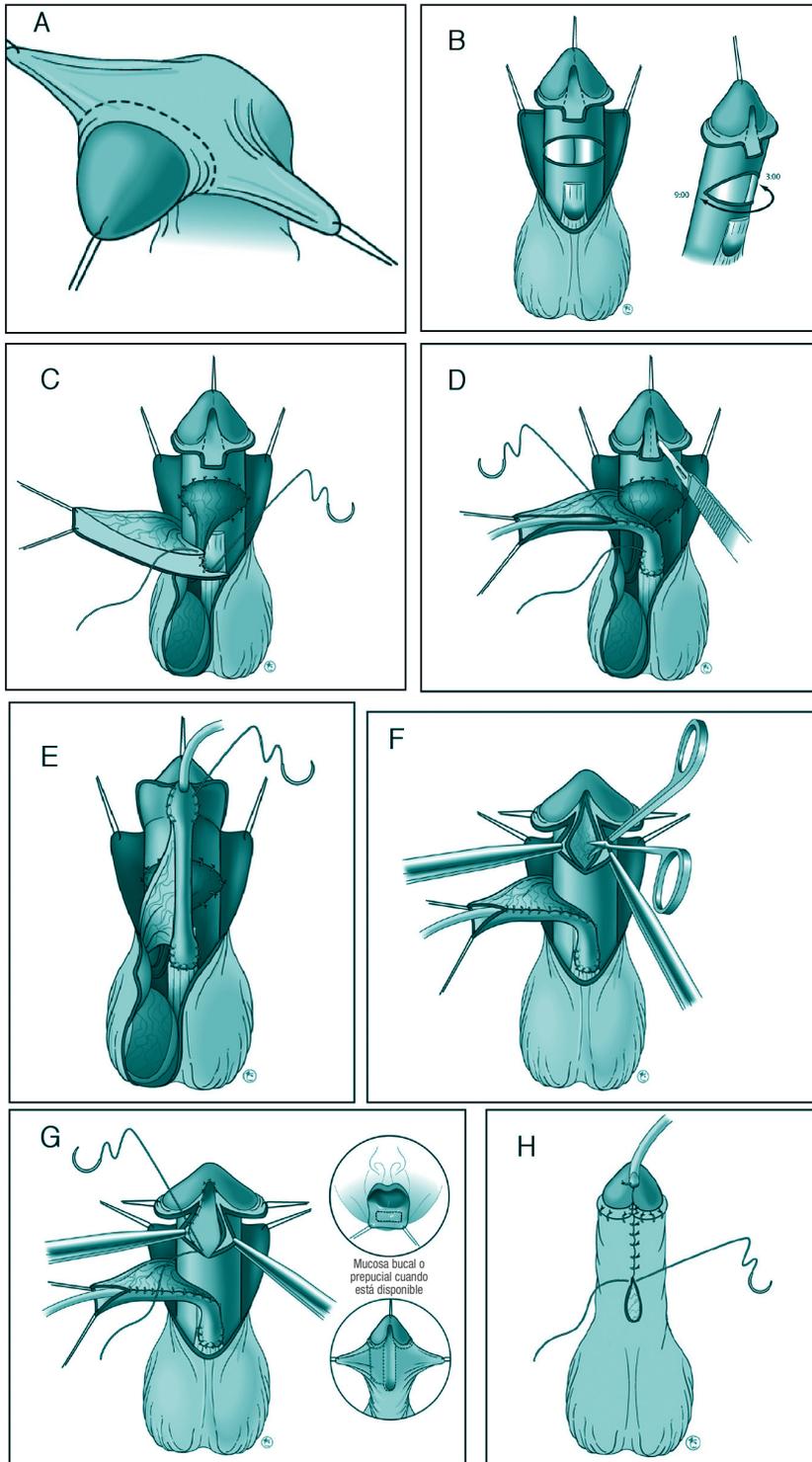
Figura 23-4. Uretroplastia, colgajo en isla en hipospadias.

hacerlo durante el primer tiempo para en un segundo tiempo mejorar todo el aspecto cosmético y reparación de fístulas si existieran, con este *approach* además los padres quedan más satisfechos; el uso de *flap* prepucial para uretroplastia deja un meato redondo y generalmente en posición subcoronal, por lo que se incide la placa uretral distal y a veces se usa injerto de prepucio o mucosa bucal (Figura 23-5).

### REPARACIÓN DE CUERDA VENTRAL

Pacientes con hipospadias severos pueden tener curvaturas muy proximales, fáciles de no ser vistas si la disección no es suficientemente extensa hasta la inserción de los músculos bulbocavernosos. Siempre debe realizarse una erección artificial usando suero fisiológico para determinar el grado de incurvación, considerando los siguientes principios: puncionar el cuerpo cavernoso a través del glande, usar torniquete después de deglobar completamente el pene.





**Figura 23-5.** Colgajo tubularizado de prepucio en reparación de hipospadias proximal con uso de colgajo de técnica vaginalis de testículo para enderezamiento peneano y con injerto de mucosa bucal para reparar la uretra anterior.

Generalmente las incurvaciones leves (< 25°) o de prepucio y las de hasta 35° se corrigen usando plicaturas en la zona media de la superficie dorsal. Estas se realizan en la línea media en el punto de máxima incurvación. Las severas (> 40°) no deben corregirse de esta forma porque pueden producir el acortamiento del pene; es preferible usar un colgajo o injerto ventral o realizar múltiples cortes horizontales en la parte ventral de la túnica albugínea, cubriéndolos con injerto prepucial o de mucosa bucal. Si se realiza un solo corte amplio en la zona anterior, debe ser cubierto por un injerto de dermis o *flap* de túnica *vaginalis* (Figura 23-6). Se han demostrado excelentes resultados con el uso de túnica *vaginalis*, con un seguimiento promedio de 7,2 años, el 95% de los pacientes persiste con penes rectos y erecciones normales.

### REPARACIÓN POR ETAPAS

Muchos urólogos prefieren la reparación en etapas en los hipospadias muy proximales asociados a incurvación ventral severa. Inicialmente la curvatura peneana es corregida seccionando la placa uretral y haciendo plicatura dorsal o injerto ventral. El defecto de piel ventral se corrige con mucosa bucal o prepucial. Posteriormente, a los seis meses o más, se realiza la tubularización de la piel ventral. La neouretra debe ser cubierta con tejido bien vascularizado, de preferencia túnica *vaginalis*. Cobertura adicional para cubrir la neouretra puede obtenerse de piel prepucial desepitalizada (Figura 23-7).

### REOPERACIONES EN HIPOSPADIAS

Son complicadas, cada caso debe ser analizado individualmente, pero se deben tener en cuenta los siguientes aspectos al elegir la técnica quirúrgica a usar:

- La presencia de curvatura residual.
- La disponibilidad de prepucio residual.
- El tamaño y ubicación de cualquier fístula.
- La presencia de balanitis xerótica obliterante (BXO). En estos casos es importante reseca toda la uretra comprometida. Su reparación debe realizarse en dos tiempos usando piel de localización extragenital como mucosa bucal, por ejemplo.

El uso de mucosa oral es extremadamente útil en la reparación de complicaciones. En niños prepuberales se prefiere de labio superior o inferior, pero en adolescentes se necesitan injertos más grandes por lo que se eligen de cara interna de

la mejilla, sacando el celular hasta el tejido amarillo que corresponde a la lámina propia, que no debe retirarse para evitar la retracción del injerto.

Las reoperaciones, deben ser muy meticulosas y tener especial cuidado de poner tejido bien vascularizado para cubrir suturas.

### Derivación urinaria

La cistostomía suprapúbica está indicada solo en los casos en que no se puede insertar un catéter uretral a vejiga. La mayoría de estos pacientes es derivada usando un catéter de silicona transuretral a la vejiga, el que queda drenando libremente al pañal. El drenaje de orina se mantiene por capilaridad. Algunos urólogos prefieren no usar drenaje en reparaciones distales. Esta estrategia parece ser exitosa en niños pequeños que usan pañales. En los mayores es más difícil ya que se producen micciones dolorosas y pueden tener retenciones urinarias.

### COMPLICACIONES

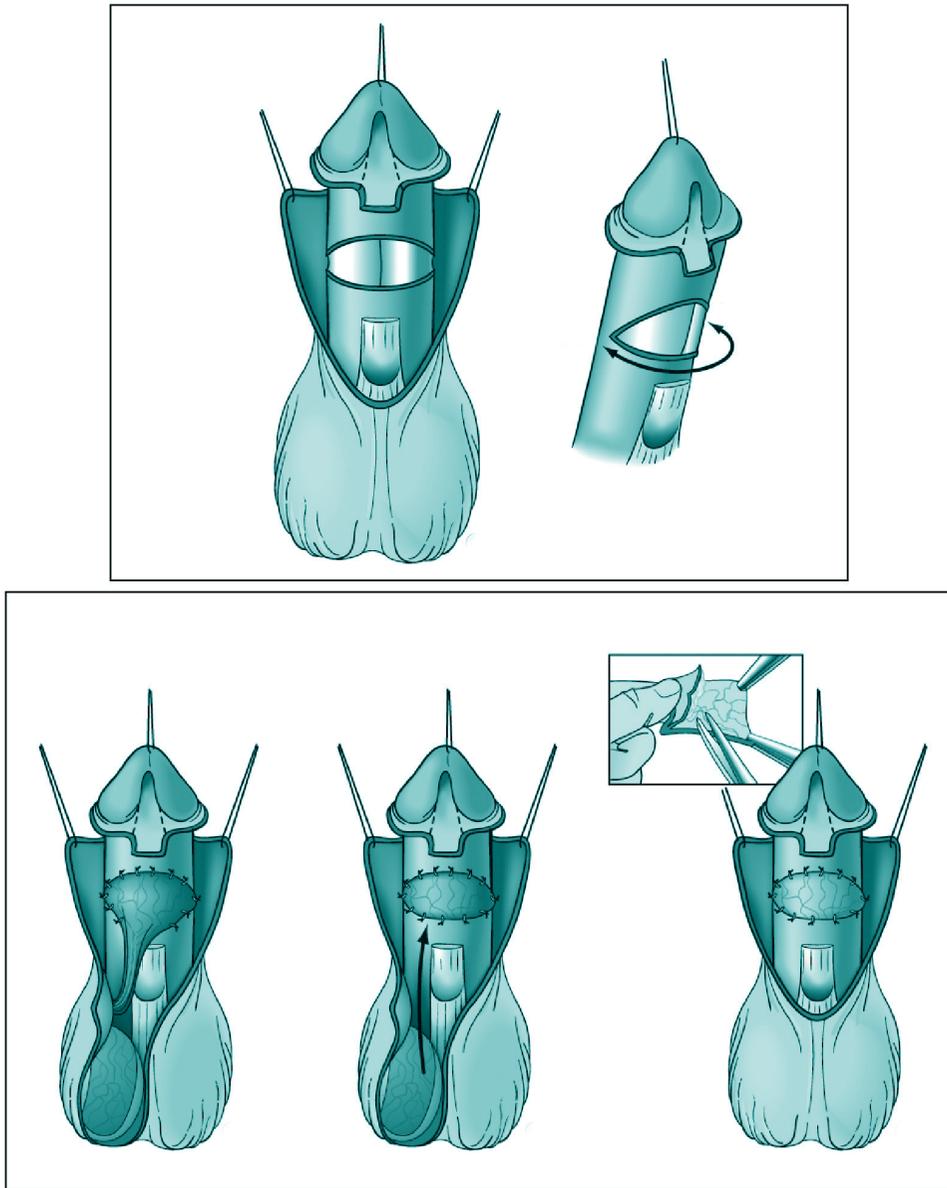
En el pasado la reparación de hipospadias tenía una alta tasa de complicaciones, los avances técnicos y materiales finos las han reducido en aproximadamente el 5% al 15% en las distales y el 25% al 57% en las penoescrotales o más proximales. Las complicaciones más frecuentes son:

- Fístula uretrocutánea.
- Estenosis de meato.
- Persistencia de curvatura o cuerda.
- Hematomas.
- Infección.
- Estrecheces.

El tratamiento de las complicaciones es individual, en general los procedimientos de reparación de complicaciones deben tener un intervalo de alrededor de seis meses, esto permite buena curación de los tejidos y resolución de inflamación generada por la cirugía previa.

En resumen, el hipospadias es una malformación prevalente que demanda cuidados especiales y experiencia del cirujano (volumen anual de 40 a 50 casos por cirujano). Debe ser reparado a edad temprana.

La atención cuidadosa a detalles técnicos es esencial para minimizar las complicaciones, que aunque ocurren, todos los pacientes pueden ser reparados.



**Figura 23-6.** Enderezamiento peneano.

(Autorizado: Braga LH y cols. Outcome analysis of severe chordee correction using tunica vaginalis as a flap in boys with proximal hypospadias. J Urol 2007; 177:119-22).



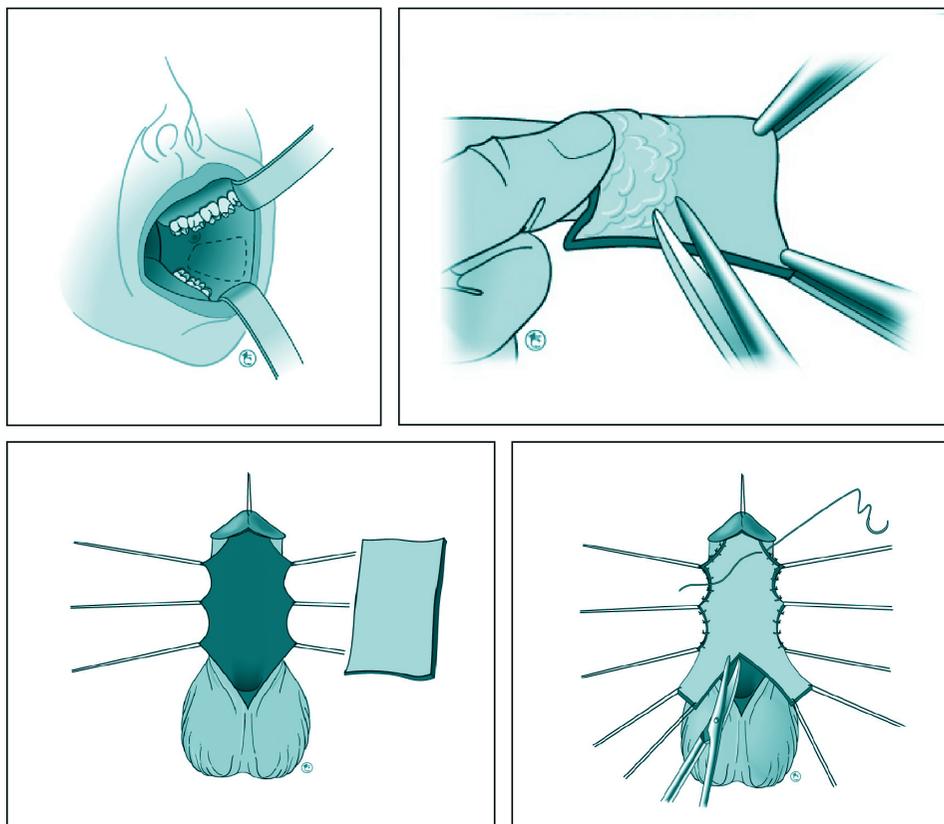


Figura 23-7. Reparación por etapas, primer tiempo con mucosa bucal. (Gentileza de: Dr. Salle. Archivos personales).

### Bibliografía

Baskin LS, Duckett JW, Ueoka K *et al*. Changing concepts of hypospadias curvature lead to more onlay island flap procedures. *J Urol* 1994; 151:191-96.

Bracka A. A versatile two-stage hypospadias repair. *Br J Plast Surg* 1995; 48:345-47.

Braga LH, Pippi Salle JL, Lorenzo AJ *et al*. Comparative analysis of tubularized incised plate versus onlay island flap urethroplasties for penoscrotal hypospadias. *J Urol* 2007; 177:119-22.

Elder JS, Duckett JW, Snyder HM. Onlay island flap in the repair of mid and distal penile hypospadias without chordee. *J Urol* 1987; 138:376-81.

Erol A, Baskin LS, Li YW, Liu WH. Anatomical studies of the urethral plate: why preservation of the urethral plate is important in hypospadias repair. *Br J Urol Intern* 2000; 85:728-34.

Hensle TW, Kearney MC, Bingham JB. Buccal mucosa grafts for hypospadias surgery: Long-term results. *J Urol* 2002; 168:1734-37.

Manzoni G, Bracka A, Palminteri E, Marrocco G. Hypospadias surgery: when, how and by whom? *B J Urol Int* 2004; 94:1188-95.

Mouriquand PDE, Mure PY. Currents concepts in hypospadiology. *BJU Int* 2004; 93(Suppl 3):S26-S34.

Snodgrass W, Koyle M, Manzoni G *et al*. Tubularized incised plate hypospadias repair: results of a multicentric experience. *J Urol* 1996; 156:839-41.

Snodgrass WT, Nguyen MT. Current technique of tubularized incised plate hypospadias repair. *Urology* 2002; 60:157-62.

Mourovas V, Filippopoulos A, Sfoungaris D. Urethral plate grafting improves the results of tubularized incised plate urethroplasty in primary hypospadias. *J Pediatr Urol* 2014; 10:463-68.

Pippi Salle JL, Sayed S, Salle A *et al*. Proximal hypospadias: a persistent challenge. Single institution outcome analysis of three surgical techniques over a 10 years period. *J Pediatr Urol* 2016; 12:28e1-28e7.



# Traumatismos de la uretra y de los genitales

Miguel L. Podestá, Miguel L. Podestá Jr.

## TRAUMATISMOS DE LA URETRA MASCULINA

La uretra puede sufrir heridas o traumatismos abiertos, contusiones, roturas y falsas vías. Entendemos por contusión un traumatismo superficial y por roturas un traumatismo cerrado que produce una lesión profunda en la uretra, la cual puede ser parcial o total y completa. En los niños, las roturas de la uretra, solas o acompañadas de lesiones en otros órganos o estructuras, pueden evolucionar con una morbilidad o mortalidad importante. Las secuelas más frecuentes relacionadas con traumatismos de la uretra son la estrechez o la obliteración del conducto, la incontinencia de orina y la disfunción eréctil.

**Consideraciones anatómicas.** En el varón, la uretra se extiende desde el cuello de la vejiga hasta el meato uretral en el glande. Los anatomistas clásicos enfatizan que el diafragma urogenital divide la uretra en un segmento posterior o intrapélvico, situado por encima del diafragma, y uno anterior por fuera de la pelvis. Sin embargo, hay autores que dudan de la existencia del diafragma urogenital como está descrito en los tradicionales libros de anatomía y abogan por la presencia de una simple aponeurosis perineal media. Haciendo abstracción de esta controversia, la división topográfica de la uretra tiene importancia clínica en relación a la etiopatogenia de los traumatismos de la uretra y a la morbilidad de los mismos. La uretra posterior se divide en dos porciones: la uretra prostática y la uretra membranosa, mientras que la uretra anterior se divide en una porción fija, la uretra perineal o bulbar y otra móvil, la uretra peneana. La uretra anterior está rodeada en toda su extensión por una túnica vascular denominada cuerpo esponjoso.

Es interesante definir la relación de la uretra con los mecanismos esfinterianos responsables de la continencia urinaria. La uretra en su origen, en el cuello vesical, está rodeada por el esfínter urinario proximal o interno; luego atraviesa la glándula prostática y al abandonarla se inicia la uretra membranosa, que tiene una extensión de 10 a 20 mm de longitud, atraviesa el músculo transversal profundo y la aponeurosis perineal media para introducirse en el fondo de saco del bulbo uretral. Importa

destacar que en el interior de la pared de la uretra membranosa se encuentra el componente esfintérico intrínseco distal que contribuye a la continencia urinaria pasiva. Asimismo, la uretra membranosa está rodeada por el componente esfintérico extrínseco distal, también conocido como esfínter externo, constituido por fibras musculares cuya función es aumentar la resistencia uretral durante los aumentos bruscos de presión intraabdominal. Por lo tanto, la continencia urinaria depende de la integridad del esfínter proximal o interno, ubicado en el cuello vesical, o del funcionamiento del componente esfintérico intrínseco distal; si ambos son deficientes, el paciente será incontinente a pesar de conservar intacto el mecanismo esfintérico extrínseco distal.

## Traumatismos de la uretra posterior

**Etiología y patogenia.** La incidencia de traumatismos de la uretra en la edad pediátrica oscila entre 2% y 3%. La relación entre rotura de la uretra posterior y fracturas de la pelvis ósea es conocida y obedece a traumatismos de alta energía. Es importante aclarar que la fractura de la pelvis ósea no siempre se acompaña de lesión uretral concomitante; las estadísticas indican que la asociación entre ambas patologías varía entre el 2% y 25%. No obstante, como consecuencia del número creciente de accidentes de tránsito y automovilísticos, la frecuencia de esta patología ha aumentado. Este hecho queda reflejado en la serie de Podestá y cols. sobre 35 niños con lesiones traumáticas uretrales posteriores, de las cuales el 82% ocurrió por accidentes automovilísticos o de tránsito automotor, el 6% por accidentes ferroviarios y el 8% por aplastamientos. En la mayoría de estos casos los niños fueron atropellados por vehículos motorizados mientras caminaban por la acera o cruzaban la calle. La morbilidad y mortalidad de estos pacientes aumenta cuando las fracturas de la pelvis cursan con inestabilidad del anillo pelviano, a saber:

- Fracturas bilaterales de las ramas pubianas o de la sínfisis.
- Fracturas de los elementos posteriores de la pelvis, incluidas las de la articulación sacroilíaca.



- Fracturas que incluyen las estructuras anteriores y del acetábulo.
- Luxación de la articulación sacroilíaca y del pubis, con ascenso de la hemipelvis.

Estas fracturas reconocen tres mecanismos etiopatogénicos: compresión anteroposterior de la pelvis; compresión lateral; y por cizallamiento.

Como ya señalamos, las roturas de la uretra asociadas a fractura de la pelvis pueden clasificarse en una lesión contusa, permaneciendo intacta la continuidad del conducto, en una rotura parcial que involucra todo el espesor de la pared de la uretra, pero con preservación de su continuidad o en la disyunción total y completa del conducto. En este último caso, el desgarro de la aponeurosis perineal media generado por la fractura de la pelvis provoca la rotura circunferencial del conducto. En este tipo de lesión, la elasticidad propia de la uretra genera la retracción de sus extremos seccionados en una variable extensión de 2 a 5 cm, destrucción de tejidos y estructuras adyacentes y extravasación de sangre por laceración de vasos sanguíneos. La localización preferente de este tipo de lesión asienta a nivel de la uretra membranosa en su unión con la uretra bulbar, excepcionalmente compromete la uretra prostática.

Es importante mencionar que cuando el traumatismo es de envergadura, no solo produce la fractura de la pelvis ósea y la rotura de la uretra membranosa, sino que lesiona simultáneamente a otros órganos y estructuras tanto vecinas como alejadas: piel, sistema musculoesquelético, vísceras abdominales, elementos torácicos y del sistema nervioso central. Es interesante destacar que la rotura de la uretra membranosa puede coexistir con laceración de la vejiga en el 10% al 20%. En esta circunstancia, la rotura vesical puede involucrar el cuello vesical, en especial en niños prepuberales. La lesión concomitante del cuello vesical y la rotura de la uretra membranosa agravan el pronóstico futuro de la continencia urinaria del paciente por estar comprometidos tanto el esfínter proximal o interno y el componente esfintérico intrínseco distal, ubicados en el cuello vesical y en la uretra membranosa, respectivamente.

Las heridas de la uretra posterior infligidas por balas e instrumentos puntiagudos son raras en la vida civil. Por otro lado, las falsas vías, traumatismos causados desde el interior de la uretra, pueden obedecer a la práctica inexperta de un examen instrumental. Este tipo de lesiones se ven favorecidas cuando el segmento membranoso de la uretra es estrecho o presenta deformaciones patológicas.

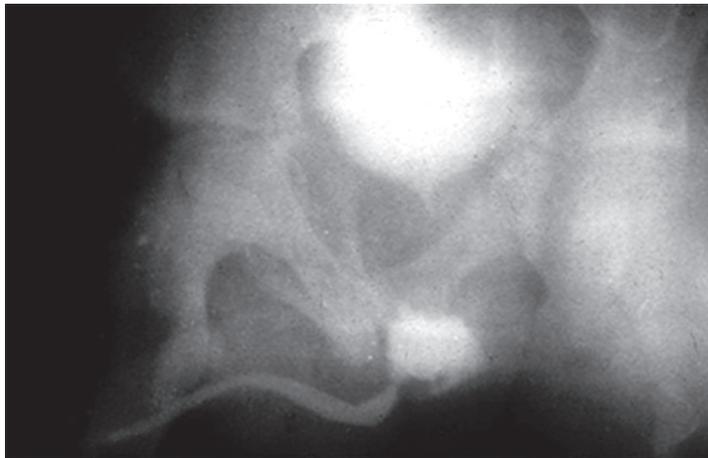
**Síntomas y signos.** Los primeros cuidados del paciente politraumatizado deben iniciarse en el lugar del accidente. Es valioso interrogar acerca del mecanismo causal del traumatismo, cubrir las heridas expuestas, controlar las pérdidas hemáticas de estar presentes y, ante la persistencia de las mismas, aplicar compresión externa. En presencia de fracturas de pelvis inestables, estabilizar las mismas con dispositivos acordes o vendajes, administrar por vía intravenosa soluciones salinas o de sangre —de ser necesario—, suministrar analgésicos e inmunización antitetánica. A continuación, es primordial el traslado del paciente a un centro especializado en trauma, donde el equipo médico procederá a reevaluar el tipo y gravedad de las lesiones presentes, completar la estabilización clínica del paciente y anticiparse a cualquier situación que comprometa su vida.

Si el niño sufrió una fractura de pelvis ósea debe considerarse la posibilidad de rotura de la uretra. En esa circunstancia, es vital un diagnóstico rápido y preciso ya que el cuadro clínico del paciente politraumatizado oculta frecuentemente los síntomas y signos de la rotura uretral. Las manifestaciones clínicas de las roturas de la uretra posterior se caracterizan por el intenso dolor, retención de orina acompañada de un fuerte deseo de evacuar la vejiga, una gota de sangre en el meato uretral o una hemouretrorragia, que muchas veces pasan desapercibidos. Como las roturas de uretra son de gravedad variable, en alguna ocasión el niño será capaz de orinar en una oportunidad, pero no después.

**Diagnóstico.** Ante la sospecha clínica de la rotura de la uretra se debe realizar la uretrografía retrograda, con solución de contraste yodado hidrosoluble antes de cualquier intento de cateterizar la uretra (**Figura 24-1**). El paciente se mantiene en posición supina (para evitar fraccionar el hematoma pelviano), estirando el pene sobre el muslo para visualizar todo el trayecto de la uretra. Se efectúa con anterioridad una radiografía directa del aparato urinario. Los peligros que acarrea el cateterismo uretral, sin conocer la anatomía de la uretra, en un paciente con posible rotura de esta son significativos: el paso del catéter puede agravar la lesión inicial de la uretra, provocar una nueva hemorragia y por último, contaminar el foco traumático.

Una situación clínica que crea dificultades diagnósticas es diferenciar la rotura de la uretra posterior de la de vejiga, especialmente en pacientes con fracturas concomitantes de la pelvis ósea. En las roturas de vejiga asociada a fracturas de la pelvis la micción está ausente, no hay deseo de orinar y el hipogastrio se presenta empastado a la palpación. La





**Figura 24-1.** Uretrografía retrógrada y cistografía simultánea, en rotura total y completa de la uretra posterior en un niño de 7 años, que sufrió una fractura de la pelvis.

Uretrografía retrógrada es el examen de elección que ayuda a dilucidar el diagnóstico diferencial entre estas dos patologías. La extravasación del contraste por fuera de los límites del conducto uretral confirma la rotura de uretra, aunque no establece si la rotura es parcial o total y completa. Si se confirma la indemnidad de la uretra, pero persiste la duda de la existencia de ruptura vesical, el cateterismo uretral está entonces indicado para realizar la cistografía contrastada bajo control radioscópico o la cistografía asociada a la tomografía computarizada. Puede ocurrir que nos consulten ante un paciente con sospecha de lesión uretral y al que le han cateterizado la uretra con éxito, en esta situación recomendamos no movilizar o extraer la sonda. En esta circunstancia procedemos a realizar la uretrografía retrógrada introduciendo 1 a 2 cm un catéter 5 Fr, al lado de la sonda y a través de él introducimos sustancia de contraste para corroborar la indemnidad o la lesión del conducto uretral.

Únicamente diferimos la práctica de la uretrografía retrógrada y la cistografía ante la sospecha clínica de una importante lesión vascular pelviana, para evitar que la extravasación de la sustancia de contraste obstaculice la interpretación de las imágenes que brinda la tomografía o la arteriografía y además interfiera con la embolización selectiva de la lesión vascular. Colapinto y Mc Calhum, a partir de la observación retrospectiva de uretrografías retrógradas, describieron tres categorías de roturas de la uretra posterior:

**Tipo 1:** alargamiento de la uretra membranosa por el hematoma pelviano, sin disyunción del conducto.

**Tipo 2:** extravasación de la sustancia de contraste en la pelvis, imagen radiográfica acorde con el concepto tradicional del mecanismo de rotura circunferencial de la uretra membranosa, por encima de la aponeurosis perineal media.

**Tipo 3:** extravasación de la sustancia de contraste desde la región perineal hacia la pelvis, indicando que la rotura tuvo lugar a nivel de la unión de la uretra membranosa con la uretra bulbar posterior, con avulsión de la aponeurosis perineal media.

Años más tarde, Goldman y cols. ampliaron esta clasificación incorporando: primero, la rotura incompleta o completa de la uretra bulbomembranosa; segundo, la laceración de la vejiga con extensión de la lesión a la uretra o rotura de la vejiga a nivel del trígono y por último, la rotura completa o incompleta de la uretra anterior.

En la revisión de las uretrografías retrógradas, realizadas en agudo y en diferido por Podestá y cols., se identificó un predominio de disyunciones circunferenciales tipo 3, según Colapinto y Mc Calhum. Es decir, en la experiencia de estos autores el segmento uretral afectado con mayor asiduidad por el traumatismo se ubica por debajo del *veromontanum* y compromete la uretra membranosa y la porción posterior de la uretra bulbar.

**Tratamiento.** Si la uretrografía retrograda es patológica se debe realizar la consulta al urólogo. En pacientes con fracturas inestables del anillo pelviano es primordial fijar la pelvis con tutores externos y adoptar las medidas necesarias para prevenir complicaciones inmediatas del foco traumático uretral y aminorar o evitar secuelas alejadas, entre ellas, la obliteración de la uretra a nivel de la disyunción del conducto. Si la uretrografía retrograda revela una rotura tipo 1 de acuerdo a Colapinto y Mc Calhum, y el paciente no puede evacuar la vejiga, se debe cateterizarse con delicadeza el conducto uretral, suministrar analgésicos y esperar el inicio de la resolución del hematoma pelviano con la consiguiente recuperación de la micción. En roturas más graves (tipo 2 y 3) es mandatorio la precoz derivación de orina a través de la cistostomía suprapúbica, sin drenar el hematoma pelviano. Una vez que el paciente politraumatizado se recupera del cuadro clínico inicial, se inician las estrategias y técnicas recomendadas por los urólogos encargados del tratamiento definitivo de las lesiones ocasionadas por el trauma.

Aun hoy, existen diferencias de opinión entre los urólogos respecto al mejor momento de hacer la reconstrucción de la uretra: en forma inmediata o diferida. También se discute la necesidad de alinear o no la uretra seccionada, con el propósito de evitar o reducir la longitud de la obliteración uretral. La exploración inmediata del foco traumático, seguida de la reparación de la uretra, solo arrojó buenos resultados en manos de un reducido grupo de urólogos. La condición crítica del paciente, la profundidad del foco traumático en la pelvis, las alteraciones anatómicas como consecuencia de la destrucción de tejidos y la extravasación sanguínea acentúa la dificultad para hallar los cabos seccionados de la uretra, identificar sus bordes vitales y restablecer la continuidad del conducto.

Otra alternativa quirúrgica es la práctica de la cistostomía suprapúbica inmediata y la reconstrucción uretral 7 a 14 días más tarde, cuando el paciente se encuentra con todos sus órganos en estado de suficiencia. Mundy y cols. publicaron los resultados de esta conducta quirúrgica en 17 pacientes: 3 de ellos evolucionaron con estrechez de la uretra reconstruida y 12 con disfunción eréctil.

Una tercera postura es acompañar la derivación suprapúbica de orina con el alineamiento de la uretra, ya sea a cielo abierto o a través de procedimientos endoscópicos videoasistidos. Nuevamente, el menor calibre uretral del niño, la extensa separación de los extremos uretrales seccionados y el hematoma pelviano crean dificultades técnicas para realizar

con éxito este proceder. En nuestra experiencia, luego de tratar a dos grupos de niños portadores de roturas totales y completas de la uretra posterior con cistotomía suprapúbica únicamente y a otro, con cistotomía suprapúbica y alineamiento uretral, comprobamos que todos los pacientes de ambos grupos evolucionaron con una estrechez obliterativa que osciló entre los 2 y 5 cm de longitud. En base a estos datos, en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (B. Aires) solo indicamos el cuidadoso alineamiento de la uretra en pacientes con lesiones concomitantes a nivel del cuello vesical o del recto, con el propósito de preservar, por un lado, el mecanismo esfintérico proximal y por otro, evitar la fístula recto-uretral, respectivamente.

En síntesis, nuestra preferencia al igual que la de otros autores, es la práctica de la cistotomía suprapúbica inmediata sin evacuar el hematoma pelviano y efectuar la reparación de la inevitable estrechez obliterativa 4 a 6 meses después del accidente, efectuando la exéresis del callo cicatrizal interpuesto entre los extremos uretrales seccionados y restableciendo la continuidad uretral mediante una uretroplastia anastomótica. Esta técnica arroja muy buenos resultados a largo plazo, siempre que la uretra anterior sea sana y la efectúe un urólogo experimentado.

### Traumatismos de la uretra anterior

Al igual que en la uretra posterior, este segmento está expuesto a traumatismos abiertos (heridas), lesiones de adentro del conducto hacia afuera (falsas vías) y roturas o traumatismos cerrados.

**Etiología y patogenia.** La caída a horcajadas sobre un objeto duro o golpe en el perineo desplaza la uretra perineal contra el borde inferior del pubis y puede causar desde una contusión a una rotura parcial (compromete el tejido esponjoso y solo una de las otras dos tunicas de la uretra) o la rotura total del conducto. Este último tipo de rotura cursa con desgarro de la mucosa, del tejido esponjoso y de la vaina fibrosa del conducto, en consecuencia, el foco traumático queda abierto desde la luz uretral hacia el tejido celular periuretral. Las falsas vías ocurren por cateterismos o procedimientos endourológicos intempestivos. En el segmento peneano, los traumatismos son excepcionales por la movilidad del conducto y la protección que le brindan los cuerpos cavernosos. En la adolescencia, cuando el pene está en erección, puede ocurrir la rotura de la uretra conjuntamente con el órgano eréctil, como consecuencia de maniobras violentas durante el coito. Otra modalidad grave de lesión peneana que compromete a la uretra tiene



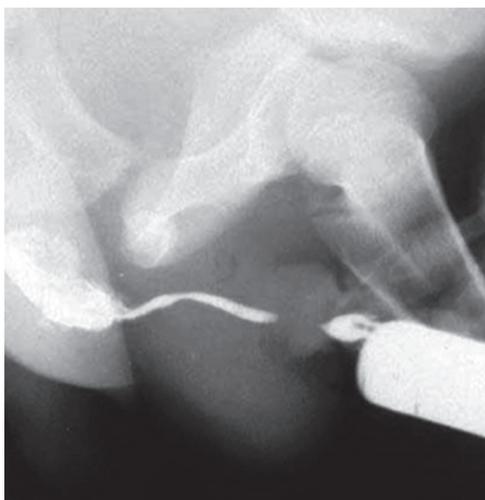
lugar en situaciones de automutilación, en pacientes psicóticos o por gravísimos accidentes de tránsito. En tanto, las heridas por arma blanca o de fuego son infrecuentes en la vida civil.

**Síntomas, signos y diagnóstico.** Los síntomas y signos de las roturas de uretra perineal guardan relación con el tipo y severidad del trauma e incluyen: intenso dolor, hemouretro-rragia y hematoma perineal. En ocasiones, el paciente presenta disuria o retención de orina. Si la aponeurosis de Buck está comprometida, la extravasación de orina o de sangre queda limitada por el músculo transverso profundo y el ligamento triangular de Colles, pudiendo extenderse el hematoma perineal a la región escrotal, a la región glútea e inclusive a la pared abdominal infraumbilical.

Cuando la rotura de la uretra peneana ocurre junto a la de los cuerpos cavernosos el paciente experimenta dolor agudo, desviación del pene, equimosis, ingurgitación de sangre en los tejidos circundantes y hemouretro-rragia. La localización precisa de la rotura de la uretra se determina por la uretrografía retrógrada (Figura 24-2).

Las falsas vías se manifiestan por dolor intenso y hemouretro-rragia profusa. Si la falsa vía ocurre con el niño anestesiado o en un paciente con enfermedad neurológica, el paciente no percibe el dolor, pero el urólogo percibe la sensación de instrumento retenido.

En las heridas, el orificio de entrada del proyectil o arma blanca se localiza en el perineo, escroto o en el pene. Si el paciente conserva la micción, la orina saldrá por el meato



**Figura 24-2.** Uretrografía retrógrada en una ruptura de la uretra perineal, por caída a horcajadas.

uretral y el orificio cutáneo de la herida. En resumen, el antecedente del traumatismo, el orificio de entrada de la herida, o la referencia de un examen instrumental acompañado de la sintomatología descrita orientan al diagnóstico. Sin embargo, es la uretrografía retrógrada con sustancia de contraste hidrosoluble estéril la que certifica la lesión y su ubicación.

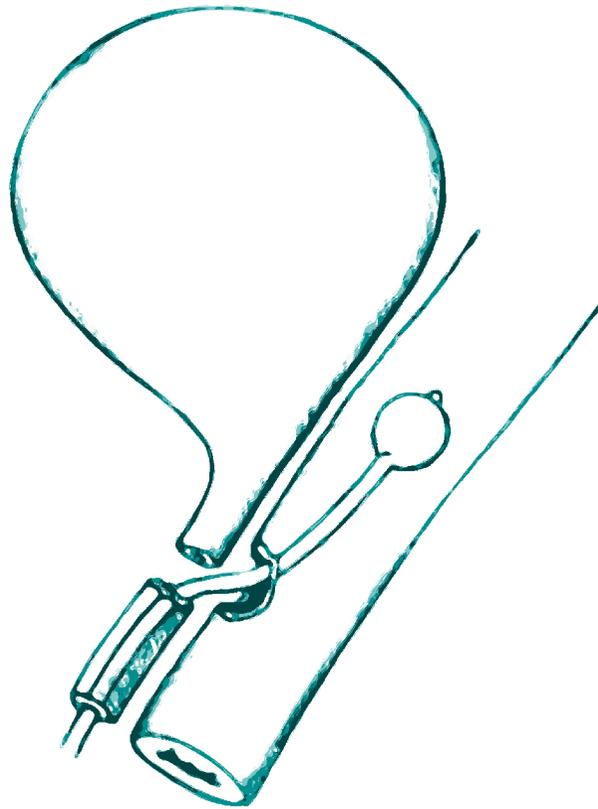
**Tratamiento.** El tratamiento varía de acuerdo a la severidad del traumatismo. En las roturas de la uretra perineal que cursan sin extravasación periuretral de orina, hemouretro-rragia escasa y micción conservada, recomendamos reposo y calmar el dolor con analgésicos. El seguimiento se hará por consultorio externo, indicando uroflujometrías periódicas para documentar si el foco traumático evoluciona con restitución *ad integrum* de la uretra o hacia la estrechez. En pacientes con hemouretro-rragia intensa, disuria, sin colección de orina o sangre periuretral y con micción conservada, aconsejamos reposo, cateterismo uretral bajo visión directa, por vía endoscópica o la derivación de orina suprapúbica, hasta la mejoría del cuadro clínico. Siete a diez días más tarde, retiramos la sonda uretral o cerramos la cistostomía y supervisamos la evolución del niño, acompañado de uroflujometrías periódicas. En los casos más graves, con ruptura total de la uretra asociada a extravasación periuretral de orina y sangre, la cistotomía suprapúbica inmediata y la uretrografía retrógrada son indispensables, acompañadas de la prescripción de analgésicos y antibióticos. A los 30 días repetimos la uretrografía para documentar si el trauma dejó como secuela la estrechez uretral. Si el control radiológico es normal se cierra la cistotomía; retirándola 48 horas más tarde, una vez que el paciente orina sin dificultad. Si por el contrario deviene la estrechez, se mantiene la derivación suprapúbica de orina y se practica la uretroplastia.

En las heridas abogamos por la asepsia, vacunación antitetánica, exploración rápida de la herida y desbridamiento de los tejidos contusos, seguido de la uretro-rrafia. La lesión uretral peneana asociada a fractura de los cuerpos cavernosos será tratada en traumatismos peneanos.

## TRAUMATISMOS DE LA URETRA FEMENINA

La lesión traumática de la uretra en las niñas es inusual, puede variar desde la simple contusión, la rotura parcial, la rotura total y completa del conducto a las laceraciones longitudinales que se extienden desde la vejiga y lesionan el cuello vesical y la uretra. En ocasiones ocurren heridas a raíz de una caída sobre un objeto puntiagudo o un empalamiento. Las roturas





**Figura 24-3.** Esquema de rotura circunferencial de la uretra proximal y de la cara anterior de la vagina en una niña.

obedecen a traumatismos graves asociados a fracturas de la pelvis ósea, a caídas a horcajadas y a lesiones directas, inducidas por fragmentos óseos. Si la rotura tiene lugar en el tercio proximal de la uretra, el foco traumático puede comprometer el cuello vesical, la cara anterior de la vagina (**Figura 24-3**) y en traumatismos violentos, al recto. Las secuelas de estos traumatismos son importantes y suelen pasar inicialmente inadvertidas. Estas complicaciones incluyen: la disyunción completa de la uretra, hemorragias internas, sepsis, incontinencia de orina y la fístula uretrovaginal. Por lo tanto, es esencial considerar la posibilidad de lesión vaginal ante una fractura del arco anterior de la pelvis en una niña y no olvidar el examen vaginal. El examen físico, el examen ginecológico bajo anestesia, la uretrocistografía retrógrada y la fibroureteroscopia confirman la existencia y extensión de la lesión. En forma diferida la resonancia magnética nuclear ayuda a clarificar el daño causado por el traumatismo.

El tratamiento está supeditado a la gravedad del traumatismo. La inmediata derivación suprapúbica de orina y la estabilización de la pelvis ósea son conductas quirúrgicas trascendentes. En casos de roturas circunferenciales de la uretra proximal asociadas a desgarros de vagina, si el estado clínico de la paciente lo permite, aconsejamos la reparación precoz del desgarro vaginal y de la uretra sobre un tutor uretral. Del mismo modo, ante la existencia de una laceración del cuello vesical y de la uretra, recomendamos la reparación inmediata de estos con el propósito de reconstruir la anatomía y preservar el funcionamiento del esfínter proximal. Pero, si el compromiso general de la paciente es grave o las lesiones asociadas impiden una reconstrucción uretral y vaginal inmediata, aconsejamos la cistostomía suprapúbica, suturar el desgarro del cuello vesical, si está presente, y alinear la uretra para evitar la fístula uretrovaginal. En forma diferida se tratará la rotura de la uretra y de la vagina. Las lesiones de la uretra distal comprometen la continuidad uretral, pero no afectan los mecanismos esfinterianos de la continencia.



## TRAUMATISMO DEL ESCROTO Y DE SU CONTENIDO

El escroto puede experimentar lesiones traumáticas de diversa gravedad: contusiones y hematomas de las cubiertas escrotales, hematocele, rotura o estallido del testículo y la destrucción completa del escroto y de su contenido. Aproximadamente el 85% de los traumatismos genitales externos suceden por traumatismos cerrados, como consecuencia de golpes, caída desde una altura o caída con las piernas abiertas, que aprietan al escroto y su contenido contra la sínfisis del pubis, la cara interna del muslo o el perineo.

Estos traumatismos pueden afectar también a los genitales de las niñas produciendo hematomas en la vulva o abrasiones en los labios mayores (Figura 24-4).

**Traumatismos de las cubiertas del escroto.** Las contusiones ocurren con asiduidad entre los niños y adolescentes que practican deportes y en aquellos que realizan actividades físicas violentas. Los traumatismos superficiales se manifiestan por dolor y a la inspección por equimosis en los tegumentos. Si el traumatismo es severo puede causar un hematoma escrotal, infiltrando las cubiertas del escroto con sangre; en casos de mayor gravedad se produce el hematocele, es decir

sangre contenida en la cavidad vaginal. Como ya expresamos, ambas patologías son el resultado de la violencia directa de un agente externo sobre los genitales o pueden originarse a partir de una intervención quirúrgica en el escroto o en el testículo. Raramente el hematoma superficial requiere intervención quirúrgica. El tratamiento del hematocele leve es médico y consiste en reposo, elevación del escroto, aplicación de hielo hasta que cese la hemorragia y suministro de analgésicos. Pero, si el hematocele aumenta de volumen por persistencia de la hemorragia o sobreviene la infección, la exploración quirúrgica es necesaria para evacuar el hematoma, efectuar la hemostasia cuidadosa y dejar un drenaje por contrabertura.

Las heridas a nivel de los genitales externos en los varones son raras y revisten mayor gravedad; su tratamiento requiere limpieza de la zona involucrada, hemostasia cuidadosa, desbridamiento y sutura adecuada de los bordes de las heridas e inmunización antitetánica. Si hay cuerpos extraños presentes, deben extraerse de inmediato.

En las niñas y adolescentes pueden ocurrir empalmamientos con perforaciones de la vagina y en ocasiones en la región perianal, requiriendo un rápido diagnóstico y tratamiento quirúrgico.

## TRAUMATISMO DE LOS TESTÍCULOS

Pueden ser abiertos o cerrados. Los abiertos incluyen las heridas por arma blanca, objetos punzantes y armas de fuego. Los cerrados comprenden la contusión, el hematoma intratesticular, la rotura y el estallido de la gónada. Estos traumatismos se originan por un golpe directo, caída desde una altura o lesiones del cordón espermático. Cuando ocurre la rotura del ligamento escrotal el testículo puede deslizarse y eludir al agente traumático. El cuadro clínico del traumatismo testicular incluye dolor agudo, equimosis de las cubiertas y tumefacción del escroto, que varía según la etapa de observación. A la palpación, el dolor testicular es extremo, inicialmente puede palparse la gónada aumentada de tamaño; tardíamente la tumefacción de las cubiertas impide esta maniobra semiológica. En traumatismos graves, si el testículo sufrió un estallido, el cuadro clínico se acompaña de náuseas, vómitos y shock. El diagnóstico es más sencillo en su etapa inicial, se realiza por el antecedente traumático, la sintomatología descrita, el examen físico y la ecografía escrotal. En la rotura de testículo, es imprescindible la exploración escrotal precoz y la sutura cuidadosa de la albugínea para prevenir la hernia del parénquima testicular. En el estallido, es inevitable



Figura 24-4. Hematoma vulvar y perineal por caída brusca en una niña de 3 años.





la orquiectomía. En presencia de un hematoma intratesticular se evacua el mismo y se sutura la albugínea.

En contrapartida, la contusión ligera y moderada del testículo se trata mediante reposo, elevación y sostén del escroto y aplicación de hielo local. Si el hematoma testicular no cede con el tratamiento médico, es necesario la exploración quirúrgica y su drenaje.

Las heridas son frecuentes en época de guerra y requieren un tratamiento similar al descrito para las heridas escrotales. En las heridas pequeñas, aliviar el dolor, conservarlas limpias y administrar la vacuna antitetánica y antibióticos de amplio espectro. En las heridas graves la exploración quirúrgica inmediata con reparación de las partes lesionadas es la práctica habitual.

### TRAUMATISMOS DEL PENE

Son poco frecuentes, pueden comprometer sus cubiertas, cuerpos eréctiles y en ocasiones la uretra. Los traumatismos del pene pueden dividirse en heridas por armas de fuego o punzantes (raras en la vida civil), amputaciones, lesiones contusas (deportivas o por caída de la tapa del inodoro sobre el glande), roturas, denudación o despellejamiento de las envolturas del pene y las constricciones.

Las roturas del pene involucran el desgarro de la albugínea; se asocian en el 20% a lesiones de los cuerpos cavernosos y en el 10%-20% a lesiones de la uretra. Si la aponeurosis de Buck permanece intacta el hematoma resultante queda confinado al tallo peneano. Este cuadro clínico se observa en adolescentes en el curso de un coito intempestivo, al impactar el pene erecto contra estructuras resistentes vecinas al introito vaginal (ej.: perineo). El tratamiento de estos traumatismos es eminentemente quirúrgico y de rápida ejecución. Se procede a evacuar el hematoma, efectuar una hemostasia cuidadosa de los vasos sangrantes y suturar la albugínea. Si la ruptura comprometió la uretra se practica la uretrorrafia y se deja una sonda uretral a permanencia. Las heridas se tratan de acuerdo a su tipo y magnitud, teniendo en consideración la asepsia, el desbridamiento, la hemostasia y la sutura.

Entre las heridas hay que mencionar las mordeduras por perros que se manifiestan por dolor agudo, tumefacción local, hematoma y en ocasiones arrancamiento de las cubiertas del pene. El despellejamiento de las cubiertas del pene también puede ser provocado por el impacto tangencial de la rueda de

un vehículo. Ante este cuadro clínico es primordial la asepsia local, cohibir la hemorragia, el suministro de analgésicos y antibióticos, la inmunización antirrábica y antitetánica y la protección estéril del órgano expuesto. De manera diferida se debe recurrir al reemplazo de la piel con injertos cutáneos procedente de un área cutánea sin pelos. En ocasiones el traumatismo puede afectar simultáneamente a las cubiertas escrotales.

Las constricciones en el pene ocurren como resultado de cirugías genitales (ej.: prepucioplastias o circuncisiones religiosas), por un hilo anudado alrededor del órgano o por pelos que se enrollan en forma espontánea y accidental en la base del órgano. Estos estrechamientos requieren su pronta remoción; de lo contrario, sobreviene un creciente edema de las cubiertas del pene y compresión de los vasos sanguíneos que puede evolucionar en gangrena o fatalmente en la pérdida total o parcial del órgano. Otro tipo de constricción que no se ve frecuentemente, puede ocurrir en el prepucio del niño por el cierre brusco de la cremallera de un pantalón. De no ser posible la extracción de la cremallera con maniobras manuales, es necesario removerla con anestesia local o general, seguido de curaciones planas del prepucio.

Por último, ante una amputación parcial traumática del pene, si se logra recuperar el segmento cercenado, es imprescindible preservarlo para intentar la reconstrucción del miembro. El segmento amputado debe ser recogido, lavado con cuidado y conservado en un frasco con solución fisiológica estéril, adicionado con antibióticos, a baja temperatura, para reimplantarlo en las próximas 6 a 7 horas en un centro quirúrgico apropiado. Asimismo, se proveerá al paciente de protección estéril a su tallo peneano expuesto, bajo un vendaje adecuado, previo control de la hemorragia.

En resumen, en los niños los traumatismos de la uretra y de los genitales externos, solos o con lesiones de otros órganos, pueden evolucionar con morbilidad y mortalidad significativa. Los cuidados iniciales del paciente politraumatizado se inician en el lugar del accidente. Acto seguido, se debe trasladar a un centro de complejidad especializado en trauma, que lo recibe y procede a consolidar la estabilidad de sus signos vitales y reevaluar el tipo y gravedad de sus lesiones, anticipándose a cualquier situación que comprometa su vida. Una vez recuperado clínicamente, se inician los procedimientos aconsejados por los profesionales encargados del tratamiento definitivo de las lesiones ocasionadas por el trauma.



## Bibliografía

- Andrich DE, Mundy AR. The nature of urethral injury in cases of pelvic fracture urethral trauma. *J Urol* 2001; 165:1492.
- Bandi G, Santucci RA. Controversies in the management of male external genitourinary trauma. *J Trauma* 2004; 56:1362.
- Chapple CR. Urethral injury. *BJU Int* 2000; 86:318-26.
- Gottenger EE, Wagner JR. Penile fracture with complete urethral disruption. *J Trauma* 2000; 49:339.
- Husmann D. Pediatric genitourinary trauma. En: Wein AJ, Kavousi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. *Campbell - Walsh Urology*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007; 3939-45.
- Jones JG, Worthington T. Genital and anal injuries requiring surgical repair in females less than 21 years of age. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2008; 21:207.
- Koifman L, Barros R, Júnior RA *et al*. Penile fracture: diagnosis, treatment and outcomes of 150 patients. *Urology* 2010; 76:1488.
- Lumen N, Kuehhas FE, Djakovic N *et al*. Review of the current management of lower urinary tract injuries by the EAU Trauma Guidelines Panel. *Eur Urol* 2015; 67:925.
- Morey AF, Brandes S, Dugi DD 3<sup>rd</sup> *et al*. Urotrauma: AUA guideline. *J Urol* 2014; 192:327.
- Morey AF, Metro MJ, Carney KJ *et al*. Consensus on genitourinary trauma: external genitalia. *BJU Int* 2004; 94:507.
- Mydlo JH, Harris CF, Brown JG. Blunt, penetrating and ischemic injuries to the penis. *J Urol* 2002; 168:1433.
- Nerli RB, Koura AC, Ravish IR *et al*. Posterior urethral injury in male children: Long - term follow-up. *J Pediatr Urol* 2008; 4:154-59.
- Podestá ML, Podestá M Jr. Delayed surgical repair of posttraumatic posterior urethral distraction defects in children and adolescents: long - term results. *J Pediatr Urol* 2015; 11(2):67.e1-6.
- Podestá ML, Jordan GH. Pelvic fracture urethral injuries in female children. *J Urol* 2001; 165:1660-65.
- Podestá ML, Medel R, Castera R, Ruarte AC. Immediate management of posterior urethral disruptions due to pelvic fracture: therapeutic alternatives. *J Urol* 1997; 157(4):1444-48.
- Podesta ML, Toccalino E. Uretroplastia término-terminal en estrecheces a nivel de la uretra bulbar. *Rev Arg Urolo Nerfrol* 1984; 50(2):35-40.
- Podestá ML. Use of the perineal and perineal-abdominal (transpubic) approach for delayed management of pelvic fracture urethral obliterative strictures in children: long-term outcome. *J Urol* 1998; 160:160-64.
- Ranjan P, Ansari MS, Singh M *et al*. Post-traumatic urethral strictures in children: what have we learned over years? *J Pediatr Urol* 2012; 8:234-39.
- Scheidler MG, Schultz BL, Schall L, Ford HR. Mechanisms of blunt perineal injury in female pediatric patients. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1317.
- Spencer Netto FA, Hamilton P, Kodama R *et al*. Retrograde urethrocytography impairs computed tomography diagnosis of pelvic arterial hemorrhage in the presence of a lower urologic tract injury. *J Am Coll Surg* 2008; 206:322.
- Spitzer RF, Kives S, Caccia N *et al*. Retrospective review of unintentional female genital trauma at a pediatric referral center. *Pediatr Emerg Care* 2008; 24:831.
- Swanson DE, Polackwich AS, Helfand BT *et al*. Penile fracture: outcomes of early surgical intervention. *Urology* 2014; 84:1117.
- Tasian GE, Belfer RA. Genitourinary trauma. En: Shaw KN, Bachur RG Fleisher and Ludwig's *Textbook of Pediatric Emergency Medicine*. 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkins, 2016; 1160.



# Desórdenes de la diferenciación sexual

Nicolás Mendieta, Miguel A. Castellan

Los desórdenes de la diferenciación sexual (DDS) describen a un grupo de pacientes con condiciones que demuestran una falla en la correlación entre el sexo genotípico, fenotípico y/o gonadal. La incidencia aproximada de DDS se encuentra en 1 en 5.000-6.000 nacidos vivos. En un intento de estandarizar la nomenclatura y el manejo, una nueva clasificación fue propuesta en 2006 y definió a estas condiciones como desórdenes de desarrollo sexual (DDS). DDS fue categorizado en tres subgrupos principales de acuerdo con el cariotipo (DDS sexo cromosómico, DDS 46,XX y DDS 46,XY). El consenso del 2006 también reconoce el rol integral del soporte psicosocial en el manejo de estos pacientes, guiados por un equipo multidisciplinario.

## DIFERENCIACIÓN SEXUAL NORMAL

La diferenciación sexual comienza con la fecundación del óvulo por un espermatozoide con cromosoma X o Y. Durante la sexta semana de gestación las células germinales invaden el mesénquima y forman los cordones sexuales primitivos. Los genitales externos se encuentran indiferenciados hasta la sexta a séptima semana de edad gestacional (EG).

**Desarrollo masculino.** La región determinante del sexo en el cromosoma Y (gen SRY) es el principal factor para el desarrollo de los testículos a partir de la gónada bipotencial. En la séptima semana de EG, las células de Sertoli secretan hormona antimülleriana (SIM) que inhibe el desarrollo del conducto de Müller y sus estructuras. A su vez, las células de Leydig producen testosterona, que se une a receptores de andrógenos para estimular la virilización de los genitales internos del feto. La testosterona también es convertida por la enzima 5 $\alpha$  reductasa en dihidrotestosterona (DHT), un andrógeno más potente, que produce la diferenciación de los genitales externos masculinos (desarrollo del pene, fusión de labios formando el escroto). Finalmente, el descenso testicular se produce en dos fases: transabdominal (décima semana EG) e inguinoescrotal, donde atraviesa el canal inguinal (semana veinte a veintisiete de EG).

**Desarrollo femenino.** La ausencia del gen SRY inhibe el desarrollo de las células de Sertoli, la síntesis de SIM y la presencia de células de Leydig, por lo tanto, se produce la diferenciación de la gónada bipotencial en cordones sexuales secundarios y luego en ovarios. La ausencia de SIM y andrógenos produce la degeneración de los conductos de Wolff y el desarrollo de los conductos de Müller en órganos sexuales (trompas, útero y tercio superior de vagina). El resto de vagina se forma desde el seno urogenital y los genitales externos desde los pliegues uretrales.

## HISTORIA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La mayoría de los pacientes con DDS suele presentarse en el período neonatal con genitales ambiguos. La evaluación y el manejo de un neonato con genitales ambiguos deben ser realizados de inmediato y con gran sensibilidad. El equipo de manejo de DDS que incluye entre otros al urólogo/cirujano, endocrinólogo, genetista, neonatólogo, ginecólogo y psicólogo/psiquiatra debe trabajar en conjunto con la familia para conseguir los objetivos mínimos iniciales de establecer el diagnóstico correcto de la anomalía, y determinar el sexo de crianza basado en el cariotipo, función endócrina, potencial de fertilidad y anatomía del niño/a. Debe obtenerse también una completa historia familiar y prenatal para documentar anomalías. Uno de los hallazgos más importantes en el examen físico es la presencia o ausencia de gónadas. Si no hay gónadas palpables, todas las categorías de DDS son posibles. En esta situación clínica, DDS 46,XX es el más común seguido de DDS 45,X/46,XY. Si solo una gónada puede ser palpada, es altamente sugerente la presencia de un testículo, la otra opción que ocurre raramente es que sea un ovotestis (ovarios y gónadas disgenéticas no descendientes). Si una gónada es palpable, DDS 46,XX es poco probable, mientras que DDS 45,X/46,XY, DDS ovotesticular, y DDS 46,XY son posibles. Si dos gónadas son palpables, lo más probable es que sea un DDS 46,XY y raramente un DDS ovotesticular.

## CLASIFICACIÓN

La clasificación actual se basa en el cariotipo del paciente y reconoce tres grupos: DDS 46XY, DDS 46XX y DDS sexo cromosómico (cariotipo mosaico, más comúnmente 45X/46XY). Algunas condiciones pueden ser ubicadas en más de una categoría. Una mayor identificación de la fuente del problema (ej.: estructura/función gónadas, producción y función del receptor) lleva a un diagnóstico más específico (Tabla 25-1).

### DDS XX

**Hiperplasia suprarrenal congénita.** La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es la causa más frecuente de DDS 46XX y de DDS en general (más del 60%). Es una enfermedad autosómica recesiva que consiste en el déficit de uno o varios de los genes necesarios para la producción de enzimas relacionadas con la síntesis de cortisol. Esto lleva a la disminución de glucocorticoides y mineralocorticoides, la acumulación de precursores y la excesiva producción de andrógenos (dehidroepiandrosterona, androstenediona y testosterona). La causa más frecuente (90%) es la inactivación del gen CYP21, relacionado con la producción de 21-hidroxilasa, que cataliza la conversión de 17-OH-progesterona a 11-desoxicortisol y la conversión de progesterona a desoxicorticosterona. Las formas graves (perdedoras de sal) comprenden el 75% de los casos y suelen presentarse en la primera o segunda semana de vida, con severa deshidratación hiponatémica e hipercalémica por

déficit en la biosíntesis de aldosterona. Las formas leves tienen virilización, pero con producción normal de aldosterona. La exposición fetal al exceso de andrógenos produce distintos grados de masculinización y clitoromegalia que pueden diferenciarse según la clasificación de Prader (Figura 25-1). La asignación de sexo en la mayoría de los casos es hacia el sexo femenino por su potencial de sexualidad y fertilidad casi normal. El manejo médico es liderado por el endocrinólogo. Una vez que la terapia de reemplazo de corticosteroides está establecida, el tratamiento quirúrgico debe ser considerado. La genitoplastia feminizante consta de tres partes: clitoridoplastia, construcción de los labios genitales (labioplastia) y la vaginoplastia.

**DDS testicular.** Consiste en la traslocación de material genético del cromosoma Y al X afectando el gen SRY durante la meiosis. Son varones con cariotipo 46XX. Como consecuencia los pacientes presentan genitales externos aparentemente normales, pero los testículos se encuentran hialinizados, sin espermatogonias y por lo tanto son estériles.

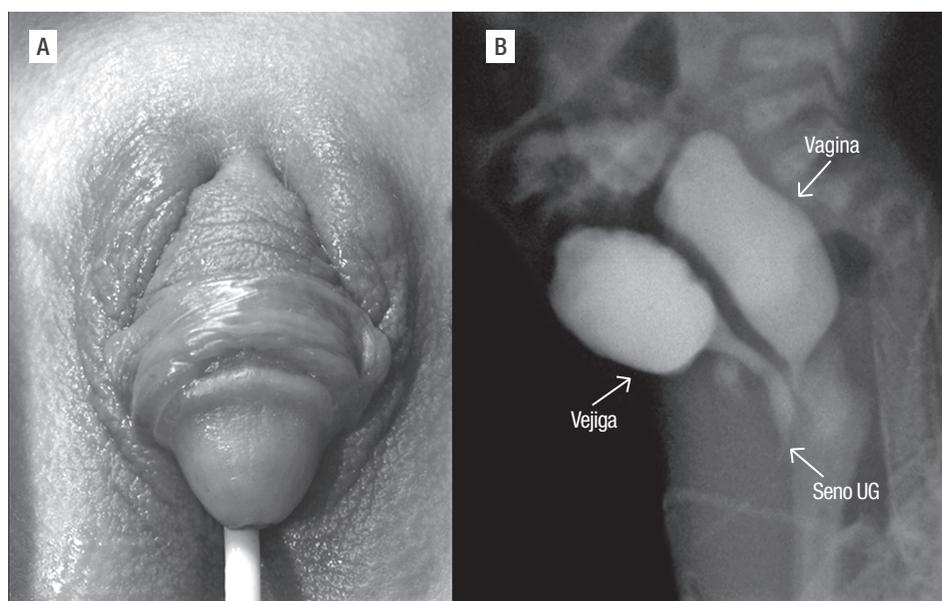
**Otras causas.** DDS ovotesticular, disgenesia gonadal, exceso de andrógenos exógenos (luteoma, déficit de aromatasa).

### DDS XY

Este grupo abarca un rango heterogéneo de síndromes con fenotipos variables y por lo tanto, toma de decisiones más complejas.

Tabla 25-1. Clasificación de DDS

Desórdenes del desarrollo gonadal	
DDS XX	DDS ovotesticular, sexo reverso XX (DDS testicular), disgenesia gonadal
DDS XY	Disgenesia gonadal pura, disgenesia gonadal parcial, DDS ovotesticular, regresión gonadal o síndrome de testículos evanescentes
DDS sexo cromosómico	45X/46XY, disgenesia gonadal mixta, DDS ovotesticular
Desórdenes relacionados con la síntesis o la acción de los andrógenos	
DDS XX	Exceso de andrógenos a. Materno: luteoma, exógeno (medicaciones) b. Placenta-fetal: deficiencia de aromatasa c. Fetal: HSC (HSA congénita, más común deficiencia de 21-hidroxilasa)
DDS XY	Acción de andrógenos: síndrome de insensibilidad a los andrógenos Síntesis de andrógenos: mutación de receptores de LH, deficiencia de 17-beta hidroxisteroide dehidrogenasa, deficiencia de 5-alfa reductasa, HSC varón (ej.: deficiencia de 3-beta)



**Figura 25-1.** A: genitales de una niña con HSC (Prader IV); B: genitograma retrógrado en niña con HSC, se visualiza vejiga, vagina y ambas confluyendo en el seno urogenital.

**Insensibilidad completa a los andrógenos.** Se produce por alteraciones en el receptor de andrógenos, lo cual genera ausencia total de virilización. Los genitales externos son femeninos, por lo tanto los casos son diagnosticados durante la niñez por sospecha de hernia inguinal (testículo palpable) o en la adolescencia por amenorrea primaria.

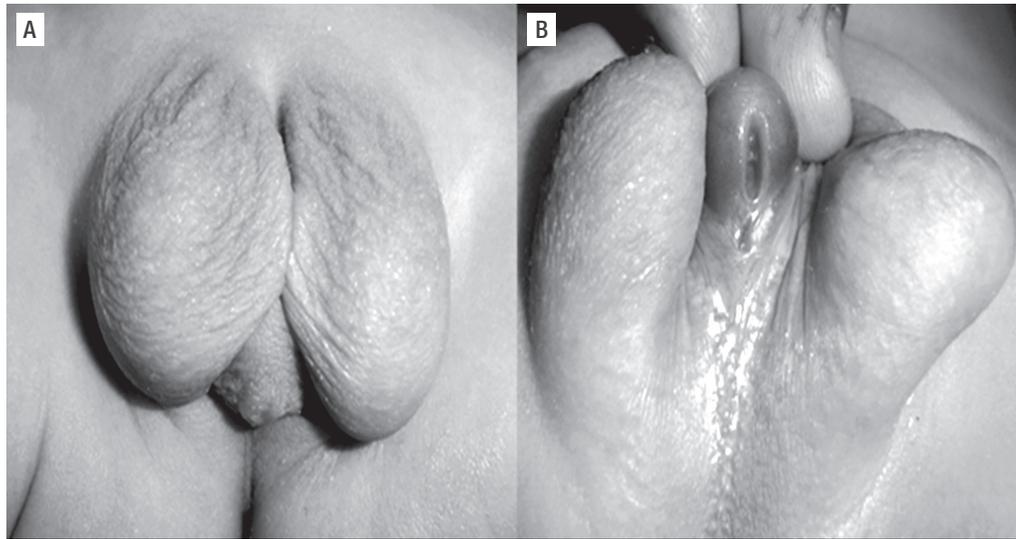
**Insensibilidad parcial a los andrógenos.** El síndrome presenta distintos grados de hipovirilización con fenotipos que varían desde mujeres con clitoromegalia a varones con hipospadias y criptorquidia (Figura 25-2). Los niveles de testosterona y la arquitectura testicular son normales. Se ha descrito la identificación de una mutación en el receptor de andrógenos hasta en el 50%.

**Déficit de 5 $\alpha$  reductasa.** La falta de reducción de la testosterona en DHT en los tejidos periféricos genera falta de desarrollo de los genitales externos y determina genitales ambiguos. El mecanismo de herencia es autosómico recesivo. Durante la adolescencia los pacientes presentan desarrollo de pene y caracteres sexuales secundarios debido al aumento de los niveles de testosterona. El diagnóstico se confirma con la elevación anormal en la relación de niveles de testosterona/DHT.

**Déficit de hormona antimülleriana.** Se produce por la alteración en la síntesis (mutación del gen responsable) o en el receptor de MIS. Se trata de niños con genitales masculinos y presencia de estructuras müllerianas. Se diagnostican más frecuentemente al momento de la reparación de una hernia inguinal o de una orquidopexia.

**Disgenesia gonadal.** La presentación es variable y afecta el desarrollo de los conductos müllerianos, el seno urogenital y los genitales externos; se clasifica en completa o parcial. En la disgenesia gonadal completa los pacientes presentan fenotipo femenino, con talla normal, estructuras müllerianas normales y gónadas atróficas (*streak*) bilaterales. Se suelen diagnosticar en la adolescencia por amenorrea primaria y ausencia de caracteres sexuales secundarios. Diversos genes como SRY, SOX9, DAX1 y GATA4, han sido asociados a la disgenesia gonadal. El gen WT1 (*Wilms tumor suppressor*) se ha encontrado en el síndrome de Denys-Drash (genitales ambiguos, tumor de Wilms y nefropatía progresiva) o en el síndrome de WAGR (Wilms, aniridia, alteraciones genitales y retraso mental).

**Otras causas.** Mutación de receptores de LH, deficiencia de 17-beta hidroxisteroide dehidrogenasa, HSC varón (ej.: deficiencia de 3-beta), síndrome de testículos evanescentes.



**Figura 25-2.** Genitales de paciente 46 XY con insensibilidad parcial a los andrógenos. **A:** transposición penoescrotal con dos testículos en bolsa. **B:** hipospadias y curvatura ventral peneana.

### DDS sexo cromosómico

Incluye a los pacientes con síndromes de Turner, Klinefelter y los pacientes que presentan cariotipos con mosaicismos.

**Síndrome de Turner.** Se caracteriza por pacientes con fenotipo femenino y cariotipos con un solo cromosoma X (45X). Presenta ciertas características distintivas como talla baja, ausencia de caracteres sexuales secundarios y otras alteraciones asociadas (cervicales, torácicas, urológicas, retraso mental, coartación de aorta).

**Síndrome de Klinefelter.** Se caracteriza por la presencia de un cromosoma Y y al menos dos cromosomas X (47XXY, 48XXYY, 49XXXYY y mosaicismos). Los pacientes suelen tener fenotipo masculino, con talla alta, retraso mental, ginecomastia, déficit variable de andrógenos y testículos atróficos (degeneración hialina). Tienen más riesgo de presentar tumores mamarios y testiculares.

**Disgenesia gonadal mixta.** Se caracteriza por genitales ambiguos, un testículo (generalmente disgenético) y una gónada tipo *streak* contralateral. El cariotipo más frecuente es un mosaico 45X0/46XY. Los tumores gonadales se presentan en el 20%-25% de los casos con cromosoma Y en el cariotipo y el gonadoblastoma es el más común.

**DDS ovotesticular.** Es una entidad poco frecuente definida por la presencia de tejidos testiculares y ováricos en el mismo

individuo. Los tejidos pueden encontrarse en la misma gónada (ovotestis) o en gónadas diferentes. El cariotipo suele ser 46XX en el 60% de los casos, mosaicismo con segunda línea Y en el 25% y 46XY en el 15%. El fenotipo es variable y los pacientes presentan ambigüedad genital, con hipospadias, criptorquidia y fusión incompleta de los labios mayores.

### EXÁMENES DIAGNÓSTICOS

Los exámenes diagnósticos iniciales más importantes en la evaluación de pacientes con DDS son cariotipo, ultrasonido pélvico para evaluar la presencia de estructuras müllerianas y, los niveles séricos de sodio, potasio y 17-hidroxiprogesterona (17-OHP) luego del tercer día de vida. Los estudios genéticos son cada vez más complejos e importantes en el diagnóstico de los diferentes tipos de DDS. Otros análisis útiles son los niveles séricos de andrógenos (testosterona, dihidrotestosterona, androstenediona), cortisol, gonadotropinas y hormona antimülleriana. Si los niveles séricos de 17 hidroxiprogesterona están elevados, se diagnostica HSC. Determinar los niveles de 11-deoxicortisol y deoxicorticosterona ayuda a diferenciar entre deficiencia de 21-hidroxilasa y de 11b-hidroxilasa. Si los niveles séricos de 17-OH progesterona están normales, la diferencia entre los niveles de testosterona y DHT junto con los precursores de andrógenos antes y después de la estimulación con gonadotropina coriónica humana ayuda a diagnosticar la

etiología del DDS. Una diferencia entre los niveles de testosterona y DHT mayor a 20 es sugestiva de deficiencia de 5-alfa reductasa. Una falta de respuesta a la estimulación con GCH en combinación con elevación de hormona luteinizante y hormona foliculo estimulante es consistente con el diagnóstico de anorquia. Es importante recordar que en los primeros 60 a 90 días de vida, una elevación normal de gonadotropinas ocurre y resulta en un aumento de los niveles séricos de testosterona y sus precursores. Por este motivo, en este período específico, la estimulación para evaluación androgénica puede ser evitada. Los niveles séricos de hormona antimülleriana e inhibina B puede ser medida en el período posnatal inmediato para documentar la existencia de tejido testicular normal. El genitograma retrógrado suele ser utilizado en pacientes con seno urogenital para evaluación de la longitud del seno y, ayuda a definir la anatomía. En ocasiones es necesario realizar una exploración a vía abierta o laparoscópica con toma de biopsia gonadal para ayudar en el diagnóstico definitivo del paciente.

### EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO Y SOPORTE PSICOSOCIAL

El rol de equipos multidisciplinarios para atender a pacientes con DDS es de suma importancia. Todos los especialistas involucrados son muy importantes tanto en el diagnóstico y manejo inicial como en su seguimiento. Las consecuencias emocionales y sociales para todos los que participan (pacientes y familiares) en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con DDS no debe ser subestimado. Suele producirse una sensación generalizada de falta de respuestas y poca claridad en la visión a futuro. Expertos en salud mental deben proveer soporte psicosocial a pacientes con DDS y sus familiares en todos los diferentes períodos, desde el diagnóstico hasta su etapa de adultez. También es importante fomentar la participación de los mismos en grupos de soporte, con otros pacientes y familiares con similares problemas.

### CONCLUSIONES

Muchos avances fueron realizados para lograr un diagnóstico más certero en pacientes con DDS y en el manejo integral de los individuos y sus familias. El diagnóstico y el manejo posterior de niños con DDS y su familia requieren de un plan estructurado, que incluye un manejo médico multidisciplinario, con una comunicación efectiva entre todas las partes involucradas. Para su correcto diagnóstico y seguimiento, los pacientes suelen necesitar diferentes evaluaciones clínicas/psicológicas, genéticas, de imágenes radiológicas y estudios de laboratorios. A pesar de que su tratamiento puede incluir opciones endocrinológicas y quirúrgicas; muchos pacientes, familiares y médicos tienen preocupaciones en el tratamiento de los pacientes con DDS, originadas de tratamientos pasados incorrectos basados en el concepto binario tradicional de los sexos. El manejo de pacientes con DDS requiere la aceptación de todos los involucrados de la posibilidad de que una desviación de las definiciones tradicionales de género no es necesariamente patológica.

### Bibliografía

- Hurwitz R, González R, Ludwikowski B. Ambiguous genitalia. En: González R, Ludwikowski B. Handbook of urological diseases in children. Singapur: World Scientific Publishing Co., 2011; 173-88.
- Lambert S, Vilain E, Kolon T. A Practical approach to ambiguous genitalia in the newborn period. *Urol Clin North Am* 2010; 37:195-205.
- Lee P, Nordström A, Houk C *et al*. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. *Horm Res Paediatr* 2016; 85:158-80.
- López Egaña P, Paulos A. Desórdenes del desarrollo sexual. En: Zubieta R, Letelier N, López P. Manual de urología pediátrica. Santiago, Chile: Pixelprint, 2014; 68-75.
- Romao R, Pippi Salle J, Wherrett D. Update on the management of disorders of sex development. *Pediatr Clin North Am* 2012; 59:853-69.



## Patología testicular frecuente en la edad pediátrica

J. M. Escala

### TESTÍCULO NO DESCENDIDO

Es aquel que se encuentra en cualquier lugar del trayecto normal de descenso entre la cavidad abdominal y la raíz escrotal. Con menos frecuencia puede emigrar fuera de este trayecto constituyendo una ectopia testicular. Su posición más frecuente es sobre la aponeurosis del oblicuo mayor (*Pipping testes*), pero puede ubicarse también en la región prepubiana e incluso perineal.

**Criptorquidia** quiere decir testículo escondido, lo que ocurre solo en la posición intraabdominal, que se da en el 5% de los casos, por lo que parece más adecuado el nombre de testículo no descendido.

En el recién nacido (RN) esta condición se presenta en alrededor del 3% de los niños, frecuencia que aumenta en los prematuros, llegando hasta el 30% en los prematuros extremos, lo que no extraña, ya que el descenso testicular se completa al final del embarazo, por lo que en estos casos puede ocurrir en las primeras semanas de vida. A partir de los tres meses de vida la frecuencia de esta patología es del 1%, igual frecuencia que ocurre en estudios de grandes poblaciones mayores, es decir, si el teste no desciende en los primeros meses no lo va hacer en forma espontánea.

Los mecanismos de descenso no están aún claros, se estudian desde el siglo XVIII cuando Hunter le daba gran importancia al *gubernaculum* testes (timón en latín), posteriormente se le ha dado relevancia al epidídimo, a la presión intraabdominal y a factores endocrinos, pero la verdad es que al parecer son una combinación de factores los que estarían involucrados en el normal descenso testicular.

El testículo en posición alta no tiene un desarrollo normal y ve afectada su espermatogénesis llevando a diversos grados de infertilidad. También es bien conocido el daño que puede producirse a través de la malignización, más frecuentemente seminomas en la edad de adulto joven, el que ocurre con mucho más frecuencia que en testes normalmente descendi-

dos. Su proporción es mayor mientras más altos se encuentren y con un descenso tardío. Por otra parte, estos testes están más propensos a sufrir torsiones y más expuestos a traumatismos severos. Por estas razones su tratamiento es quirúrgico y en la actualidad se recomienda que sea durante el segundo semestre de vida.

Su diagnóstico se realiza específicamente por el examen físico, que debe ser meticuloso en esta zona, que muchas veces se deja sin examen al encontrar un escroto vacío. Podría ayudar en el diagnóstico algunas imágenes como ecografía o resonancia nuclear magnética, que no son tan fiables como el examen físico, ya que la posición del teste puede cambiar espontáneamente o frente al tacto (**Figura 26-1**).



**Figura 26-1.** Ausencia de testículo en escroto al lado derecho.

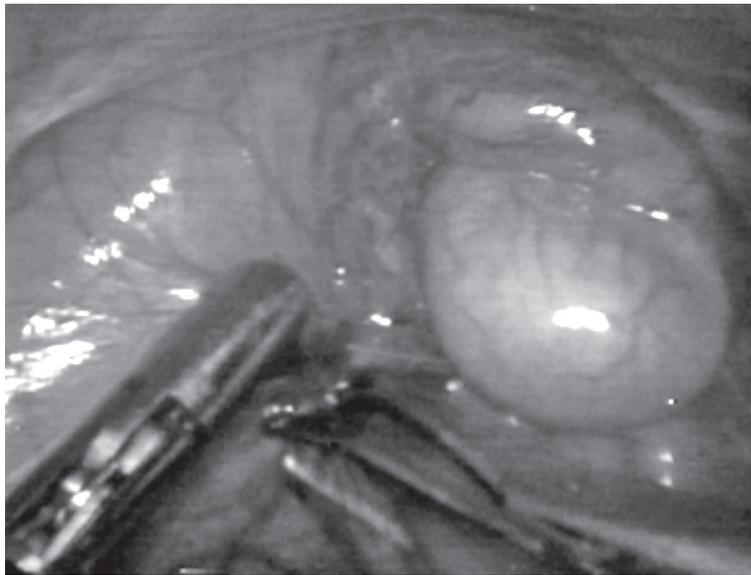


Figura 26-2. Visión laparoscópica de testículo intraabdominal.

La cirugía consiste en una incisión inguinal alta, para ubicar el teste y disecarlo de todos los elementos vecinos. A veces existe una persistencia del conducto peritoneo vaginal, que debe tratarse de inmediato (hernioplastia inguinal) y “soltar” completamente el teste y el cordón. Esta parte de la cirugía es la más importante, incluso a veces se llega a disección retroperitoneal amplia para lograr una suficiente longitud del cordón. Posteriormente debe fijarse el teste en el escroto. Es menos importante la forma en que se haga si hay una buena disección alta y el teste llega libre. Unos prefieren la pexia en un bolsillo escrotal, otros lo hacen con endopexia a través de un punto que va del teste a la pared interna del fondo escrotal.

Esta cirugía en los tiempos actuales se realiza en forma ambulatoria y en niños muy pequeños, por lo que se recomienda uso de magnificación y material quirúrgico y de sutura fina, debe ser realizada por un especialista en niños.

El tratamiento hormonal se reserva solo para el diagnóstico diferencial de los testículos retráctiles. Se usa gonadotropina coriónica u hormona liberadora de hormona luteinizante (LHRH) para estimular la producción de testosterona. Sin embargo, los resultados han sido poco categóricos, dependiendo mucho de la ubicación testicular al inicio del tratamiento, teniendo efecto solo en los más bajos y los retráctiles. También se usa la LHRH para mejorar la fertilidad en edades

mayores de pacientes criptorquídicos, lo que no se hace en forma masiva por sus resultados discutibles.

En el **testículo no palpable** es un esfuerzo generalmente inútil intentar ubicarlo mediante estudios de imágenes sofisticados, por lo que no se indica la tomografía computarizada o resonancia nuclear magnética, generalmente ningún método es capaz de encontrarlo con certeza, por lo que solo se hace una ecografía preoperatoria, la que es no invasiva y tiene cierto éxito, sobre todo en manos expertas y con los equipos de mejor calidad disponibles en la actualidad. Si aparece en la región inguinal se prefiere esta vía para la cirugía, de lo contrario, que es la mayoría, se procede a realizar una exploración laparoscópica, la que sirve como diagnóstico y terapéutica (Figura 26-2).

Si aparecen vasos ciegos implica que no hay testículo y se termina la cirugía, si el teste se ve en el abdomen, hay que intervenir de inmediato, decidiendo en ese momento si se hará en uno o dos tiempos, prefiriendo personalmente la primera opción. Si aparecen vasos y deferente entrando al conducto por el anillo inguinal, se debe proceder a una exploración inguinal, si está presente se desciende como cualquier teste criptorquídico, si es atrófico se proceder a su extirpación y pexia contralateral (Figura 26-3)

El teste que no se palpa, puede estar en posición intraabdominal o pertenecer al grupo de testes evanescentes, que



**Figura 26-3.** Teste izquierdo atrófico que se procede a extirpar. Se pexia el teste contralateral en el mismo acto quirúrgico.

corresponden a aquellos que han desaparecido, quedando solo un vestigio donde llegan los vasos y el deferente, asumiendo que se ha atrofiado por una torsión testicular *in utero*. En estos casos generalmente se encuentra una hipertrofia del teste contralateral.

### TESTÍCULO RETRÁCTIL

El teste retráctil es la causa más frecuente de “escroto vacío” y ocurre debido a la gran movilidad normal del testículo (Figura 26-4). A la observación, fase inicial del examen físico, puede verse igual al testículo criptorquídico, generalmente en niños algo mayores como preescolares (Figura 26-5).

Es “tirado” fuera del escroto por un reflejo cremasteriano exacerbado, pero en el examen físico puede ser “devuelto” al escroto por el examinador en forma fácil, permaneciendo en él al liberar la tracción.

Puede estar en cualquier posición del trayecto normal, pero habitualmente se palpa superficial en la región inguinal. Ocurre con mayor frecuencia en los niños entre 3 y 7 años, cuando el reflejo cremasteriano está más activo.

Con el tiempo y a mayor edad este reflejo disminuye, lo que asociado a un teste de mayor volumen lo hace permanecer en el escroto.

Este tipo de teste “alto” no requiere tratamiento quirúrgico ya que su mejoría es espontánea.

Existe sí un pequeño grupo de estos pacientes en que con el tiempo se va haciendo más difícil descender el testículo al escroto y que este permanezca en la bolsa espontáneamente al soltarlo. Estos deben ser controlados de cerca por un mayor lapso de tiempo, ya que pueden llegar a requerir tratamiento quirúrgico.

### CRIPTORQUIDIA ADQUIRIDA

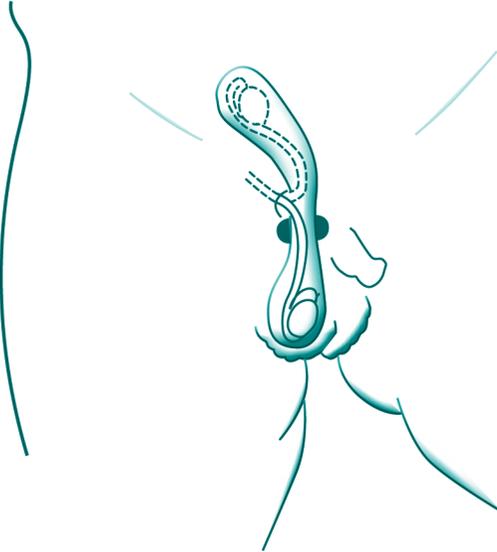
Es una entidad relativamente nueva en que el testículo se ha encontrado en la bolsa escrotal en período de RN o lactante menor, sin embargo, en edad preescolar se hace más difícil su palpación y muchas veces se encuentran altos, sin descender con facilidad al escroto y si lo hacen, ascienden rápidamente. En estos testículos su tratamiento es aún discutido, existiendo una gama amplia de ellos, desde la observación en los más leves hasta la cirugía en los más severos.

Diversos autores y estudios orientan en uno u otro sentido, desde los que opinan que no hay beneficio de una cirugía temprana al diagnóstico ya que la mayoría descende en forma espontánea en la pubertad y si no lo hacen, se pueden pexiar a esa edad sin compromiso de su fertilidad, hasta aquellos que insisten en la cirugía precoz ya que la criptorquidia adquirida

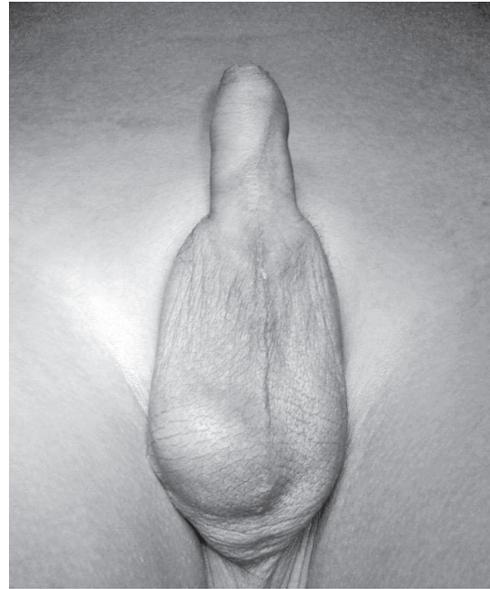




### Testículo retráctil



**Figura 26-4.** Teste retráctil. Mecanismo de ascenso testicular.



**Figura 26-5.** Escroto vacío a izquierda con teste inguinal que desciende al examen con maniobras.

sería parte del espectro de la criptorquidia y no una variante del testículo normalmente descendido.

De preferencia se observa en un inicio y se controla con ecografía midiendo el tamaño testicular, el que en los casos unilaterales se compara con el del contralateral normalmente descendido, si existe una diferencia mayor al 15% o si no crece en controles seriados, se indica la cirugía, lo mismo que en aquellos casos en que parece que clínicamente hay un empeoramiento de su condición inicial.

### HIDROCELE

Es el aumento de líquido en el espacio que rodea al testículo en el escroto y se manifiesta como aumento de volumen escrotal. A medida que el testículo desciende hacia el escroto “arrastra” el conducto peritoneo vaginal, el que debe obliterarse antes de nacer o en ese momento. La falla embriológica de este cierre conlleva a patologías inguinales como el hidrocele, quistes de cordón y hernias en general. La diferencia entre la hernia inguinal en niños (indirecta) y el hidrocele comunicante solo está en el calibre del proceso vaginal permeable, siendo de menor calibre en el hidrocele, por lo que permite solo el paso de líquido y no de intestino (Figura 26-6).

El hidrocele se muestra como una masa de consistencia líquida que translucina y no duele. A la ecografía se ve como el teste “flotando” en líquido puro.

El hidrocele esencial es aquel que no cambia de tamaño en el día o ante esfuerzos físicos, más propio del RN o el lactante menor. Va disminuyendo paulatinamente con la edad y no requiere tratamiento, ya que evoluciona en forma espontánea (Figura 26-7).

Sin embargo, el hidrocele que cambia de tamaño durante el día, principalmente con el ejercicio o el llanto, se denomina hidrocele comunicante y ocurre por persistencia permeable del conducto peritoneo vaginal, por esta razón se llena de líquido que proviene de la cavidad abdominal. En reposo este vuelve a la cavidad abdominal y procede a “deshincharse” el escroto. Esta variedad es de tratamiento quirúrgico, al igual que una hernia inguinal de tipo indirecta (la de los niños), y consiste en el cierre del conducto permeable vía inguinal, llamado también hernioplastia (Figura 26-8).

En niños mayores pueden existir hidroceles secundarios a procesos tumorales o trauma, por lo que frente a un aumento de volumen escrotal debe hacerse una ecografía de la zona.



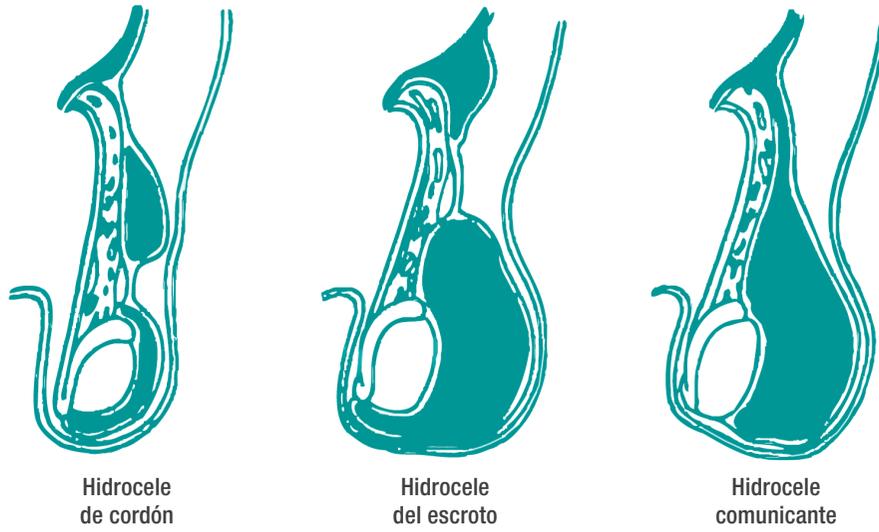


Figura 26-6. Diferentes tipos de hidrocele en el niño.

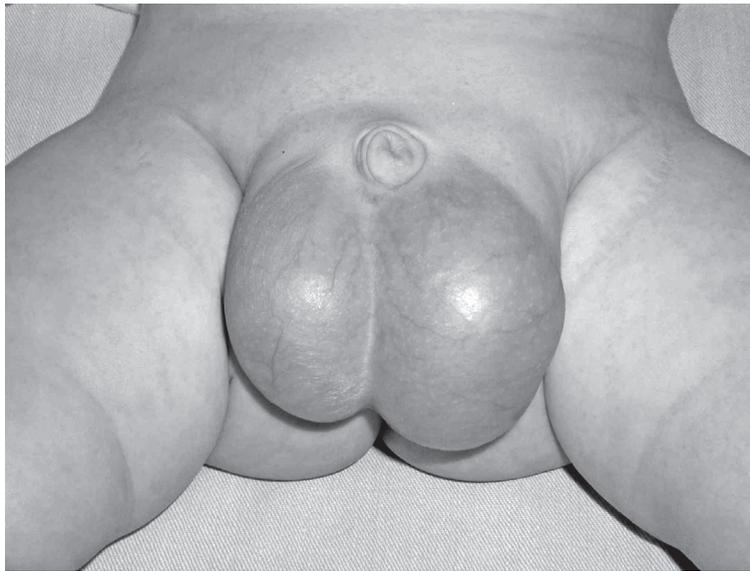


Figura 26-7. Hidrocele bilateral extenso en recién nacido.



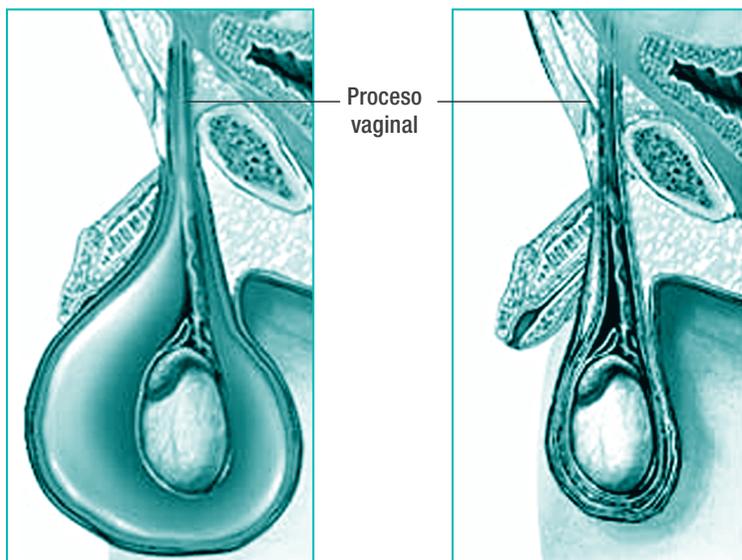


Figura 26-8. Hidrocele comunicante por persistencia del conducto peritoneo-vaginal permeable.

Este examen es suficiente para diferenciar la mayoría de las patologías inguinales y ayuda a la toma de decisión quirúrgica cuando es necesario.

### QUISTE DEL CORDÓN

El conducto peritoneo vaginal puede cerrarse en forma segmentaria, dando origen al quiste del cordón, el que también puede ser de tipo comunicante en el caso que su extremo proximal se encuentre permeable.

Se presenta como masa inguinal redondeada, móvil, no dolorosa, cercana al polo superior del testículo. Tiene transluminación positiva y es generalmente irreductible, a diferencia de la hernia, aunque su tamaño puede ser fluctuante en los casos comunicantes. El teste se palpa normal bajo la masa.

La ecografía certifica el diagnóstico y su tratamiento es quirúrgico, extirpando el quiste vía inguinal, disecándolo cuidadosamente del resto de los elementos del cordón. En el caso de los comunicantes debe realizarse una hernioplastia junto a esta cirugía. Su tratamiento quirúrgico es electivo y ambulatorio.

### QUISTE DEL EPIDÍDIMO

También llamado espermatocelo, es más frecuente en el niño de edad prepuberal. Se presenta como una masa quística pequeña, redondeada, móvil, a veces dolorosa, en relación al polo superior del teste.

La mayoría aparece como un hallazgo frente a una ecografía testicular solicitada por otras causas.

En algunos casos crece y puede llegar a un tamaño tal que asemeja un tercer testículo.

El diagnóstico se confirma con ecografía y el tratamiento es quirúrgico solo si causa dolor o alcanza gran tamaño. La mayoría es asintomático y evoluciona espontáneamente sin cirugía, solo requieren observación.

### VARICOCELE

Es la dilatación y tortuosidad de las venas espermáticas sobre el testículo debido a la insuficiencia de las válvulas de estas y se manifiesta en el 15% de los adolescentes. Se presenta como una "bolsa de gusanos" en relación al polo superior del testículo. La mayoría de las veces es asintomática, aunque puede provocar molestias locales, desde una sensación de pesadez a un dolor localizado (Figura 26-9).



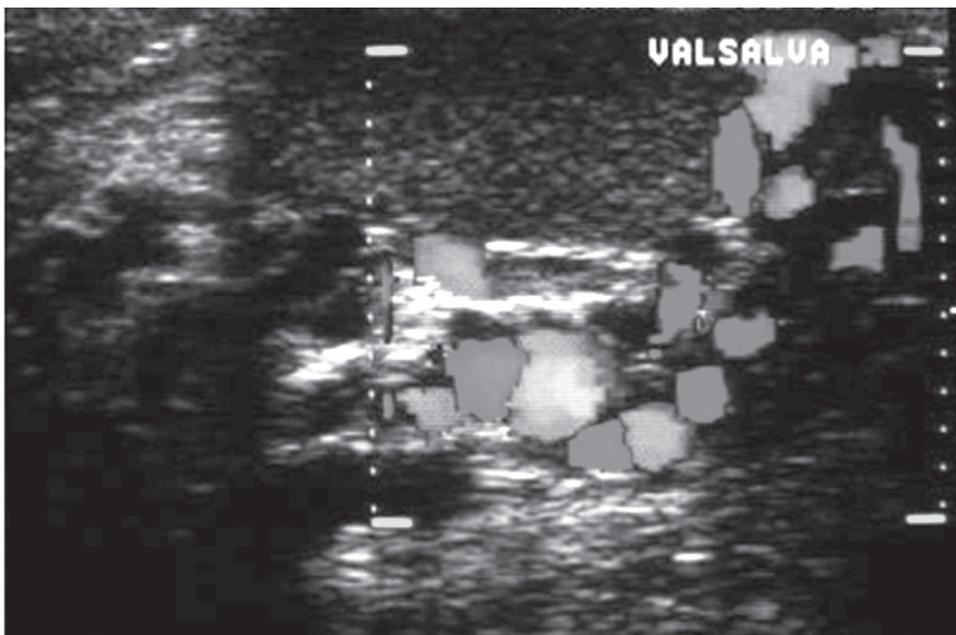
**Figura 26-9.** Presencia de venas dilatadas en escroto, que constituyen un varicocele.

La mayoría ocurre al lado izquierdo debido a la desembocadura de la vena espermática de ese lado en ángulo recto a la vena renal, de gran flujo, la que produce una mayor presión a la columna de sangre ascendente por la vena espermática, llegando a producir una insuficiencia en las valvas presentes en estas venas, en cambio al lado derecho llega en forma oblicua a la vena cava, evitando este trastorno fisiopatológico.

La importancia de esta patología radica en la relación que tiene con la infertilidad, de hecho, se sabe que el 40% de los adultos que consulta por infertilidad primaria presenta varicocele, sin embargo, no se sabe la causa exacta de este fenómeno.

El examen ideal para ver el deterioro de la función testicular es el espermiograma, examen que no se utiliza en menores, por lo cual la medición del tamaño testicular, a pesar de ser un parámetro burdo, sirve para determinar indirectamente el grado de daño testicular, evidenciando la "gravedad" de la patología y de paso favorecer la decisión de un tratamiento quirúrgico. La mejor forma actual de medición gonadal es bajo visión ecográfica, que puede realizarse en forma secuencial y ayuda a tomar la decisión de un tratamiento quirúrgico.

El varicocele en el adolescente es habitualmente asintomático por lo que su diagnóstico se hace en exámenes de



**Figura 26-10.** Ecografía que muestra estructuras venosas muy dilatadas en cordón espermático que aumentan su diámetro con Valsalva.





**Figura 26-11.** Cirugía abierta que muestra venas espermáticas muy dilatadas que deben ligarse.

rutina, en posición de pie por el mismo paciente o su pediatra. Se certifica el diagnóstico mediante una ecografía testicular que muestra las dilataciones varicosas que aumentan con las maniobras de Valsalva (**Figura 26-10**).

El tratamiento puede ser solo observación o en algunos casos cirugía, esto lo determina principalmente la sintomatología y el estado testicular, es decir, en los que padecen dolor y/o presentan disminución de volumen testicular se prefiere operar.

Existen distintas técnicas quirúrgicas, abiertas o laparoscópicas, con un resultado similar. Las complicaciones más frecuentes son la recidiva, que ocurre en el 5% al 10% de los casos, y el hidrocele postoperatorio que según diversos estudios ocurre en frecuencia similar. En la actualidad la elección del autor es la técnica inguinal con microscopio que es algo más tediosa, pero se asegura de no ligar la arteria ni los linfáticos (**Figura 26-11**). También existen técnicas de embolización percutáneas, con resultados variables, pero en general con mayores recidivas a las anteriores, por lo que se usan de segunda línea.

## Bibliografía

- Escala JM, Castro F. Varicocele en el adolescente. En: Gómez A, Valdevenito JP. Varicocele. Santiago, Chile: LOM, 2007; 177-89.
- Godbole P. Testicular problems in children. *Pediatric Child Health* 2016; 26(6):246-51.
- Kass E, Belman A. Reversal of testicular growth failure by varicocele ligation. *J Urol* 1987; 37:475-79.
- Kelalis PP, King LR, Belman AB. *Clinical pediatric urology*. Philadelphia: Saunders, 1992; 844-64.
- Lee PA, Houk CP. Cryptorchidism. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2013; 20:210-16.
- Promm M, Schröder A, Neissner C *et al*. Acquired cryptorchidism: more harm than thought? *J Ped Urol* 2016; 12(4):236.e1-6.
- Schneck X, Bellinger MF. Anormalidades de los testículos y su manejo quirúrgico. En: Walsh P, Retik A, Vaughan E, Wein A. *Campbell's Urología*. 8<sup>va</sup> ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2004; 2561-98.
- Van Brieckel J, Kronse R. Fertility potential in a cohort of 65 men with previously acquired undescended testes. *J Pediatr Surg* 2014; 49:599-605.
- Van der Plas EM, Brackel J. Acquired undescended testicle and fertility potential: is orchiopexy at diagnosis better than waiting spontaneous descent? *Andrology* 2015; 3:677-84.
- Virtanen V, Toppari J. Cryptorchidism and fertility. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2015; 44(4):751-60.



## Escroto agudo

Alberto Torres, Felipe Castro

**E**l síndrome de escroto agudo en el niño se caracteriza especialmente por dolor escrotal que se presenta de forma aguda, usualmente acompañado de signos inflamatorios locales. La incidencia de esta condición no está reportada en nuestro país, describiéndose una incidencia de 1 por cada 1.000 niños al año en publicaciones internacionales. Esta condición clínica puede ocurrir principalmente debido a las siguientes situaciones, en orden de frecuencia: torsión de apéndices del epidídimo o del testículo, torsión del cordón espermático, epididimitis y orquitis. Sin embargo, el diagnóstico diferencial también puede incluir otras etiologías como trauma, tumores, hernias complicadas o no, apendicitis. El enfoque de atención debe estar centrado en descartar la torsión del cordón espermático, ya que en esta situación el daño testicular irreversible puede ocurrir a pocas horas de iniciada la sintomatología. Por lo anterior es que la anamnesis debe dirigirse a definir el tiempo de evolución y una detallada descripción de los síntomas, lo que seguido de un examen físico cuidadoso determinará la conducta a seguir. Por otro lado, es importante educar a los padres para que consulten tempranamente al servicio de urgencias en caso de dolor testicular agudo, reforzando las consecuencias deletéreas en caso del retraso en la evaluación, diagnóstico y tratamiento.

### TORSIÓN DEL CORDÓN ESPERMÁTICO

La incidencia anual de esta patología se describe en 4,5 casos por cada 100.000 personas, en menores de 25 años, siendo más frecuente en el lado izquierdo, con una relación de 2:1. En la literatura se describe que la torsión de cordón espermático representa el 23% de los casos de consulta por escroto agudo. La edad de presentación tiene una distribución bimodal, siendo más frecuente en el período perinatal y de adolescente, en este último grupo el promedio de edad es de 13 años.

#### Torsión del cordón espermático en el adolescente.

En los adolescentes la torsión del cordón espermático es intravaginal y sucede por una fijación anormal del testículo y epidídimo dentro de la túnica vaginal. Normalmente la

túnica rodea el epidídimo y la cara posterior del testículo, el cual se adhiere al escroto impidiendo su torsión. Si la túnica se adhiere en una zona proximal del cordón espermático, el testículo y el epidídimo quedan suspendidos en forma libre dentro del escroto, lo cual favorece su torsión dentro de la vaginal. Esta fijación anormal se describe clásicamente como en "badajo de campana" y ocurre con baja frecuencia. Su incidencia se ha descrito hasta en 12% en estudios realizados en cadáveres y habitualmente es bilateral. Debido a que la incidencia de la torsión es significativamente menor, se supone que existen otros factores que podrían influir en la etiopatogenia de esta urgencia pediátrica, entre los que se consideran: reflejo cremasteriano exacerbado, crecimiento testicular desproporcionado con respecto al cordón, que se produce normalmente durante la pubertad, y el aumento de vascularización secundario a un trauma menor o epididimitis.

La presentación clínica clásica se caracteriza por dolor testicular agudo muy intenso, de inicio súbito, unilateral que puede ser acompañado de náuseas o vómitos. Ocasionalmente existe el antecedente de cuadros similares, menos intensos y autolimitados, que podrían corresponder a torsiones parciales previas. Al examen físico se puede apreciar un testículo muy sensible, en posición fija, alta y transversa (**Figura 27-1**), el reflejo cremasteriano la mayoría de las veces está ausente, aunque su presencia no descarta la torsión. Además, puede acompañarse de eritema y edema escrotal. Durante las primeras horas de evolución es posible hacer el diagnóstico diferencial con una epididimitis o torsión de apéndices, ya que en estas situaciones se puede identificar el dolor específico en el polo superior del testículo. Sin embargo, conforme pasan las horas esta diferencia se hace más difícil de apreciar.

El diagnóstico debe sospecharse en base a los hallazgos clínicos aportados por la anamnesis y examen físico. La ecografía con Doppler puede demostrar signos sugerentes de torsión de cordón (signo del nudo, espiral, remolino o concha de caracol) sin embargo, hay que considerar que se han publicado series en que la eco-Doppler alcanza hasta el





**Figura 27-1.** Torsión del cordón espermático. Testículo ascendido y en posición transversa.

20% de falsos positivos, probablemente debido a la presencia de perfusión periférica, torsión incompleta (menos de 180°) del cordón, tiempo de evolución y episodios de destorsiones espontáneas. La ecografía de alta resolución logra identificar la ausencia de flujo testicular con una sensibilidad del 86% y especificidad del 100%, configurando un nivel de precisión en el diagnóstico de hasta el 97%.

Otro de los elementos importantes a considerar es la estimación de la viabilidad testicular, para ello tradicionalmente se considera el tiempo de evolución, sin embargo, este dato habitualmente es inexacto y el rango de tiempo publicado para rescatar la perfusión testicular es muy amplio (entre 2-18 horas), debido a que existen otros factores que pudieran influir en la evolución de los pacientes, como el grado de torsión o la presencia de circulación periférica. Sin embargo, en la mayoría de los casos el “punto de no retorno” para revertir la isquemia testicular sucede a las primeras cinco horas de iniciado los síntomas. En este sentido el estado del parénquima es fundamental, si es homogéneo probablemente se recuperará mediante la destorsión, en cambio si es heterogéneo, se asume que ya existen zonas de necrosis por lo que la posibilidad de recuperar la perfusión de ese testículo es prácticamente imposible.

Aun considerando los aportes de la ecografía Doppler, hay que recordar que la sospecha de una torsión de cordón

espermático constituye una emergencia quirúrgica, por lo que no debe retrasarse la exploración en aquellas ocasiones en que no se disponga de ecografía en forma inmediata.

El propósito de la cirugía es destorcer el testículo afectado y evaluar el estado circulatorio de este, si existe necrosis franca se debe realizar una orquidectomía. En caso de dudas, se realiza la destorsión (Figuras 27-2) y se cubre el testículo con gasas embebidas en suero tibio por algunos minutos para reevaluar posteriormente. En caso de recuperar la perfusión del testículo se lo debe regresar al escroto y realizar una pexia del mismo ya que tienen un mejor pronóstico desde el punto de vista de fertilidad que aquellos en los que se realiza orquidectomía. Además, se recomienda también realizar la orquidopexia del lado opuesto para disminuir el riesgo de una nueva torsión, la cual puede llegar al 5% incluso después de fijado.

**Torsión del cordón espermático perinatal.** Infrecuente en neonatos, sin embargo representa hasta el 12% de las torsiones de cordón en la infancia. El 70% de las veces se produce antes del parto y el 30% restante se presenta durante el primer mes de vida. Puede ser unilateral o bilateral y en los casos bilaterales puede ser sincrónica (67%) o asincrónica (33%). En estos casos sucede una torsión extravaginal por una fijación incompleta de la túnica vaginal a la pared del escroto, por lo tanto el testículo, epidídimo y túnica vaginal se tuercen en el eje del cordón. Dependiendo del momento



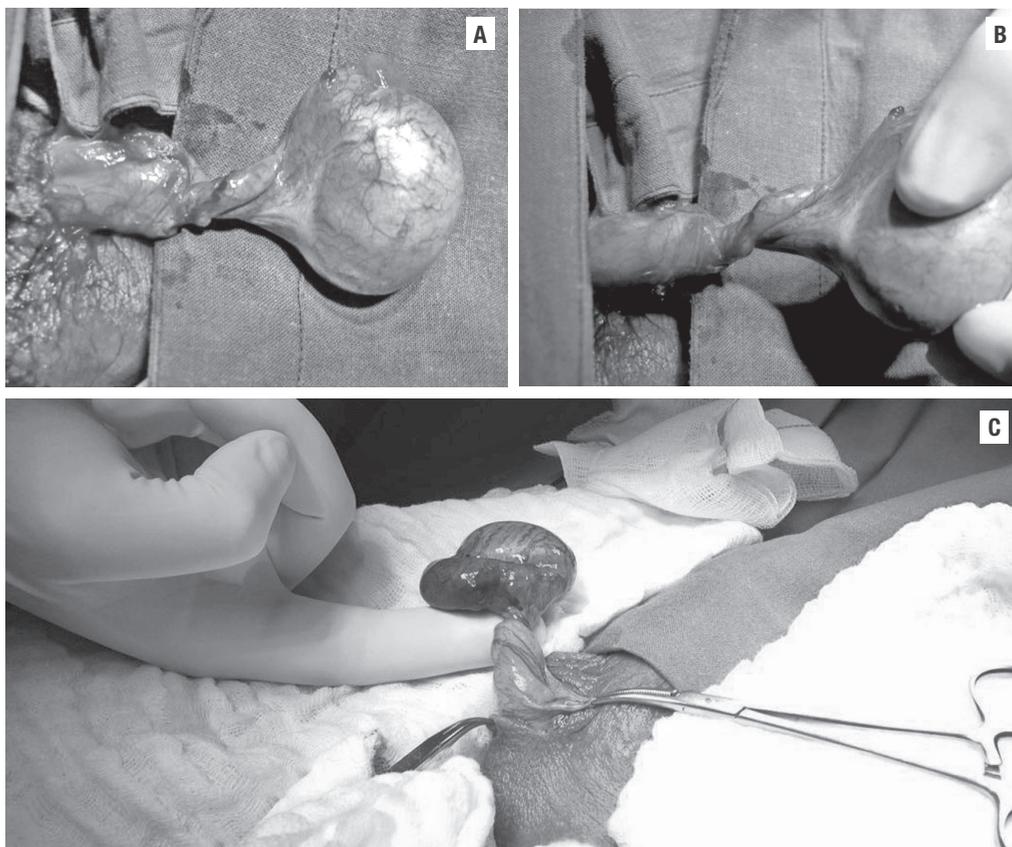


Figura 27-2. A y B: torsión del cordón espermático; C: se observa compromiso circulatorio del testículo.

en que suceda esta condición durante el desarrollo del feto se pueden dar cinco estadios clínicos:

- Si la torsión ocurre muy previo al nacimiento, el paciente nacerá con un testículo ausente (*vanishing testis*) o muy atrofiado (*nubbis testis*).
- Si la torsión ocurre algunas semanas previo al nacimiento, el paciente nacerá con una masa indurada, más pequeña que el testículo contralateral, poco sensible, habitualmente ubicada en la zona proximal del escroto, sin cambios inflamatorios.
- Si la torsión ocurre algunos días previos al nacimiento, el paciente nacerá con una masa indurada, poco sensible, de tamaño similar o más grande que el testículo contralateral, sin cambios inflamatorios.
- Si la torsión ocurre pocos días u horas previas al nacimiento, el paciente nacerá con cambios inflamatorios en el escroto, sensible, aumentado de volumen, de coloración violácea o eritematosa, ocasionalmente con el testículo elevado y

con un cordón engrosado.

- Si la torsión ocurre posterior al nacimiento (hasta el primer mes de vida), el paciente podría nacer sin cambios evidentes en el escroto (ocasionalmente podría haber hidrocele) y los cambios inflamatorios aparecen posteriormente.

En los casos en que se sospeche esta condición clínica, la ecografía Doppler podría ser de ayuda para confirmar o descartar el diagnóstico. En los casos de torsión prenatal, inicialmente la ecografía muestra un testículo aumentado de tamaño, con parénquima heterogéneo y sin circulación intratesticular. También puede existir hidrocele y engrosamiento de estructuras paratesticulares. Posteriormente, se puede evidenciar una disminución de volumen del testículo y el parénquima presenta áreas hiperecogénicas que corresponden a zonas de calcificación. La exploración quirúrgica es una alternativa frecuentemente utilizada, aunque se debe considerar que menos del 30% de los lactantes con dolor





escrotal agudo tienen una torsión de cordón. El estudio con resonancia nuclear magnética también podría considerarse como alternativa de estudio de estos pacientes.

El manejo de esta patología es controversial en este grupo etario considerando que en la mayoría de los casos la posibilidad de recuperar la viabilidad del testículo es muy baja. Muchos investigadores consideran que los riesgos anestésicos y quirúrgicos de un procedimiento sobrepasan la posibilidad de salvar el testículo, reportada en hasta el 5% considerando solo aquellos pacientes que presentaban síntomas de torsión testicular posterior al nacimiento. Sin embargo, ante la sospecha de una torsión aguda debería realizarse la exploración quirúrgica del paciente ya que es difícil plantear una conducta pasiva para una situación que podría determinar una condición tan devastadora como la anorquia. Por otro lado, si se sospecha que la torsión ocurrió previo al nacimiento debería enfocarse el manejo en la observación del testículo contralateral. Hay que considerar que existe un grupo importante de pacientes (hasta el 60%) que presentan hidrocele del lado contralateral que puede ser incidental o secundario a episodios isquémicos como resultado de torsiones moderadas. La exploración y orquidopexia contralateral se considera fundamental considerando la alta frecuencia de torsión asincrónica, la cual puede suceder incluso 48 horas posterior al caso inicial.

## TORSIÓN DE LOS APÉNDICES TESTICULARES

Los apéndices o hidátides que se ubican tanto en la superficie del testículo como del epidídimo son restos vestigiales embrionarios derivados de los conductos de Müller y de Wolf, respectivamente. La torsión e isquemia de estas estructuras son la primera causa de escroto agudo, correspondiendo al 35% de los casos. Si bien puede suceder a cualquier edad, el período más frecuente de presentación es entre los siete y los doce años. El dolor es de menor intensidad que en la torsión de cordón y el inicio puede ser súbito o paulatino, con el transcurso de las horas se localiza típicamente en el polo superior del testículo afectado. Al examen físico se encuentra un hemiescroto sensible, con edema o eritema. El signo característico de un punto azulado de 5 a 10 mm en el polo superior del testículo puede identificarse en hasta el 20% de los casos. A medida que el cuadro evoluciona se exacerban los signos inflamatorios locales con lo que el diagnóstico diferencial resulta más difícil de realizar.

En el 30% de los casos, la ecografía identifica un nódulo extratesticular, frecuentemente entre la cabeza del epidídimo

y el testículo, hiperecogénico, avascular, mayor de 5 mm con cambios inflamatorios secundarios como hidrocele, aumento de volumen del epidídimo y edema escrotal. En una etapa posterior pueden aparecer imágenes quísticas. La circulación testicular está característicamente aumentada de manera similar a la epididimitis, lo cual puede apreciarse hasta en el 70% de los casos. Una vez realizado el diagnóstico, y para favorecer la resolución en un menor tiempo, se indican anti-inflamatorios y reposo con elevación escrotal; en caso de una adecuada adherencia al tratamiento la sintomatología cede en aproximadamente una semana, aunque está descrito hasta en el 15% la necesidad de exploración quirúrgica en casos en que los síntomas persisten. Algunos autores recomiendan un enfrentamiento quirúrgico agresivo, especialmente en pacientes con dolor intenso, lo que disminuiría el tiempo de recuperación y el error diagnóstico.

## EPIDIDIMITIS Y ORQUITIS

La **epididimitis** corresponde a la inflamación del epidídimo y se presenta habitualmente en adolescentes y adultos. Se caracteriza por dolor testicular acompañado de aumento de volumen de inicio insidioso y progresivo en el tiempo. En la medida que transcurre el tiempo y el cuadro avanza, el dolor y el edema pueden extenderse al testículo y la región inguinal, dificultando el diagnóstico diferencial con la torsión de cordón.

Mayoritariamente son de etiología desconocida, sin embargo, entre los agentes etiológicos identificados, los más frecuentes corresponden a bacterias coliformes y algunas formas de micoplasmas, mientras que en los adolescentes sexualmente activos se agregan la *Chlamydia trachomatis* y la *Neisseria gonorrhoeae*. En estos casos se piensa que las bacterias llegan al epidídimo de manera retrógrada a través de los conductos eyaculatorios; algunos casos pueden presentarse asociados a infección urinaria, por lo que se recomienda realizar un examen de orina. En casos en que haya recurrencia, se debe sospechar alguna malformación de la vía urinaria o anorrectal y solicitar exámenes complementarios. La ecotomografía renal y vesical puede ser de ayuda para descartar la presencia de uréter ectópico que refluya a los conductos eyaculadores o la presencia de valvas uretrales que determinen obstrucción ureteral o de conductos eyaculadores. Alternativamente podría presentarse en conjunto con uretritis, en cuyo caso se recomienda complementar el estudio con cultivo de secreción uretral y PCR específico para *C. trachomatis* y *N. gonorrhoeae*, especialmente en población de riesgo. Entre otras etiologías se han descrito virus como el Mixovirus





parotiditis o el citomegalovirus, e incluso, parásitos como el *Enterobius vermicularis*. Entre posibles causas no infecciosas se han descrito la enfermedad de Behcet, el púrpura de Schönlein-Henoch y el tratamiento con amiodarona.

La ecografía Doppler muestra un epidídimo aumentado de tamaño, particularmente en la región de la cabeza, asociado a hidrocele y engrosamiento del escroto. Además, si existe compromiso testicular, este se encuentra aumentado de volumen, asociado a un incremento en el flujo sanguíneo. La ausencia de signos de torsión del cordón o de apéndices permite apoyar indirectamente el diagnóstico.

La **orquitis** es una inflamación del testículo que generalmente es el resultado de la extensión de una epididimitis. El compromiso testicular aislado es poco frecuente en niños y puede ocurrir por una diseminación hematogena de una infección bacteriana o secundaria a una infección viral como parotiditis, adenovirus, enterovirus, influenza o parainfluenza.

En los pacientes menores a tres meses la epididimitis/orquitis es poco frecuente. El diagnóstico se sospecha clínicamente por la palpación de una masa indurada, sensible, acompañada de eritema en la mayoría de los casos. La ecografía con Doppler evidencia un aumento del flujo vascular con ecogenicidad alterada y aumento de volumen del epidídimo, testículo o ambos. Chiang reportó una serie de siete casos, menores de tres meses, de los cuales cinco presentaron epididimitis/orquitis y dos solo orquitis; de estos, tres pacientes ingresaron por cuadro febril (sepsis) y posteriormente presentaron compromiso testicular. Cinco tuvieron PCR alta o leucocitosis, cuatro presentaron bacteriuria y dos se presentaron con septicemia. Uno de los pacientes desarrolló un hidrocele infectado y otro paciente un absceso testicular. Se determinó que la vía de infección fue hematogena y ascendente. El uso de antibióticos fue fundamental en el manejo de estos casos. Los gérmenes más frecuentemente identificados fueron *E. coli*, *E. fecalis* y *N. meningitidis*.

El tratamiento consiste en reposo, elevación escrotal, antibióticos y analgésicos antiinflamatorios. Habitualmente el dolor y edema se resuelven en el plazo de una semana, mientras que la induración del epidídimo puede durar varias semanas.

Finalmente, podemos concluir que el síndrome de escroto agudo se caracteriza por dolor escrotal, frecuentemente acompañado de signos inflamatorios locales, siendo las causas más frecuentes la torsión de apéndices testiculares, la torsión de cordón espermático, epididimitis, orquitis y edema escrotal. La sintomatología es similar entre las diferentes situaciones

clínicas, especialmente cuando la consulta no es temprana, por lo cual el diagnóstico diferencial puede ser un verdadero desafío. La exclusión de la torsión de cordón es fundamental ya que el retraso en su diagnóstico puede determinar una necrosis del testículo. La ecografía es un buen recurso de apoyo diagnóstico, lográndolo con precisión de hasta el 91,3% para torsión de cordón, 91,1% para torsión de apéndice testicular y 91,3% para epididimitis. La educación a los padres orientada a la consulta precoz en casos de dolor testicular agudo es fundamental para prevenir la evolución ominosa de este cuadro clínico frecuente.

## Bibliografía

- Al-Salem AH. Intrauterine testicular torsión: a surgical emergency. *J Pediatr Surg* 2007; 42(11):1887-91.
- Chiang M. Clinical features of testicular torsion and epididimo/orchitis in infants younger than 3 months. *J Ped Surg* 2007; 42:1574-77.
- Das S, Singer A. Controversies of perinatal torsion of the spermatic cord: a review survey and recommendations. *J Urol* 1990; 143(2):231-33.
- Gatti JM, Murphy P. Current management of acute scrotum. *Semin Pediatr Surg* 2007; 16(1):58-63.
- Günther P, Rübber I. The acute Scrotum in Childhood and Adolescence. *Dtsch Arztebl Int* 2012; 109(25):449-58.
- Hutcheson J, Peters CA, Diamond DA. Amiodarone induced epididymitis in children. *J Urol* 1998; 160:515-17.
- Kalfa N, Veyrac C, López M *et al*. Multicenter assessment of ultrasound of the spermatic cord in children with acute scrotum. *J Urol* 2007; 177(1):297-301.
- Kaplan GW, Silber I. Neonatal torsion - to pex or not? En: King LR. *Urology Surgery in Neonates and Young Infants*. New York: Elsevier Science, 1988; 386-95.
- La Quaglia MP, Barner SB, Eraklis A. Bilateral neonatal torsion. *J Urol* 1987; 138(4 pt 2):1051-54.
- Murphy FL, Fletcher L, Pease P. Early scrotal exploration in all cases is de investigation and intervention of choice in the acute paediatric scrotum. *Pediatr Surg Int* 2006; 22(5):413-16.
- Schalamon J, Ainoedhofer H, Schleeff J *et al*. Management of acute scrotum in children, the impact of Doppler ultrasound. *J Pediatr Surg* 2006; 41:1377-80.
- Taskinen S, Taskinen M, Rintala R. Testicular torsion: orchietomy or orchiopexy? *J Pediatr Urol* 2008; 4(3):210-3. Epub 2008 Jan 11.
- Vikram S, Dogra MD, Ronald H *et al*. Sonography of the scrotum. *Radiol* 2003; 227(1):18-36.
- Yang C Jr, Song B, Liu X *et al*. Acute scrotum in children: an 18-year retrospective study. *Pediatr Emerg Care* 2011; 27(4):270-74.







# Tumores testiculares

Francisca Yankovic

**E**n el grupo pediátrico, los tumores testiculares son infrecuentes. En Chile, anualmente representan menos del 10% de los casos nuevos de tumores sólidos de la infancia, es decir, menos de 15 casos nuevos a nivel nacional. A nivel internacional se estima una incidencia entre 0,5 a 2 casos por 100.000 niños menores de 15 años. Es importante reconocer que en el grupo pediátrico los tumores testiculares exhiben diferencias significativas en la histopatología, malignidad y patrón de metástasis. La mayoría de los tumores testiculares aparecen en pacientes menores de dos años y la presentación clínica más frecuente es la presencia de un aumento de volumen testicular duro e indoloro.

## ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología del cáncer testicular infantil es desconocida. En el grupo pediátrico, los pacientes con una alteración de la diferenciación sexual tienen un riesgo elevado de presentar tumores testiculares, especialmente gonadoblastomas y disgerminomas y, en etapas adultas, seminomas. Dependiendo del tipo de alteración de la diferenciación sexual, este riesgo puede ser entre el 15% para pacientes con insensibilidad parcial a andrógenos, hasta el 30% en aquellos pacientes con cariotipo XY y disgenesia gonadal mixta. El teste no descendido es otro factor conocido que incrementa el riesgo de cáncer testicular de células germinales, pero fundamentalmente en pacientes pospuberales, adolescentes y adultos jóvenes. El riesgo será mayor en patología bilateral y frente a un descenso testicular pospuberal.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La mayoría de los tumores testiculares se presenta como una masa indolora detectada por los familiares o el médico en un control de rutina. En ocasiones puede existir el antecedente de trauma, dolor o hidrocele. El examen físico revela una masa testicular dura, indolora, con el consecuente aumento de volumen escrotal unilateral. La transluminación puede ser útil para distinguir componentes sólidos o quísticos. Otra forma de presentación clínica es la pubertad precoz,

en cuyos casos el examen testicular debe ser acucioso. Los diagnósticos diferenciales incluyen la torsión testicular, hernia inguinoescrotal, epididimitis e hidrocele. Frente a la sospecha diagnóstica es imperativa la derivación al especialista y la solicitud de exámenes complementarios. Especialmente útil es la solicitud de una ecotomografía testicular.

## CLASIFICACIÓN

Los tumores testiculares se clasifican de acuerdo a su histología en dos grupos principales, los **tumores de células germinales** y **tumores estromales**. El primer grupo es el más frecuente, representando alrededor del 80% de los tumores testiculares pediátricos e incluye los carcinomas embrionarios infantiles, tumor de saco vitelino, los teratomas y los quistes epidérmicos o tumores dermoides. Los tumores estromales comprenden los tumores de células de Leydig, los tumores de células de Sertoli, los tumores de las células granulosa y los tumores estromales mixtos. A diferencia de los adultos, los tumores testiculares benignos son mucho más frecuentes. El seminoma, un tipo de tumor de células germinales que representan el 89% de los tumores testiculares en adultos, rara vez se encuentra en pacientes pediátricos.

Otras lesiones incluyen:

- Lesiones premalignas conocidas como neoplasia intratubular y los gonadoblastomas.
- Infiltración leucémica y linfomatosa testicular.
- Localización testicular como metástasis de otro primario.
- Lesiones pseudotumorales tales como nódulos hiperplásicos en pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita o la displasia quística de la *rete de testis*.
- Tumores de los tejidos de soporte paratesticulares, tanto benignos como malignos, tales como rhabdomyosarcomas, leiomiomas, fibromas y hemangiomas.

La **Tabla 28-1** resume la clasificación de los tumores testiculares prepuberales.

**Tabla 28-1. Clasificación de los tumores testiculares prepuberales**

Tumores de células germinales
Teratomas testiculares (maduros e inmaduros)
Tumor del seno endodérmico o del saco vitelino
Tumor mixto de células germinales
Seminomas
Tumores estromales
Tumor de células de Leydig
Tumor de células de Sertoli
Tumores de las células juveniles de la granulosa
Estromales mixtos
Otros tumores malignos
Carcinoma <i>in situ</i>
Gonadoblastoma
Tumores de los tejidos de soporte
Rabdomiosarcoma
Fibroma
Leiomioma
Hemangioma
Secundarios
Infiltración leucémica o linfomatosa
Infiltración de otro primario
Lesiones pseudotumorales
Displasia quística de la <i>rete de testis</i>
Nódulos hiperplásicos en hiperplasia suprarrenal congénita

**Teratomas testiculares:**

**Teratoma maduro.** Los teratomas maduros son los tumores testiculares más frecuentes y tienen un comportamiento biológico benigno. Histológicamente presentan ADN diploide con presencia de los 3 tipos celulares embrionarios (ectodermo, mesodermo y endodermo). Dada su naturaleza benigna, probablemente son menos reportados que otras formas histológicas.

**Teratoma inmaduro.** Son infrecuentes y tienen comportamiento maligno potencial. Tienen bajo riesgo de recaída, respondiendo efectivamente al tratamiento quimioterápico cuando así se presenta. Existen reportes aislados de metástasis secundarias a teratomas testiculares inmaduros.

**Tumor de saco vitelino o del seno endodérmico.** Es considerado el tumor maligno más frecuente en el grupo pediátrico. Generalmente se presenta en niños menores de dos años y tiene potencial de metástasis a pulmones y linfonodos retroperitoneales. De acuerdo con el registro de tumores de la Academia Americana de Pediatría, cerca del 80% de ellos es diagnosticado en etapa I. Este tumor presenta elevación de la alfa-fetoproteína en el 90% de los casos, que debe ser monitorizada previo a la orquidectomía y posterior a ella, como marcador de presencia de tumor residual. No se debe olvidar la elevación fisiológica de la alfa-fetoproteína del recién nacido y durante el primer año de vida, de modo de no interpretar en forma incorrecta un resultado elevado en una lesión testicular probablemente benigna. El pronóstico es excelente, con una supervivencia mayor al 90%, incluso en pacientes con tumor residual o metástasis, dada la sensibilidad del tumor a la quimioterapia.

**Tumores estromales:**

**Células de Leydig.** Tumor infrecuente, con una mayor incidencia entre los 5-8 años. Este tumor tiene un comportamiento biológico benigno, no se asocia con metástasis a distancia. Característicamente se presenta en el contexto clínico de pubertad precoz pues es un tumor hormonalmente activo. Ocasionalmente puede presentarse en forma bilateral.

**Células de Sertoli.** Muy infrecuentes, característicamente se presentan en niños pequeños, en los EE. UU. tiene una edad media de presentación a los 6 meses. Tienen menor actividad hormonal que los tumores de Leydig, por lo que rara vez se asocian con pubertad precoz, pero en ocasiones se han reportado casos de ginecomastia. En menores de 5 años no se han reportado casos con metástasis y su pronóstico es excelente, sin embargo, existen casos de tumores de células de Sertoli en niños mayores con comportamiento maligno.

**Juveniles de la granulosa.** Tumor de origen no completamente establecido que se presenta exclusivamente en menores de un año. Tiene un comportamiento benigno y son hormonalmente inactivos. En ocasiones se asocian con alteraciones del cromosoma Y o alteraciones de la diferenciación sexual.

**DIAGNÓSTICO**

La sospecha diagnóstica es usualmente clínica, con los hallazgos ya mencionados al examen físico, característicamente de una masa testicular dura, indolora que fue detectada por familiares del paciente o en un control de salud de rutina (Figuras 28-1 y 28-2).



**Figura 28-1.** Paciente portador de un tumor testicular (seno endodérmico).



**Figura 28-2.** Niño con un tumor escrotal (fibroadenoma escrotal).

Frente a la sospecha diagnóstica, se debe complementar con estudios de imágenes y laboratorio.

### ESTUDIO

El estudio de una masa testicular contempla exámenes de laboratorio e imágenes. Dado el alto porcentaje de lesiones benignas que se presenta como una masa testicular, es importante diferir el estudio de diseminación en aquellos pacientes en que se ha confirmado histológicamente la naturaleza maligna de la lesión, o en aquellos con una fuerte sospecha de patología tumoral maligna. No existe consenso sobre la estadificación de los tumores testiculares pediátricos, sin embargo, para tumores prepuberales se ha utilizado la clasificación del Children's Oncology Group que se muestra en la **Tabla 28-2**.

### Laboratorio

**Alfa-fetoproteína.** Esta cadena polipeptídica de aminoácidos es producida por el saco embrionario, hígado e intestino fetal. Su vida media es de aproximadamente 5 a 7 días y sus valores deben ser ajustados por la edad del paciente, ya que

**Tabla 28-2.** Estadificación de los tumores testiculares prepuberales

<b>Etapa I</b>
Enfermedad localizada
Resección completa
Normalización de marcadores (alfa-fetoproteína)
Seminomas
<b>Etapa II</b>
Orquidectomía transescrotal
Enfermedad microscópica en escroto o cordón espermático
Linfonodos retroperitoneales menores a 2 cm
Marcadores elevados poscirugía
<b>Etapa III</b>
Linfonodos retroperitoneales mayores a 2 cm
<b>Etapa IV</b>
Metástasis a distancia

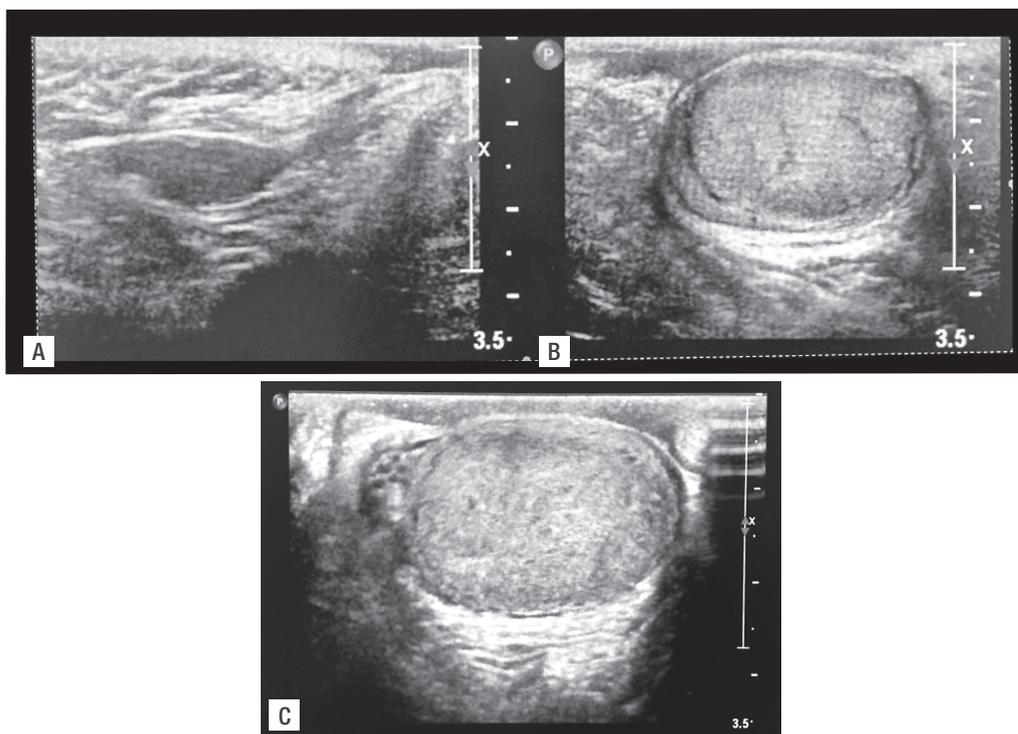


Figura 28-3. A, B y C: imágenes ecográficas características de un tumor testicular de probable etiología maligna.

normalmente el valor adulto no se alcanza sino hasta los 8 meses de vida. Característicamente, la alfa-fetoproteína está elevada en los tumores del seno endodérmico donde se encuentra sobre su valor normal en cerca del 90% de los casos. Con menor frecuencia, los pacientes con teratomas también pueden presentar una elevación de esta proteína.

**Gonadotropina coriónica humana-b.** Esta glicoproteína tiene una vida media de 24 horas y rara vez está presente en tumores testiculares en preadolescentes. En el reporte de la Academia Americana de Pediatría del año 2002, ninguno de los pacientes evaluados por tumores testiculares presentó elevación de este marcador. En ocasiones los pacientes con teratomas y gonadoblastomas pueden presentar elevación de esta glicoproteína, pero no así aquellos que presentan un tumor del seno endodérmico. Su elevación es característica en tumores tipo adulto tales como seminoma o coriocarcinoma.

**Testosterona.** En un paciente con pubertad precoz y sospecha de un tumor de células de Leydig se debe solicitar el estudio de los niveles de testosterona, los que en ocasiones se encuentran anormalmente altos en tumores hormonalmente activos.

## Imágenes

**Ecografía.** Frente a la sospecha diagnóstica es el examen de elección. Permite distinguir tumores testiculares de lesiones no tumorales y la ubicación intra o extratesticular de ellas. Las imágenes ecográficas también pueden ser sugerentes de un tipo específico de lesión. Especialmente útil es la visualización de lesiones quísticas simples de carácter benigno o la presencia de calcificaciones gruesas, más frecuentes en teratomas. Este examen no permite el diagnóstico definitivo de una lesión maligna, pero es clave para planificar el tratamiento (Figura 28-3).

**Estudio de diseminación.** La tomografía axial computarizada de abdomen está indicada solo frente a la sospecha de tumores malignos tales como lesiones extratesticulares tipo rhabdomyosarcoma paratesticular o frente a un paciente mayor de 6 meses con una lesión testicular y elevación significativa de la alfa-fetoproteína en la que sospechamos un tumor del seno endodérmico. En ambos casos es perentorio el estudio de diseminación para planificar una terapia adyuvante acorde a los hallazgos de las imágenes. Asimismo, frente a cualquiera

de estos dos escenarios clínicos, se debe tomar una radiografía de tórax y/o una tomografía de tórax en la búsqueda de metástasis pulmonares.

## TRATAMIENTO

El tratamiento de los tumores testiculares es quirúrgico. Tanto en sospecha de lesiones benignas como malignas el abordaje es por vía inguinal, asegurando una incisión amplia que permita la exteriorización del testículo sin manipulación excesiva. Frente al diagnóstico de masa testicular, con exámenes de laboratorio normales, es muy probable que la lesión tenga un carácter benigno. Frente a este escenario, se recomienda la extirpación de la masa tumoral preservando el tejido testicular normal. La técnica incluye el control vascular por vía inguinal con una cintilla vascular lo más cercano al orificio inguinal profundo. Posteriormente se realiza una biopsia excisional rápida y una vez confirmado el diagnóstico de un teratoma maduro, de un quiste epidérmico o de un tumor de células de Leydig se procede a la preservación

del tejido testicular normal, removiendo solo el tumor. Es fundamental confirmar la presencia de tejido testicular normal alrededor de la muestra, especialmente en niños que se acercan a la pubertad, en cuyos casos existe mayor riesgo de malignización de teratomas. En el caso de elevación de alfa-fetoproteína, es altamente probable que sea un tumor tipo del seno endodérmico y en estos casos está indicada una orquidectomía radical por vía inguinal. Más del 90% de estos tumores se encuentra confinado al testículo y este procedimiento será curativo, sin requerir otras intervenciones. Los tumores del seno endodérmico son muy sensibles a la quimioterapia basada en cisplatino, por lo que rara vez se indicará una linfadenectomía radical retroperitoneal en caso de enfermedad residual (Figura 28-4).

## PRONÓSTICO

En general, el pronóstico de las masas tumorales testiculares en la edad pediátrica es excelente, incluso en lesiones malignas o en presencia de metástasis. La estadística nacional publicada en 2004 por el programa nacional de drogas antineoplásicas infantiles (PINDA), que incluyó 29 pacientes tratados en el período comprendido entre 1993 y 1999, la supervivencia total alcanzó al 96%, con una mediana de seguimiento de 40 meses. Del total de pacientes tratados, hubo 8 de ellos que presentaron recaída local o a linfonodos retroperitoneales, ningún paciente recayó con metástasis a distancia.



Figura 28-4. Imágenes A y B muestran la secuencia quirúrgica con control vascular inguinal de una lesión tumoral testicular.



## Bibliografía

Cooper CS, Cendron M. Prepubertal testicular and paratesticular tumors. Medscape Reference. Nov 2015.

Chung J, Lee S. Overview of pediatric testicular tumors in Korea. *Korean J Urol* 2014; 55(12):789-96.

García H, Sepúlveda L, Tordecilla J. Resultados Protocolo 1993-1999 para tumores testiculares germinales no seminoma (PINDA). *Rev Chil Pediatr* 2004; 75(2):129-38.

Nerli R, Shukla A, Hiremath M. Benign testicular tumors in children: testicular preserving surgery. En: Hayat MA. *Pediatric Cancer*. Vol 3. Springer, 2012; 281-87.

Plesekcova J, Hersmus R, Oosterhuis JW *et al*. Tumor risk in disorders of sex development. *Sex Dev* 2010; 4(4-5):259-69.

Ross J, Kay R. Prepubertal testis tumors. *Rev Urol* 2004; 6(1):11-18.

Vargas L. Cáncer en pediatría. Aspectos generales. *Rev Chil Pediatr* 2000; 71(4):283-95.

Zamilpa I, Koyle M. Pediatric testicular tumors. Chap 97. En: Mattei P. *Fundamentals of pediatric surgery*. USA: Springer, 2010; 749-54.



# Consideraciones anestesiológicas en urología pediátrica

Claudio Ricke

**E**n el ámbito de la anestesia para cirugía urológica en niños, en la mayoría de las ocasiones los principios son similares a otras cirugías, sin embargo, hay algunos elementos que requieren una consideración especial.

## EVALUACIÓN PREOPERATORIA

Todo procedimiento anestésico debe iniciarse con una evaluación preoperatoria que incluya una anamnesis dirigida a identificar patología preexistente, alergias, uso de medicamentos, problemas durante anestésicos previos y antecedentes familiares de enfermedades que pueden ser hereditarias (ej.: hipertermia maligna, miopatías). En casos en que el paciente presente malformaciones urológicas, deben descartarse otras malformaciones que pudiesen tener implicancia para la anestesia, como las anomalías cardíacas asociadas al VACTER, síndromes de CHARGE y de DiGeorge.

Si bien en la actualidad la mayoría de los pacientes son evaluados por el anestesiólogo el día de la cirugía, en casos complejos es recomendable realizar una evaluación preoperatoria con mayor antelación para poder recolectar la información necesaria, solicitar la evaluación de otros especialistas (nefrólogo, cardiólogo, etc.) o solicitar exámenes complementarios.

Todos los pacientes que van a ser sometidos a una cirugía o procedimiento diagnóstico, ya sea bajo anestesia general, regional o sedación deben cumplir un período mínimo de ayuno para disminuir el riesgo de aspiración pulmonar de contenido gástrico (Tabla 29-1).

El examen físico debe estar focalizado en el aparato cardiopulmonar, evaluación de la vía aérea y probabilidad de dificultad con los accesos venosos. En caso que se plantee una anestesia neuroaxial (espinal, epidural o caudal) debe evaluarse la columna, incluyendo alteraciones cutáneas en la zona lumbar y estigmas que puedan sugerir una disrafia oculta (ej.: seno dérmico, hipertriosis localizada, fibromas o lipomas en la zona sacra).

En lo que concierne a la solicitud de exámenes de laboratorio, es necesario enfatizar que en cirugías de baja o mediana complejidad (ej.: circuncisión, orquidopexia, hipospadia) los exámenes de rutina no están indicados. Solo deben solicitarse exámenes cuando exista alguna patología preexistente que requiera ser evaluada, cuando se estime que el resultado de dicho examen puede alterar la conducta anestesiológica o quirúrgica y cuando se trate de una cirugía de gran envergadura. Ejemplos de ello son, la glicemia en pacientes diabéticos, pruebas de coagulación en pacientes

**Tabla 29-1. Período de ayuno para cirugía o procedimiento diagnóstico**

	RN - 6 meses	> 6 meses	Adultos
Leche materna	4 h		
Fórmula	6 h	6 h	
Comida liviana		6 h	6 h
Comida pesada		8 h	8 h
Líquidos claros	2 h	2 h	2 h

Líquidos claros: agua, jugo sin pulpa, te, café, bebida carbonatada.  
 Comida liviana: Líquido claro con tostadas.  
 Comida pesada: frituras, comidas altas en grasas y carnes.



con discrasias sanguíneas, hematocrito en pacientes en que se sospecha una pérdida importante de sangre durante la cirugía, creatininemia y calemia en pacientes con insuficiencia renal o sospecha de disfunción renal.

Este es también un momento adecuado para establecer una buena relación con los padres y el niño, explicar los procedimientos a realizar, explicar los riesgos y beneficios de ellos, responder a las dudas de los padres o del niño y solicitar el consentimiento informado.

Una vez terminada la evaluación preoperatoria, debemos decidir el tipo de anestesia a usar (sedación, anestesia general, anestesia regional [como anestesia única o asociada a anestesia general]), así como la necesidad de realizar un monitoreo básico (ECG, presión arterial no invasiva, oximetría de pulso, capnografía y temperatura) o una monitorización invasiva (presión arterial directa, presión venosa central, sonda Foley). La monitorización de la temperatura central (habitualmente a nivel nasofaríngeo o esofágico) si bien constituye un estándar de la monitorización en anestesia pediátrica, es especialmente importante en procedimientos en que existe gran exposición de la superficie corporal o visceral y cuando se realiza irrigación vesical prolongada con líquidos fríos, dado que se puede producir una importante pérdida de calor por esta vía, requiriéndose medios activos de calentamiento para evitar la hipotermia perioperatoria.

En casos en que se sospeche la necesidad de transfusión durante el procedimiento se deberá contactar con el personal de banco de sangre para confirmar que el paciente esté clasificado, que exista disponibilidad de productos sanguíneos y coordinar procedimientos especiales (ej.: filtración o irradiación de glóbulos rojos para transfusión en niños pequeños).

## INDUCCIÓN Y MANTENCIÓN ANESTÉSICA

Es altamente recomendable que la inducción anestésica del niño sea realizada en compañía de alguno de los padres. Esto disminuye el estrés para el niño y aumenta la probabilidad de un proceso tranquilo y agradable para él. Si lo anterior no es factible, especialmente en niños pequeños, el uso de premedicación (habitualmente midazolám 0,5 mg/kg, con un máximo de 15 mg por vía oral) es una buena opción.

Excepto en aquellos niños que tienen una vía venosa instalada, la inducción suele ser inhalatoria. Lo más habitual es iniciar la inducción con óxido nitroso (inodoro) y luego agregar en forma progresiva sevoflurano (no debe usarse

isoflurano o desflurano durante inducción inhalatoria, dado que son gases irritantes de la vía aérea). El uso de sevoflurano durante la inducción suele asociarse a fenómenos excitatorios (movimientos, hiperventilación y taquicardia), de modo que es recomendable explicar a los padres que esto es un fenómeno normal.

La mantención anestésica suele basarse en un halogenado (sevoflurano, desflurano, isoflurano), asociado a algún analgésico potente (fentanilo o remifentanilo). En casos en que se requiera intubación endotraqueal, puede agregarse algún relajante muscular (atracurio, vecuronio, rocuronio), aunque la mayoría de las veces, los niños adecuadamente anestesiados no requieren del uso de relajantes musculares para la intubación. En casos seleccionados puede ser necesario el uso de TIVA (anestesia intravenosa total), como cuando se sospecha susceptibilidad a hipertermia maligna, antecedente de hepatitis por halogenados y en algunas miopatías.

**Bloqueos regionales.** En la mayoría de las cirugías urológicas en pediatría es altamente recomendable la realización de un bloqueo regional con anestésico local, ya que permite mantener una anestesia más superficial, menor uso de opioides durante el intraoperatorio, un postoperatorio más tranquilo con menor necesidad opioides y menor incidencia de efectos colaterales.

En caso de usar una técnica regional, es necesario conocer la inervación de la zona que deseamos bloquear:

- Pelvis: parasimpático: S2-S3-S4 (plexo esplácnico pelviano). Simpático: T11-T12 (plexo hipogástrico).
- Riñón: T10-L1.
- Próstata y vejiga: S2-S3-S4 (la distensión vesical requiere habitualmente bloqueo hasta T10 o T11).
- Uréter: bloqueo hasta T10.
- Pene: los 2/3 distales están inervados por el nervio dorsal del pene (rama terminal del nervio pudendo).

**Bloqueo caudal.** El bloqueo caudal es un tipo de anestesia epidural (Figuras 29-1 y 29-2), muy fácil de realizar, especialmente en RN, lactantes y preescolares, y que está especialmente indicado en procedimientos que requieren bloqueo bajo el nivel T-10 (nivel umbilical). Una de sus principales limitantes es la corta duración de su efecto (4-6 h), motivo por el cual se ha usado la asociación de anestésico local (bupivacaína o levobupivacaína) con algunos coadyuvantes (morfina, clonidina, ketamina libre de preservantes)



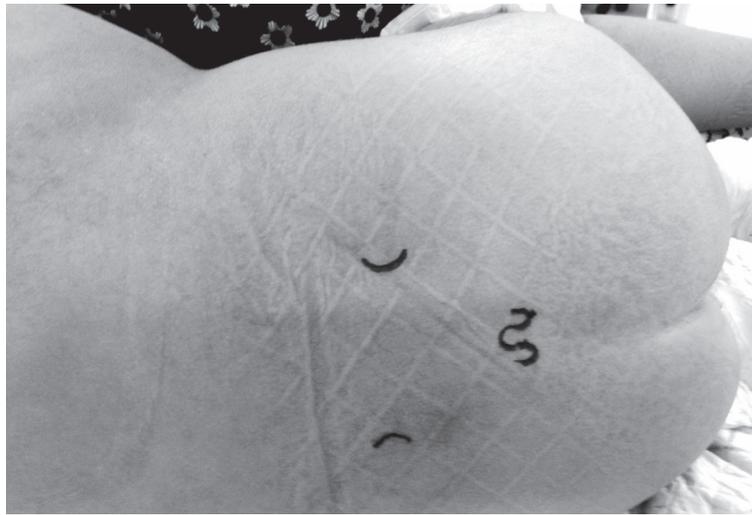


Figura 29-1. Bloqueo caudal: zona de punción.



Figura 29-2. Bloqueo caudal: técnica de punción.

en un intento de prolongar el efecto clínico. Se ha sugerido una mayor incidencia de fistulización en el postoperatorio de la cirugía de hipospadias en pacientes que han recibido un bloqueo caudal para manejo del dolor postoperatorio, comparado con pacientes que han recibido un bloqueo de nervio dorsal de pene o solo analgésicos sistémicos, sin embargo el tema no está del todo aclarado.

**Bloqueo de nervio dorsal de pene.** El bloqueo de nervio dorsal de pene está indicado especialmente en la circuncisión y en hipospadias distales. En este bloqueo está absolutamente contraindicado el uso de vasoconstrictores en la solución anestésica, debido que, dada la circulación terminal del pene, podría producirse necrosis del glande.



**Bloqueo ilioinguinal/iliohipogástrico.** Este bloqueo se utiliza habitualmente en abordajes a nivel de zona inguinal, como descensos testiculares e hidrocele comunicante. Es una técnica fácil de aprender, con una tasa muy baja de complicaciones. Actualmente se ha logrado una mayor tasa de éxito en este bloqueo mediante la técnica de inyección ecoguiada. Es necesario recordar, sin embargo, que este bloqueo no incluye las estructuras del cordón espermático ni la piel escrotal por lo que se requiere infiltración en la zona de la pexia testicular.

### PROCEDIMIENTOS NEFROUROLÓGICOS QUE REQUIEREN CONSIDERACIONES ESPECIALES

**Urodinamia.** Idealmente, el procedimiento debe realizarse en un paciente que pueda cooperar, y sin utilizar medicamentos que puedan alterar los resultados del examen. En niños que no se realizan cateterismo vesical en forma habitual, casi la mitad presenta un grado de molestias y ansiedad suficientes para limitar la interpretación del estudio realizado. Por otra parte, existe cada vez más evidencia que demuestra que la sedación con midazolám disminuye la ansiedad del niño durante la cateterización y no impide la detección de reflujo vesicoureteral ni la detección de residuo posmiccional. También se ha demostrado que estudios urodinámicos realizados bajo anestesia general, permiten observar adecuadamente patrones de disfunción vesical suficientes para iniciar un tratamiento.

Otra alternativa que puede utilizarse en niños que no son capaces de tolerar la cateterización, es realizar una anestesia muy breve durante la cateterización, para posteriormente realizar el estudio urodinámico con el niño despierto.

**Biopsia renal.** La mayoría de los pacientes que ingresa a pabellón para realizarse una biopsia renal tienen una función renal normal o moderadamente alterada, que no requiere mayores modificaciones del tipo y dosis de drogas anestésicas utilizadas. La posición habitual del paciente es el decúbito prono, lo cual hace que un alto porcentaje de los anestesiólogos opten por la anestesia general con intubación endotraqueal, sin embargo, existen varios reportes que avalan el uso de mascarilla laríngea en esta posición, lo cual permite anestésicos más superficiales, evitar el uso de relajantes musculares y su posterior reversión, y permiten acortar el tiempo de ocupación del pabellón, en un procedimiento que en general es de corta duración (**Figura 29-3**). Otra alternativa es la realización de la biopsia renal en decúbito lateral. En un estudio que comparó un grupo de 47 niños con biopsias renales realizadas en decúbito prono (100% de los niños fueron intubados) con 44 niños con biopsias renales realizadas en decúbito lateral (18% de los niños fueron intubados) no se encontró diferencia significativa en el número de punciones, calidad de las biopsias ni complicaciones en ambos grupos.



**Figura 29-3.** Posición decúbito prono para anestesia general con intubación endotraqueal.



**Litotripsia.** Hasta los trabajos de Newman en 1986, la litotripsia se consideraba contraindicada en la población pediátrica. A partir de entonces, se ha utilizado cada vez con más frecuencia en los casos de litiasis de la vía urinaria en pediatría. En nuestra institución (C. Las Condes, Chile), prácticamente todos los casos pediátricos los realizamos bajo anestesia general con mascarilla laríngea, sin embargo, se han descrito otras alternativas, especialmente en niños mayores de cinco a seis años (anestesia disociativa con ketamina, analgesia con infusión de alfentanilo).

**Anestesia para cirugía laparoscópica.** La cirugía laparoscópica se utiliza cada vez con más frecuencia para la realización de procedimientos intraabdominales (nefrectomía, descenso de testículo intraabdominal alto, biopsia renal, varicocele, resección de quistes renales, pieloplastia, reimplante ureteral, cirugía reconstructiva de vejiga).

Esta cirugía requiere de intubación endotraqueal, ventilación con presión positiva y relajación muscular y, también de monitorización de CO<sub>2</sub> espirado. Debe tenerse presente que el aumento de presión intraabdominal por el neumoperitoneo produce una reducción del retorno venoso, lo que puede ser agravado si la cirugía requiere además posicionamiento con cabeza más alta que los pies (Fowler), sin embargo, en pacientes por lo demás sanos, estos eventos suelen ser bien tolerados.

**Cirugía robótica.** En los últimos años se ha incorporado la cirugía robótica dentro de las herramientas disponibles en cirugía infantil. En el campo de la urología se ha utilizado en pieloplastia, nefrectomía, reimplante ureteral y apendicovesicostomía.

Desde el punto de vista anestesiológico, a las condiciones requeridas para una laparoscopia clásica se suman las consideraciones dadas por la imposibilidad de acceder al paciente una vez posicionado (idealmente 2 accesos venosos, eventualmente línea arterial si se sospecha necesidad de tomar exámenes durante el procedimiento), la posibilidad de daño del paciente por los brazos del robot (protección de la cabeza del paciente con algún soporte metálico) y la necesidad de mantener una relajación muscular más profunda de lo habitual por el riesgo que implican los movimientos del paciente estando los brazos robóticos insertados.

**Anestesia en pacientes con insuficiencia renal crónica.** Los pacientes con insuficiencia renal crónica suelen requerir anestesia para procedimientos relacionados a su patología (instalación o revisión de catéteres de diálisis peritoneal, realización de fístula arteriovenosa, instalación de catéter transitorio de hemodiálisis) o por patologías no relacionadas

(ej.: peritonitis, abscesos, etc.). Si el procedimiento lo permite, se debe realizar una sesión de diálisis el día previo a la cirugía, permitiendo una adecuación posterior de la volemia y controlar los niveles de calemia previo a la anestesia. Si la calemia es mayor de 6 mEq/L, debe corregirse previo a la anestesia, a pesar que la hipercalemia crónica suele ser mejor tolerada que la aguda.

Durante la inducción y mantención de la anestesia puede usarse la mayoría de los anestésicos, considerando la posibilidad de un mayor porcentaje de droga libre debido a la hipoalbuminemia, alteración de volúmenes de distribución y prolongación de su efecto en aquellas que presentan eliminación renal. Debe considerarse el vaciamiento gástrico prolongado en este grupo de pacientes, lo que aumenta el riesgo de aspiración. Dentro de lo posible, deben evitarse las punciones arteriales ya que podrían requerirse posteriormente para la realización de fístulas arteriovenosas. Es importante prestar especial atención a la asepsia, dada la menor resistencia a las infecciones en este grupo de pacientes.

**Anestesia para trasplante renal.** Los niños programados para trasplante renal por lo general tienen una serie de patologías agregadas que deben ser consideradas en la evaluación preanestésica. Cabe destacar la HTA, anemia (habitualmente bien tolerada), vaciamiento gástrico retardado (riesgo de aspiración de contenido gástrico), trastornos electrolíticos (hipo o hipernatremia, hipercalemia), tendencia a las infecciones, alteración de la función plaquetaria (aunque habitualmente no contraindica el uso de anestesia neuroaxial).

La inducción anestésica debe ser cuidadosa, ya que el paciente puede estar hipovolémico si ha sido dializado recientemente. El uso de succinilcolina debe hacerse con precaución y no usarse en pacientes con calemia preoperatoria superior a 5,5 mEq/L y en aquellos pacientes con neuropatía periférica avanzada, en que puede producirse una liberación masiva de potasio al torrente sanguíneo.

De los relajantes musculares de uso habitual, el rocuronio puede presentar un efecto prolongado, aunque suele ser clínicamente no significativo. Se ha observado efecto prolongado del mivacurio en pacientes con insuficiencia renal crónica debido a una disminución en la actividad de colinesterasa plasmática. El relajante de elección es el atracurio, que no presenta eliminación renal.

Debe limitarse el uso de morfina y petidina, ya que se pueden acumular metabolitos activos (normeperidina y 6-glucurónido de morfina). No hay contraindicación al uso



de fentanilo, alfentanilo o sufentanilo y, el remifentanilo es una muy buena alternativa ya que se metaboliza por esterasas inespecíficas y por lo tanto su farmacocinética no se altera en este grupo de pacientes. Puede usarse cualquiera de los halogenados modernos (isoflurano, desflurano o sevoflurano).

La monitorización habitual debe incluir ECG, PANI,  $\text{SatO}_2$ ,  $\text{EtCO}_2$  y temperatura central. Todos los pacientes deben ser monitorizados con presión venosa central (habitualmente un catéter de 2-3 lúmenes vía yugular interna) y sonda Foley. En niños menores de cinco años, en que la anastomosis vascular se realiza en vasos arteriales mayores, es necesaria la monitorización con una línea arterial. El estado ácido-básico y hematocrito deben controlarse cada 1-2 horas.

Durante el período de la anastomosis vascular es recomendable mantener presión venosa central entre 15-20 mmHg en menores de cinco años y entre 12-14 mmHg en niños mayores, y mantener presión arterial sistólica  $> 100$  mmHg. Previo al declampeo se recomienda el uso de manitol (0,25 mg/kg) y furosemida (2 mg/kg). Durante el declampeo de donantes adultos en receptores pequeños, suele producirse una caída brusca de la resistencia vascular sistémica y presión arterial, lo que puede evitarse manteniendo un aporte de volumen alto previo a esta etapa. El objetivo es mantener presiones sistólicas idealmente mayores a 130 mmHg, asegurando una perfusión adecuada del riñón trasplantado, acostumbrado a presiones de perfusión del adulto.

Los niños mayores pueden ser extubados al final de la cirugía, sin embargo, en los niños más pequeños, en que habrá que utilizar gran cantidad de volumen para mantener una presión de perfusión adecuada, puede ser preferible mantenerlos en ventilación mecánica, ya que es probable que se produzca algún grado de edema pulmonar.

La analgesia postoperatoria puede realizarse en base a analgesia epidural, o en su defecto puede usarse una infusión de fentanilo. En caso de utilizar analgesia controlada por el paciente con morfina debe tenerse presente la posibilidad de acumulación de metabolitos activos. No deben usarse AINE ya que alteran la perfusión renal.

**Alergia al látex.** Desde su primera descripción en 1979, la alergia al látex se ha transformado en la segunda causa de anafilaxia en pabellón. Sin embargo, gracias al descubrimiento de los factores de riesgo, la incidencia de este cuadro ha disminuido en los últimos años. La presencia de anomalías genitourinarias constituye un factor de riesgo de alergia al látex, debido a las múltiples cirugías a que son sometidos

estos pacientes y a la necesidad de cateterismos vesicales intermitentes con sondas de látex. Otros factores de riesgo son: personal de salud y otras profesiones que usan guantes de látex, pacientes portadores de espina bífida, antecedentes de alergia a la palta, kiwi, plátano y castañas.

Los pacientes con factores de riesgo deben ser interrogados previo a la cirugía sobre antecedentes de edema peribulbal al inflar globos, reacción alérgica al usar guantes, preservativos o cualquier otro elemento de látex y antecedentes de reacciones alérgicas o *shock* en cirugías previas. Si existe duda razonable acerca de la existencia de un paciente con alergia al látex, se deben eliminar todos los elementos de pabellón que lo contengan ya que las reacciones pueden ser muy severas, pudiendo ser incluso fatales.

## MANEJO DE LA ANALGESIA POSTOPERATORIA

Está demostrado que desde las veinte semanas de gestación existe un sistema funcional, aunque inmaduro, capaz de percibir y responder al estímulo doloroso. El manejo inadecuado del dolor en el postoperatorio de los niños tiene repercusiones fisiológicas, psicológicas y emocionales. Un estudio de pacientes pediátricos hospitalizados, mostró que el 44% de los pacientes admitidos a servicios quirúrgicos presentó dolor moderado o severo. Entre los servicios con alta prevalencia de dolor aparece urología, con el 36%.

Entre las causas que frecuentemente se mencionan para explicar este fenómeno está la dificultad de evaluación del dolor en niños pequeños, la escasez de antiinflamatorios no esteroidales (AINE) intravenosos aprobados para uso en niños menores de dos años y el temor, por parte del personal de enfermería o médico, de usar opioides en estos pacientes. Es necesario realizar además una evaluación clínica que incluya el comportamiento del niño, determinar el origen del dolor (visceral o somático), determinar la movilidad que requiere el niño y chequear la medicación analgésica que está recibiendo.

Actualmente existe consenso en que el manejo de la analgesia debe ser multimodal, es decir, usar medicamentos que bloquean las diferentes vías de transmisión del dolor. Esto puede incluir el uso de acetaminofeno (paracetamol), AINE clásicos (ibuprofeno, ketoprofeno, ketorolaco, etc.), opioides (morfina, metadona, codeína, etc.), agonistas  $\alpha_2$ -adrenérgicos (dexmedetomidina), bloqueadores de receptores NMDA (ketamina en dosis bajas) y, en lo posible, el uso de un bloqueo regional, ya sea en dosis única o con un catéter para infusión continua.

**Analgésicos no esteroideos.** Estos son medicamentos que inhiben la ciclooxigenasa (COX), enzima responsable de transformar el ácido araquidónico liberado en los tejidos traumatizados en prostaglandinas y tromboxanos (Tabla 29-2). Existen dos tipos: la COX<sub>1</sub> distribuida a través de todo el organismo, es responsable de la protección gástrica, regulación del flujo renal, agregación plaquetaria y tono de la musculatura lisa bronquial. El uso de bloqueadores de la COX<sub>1</sub> puede producir ulceraciones gástricas, hemorragia, alteraciones de la función renal.

La COX<sub>2</sub>, llamada también "inducible", se produce solo en los tejidos lesionados, y por lo tanto los bloqueadores selectivos de COX2 tendrían menos efectos colaterales, sin embargo, estas drogas han sido asociadas a una mayor morbimortalidad cardiovascular en ciertas poblaciones de pacientes adultos, por lo que su uso ha sido cuestionado.

**Paracetamol.** A diferencia de los AINE, el acetaminofeno (paracetamol) bloquea la COX solo a nivel del sistema nervioso central (SNC), y por lo tanto no produce alteración de la mucosa gástrica, de la función plaquetaria ni renal, pero carece también de efecto antiinflamatorio. La asociación de paracetamol con los AINE, ha demostrado efecto sinérgico.

**Opioides.** Los opioides son drogas que actúan sobre receptores a nivel del sistema nervioso, disminuyendo la transmisión del dolor. Existen diferentes tipos de receptores opioides ( $\mu$ ,  $\kappa$ ,  $\sigma$ ,  $\delta$ ), sin embargo, la mayoría de los opioides produce analgesia debido a su unión a los receptores  $\mu$ . Los opioides pueden presentar como efectos colaterales sedación, depresión respiratoria, náuseas, vómitos, constipación, retención urinaria y prurito.

Los opioides de uso más frecuente en analgesia postoperatoria son: morfina, petidina, metadona, fentanilo, tramadol y codeína. Últimamente se ha dado una nota de alerta al uso de la codeína ya que existen niños con tasas de metabolismo alto, que pueden lograr concentraciones peligrosas de morfina, habiéndose descrito muertes en el postoperatorio por uso de esta droga en niños con apnea obstructiva sometidos a amigdalectomía.

Respecto del uso de morfina, debe tenerse especial cuidado en recién nacidos, especialmente prematuros, ya que en esta población su vida media es mayor y la eliminación más lenta, lo que, asociado a una mayor penetración al SNC (debido a la menor unión a proteínas), aumenta el riesgo de producir depresión respiratoria.

El tramadol constituye un opioide atípico, relacionado estructuralmente a la codeína. Su mecanismo de acción es doble: por un lado es un agonista  $\mu$  débil y por otro lado produce una inhibición de la recaptación de norepinefrina y serotonina a nivel central. Entre los efectos adversos se encuentran las náuseas, constipación y en algunos casos confusión, probablemente secundario a su efecto serotoninérgico. Su uso se ha recomendado especialmente para pacientes con dolores de origen neuropático, grupo en el cual suelen verse pocos efectos adversos.

**Ketamina.** Esta droga, usada inicialmente como anestésico disociativo, es un potente analgésico en dosis subanestésicas. Su mecanismo de acción está mediado a través del antagonismo no competitivo de los receptores NMDA y posiblemente cierto grado de agonismo en los receptores  $\mu$ . En los últimos años se han postulado efectos de la droga en

**Tabla 29-2.** Dosificación de analgésicos no esteroidales

	Vía	Dosis	Intervalo	Dosis máxima
Naproxeno	Oral	5-10 mg/kg/dosis	c/6-12 h	20 mg/kg/día
Diclofenaco	Oral	2-3 mg/kg/día	fraccionado 2-4 veces al día	200 mg/día
Ibuprofeno	Oral	5-10 mg/kg/dosis	c/4-8 h	40 mg/kg/día
Paracetamol	Oral	20 mg/kg/dosis	c/4-12 h	90 mg/kg/día (> 3 meses) 60 mg/kg/día (0-3 meses) 35-60 mg/kg/día (pretérmino)
Ketorolaco	Intravenoso	1 mg/kg/dosis (carga) 0,5 mg/kg/dosis (mantención)	c/8 h	90 mg/día
Ketoprofeno	Intravenoso	1,5 mg/kg/dosis	c/8 h	5 mg/kg/día

varios otros receptores, así como un efecto antiinflamatorio, antihiperálgico, antidepressivo agudo y también un efecto tipo anestésico local.

La ketamina ha sido considerada neurotóxica y neuroprotectora. Considerada inicialmente contraindicada en pacientes con hipertensión intracraneana, hoy existe evidencia de su efecto neuroprotector, siempre que el paciente esté ventilado mecánicamente. Se ha descrito también un aumento de la neuroapoptosis en animales recién nacidos, lo cual plantea una nota de precaución en su uso en prematuros. El efecto tóxico a nivel espinal, si bien inicialmente sindicado como causado por los preservantes, parece hoy ser explicado por un efecto directo de la ketamina. Entre los efectos indeseables de esta droga está su efecto disfórico y el aumento de secreciones de la vía aérea, por lo que suele asociarse a una benzodiacepina y algún anticolinérgico.

**Agonistas  $\alpha_2$ -adrenérgicos.** Existe una amplia experiencia en el uso de clonidina en pediatría, ya sea asociado a bloqueos regionales o por vía sistémica. En los últimos años se ha agregado a este grupo la dexmedetomidina, con un perfil farmacológico más favorable. Este grupo de drogas posee un buen efecto analgésico, asociado a ausencia de depresión respiratoria y menor efecto gastrointestinal que los opioides, con escasa incidencia de constipación y náuseas. Tiene buen efecto tanto en el dolor nociceptivo como neuropático. Su principal efecto adverso (que en ciertos casos constituye una ventaja) es la sedación. También se asocia a disminución de la frecuencia cardíaca y está contraindicado en niños con bloqueo de la conducción eléctrica intracardíaca.

## Bibliografía

- Anderson B. Paracetamol (acetaminophen): mechanisms of action. *Pediatr Anesth* 2008; 18:915-21.
- Ayob F, Arnold R. Do caudal blocks cause complications following hypospadias surgery in children? *Anaesthesia* 2016; 71(7):759-63.
- Barajas-Gamboa J, Nguyen H. Cirugía robótica en urología pediátrica: estatus actual y perspectivas futuras. *Medicina Universitaria* 2011; 13(53):217-22.
- Bhutani R. Kidney transplantation. *Pediatric renal transplantation*. Chapt 7. En: Sood J, Vohra V. *Anesthesia for transplant surgery*. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publisher, 2014; 139-43.
- Food and Drug Administration (FDA). Warnings of risk of death from codeine use in some children following surgeries. 2012.
- Groenewald C, Rabbitts J, Schroeder D. Prevalence of moderate-severe pain in hospitalized children. *Pediatr Anesth* 2012; 22:661-68.
- Lundeberg S. Pain in children-are we accomplishing the optimal pain treatment? *Pediatr Anesth* 2015; 25:83-92.
- Persson J. Wherefore ketamine? *Curr Opin Anaesthesiol* 2010; 23:455-60.
- Phillips B. Use of mivacurium chloride by constant infusion in the anephric patient. *Br J Anaesth* 1992; 68(5):492-98.
- Sweeney H, Marai S, Kim Ch *et al.* Creating a sedation service for pediatric uroynamics: our experience. *Urologic Nursing* 2008; 28(4):273-78.
- Tse Y, Yadav P, Herrema I *et al.* Performing renal biopsies in children under general anesthesia in the lateral position. *Pediatr Nephrol* 2013; 28(4):671-73.



# Imágenes en patología urológica

Carolina Pérez, Karla Moëne, Ximena Ortega

## TÉCNICAS EN EL ESTUDIO POR IMAGEN

El estudio por imágenes representa una parte importante de la evaluación diagnóstica, planificación del tratamiento y seguimiento de la patología urológica renal, vesical y de vía urinaria. Si bien todas las técnicas de imágenes han demostrado alguna utilidad en el estudio de las diversas patologías, existen características propias de cada una que contribuyen a demostrar las alteraciones precozmente, de forma más simple o con menor costo. Es así como desde la vida intrauterina es posible evaluar en cada etapa las alteraciones del sistema urinario. Mencionaremos algunas de las características más importantes de cada técnica y revisaremos su utilidad, indicaciones y limitaciones.

**Ultrasonografía.** Esta técnica utiliza ondas de sonido de alta frecuencia para caracterizar los tejidos y demostrar sus alteraciones. La frecuencia de onda utilizada en la ultrasonografía (US) médica se encuentra en el rango de millones de ciclos por segundo (MHz), en contraste con las frecuencias audibles por los humanos que se encuentran en alrededor de 20 kHz. Los ecos recibidos desde los tejidos contienen información espacial y de contraste, desplegada como imagen en escala de grises. Por su parte, el US Doppler puede detectar un cambio en la frecuencia de los ecos y determinar si el elemento muestreado se acerca o se aleja del transductor, permitiendo la evaluación de vasos sanguíneos y el corazón. Esta técnica es de gran utilidad en el estudio del sistema urinario, especialmente del parénquima renal.

El US debe ser efectuado preferentemente en niños bien hidratados y con vejiga llena, utilizando transductores acordes al tamaño del paciente, incluyendo siempre riñones y vejiga. Es importante conocer la sospecha diagnóstica para direccionar y complementar el US, por ejemplo, adicionando Doppler color en pielonefritis aguda y síndrome hemolítico urémico, medida de volúmenes y control posvaciamiento vesical en alteraciones miccionales o dilataciones pielocaliciarias, entre otros.

**Radiografía simple.** Los rayos X representan una forma de radiación electromagnética. Se producen utilizando un tubo de

rayos X y alto voltaje para acelerar electrones generados en un cátodo, que interactúan con un ánodo, produciendo radiación X. La interacción de estos haces de radiación con la materia y la atenuación que sufren al atravesarla son responsables de la formación de la imagen, que convierte la atenuación a una escala de grises y la expresa en una imagen digital. La radiografía (Rx) simple tiene un uso reducido en la evaluación del sistema urinario. Su utilidad se encuentra restringida a la litiasis, al control pre y posprocedimiento de litotricia y a la evaluación de la ubicación de algunos catéteres (*pig tail*).

**Uretrocistografía miccional.** La uretrocistografía miccional (UCG) es una técnica de radiología contrastada que combina las imágenes simples y la administración de contraste por medio de cateterismo vesical transuretral. Aunque invasivo, el estudio es bien tolerado por la mayoría de los niños y resulta muy útil en el estudio anatómico del tracto urinario inferior, además de la pesquisa y clasificación del reflujo vesicoureteral (RVU). Las dosis de radiación involucradas han disminuido significativamente en los últimos años (0,15 mSv), haciéndose incluso inferiores a la cistografía isotópica directa (0,23 mSv). Sus indicaciones se han ido acotando a los pacientes con antecedentes de compromiso parenquimatoso renal, sospecha de reflujo, divertículos vesicales y/o malformaciones de uretra. Debe realizarse con profilaxis antibiótica y en ausencia de infección urinaria.

**Tomografía computarizada.** Esta técnica también está basada en la utilización de radiación ionizante y atenuación de los tejidos en la generación de sus imágenes. A diferencia del tubo simple de rayos X utilizado en la radiología convencional, en la tomografía computarizada (TC) existe un haz de rayos X que incide en el paciente que se encuentra sobre una camilla móvil mientras el haz gira a su alrededor. Rodeando en 360° al paciente, se ubican múltiples detectores que reciben la radiación atenuada y la transforman en imagen en una escala estandarizada de grises, en diferentes planos de sección. Los ajustes técnicos y el uso de contraste intravenoso determinan un amplio rango de información y de dosis de radiación.





Un estudio promedio del abdomen puede significar una exposición a radiación cercana a 3 mSv en un niño de 5 años, que puede llegar al doble dependiendo del número de fases realizadas y de sus parámetros de adquisición.

Se conoce como Pielo-TC a la adquisición única de abdomen y pelvis, sin contraste intravenoso. Su utilidad se restringe principalmente a la litiasis urinaria e incluye la evaluación de riñones, uréteres y vejiga. El estudio contrastado funcional, conocido como Uro-TC, implica la obtención de múltiples fases, antes y después del uso de contraste, para evaluar tanto la anatomía del sistema urinario como la concentración y eliminación del contraste en el sistema excretor. Su uso es muy ocasional en niños, por el excelente desempeño del ultrasonido y por las altas dosis de radiación que implica.

**Resonancia magnética.** Esta modalidad de imagen no utiliza radiación ionizante. El paciente es posicionado en un magneto de alto poder, donde recibe una señal de radiofrecuencia, que regresa a la antena luego de atravesar los diferentes tejidos. La señal devuelta depende de las características de cada tejido, lo que entrega a las imágenes de resonancia magnética (RM) una mayor resolución y contraste, respecto de la TC; estas imágenes también son reconstruidas en diferentes planos. A diferencia de lo que ocurre en TC, la intensidad de señal de las diferentes estructuras en RM no tiene equivalencia con el estándar de densidades representadas en la TC.

La ausencia de radiación permite su uso durante el embarazo (RM fetal), hecho que la ha incorporado en el algoritmo diagnóstico frente a la sospecha de malformación del sistema urinario, confirmando alteraciones sospechadas en el ultrasonido obstétrico y agregando hallazgos adicionales hasta en el 24% de los pacientes. Es especialmente útil en presencia de oligoamnios, donde la evaluación ecográfica suele ser limitada. En estos fetos, la RM ha demostrado ser útil en la evaluación del parénquima renal, dilatación de la vía urinaria y evaluación de la uretra posterior en fetos masculinos. Después del nacimiento, es posible efectuar estudios anatómicos sin contraste, dada la excelente definición de las estructuras. Recientemente, las imágenes de difusión se han incorporado al estudio del parénquima renal en la pesquisa de pielonefritis aguda, dado los cambios que se producen en él frente a la inflamación y que son detectables por este método. Se agrega contraste intravenoso (gadolinio) cuando se requiere caracterizar el comportamiento vascular de tumores del sistema urinario o precisar la relación anatómica de este con lesiones que ocupan espacio en el abdomen y en la pelvis.

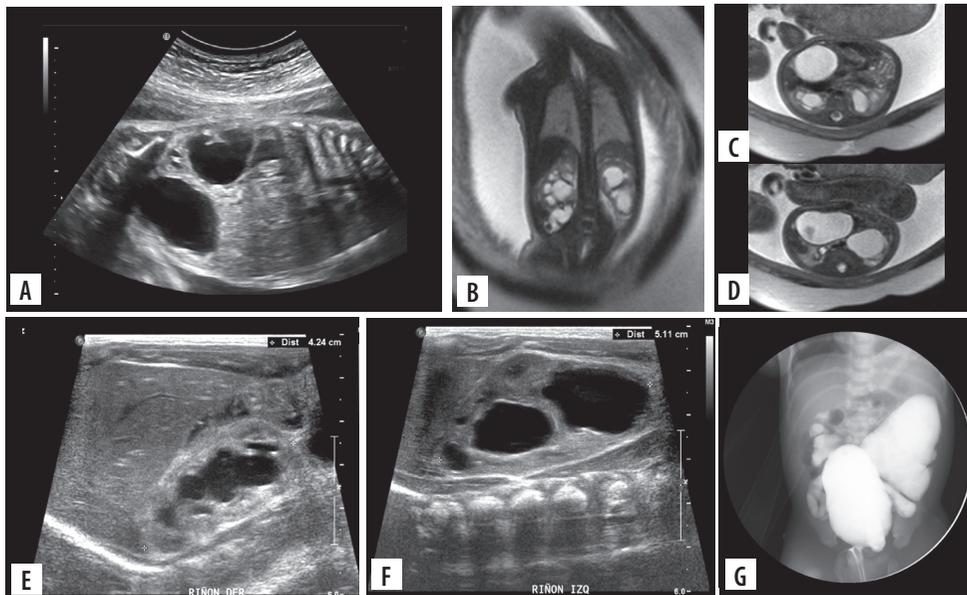
El contraste permite, además, la evaluación funcional del parénquima renal con curvas de concentración y excreción (urografía por resonancia o Uro-RM). Entre sus limitaciones debemos mencionar el costo, disponibilidad y necesidad de inmovilización, con o sin sedación en niños pequeños.

## ELECCIÓN DE LA TÉCNICA DE ESTUDIO POR IMAGEN

Al momento de elegir el o los exámenes de imágenes en el estudio del riñón y de la vía urinaria en niños se deben considerar algunos aspectos específicos. Entre estos se pueden mencionar:

- La menor cantidad de grasa corporal de los pacientes pediátricos y el menor espesor del abdomen mejora el rendimiento del US, por lo que es posible obtener información de gran calidad con esta técnica. Por otra parte, el menor tamaño de los niños requiere imágenes de mayor resolución por lo que se utilizan transductores de alta frecuencia en US y cortes finos en TC y RM.
- La mayor susceptibilidad de los niños a los efectos de la radiación ionizante induce a priorizar el uso de técnicas que no la utilicen, siempre que estas permitan obtener la información necesaria. Cuando están indicados exámenes que utilizan radiación ionizante (Rx, TC) es necesario adaptar las técnicas, con el objeto de disminuir la dosis involucrada a niveles tan bajos como sea razonablemente posible, sin alterar el objetivo médico requerido (concepto ALARA). El menor tamaño y circunferencia del abdomen infantil requiere en Rx simple y TC dosis muy inferiores a las utilizadas en adultos, además, en esta última es posible disminuir el número de fases utilizadas, según la información requerida. La reducción progresiva de la técnica utilizada en UCG efectuada en equipos digitales y la disminución del tiempo de exposición con radioscopia pulsada, permiten actualmente obtener estos exámenes con dosis inferiores a las involucradas en cistografía isotópica directa.
- La frecuencia cardíaca más rápida, el tiempo de circulación más corto, el mayor volumen relativo de sangre circulante y el menor peso de lactantes y niños pequeños hace necesario modificar la dosis de contraste y ajustar los tiempos de adquisición en los exámenes de RM y TC, respecto de los adultos.
- Con frecuencia los niños son incapaces de cooperar por su corta edad, inquietud y temor, por lo que idealmente deben ser atendidos por profesionales y personal entre-





**Figura 30-1.** Malformación congénita renal y de vías urinarias. US prenatal con sospecha de hidronefrosis (A). RM fetal demuestra hidroureteronefrosis bilateral (B, C y D). US y UCG en período de recién nacido confirman severa dilatación pielocaliciaria y ureteral bilateral (E, F y G).

dados, que invertirán mayor tiempo para obtener el resultado deseado, en especial en US. También puede ser necesario utilizar inmovilización y/o sedación en técnicas que involucran más tiempo de ejecución, como es el caso de la RM.

## ANÁLISIS POR PATOLOGÍAS

### Malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias.

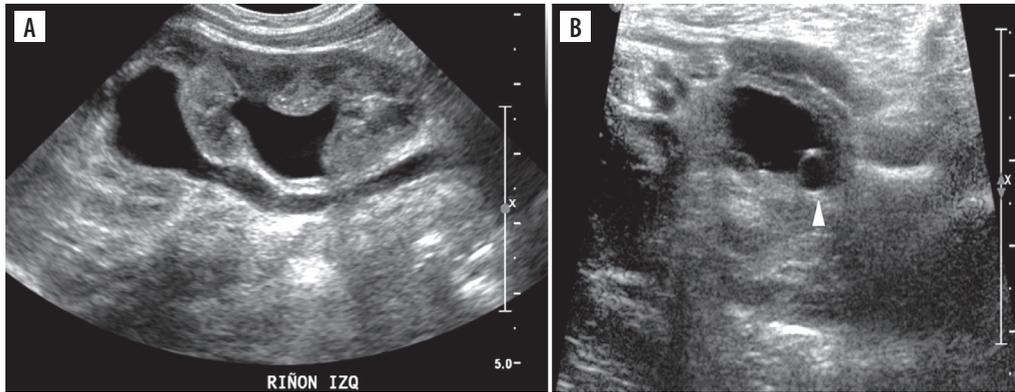
Existe un amplio espectro de anomalías congénitas renales que incluye entre las más frecuentes: alteraciones de posición y fusión; agenesia e hipoplasia renal; enfermedad renal quística y uropatía obstructiva. Actualmente un porcentaje importante de estas son sospechadas o diagnosticadas prenatalmente con US obstétrico o RM fetal, especialmente si se asocian a hidronefrosis. (Figura 30-1) A pesar de los grandes avances en el diagnóstico antenatal, algunos pacientes aún llegan al diagnóstico luego de una ITU, mal incremento ponderal, dolor, hematuria o pesquisa de hipertensión.

El US es el examen inicial y de seguimiento en todo niño con sospecha de anomalía renal o del tracto urinario (Figura 30-2). En pacientes con diagnóstico antenatal de hidronefrosis el estudio debe realizarse idealmente después de los primeros 5 días de vida para asegurar una adecuada filtración a nivel

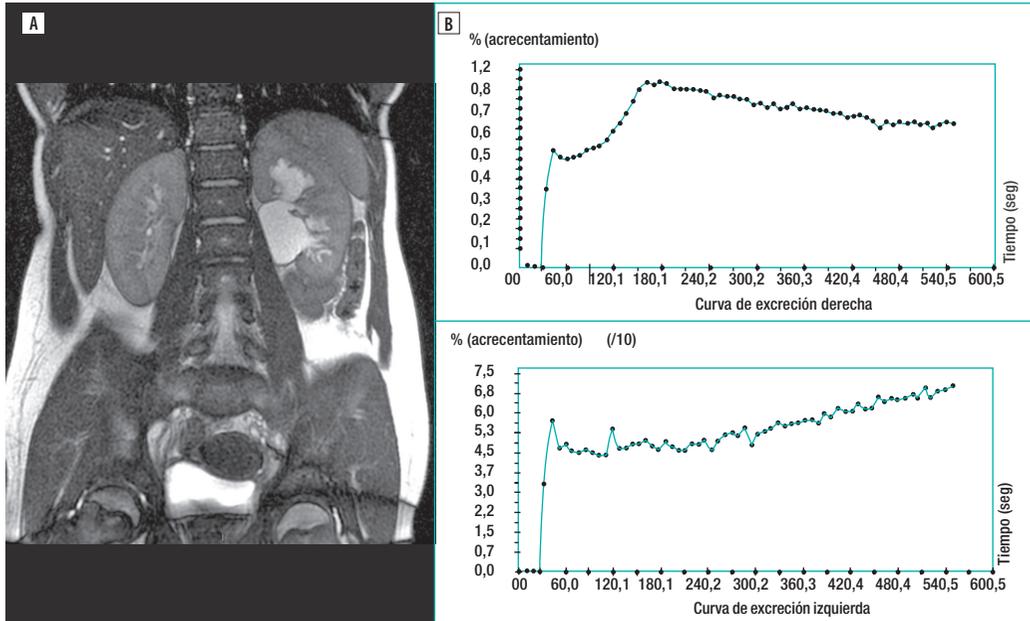
renal, que ayuda además a pesquisar dilatación ureteral y excluir alteración vesical. El diámetro anteroposterior de la pelvis renal es la medida estándar para evaluar la dilatación de la pelvis renal, precisar el grado de hidronefrosis y controlar la evolución. Pacientes que presentan hidronefrosis de alto grado usualmente se asocian a uropatía obstructiva.

La UCG se requerirá en aquellos casos en que se necesite descartar RVU y evaluar anatomía del tracto urinario inferior. En pacientes seleccionados con malformaciones complejas, la Uro-RM es especialmente útil para obtener evaluación anatómica y funcional detallada que combina excelentes imágenes anatómicas con evaluación de concentración y excreción y valora la función renal diferencial (Figura 30-3). Es el examen de elección para evaluar función de los sistemas superior e inferior en pacientes con duplicación pieloureteral, donde la cintigrafía renal diurética puede ser limitada.

**Reflujo vesicoureteral.** Este tópico es controversial y permanece en constante discusión, tanto desde el punto de vista clínico como especialmente terapéutico. Actualmente se acepta que el RVU por sí solo produciría daño renal únicamente en reflujo intrauterinos de alto grado o cuando se asocia a otros factores como: infecciones del tracto urinario (ITU), papila compuesta u obstrucción del tracto urinario, por lo



**Figura 30-2.** Sospecha prenatal de malformación renal. US en recién nacido confirma doble sistema de eliminación. **A:** corte longitudinal muestra hidronefrosis y doble sistema, con dilatación del uréter superior; **B:** en vejiga se demuestra ureterocele (punta de flecha).



**Figura 30-3.** RM anatómica y funcional. **A:** wt2 coronal muestra hidronefrosis izquierda, con pelvis extrarenal, sugerente de estenosis pieloureteral. **B:** curvas de excreción poscontraste normal del riñón derecho y obstructiva del riñón izquierdo.

que se ha reducido las indicaciones de estudios de imágenes en búsqueda de RVU. El estudio de estos pacientes se indica habitualmente en recién nacidos (RN) con hidronefrosis asociadas a malformaciones complejas del tracto urinario, ITU con evidencias de compromiso del parénquima renal, estudio de etiología de dilatación ureteral, disfunción vesical persistente y pacientes trasplantados que lo requieran; siempre comienza

el estudio con US que incluye todo el sistema urinario. Los signos ultrasonográficos que sugieren la posibilidad de RVU son: cambios del grado de dilatación pielocalicaria durante el examen, dilatación ureteral distal con engrosamiento urotelial, alteración de la localización de la unión ureterovesical y pared vesical engrosada o de aspecto trabecular. Se ha utilizado cistoscopia contrastada con alta sensibilidad en la pesquisa



de RVU pero limitada visualización de uretra, divertículos vesicales y uréteres no dilatados, además de problemas de costo y aprobación de contrastes para niños.

La UCG es considerada el *gold standard* en imágenes para la pesquisa y caracterización del RVU, permite graduar el reflujo de acuerdo a la clasificación internacional vigente desde 1985 y, además, aporta información relevante en presencia de alteración funcional vesical (Figura 30-4).

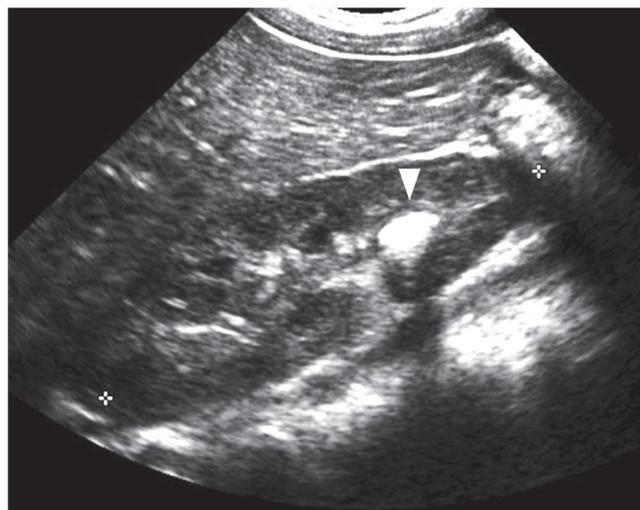


**Figura 30-4.** Reflujo vesicoureteral. UCG miccional en lactante que demuestra RVU bilateral, grado III a derecha, con reflujo intrarrenal y grado IV a izquierda.

**Litiasis renal y de la vía urinaria.** Patología poco frecuente en niños, aunque al igual que en la población adulta su incidencia ha aumentado progresivamente en las últimas décadas. Los síntomas muchas veces pueden ser inespecíficos, especialmente en niños pequeños, por lo que es fundamental el uso racional de los estudios de imágenes y destacar que los protocolos de imágenes de adultos no deben aplicarse a niños por la mayor exposición a radiación que involucran.

El US es el estudio primario de elección en sospecha de urolitiasis en niños porque permite una demostración detallada de los riñones y el tracto urinario completo. La mayoría de las litiasis se encuentra en el sistema pielocaliciario, en el uréter a nivel proximal/distal y cercanas a la unión pieloureteral o ureterovesical, zonas habitualmente bien visualizadas, especialmente en pacientes bien hidratados y con orina en vejiga. Los criterios para el diagnóstico de litiasis por US son: presencia de focos hiperecogénicos, muchas veces con sombra sónica y artefacto de reverberación o centelleo al Doppler color, en cualquier parte del sistema excretor (Figura 30-5). Se puede identificar también hallazgos secundarios como hidronefrosis o hidroureteronefrosis, aumento de tamaño y ecogenicidad renal, engrosamiento de la pared ureteral y edema perinéfrico o colección líquida perirrenal. El Doppler pulsado puede mostrar aumento unilateral del índice de resistencia intrarrenal en obstrucción aguda.

La pielografía con contraste intravenoso es rápida, precisa, indolora y puede plantear diagnósticos alternativos. A pesar de



**Figura 30-5.** Litiasis renal. US imagen longitudinal del riñón derecho muestra foco hiperecogénico en cáliz inferior (punta de flecha), con artefacto de sombra acústica posterior.



utilizar protocolos de baja dosis, en niños igualmente se aporta dosis significativa de radiación ionizante, por lo que en la edad pediátrica no se considera examen de primera línea. Las indicaciones de la pielografía son: alto índice de sospecha y US negativo o no diagnóstico, pacientes con síntomas persistentes, niños obesos, con anomalías esqueléticas severas o alteraciones anatómicas complejas del tracto urinario (en las que el US puede ser subóptimo), y estudio prequirúrgico, si se requiere información adicional. La uro-TC se indica muy ocasionalmente, cuando el US es insuficiente y existe sospecha de complicaciones o necesidad de descartar otros diagnósticos diferenciales.

La RM no ofrece ventajas en la demostración de urolitiasis, aunque puede aportar información sobre el nivel de obstrucción y función renal; está indicada en casos seleccionados que requieran evaluación anatómica y funcional. La Rx renal y vesical solo tendría indicación en la localización de litiasis previo a procedimiento de litotricia.

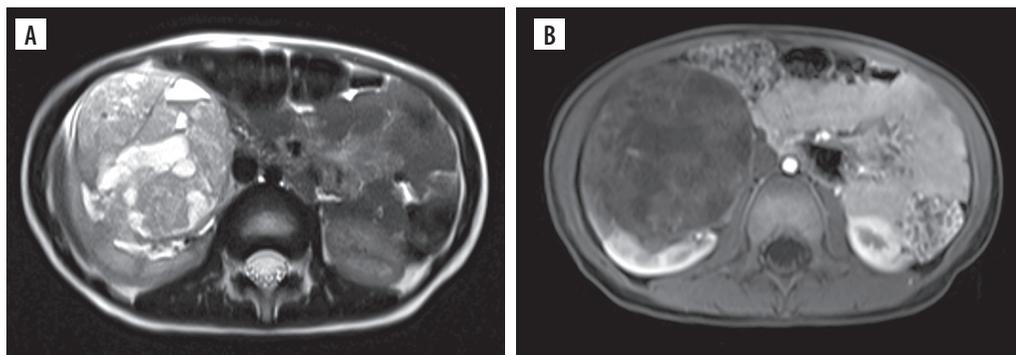
**Enfermedad renal quística.** Las formaciones quísticas renales se observan en un amplio espectro de anomalías, algunas hereditarias y otras de presentación esporádica. La pesquisa de un quiste solitario en el parénquima renal de un niño puede ser la primera manifestación de una patología familiar o sindrómica, por lo que habitualmente requiere al menos seguimiento de imágenes.

El principal método de diagnóstico por imágenes en estas patologías es el US, que permite demostrar con certeza si existe compromiso uni o bilateral y caracterizar tanto la anatomía renal como las lesiones quísticas. Solo ocasionalmente se requiere de otros métodos de imágenes para precisar aspectos morfológicos. En estos casos se debe recurrir a RM.

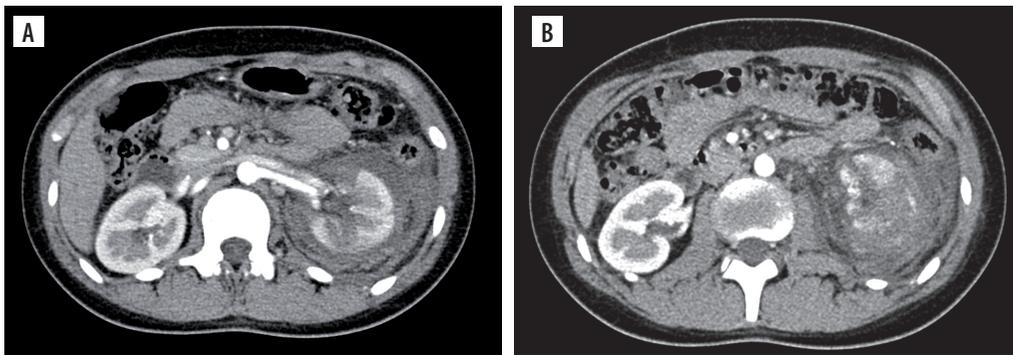
**Tumores.** En la edad pediátrica pueden presentarse tumores, benignos o malignos, y también neoplasias pre o semimalignas; la neoplasia renal más frecuente en niños es el tumor de Wilms.

El rol de los estudios de imágenes ha evolucionado, se amplió desde la detección del tumor hacia su clasificación y etapificación y aporta importante información para la planificación terapéutica y posterior seguimiento. El US, siempre con adición de Doppler color, es la modalidad de estudio inicial ante la sospecha de masa renal y el método ideal para el *screening* de tumores de abdomen y pelvis en neonatos, niños y adolescentes, especialmente útil en niños con síndromes de predisposición genética al cáncer. Está ampliamente disponible, no requiere sedación y no usa radiación ionizante. Permite excelente caracterización de los tejidos y puede determinar si una masa es quística o sólida, si contiene grasa o calcificaciones; el Doppler color ayuda a distinguir los componentes sólidos de la masa, evaluar la vascularización tumoral, presencia de necrosis y trombosis vascular; también se usa como guía en las biopsias percutáneas. Su rol es más limitado en la visualización del retroperitoneo y evaluación a la respuesta al tratamiento.

En la actualidad, la RM es considerada el *gold standard* como estudio de imagen avanzado en tumores renales, relegando la TC a un rol limitado, en los casos en que la RM no esté disponible o esté contraindicada. La RM contrastada permite caracterizar el tumor y su origen, evaluar tamaño, composición tisular, diseminación regional, presencia de adenopatías regionales, metástasis hepáticas o peritoneales y trombosis de venas renal o cava. Puede además evaluar la extensión intraespinal de algunos tumores (**Figura 30-6**).



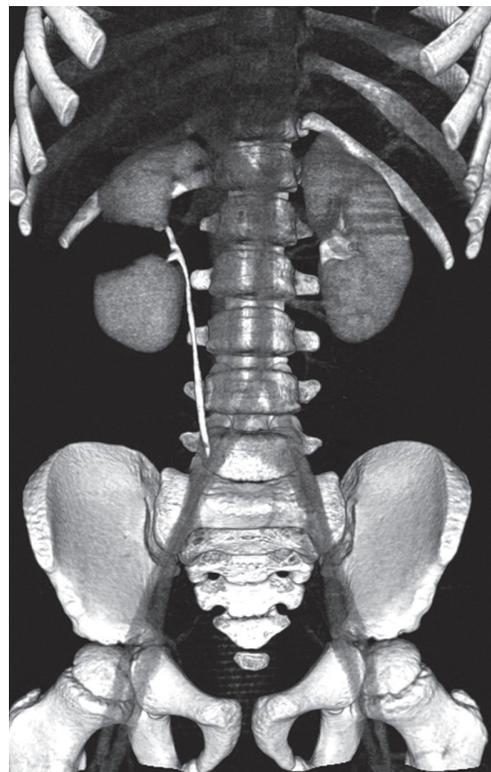
**Figura 30-6.** Tumor de Wilms. RM, wT2 axial, muestra extensa masa renal derecha, sólida, con intensidad de señal heterogénea (A) y escaso refuerzo en imagen wT1 luego de la administración de contraste (B).



**Figura 30-7.** Trauma renal. TC contrastada, muestra solución de continuidad del parénquima del riñón izquierdo, con extensa colección perirrenal e indemnidad de arteria y vena renal (A y B).

### Trauma:

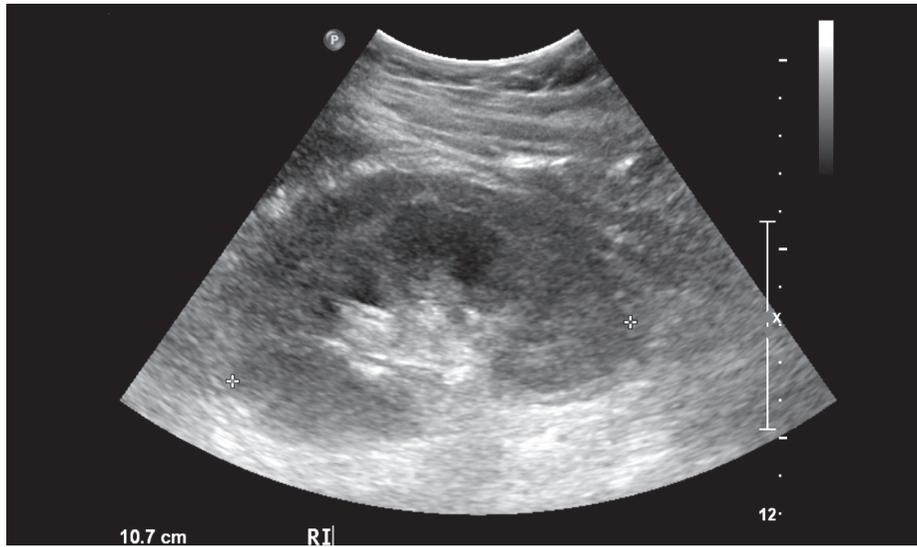
**Trauma renal.** En niños, el riñón es el tercer órgano más frecuentemente afectado en el trauma abdominal después del hígado y bazo. Las características anatómicas propias de los niños que hacen que los riñones sean más susceptibles de sufrir lesión en un trauma abdominal cerrado son: tamaño renal proporcionalmente mayor, persistencia de lobulaciones fetales, menor cantidad de tejido adiposo perirrenal, fascia de Gerota inmadura, musculatura abdominal débil y caja torácica más laxa y menos osificada. En general, se recomienda realizar estudio de imagen dirigido para descartar lesión del tracto urinario a pacientes con cualquier grado de hematuria después de trauma abdominal significativo y en aquellos que hayan sufrido trauma directo en el flanco, caída de altura o desaceleración brusca, independiente del resultado del sedimento urinario. En niños con politraumatismo o trauma de alta energía con sospecha de lesión renal severa, la indicación es TC abdominal contrastada (**Figura 30-7**). La TC permite evaluar el tracto urinario completo, incluyendo la vascularización renal, el parénquima y sistema colector; puede caracterizar las lesiones parenquimatosas, demostrar sangramiento activo y extravasación de orina, además de detectar lesiones en otros órganos abdominales y retroperitoneales (**Figura 30-8**). La severidad de las lesiones renales se clasifica según la escala de la American Association for the Surgery of Trauma en grados I al V. El US tiene gran utilidad también en el seguimiento posterior de lesiones ya conocidas (**Figura 30-9**). Los procedimientos de radiología intervencional juegan un rol importante en el trauma renal pediátrico, permiten tratar complicaciones agudas y tardías, detener hemorragias masivas y tratar lesiones del sistema urinario de manera mínimamente invasiva.



**Figura 30-8.** Trauma renal. Reconstrucción 3D de TC contrastada en fase tardía de eliminación. Se evidencia trauma renal derecho grado III, sin lesión del sistema colector.

**Traumatismo ureteral.** Las lesiones ureterales son infrecuentes. Se producen más comúnmente en traumatismo penetrante que cerrado y pueden poner en riesgo la función del riñón que drenan. La localización más frecuente en niños





**Figura 30-9.** US en el seguimiento de trauma renal. Imagen longitudinal muestra continuidad del contorno, con persistencia de colección perirrenal una semana más tarde (mismo caso **Figura 30-7**).

es la unión pieloureteral. Pueden ser de diagnóstico tardío, por urinoma que produce dolor lumbar, náuseas y fiebre. Las lesiones ureterales iatrogénicas pueden ocurrir durante cirugía ginecológica, urológica, colorrectal o vascular, más frecuentemente en adultos. Es importante la realización de imágenes de TC tardías (10 min después de la inyección de contraste) con el fin de mejorar la capacidad del método para detectar extravasaciones secundarias a estas lesiones.

**Traumatismo de vejiga.** El trauma cerrado es la principal causa de lesión vesical significativa. La vejiga en los niños es más susceptible de lesionarse que en los adultos, especialmente si está llena, debido a que está en una posición más alta en el abdomen del niño, por sobre la pelvis ósea; la pared abdominal otorga menor protección muscular; y existe menos grasa rodeando la vejiga, en comparación con el adulto. Debido a la posición de la vejiga pediátrica, la asociación con fractura de pelvis es menos común en niños que la reportada en adultos. A pesar de los avances diagnósticos en TC, el diagnóstico de rotura vesical muchas veces puede ser difícil, por lo que los mejores resultados se obtienen con llenado en forma retrógrada de la vejiga con un catéter y descartar previo de la presencia de lesión uretral; aquí la cistografía convencional juega un rol en el diagnóstico de lesiones traumáticas vesicales. Es necesario incluir imágenes posvaciamiento, ya que las lesiones de pared posterior pueden pasar inadvertidas durante el llenamiento en pacientes que muchas veces están imposibilitados de moverse

para realizar proyecciones oblicuas.

**Traumatismo de uretra.** A excepción del segmento peneano, la uretra se lesiona con baja frecuencia en los niños porque está bien protegida y por su forma y elasticidad. Sin embargo, debe sospecharse una lesión uretral en todo niño con fractura de pelvis o trauma significativo sobre el periné. Los signos de lesión uretral son: presencia de sangre en el meato, hematuria macroscópica, disuria o incapacidad para orinar, retención urinaria con globo vesical. La uretrografía retrógrada es el procedimiento diagnóstico de elección para evaluar pacientes con sospecha de lesión uretral.

**Trauma escrotal.** Las principales causas de trauma escrotal son actividades deportivas, accidentes en vehículos motorizados y caída a horcajadas. Este tipo de trauma suele ser un desafío diagnóstico ya que la tumefacción y dolor limitan el examen físico. El US es la modalidad de elección tanto para la evaluación inicial de pacientes con dolor escrotal agudo post-trauma, como para su posterior seguimiento. El US resulta de gran utilidad para la planificación terapéutica, ya sea médica o quirúrgica ya que demuestra de manera segura y precisa las lesiones intra y extratesticulares secundarias a trauma. El Doppler color permite además evaluación directa de la perfusión testicular pues detecta alteraciones más infrecuentes, como torsión testicular asociada a trauma escrotal. Por otro lado, se ha demostrado que entre el 10% y el 15% de los tumores testiculares es diagnosticado de manera incidental por





US realizados a raíz de un trauma. En el US escrotal efectuado por trauma se debe procurar comenzar la exploración con el testículo asintomático, ajustando los parámetros de imagen y Doppler color para después comparar detenidamente el tamaño, ecogenicidad y flujo de ambos testículos y epidídimos. Especialmente útil resulta la imagen escrotal transversa, incluyendo ambos testículos, tanto en escala de grises como en Doppler color.

Entre las lesiones testiculares traumáticas es posible considerar rotura, fractura y hematoma testicular. La rotura testicular se caracteriza al US por testículo de ecoestructura heterogénea, alteración de su contorno y disrupción de la túnica albugínea. La heterogenicidad se explica porque el parénquima se lesiona cuando la túnica albugínea se rompe. La rotura del testículo puede resultar en pérdida de la vascularización de un segmento o del testículo completo; el Doppler color es especialmente importante en estos pacientes ya que ayuda a determinar la viabilidad del parénquima testicular y la necesidad de tratamiento quirúrgico. La fractura testicular consiste en la discontinuidad o interrupción del parénquima testicular normal; se visualiza al US como un área lineal hipocogénica, avascular al Doppler color y puede asociarse también a rotura de la túnica albugínea. Los hematomas intratesticulares constituyen hallazgos frecuentes en el trauma escrotal; pueden ser solitarios o múltiples, presentar diversos tamaños, encontrarse en etapa aguda o crónica y asociarse a otras lesiones testiculares o extratesticulares. Las características del hematoma al US dependen del tiempo de evolución de este: en etapa aguda pueden presentar ecogenicidad similar al parénquima testicular o el testículo aparece de ecoestructura heterogénea difusa, lo que puede dificultar su diagnóstico; el Doppler color muestra ausencia de flujo en su interior. A medida que pasa el tiempo, el hematoma se va haciendo progresivamente más hipocogénico o definitivamente anecogénico y tiende a disminuir de tamaño. Se requiere seguimiento de estos hematomas hasta su resolución completa, ya que pueden complicarse con infección o necrosis.

Entre las lesiones extratesticulares es necesario considerar el hematoma o hematocele, el hematoma de la pared escrotal y la epididimitis traumática. El US es la técnica de elección en estos casos, ya que permite la localización y extensión de la lesión, además de monitorear el seguimiento.

**Torsión testicular.** La torsión testicular, o mejor denominada como torsión del cordón espermático, determina primero obstrucción al flujo venoso y posteriormente a la irrigación

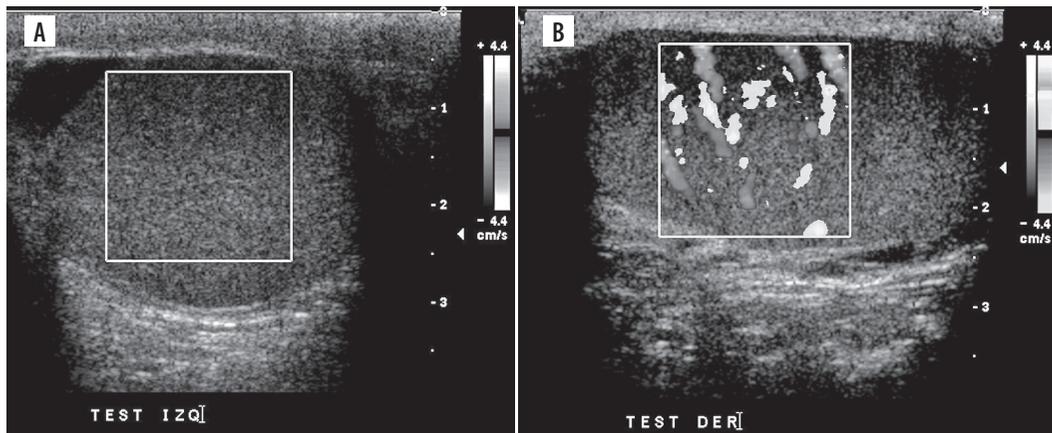
arterial. La magnitud de la isquemia testicular depende del grado y duración de la torsión, siendo posible rescatar el testículo en la mayoría de los pacientes antes de 4 a 6 horas de iniciada la torsión. Se reconocen dos tipos de torsión de cordón espermático: extravaginal e intravaginal. La torsión extravaginal se observa fundamentalmente en neonatos y la mayoría ocurre prenatalmente; se debe a una débil fijación del cordón espermático dentro del canal inguinal que permite la torsión del cordón completo y compromete el flujo sanguíneo de todo el hemiescrotal ipsilateral. Este testículo aparece usualmente necrótico al nacimiento y es habitualmente unilateral, aunque también puede observarse compromiso bilateral. En el infrecuente caso que la torsión extravaginal se produzca después del nacimiento y determine solo isquemia parcial, el testículo podría ser viable y posible de salvar con cirugía. Si la torsión es reciente, el testículo se observa aumentado de tamaño y heterogéneo al US. En etapa más crónica puede aparecer anillo ecogénico periférico que corresponde a calcificación de la túnica albugínea; gradualmente el testículo disminuye de tamaño y puede calcificarse. Al Doppler color no se demuestra flujo en el testículo ni el cordón.

La torsión intravaginal puede ocurrir a cualquier edad, pero es más común en adolescentes. En este caso, testículo y cordón espermático se tuercen dentro de la túnica *vaginalis* a causa de una inadecuada fijación del testículo. Los síntomas son de instalación rápida y con frecuencia se asocian a náuseas y vómitos. En etapa precoz de la torsión la ecogenicidad testicular es normal y al progresar en el tiempo, el testículo aumenta de tamaño y se hace heterogéneo. La porción intraescrotal del cordón aparece edematosa y se observa como una masa ecogénica extratesticular redondeada, oval o curva adyacente a la cabeza del epidídimo (**Figura 30-10**). El examen de US en el escroto agudo debe incluir siempre el conducto inguinal; el punto de torsión puede visualizarse a nivel del orificio inguinal externo, asociado a inversión de la orientación del testículo, epidídimo y cordón; con frecuencia se observa también algún grado de hidrocele reactivo y engrosamiento de la pared del escroto. El diagnóstico definitivo de torsión completa se hace cuando se demuestra ausencia total de flujo sanguíneo en el lado afectado y presencia de flujo normal en el contralateral (**Figura 30-11**). Cuando existe torsión incompleta (menor a 360°), puede existir algún grado de flujo arterial remanente en el testículo afectado, de ahí la importancia de una evaluación metódica comparativa de ambos testículos, tanto en escala de grises como el Doppler color, para un diagnóstico certero.





**Figura 30-10.** Torsión testicular. US muestra masa ecogénica ovalada adyacente al epidídimo, correspondiente a la porción intraescrotal del cordón, que se observa edematoso.



**Figura 30-11.** Torsión testicular. US Doppler demuestra ausencia de flujo en el testículo izquierdo (A) en comparación con el flujo normal del testículo derecho (B).

**Torsión de hidátide.** La torsión de una hidátide testicular o epididimaria es la causa más frecuente de dolor escrotal agudo en niños prepuberales. Su real incidencia probablemente esté subestimada, porque muchas veces se diagnostican como epididimitis, ya que los hallazgos clínicos y de imágenes pueden ser similares. La hidátide testicular de Morgagni es la más frecuentemente afectada. Los pacientes habitualmente presentan dolor de comienzo brusco o gradual localizado en el polo superior del testículo; se ha descrito como patognomónica la presencia de un nódulo azulado palpable en el aspecto superior del escroto. La hidátide torcida aparece al US

como una masa redondeada extratesticular, hiperecogénica o heterogénea, dependiendo del tiempo de evolución, sin señal en su interior al utilizar Doppler color. Con frecuencia se asocia a aumento de tamaño de la cabeza del epidídimo, hidrocele reactivo y engrosamiento de la pared escrotal. El epidídimo y la pared escrotal se muestran hipervascularizadas al Doppler color. Con el tiempo la hidátide torcida puede calcificarse y aparecer como calcificación escrotal aislada. El tratamiento habitual es conservador, requiriendo cirugía solo aquellos casos con sintomatología persistente.



## Bibliografía

- Bhatt S, Dogra VS. Role of US in testicular and scrotal trauma. *Radiographics* 2008; 28:1617-29.
- Brody A, Frush D, Huda W, Brent R. Radiation risk to children from computed tomography. *Pediatrics* 2007; 120:677-82.
- Darge K, Higgins M, Hwang TJ *et al.* Magnetic resonance and computed tomography in pediatric urology an imaging overview for current and future daily practice. *Radiol Clin North Am* 2013; 51:583-98.
- Haid B, Becker T, Koen M *et al.* Lower radiation burden in state of the art fluoroscopic cystography compared to direct isotope cystography in children. *J Ped Urol* 2015; 11(1):35.e1-e6.
- Obara H, Takahashi M, Kudou K *et al.* Estimation of effective doses in pediatric X-ray computed tomography examination. *Exp Ther Med* 2017; 14(5):4515-20.
- Pérez C, López D, Ortega X *et al.* Pielo-RM: una nueva herramienta en el estudio de pielonefritis aguda en pediatría. *Rev Chil Radiol* 2018; 24(1): 12-17.
- Pérez C, Moënné K. Enfermedad quística renal en la edad pediátrica. *Rev Chil Radiol* 2007; 13(3):127-40.
- Pérez C, Moënné K. Rol de las imágenes en las urgencias nefrourológicas en niños. En: Moënné K. *Avances en diagnóstico por imágenes: Urgencias pediátricas*. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2015; 199-221.
- Pico H, Dabadiea A, Bourliere-Najeana B *et al.* Contribution of the foetal uro-MRI in the prenatal diagnosis of uronephropathies. *Diagn Interv Imaging* 2014; 95(6):573-78.
- Ramchandani P, Buckler PM. Imaging of genitourinary trauma. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192:1514-23.
- Riccabona M, Avni FE, Blickman JG *et al.* Imaging recommendations in paediatric urology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography. *Pediatr Radiol* 2008; 38(2):138-45.
- Riccabona M. The pediatric kidney. Chap 27. En: Quaia E. *Radiological imaging of the kidney*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2011; 676-13.
- Swinson S, McHugh K. Urogenital tumours in childhood. *Cancer Imaging* 2011; 11(1A):S48-S64.





## Medicina nuclear en urología pediátrica

Sonia Neubauer

Los estudios radioisotópicos, de uso rutinario en pacientes pediátricos, se aplican en la evaluación de riñones, vías urinarias y algunos tumores.

**Cintigrama renal estático con DMSA.** Estudia morfología al fijarse la sustancia en los túbulos proximales. Confirma el daño agudo o secuelas en infecciones, cirugía o trauma; determina función relativa, que es de importancia en decisiones quirúrgicas; confirma malformaciones y ectopia en forma simple, sin necesidad de preparación.

**Cintigrama renal dinámico o renograma.** Este examen puede ser con o sin estímulo diurético, estudia con imágenes seriadas y curvas el comportamiento en el tiempo del radiotrazador inyectado en forma de bolo por una vena periférica, demostrando la perfusión, función renal relativa (derecha/izquierda o superior/inferior en doble sistema), captación en el parénquima, posición de los riñones, tamaño aproximado, anomalías sugerentes de doble sistema, eliminación por vías urinarias y ciclo miccional, con mayor detalle cuando se incluye la micción durante el mismo estudio en la llamada **cistografía indirecta**. Es un examen muy útil tanto en caso de obstrucción como en malformaciones, trasplante renal, hipertensión de causa renovascular, filtraciones urinarias.

**Cistografía directa.** Muestra en forma dinámica continua el llene vesical vía sonda vesical y también el vaciamiento miccional. Entrega información de la velocidad de vaciamiento, del residuo vesical y si hay reflujo vesicoureteral.

Además, se cuenta con sustancias radioactivas de aplicación diagnóstica y terapéutica para tumores neuroendocrinos como neuroblastoma, feocromocitoma y tumor carcinoide, entre otros.

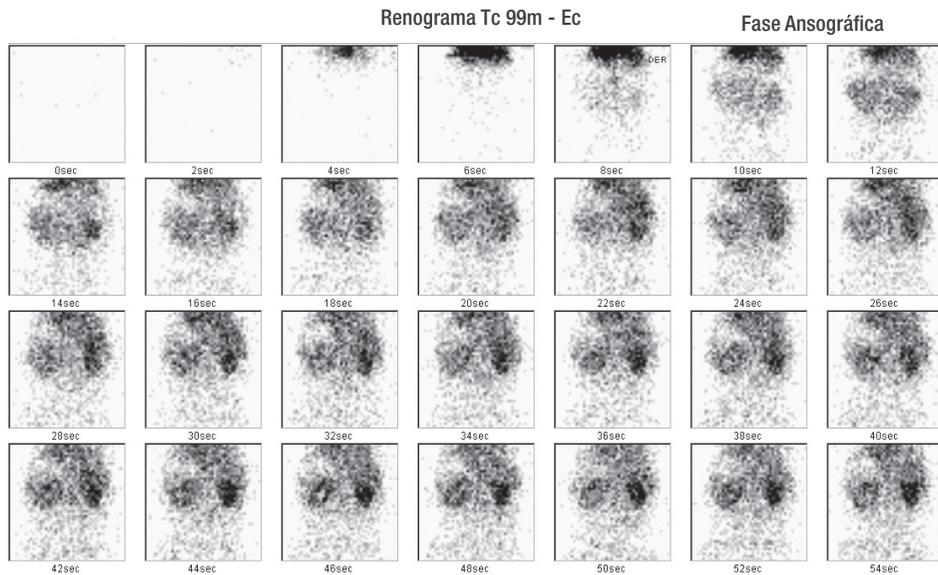
Los resultados de estos exámenes se entregan en:  
a) **imágenes**, ya sean estáticas o dinámicas (secuenciales);  
b) **curvas** de la evolución de la radioactividad en el tiempo

en una determinada estructura (riñones, grandes vasos, uréteres, vejiga); c) **comparación de la concentración** de radioactividad en cada riñón (función renal relativa); y d) **comparación de dos exámenes** pre y postintervención medicamentosa (diurético, inhibidor de enzima convertidora de angiotensina), en caso de terapia radioisotópica o cirugía. Es necesario que el médico especifique la pregunta clínica para que se use el radiotrazador adecuado y el protocolo más conveniente.

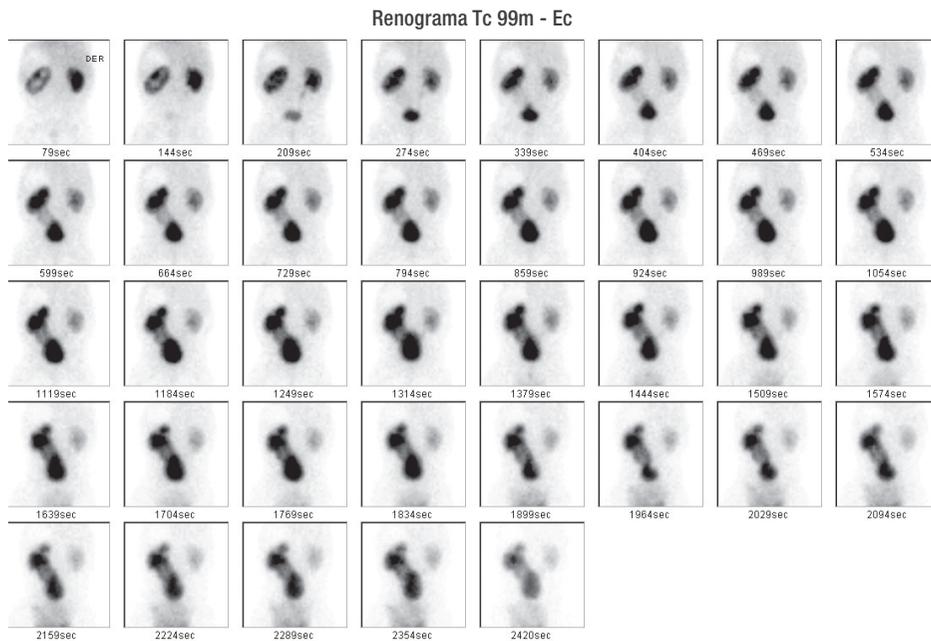
Probablemente el examen más usado por el urólogo infantil es el renograma diurético, por su aporte único en información sobre la funcionalidad de riñones y sistema excretor en forma fisiológica y simple, determinando muy bien los sistemas obstruidos.

El renograma se puede obtener en forma satisfactoria desde lactantes pequeños. La micción espontánea durante el estudio permite evaluar la presencia de reflujo, excepto en caso de retención en sistema excretor, y de la función vesical en condiciones fisiológicas en cuanto a velocidad de vaciamiento y residuo vesical posmiccional, sin necesidad de poner sonda y tampoco de preparación, excepto buena hidratación.

A continuación se detalla el estudio, a través de renograma diurético con Tc99m-EC, de un caso investigado por antecedente neonatal de hidroureteronefrosis izquierda. La ecografía, a los 26 días de vida, confirma doble sistema izquierdo dilatado, con doble uréter dilatado; sistema derecho normal. El renograma con Tc99m-EC (etilendicisteína), sustancia de excreción tubular administrada por vía intravenosa, demuestra adecuada perfusión y función relativa de ambos riñones; se visualiza doble uréter dilatado hasta el nivel de vejiga, con retardo en el vaciamiento de ambos sistemas a izquierda. También, un posible ureteroceles en relación al sistema superior (Figura 31-1).



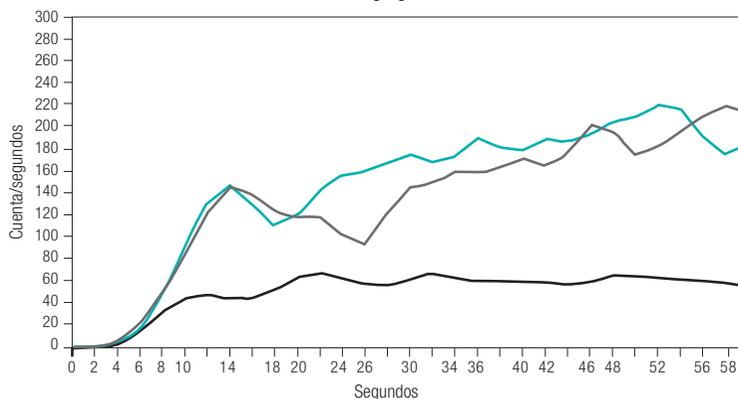
**Figura 31-1.** Renograma diurético con Tc99m-EC. **A.** Serie de 2 segundo cada imagen para la fase angiográfica muestra flujo total similar en ambos riñones, pero menos concentrado en el riñón izquierdo más grande y dilatado.



**B.** Serie de 5 segundos por imagen, agrupadas en 65 segundos por imagen para la fase renográfica en este caso. En la primera imagen ("79 sec"), correspondiente a la retención parenquimatosa inicial del Tc99m-EC, el riñón derecho es de morfología normal y tiene significativa mayor concentración que el riñón izquierdo, que es de mayor tamaño, presenta una banda parenquimatosa que lo divide en un tercio superior y dos tercios inferiores con defectos muy evidentes en correspondencia con las pelvis dilatadas de ambos sistemas. La cuantificación de la concentración parenquimatosa comparativa o función renal relativa resultó en 52% riñón derecho y 48% riñón izquierdo. Desde los 209 segundos se reconoce orina concentrada en pelvis renal derecha y uréter derecho, de aspecto normal, y se llena progresivamente la vejiga. En el riñón izquierdo se llenan ambas pelvis renales y dos uréteres dilatados en toda su extensión. Desde los 1.379 segundos (23 minutos de examen) se produce una micción espontánea, lo que coincide con la máxima radioactividad en la curva renográfica en riñón izquierdo.



### Curva angiográfica



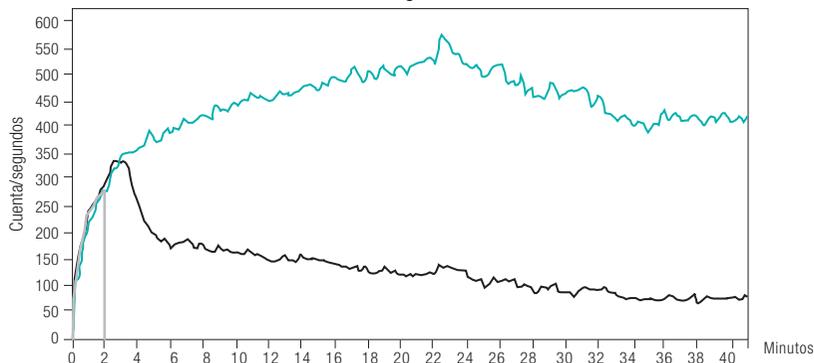
C. Curvas radioactividad en fase angiográfica: en aorta (blanco), riñón derecho (celeste) y riñón izquierdo (gris). Se ve flujo similar a ambos riñones con llegada simultánea a la aorta y riñones, lo que es normal.



D. Curvas de radioactividad en riñones en fase renográfica: dos minutos después de la administración del radiofármaco se administró furosemida 1 mg/kg de peso y se demuestra actividad máxima en riñón derecho 2 minutos más tarde, con rápida eliminación en los minutos siguientes. La curva renográfica correspondiente a riñón izquierdo completo (en color celeste) es ascendente a lo largo de los 24 minutos de estudio, con escaso vaciamiento hasta el término del examen a los 41 minutos postinyección. Esto se confirma en las imágenes que muestran contraste persistente, especialmente en el sistema inferior que también es el más dilatado.

Parámetros	Izquierdo	Derecho
Función dividida (%)	48,4	51,6

### Renograma



## Bibliografía

Antonyrajah B, Merkundan D. Fever without apparent source on clinical examination. *Curr Opin Pediatr* 2008; 20(1):96-102.

Blaufox MD, Aurell M, Bubeck B *et al.* Report of the Radionuclides in Nephrourology Committee on renal clearance. *J Nucl Med* 1996; 37:1883-90.

Dubovsky EV, Russell CD, Bischof-Delaloye A *et al.* Report of the radionuclides in nephrourology committee for evaluation of transplanted kidney (review of techniques). *Semin Nucl Med* 1999; 29(2):175-88.

Faust WC, Díaz M, Pohl HG. Incidence of post-pyelonephritic renal scarring: a meta-analysis of the dimercapto-succinic acid literature. *J Urol* 2009; 181:290-98.

Fettich J, Colarinha P, Fischer S *et al.* Guidelines for direct radionuclide cystography in children. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2003; 30(5):839-44.

Fine EJ. Interventions in renal scintigraphy. *Semin Nucl Med* 1999; 29(2):128-45.

Gordon I, Colarinha P, Fettich J *et al.* Paediatric Committee of the European Association of Nuclear Medicine. Guidelines for Indirect Radionuclide Cystography. *Eur J Nucl Med* 2001; 28(3):BP16-20.

Gordon I, Piepsz A, Sixt R; Auspices of Paediatric Committee of European Association of Nuclear Medicine. Guidelines for standard and diuretic renogram in children. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2011; 38(6):1175-88.

Hilson AJW. Renal transplantation. En: Maisey MN, Britton KE, Gilday DL. *Clinical Nuclear Medicine*. 2<sup>nd</sup>ed. New York: Lippincott Co., 1991.

Hoefnagel CA. The clinical use of 131I-meta-iodobenzylguanidine (MIBG) for the diagnosis and treatment of neural crest tumors. Koninklijke Drukkerij Callenbach, Nijkerk. The Netherlands.

Mena E, Díaz C, Bernal LL *et al.* Evaluation of renal lesions using 99mTc-DMSA in children with urinary tract infection and the relation with vesicoureteral reflux. *Rev Esp Med Nucl* 2006; 25(6):374-79.

Olivier P, Colarinha P, Fettich J *et al.* Guideline for radioiodinated mibg scintigraphy in children. 2002 [http://www.eanm.org/publications/guidelines/gl\\_paed\\_mibg.pdf](http://www.eanm.org/publications/guidelines/gl_paed_mibg.pdf)

Piepsz A, Colarinha P, Gordon I *et al.* Paediatric Committee of the European Association of Nuclear Medicine. Guidelines for Glomerular Filtration Rate Determination in Children. *Eur J Nucl Med* 2001; 28(3):BP31-6.

Piepsz A, Colarinha P, Gordon I *et al.* Paediatric Committee of the European Association of Nuclear Medicine. Guidelines on 99mTc-DMSA Scintigraphy in children. *Eur J Nucl Med* 2001; 28(3):BP37-41.

Piepsz A, Ham HR. Pediatric applications of renal nuclear medicine. *Semin Nucl Med* 2006; 36(1):16-35.

Prigent A, Cosgriff P, Gates GF *et al.* Consensus report on quality control of quantitative measurements of renal function obtained from the renogram: International consensus committee from the scientific committee of radionuclides in nephrourology. *Semin Nucl Med* 1999; 29(2):146-59.

Roca I. Diagnóstico de la obstrucción urinaria: Técnicas y limitaciones. [https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology\\_lect/Urinary\\_Tract\\_Obstruction\\_-\\_Roca.pdf](https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology_lect/Urinary_Tract_Obstruction_-_Roca.pdf)

Roca I. Estudios isotópicos en la hipertensión renovascular en pediatría. [https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology\\_lect/\\_ROCA\\_HTA\\_RV\\_pedi\\_ESP.pdf](https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology_lect/_ROCA_HTA_RV_pedi_ESP.pdf)

Roca I. La medicina nuclear en la pielonefritis aguda y el reflujo vesíco ureteral. [https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology\\_lect/\\_DMSA\\_PNA\\_RVU\\_1\\_ESP.pdf](https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/Nephrourology_lect/_DMSA_PNA_RVU_1_ESP.pdf)

Roca I. Reproducibilidad interobservador de las exploraciones renales. [https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/QualityPractice/ROCA\\_repro\\_estudios\\_renales\\_ESP.pdf](https://humanhealth.iaea.org/HHW/NuclearMedicine/PaediatricsandNephrourology/Lectures/QualityPractice/ROCA_repro_estudios_renales_ESP.pdf)

Shammas A, Vali R, Charron M. Pediatric nuclear medicine in acute care. *Semin Nucl Med* 2013; 43:139-56.

Stabin MG, Gelfand MJ. Dosimetry of pediatric nuclear medicine procedures. *Q J Nucl Med* 1998; 42:93-112.

Thomsen HS. Renal transplant evaluation. En: Murray IPC, Eil PJ. *Nuclear Medicine in Clinical Diagnosis and Treatment*. New York: Churchill Livingstone, 1994.

## ANEXO 1

### TABLA DE CIRUGÍA UROLÓGICA ELECTIVA SEGÚN EDAD

JOSÉ MANUEL ESCALA

Clase	Medicamento
Testículo no descendido	6-12 meses
Fimosis	4 años o más
Liberación de adherencias balanoprepuciales	10 años*
Quiste del cordón espermatóico	Al diagnóstico
Hidrocele comunicante	Al diagnóstico
Hidrocele esencial	Después de 1 año
Hernia inguinal	Al diagnóstico
Varicocele	Solo sintomático: dolor o falta de crecimiento testicular
Quiste del epidídimo	Mayor de 1 cm de diámetro o dolor testicular
Hipospadias	6 meses a 1 año
Teste retráctil	No se opera
Tumor testicular	Al diagnóstico
Torsión testicular	Urgente, antes de 6 horas
Prepucio redundante	No se opera
Frenillo corto	Pubertad
Pene sumido	Solo casos extremos

\* No siempre necesario, solo cuando son sintomáticas.





