

ARTÍCULO ORIGINAL

## Malformaciones congénitas renales en el paciente pediátrico de la provincia de Mayabeque

### Renal congenital malformations in pediatric patients from the Mayabeque province

Dra. Mercedes Silva Rojas\*, Dra. Etnys Retureta Rodríguez\*\*, Patricia Montesino Vega\*\*\*

\*Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Asistente. \*\*Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. \*\*\*Estudiante de segundo año de Medicina. Alumna ayudante de Pediatría. Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet". Güines, Mayabeque, Cuba. **Correspondencia a:** Dra. Mercedes Silva Rojas, correo electrónico: [mercil@infomed.sld.cu](mailto:mercil@infomed.sld.cu).

#### RESUMEN

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario representan un porcentaje importante de todas las anomalías identificadas en el periodo neonatal, dando lugar a una amplia variedad de desórdenes; por este motivo se implementó la presente investigación, con el objetivo de describir el comportamiento de las malformaciones congénitas renales en la edad pediátrica, ocurridas en la provincia de Mayabeque durante el segundo semestre del año 2013. Se realizó un estudio descriptivo prospectivo de corte transversal, con el universo de los niños atendidos en la consulta de nefrología pediátrica provincial del Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet", del municipio de Güines, en la referida provincia. La muestra quedó conformada por los 18 niños con malformaciones renales, que fueron atendidos de julio a diciembre de 2013. En el 50% de ellos se les realizó el diagnóstico durante el primer año de vida y predominó en el sexo masculino (66,6%). El 50% asistió a consulta por infección del tracto urinario y todos los pacientes presentaron alteraciones en el ultrasonido y la gammagrafía. Estos resultados permiten conocer el comportamiento de las malformaciones renales y tomar una conducta adecuada para mejorar la calidad de vida en estos pacientes.

**Palabras clave:** MALFORMACIÓN RENAL; GAMMAGRAFÍA; AGENESIA; ECTOPIA.

**Descriptor:** RIÑÓN/anomalías.

#### ABSTRACT

Kidney and urinary tract congenital anomalies represent an important percentage of all the anomalies identified in the neonatal period, leading to a wide variety of disorders. In order to solve this problem, the present investigation aims at describing the behavior of renal congenital malformations in pediatric patients in the province of Mayabeque during the second semester of 2013. A descriptive, prospective, cross-sectional study was carried out with the universe of the children treated at the provincial pediatric nephrology consultation of "Aleida Fernández Chardiet" General Teaching Hospital from Güines, in the above-mentioned province. The sample was formed by 18 children with renal malformations who were treated from July to December 2013. Fifty percent of them were diagnosed during the 1st year of life, with a predominance of the masculine sex (66, 6%). Nine children attended the consultation due to urinary tract infections and all of them experienced modifications at both, the ultrasound and scintigraph exams. These results allow knowing the behavior of renal malformations and following a proper conduct to improve the quality of life in these patients.

**Key words:** RENAL MALFORMATION; SCINTIGRAPH; AGENESIS; ECTOPIA.

**Descriptors:** KIDNEY/abnormalities.

#### INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) representan aproximadamente el 20-30% de todas las anomalías identificadas en el periodo neonatal, dando lugar a una amplia variedad

de desórdenes. Ocurren en el 0,3-1,6/1 000 recién nacidos vivos (RNV), ocasionando de un 30 a un 50% de insuficiencia renal terminal (IRT), siendo importante su diagnóstico y tratamiento precoz para minimizar el daño renal. (1, 2) Estas condiciones



suelen ser sospechadas desde la vida prenatal y es la vía de diagnóstico cada vez más frecuente en el mundo. (3) Hoy en día se conoce que el 40% de las anomalías congénitas de la especie humana están localizadas a nivel del tracto urinario y que el 10% de todos los seres humanos nacen con algún tipo de estas anomalías. (4, 5)

Mucho se ha avanzado en el mundo en la utilización de técnicas seguras y menos invasivas para el diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. Avances en la genética molecular y la biología celular resultan prometedores para que algunas de estas condiciones puedan ser evitadas en el futuro. (6, 7)

Los niños con malformaciones renales pueden o no desarrollar la aparición de secuelas o progresión de enfermedad renal, los procedimientos para valorar estas probabilidades aún no son seguros, por lo que resulta importante conocer el comportamiento de este tipo de malformaciones. A pesar de existir numerosas publicaciones internacionales y nacionales sobre el tema, en la provincia de Mayabeque no existen estudios anteriores relacionados con las malformaciones renales en edad pediátrica, aun cuando esta entidad forma parte de los programas de diagnóstico prenatal y de control de enfermedades crónicas no transmisibles, lo cual permite realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento eficaz para reducir o minimizar los daños y complicaciones de esta enfermedad. Todo lo anterior motivó a la realización de esta investigación en la provincia, para describir el comportamiento de las malformaciones congénitas renales en edad pediátrica.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo prospectivo de corte transversal en la consulta provincial de nefrología pediátrica del Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet" del municipio de Güines, provincia de Mayabeque, en el período de julio a diciembre de 2013, con el objetivo de describir el comportamiento de las malformaciones congénitas renales en edad pediátrica durante este período. El universo de estudio estuvo comprendido por todos los niños que asistieron a la consulta de nefrología y la muestra por los niños a los que se les diagnosticó una malformación renal (18 niños) y que sus padres o tutores dieron el consentimiento para participar en la investigación.

Los datos fueron obtenidos de los expedientes clínicos de los pacientes en la consulta de seguimiento, con el objetivo de obtener las variables a estudiar como: edad de debut, sexo, formas clínicas de presentación, resultados de ultrasonografía, gammagrafía y de laboratorio clínico (hemoglobina, creatinina, cituria y urocultivo). Una vez recogida y revisada la información, se creó una base de datos que fue procesada mediante la hoja de cálculo Excel. Se relacionaron los grupos de edad con el sexo, para lo cual se utilizó el programa EPIDAT, versión 3.0. Los resultados obtenidos se reflejaron en tablas de salida, se utilizaron los valores absolutos y porcentuales.

## ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

La **tabla 1** muestra que el 50% de las malformaciones renales se diagnosticó en el primer año de vida y el 11,1% en la etapa prenatal (intraútero), predominando en el sexo masculino (66,6%); lo que coincide con la literatura revisada.

**TABLA 1. Edad y sexo de los niños con malformaciones renales, atendidos en el Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet", Güines, de julio a diciembre de 2013**

Edad	Masculino		Femenino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Prenatal	2	11,1	-	-	2	11,1
Menor de un año	5	27,7	4	22,2	9	50
De 1 a 5 años	1	5,5	2	11,1	3	16,6
De 6 a 10 años	1	5,5	-	-	1	5,5
De 11 a 14 años	2	11,1	-	-	2	11,1
De 15 a 18 años	1	5,5	-	11,1	1	5,5
Total	12	66,6	6	33,3	18	100

Fuente: Historia clínica

Estudios realizados en Holguín por la Dra. Aguilera y colaboradores encontraron resultados similares. Si bien los diferentes autores no refieren la misma edad para el diagnóstico de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias, la mayoría asegura encontrar un mayor número de éstas en los niños menores de un año. (1) Varios estudios reportan que el 89,8% de los pacientes con malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias son diagnosticados antes de los cinco años de edad. (7, 8) A nivel internacional se ha observado un incremento en el diagnóstico prenatal de la dilatación del tracto urinario, en una de cada cien embarazadas, (7-10) y la incidencia de las uropatías diagnosticadas en etapa prenatal es del 0,5%. (9)

En relación al motivo de la consulta, la forma de presentación más frecuente de las malformaciones renales fue la infección del tracto urinario (50%), seguido del dolor abdominal (16,6%) y dos pacientes remitidos a la consulta con diagnóstico prenatal (ectasia o hidronefrosis), para el 11,1%. Existen pacientes con formas de presentación combinada (anemia y dolor abdominal, anemia e ITU, curva estacionaria de peso e ITU y curva estacionaria de peso y anemia), como se observa en la **tabla 2**.

Varios autores reportan que la infección del tracto urinario (ITU) es muchas veces el primer síntoma de una malformación congénita genitourinaria, lo cual coincide con los resultados del presente estudio. (1, 4, 9, 11) Otros refieren que el 50% de todas las masas abdominales de la infancia son de origen renal, y de ellos el 40% se deben a hidronefrosis,

asociadas a estenosis de la unión uretero píelica, (7) displasia renal multiquística y enfermedad poliquística renal autosómica recesiva. (11, 12) La literatura revisada señala, además, otras formas de presentación, tales como: hematuria, enuresis, hipertensión arterial, dolores abdominales, anemia, etc. (12-14)

**TABLA 2. Formas clínicas de presentación de las malformaciones renales**

Formas de presentación	Nº	%
ITU	9	50%
Curva peso estacionaria	2	11,1
Anemia	2	11,1
Dolor abdominal	3	16,6
Hematuria	2	11,1
HTA	1	5,5
Ectasia o hidronefrosis prenatal	2	11,1

Fuente: Historia clínica

Según los resultados de la ultrasonografía, la malformación renal más frecuente en este período de estudio fue la agenesia, con cinco pacientes, lo que representó el 27,7% con ligero predominio en el sexo femenino (16,6%), lo que puede observarse en la **tabla 3**.

**TABLA 3. Resultados de la ultrasonografía, según sexo**

Alteraciones ultrasonográficas	Femenino		Masculino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Agenesia Renal	3	16,6	2	11,1	5	27,7
Displasia Multiquística	-	-	2	11,1	2	11,1
Síndrome de la unión	-	-	1	5,5	1	5,5
Hidronefrosis	1	5,5	1	5,5	2	11,1
Ectopia Renal	1	5,5	1	5,5	2	11,1
Hipoplasia Renal	-	-	2	11,1	2	11,1
Riñón en Herradura	-	-	2	11,1	2	11,1
Quiste Renal simple	1	5,5	-	-	1	5,5
Atrofia Renal con daño renal crónico	-	-	1	5,5	1	5,5
Total	6	33,3	12	66,6	18	100

Fuente: Historia clínica

Diversos autores opinan que la ultrasonografía, junto a otros estudios, constituye uno de los medios de diagnóstico más certeros en estas enfermedades y reportan la positividad en el 68%; (4, 6) lo que se corresponde con los resultados del presente estudio. Sin embargo, para otros autores las malformaciones estructurales bajas requieren de la uretrocistografía miccional. (7)

En otras investigaciones se reporta que la ultrasonografía es un método importante para el diagnóstico de malformaciones estructurales altas, siendo positivas en el 100% de los pacientes. (10) También se plantea que la urografía excretora (UE) es el método de elección, así como el método de imagen básico en el estudio del aparato urinario y de sus malformaciones congénitas. No obstante, la ultrasonografía, debido a su naturaleza no invasiva, tiene un gran impacto en la evaluación de las malformaciones congénitas renales, tanto en la etapa prenatal, como postnatal. (8)

Las anomalías renales de número aparecen casi siempre de forma aislada, aunque también pueden estar incluidas dentro de un síndrome malformativo (trisomía 13 y 18, síndrome de Fraiser, etc.). En algunas familias se ha descrito una herencia autosómica dominante con expresividad variable, como ocurre en las agenesias y duplicidades, (11) lo que no se corresponde con los resultados de este trabajo, donde se encontró a la agenesia renal unilateral como la malformación renal más frecuente.

La displasia renal multiquística es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido. Constituye la causa más frecuente de masa abdominal en el neonato y la forma más frecuente

de enfermedad quística renal en el lactante. Forma parte de las anomalías displásicas de presentación esporádica, si bien no se ha podido descartar la posible implicación de factores genéticos en su origen, existen en la literatura trabajos que suponen una herencia autosómica dominante. (12, 15) Otros autores opinan que la enfermedad quística renal más diagnosticada es la displasia renal multiquística, con una incidencia estimada de 1 por cada 4300 recién nacidos vivos, (1, 3) lo cual coincide con este estudio, que ocupó el segundo lugar en frecuencia.

La ectopia renal es una rara anomalía del tracto urinario, representando una incidencia del 0,01% de la población general, (13) y de 1/5 000 recién nacidos vivos. (16, 17) Estudios realizados reportan que el riñón en herradura es una malformación congénita que presenta una incidencia de 1 en 400 nacidos vivos a 1 en 800 adultos diagnosticados accidentalmente y puede ser familiar. Muchos autores opinan que se presenta en, aproximadamente, uno de cada 500 niños. (1, 14)

En la **tabla 4** se aprecia que a los 18 pacientes se les realizó la gammagrafía, y el 100% presentaron alteraciones, avalando el medio diagnóstico que ofrece una elevada seguridad en la detección de las malformaciones congénitas renales. A pesar de que este examen no se realiza en este centro, existe coordinación con el centro de referencia nacional, hospital de Centro Habana, para la realización de los estudios necesarios. Con las nuevas tecnologías, como la Uro Tomografía Computarizada (UroTC) y la Uro Resonancia (UR), es factible lograr despliegues anatómicos completos y lograr así una integración total en la evaluación del tracto reno uretero vesical. (8)

**TABLA 4. Resultados de la gammagrafía renal**

<b>Gammagrafía Renal Estática con DMSA</b>	<b>Nº</b>	<b>%</b>	<b>Gammagrafía Renal Dinámica con MAG más furosemida</b>	<b>Nº</b>	<b>%</b>
Riñón de menor tamaño, con captación homogénea del radiofármaco	2	11,1	Riñón con retardo marcado en la evacuación del radiofármaco, correspondiente a una curva obstructiva	2	11,1
Riñón único compensador, captación homogénea del radiofármaco	5	27,7	Riñón con dilatación de las vías urinarias, sin retardo en la excreción del radiofármaco	2	11,1
Riñones fusionados por su polo inferior	2	11,1			
Riñón único compensador, con atrofia marcada del contra lateral	2	11,1			
Riñones con áreas de hipo fijación del radiofármaco y contornos irregulares	3	16,6			

Fuente: Historia clínica

**TABLA 5. Resultados de los análisis complementarios, realizados en laboratorio clínico**

Enfermedades renales	Hemoglobina	Creatinina	Cituria	Urocultivo
Agnesia renal	Anemia	Normal	Positiva	Positivo
Displasia multiquística	Normal	Normal	Normal	Normal
Síndrome de la unión	Normal	Normal	Normal	Normal
Ectasia	Normal	Normal	Positiva	Positivo
Ectopia renal	Anemia	Elevada	Positiva	Positivo
Hipoplasia renal	Normal	Normal	Positiva	Positivo
Riñón en herradura	Normal	Normal	Positiva	Positivo
Quiste renal simple	Normal	Elevada	Positiva	Positivo
Atrofia renal con daño renal crónico	Normal	Elevada	Positiva	Normal

Fuente: Historia clínica

En la **tabla 5** se observa que predominaron las alteraciones de la cituria y el urocultivo, lo que indica que las malformaciones renales generalmente se acompañan o debutan como una infección del tracto urinario. Todos los autores coinciden en que no deben desestimarse los exámenes de laboratorio, pues pueden aportar la presencia de infecciones del tracto urinario, creatinina elevada, etc., frecuente en estas enfermedades, (1, 3, 7, 11) lo cual coincide con los resultados del presente estudio.

### CONCLUSIONES

El 50% de los pacientes con malformaciones renales fueron diagnosticados antes del primer año de edad y predominó en el sexo masculino. La forma clínica de presentación más frecuente fue la infección del tracto urinario, seguido del dolor abdominal. Las alteraciones ultrasonográficas más frecuentes fueron: agnesia renal, displasia multiquística, ectasia, ectopia renal, hipoplasia renal y riñón en herradura, y predominaron las alteraciones en la cituria y los urocultivos.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Aguilera Bauzá MP, Martínez Feria R, López García M, Peña Pérez R, Escalona Aguilera JF, et al. Reflujo vesico uretral primario. Comportamiento clínico epidemiológico durante 20 años en el Hospital Pediátrico de Holguín. Rev. Ped. Elec. [revista en la Internet] 2010 [citado 2014 Ene 09]; 7(2). Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/vol7num2/3.html>.
2. Gutiérrez Segura Á, Gómez Farpón C, Granell Suárez. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *Pediatr Integral* [revista en la Internet] 2013 [citado 2014 Ene 09]; XVII(6): 391-401. Disponible en: <http://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2013/xvii06/01/391-401%20Anomalias.pdf>.
3. Leggio S, Rapuzzi G, Lasonni V. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney and renal hypodysplasia in children: where do we stand? *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 523-8.
4. Aguilera Bauzá MP, Martínez Feria R, López García M, Peña Pérez R, Escalona Aguilera JF, et al. Diagnóstico y evolución de las malformaciones congénitas del riñón y vías urinarias. 1999-2005. *Holguín. Correo Científico Médico de Holguín* [revista en la Internet] 2008 [citado 2014 Ene 09]; 12(1). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no121/n121ori9.htm>.
5. Shimada K, Matsumoto F, Ttohda A, Rueda M. Histological study of fetal kidney with urethral obstruction and vesico ureteral refflux: A consideration on the etiology of congenital refflux nephropaty. *International Journal of Urology* 2010; 10: 518-24.
6. Zhan X, Tao G, Liu F, Li haying, Liu Shaoping. Ultrasound score: a new method for differentiate fetal physiological and pathological hydronephrosis. *European Journal of Obstetrics and Gynecology* 2010; 151: 26-32.
7. Motta Ramírez GA, Ortiz León JL, Aguilar Hipólito R. Malformaciones congénitas del sistema urinario: Abordaje radiológico y por imagen con análisis de la terminología aplicada. *Anales de radiología de México* [revista en la Internet] 2008 [citado 2014 Ene 09]; 4: 259-278. Disponible en: <http://new.mediagraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDREVISTA=94&IDARTICULO=30512&IDPUBLICACION=3305>.

8. Becker JA. Urography survives. Radiology [revista en la Internet] 2001 [citado 2014 Ene 09]; 218: 299-300. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11152819>.
9. Blachar A, Blachar Y, Cospi B. Clinical outcome and follow-up of prenatal hydronephrosis obstruction. Rev Pediatr Nephrol 2013; 6: 524.
10. Palao Varela KR, Paz Haslam C. Agenesia renal bilateral. Rev Med Hondur [revista en la Internet] 2011 [citado 2014 Ene 09]; 79(2). Disponible en: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2011/pdf/Vol79-2-2011-8.pdf>.
11. Areses Trapote R, Pintos Morell G. Manejo de las anomalías renales del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. Rev Asociación Española de Pediatría [revista en la Internet] 2011 [citado 2014 Ene 09]; 7: 245. Disponible en: [http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/2\\_4.pdf](http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/2_4.pdf).
12. Molini N, García Nieto V. Displasia renal multiquística en la infancia. Trastornos asociados. Rev Can Ped [revista en la Internet] 2009 [citado 2014 Ene 09]; 26(1). Disponible en: <http://www.scptfe.com/inic/download.php?idfichero=295>.
13. Felzenberg J, Nasrallo PF. Crossed renal ectopia without fusion associated with hydronephrosis in an infant. Urologic 2010; 38: 450-2.
14. Rodríguez Palomo D. Riñón en herradura asociado a variantes anatómicas. Med. leg. Costa Rica [revista en la Internet] 2010 [citado 2014 Ene 09]; 26(1). Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-00152009000100007&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152009000100007&lng=en&nrm=iso).
15. Ruiz López MJ, Ramírez Garrido F, Nogueras Ocaña M, Muñoz Hoyos A. Estudio clínico-radiológico del riñón multiquístico. Pediatrka 2001, 21: 36-9.
16. Nerli RB, Vernekar R, Guntaka AK, Patil SM, Jali SM, Hiremath MB. Laparoscopic hemi/partial nephrectomy in children with ureteral duplication anomalies. Pediatr Surg Int 2011; 27(7): 769-74.
17. Boyer O, Gagnadoux MF, Guest G, Biebuyck N, Charbit M, Salomon R, Niaudet P. Prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease diagnosed in utero or at birth. Pediatr Nephrol 2007; 22: 380-8.