# Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario - CAKUT

Eyder A. Rodríguez **Nefrología pediátrica** 







# INTRODUCCIÓN





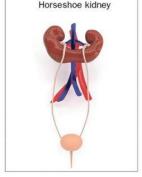
Alta prevalencia en la población general

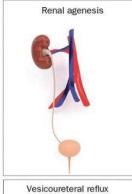
Dilataciones de la vía urinaria

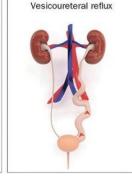
Enfermedad renal crónica en edad pediátrica

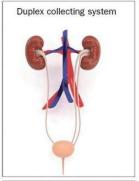
Novedades en patogenia y expresividad clínica

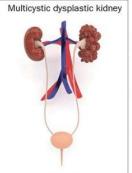








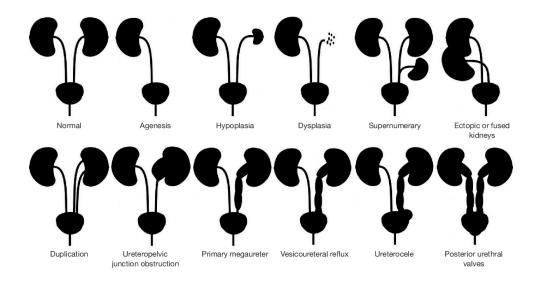








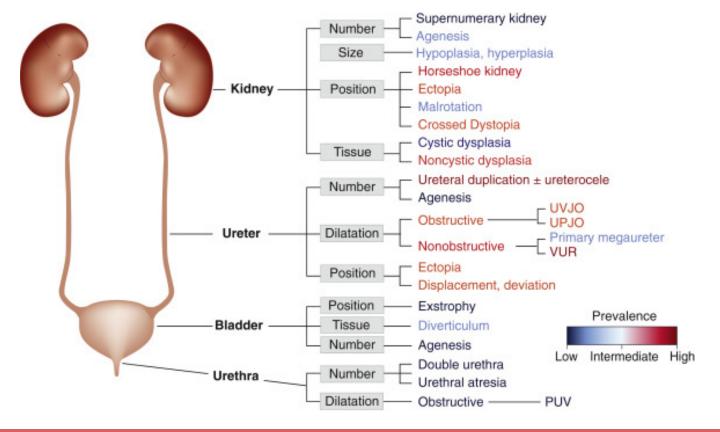
Las anomalíascongénitasdel riñón y del tracto urinariose conocencon el acrónimo inglés CAKUT(CongenitalAnomalies of the Kidney and Urinary Tract), el cual hace referencia un grupo heterogéne de malformaciones ecundarias una alteración el desarrollo embrionario del sistema renal y urinario



# CLASIFICACIÓN





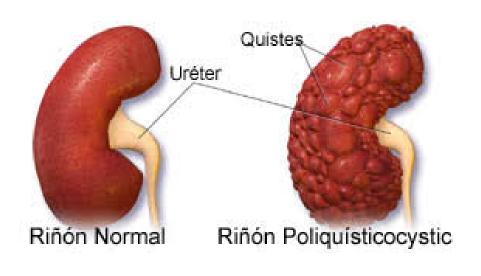


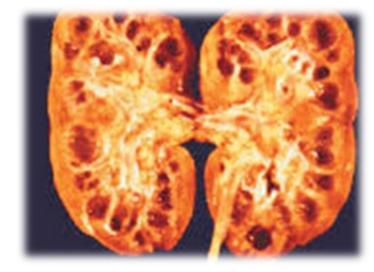


# POLIQUISTOSIS RENAL & NEFRONOPTISIS









# DOBLE SISTEMA PIELOURETERAL











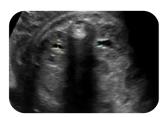
# **EPIDEMIOLOGÍA**







Detección generalmente antes de nacer



Representan 1/3 alteraciones ecografícas prenatales



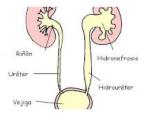
20-30% alteraciones congénitas diagnosticadas prenatalmente



5-10 / 1000 recién nacidos vivos



Alteración del desarrollo muy habitual



Dilataciones urinarias se identifican fácilmente



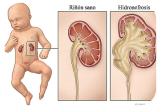
Hipoplasia renal pasa inadvertida frecuentemente



Más frecuente en hombres



30-60% ERC avanzada en el niño



Hidronefrosis es la malformación congénita más frecuente (1-5%)

# INFECCIÓN URINARIA





### Mayor prevalencia en niños que en niña

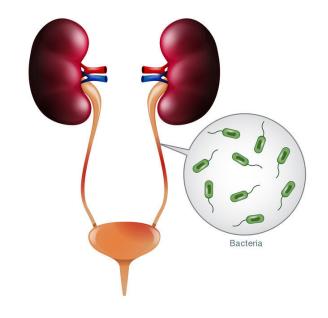
Asociado a CAKUT

### Lactantes con dilatación vía urinaria

- •Mayor riesgo pielonefritis aguda en primer año de vida
- Probabilidad de hospitalización 12 veces mayor

Escherichia coli menos prevalente en ITU en paciente pediátrico con CAKUT que en población general

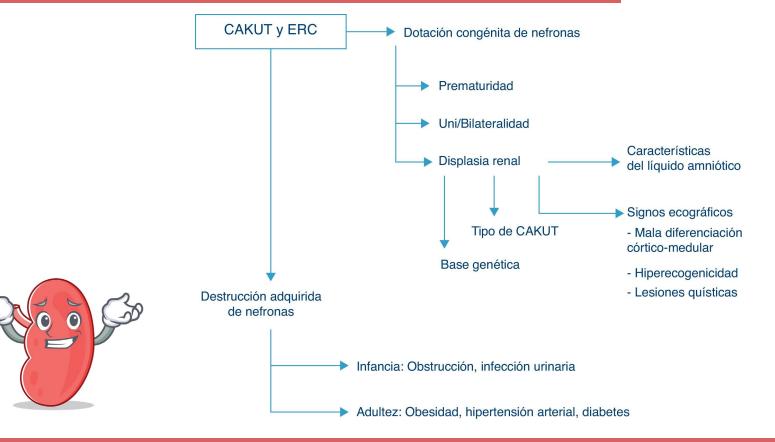
Asociación pielonefritis aguda + uropatía obstructiva = alto riesgo de daño renal permanente



# ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA



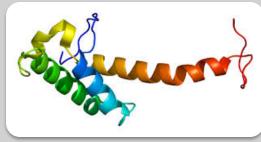














### Desconocida

### Genética

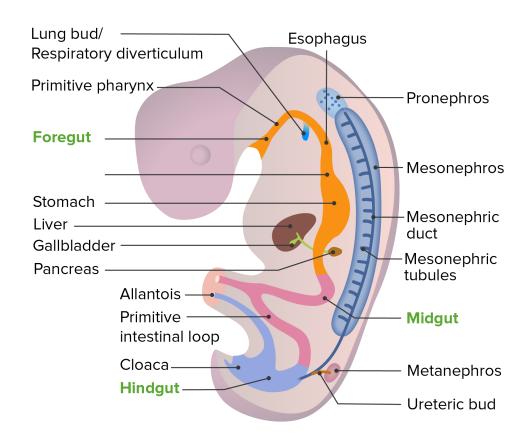
- Más de 500 síndromes genéticos asocian CAKUT
- •Síndrome branquio-oto-renal (EYA1, SIX1)
- •Síndrome de Fraser (FRAS1)
- ·Síndrome de Ehlers-Danlos
- •Síndrome de Townes-Brocks (SALL1)
- •10-50% de pacientes presentan agregación familiar
- Mutaciones genéticas en 10-17% de los casos

### Factores ambientales

- Exposición a teratógenos (IECA, ARA II)
- · Deficiencia de vitamina A
- Diabetes mellitus en la mujer gestante (primeras 20 semanas)







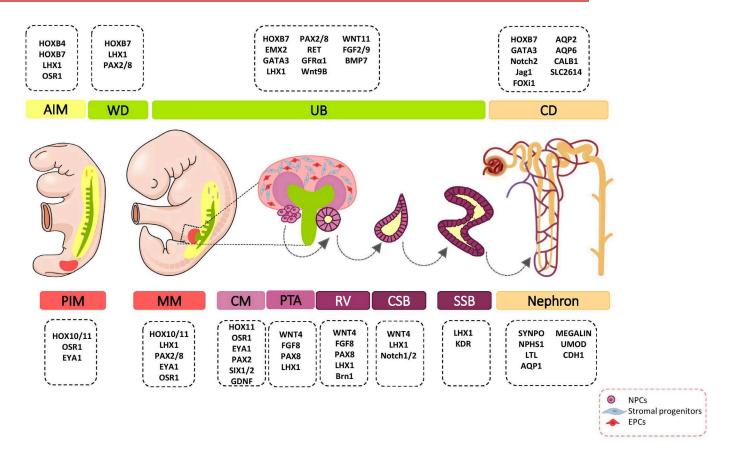
Pronefros - Involución

Mesonefros – Cuarta semana de gestación – Conducto de Wolf – aparato genital masculino – yema ureteral

Metanefros - Riñón definitivo











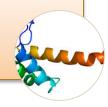
- Defecto monogénico
  - Síndrome branquio-otorenal
  - Síndrome de Kallman
  - Síndrome de Fraser
  - Síndrome de Ehlers-Danlos
  - Síndrome de Townes-Brocks

Cuadros multiorgánicos



- 10% de los CAKUT
- Lesiones renales bilaterales
- Quistes renales de origen no conocido
- Antecedente familiar diabetes, hipoplasia pancreática y alteraciones como hipomagnesemia e hiperuricemia

Mutación gen HNF1B



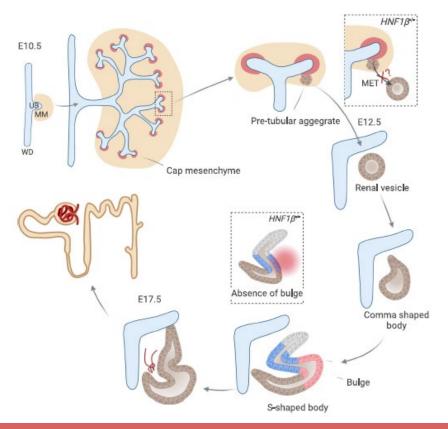
- Hipodisplasia renal + coloboma y sordera
- Hipodisplasia renal aislada
- Displasia renal multiquística

Mutación gen PAX2



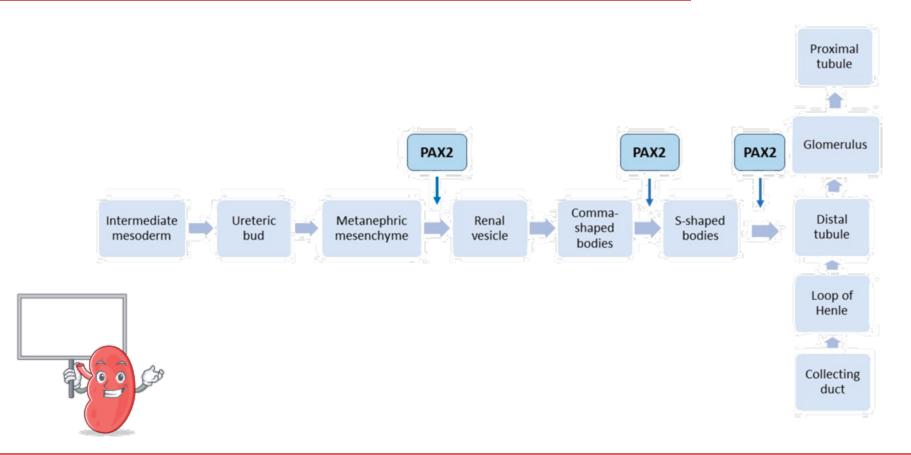






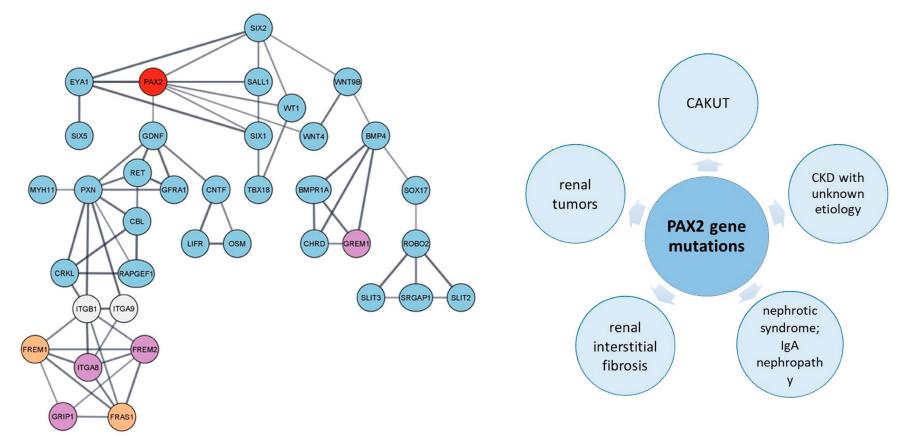






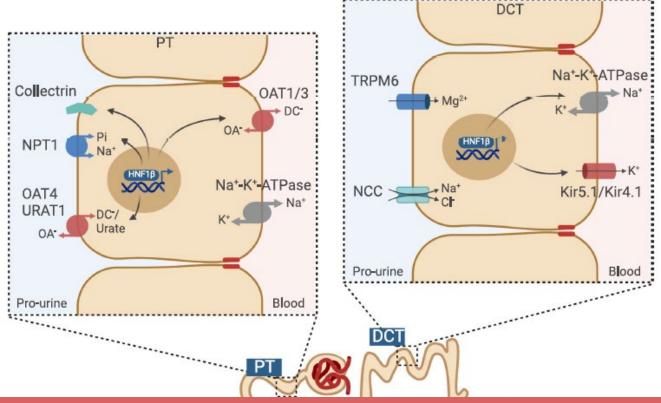






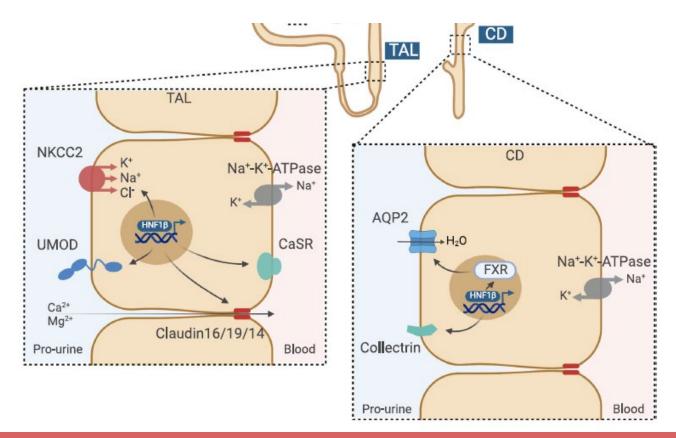












# ¿CUÁNDO SOSPECHAR DISPLASIA?





### Hallazgos ecográficos

- Hiperecogenicidad del parénquima renal
- Pérdida de la diferenciación cortico-medular
- Detección de quistes renales

Oligohidramnios más allá de la semana 20 de gestación

Concentraciones de sodio y cloro mayores de 90 mEq/l

Osmolaridad inferior a 210 mOsm/kg en líquido amniótico

Nefropatía asociada a CAKUT es inicialmente intersticial



# DIAGNÓSTICO







	Parámetros ecográficos	Medidas/Hallazgos	Notas
1	DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis	(mm)	Diámetro máximo de la pelvis intrarrenal en un plano transverso
2	Dilatación calicial Central: cálices mayores, al cual drenan 2 o 3 cálices menores Periférica: cálices menores,	Sí/No	El hallazgo de una dilatación calicial periférica se asocia con un riesgo incrementado de uropatía en comparación con una dilatación calicial central aislada
_	rodean a una papila	Sí/No	
3	Grosor del parénquima	Normal/Adelgazado	Medida subjetiva del grosor cortical
4	Aspecto del parénquima	Normal/Alterado	Evaluar la ecogenicidad (en comparación con el bazo o el hígado), diferenciación córtico-medular y si existen quistes corticales
5	Uréter	Normal/Alterado	Toda dilatación ureteral se considera anormal, no obstante la visualización transitoria posnatal del uréter puede ser normal
6	Vejiga	Normal/Anormal	Evaluación del grosor vesical, presencia de ureterocele y uretra posterior dilatada
7	Líquido amniótico	Normal/ Oligoamnios	En caso de valoración prenatal, también se debe registrar si existe oligoamnios







	Normal	DTU A1	DTU A2-A3
DAP 16-27 semanas gestación	< 4 mm	4-7 mm	>7 mm
DAP ≥28 semanas gestación	< 7 mm	7-10 mm	≥10 mm
Dilatación calicial	No	Central/Ninguna	Periférica
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado
Vejiga	Normal	Normal	Alterado
Oligoamnios	No	No	Inexplicado







Tabla IV. Clasificación de la dilatación del tracto urinario postnatal (DTU P)					
	Normal	DTU P1	DTU P2	DTU P3	
Riesgo uropatía		Leve	Intermedio	Elevado	
DAP	<10 mm	$\geq$ 10-15 mm	> 15 mm	≥10 mm	
Dilatación calicial	No	Central	Periférica	_	
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado	
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado	
Uréteres	Normal	Normal	Alterado	-	
Vejiga	Normal	Normal	Normal	Alterado	
DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis renal.					

# DILATACIÓN TRACTO URINARIO



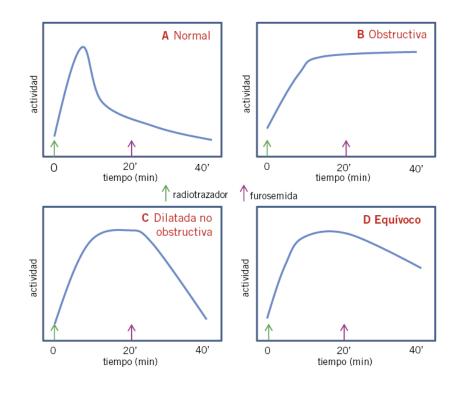


Tabla I. Etiología de la dilatación del tracto urinario (DTU)					
Etiología	Incidencia	Hallazgos prenatales			
DTU transitoria/fisiológica	50-70%	Hidronefrosis aislada, generalmente leve			
Estenosis pieloureteral (EPU)	10-30%	Dilatación moderada (10-15 mm) o severa (>15 mm) en ausencia de dilatación ureteral o engrosamiento vesical			
Reflujo vésico-ureteral (RVU)	10-40%	No hay hallazgos ecográficos específicos. Variación del grado de DTU durante la ecografía			
Estenosis vésico-ureteral (EVU)/megauréter (MU)	5-15%	DTU con dilatación del uréter			
Displasia renal multiquística (DRMQ)	2-5%	Quistes renales de tamaño variable no comunicantes, un quiste grande no comunicante central y pérdida de la conformación reniforme			
Válvulas de uretra posterior (VUP)	1-5%	Combinación de los siguientes hallazgos: dilatación de uretra posterior (signo de la cerradura), vejiga llena con engrosamiento de la pared, oligoamnios, DTU uni/bilateral y aumento de la ecogenicidad renal			
Ureterocele (UTC)	1-3%	Lesión quística vesical y dilatación ureteral y piélica, si el ureterocele es obstructivo			
Uréter ectópico, doble sistema, atresia uretral, síndrome de Prune Belly, enfermedad poliquística	Raro				

# RENOGRAMA DIURÉTICO







Función renal diferencial (FRD)

Mercapto-acetil-triglicina marcado con Tc99 (Tc99m-MAG3)

### Tabla V. Causas de alteraciones en el resultado del renograma

### Falsos positivos (curva obstructiva)

- Paciente deshidratado
- Dilatación importante del sistema colector, ya que el aclaramiento depende parcialmente del volumen
- En neonatos, por una filtración glomerular renal menor, así como menor respuesta a la furosemida
- En pacientes ancianos por FGR disminuido
- Enfermedad renal crónica
- Extravasación del diurético
- Renograma realizado tras la pieloplastia, pero demasiado pronto
- En caso de RVU masivo

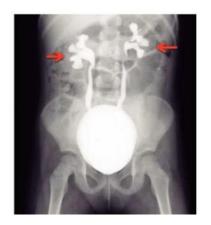
### Falsos negativos (muy infrecuentes)

- Si la obstrucción es del tracto urinario inferior y las medidas se obtienen únicamente en el tracto urinario superior
- Si la obstrucción es intermitente

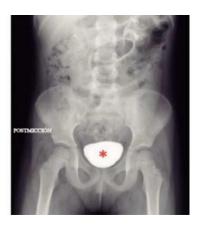
# CISTOURETROGRAFÍA MICCIONAL SERIADA (CUMS)

Goldestándarpara valorar la anatomíavesicaly uretral, así como detectary graduarla severidad le RVU





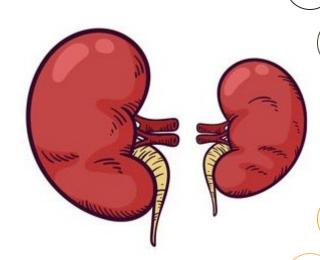




# HIPOPLASIA RENAL







Número disminuido de nefronas, estructuralmente normales

Riñón de pequeño tamaño, menos de 2 desviaciones estándar

No hay cicatrices renales

Puede coexistir con displasia, hipodisplasia renal.

Impacto clínico depende de# nefronas al nacer

Hallazgo incidental

# **ESTENOSIS PIELOURETERAL**





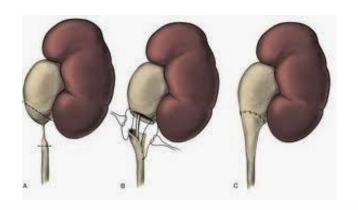
La DTUes un hallazgoprenatalfrecuente presente en el 15% de todas las gestaciones En la mayoríade los casos, la dilatación es transitoriay fisiológica, de modo que no siempre es sinónimo de obstrucción

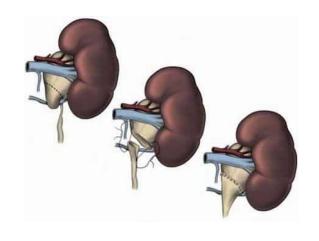
# Epidemiología • Causa más común de DTU prenatal • Fundamentalmente congénita, excepcionalmente adquirida, secundario a cálculo, tumor o cirugía • Profilaxis antibiótica: amoxicilina 10-15 mg/kg/día o una cefalosporina de primera generación, como cefalexina o cefadroxilo • Cirugía: Dolor abdominal recurrente o ITU de repetición. FRD < 40% o disminución de la FRD > 10%. Curva obstructiva con DTU de alto grado (SFU 3-4) persistente o en aumento

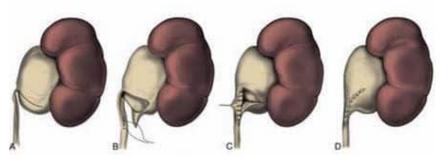


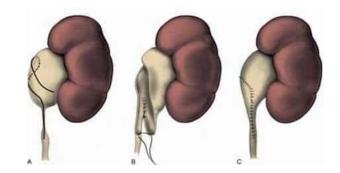


### Pieloplastiadesmembradade Anderson-Hynes



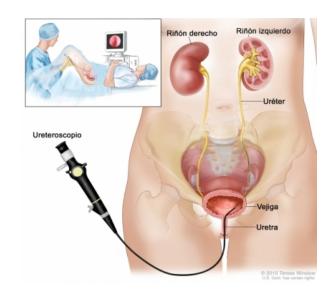


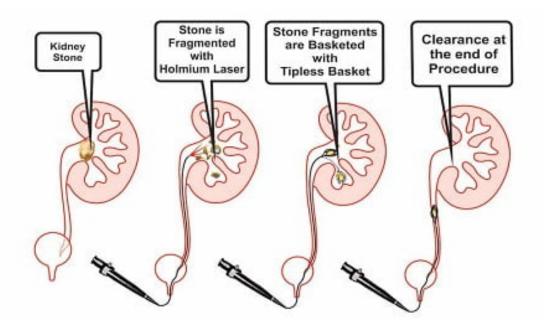








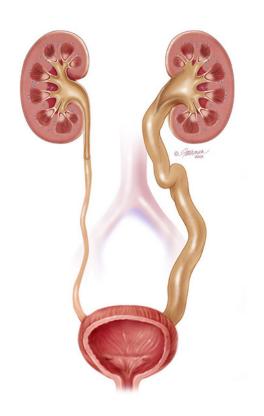




# MEGAURETER







Si la DTU es a nivel ureteral superiora 7 mm, se le conoce como megaureter(MU), independientemente de que vaya acompañado o no de dilatación del sistema colector alto y sin hacer referencia a la obstrucción el RVU

Diagnóstico: Ecografía, CUMS y MAG-3.

# PROFILAXIS ANTIBIÓTICA





**REVIEW ARTICLE** 

# Antibiotic Prophylaxis for Urinary Tract Infections in Antenatal Hydronephrosis

AUTHORS: Luis H. Braga, MD, MSc, PhD,<sup>a</sup> Hana Mijovic, MD,<sup>a</sup> Forough Farrokhyar, MPhil, PhD,<sup>a</sup> Julia Pemberton, MSc,<sup>a</sup> Jorge DeMaria, MD,<sup>a</sup> and Armando J. Lorenzo, MD, MSc<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Department of Surgery, McMaster University, Hamilton, Ontario, Canada; and <sup>b</sup>Division of Urology, Hospital for Sick Children and University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada

### **KEY WORDS**

antibiotic, hydronephrosis, prophylaxis or prevention, urinary tract infection





**BACKGROUND AND OBJECTIVE:** Continuous antibiotic prophylaxis (CAP) is recommended to prevent urinary tract infections (UTIs) in newborns with antenatal hydronephrosis (HN). However, there is

conclusions: This systematic review suggests value in offering CAP to infants with high-grade HN, however the impact of important variables (eg, gender, reflux, circumcision status) could not be assessed. The overall level of evidence of available data is unfortunately moderate to low. *Pediatrics* 2013;131:e251—e261





Evitar factores agravantes de daño renal

Prevención y tratamiento de pielonefritis agudas

Erradicación de obstrucción urinaria

Promoción de hábitos de vida saludables

Vigilar microalbuminuria y proteinuria mantenidas

Seguimiento postoperatorio: Idealmente ecográfico





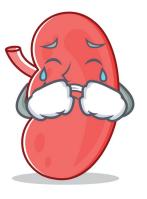


### IR desde el nacimiento

- Mal pronóstico en la función renal
- La TFG puede mejorar en el primer año

# Función renal en la pubertad

- Se puede agravar al no crecer el riñón o los riñones en la misma proporción
- Estenosis relativa puede acentuarse en estirón puberal
- Uropatía obstructiva con riñón dilatado









# **GRACIAS!**