

Urgencias quirúrgicas urogenitales

Carlos Miguel Martínez-Almoyna Rullán.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias

1. INTRODUCCIÓN

Tanto las malformaciones congénitas urogenitales como su patología adquirida tienen un peso extraordinario en la actividad asistencial de todo pediatra general. Se trata de una zona anatómica compleja, y con funciones vitales para la homeostasis como la función renal, o para la vida de relación social del niño/a, como la genital. Además, incluye la región inguinal, una de las generadoras de mayor patología en la edad pediátrica. El análisis de las urgencias quirúrgicas urogenitales, por tanto, parece conveniente establecerlo según una sistemática anatómica, que permita una exposición lo más completa posible.

Las urgencias quirúrgicas urogenitales son frecuentes en neonatología y en pediatría general y su sintomatología es muy polifacética⁽¹⁾. Un 75 % de las masas abdominales neonatales son de origen genitourinario y únicamente un 12 % son tumores. La primera causa de masa abdominal neonatal es la hidronefrosis y la segunda, el riñón multiquístico. El incremento en el uso de la ecografía prenatal como técnica diagnóstica (del 30% en 1980 al 78% en 1987, en USA) permite la detección precoz de anomalías fetales y su tratamiento programado o la indicación de un aborto terapéutico, con repercusiones significativas en la prevalencia de las malformaciones genitourinarias y la Urología Pediátrica⁽²⁾. Además, el diagnóstico prenatal mediante la ecografía ha creado un nuevo paciente, el neonato asintomá-

tico pero con una masa abdominal diagnosticada antenatalmente, que puede o no ser palpable en la exploración física, y que genera importantes dilemas en el tratamiento a seguir. Se ha pasado de operar agresivamente, a hacerlo de modo selectivo, previa evaluación y seguimiento. Y de la cirugía clásica, abierta, se está pasando a la cirugía endoscópica mínimamente invasiva, de gran futuro en neonatología⁽³⁾. Estas reflexiones son especialmente válidas para entidades como las ectasias piélicas simples e hidronefrosis prenatales, que mantienen un debate abierto importante⁽⁴⁾.

2. ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL PARÉNQUIMA RENAL.

Pueden generar consultas urgentes en la guardia o en el trabajo asistencial diario.

2.1. Agenesia renal:

La ausencia de tejido metanéfrico unilateral tiene una frecuencia de 1/600 nacimientos y la bilateral es mucho menor (1/4000-1/10.000). La unilateral suele ser un hallazgo incidental, durante la exploración de otro problema. La bilateral (Síndrome de Potter) se sospecha en el oligohidramnios, en niños con la facies característica (facies de Potter) o en casos de anuria. Ambas carecen de tratamiento. El pronóstico es excelente en la unilateral (salvo anomalías en el riñón contralateral, que sufre una hipertrofia compensadora) e incompatible con la

vida extrauterina en la bilateral, naciendo muertos o falleciendo pocas horas después del nacimiento de otras anomalías, especialmente hipoplasia pulmonar, neumotórax e hipertensión pulmonar, o en los días siguientes, de uremia. La agenesia renal unilateral suele cursar con anomalías asociadas (aparato genital, esquelético, y cardiovascular) o puede formar parte de otros síndromes como el de Turner, el de Poland o el de VATER (anomalías Vertebrales, atresia Anorrectal, fístula Traqueoesofágica, malformaciones Radiales y Renales)

2.2. Hipoplasia renal (simple):

Clínica generalmente ausente, salvo en casos bilaterales, con insuficiencia renal. Su diagnóstico es generalmente ecográfico y no exige tratamiento, salvo casos con infecciones urinarias crónicas o recurrentes o con hipertensión. En niños mayores suele asociarse a retrasos en el crecimiento.

2.3. Displasia renal quística (Riñón multi-quístico):

Es una forma extrema de displasia, con predominio de los quistes. El riñón contiene elementos metanéfricos primitivos, túbulos anómalos, quistes, cartílago y tejidos muscular liso y fibroso, asociado a una atresia ureteral. No hay conexión entre glomérulos, parénquima renal y cálices. El riñón carece de función. Cuando es unilateral se denomina riñón displásico multiquístico, o simplemente riñón multiquístico (apariencia “en racimo de uvas”). La masa renal resultante, suele ser diagnosticada antenalmente por ecografía y representa la masa abdominal más frecuente en el período neonatal. El diagnóstico se confirma por ecografía postnatal, que suele mostrar un riñón contralateral normal, aunque la incidencia de reflujo véscoureteral (RVU) y, sobre todo, obstrucción de la unión

pieloureteral es mayor que la media. Por ello es recomendable realizar una cistografía miccional (CUMS) en estos pacientes. Su tratamiento es quirúrgico (nefrectomía programada, no urgente, preferiblemente por retroperitoneoscopia), dado el riesgo de neoplasia^(5,6). Su riesgo de malignización se cuantifica en un 0,1%, por lo que algunos autores plantean el interrogante de la alternativa conservadora y controles ecográficos cada 6-12 meses⁽⁷⁾.

2.4. Riñón poli-quístico:

Su embriología no es clara. Se caracteriza por la presencia de quistes múltiples, que son túbulos colectores dilatados. Las nefronas conectan con el sistema colector y el parénquima renal puede ser normal. La forma infantil es la autosómica recesiva, en contraposición a la autosómica dominante, que es la forma de presentación de los adultos, aunque ambos pueden aparecer en lactantes o niños mayores. El antecedente de un gemelo nacido muerto o de una muerte neonatal en hijos previos puede apoyar el diagnóstico de presunción.

Su clínica siempre es bilateral, asimétrica y usualmente asociada con quistes en otras vísceras abdominales, fibrosis hepática con disgenesia biliar y otras anomalías (Síndrome cerebro-hepato-renal de Zellweger, S. De Meckel-Gruber). El diagnóstico es ecográfico, con riñones grandes, de formas mantenidas, y severamente ecogénicos dados los numerosos pequeños quistes en corteza y médula. Su pronóstico es peor que la forma adulta, falleciendo a los pocos días, con desarrollo de un fallo renal progresivo e hipertensión a partir del primer mes de vida. Su tratamiento exige tratar la hipertensión y la insuficiencia renal, y la indicación de un trasplante renal es una posible y controvertida opción.

3. PATOLOGÍA VASCULAR RENAL. TROMBOSIS DE LA VENA RENAL:

Suele afectar más a neonatos enfermos que a lactantes. La aparición de un cambio clínico repentino, hematuria, oliguria, proteinuria y una masa en el flanco en un neonato con hipovolemia o en estado de hipercoagulabilidad, es sospechosa de corresponder a una trombosis de la vena renal. En la mayoría de casos es unilateral y el trombo se inicia en sus pequeñas ramas intrarrenales. La anemia es secundaria a la hemólisis, hematuria y la formación del trombo. La trombocitopenia es secundaria al atrapamiento de plaquetas en el trombo. El diagnóstico se confirma ecográficamente, permitiendo visualizar el trombo y el aumento de tamaño renal. Debe hacerse siempre el diagnóstico diferencial con necrosis cortical o tubular, riñón multiquístico, trombosis de la arteria renal, hemorragia suprarrenal, traumatismo renal, hidronefrosis, neuroblastoma, nefroblastomatosis y tumor de Wilms.

Su tratamiento incluye el de la causa última, además de reposición hidroelectrolítica y antibioterapia de amplio espectro. Si la afectación es bilateral o la vena cava está afectada, hay que sumar una terapia trombolítica o con heparina; ocasionalmente, la terapia trombolítica selectiva puede ser necesaria.

4. ECTASIA PIÉLICA E HIDRONEFROSIS PRENATAL Y NEONATAL ⁽³⁾.

La introducción de las ecografías como método de seguimiento y control del embarazo ha permitido visualizar dilataciones variables de la pelvis renal en fetos, sin otras malformaciones morfológicas asociadas, y controlar su evolución intraútero. Estas

entidades, con unas características ecográficas sistematizadas en cinco grados por la Society of Fetal Urology (FSU), se denominan ectasias piélicas simples. Aparecen en un 4,5% de los embarazos, pero sólo un 1,5% de las mismas se asocian con uropatías significativas ^(8,9). Su aparición ha creado una lógica inquietud en padres y en neonatólogos, nefrólogos pediátricos, cirujanos pediatras y pediatras generales, ante la protocolización de los estudios pre y postnatales precisos para su seguimiento o para su estudio nosológico, que la mayoría de veces se evidencian normales ^(4,9). Existe consenso en considerar como límite de la ectasia las mediciones ecográficas de 20 mm. en su diámetro anteroposterior. Con tales mediciones ya estaríamos hablando de hidronefrosis.

La hidronefrosis (dilatación de pelvis y cálices renales en ausencia de uréter dilatado) deriva de alteraciones funcionales o anatómicas que obstruyen el flujo urinario. Las patologías más importantes en recién nacidos son las secundarias a una obstrucción de la unión pieloureteral, al reflujo vésicoureteral, a las anomalías de posición del uréter y a las válvulas de uretra, si bien estas asocian un grado variable de megauréter. En lactantes y edades subsiguientes tiene una fisiopatología diferente, y el RVU o las estenosis pieloureterales son sus etiologías más habituales, y serán tratadas en dichas patologías.

El algoritmo para la evaluación neonatal de una hidronefrosis prenatal está recogido en la tabla I. La mayoría de casos suelen diagnosticarse en el **screening ecográfico antenatal** (aparece en el 1-1,5% de los embarazos). La hidronefrosis antenatal plantea el diagnóstico diferencial con la obstrucción de la unión pieloureteral, RVU, estenosis uréterovesical, riñón multiquístico, válvulas de uretra posterior y el Síndrome del abdo-

men “en ciruela pasa” (S. Prune-belly). Solamente aparece una uropatía significativa en el 0,2% de los embarazos. Además de su localización uni o bilateral, es recomendable que el radiólogo la gradúe de acuerdo con los cinco niveles de la SFU (de 0 a 4, según grado de hidronefrosis, grosor del parénquima renal y estado del complejo renal central). Signos considerados de alarma son: su aparición precoz (antes de las 15-20 semanas), su mantenimiento en todas las ecografías, el progresivo aumento del su diámetro anteroposterior hasta los 15-20 mm., o su aparición bilateral. En los casos bilaterales con sospecha de obstrucción de cuello vesical, la primera sospecha en varones son las válvulas de uretra posterior y en las niñas, un ureteroceles obstructivo.

Tras el nacimiento de un neonato con una ecografía prenatal anormal, debe realizarse una **ecografía postnatal**. El primer control postnatal (al día 1 ó 2 de vida), debe ser contemplado con precaución, dado que su rehidratación, dilatación fisiológica y la baja tasa de filtración glomerular pueden dar resultados erróneos. Por ello es recomendable realizarlo a partir de los 7 días de vida. Si es normal, no excluye la existencia de una patología significativa y es recomendable repetir la ecografía al mes. Si hay hidronefrosis, pero es unilateral, leve (grados I-II de SFU) y el riñón no está seriamente afectado ni hay evidencia de válvulas de uretra posterior, debe mantenerse una profilaxis antibiótica (amoxicilina, 50 mg diarios) y repetir la ecografía al mes de vida. Si hay hidronefrosis severa, se realizará una CUMS y un renograma. La CUMS descartará un reflujo vésicoureteral. Si hay RVU, se recomienda profilaxis antibiótica o quimioterápica e incluirlo en el protocolo de RVU para su seguimiento. Si no hay RVU, realizar el renograma diurético (DTPA o

MAG-3), que aportará datos sobre el funcionalismo renal y la existencia o no de obstrucción, pero siempre debe leerse con precaución en neonatos y en riñones solitarios. La pielografía anterógrada o retrógrada es una posibilidad poco utilizada en neonatos, por dificultades técnicas y posibles riesgos, pero no en lactantes y de más edad.

En lactantes y niños mayores, el hallazgo ecográfico de una hidronefrosis, con o sin megauréter, uni o bilateral, puede ser motivo de una consulta urgente, en un niño que acude a urgencias por dolor abdominal o tras un traumatismo abdominal. Debe realizarse un estudio completo de su función renal y de las posibles causas de la obstrucción urinaria, de acuerdo con los protocolos habituales de dichas patologías.

4.1. Obstrucción de la unión pielo-ureteral

Es la causa más común de hidronefrosis en recién nacidos y una de las más frecuentes en niños de más edad. Su etiología congénita es múltiple (deficiencia muscular en la unión pielo-ureteral, vaso accesorio, inserción alta del uréter, estenosis verdadera, bandas fibrosas, reflujo vésico-ureteral masivo). Más común en varones que en hembras (5:2) y en el lado izquierdo que en el derecho (5:2). La bilateralidad es rara (15 %).

Su debut **clínico** habitual es la de una masa abdominal neonatal; los dolores cólicos, las dificultades de alimentación o las infecciones urinarias son más frecuentes en los meses siguientes al parto. En niños mayores su sintomatología aparenta digestiva, y muchas veces son remitidos al gastroenterólogo pediatra. Es habitual en ellos un dolor abdominal, vago, mal localizado, de carácter cíclico, acompañado de náuseas o vómitos. En ocasiones son diagnosticados a raíz de un

traumatismo en tronco, que se acompaña de una hematuria variable, que puede alertar al pediatra o al cirujano pediatra.

En recién nacidos, suele diagnosticarse mediante ecografía prenatal y confirmarse tras el nacimiento. La CUMS es obligada para descartar un RVU masivo y el MAG-3 con furosemida para los estudios funcionales (cuidado con los falsos negativos neonatales y con los defectos de técnica). El objetivo principal es evitar la aparición de infección urinaria, que deteriora rápidamente la función renal (profilaxis antibiótica con amoxicilina, 50 mg diarios en neonatos o quimioterapia en lactantes y niños mayores). Si una hidronefrosis con función renal total en un renograma bien hecho se mantiene por encima del 40% - 50%, existe una pobre respuesta en el renograma isotópico y mantiene un diámetro anteroposterior inferior a 15 mm., puede mantenerse en observación y bajo protección antibiótica en neonatos (amoxicilina) o quimioterapia en lactantes y niños mayores.

La **indicación quirúrgica** es inmediata si la función renal total es menor del 10 % en un renograma bien hecho y la hidronefrosis progresa en los controles ecográficos. Si la función renal total cae por debajo del 35%-40 %, está indicada la cirugía. Otras indicaciones clínicas del tratamiento quirúrgico (pieloplastia) es si se mantiene el estasis, hay pérdida significativa de parénquima, crisis de dolor o episodios de infección urinaria y en los casos de masa abdominal, bilateralidad o riñón único. Las técnicas son diversas (por lumbotomía abierta clásica, o por retroperitoneoscopia) y su objetivo es restablecer la luz y permitir un peristaltismo pieloureteral eficaz. Previamente a ellas, pueden utilizarse las técnicas de cirugía endoscópica, mediante dilatación endoscópica

retrograda con balón neumático, por cistoscopia, que tienen excelentes resultados, posponiendo e incluso evitando la cirugía clásica, que siempre se mantiene como último recurso. Su único límite es el tamaño del niño y del material a utilizar. En casos de sepsis y severa infección está indicada la nefrostomía derivativa temporal.

Su **pronóstico** está relacionado con el parénquima renal residual y la idoneidad de la técnica quirúrgica realizada por el cirujano pediatra.

4.2. Reflujo vésicoureteral (RVU)

El RVU es el paso retrógrado de la orina vesical hacia el uréter y hacia el riñón. Se produce por una incompetencia del sistema valvular vésico-ureteral, al existir un corto trayecto en la pared vesical del uréter. Es más frecuente en neonatos con infecciones urinarias (30-50%) o con hidronefrosis prenatales. Su prevalencia disminuye al aumentar la edad infantil, siendo más frecuente por debajo del año, y disminuye claramente a partir de los 6 años. Puede causar daños renales tardíos morfológicos ("cicatrices renales", nefropatía por reflujo) y funcionales, más importantes en casos de RVU masivos y con disfunción vesical (vgr. Vejigas neurógenas). Las cicatrices renales son secundarias a la conjunción de reflujo intrarrenal, presencia de infecciones urinarias y obstrucción urinaria, a las que son más sensibles los neonatos.

Su diagnóstico se basa en la utilización de la CUMS, que es la que indica el grado de RVU de cada niño, y define el estado de la uretra, vejiga, uréter y pelvis renal. Debe hacerse en todo recién nacido con hidronefrosis prenatal, historia familiar de RVU, infección urinaria y pielonefritis aguda. El

MAG-3, como método indirecto, no es útil en neonatos.

El tratamiento inicial se basa en evitar la infección urinaria y en regularizar el funcionamiento vesical. Su duración óptima no es conocida, pero debe basarse en el grado de RVU, infecciones urinarias intercurrentes y anomalías asociadas. Hoy día se acepta que, previamente a toda cirugía clásica abierta, el cirujano pediatra debe realizarse una técnica antirreflujo endoscópica, a través de una cistoscopia, mediante inyección submucosa de distintos preparados (teflon, macroplastique, deflux), cuyo efecto simula una operación antirreflujo. Sus resultados clínicos son excelentes. Puede repetirse hasta en 2-3 ocasiones y siempre quedará la opción final de la cirugía abierta. La cirugía antirreflujo (ureteroneocistostomía) está indicada en casos de dilatación ureteral (igual o superior a grado III) cuyos padres aceptan la operación o no están de acuerdo con el tratamiento médico. Esta puede realizarse previa cistostomía o mediante técnicas de cirugía mínimamente invasiva, utilizando una óptica y dos trócares que se introducen dentro de la vejiga, sin abrirla. Los resultados del tratamiento médico y quirúrgico son similares a la hora de prevenir los daños renales.

4.3. Ureterocele

Es la dilatación quística del uréter intravesical, despegándose la mucosa de las capas subyacentes. Es más frecuente en niñas y en el lado derecho, con una bilateralidad cercana al 10% de las series. Puede ser intravesical (dilatación de un uréter normalmente situado en vejiga pero con estenosis del meato ureteral) o ectópico (secundario a duplicaciones ureterales o renoureterales, drenando el pielón superior, localizado en

distintas zonas vesicales y hasta en uretra, de acuerdo con la ley de Weigert- Meyer). El ectópico suele ser más grave, con obstrucción severa, incluso afectando al uréter ipsilateral no afectado en las duplicaciones pieloureterales o al contralateral, o al cuello vesical, con prolapso exterior por uretra en niñas, y motivo de consulta en el Servicio de Urgencias. En neonatos pueden presentarse grandes ureteroceles con anuria u oliguria con masas abdominales supra o infraumbilicales. En un 50 % de los casos se asocia RVU del uréter ipsilateral y, en menor frecuencia, del uréter contralateral.

El diagnóstico en la ecografía prenatal suele ser como hidronefrosis, y se concreta en la postparto como ureterocele. Antes de la ecografía solían debutar con infección urinaria. Otras técnicas de imagen (urografía, CUMS) confirman el diagnóstico (área radioluciente en vejiga). El renograma isotópico nos informará del funcionalismo renal. La cistoscopia es otro método diagnóstico del cirujano pediatra, y también terapéutico, cuando se asocia la punción inicial del ureterocele, con buenos resultados. Este tratamiento endoscópico es menos agresivo que la cirugía abierta y puede evitarla en muchos casos⁽¹⁰⁾. En todo caso, resulta esencial su tratamiento endoscópico lo más precoz posible para preservar una mejor función renal homolateral⁽¹¹⁾. Según evolución, posteriormente, si el riñón es salvable, puede ser necesaria una cirugía abierta para realizar una ureteroneocistostomía para prevenir o tratar un RVU secundario, o reseca el uréter y realizar una pielopielostomía. Si el pielón superior es afuncional, o poco funcionante, no dilatado y sin reflujo, puede evitarse hacer una heminefroureterectomía y reconstrucción vesical en algunos casos. En otros habrá que acudir a la cirugía de exéresis, preferiblemente por retroperitone-

oscopia (heminefrectomía retroperitoneoscópica). Cada paciente deberá evaluarse en función de su clínica, características físicas, malformación urológica subyacente y función renal.

4.4. Válvulas de uretra posterior

Aparecen en 1 de cada 8.000 niños, al persistir los pliegues mucosos fetales de la uretra posterior, que impiden el paso normal de la orina. El diagnóstico ecográfico antenatal es habitual y evidencia uréterohidronefrosis bilateral, pared vesical engrosada con vaciado pobre, y oligohidramnios ocasional, que puede confundirse con el S. Prune-belly y el RVU bilateral severo con vejiga distendida. Existen unos parámetros fetales favorables, que se suelen asociar a una buena evolución renal, relacionados con el líquido amniótico (cantidad normal o levemente disminuido), parénquima renal (ecogeneidad normal o levemente aumentada), vejiga (mecanismos de “pop-off” o de descompresión del tracto urinario) y orina fetal (Na <100 mEq/L, Cl < 90 mEq/L, osmolaridad < 219 mEq/L y Fujo urinario > 2 ml/hora).

Es un motivo de consulta en la guardia del pediatra y del cirujano pediatra. Los pocos casos no diagnosticados antes del embarazo muestran gran variabilidad, dependiendo del grado de obstrucción urinaria. La clínica neonatal puede ser la anuria o el retraso miccional, o la micción anómala, de escaso volumen, en un niño con masa abdominal palpable (vejiga distendida, hidronefrosis), ascitis, o distress respiratorio por hipoplasia pulmonar. En ocasiones se asocia un neumotórax. La vejiga puede palparse distendida en hipogastrio como único signo anómalo (pequeña nuez) y hacerse un diagnóstico de presunción al intentar el sondaje vesical. En casos leves pueden debutar al cabo de va-

rias semanas de vida con signos de infección urinaria, insuficiencia o fallo renal o retraso pondoestatural progresivo.

El **diagnóstico** se basa en la uretrografía retrógrada y la CUMS, con imágenes típicas de elongación de la uretra prostática y dilatación con finas válvulas radiolucientes que se extienden distalmente desde el verumontanum. Puede asociarse un vaciado incompleto de la vejiga, una trabeculación vesical, divertículos vesicales o RVU (50% de los casos). La ecografía perineal se utiliza en manos expertas. La cistoscopia revela la existencia de válvulas como velas o folletos bilaterales desde el verumontanum distal. Estudios adicionales son la ecografía renal para valorar el grado de hidronefrosis y la renograma isotópico (MAG-3) para valorar el funcionalismo renal.

El **tratamiento** inicial es drenar la vejiga con un catéter pediátrico de alimentación 5F ó 8F, evitando los catéteres de Foley cuyos balones pueden aumentar las dificultades de drenaje vesical. Asociar antibioterapia de amplio espectro por vía endovenosa. Controlar la creatinina y los electrolitos séricos, sobre todo la hiperkaliemia, y la acidosis, antes de programar el tratamiento quirúrgico. Y valorar el estado de los riñones de la forma ya comentada. Posteriormente, el cirujano pediatra realiza una cistoscopia con un cistoscopio adecuado para recién nacidos, y practica una resección transuretral de las válvulas, bajo visión directa. Si pese al drenaje vesical se mantiene elevada la creatinina sérica, se recomienda realizar una vesicostomía cutánea. La pielostomía cutánea bilateral es más traumática, y para casos más extremos, aunque ofrece un excelente drenaje de las pelvis renales, y permite biopsiar ambos riñones.

Factores pronósticos favorables en su evolución son la caída de la creatinina sérica por debajo del 1 mgr/dL al mes de la resección de las válvulas, la ausencia de RVU en la CUMS, la constatación ecográfica de la preservación córticomédular renal o la constatación radiológica de factores de descompresión intravesical o intrapiélica (“pop-off valve”). Factores pronósticos desfavorables en los casos neonatales serían los casos diagnosticados durante el segundo trimestre de embarazo, los que tienen RVU bilateral y quienes no disminuyan la creatinina sérica por debajo del 1 mgr/dL al mes de la resección de las válvulas.

La **causa de muerte** más probable de un neonato con una severa uropatía obstructiva, por válvulas de uretra posterior, es la hipoplasia pulmonar secundaria a la disminución del volumen de orina (causa de mortalidad “encubierta”, al fallecer antes de su traslado al Hospital infantil). Por ello, se ha trabajado en la línea de investigación de una cirugía fetal que descomprimiese la vejiga, mediante un catéter que comunicase ésta con el espacio amniótico (shunt vésico-amniótico), permitiendo mantener un volumen urinario adecuado para el crecimiento pulmonar normal. El problema reside en el diagnóstico adecuado de la existencia de válvulas, dado que el diagnóstico diferencial ecográfico con el S. de Prune-belly o con los RVU masivos bilaterales es difícil. Los casos supervivientes son escasos, así como los centros en los que se realiza la técnica. En todo caso, los aspectos éticos de la cirugía fetomaterna son importantes y deben ser conocidos por el neonatólogo⁽¹²⁾. El tratamiento ulterior, en los casos supervivientes, incluye tratamiento médico de la vejiga, probable insuficiencia renal y del RVU, y una cirugía adaptada a cada caso.

5. VEJIGA Y CUELLO VESICAL

5.1. Epispadias

El epispadias es una anomalía peneana en la cual la uretra se abre sobre la pared dorsal del pene. En niñas también existe epispadias, con un clítoris bifido, uretra redundante y un cuello vesical deforme. Siempre acompaña a la extrofia vesical, pero puede aparecer como entidad aparte. En tal caso, su incidencia se calcula en 1:100.000 varones y 1:500.000 hembras. Es motivo de consulta en la guardia. La incontinencia urinaria suele ser la regla en las niñas y en cerca de un 70% de los varones, dependiendo del grado (los epispadias glandulares o peneanos medios suelen ser continentes). Resulta característica la separación del pubis en la placa de abdomen, así como la menor capacidad vesical y el RVU (éste último presente en el 90% de los casos). El tratamiento quirúrgico nunca es neonatal, sino entre los 6 y 18 meses.

5.2. Extrofia vesical:

Es una anomalía congénita en la cual la vejiga está abierta y evertida en la pared abdominal inferior y es motivo de consulta urgente en la guardia. Sus bordes son contiguos con la piel. En su parte superior está el ombligo, característicamente bajo en la pared abdominal y usualmente asociado con hernia umbilical. Los uréteres suelen terminar verticales (condiciona la aparición de RVU al cerrar la vejiga). El cuello vesical está apenas definido. Las ramas del pubis están separadas y los músculos rectos están ampliamente separados. El pene o el clítoris tienen las características definidas en el epispadias. Su incidencia es 1:35.000 nacidos vivos, en fase decreciente, al diagnosticarse más en la etapa antenatal y existir la

posibilidad de un aborto terapéutico. Es de 3 a 4 veces más frecuente en niños. Se han descrito anomalías del tramo superior renal (riñones en herradura, displasia), por lo que es obligatoria una ecografía renal. Son frecuentes las hernias inguinales asociadas, especialmente en niños.

De modo inmediato debe cubrirse con silástico o plástico y evitar su irritación con gasas o el clamp umbilical, para evitar el edema de la mucosa, que dificultaría su cierre. Resulta mandatoria la consulta urgente al cirujano pediátrico para su intervención urgente en las primeras 48 horas. La técnica actual tiende a una reconstrucción quirúrgica completa, la cual exige una movilización extensa y en bloque, de la vejiga, cuello vesical y uretra. Dada su baja frecuencia y alta complejidad, existe cierto consenso entre los cirujanos pediatras en remitir al recién nacido, una vez explorado y adecuadamente preparado, a uno de los Servicios de Cirugía Pediátrica expresamente preparados para tal patología.

6. APARATO GENITAL MASCULINO

6.1. Hipospadias

Se trata de la anomalía congénita peneana más frecuente (1:200 niños) y existen estudios que acreditan que su incidencia aumenta progresivamente en todo el mundo, por distintos motivos (ambientales, alimentación,...). En algunos casos existe un factor familiar. Es motivo de consulta frecuente en la guardia y en la actividad diaria, y suele generar una gran ansiedad familiar. Se caracteriza porque el meato uretral termina en la cara ventral del pene, entre la punta y el escroto. En la mayoría de casos falta la mitad ventral de la piel prepucial, pero puede exis-

tir un prepucio normal. Un 80-85 % de todos los hipospadias tienen el meato a nivel subcoronal o glandular, un 10-15 % en el cuerpo del pene y solamente un 5-10 % en escroto o periné. En este último grupo puede ser necesaria una evaluación cromosómica, dada la existencia de una ambigüedad sexual o/y anomalías testiculares (criptorquidia). Un 25 % de estos niños suelen tener grandes utrículos u otras estructuras femeninas. En el resto de casos, la incidencia de anomalías asociadas es idéntica a la de la población normal.

La edad óptima de tratamiento es entre los 6 y 18 meses de edad. No existe una técnica única para el hipospadias, habiéndose descrito más de 150 técnicas, cada una con sus indicaciones y sus contraindicaciones.

6.2. Fimosis

Excepcionalmente puede ser una urgencia neonatal, en casos de cierre prepucial, que exige su dilatación inmediata. En ocasiones es objeto de una ansiosa consulta familiar por motivos religiosos o sociales, que el pediatra debe saber explicar médicamente. En otras, la circuncisión programada por motivos religiosos⁽¹³⁾ o de otro tipo puede requerir de urgencia al pediatra (0,2 % - 0,6 % de los casos). Sin embargo, en niños de más edad, puede ser motivo de consulta urgente por la aparición de una balanitis o balanopostitis en un pene con o sin fimosis. Su tratamiento por el cirujano pediatra es habitualmente conservador, con limpieza local y tratamiento tópico. Posteriormente, debe evaluarse cada caso, por si precisa programarse una circuncisión programada. No debe olvidarse que, para la Academia Americana de Pediatría (Task Force Policy Statement, 1999), los beneficios de la circuncisión no permiten recomendarla como una operación rutinaria.

6.3. Criptorquidia. Ectopia testicular. Testículo retráctil.

La consulta urgente relativa a la ausencia de uno o ambos testes en bolsas (síndrome del escroto vacío) es frecuente para un neonatólogo, pediatra general y cirujano pediatra, por lo que resulta fundamental clarificar conceptos y establecer un criterio de actuación. El más aceptado es el de la Sociedad de Pediatría americana:

- La **criptorquidia** es una localización anómala del testículo fuera de la bolsa escrotal, a lo largo de la línea del trayecto del descenso testicular normal, entre la cavidad abdominal y la bolsa (intra-abdominal, inguinal, supraescrotal). Su etiología es un defecto embrionario, entre el 6-7 mes. La localización más frecuente es en el conducto inguinal. En caso de palpaciones dudosas, niños obesos, etc... la ecografía puede resultar de utilidad. Su incidencia es aproximadamente del 3 % en recién nacidos a término y del 30 % en prematuros. El teste puede descender espontáneamente en el primer año de vida y sobre todo dentro del primer trimestre. Al año de vida, los porcentajes han descendido al 0,5 % en los primeros y al 5 % en los segundos. Se calcula que un 75 % de los testes no descendidos en recién nacidos a término y un 95 % en los casos de prematuros descenderán espontáneamente. Es más frecuente en el lado derecho (45 %), seguido del izquierdo (40 %) y la afectación bilateral (15 %). Tiene indicación quirúrgica preferente si se asocia una hernia inguinal (conducto peritoneovaginal permeable), o a partir del primer año de vida si no desciende espontáneamente y, en todo caso, antes de los 18-24 meses de vida. Esta indicación es más urgente si el teste no es

palpable, ni resulta ecográficamente localizable en conducto inguinal, por su posible ubicación intrabdominal.

- La diferencia con la **ectopia testicular** es que el testículo desciende normalmente a través del orificio inguinal externo, pero después se dirige a otras zonas (perineal, prepenil, cruzada al otro escroto, femoral y umbilical). Su indicación es siempre quirúrgica.
- El **testículo retráctil** es un testículo normal, pero que un reflejo cremastérico particularmente activo lo retrae episódicamente fuera de la bolsa escrotal. De este modo, durante la exploración física del neonato, el pediatra evidencia su ausencia en bolsa, que está bien desarrollada, y puede descenderlo y permanecer en la misma, sin tensión, al menos durante unos instantes. Su etiología puede ser muy simple, quizás por sentir frío o miedo durante la exploración. Cuando está relajado (vgr. durante un baño con agua caliente) los padres refieren que está en la bolsa. En casos dudosos se recomiendan revisiones sucesivas en consultas externas para observar su evolución. Nunca tiene indicación quirúrgica. Sin embargo, con la aparición de los cuadros de obesidad infantil en más de un 25 % de la población infantil, están apareciendo verdaderas criptorquidias tardías, al quedar inmovilizado el testículo en la zona inguinal,

En el neonato y lactante con criptorquidia siempre debe explorarse cuidadosamente la región inguinal y zonas anejas, y descartar la presencia de una hernia asociada (conducto peritoneo-vaginal). Los casos bilaterales no palpables precisan un estudio endocrinológico ulterior, además de estudios de imagen (ecografía, TAC) para controlar la ubica-

ción del teste, aunque la ecografía tiene numerosos falsos negativos. La asociación de un caso uni o bilateral con hipospadias plantea la necesidad de un estudio genético por la posibilidad remota de un intersexo.

Las complicaciones que pueden surgir en los testículos no descendidos son básicamente cuatro; dos de ellas urgentes e importantes en el período neonatal (torsión testicular y un conducto peritoneovaginal persistente), y dos en la edad adulta (cáncer testicular e infertilidad). Por tanto, no existe indicación quirúrgica neonatal en las criptorquidias ni en las ectopias testiculares, pero sí en sus posibles complicaciones.

6.4. Torsión testicular.

La torsión testicular es una de las mayores urgencias pediátricas, puesto que no debe transcurrir un plazo superior a las 6 horas desde su inicio hasta su intervención (a partir de las 4 horas ya hay lesiones importantes). Su etiología depende de anomalías estructurales (con mayor movilidad, como en las criptorquidias) o de fijación cremastérica (en los testes en bolsa). Es característica en los niños mayores y pre-adolescentes, con un pico de incidencia a los 14 años, y en los recién nacidos. En estos últimos, la torsión es extravaginal, por fuera del orificio inguinal externo y de la vaginal testicular, mediante un giro axial (mayoritariamente antihorario) de las estructuras del cordón inguinal, que conducen a la obstrucción primero venosa y ulteriormente arterial, con infarto final de las estructuras torsionadas distales. Afecta por igual a ambos lados (derecho o izquierdo) y frecuentemente termina siendo bilateral, en distintos episodios, por lo cual, en los casos unilaterales, es obligada la fijación quirúrgica del teste contralateral neonatal.

En el período neonatal es característica la clínica atípica y tardía (irritabilidad, edema, eritema y dolor local, no transluminación). En niños mayores el dolor testicular o escrotal es el síntoma princeps en más del 80% de los casos. A menudo es de aparición brusca, y muy intenso, lo cual motiva su consulta urgente a un centro hospitalario. Con menor frecuencia es gradual. Suele acompañarse de náuseas y vómitos en un 25% de los casos. Están descritas las peticiones de consultas urgentes por una posible apendicitis en casos de torsión testicular, e incluso casos de apendicitis agudas con el apéndice introducido en un saco herniario. La exploración física escrotal no suele ser fácil por el intenso dolor del niño, pero suele presentar edema, fijación de la piel escrotal a planos profundos, ausencia de reflejo cremastérico homolateral, dependiendo de las horas de evolución. En el caso de un teste no palpable, con tal sintomatología, debe preverse la posible torsión de un teste intrabdominal. Exige establecer un diagnóstico diferencial con la hernia inguinal encarcerada (sobre todo en los casos de testes no descendidos), la epididimitis (sobre todo en neonatos con atresia ano-rectal y fístula rectouretral o niños con clínica y analítica urinaria compatibles), la torsión de hidátides de Morgagni (más frecuentes en niños de 10-14 años, de aparición gradual del dolor, de 24-48 h. de evolución, edema y dolor local en parte superior de escroto), adenitis inguinal, traumatismo local con equimosis, absceso escrotal e incluso un tumor testicular (excepcional en el neonato, pero no en edades superiores).

En toda sospecha diagnóstica de torsión testicular debe realizarse una ecografía con doppler y solicitar consulta urgente al cirujano pediatra. Aunque en el neonato, dado el tamaño de sus bolsas o de la región ingui-

nal y la inflamación regional generada, puede ser difícil establecer el déficit de riego sanguíneo, en niños mayores es de gran utilidad. Una vez establecido el diagnóstico, su tratamiento quirúrgico debe ser inmediato, intentando destorsionar el testículo y recuperarlo. Si es viable, debe fijarse a la túnica vaginal o al escroto de forma adecuada. La fijación contralateral es conveniente hacerla por vía escrotal.

6.5. Torsión de hidátides de Morgagni

Es relativamente frecuente en niños de 10-14 años y motivo de consulta urgente en las salas de urgencia de los hospitales y en las consultas del pediatra general. La aparición del dolor es lenta y progresiva, cursa con edema y dolor leve en parte superior de escroto, y no impide la deambulación. Es recomendable su revisión por el cirujano pediatra. Su tratamiento es conservador, con reposo y anti-inflamatorios no-esteroides, recuperándose en los 2-4 días siguientes. De mantenerse la clínica más de 7 días, o reaparecer, algunos autores establecen la indicación de una revisión quirúrgica.

7. APARATO GENITAL FEMENINO

Tras las anomalías del aparato urinario, las del tracto genital femenino constituyen la causa más frecuente de masa abdominal neonatal en niñas y deben tenerse en cuenta como posibles urgencias neonatales⁽¹⁴⁾.

7.1. Atresia vaginal.

Aparece por un fallo en la canalización de los tubos sólidos müllerianos y puede ser completa o parcial. Usualmente existe un útero rudimentario, trompas y ovarios normales, y características citogenéticas y endocrinas normales. Exige descartar anomalías

urinarias asociadas previamente a su tratamiento quirúrgico.

- La atresia parcial puede ser alta o baja. La sintomatología puede ser de distintos grados de compresión vesical o retraso defecatorio, con presencia habitual de una masa abdominal. Puede existir hidrometrocolpos. El diagnóstico se confirma mediante el vaginograma y cistograma, sin olvidar la posible ayuda de una ecografía.
- La atresia completa se presenta con una configuración normal de los labios mayores, pero con un introito invaginado, como un hoyuelo. Suele acompañarse de anomalías urinarias en cerca del 40 % de los casos, con un riñón ausente o ectópico, y anomalías vertebrales. El sexo suele estar bien definido.

Su tratamiento es quirúrgico.

7.2. Sinequia labios menores

Por distintos factores congénitos o infecciosos, los labios mayores o menores pueden adherirse, causando problemas de limpieza y drenaje regional. Se trata mediante una delicada manipulación de la mucosa, separando ambos labios y colocando posteriormente distintos tipos de cremas o pomadas grasas con antibióticos y antiinflamatorios. Suelen ser recidivantes si los padres no llevan una higiene estricta de la zona y le separan periódicamente los labios, coincidiendo con el cambio de pañales o la higiene diaria.

8. HERNIA INGUINAL E HIDROCELE⁽¹⁵⁾.

El **hidrocele** es el acúmulo de líquido alrededor del testículo, en la vaginal testicular.

El existente en el neonato es de tipo comunicante, entre la cavidad peritoneal y la vaginal testicular. La incidencia de hidroceles aislados, no-comunicantes con cavidad abdominal, como en adultos, es muy baja. Se calcula que no superan el 1% en los niños mayores de 1 año. La hernia inguinal es la protrusión de un órgano o tejido a través de un orificio anormal en la zona inguinal.

La habitual en el neonato es la de tipo indirecto, por persistencia de un conducto peritoneovaginal permeable. Las de tipo directo (por debilidad del suelo del conducto inguinal), o las femorales o crurales son excepcionales en el recién nacido. La fisiopatología de ambas patologías es la misma, variando el tamaño del orificio, que en el caso del hidrocele es muy pequeño, permitiendo únicamente el paso de líquido, y en la hernia es mayor, permitiendo la protrusión de intestino delgado. Su incidencia neonatal no está fijada, pero se ha establecido que un tercio de todas las hernias se diagnostican antes de los 6 meses de edad y que un 50 % de las incarceraciones herniarias suceden antes de los tres meses de edad. Una parte importante de estos casos suceden en el período neonatal. En el prematuro es muy frecuente la aparición de una hernia, dependiendo del grado de prematuridad.

La diferenciación entre ambas patologías es esencial en el neonato y el prematuro, dado su diferente enfoque terapéutico. Como dato fundamental la hernia protruye abruptamente en relación con esfuerzos y llanto, en tanto que el hidrocele suele aumentar progresivamente a lo largo del día y reducirse o desaparecer tras un período de varias horas de sueño. La taxis permite reducir la hernia y sentir el característico gorgoteo intestinal, mientras que el hidrocele no es habitualmente reducible. La transilumina-

ción puede no ser efectiva en las hernias inguinoescrotales. En todo neonato con irritabilidad, vómitos e incluso síntomas de suboclusión intestinal, debe explorarse cuidadosamente la región inguinal.

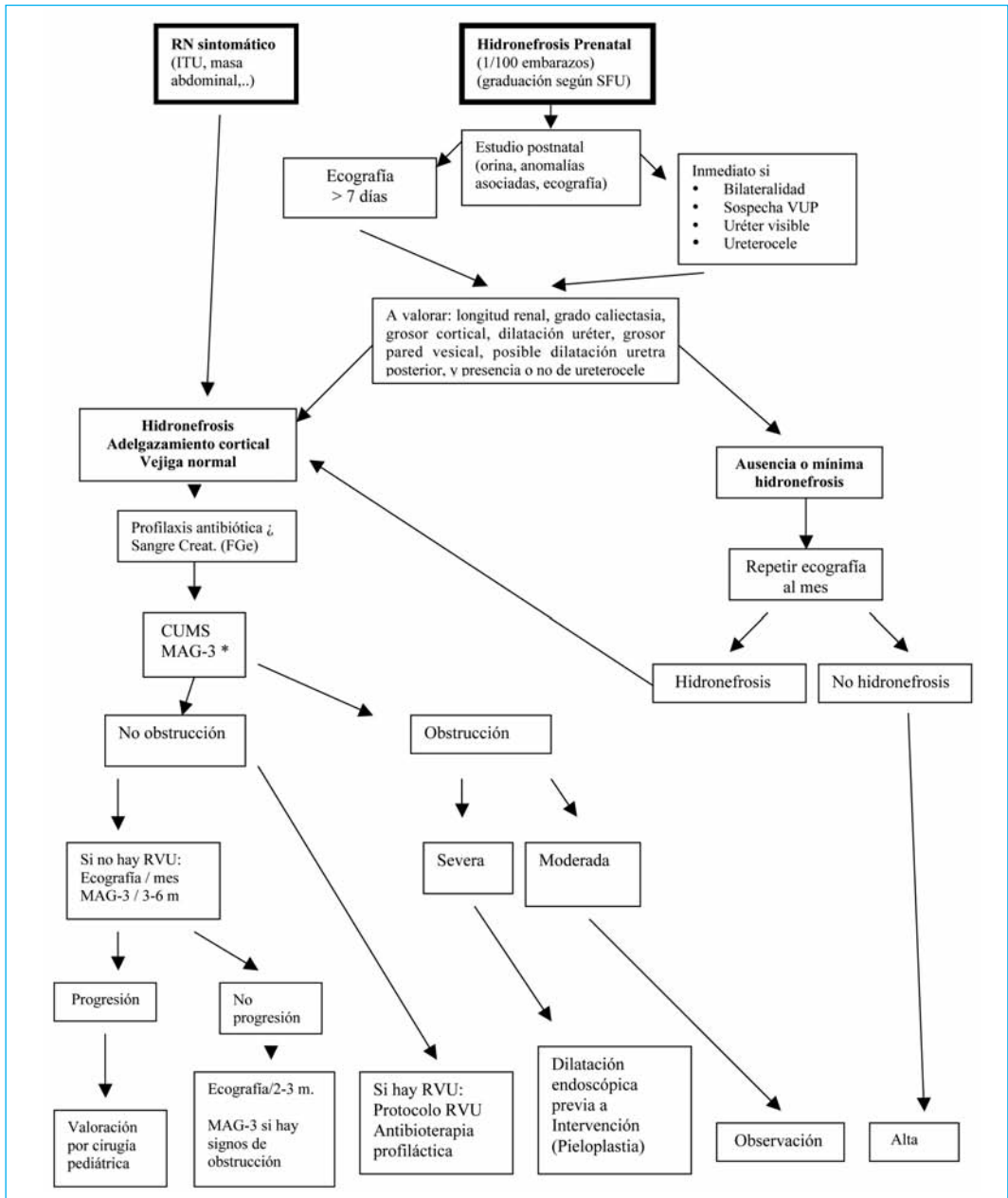
Las hernias en neonatos y prematuros deben operarse, si es posible, con carácter preferente, incluso antes de su alta hospitalaria. El hidrocele no exige tratamiento hasta superar el año de vida. Casos especiales son las hernias neonatales que asocian una criptorquidia, o las hernias de niñas que exteriorizan un pequeño nódulo, reducible. Ambos supuestos exigen una intervención preferente, para evitar lesiones testiculares en los niños (incluyendo torsiones o afectación de su vascularización en los casos de incarceration) y de un ovario o de una trompa, en el caso de las niñas.

En niños mayores se mantienen mayoritariamente las indicaciones arriba indicadas para las hernias indirectas y los hidroceles comunicantes. En los casos de hidroceles aparecidos en niños mayores de 1 año, no congénitos, no comunicantes, se mantiene la controversia acerca de su tratamiento quirúrgico, recomendando una espera mínima de 6-12 meses, porque un porcentaje elevado puede desaparecer espontáneamente⁽¹⁶⁾. Las hernias inguinales directas y las femorales son una parte mínima del porcentaje total. Sin embargo, son muy aislados los casos de incarceration herniaria y su tratamiento quirúrgico es programado, a ritmo normal, salvo casos muy concretos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Polin RA, Spitzer AR. Fetal and neonatal secrets. Hanley & Belfus, Inc., Philadelphia, USA 2001.

2. Cromie WJ. Implications of antenatal ultrasound screening in the incidence of major genitourinary malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2001; 10: 204-211
3. Farmer DL. Urinary tract masses. *Semin. Pediatr. Surg.* 2000; 9: 109-114
4. V García Nieto. CL Marrero Pérez. A Montesdeoca Melián. Ectasia de la pelvis renal en la infancia. ¿Sabemos ya lo que significa y cómo debe estudiarse? *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:489-92.
5. Ranke A, Schmitt M, Didier F, Droulle P. Antenatal diagnoses of multicystic renal dysplasia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2001; 11: 246-254
6. Martín-Crespo R, Luque Mialdea R, Rodríguez Alarcón J, Pais E, Cebrián J, Fernández A, Moreno L, Carrero C. *Cir. Pediatr.* 2007; 20: 75-78
7. C. Barceló Cañellas, M. Asensio Llorente, C. Piró Biosca1, J.A. Martín Osorio, C. Riñón multiquístico: ¿existe alguna nueva evidencia científica que recomienda la nefrectomía? *Aso. Cir Pediatr* 2006; 19: 72-76
8. Ismaili K, Hall M, Donner C, Thomas D, Vermeylen D, Avni FE. Results of systematic screening for minor degrees of fetal renal pelvis dilatation in an unselected population. *Am J Obstet. Gynecol* 2003; 188:242-6.
9. García S, Peláez D, Álvarez JA, Álvarez V, Díaz M, García JM. Tratamiento endoscópico de los ureteroceles en edad pediátrica, ¿efectivo a largo plazo? *Cir.Ped.* 2006; 19:15-18
10. A. Peña Carrión, L. Espinosa Román, M.A. Fernández Maseda, C. García Meseguer, A. Alonso Melgar, M. Melgosa Hijosa, R. Rodríguez Lemos y M. Navarro Torres. Ectasia piélica neonatal:evolución a largo plazo y asociación a anomalías vesicoureterales. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:493-8.
11. Shokeir AA, Nijman RJM. Ureterocele: an ongoing challenge in infancy and childhood. *BJU International* 2002;90:777-783.
12. Flake AW. Prenatal intervention: ethical considerations for life-threatening and non-life-threatening anomalies. *Semin. Pediatr. Surg.* 2001; 10:212-221
13. British Association of Pediatric Surgeons guidelines for religious circumcision and statement for male children (2001). <http://www.baps.org>
14. Stallion A. Vaginal obstruction. *Semin. Pediatr. Surg* 2000; 9:128-134
15. Weber TR, Tracy TF. Groin hernias and hydroceles. En "Aschcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL. *Pediatric Surgery, Third edition*, WB Saunders Co., Philadelphia, Penn., USA (2000) pgs.654-662
16. Christensen, T.; Cartwright, P.C.; Devries, C.; Snow, B.W. New onset of hydroceles in boys over 1 year of age. *Int.J.Urol.* 2006; 13:1425-1427.



Algoritmo para evaluación postnatal de la hidronefrosis congénita

(*) A valorar con precaución en RN y lactantes