

SEMIOLOGÍA RENAL Y GENITOURINARIA EN PEDIATRÍA PRIMERA PARTE

CONSUELO RESTREPO DE ROVETTO, M.D.¹

RESUMEN

A pesar de los avances tecnológicos, la historia clínica y el examen físico continúan y continuarán siendo la base de un buen enfoque y aproximación diagnóstica correcta, por esto, la semiología sigue siendo un área muy importante en la medicina. En ésta revisión se plantea una guía sistemática e integral para la evaluación del sistema nefro-urológico en el niño desde las herramienta básicas y fundamentales como la historia clínica, el examen físico con sus componentes semiológicos en lo normal y lo patológico, integrando además los métodos diagnósticos de laboratorio e imagen disponibles en la actualidad, para lograr un buen enfoque y aproximación diagnóstica en niños con enfermedad renal.

Palabras claves: Semiología, Nefrología, Urología, Niños

INTRODUCCIÓN

La semiología sigue siendo un área muy importante en la medicina ya que a pesar de los avances tecnológicos, la historia clínica y el examen físico continúan siendo la base de un buen enfoque y aproximación diagnóstica correcta; por lo cual, es necesario adquirir habilidades y destrezas clínicas para realizarlas de forma adecuada y sistemática.

En la práctica clínica se debe realizar una aproximación diagnóstica sistemática.

En medicina existen varios métodos diagnósticos que son complementarios y que también aplican cuando hay sospecha de enfermedad renal:

- Historia clínica y examen físico
- Epidemiología
- Laboratorios específicos y pruebas
- Estudios de imagen
- Tejido: biopsias
- Pruebas terapéuticas

¹Nefróloga Pediatra. Profesor Titular. Departamento de Pediatría. Universidad del Valle. Cali, Colombia

Recibido para publicación: enero 15, 2010
Aceptado para publicación: octubre 15, 2010

SUMMARY

Despite technological advances, medical history and physical examination remain the foundation of a good approach and correct diagnosis; semiology remains a very important area in medicine. In this review a systematic and comprehensive guide for the evaluation of nephron urological system in children is presented, with emphasis in medical history, physical examination and semiotic aspects, in normal and pathological conditions; additionally laboratory and imaging studies available to achieve a good diagnostic approach in children with renal disease are presented.

Key words: Semiology, Nephrology, Urology, Children

La aproximación inicial deberá partir de la historia clínica en conjunto con el examen físico; el siguiente nivel son los laboratorios específicos y pruebas que ayuden a comprobar la sospecha diagnóstica.

Siempre se debe tener en cuenta la epidemiología, ya que dependiendo de ella, en el sitio donde el médico se encuentre, algunas enfermedades van a ser más prevalentes que otras.

HISTORIA CLÍNICA

ANAMNESIS Y ANTECEDENTES^{1,2}

Para la realización de una buena historia clínica, hay que hacer las preguntas claras, tratar en lo posible que sean abiertas y según la sospecha diagnóstica, hacer las preguntas direccionadas de forma correcta.

Los pacientes con enfermedad renal pueden tener variedad de presentaciones clínicas, por esto el motivo de consulta puede ser diferente: algunos tendrán síntomas directamente relacionados con el riñón, como hematuria; otros pueden presentar edema o hipertensión y otros, ser asintomáticos o con signos no específicos.

Existen una serie de presentaciones clínicas que hacen sospechar la presencia de enfermedad renal o que son el motivo de consulta de los padres.

Los trastornos específicos de la micción pueden ser:

Poliaquiuria: Aumento de la frecuencia urinaria que puede o no estar acompañada de aumento en el volumen de orina eliminada.

Urgencia: Incapacidad de aguantar las ganas de orinar.

Disuria: Dolor al orinar.

Retención urinaria: Incapacidad para orinar, más frecuente en adultos.

Entre las alteraciones en las características macroscópica de la orina, se encuentran, la hematuria, la turbidez y el mal olor.

Los desórdenes en el volumen de la orina, incluyen: poliuria, oliguria y anuria.

Otros síntomas son dolor suprapúbico; cuadros febriles que sugieren infección urinaria; dolor lumbar y cólico que pueden sugerir pielonefritis o cálculos renales; hipertensión arterial asintomática o sintomática, y edemas.

En la enfermedad glomerular, pueden presentarse con hematuria, proteinuria o ser un síndrome nefrítico específico.

Los niños con enfermedad tubular, presentan síntomas muy sutiles, y básicamente, se manifiestan o por retardo en el crecimiento debido a alteraciones del equilibrio ácido-base, o por trastornos de deshidratación severa; también presentan polidipsia y poliuria.

Las alteraciones hidroelectrolíticas y ácido base, pueden ser acidosis o alcalosis metabólica, hiponatremia, hipocalemia, e hipofosfatemia, entre otras.

La disminución de la función renal en la falla renal crónica, puede observarse en niños que no progresan bien.

El compromiso renal en la enfermedad sistémica, se presenta, por ejemplo, en pacientes sépticos que hacen falla renal; en pacientes con cardiopatías congénitas y falla cardíaca severa que termina produciendo falla renal por defectos en la perfusión del órgano.

Las masas renales palpables pueden ser secundarias a hidronefrosis, tumor de Wilms o riñones quísticos.

Los niños con problemas renales, pueden tener alteraciones de la piel como exantemas, púrpura

(Púrpura de Henoch-Schonlein) o palidez marcada (anemia de la enfermedad renal).

Hoy en día, y desde la aparición de la ecografía prenatal, se pueden observar alteraciones de la vía urinaria antes del nacimiento como hidronefrosis, quistes, dilataciones, displasias; éstas se denomina CAKUT (*congenital anomalies of the kidney and urinary tract*) y son el motivo de consulta de los padres.

Pueden haber síntomas inespecíficos como, malestar general; fatiga; retardo en el crecimiento según los percentiles de peso y de talla, que puede ser una de las primeras manifestaciones de una enfermedad renal que aún no se ha diagnosticado; fiebres inexplicables, las cuales pueden deberse a una infección urinaria o a enfermedades del colágeno como lupus eritematoso; dolores vagos; síntomas gastrointestinales como dolor abdominal, cólico, diarrea y vómito; y anemia de causa no clara.

ANTECEDENTES PERSONALES

La historia clínica debe hacerse énfasis en:

Historia familiar. Interrogar antecedentes familiares de infecciones urinarias o de reflujo vesico ureteral, hipertensión arterial, nefropatías y enfermedad renal crónica que haya requerido diálisis.

Historia prenatal y perinatal. Preguntar por ecografías renales normales, desarrollo del embarazo, factores de riesgo en la madre o consumo de medicamentos durante la gestación que pudieran efecto nefrotóxico (IECAS, AINES). Si hay historia de fecundaciones *in vitro* e inseminaciones; conocer si los padres son biológicos es fundamental para patologías hereditarias. Diagnóstico prenatal ecográfico de alteraciones renales en número, tamaño, ecogenicidad, dilataciones de la vía urinaria, grosor de la vejiga, aspecto de la columna y de la pared abdominal. Interrogar historia de prematurez, el peso al nacer y si hubo historia de desnutrición intrauterina por los riesgos cardiovasculares que representa.

Historia nutricional. Ingesta de proteínas, sodio, calcio y avidez por la sal y el agua.

Medicamentos y drogas. Hay muchos medicamentos nefrotóxicos especialmente los AINES y los antibióticos

Antecedentes. Historia de episodios previos de infección o cuadros de deshidratación; historia de

edemas o episodios previos de enfermedad renal; vacunación completa; problemas visuales o de audición que sugieran Enfermedad de Alport, e historia psicosocial.

EXAMEN FÍSICO^{1,2}

Después de realizar una adecuada anamnesis, se debe realizar un examen físico completo, el cual deberá incluir la toma de tensión arterial.

La tensión arterial es un signo vital y debe tomarse siempre de forma rutinaria en los niños que están hospitalizados, y en los pacientes ambulatorios mínimo una vez al año.

Al examen físico se hace énfasis en:

Aspecto general del niño. Su nivel de actividad, movimientos acordes para la edad, aspecto de la cara y de la piel. Se debe revisar muy bien la boca, historia de amigdalitis reciente o de infecciones que nos hagan sospechar de una glomerulonefritis post infecciosa o una nefropatía por IgA.

Antropometría. Peso, talla, índice de masa corporal (IMC), ganancia de peso reciente o evidencia de edemas.

Tensión arterial. Si está elevada, debe verificarse y tomarla en las 4 extremidades, palpar pulsos femorales y evaluar ganancia de peso que sugiera síndrome nefrítico agudo. Se debe realizar fondo de ojo a estos niños.

Estado de hidratación. Ojos, fontanelas, pulsos, llenado capilar.

Inspección facial. Edema periorbitario.

Evaluación oftalmológica. Fondo de ojo para ver repercusión de hipertensión, cataratas como en Síndrome de Lowe, cambios de retinitis pigmentaria o lenticono en Síndrome de Alport.

Cuello, cabello, oídos. A veces, anomalías mayores del tracto auditivo, como cierre de pabellones auriculares o alteraciones serias en el conducto auditivo pueden estar asociadas a problemas renales. La presencia de cuello alado sugiere un Síndrome de Turner que se asocia a coartación de aorta.

Cardio-respiratorio. Descartar soplos o evidencia de hipervolemia; la presencia de frotos pleurales o pericárdicos que sugieran una serositis.

Abdomen. Palpar el abdomen en busca de masas o evidencia de estreñimiento. La presencia de soplos abdominales que sugieren lesiones renovasculares. Si hay edemas descartar ascitis y/o peritonitis primaria si es un paciente con síndrome nefrítico.

Genitales externos. Revisar para advertir la presencia de lesiones externas, anomalías de la uretra, ambigüedad sexual o edema.

Región lumbo sacra. Descarta defectos de línea media o cambios en región lumbo sacra que sugieran un disrafismo oculto (abultamientos, orificios pequeños, lunares, acumulación de vello).

Sistema musculoesquelético. Evaluar la presencia de dolores articulares, musculares, evaluar la marcha.

Piel. Enfermedades vasculares como el lupus eritematoso sistémico o la Púrpura de Henoch-Schoenlein, las primeras manifestaciones se dan en la piel; el niño que ha tenido una infección en piel por estreptococo beta hemolítico con impétigos o piodermitis recientes puede cursar con un síndrome nefrítico.

Desarrollo neurológico.

SIGNOS DE ENFERMEDAD DE VÍAS URINARIAS

Cambios en frecuencia, volumen y concentración de la orina hacen sospechar enfermedad renal.

POLIURIA¹

Son volúmenes urinarios muy altos por arriba de lo normal (> 2 cc/kg/hora) causado por disminución de la capacidad de concentración urinaria o por la ingesta excesiva de líquidos. Puede estar acompañado de aumento de la frecuencia urinaria. Se puede presentar en diferentes patologías como diabetes Insípida, diabetes mellitus, falla renal crónica, secundario a enfermedades displásicas del riñón, enfermedades

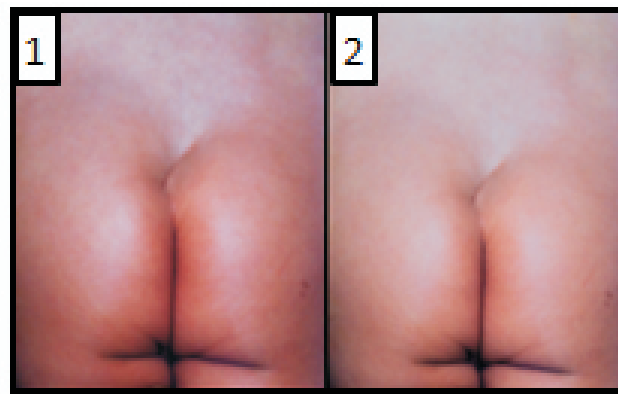


Figura 1 y 2. Paciente con asimetría y deformidad a nivel de la línea media compatible con posible disrafismo oculto.



Figura 3 y 4. Lesiones vasculíticas de pequeños vasos compatible con purpura Henoch-Schoenlein

quísticas, y drepanocitosis, entre otros. El paciente que tiene anemia de células falciformes, presenta ciclaje de los eritrocitos en el riñón, por el cambio de osmolaridad entre corteza y médula renal, y van perdiendo la capacidad de concentrar la orina; por esto, en niños con anemia de células falciformes se incluye como manejo aporte alto de líquidos especialmente si presentan crisis dolorosas.

HIPOSTENURIA

Emisión de orina con densidad urinaria persistentemente baja. Un riñón sano es capaz de concentrar 4 veces la osmolaridad plasmática que es más o menos 285 mOsm; o sea, que un riñón sano es capaz de subir la osmolaridad a 1200 mOsmol. Un ejemplo claro de esto es la orina de la mañana que tiene una densidad más alta que la que se podría encontrar en el resto del día, pues la persona ha estado deplegada de líquidos durante el sueño. Si la densidad urinaria es > 1020 se descarta un defecto de concentración de la orina. En pacientes con diabetes insípida nefrogénica, el receptor no responde a la vasopresina, así que el paciente puede orinar hasta 5 litros/día y la densidad urinaria es muy baja, lo cual causa que esta poliuria se acompañe de polidipsia intensa en un intento del cuerpo por mantener la volemia. Normalmente, la polidipsia es consecuencia de un trastorno metabólico; la diabetes mellitus se presenta con poliuria asociada a polidipsia, ya que el aumento de la osmolaridad por pérdida de agua es uno de los mecanismos más potentes para aumentar la sed. Al perder líquidos por riñón se compensa con una señal sed aumenta la ingesta por vía oral.

POLIAQUIURIA

Aumento de frecuencia urinaria que puede o no acompañarse de poliuria. Puede deberse principalmente

a infección urinaria, cistitis, hipercalciuria, disfunción vesical o estreñimiento.

DISMINUCIÓN DEL VOLUMEN

OLIGURIA

Disminución del flujo urinario de forma que no se mantiene la homeostasis. Se define como < 500 ml/día/ $1,73$ m² en los adultos y en los niños < 1 ml/kg/hora. La mayoría de las oligurias son por déficit de volumen, por pérdida no compensada en otros sistemas o por obstrucción urinaria.

ANURIA

El extremo más grave es la anuria. La anuria es el cese completo del flujo urinario. Usualmente implica injuria renal aguda que no responde al manejo, obstrucción de la uretra o la obstrucción de un riñón único por un cálculo. Es un signo de alarma. Un niño que no orine por más de ocho a 12 horas necesita evaluación.

HEMATURIA^{3,4}

Es una presentación frecuente de enfermedad renal. La hematuria se puede clasificar de varias formas. Según aspecto de la orina, puede ser macroscópica (se ve a simple vista), y microscópica (se necesitan exámenes para poder verla; suele ser un hallazgo incidental). En función de la clínica, puede ser hematuria aislada, y hematuria asociada o acompañada de otros signos como proteinuria e hipertensión.

Falsas hematurias. Se trata de las “orinas rojizas” que se presentan por causas no patológicas que cambian el color de la orina pero al hacer el uroanálisis no se detecta hemoglobina en la cinta ni hay eritrocitos en sedimento. Se puede presentar por alimentos o medicamentos. La cinta urinaria no diferencia entre hemoglobina y mioglobina y en estos casos la historia clínica es la que hace sospechar una mioglobinuria. Entre ellas, están los alimentos como moras, remolachas, y colorantes; fármacos como salicilatos, ibuprofeno, metronidazol, hierro, rifampicina, y sulfas; infección urinaria por *Serratia marcescens*, y enfermedades metabólicas como porfiria y alcaptonuria.

Tipo de hematuria. En la evaluación de la hematuria, es fundamental definir si la hematuria es por daño de los glomérulos, o es extraglomerular (parénquima renal o vía urinaria). Existen algunas claves semiológicas que

ayudan a esta diferenciación.

Hematuria glomerular. El color de la orina puede ser café o “agua de panela”, debido a que el paso de la hemoglobina a través de los túbulos hace que cambie de color; no se observa coágulos, generalmente, no es dolorosa, aunque algunos pacientes con enfermedad renal tipo glomerulonefritis se quejan de dolor lumbar asociado a la distensión de la cápsula renal. Además este tipo de hematuria puede estar asociada a proteinuria, cilindros hemáticos y eritrocitos dismórficos al microscopio.

Hematuria extraglomerular. El color de la orina es usualmente rojo brillante, puede presentar coágulos que sugieren la existencia de algún tipo de daño en el parénquima renal o en la vejiga; puede haber dolor, no se encuentran cilindros, normalmente no hay proteinuria, aunque cuando hay mucha sangre en orina al romperse los eritrocitos pueden liberar proteínas. Adicionalmente, al microscopio los eritrocitos aparecen eumórficos.

Las causas de las hematurias no glomerulares son: infección urinaria, hipercalciuria, anomalías anatómicas (hidronefrosis, quistes), fiebre, ejercicio fuerte, trauma mecánico (masturbación), menstruación, cuerpo extraño, rasgo falciforme, coagulopatía, drogas y toxinas.

Las principales causas de hematuria glomerular en niños son: glomerulonefritis post infecciosa, glomerulonefritis lúpica, síndrome hemolítico urémico, púrpura de Henoch-Schonlein, nefropatía por IgA, Síndrome de Alport.

El Síndrome de Alport es una enfermedad glomerular asociada a sordera con un alto índice de insuficiencia renal crónica. La sordera se puede diagnosticar a los 8, 9 años y se llega a la aproximación de síndrome como tal por el queratocono que presentan estos pacientes. Dentro de los antecedentes de importancia para diagnosticar Alport se pueden citar tener familiares en diálisis (usualmente los hombres afectados llegan más temprano a diálisis), sordera de un familiar o del mismo paciente.

Existen flujogramas para evaluar pacientes con hematuria pero lo más importante para el enfoque es enfatizar el desarrollo de una muy buena historia clínica, un buen examen físico y solicitar un uroanálisis. Con esos tres pilares se puede enfocar el diagnóstico en la mayoría de los pacientes. Ejemplos:

Paciente con hematuria, disuria, dolor lumbar o cólico: Pensar en hipercalciuria, cálculos y/ o infección urinaria.

Paciente con hematuria, dolor en articulaciones y rash en la piel: Rápidamente se debe enfocar hacia lupus eritematoso sistémico o Púrpura de Henoch-Schonlein.

Paciente con hematuria y antecedente de sangrado: Indagar por un trastorno de coagulación.

Paciente con hematuria e historia familiar de hematuria: Estudiar una posible hematuria benigna familiar, Alport o hipercalciuria.

Paciente con hematuria, hipertensión y edema: Enfocarlo hacia una glomerulopatía.

Paciente con hematuria, anemia y esplenomegalia: Pensar en anemia de células falciformes y/o lupus eritematoso sistémico.

Paciente con hematuria y puño-percusión positiva: Infección urinaria, posiblemente pielonefritis o litiasis renal.

Paciente con hematuria y una masa renal palpable: Hacer imágenes diagnósticas para descartar tumor, enfermedad poliquística o hidronefrosis.

Cuando se evalúa a un paciente con hematuria se debe prestar especial atención a algunos detalles del examen físico como: la toma de la tensión arterial, inspeccionar bien para buscar edemas, examinar detalladamente la piel y los genitales, palpar el abdomen, indagar sobre la pérdida o ganancia de peso en el niño. Los hallazgos del uronálisis y la valoración de la morfología eritrocitaria para ver si los eritrocitos son eumórficos o dismórficos también ayudan en la clasificación de hematuria glomerular versus no glomerular.

PROTEINURIA^{5,6}

Usualmente es un marcador de lesión glomerular. Si hay hematuria y proteinuria simultáneamente, se debe descartar enfermedad glomerular. Se puede cuantificar la proteinuria con el uroanálisis, en orina cuantificada y más recientemente con la relación proteína/creatinina en orina esporádica. La proteinuria puede ser ocasional por fiebre o ejercicio pero si es persistente amerita evaluación completa para descartar enfermedad renal glomerular. La forma más severa de proteinuria masiva es el síndrome nefrótico que implica manejo médico con esteroides y control por nefrología pediátrica.

Tabla 1
Cuantificación de Proteinuria en Niños ⁵

Método	Interpretación	Observaciones
Cintas Reactivas	Se informa en cruces según color. Negativo de 10 mg/ dL amarillo	Anormal > 1+ Sencillo, confiable, rápido.
Método Semicuantitativo	Indicios: entre 15 a 30 mg/dL amarillo-verdoso 1+ entre 30-100 mg/dL verde ligero 2+ entre 100-300 mg/dL verde 3+ entre 300-1000 mg/dL verde-azul mate 4+ igual o mayor de 1000 mg/dL verde-azul brillante	Alta sensibilidad. Detecta principalmente albúmina. Falsos positivos si Uph > 8.0 o medios de contraste.
Ácido Sulfosalicílico	Negativo: No turbidez 0 Trazas: Ligera turbidez 10 a 100 mg/ L	Anormal > +1 Detecta todas las proteínas. Fácil, económico. Observador dependiente.
Método Semicuantitativo	1+ :Turbidez que permite leer 150 a 300mg/L	Practico para seguimiento de niños con síndrome nefrótico por los padres en la casa.
Reacción turbidométrica.	2+: Turbidez sin precipitado no permite leer 400 a 1000 mg/ L 3+: Precipitación con grumos pequeños 1500 a 3500 mg / L 4 + : Precipitado floculento > 5000mg/L	Falsos positivos con medios de contraste.
Relación Proteína Urinaria/ Creatinina Urinaria Up / Ucr	Niños 6 meses a 2 años : > 6.0 mg/ mg o >0.06 gr/ mmol Niños > 2 años : >0.2 mg/ mg o >0.02g/ mmol Rango Nefrótico : > 2 mg/mg o > 0.2g/ mmol	Varia con la edad Recomendada de primera orina de la mañana. Fácil Altamente sensible. Buena correlación con orina cuantificada.
Recolección de orina cuantificada para depuración y proteinuria.	Anormal: > 4 mg / m ² / hr o > 150mg/1.73 m ² / día Rango Nefrótico: > 40 mg/ m ² / hora o	Mayor precisión para detectar rango proteinuria. Difícil de recolectar en niños menores. Se puede hacer de 12 horas Si orina bien recolectada excreción de creatinina urinaria : 16 a 24 mg/ kg en niñas y 21 a 27 mg/ Kg en varones.

DESHIDRATACION^{1,6}

En los pacientes hospitalizados la eliminación urinaria se convierte en un signo vital. En los niños la deshidratación severa puede ser una manifestación importante de enfermedad renal. Un riñón sano es capaz de mantener un volumen de agua ante pérdidas como vómito y diarrea; si el riñón no está sano porque tiene defectos en la concentración de la orina, de alguno de sus componentes, o en la excreción de hidrogeniones, por ejemplo, en el caso de un niño con enfermedad renal crónica, la deshidratación fácil puede ser una de sus manifestaciones. En estos casos, ante pérdidas insensibles que no parecerían tan importantes en un niño sano (por ejemplo, 2 episodios de diarrea), el niño con Enfermedad Renal Crónica puede presentar una acidosis metabólica. Si no hay correlación entre las pérdidas reflejadas en la historia clínica y el cuadro clínico del paciente, se puede pensar que el niño posiblemente padezca de alguna patología renal como riñones displásicos, falla renal o un desorden tubular como una acidosis tubular renal.

En la evaluación de las pérdidas de líquidos y electrolitos por deshidratación se habla de leve, moderada o severa, dependiendo de la magnitud de las pérdidas. Esto se manifiesta con la presencia de varios signos al examen físico (Tabla 2): disminución de la tensión arterial, de los pulsos periféricos, de la turgencia de la piel; aumento de la frecuencia cardíaca; sequedad

de las mucosas; enoftalmos; retardo en el llenado capilar; sed; aumento de la frecuencia respiratoria para tratar de compensar la acidosis; cambios en el estado de conciencia (que pueden variar entre irritable y letárgico dependiendo de la severidad); disminución gradual del volumen urinario con una orina mucho más concentrada (y, por ende, más densa); disminución del pH arterial si el paciente ha tenido pérdidas importantes por el tracto gastrointestinal. La presencia de estos signos en el examen físico puede ser un buen indicador del estado de la volemia del niño.

Es importante recordar que sólo hay pérdida de bicarbonato por dos sistemas: gastrointestinal y renal. Así, si se presenta un niño acidótico, pero con un cuadro de diarrea leve o moderado, se debe sospechar que la pérdida de bicarbonato se está produciendo por el riñón como en una tubulopatía como una acidosis renal tubular.

PATOLOGIAS RENALES CONGÉNITAS¹¹⁻¹³

Hidronefrosis^{7,8}. Se refiere a la dilatación de la pelvis y cálices renales. Si es severa, se presenta como una masa palpable y en casos severos aun visible como un abultamiento del abdomen. Puede ser uni o bilateral dependiendo de su etiología. Si es bilateral en varones

Tabla 2

Signos semiológicos en deshidratación.

	Leve	Moderada	Severa
TA	Normal	Normal	Disminuida
PULSOS	Normal	Leve	Moderada
FC	Normal	Aumentada	Aumentada
Tugor Piel	Normal	Disminuido	Disminuido
Fontanela	Normal	Deprimida	Deprimida
Mucosa	Secas Leve	Secas	Muy secas
Enoftalmos	leve	Moderada	Severo
Llenado capilar seg.	Normal < 2	> 2 seg.	Frio. Moteado
FR (Hipérnea)	Normal	+	
Séd	Leve	Moderada	Severa
Estado conciencia	Alerta	Irritable	Letárgico
Vol. Urinario	> 1 ml/kg/hr.	< 1ml/kg/hr.	<< 1ml/Kg/ hr.
Densidad Urinaria	< 1020	> 1030	> 1035
pH arterial	7.40-7.30	7.30-7.2	< 7.1

se debe descartar valvas de uretra posterior. Si la hidronefrosis es obstructiva y no es tratada, termina por ocasionar daño grave e irreversible a los riñones. Con el desarrollo de la ecografía prenatal hoy en día se detecta tempranamente y estos niños deben tener una evolución post natal para aclarar si son dilataciones fisiológicas, reflujos vesico ureterales o uropatías obstructivas que requieran manejo quirúrgico.

Valvas de uretra posterior. La causa más importante de chorro débil o interrumpido son las valvas de uretra posterior o vejiga neurogénica. En la primera, la obstrucción generada por las valvas hace que la vejiga deba contraerse con más fuerza al realizar la micción; esto, finalmente, lleva a un engrosamiento de la capa muscular de la vejiga que genera una hidronefrosis bilateral con una vejiga de paredes aumentadas. Esta patología es casi exclusiva de los varones, y puede diagnosticarse prenatalmente. Si no hay diagnóstico prenatal la presentación postnatal puede ser retención urinaria, pujo al orinar, chorro débil, infección urinaria o falla renal.

Agenesia renal unilateral⁹. La agenesia renal unilateral es una malformación con una incidencia de 1 por 1000 nacidos vivos. Usualmente es asintomática y se puede detectar tempranamente por ecografía prenatal, permitiendo evaluación y seguimiento. Puede presentar en forma aislada o estar asociado a otros síndromes. Se puede asociar a infección urinaria, reflujo vesicoureteral y puede desarrollar hipertrofia renal compensatoria por lo cual se debe hacer seguimiento a largo plazo para prevenir el desarrollo de insuficiencia renal crónica. Se han planteado protocolos de seguimiento.

Secuencia de Potter. La forma más severa de malformación del tracto urinario es lo que se llama la Secuencia de Potter, caso en el cual se produce es una agenesia renal, no hay un desarrollo embriológico de los riñones. Al no existir los riñones, el bebé no orina y se disminuye el líquido amniótico; ese oligo hidramnios severo genera una alteración morfológica con contracturas de las piernas y cara aplanada por el contacto constante con la pared uterina debida la disminución del líquido amniótico. El problema más grave de estos niños es la falta de desarrollo de sus pulmones también debido a la falta de líquido amniótico que hace que tengan una mortalidad muy alta; la mayoría fallece muy tempranamente a pesar de los cuidados de una UCI. El pronóstico es muy malo y la familia debe tener una asesoría genética temprana.

Síndrome de Prune Belly. Es otra causa importante de alteración del sistema urinario. La traducción literal de su nombre en inglés es “abdomen en forma de ciruela pasa”; su nombre correcto es Síndrome de Eagle-Barrett. Son niños que tienen un cuadro de agenesia de la musculatura abdominal, gran dilatación de la vía urinaria, en ocasiones criptorquidia y mega vejiga con severa hidro-ureteronefrosis. Se requiere un manejo temprano por nefrología, seguimiento conjunto por los servicios de urología y nefrología porque tienen riesgo de tener riñones displásicos y necesitan manejo a largo plazo para evitar las complicaciones renales.

Mielomeningocele. Es un defecto de nacimiento en el que la columna vertebral y el conducto raquídeo no se cierran antes del nacimiento. El mielomeningocele es uno de los defectos de nacimiento más comunes del sistema nervioso central. Es una anomalía del tubo neural en la cual los huesos de la columna no se forman completamente, lo que da como resultado un conducto raquídeo incompleto. Esto hace que la médula espinal y las meninges (los tejidos que recubren la médula espinal) protruyan por la espalda del niño. El mielomeningocele es responsable de cerca del 75% de todos los casos de espina bífida y puede llegar a afectar a 1 de cada 800 bebés. La espina bífida comprende cualquier defecto congénito que involucre el cierre insuficiente de la columna vertebral. La hidrocefalia puede afectar hasta el 90% de los niños con mielomeningocele. La causa del es desconocida, sin embargo, se cree que la deficiencia de ácido fólico juega un papel importante en las anomalías del tubo neural. De igual manera, si un niño nace con mielomeningocele, los siguientes hijos de esa familia corren un riesgo más alto que el resto de la población en general de presentar dicha afección. Si se hace el diagnóstico prenatal el niño debe recibir atención inmediata al nacer. De rutina en los recién nacidos se debe examinar bien la región lumbo sacra para descartar abultamientos o lesiones dérmicas que puedan sugerir una espina bífida o un disrafismo oculto.

REFERENCIAS

1. Yared A, Barakat A . History and physical examination of child with renal disease. In: Renal Disease in Children Clinical Evaluation and Diagnosis. Springer-Verlag New York, 1990: 9-27
2. Avilla JM, Espinosa L. Marcadores clínicos de enfermedad renal. Indicación e interpretación de

- pruebas complementarias. Protocolos de Nefrología Pediátrica de la Asociación Española de Pediatría en: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-nefrologia>
3. Patel HP, Bissler JJ. Hematuria in children. *Pediatr Clin NA* 2001; 48: 6
 4. Restrepo C. Hematuria en la niñez En: *Enfoques en Nefrología Pediátrica*. Editorial Catorse 2010: 21-28
 5. Restrepo C. Proteinuria: Evaluación en niños. En: *Enfoques en Nefrología Pediátrica*. Editorial Catorse 2010: 29-36
 6. Data from: World Health Organization. The treatment of diarrhea: A manual for physicians and other senior health workers, 4th revision. WHO/FCH/CAH/05.1. World Health Organization, Geneva 2005. <http://whqlibdoc.who.int/publications/2005/9241593180.pdf>
 7. Cooper CS, Andrews JI, Hansen WF, Yankowitz J. Antenatal hydronephrosis: evaluation and outcome. *Curr Urol Rep* 2002; 3:131-138
 8. Castaño I, Restrepo C, Restrepo J. Hidronefrosis prenatal: evaluación y manejo postnatal *Precep* 2009; 8: 19-32
 9. Restrepo C, Urcuqui L A, Valencia M, de Castaño I, Martínez A. Unilateral Renal Agenesis: case. *Rev Ambulat Nephrol Clin* 2010; 41: 52-59
 10. Akcan-Arikan A, Zappitelli M, Loftis LL, Washburn KK, Jefferson LS, Goldstein SL. Modified RIFLE criteria in critically ill children with acute kidney injury. *Kidney Int* 2007; 71: 1028–1035
 11. De Castaño I. Infección del tracto urinario. En: Restrepo C, Velasco CA, Lopez P, Agudelo G, editores. *Pediatría Editorial Catorse*; 2005 p 382-91
 12. Castaño I, Pedraza N. Síndrome nefrótico idiopático. *Enfoques en Nefrología Pediátrica*. Editorial Catorse 2010: 141-150
 13. Restrepo C. Síndrome Nefrítico. En: Restrepo C, Velasco CA, Lopez P, Agudelo G. *Pediatría Editorial Catorse* 2005: 392-403