

Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias

Drs. Víctor Dezerega P., Edgardo Corral S., Waldo Sepúlveda L.

*Centro de Medicina Fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Clínica Las Condes, Santiago;
Unidad de Ultrasonografía, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Regional, Rancagua;
y Grupo de Interés en Medicina Fetal (GIMEF)*

Introducción

Las malformaciones del aparato urinario constituyen la patología más frecuentemente diagnosticada en la etapa prenatal⁽¹⁾. Su incidencia estimada es de aproximadamente un 0.65% en recién nacidos⁽²⁾ y tienen un riesgo de recurrencia entre un 8-10%⁽³⁾.

Previo al advenimiento de la ultrasonografía, el diagnóstico de estas anomalías sólo se realizaba en recién nacidos con lesiones renales palpables o síntomas urinarios. En el caso de patologías asintomáticas, éstas no eran detectadas sino hasta que aparecían signos de insuficiencia renal o infecciones urinarias persistentes. Actualmente, el diagnóstico de la función renal fetal se puede realizar en forma indirecta durante las primeras evaluaciones ultrasonográficas al objetivar el volumen de líquido amniótico y la presencia de la vejiga urinaria. Posteriormente, la visualización de los riñones fetales complementada con la visualización de su irrigación mediante ultrasonografía Doppler color permite evaluar la estructura renal y detectar sus anomalías.

Debido a que las principales malformaciones renales y del tracto urinario son de naturaleza obstructiva o se presentan como lesiones quísticas, la evaluación ultrasonográfica prenatal es un método no sólo sensible sino también específico en la detección precoz de las patologías que lo afectan. Complementando al examen ultrasonográfico, el estudio bioquímico de la función renal así como el estudio citogenético prenatal, darán un enfoque global del problema estableciendo pronóstico y delineando el manejo subsecuente. El tratamiento intrauterino de las malformacio-

nes urinarias basa su éxito en la preservación de la función renal y la adecuada cantidad de líquido amniótico presente. La precocidad del diagnóstico permite tratamientos derivativos en obstrucciones de las vías urinarias en fetos con riñones funcionantes. Asimismo, la detección de malformaciones renales letales así como la demostración de riñones no funcionantes, modificarán el manejo obstétrico, pudiendo advertir a los padres y neonatólogos el mal pronóstico de estos embarazos. En países en que el aborto electivo está permitido, la identificación precoz de estos casos favorecerá la toma de decisiones por parte de los padres.

Este artículo pretende revisar el desarrollo normal del sistema urinario mediante el examen ultrasonográfico y describir las principales malformaciones que lo afectan.

Embriología del sistema urinario

A partir de la cuarta semana de desarrollo embrionario, el mesodermo intermedio forma acúmulos celulares en cada somita (nefrotomas) a lo largo del embrión, lo que formará tres sistemas renales diferentes: el pronefros, el mesonefros y el metanefros. El pronefros, situado en la región cervical, involuciona tempranamente sin dejar rastros a partir de la quinta semana. El mesonefros, originalmente formado a nivel dorso-lumbar, forma a partir de cada somita prolongaciones las cuales al unirse formarán el conducto mesoneférico o de Wolff. Su íntima relación con el tejido gonadal, situado a medial de éste, origina la cresta urogenital. El tejido renal primitivo involuciona al segundo mes. El conducto de Wolff persiste en el hombre e involuciona en la mujer. A

medida que el embrión crece, la situación gonadal se hace cada vez más caudal, llegando a su ubicación pélvica al final de la gestación. El metanefros se origina en la porción más caudal del mesodermo. El brote ureteral se forma a partir de la quinta semana de gestación a partir del conducto de Wolff, el cual penetra y se subdivide dentro del tejido metanefrico, formando los cálices mayores. Éstos continuarán subdividiéndose formando los cálices menores y posteriormente los túbulos colectores. El tejido metanefrico, inducido por los túbulos colectores recién formados, desarrolla pequeñas vesículas renales las cuales evolucionan posteriormente hasta formar la unidad excretora o nefrón en la semana 10. La formación de orina comienza a partir de la semana 13⁽¹⁾. Alteraciones de estas interacciones embriológicas ocasionarán diversas patologías como la agenesia renal o el riñón poliquístico congénito. En la medida que se pierde la curvatura del embrión y se desarrollan las regiones lumbares y sacras, el riñón asciende hacia su posición definitiva en la semana 11. Alteraciones del ascenso ocasionarán ectopias renales o riñón en herradura. Del seno urogenital primitivo, de origen endodérmico, derivan tres porciones: la superior que da origen a la vejiga, la pélvica que da origen a la próstata y porción membranosa de la uretra y la porción inferior o fálica que se diferenciará según el sexo.

Hallazgos ultrasonográficos normales durante la gestación

Con el advenimiento del ultrasonido transvaginal y la mejoría progresiva de la resolución de imagen, se

ha podido visualizar los riñones fetales a partir de la semana 10⁽⁴⁾. La vía transvaginal es más sensible para su detección comparada con la vía abdominal, la que sólo puede identificar los riñones a partir de la semana 12. A medida que la gestación progresa, los índices de detección aumentan desde un 80% en la semana 11 hasta un 100% a partir de la semana 16⁽⁵⁾. Inicialmente los riñones se visualizan en el abdomen fetal como masas ecogénicas bilaterales, de ubicación paravertebral y de apariencia similar al pulmón. Son fáciles de diferenciar de las glándulas suprarrenales, las cuales son hipocogénicas. En el segundo trimestre, los riñones se ubican en posición caudal a la bolsa gástrica en el corte axial y tienen una apariencia ultrasonográfica similar a las glándulas suprarrenales e intestino, lo cual dificulta su visualización. En el tercer trimestre es posible visualizar las pirámides renales, dando una apariencia típica con una corteza hipocogénica, una corteza más ecogénica y la visualización de la pelvis renal. El crecimiento renal es lineal a lo largo de la gestación⁽⁶⁾. Un buen método para calcular el tamaño renal normal es traducir el número de semanas de gestación a longitud renal en milímetros. La razón entre la circunferencia renal y abdominal posterior a las 24 semanas es constante (0.27-0.30).

La demostración ultrasonográfica de la función renal puede evidenciarse al observar la vejiga a partir de la semana 11 en un 78% de los casos, siendo identificable en un 100% a partir de la semana 16⁽⁵⁾. Se estima que el flujo urinario es de 2.2 ml/min a las 22 semanas hasta 22 ml/min a término⁽⁷⁾. La vejiga normalmente se vacía cada 30-45 min⁽⁸⁾, por lo que su visualización puede variar según el momento del examen. Los uréteres normalmente no se visualizan a la ultrasonografía. La evaluación del líquido amniótico provee importante información en la evaluación de la función renal. Un volumen de líquido amniótico normal a partir de las 16 semanas de gestación en general indica una buena función renal en al menos un riñón. Sin embargo existen excepciones:

- Asociación con otras malformaciones (gastro-intestinales o del sistema nervioso central), las que puede presentar líquido amniótico normal e incluso polihidramnios en presencia de patología renal severa.
- Obstrucción unilateral de las vías urinarias.
- Síndrome de megavejiga-microcolon hipoperistaltismo intestinal.
- Nefroma mesoblástico.

Asimismo, el oligohidramnios no siempre es sinónimo de patología renal, ya que también se presenta en casos asociados a ruptura prematura de membranas o restricción del crecimiento intrauterino. Por ello es necesario realizar una evaluación exhaustiva del feto y placenta, como también de la condición clínica de la paciente ante la sospecha de patología renal fetal.

Hallazgos ultrasonográficos anormales durante la gestación

Agenesia renal

La agenesia renal bilateral constituye la malformación más severa del sistema urinario, la que se presenta una incidencia de 1-4/10000 nacimientos. Esta patología predomina en el sexo masculino en razón de 2.5 a 1⁽⁹⁾. La agenesia unilateral es 3-4 veces más frecuente, afectando a ambos sexos en igual proporción. Esta patología se debe a una alteración del desarrollo del metanefros producido por la agenesia del botón ureteral o su incapacidad para inducir la diferenciación del blastema metanéfrico. La etiología es poco clara, pudiendo ocurrir como una malformación aislada o como parte de diferentes síndromes o enfermedades genéticas tales como defectos cromosómicos (síndrome de marcador familiar, síndrome de ojo de gato, síndrome 4p-), enfermedades autosómicas dominantes (síndrome braquio-oto-renal), enfermedades autosómicas recesivas (síndrome de Fraser, síndrome cerebro-oculo-facio-esquelético, síndrome acro-reno-mandibular), enfermedades no mendelianas (síndrome de VATER, síndrome hipotálamo-hamartoma).

Clásicamente, la agenesia bilateral se diagnostica en embarazos que presentan oligohidramnios severo en relación a la secuencia de Potter. Esta incluye hipoplasia pulmonar, deformidades en las extremidades y facie típica. Las deformidades de las extremidades incluyen posición anómala de pies y manos, extremidades inferiores arqueadas y displasia de caderas. La facie típica o de Potter incluye baja inserción del pabellón auricular, nariz y mentón aplanados, hipertelorismo y piel "arrugada". Se postula que estas malformaciones serían consecuencia de la compresión fetal producida por el oligohidramnios severo. Asociado a la agenesia renal bilateral se han descrito otras malformaciones,¹⁰ las que incluyen malformaciones músculo-esqueléticas (40%) tales como labio leporino, ausencia del radio o peroné, hernia diafragmática y sirenomelia; malformaciones gastro-intestinales (19%) tales como atresia duodenal, malrotación intestinal, fístula tráqueo-esofágica y onfalocelo; malformaciones cardio-vasculares (14%) tales como la tetralogía de Fallot, defectos septales, ventrículo izquierdo hipoplásico, coartación aórtica, transposición de grandes vasos y aorta hipoplásica; y malformaciones del sistema nervioso central (11%) tales como la hidrocefalia, defectos abiertos del tubo neural, microcefalia y holoprosencefalia.

El diagnóstico ultrasonográfico de agenesia renal bilateral se basa en tres hallazgos fundamentales: oligohidramnios severo, ausencia de la visualización de la vejiga y la no visualización de los riñones. No siempre es sencillo el diagnóstico, ya que el oligohidramnios dificulta considerablemente el examen, la ausencia del llenado vesical debe confirmarse mediante exámenes prolongados y en ciertas oportunidades las glándulas suprarrenales pueden confundirse con los riñones ausentes. El uso del Doppler color facilita el diagnóstico al demostrar ausencia de ambas arterias renales⁽¹¹⁾(Figura 1). El diagnóstico diferencial incluye restricción del crecimiento intrauterino, ruptura prematura de membranas y riñones ectópicos.

La agenesia renal bilateral es incompatible con la vida. El 40% de los fetos fallecen *in utero* y el 60% al poco tiempo después del nacimiento⁽¹²⁾. El riesgo de recurrencia familiar varía entre un 3-5% para agenesia renal bilateral⁽¹³⁾ y de un 13% para agenesia unilateral⁽¹⁴⁾. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo.

Disgenesia renal

Se distinguen 4 tipos de disgenesia renal:

- Riñón poliúístico autosómico recesivo (infantil) o Potter tipo I.
- Displasia renal multiúística o Potter tipo II.
- Riñón poliúístico autosómico dominante (adulto) o Potter tipo III.
- Displasia renal quística o Potter tipo IV.

Riñón poliúístico autosómico recesivo (infantil) o Potter tipo I

Esta enfermedad es también conocida como enfermedad renal poliúística infantil o enfermedad renal microúística. Tiene una incidencia que varía entre 1:6000⁽¹⁵⁾ a 1:50000⁽¹⁶⁾, constituyendo una de las causas más frecuentes de enfermedades renales quísticas infantiles. Se hereda en forma autosómica recesiva, por lo que su recurrencia en embarazos posteriores es de un 25%. Se ha identificado el gen productor de esta patología en una región del cromosoma 6p⁽¹⁷⁾. Esta alteración genética se traduce en una hiperplasia de la porción intersticial de los túbulos colectores, lo cual provoca saculación fusiforme y diverticulización de éstos. Esta microdilatación tubular se presenta en forma bilateral y simétrica, con distribución radial desde la corteza hacia los cálices, provocando un aumento del volumen renal a expensas de pequeños quistes de hasta 2 mm de diámetro. También puede afectar al hígado, encontrándose hiperplasia de los ductos biliares y fibrosis portal e interlobulillar, llevando a la formación de pequeños quistes. El compromiso

hepático es inversamente proporcional al compromiso renal.

El diagnóstico ultrasonográfico se realiza al observar ambos riñones aumentados de volumen, hiperecogénicos y con escasa o sin diferenciación córtico-medular. Dependiendo del compromiso renal, se puede apreciar oligohidramnios moderado a severo y la ausencia o disminución de volumen vesical. El diagnóstico prenatal puede hacerse a partir de la semana 16 dependiendo de su severidad, aunque suele ser evidente a partir de la semana 24. Esta enfermedad no suele asociarse con otras malformaciones, aunque puede observarse en el síndrome de Meckel-Gruber. Para establecer el pronóstico de esta enfermedad, ésta se ha subdividido arbitrariamente según su presentación clínica y el momento del diagnóstico en enfermedad perinatal, neonatal, infantil y juvenil⁽¹⁸⁾. La presentación más frecuente es la perinatal, la cual afecta precozmente al 90% de los riñones fetales, ocasionando un oligohidramnios severo e hipoplasia pulmonar severa secundaria, la cual llevará a la muerte al recién nacido a las pocas horas de vida⁽¹⁹⁾. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de presentación perinatal.

Displasia renal multiúística o Potter tipo II

La displasia renal multiúística es la causa más frecuente de masa abdominal neonatal⁽²⁰⁾. Su incidencia en su forma bilateral es de 1:10000 recién nacidos vivos⁽²¹⁾, no pudiendo precisar su incidencia general ya que muchos de los casos unilaterales no son detectados. Afecta al sexo masculino en una razón de 2:1⁽²²⁾. Aunque su etiología aún no ha sido precisada, se piensa que podría originarse en un defecto cromosómico o mutación génica⁽²¹⁾, la cual se traduciría en 2 tipos diferentes de alteraciones⁽¹⁶⁾:

- a) Obstrucción precoz de las vías urinarias o Potter tipo IIA
- b) Alteración del desarrollo del blastema mesonéfrico en la forma-

ción de nefrones o Potter tipo IIB.

En el Potter tipo IIA, la obstrucción de las vías urinarias ocurre antes de la semana 8-10, llevando a una atresia de la pelvis renal y tercio proximal ureteral. Como existen aún algunos nefrones funcionantes al momento de la obstrucción, éstos llenan de orina los fondos de saco formando múltiples quistes, los que al dilatarse conforman la clásica presentación del síndrome. En el Potter tipo IIB se observan riñones rudimentarios con escasos quistes de pequeño volumen. La presentación del síndrome puede ser unilateral, bilateral o segmentaria. El diagnóstico ultrasonográfico se caracteriza por aparecer una masa paraspinall que corresponde a múltiples quistes macroscópicos a modo de racimo de uvas en el Potter tipo IIA (Figura 2). En el caso de afección bilateral, esta imagen se acompaña de oligohidramnios. En el compromiso unilateral el líquido amniótico se encuentra habitualmente normal o incluso puede existir polihidramnios. Cuando se encuentra una afección unilateral, aproximadamente el 40% de estos fetos presentarán anomalías en el riñón contralateral⁽²³⁾. De éstas, 10% presentarán agenesia renal, 19% Potter tipo IIA y 7% hidronefrosis ocasionado principalmente por obstrucción urétero-pélvica.

El Potter II es considerado habitualmente como una afección esporádica. Sin embargo, también se ha asociado a síndromes como Meckel⁽²⁴⁾, Dandy-Walker, Saldino-Noonan, Apert, Jeune y Zellweger, como así también defectos cromosómicos tipo trisomías o deleciones cromosómicas (del(15)(q22)(q24)). El riesgo de recurrencia es estimado entre un 3-5%⁽²⁵⁾. Aunque la afección unilateral presenta pronóstico favorable, el neonato afectado puede presentar un mayor riesgo de hipertensión arterial posterior⁽²⁶⁾. El compromiso bilateral es uniformemente fatal. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de enfermedad bilateral.

Riñón poliquistico autosómico dominante (adulto) o Potter tipo III

El riñón poliquistico del adulto es una de las enfermedades genéticas más frecuentes, la que se presenta con una incidencia de 1/1000 adultos. Constituye la tercera causa más prevalente de insuficiencia renal crónica⁽²⁷⁾. La etiología de esta enfermedad se debe a un defecto del brazo corto del cromosoma 16⁽²⁸⁾, heredado en forma autosómica dominante con penetración variable. La presentación más común de esta enfermedad ocurre entre la tercera y quinta décadas de la vida, variando desde su presentación más severa, que ocurre antenatalmente y resulta en muerte neonatal precoz, hasta una presentación asintomática que sólo se diagnostica como hallazgo incidental durante la autopsia. El defecto genético se expresa en un mal desarrollo de la porción distal del botón ureteral, el cual llevará a la dilatación de los ductus colectores y la porción tubular del nefrón, derivando en la formación de pequeños microquistes, lo que da una apariencia similar al Potter tipo I. Esta enfermedad se asocia a la formación de quistes en otros órganos incluyendo el hígado, bazo y páncreas. También forma parte de otros síndromes incluyendo el síndrome de Meckel, esclerosis tuberosa y Von-Hippel.

Debido a que la presentación antenatal de esta enfermedad es poco común, el diagnóstico generalmente se realiza en la vida adulta. Sin embargo, en los casos de presentación precoz los hallazgos ultrasonográficos son similares al del Potter tipo I (riñones aumentados de volumen e hiperecogénicos). Dependiendo del compromiso uni o bilateral se puede asociar a oligohidramnios. En los casos de antecedentes familiares de la enfermedad se recomienda estudio citogenético, utilizándose sondas específicas para la localización del gen mutante⁽²⁹⁾.

El pronóstico dependerá del momento de la presentación del cuadro. Éste variará desde la muerte neonatal precoz, hipertensión arterial (50-70%), la presencia de aneurismas

de Berry (10-30%) hasta una vida completamente asintomática. No existe tratamiento para esta enfermedad. En países en los cuales el aborto electivo está permitido, se debe considerar la terminación del embarazo en casos de enfermedad precoz y bilateral o en los casos de pacientes con antecedentes familiares de Potter tipo III en que se demostró la presencia de la mutación génica responsable de esta enfermedad en el feto.

Displasia renal quística o Potter tipo IV

La displasia renal quística se produce por la obstrucción de las vías urinarias en un período más tardío del desarrollo fetal⁽¹⁶⁾, a diferencia del Potter tipo II en que la obstrucción es más precoz. La obstrucción del tracto urinario aumentaría la presión tubular durante la nefrogénesis, llevando progresivamente a la reducción de la función renal. Es difícil determinar la prevalencia de esta enfermedad, ya que sería la consecuencia de otras enfermedades del tracto urinario como la obstrucción uretral, de la unión uréterovesical o de la unión urétero-pélvica.

El diagnóstico ultrasonográfico dependerá de la severidad de la obstrucción del tracto urinario. Habitualmente se observan riñones levemente aumentados de volumen, hiperecogénicos y con la presencia de quistes corticales (la presencia de estos últimos tiene mayor valor predictivo)⁽³⁰⁾(Figuras 3 y 4). Estos hallazgos se encuentran asociados a las imágenes clásicas de uropatía obstructiva, dependiendo del nivel de la obstrucción (megavejiga, hidronefrosis, urinomas etc.). Los flujos de la arteria renal están disminuidos en el riñón displásico, aunque el grado de disminución no sirve como valor pronóstico⁽³¹⁾.

El pronóstico de la enfermedad dependerá del grado y duración de la obstrucción de las vías urinarias. Peor pronóstico presentarán aquellos fetos con afectación bilateral, la presencia de urinoma, ascitis u oligohidramnios. Estos fetos fallecerán en el período neonatal o desarrollarán insuficiencia renal crónica⁽³²⁾. El tratamiento de esta

enfermedad consistirá en la descompresión precoz de las vías urinarias para prevenir el daño renal. Se han diseñado derivaciones vésico-amnióticas o pielo-amnióticas para lograr este propósito. Las indicaciones para su uso se describen posteriormente dentro del tema de uropatías obstructivas.

Uropatías obstructivas

La obstrucción de las vías urinarias presenta una gama de presentaciones clínicas en el feto dependiendo del lugar de obstrucción, el momento del desarrollo fetal en que se produce ésta, el grado de estenosis y la persistencia de la lesión. Las localizaciones más frecuentes de obstrucción son la unión urétero-pélvica, la unión uréterovesical y la uretra. Dependiendo del lugar de obstrucción, las vías urinarias por sobre ésta se dilatarán produciendo pielectasia, dilatación ureteral o megavejiga (Figura 5). Sin embargo, no siempre el diagnóstico es tan sencillo, ya que puede producirse una descompresión de las vías urinarias (urinomas perinefríticos por estallido de la pelvis renal⁽³³⁾, estallido vesical o drenaje de ésta a través de un uraco persistente) que enmascare una obstrucción severa. Asimismo, una obstrucción precoz puede llevar a una displasia renal severa que se manifieste en la poca o nula formación de orina, la cual no alcanzará a dilatar el trayecto urinario por sobre la obstrucción.

El momento en que se produce la obstrucción es fundamental para el pronóstico del feto. Alteraciones obstructivas al momento de la nefrogénesis producirán las diferentes disgenesias renales y sus consecuentes pronósticos. Obstrucciones más tardías se presentarán con riñones funcionantes, por lo que su pronta reparación será vital para la preservación de la función renal futura. El grado de estenosis de las vías urinarias y la duración de ésta también son importantes en el pronóstico fetal. Es evidente que a mayor estenosis y mayor duración de la obstrucción, mayor dilatación pre-estenótica y mayor daño renal. El pronóstico de las uropatías obstructivas está directamente relacio-

nado con el daño renal producido por éstas. Para establecer el grado de daño renal y consecuentemente proponer un tratamiento es necesario realizar una evaluación ultrasonográfica del grado de displasia renal. La presencia de quistes corticales tiene una sensibilidad de 44%, especificidad de 100%, valor predictivo positivo de 100% y valor predictivo negativo de 56% para el diagnóstico de displasia renal. Asimismo, la presencia de hiperecogenicidad renal tiene una sensibilidad de 74%, especificidad de 80%, valor predictivo positivo de 89% y valor predictivo negativo de 57% para el diagnóstico de displasia renal⁽³⁰⁾. La presencia de oligohidramnios también nos orienta hacia el pronóstico de las uropatías obstructivas. El 95% de los fetos con obstrucción uretral y oligohidramnios fallecerán en el período neonatal⁽³⁴⁾, mientras que fetos con hidronefrosis y líquido amniótico normal tendrán en general un buen pronóstico⁽³⁵⁾. Una forma más directa de evaluar la función renal consiste en tomar muestras de sangre y orina fetales. La medición de la β_2 -microglobulina plasmática fetal en niveles superiores a 5 mg/l sugiere la presencia de una insuficiencia renal⁽³⁶⁾. El análisis bioquímico de la orina fetal mediante vesicocentesis o pielocentesis fetal requiere por lo menos de dos muestras consecutivas. La primera muestra no tiene valor predictivo ya que constituye una orina "residual". Se espera posteriormente tres días para observar la formación de orina y entonces se repite la punción, obteniéndose por lo tanto orina más "fresca". La ausencia de neoformación de orina sugiere daño renal severo. Si se obtiene muestra de orina y el análisis bioquímico informa valores de sodio >100 mEq/l, cloro >90 mEq/l, calcio >8 mg/dl, osmolaridad >210 mOsm/l o proteínas totales >40 mg/dl, es altamente sugerente de displasia renal con el consecuente mal pronóstico^(37, 38). Evidentemente, la realización de derivaciones vésico-amnióticas o piel-amnióticas así como la cirugía fetal abierta se ofrecerá sólo a aquellos fetos con función renal preservada.

Dilatación vesical anormal

La obstrucción a nivel uretral representa el 10% de las uropatías obstructivas⁽³⁹⁾. Sin embargo, es la que tiene mayor repercusión fetal⁽⁴⁰⁾. Esta obstrucción puede presentarse tempranamente en el desarrollo fetal, la cual producirá una megavejiga detectable por ultrasonido ya a las 11 semanas de gestación⁽⁴¹⁾. Como consecuencia de esta obstrucción, la vejiga comienza a dilatarse anormalmente y a engrosar su pared muscular, comprimiendo órganos vecinos, elevación del diafragma y comprometerá la función renal fetal. Esto ensombrece el pronóstico perinatal tanto por insuficiencia renal como por hipoplasia pulmonar secundaria.

La obstrucción uretral puede producirse por diferentes patologías las que incluyen valvas uretrales posteriores, agenesia o estenosis uretral y persistencia cloacal. También puede observarse megavejiga sin obstrucción distal como es el caso del síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal. En un 10-20% de los fetos con obstrucción uretral se produce una descompresión vesical espontánea tanto por ruptura de las vías urinarias como por vencimiento de la obstrucción distal^(30, 33) (Figura 6). Anomalías cromosómicas se presentan en el 23% de los fetos con uropatías obstructivas, las que incluyen trisomías 18 y 13, del(2q) y 69,XXY^(42, 43). Existe evidencia que el síndrome de prune-belly (pared abdominal hipotónica, megavejiga, ureterectasis y criptorquídea) sería consecuencia de una obstrucción precoz a nivel uretral⁽⁴⁴⁾.

El tratamiento prenatal dependerá de la edad gestacional, presencia de otras anomalías asociadas y grado de función renal. Tres modalidades terapéuticas existen actualmente para el tratamiento. La más utilizada consiste en la colocación de una sonda percutánea que drene el contenido vesical hacia la cavidad amniótica (derivación vésico-amniótica)⁽¹²⁾. La descompresión vesical prevendrá la hipoplasia pulmonar y permitirá la recuperación del líquido amniótico permitiendo una reparación definitiva pos-

terior al nacimiento. El catéter puesto, sin embargo, puede obstruirse o desplazarse en un 25% de los casos y el procedimiento tiene una mortalidad fetal cercana al 5%⁽⁴⁵⁾. Una segunda opción consiste en la cirugía fetal abierta, la cual implica una laparotomía e histerotomía maternas con exteriorización del feto para la corrección quirúrgica de su obstrucción⁽⁴⁶⁾. Esta técnica se realiza sólo en algunos centros especializados y está limitada por su evidente invasividad. Una tercera técnica consiste en una cistoscopia fetal percutánea⁽⁴⁷⁾. Siendo menos invasiva que la cirugía fetal abierta, esta técnica ofrece un diagnóstico directo de la patología obstructiva y ofrece un tratamiento etiológico de ésta. Sin embargo, aún es necesaria una mayor experiencia para evaluar la eficacia de esta promisoriosa técnica.

A continuación se detallan las diferentes causas de dilatación anormal vesical.

Valvas uretrales posteriores

La presencia de valvas uretrales posteriores es una patología que afecta únicamente al sexo masculino con una frecuencia de 1:5000 hombres⁽⁴⁸⁾, representando la causa más común de obstrucción vesical. Estas se pueden subdividir en tres tipos:

- La tipo I es la más frecuente y se produce por una hipertrofia de los pliegues mucosos situados en la parte posterior de la uretra cerca de la desembocadura de los conductos eyaculadores.
- La tipo II consiste en una proyección membranosa digitiforme del cuello vesical, la cual no produce obstrucción.
- La tipo III se produce por una canalización anormal de la membrana urogenital, encontrándose una membrana con una pequeña perforación en el trayecto uretral.

Al producirse la obstrucción, la vejiga comienza a dilatarse y a engrosar su pared muscular, ocupando progresivamente el abdomen fetal y com-



Figura 1. Agenesia renal bilateral. Doppler color demuestra ausencia de arterias renales.



Figura 2. Riñón multiquistico con riñón contralateral normal.

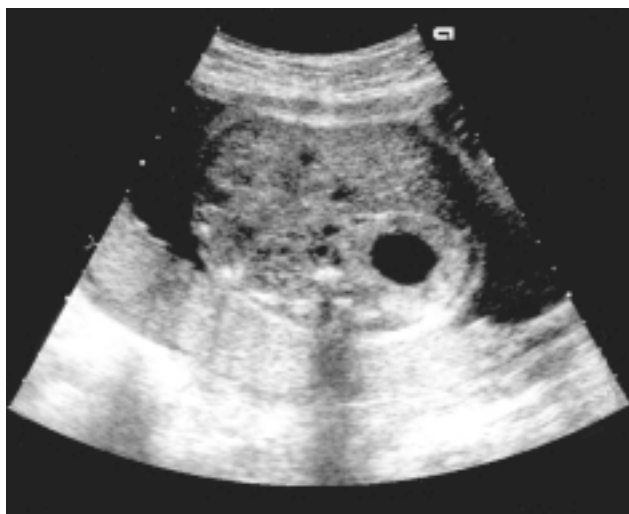


Figura 3. Displasia renal. Hay hidronefrosis con parénquima displásico y ecogénico (signo del "donuts").



Figura 4. Displasia renal. Hay múltiples quistes de predominio cortical.



Figura 5. Megavejiga y dilatación ureteral bilateral.



Figura 6. Ascitis urinaria secundaria a ruptura de vía urinaria obstruída. Nótese hidronefrosis bilateral y oligoamnios.

primiendo los órganos vecinos. Este aumento de la presión intra-abdominal llevará a la compresión y elevación diafragmática, lo que finalmente puede traducirse en una hipoplasia pulmonar bilateral. Asimismo, al estar obstruida las vías urinarias, se desarrollará oligohidramnios progresivo. Al examen ultrasonográfico se observará oligohidramnios, dilatación uretral proximal asociado a una gran dilatación vesical con paredes musculares gruesas dando la típica apariencia de "ojo de cerradura" (Figura 7). Asimismo, puede observarse dilatación de las vías urinarias supravesciales, encontrándose hidronefrosis entre un 60-90% de los fetos afectados⁽⁴⁹⁾. Un 20-25% de los fetos con valvas uretrales posteriores presentan otras malformaciones genito-urinarias, las cuales incluyen criptorquidea⁽⁵⁰⁾, hipospadia⁽⁵¹⁾ y duplicación uretral⁽⁵²⁾. Otras malformaciones asociadas incluyen anomalías cardio-vasculares, hipoplasia traqueal, escoliosis y ano imperforado⁽⁵¹⁾.

El pronóstico de esta enfermedad, al igual que las otras uropatías obstructivas, dependerá del grado y duración de la obstrucción y el consecuente daño renal o hipoplasia pulmonar secundaria. Se estima una mortalidad fetal del 30-50% de los casos y, a pesar de un tratamiento precoz, 30-50% de los nacidos vivos requerirán trasplante renal⁽⁵³⁾.

Estenosis ureteral

La estenosis uretral constituye la segunda causa más común de obstrucción vesical. Ésta se produce por la fusión incompleta del seno urogenital con la porción uretral de origen ectodérmico. Esta obstrucción se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino y está asociado a mayor riesgo de malformaciones extra-renales. El diagnóstico, tratamiento y pronóstico son similares a la presencia de obstrucción vesical por valvas uretrales posteriores.

Agenesia uretral

La agenesia uretral constituye una anomalía de muy baja frecuencia. Debido a que la obstrucción vesical es

total, precoz y permanente, se desarrollará oligohidramnios precoz, dilatación vesical severa, displasia renal terminal e hipoplasia pulmonar. Esta malformación, de no ser corregida precozmente, es incompatible con la vida (Figura 8).

Persistencia cloacal

La persistencia de la cloaca se produce por la falla en la separación de la vejiga, vagina y recto durante la quinta semana post-concepcional. Esta unión forma una cámara que reúne las secreciones del sistema genito-urinario y gastro-intestinal. Según la severidad de la obstrucción vesical, se observará diferentes grados de dilatación vesical, ureteral o caliciaria con el consecuente daño renal o hipoplasia pulmonar. Esta malformación se asocia a ano imperforado, ambigüedad genital y anomalías uretrales.

Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal

Este síndrome se caracteriza por una dilatación vesical marcada con paredes musculares engrosadas, dilatación intestinal y la presencia de líquido amniótico normal o aumentado. Los riñones pueden presentar diversos grados de hidronefrosis e incluso enfermedad multiquística renal. Se presenta predominantemente en el sexo femenino (>90%)⁽⁵⁴⁾ y es invariablemente letal. La etiología aún no está claramente establecida, pero se sospecha que se debe a un defecto de receptores a nivel de la musculatura lisa de los órganos afectados^(55, 56).

Extrofia vesical

La extrofia vesical afecta a 1 de cada 25000 nacidos vivos. Esta enfermedad se produce por un defecto en el cierre abdominal por debajo de la inserción umbilical, quedando expuesta la vejiga directamente a la cavidad amniótica. Esto provoca una liberación continua de orina desde la vejiga, que se ha cerrado en forma incompleta, evitando su distensión. En estos pacientes la sínfisis púbica no logra unirse en la línea media, asociándose a

alteraciones de los genitales externos que incluyen clítoris bífido en mujeres y epispadia en varones^(57,58). Ultrasonográficamente no es posible visualizar la vejiga. Esta condición provoca dilatación de las vías urinarias superiores variando desde hidronefrosis bilateral hasta displasia renal severa. El pronóstico dependerá del grado de dilatación presente. No existe tratamiento prenatal. La corrección definitiva de la malformación se realiza luego del nacimiento. En el caso de los varones afectados, se deberá realizar intercambio de sexo, ya que no es posible reconstituir los genitales masculinos.

Obstrucción de la unión urétero-pélvica

La estenosis u obstrucción de la unión urétero-pélvica es la malformación más frecuente del tracto urinario⁽⁵⁹⁾, constituyendo la causa más frecuente de hidronefrosis fetal y neonatal⁽⁶⁰⁾. De hecho, el 50% de todas las malformaciones urinarias diagnosticadas prenatalmente corresponden a este cuadro.⁶¹ Esta enfermedad afecta mayoritariamente a hombres en una relación 5:1⁽⁶²⁾. En la mayoría de los casos la obstrucción se debe a un desorden de la musculatura lisa en la unión urétero-pélvica que impide el correcto flujo urinario⁽⁶³⁾. También puede deberse a adherencias fibrosas, acodaduras o bandas uretrales e inserción ureteral anómala⁽⁶⁴⁾. La afección es unilateral en el 70% de los casos⁽⁶⁵⁾, afectando con más frecuencia al lado izquierdo. En un 27% de los casos se encontrarán otras malformaciones urinarias, las que incluyen agenesia renal contralateral, megaureter bilateral obstructivo e hipospadia⁽⁶²⁾. Asimismo, en un 19% de los casos se encontrarán malformaciones extra-urinarias como anomalías cardio-vasculares, defectos del tubo neural, atresia esofágica, ano imperforado, displasia congénita de caderas, enfermedad de Hirschsprung y síndrome adreno-genital⁽⁶¹⁾.

El diagnóstico ultrasonográfico se realiza al visualizar hidronefrosis con un grado variable de dilatación caliciaria, sin la presencia de dilatación

ureteral, vesical o uretral (Figura 9). Según el grado de obstrucción, la hidronefrosis puede variar de leve a severa. En casos extremos, se observa un quiste unilocular gigante en la fosa renal afectada, el que puede comprimir órganos vecinos⁽⁶⁶⁾(Figura 10). En lesiones unilaterales, el volumen de líquido amniótico está en cantidad normal. Aunque el quiste renal puede dar similares imágenes anecogénicas (Figura 11), se diferencia fácilmente por encontrarse en este último caso parénquima renal normal.

El pronóstico en las afecciones unilaterales en general es bueno y no requieren intervención prenatal⁽⁶⁷⁾. La presencia de oligohidramnios es un signo ominoso, ya que implica una afección renal bilateral⁽³⁵⁾. Asimismo, la presencia de ascitis o urinoma perinefrítico sugiere una obstrucción severa que comprometerá irreversiblemente al riñón afectado. Como tratamiento de la hidronefrosis secundaria a la obstrucción urétero-pélvica se ha intentado la descompresión de la pelvis renal mediante una derivación pielo-amniótica con resultados controversiales. Otra manera de enfrentar el problema consiste en la interrupción del embarazo para una corrección en el período neonatal⁽⁶⁸⁾, lo que dependerá de la edad gestacional al momento de la detección, la cantidad de líquido amniótico presente, la función renal residual del riñón comprometido y la presencia de otras malformaciones o anomalías cromosómicas asociadas.

Pielectasia e hidronefrosis

La dilatación de la pelvis renal en grado moderado (pielectasia) o grado severo (hidronefrosis) constituye una de las anomalías fetales que con mayor frecuencia se diagnostican en la etapa prenatal. Ésta puede producirse por cualquier anomalía del tracto urinario bajo el nivel de la pelvis renal, incluyendo obstrucciones, reflujo vésico-ureteral o alteraciones musculares de las paredes del tracto urinario. A diferencia del adulto en que la hidronefrosis es indicadora de obstrucción crónica⁽⁶⁹⁾, en el feto no siempre es sinónimo de ésta, presentándose

en una variedad de patologías no obstructivas⁽⁶⁷⁾. La presencia de una pequeña cantidad de orina en la pelvis renal se encuentra en un 59% de los fetos examinados rutinariamente⁽⁷⁰⁾. Numerosos autores han establecido criterios para determinar la importancia de la dilatación pélvica renal^(71, 72). La dilatación pélvica en sentido anteroposterior de menos de 5 mm es considerada normal. Dilataciones entre 5-9 mm pueden ser "fisiológicas", aunque también se asocian a anomalías cromosómicas, principalmente trisomía 21, constituyendo uno de los marcadores menores de esta anomalía cromosómica⁽⁷³⁻⁷⁵⁾(Figura 12). Una dilatación pélvica de 10 mm o más es considerada patológica, ya que en un alto número de casos se asocia a obstrucción⁽⁷⁶⁾. Otra manera de establecer el diagnóstico de hidronefrosis fetal consiste en una relación pelvis: riñón mayor de 0.5^(70, 77).

El pronóstico y el tratamiento de un feto con hidronefrosis dependen de la etiología de la lesión, el grado de hidronefrosis y el compromiso renal asociado. Es evidente que dos fetos con similar grado de hidronefrosis, pero uno debido a un reflujo vésico-ureteral y el otro secundario a un síndrome de Down, tendrán pronósticos completamente diferentes. El grado de hidronefrosis presente también constituye factor pronóstico. Un feto con dilatación de la pelvis renal menor de 10 mm será sano en un 94-97% de las veces. Sin embargo, un feto con dilatación pélvica entre 10 mm y 15 mm será normal sólo en un 48-62% de las veces, requiriendo cirugía postnatal en un 39% de los casos^(71, 78). El grado de displasia renal secundaria a la presencia de hidronefrosis también constituye un factor pronóstico. Obstrucciones de las vías urinarias precoces (antes de las 10 semanas de gestación) llevarán a una displasia renal multiquística o Potter tipo II, la cual, de ser bilateral, tendrá mal pronóstico, independiente de la etiología o del grado de hidronefrosis. La terapia intrauterina en los casos de hidronefrosis se discuten, según sus etiologías, en las diferentes secciones de este capítulo.

Megaureter

El megaureter consiste en la dilatación ureteral anormal en ausencia de dilatación vesical, con o sin dilatación pielo-caliciaria. Este cuadro de aparición esporádica se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino en una proporción de 9:1^(79, 80). La dilatación ureteral obedece a diferentes causas las que incluyen:

- Obstrucción de las vías urinarias por debajo del uréter, principalmente en la unión vésico-ureteral, ya sea por estenosis, fibrosis, alteraciones de la muscularis ureteral o compresión extrínseca. La presencia de obstrucción a nivel de la unión vésico-ureteral representa la segunda causa más importante de hidronefrosis, estando presente en el 23% de éstas⁽³⁹⁾.
- Reflujo vésico-ureteral, el cual puede ser producido por un defecto de la unión urétero-vesical o por un aumento de la presión intravesical secundario a una obstrucción post-vesical.
- Idiopático.

El megaureter se asocia a agenesia renal unilateral, riñón ectópico y a la presencia de un doble sistema colector renal tanto completo como incompleto. El diagnóstico ultrasonográfico se basa en la presencia de estructuras anecogénicas tubulares intra-abdominales, de recorrido tortuoso, que se prolongan desde la pelvis renal hasta la vejiga⁽⁸¹⁾. En general el pronóstico de esta patología es favorable. Incluso en los casos de megaureter bilateral, si el volumen de líquido amniótico es normal y no hay hidronefrosis importante, se recomienda mantener una conducta prenatal expectante, dejando el tratamiento definitivo para el período post-natal.

En los casos de oligohidramnios o hidronefrosis precoz, puede plantearse la necesidad de una terapia descompresiva prenatal.

Reflujo vésico-ureteral

La presencia de reflujo de orina desde la vejiga hacia los uréteres tiene una incidencia de un 1% de los



Figura 7. Valva uretral posterior. Signo del "ojo de cerradura" ocasionado por la dilatación de la uretra posterior.

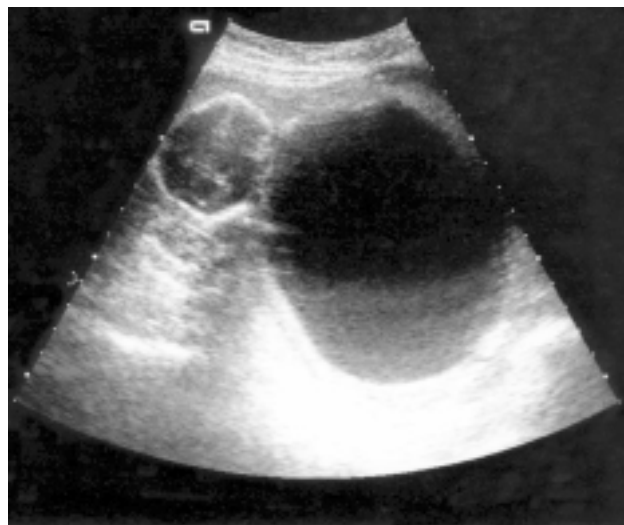


Figura 8. Distensión vesical severa, hipoplasia pulmonar y anhidroamnios.



Figura 9. Obstrucción pelviuretral. Se observa dilatación pelvicalicaria severa.

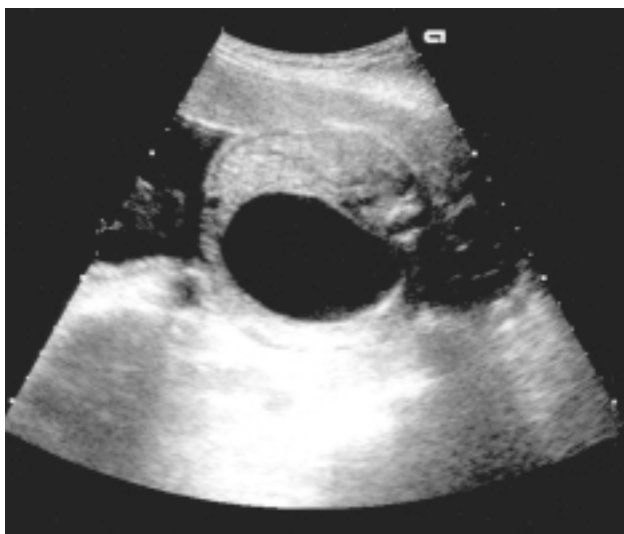


Figura 10. Urinoma perinefrítico secundario a ruptura de pelvis renal.



Figura 11. Quiste renal simple.



Figura 12. Pielectasia bilateral.

recién nacidos⁽⁸²⁾. Esta anomalía se presenta mayoritariamente en el sexo masculino y generalmente es bilateral⁽⁸³⁾. Este cuadro puede presentarse como un defecto primario en la unión vésico-ureteral, el que consiste en una inserción ureteral poco angulada, con escaso recorrido intra-parenquimatoso vesical la cual evita el efecto "valvular" normalmente presente⁽⁸⁴⁾. El reflujo vésico-ureteral también puede presentarse en forma secundaria a una obstrucción vesical distal, la cual aumenta la presión intravesical forzando la orina a refluir hacia los uréteres.

Al examen ultrasonográfico, el reflujo vésico-ureteral puede manifestarse por la presencia de dilatación ureteral (megaureter) o hidronefrosis. La presencia de megavejiga sugiere una obstrucción vesical distal con reflujo vésico-ureteral secundario. En este último caso, el manejo y el pronóstico fetal está comandado por la obstrucción vesical distal.

Antiguamente, el diagnóstico de reflujo vésico-ureteral se realizaba después del nacimiento mediante la visualización radiológica de medio de contraste refluyendo desde la vejiga hacia los uréteres. Últimamente es posible realizar el diagnóstico en forma prenatal mediante una vésico-infusión percutánea fetal, la cual permite evaluar el grado de reflujo en cada unión vésico-ureteral y estimar el grado de compromiso renal secundario⁽⁸⁵⁾.

El reflujo vésico-ureteral primario habitualmente se corrige espontáneamente en los primeros dos años de vida. En los casos de reflujo severo primario o reflujo secundario a obstrucción vesical distal, es necesaria una corrección quirúrgica la cual deberá realizarse en forma oportuna para evitar daño renal posterior.

Riñón ectópico

Durante el desarrollo embrionario, el riñón en formación asciende hasta su posición definitiva a partir de la semana 11. Cualquier falla en el ascenso llevará a uno o ambos riñones a situarse en forma ectópica. Esta anomalía presenta una incidencia de 1:500 a 1:1200^(86, 87). La forma más común de presentación es el riñón

pélvico. Un poco menos frecuente es el riñón en herradura, en el cual ambos riñones se fusionan en sus polos inferiores formando una sola masa renal. Otras ectopias renales, como el riñón torácico, son extremadamente raras y obedecen a la falla en la involución del tejido pronéfrico y mesonéfrico⁽⁸⁸⁾.

El diagnóstico prenatal se realiza en aproximadamente 1:2000 fetos⁽⁸⁹⁾, visualizándose una masa de origen renal en la pelvis fetal cercana a la vejiga^(87, 90). Al estar uno o ambos riñones descendidos, la fosa renal correspondiente aparece vacía con la glándula suprarrenal ipsilateral aplanada^(91, 92). Al estar un riñón descendido, el contralateral se verá alargado y dismórfico. Si existe riñón en herradura, se podrá apreciar parénquima renal en la línea media por sobre la columna vertebral⁽⁹⁶⁾. La ectopia renal tiene un riesgo aumentado de obstrucción de las vías urinarias. Puede encontrarse hidronefrosis ipsi o contralateral, reflujo vésico-ureteral y displasia renal^(97, 93). Esta anomalía está también asociada a malformaciones cardio-vasculares, gastrointestinales, esqueléticas y ginecológicas^(87, 94). El pronóstico de estas anomalías, de no presentar malformaciones asociadas, es favorable.

Duplicación renal

La duplicación renal es una de las malformaciones congénitas más frecuentes del tracto urinario, encontrándose en aproximadamente el 1% de los recién nacido vivos⁽⁹⁵⁾. Esta anomalía afecta, a diferencia de la mayoría de la patología del sistema urinario, más frecuentemente al sexo femenino⁽⁹⁶⁾. La duplicación renal puede acompañarse de una duplicación ureteral completa o parcial. Habitualmente, en la duplicación ureteral completa el uréter superior se implanta anormalmente en la vejiga pudiendo presentarse una obstrucción distal con la consecuente formación de un ureterocele.

El diagnóstico ultrasonográfico de la duplicación renal⁽⁹⁵⁾ incluye:

- Longitud renal aumentada en su

corte sagital.

- La presencia de una estructura quística rodeada de parénquima en el polo superior del riñón.
- La presencia de dos sistemas pelocalicarios separados en un mismo riñón.
- Dilatación ureteral.
- La presencia de una estructura quística intra-vesical (ureterocele⁽⁹⁷⁾).

Tumores renales

El diagnóstico prenatal de tumores renales congénitos es extremadamente poco frecuente. El más común de estos tumores es el nefroma mesoblástico, un hamartoma renal similar a un leiomioma uterino, el cual generalmente es unilateral y de carácter benigno⁽⁹⁸⁾. Mucho menos frecuente es el nefroblastoma o tumor de Wilms, el cual puede confundirse con el nefroma mesoblástico al presentar un aspecto ultrasonográfico idéntico. Sin embargo, el nefroblastoma es mucho más agresivo diseminándose por vía vascular, linfática o por contigüidad.

Al examen ultrasonográfico, los tumores renales aparecen como una masa sólida, generalmente unilateral, que comprime el parénquima renal. Dentro del tumor pueden observarse zonas hipocogénicas causadas por necrosis o hemorragia. Puede encontrarse polihidramnios en relación al nefroma mesoblástico, no existiendo aun explicación del porqué esta asociación⁽⁹⁹⁾. El pronóstico del nefroma mesoblástico es favorable. En el tumor de Wilms, el devenir es menos alentador. Habitualmente es necesario recurrir a nefrectomía más quimioterapia y radioterapia adyuvante.

Bibliografía

1. Moore KL. The Developing Human. 4ta. Edición. Philadelphia, WB Saunders, 1988, p 246.
2. Livera LN, Brookfield DSK, Egginton JA, Hawnaur JN. Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme. Br Med J 1989;298:1421.
3. Sabbagha RE. Renal abnormalities. In Sabbagha RE, ed. Diagnostic Ultrasound Applied to Obstetrics and Gynecology. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1994, p 523.

4. Mahony BS, Filly RA. The genitourinary system in utero. *Clin Diagn Ultrasound* 1986;18:1.
5. Rosati P, Guariglia L. Transvaginal sonographic assessment of the fetal urinary tract in early pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:95.
6. Gonzales J, Gonzales M, Mary JY. Size and weight study of human kidney growth velocity during the last three months of pregnancy. *Eur Urol* 1980;6:37.
7. Kurjak A, Kirikinen F, Latin V. Ultrasonic assessment of fetal kidney function in normal and complicated pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 1981;141:266.
8. Campbell S, Wladimiroff JW, Dewhurst CJ. The antenatal measurement of fetal urine production. *Br J Obstet Gynaecol* 1973;80:680.
9. Carter CO, Evans K. Birth frequency of bilateral renal agenesis. *J Med Genet* 1981;18:158.
10. Curry CJR, Jensen K, Holland J, et al. The Potter sequence: Clinical analysis of 80 cases. *Am J Med Genet* 1984;19:679.
11. Sepulveda W, Stagiannis K, Flack N, et al. Accuracy of prenatal diagnosis of renal agenesis with color flow imaging in severe second-trimester oligohydramnios. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1788.
12. Kurjak A, Latin V, Mandruzzolo G, et al. Ultrasound diagnosis and prenatal management of fetal genitourinary abnormalities. *J Perinat Med* 1984;12:291.
13. Carter CO. The genetics of urinary tract malformations. *J Hum Genet* 1984;32:23.
14. Roodhooft AM, Birnholz JC, Holmes LB. Familial nature of congenital absence and severe dysgenesis of both kidneys. *N Engl J Med* 1984;310:1341.
15. Eggl KD, Hartman DS. Autosomal recessive polycystic kidney disease. In Hartman DS (ed): *Renal Cystic Disease*. Philadelphia, WB Saunders, 1989, p 73.
16. Potter EL. *Normal and Abnormal Development of the Kidney*. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1972, p 154.
17. Guay-Woodford LM, Muecher G, Hopkins SD, et al. The severe perinatal form of autosomal recessive polycystic kidney disease maps to chromosome 6 p21.1-p12. Implications for genetic counseling. *Am J Hum Genet* 1995;56:1101.
18. Blyth H, Ockenden BG. Polycystic disease of kidneys and liver presenting in childhood. *J Med Genet* 1971;8:257.
19. Bosniak MA, Ambos MA. Polycystic kidney disease. *Semin Roentgenol* 1971;10:133.
20. Sty JR, Babbitt DP, Oechler HW. Evaluating the multicystic kidney. *Clin Nucl Med* 1980;5:457.
21. Simpson JI, Sabbagha RE, Elis S, et al. Failure to detect polycystic kidneys in utero by second trimester ultrasonography. *Hum Genet* 1982;60:295.
22. Resnick J, Venier RL. Cystic disease of the kidney in the newborn infant. *Clin Perinatol* 1981;8:375.
23. Kleiner B, Filly RA, Mack LA, et al. Multicystic dysplastic kidney: Observation of contralateral disease in the fetal population. *Radiology* 1986;161:27.
24. Moerman PH, Verbeken E, Fryns JP, et al. The Meckel's syndrome. Pathological and cytogenetic observations in 8 cases. *Hum Genet* 1982;62:240.
25. Filion R, Grignon A, Boisvert TJ. Antenatal diagnosis of ipsilateral multicystic kidney in identical twins. *J Ultrasound Med* 1985;4:211.
26. Chen YH, Stapleton FB, Roy S, et al. Neonatal hypertension from a unilateral multicystic, dysplastic kidney. *J Urol* 1985;133:664.
27. Greene LF, Feinzaig W, Dahlin DC. Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney. *J Urol* 1971;103:482.
28. Reeders ST, Breuning MH, Davies KE, et al. A highly polymorphic DNA marker linked to adult polycystic kidney disease on chromosome 16. *Nature (London)* 1985;317:542.
29. Reeders ST, Zerres K, Gal A. Prenatal diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease with a DNA probe. *Lancet* 1986;2:6.
30. Mahony BS, Filly RA, Callen PW. Fetal renal dysplasia: Sonographic evaluation. *Radiology* 1984;152:143.
31. Gudmundsson S, Neerhof M, Weoner S, et al. Fetal hydronephrosis and renal artery blood velocity. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991;1:413.
32. Hutton KA, Thomas DF, Davies BW. Prenatally detected posterior urethral valves. Qualitative assessment of second trimester scans and prediction of outcome. *J Urol* 1997;158:1022.
33. Callen PW, Bolding D, Filly RA, et al. Ultrasonographic evaluation of fetal paranephric pseudocysts. *J Ultrasound Med* 1983;2:309.
34. Mahony BS, Callen PW, Filly RA. Fetal urethral obstruction: US evaluation. *Radiology* 1985;157:221.
35. Hellstrom WJG, Kogan BA, Jeffrey RB, et al. The natural history of prenatal hydronephrosis with normal amounts of amniotic fluid. *J Urol* 1984;132:947.
36. Sepulveda W. Plasmatic β_2 -microglobulin in the assessment of fetal renal function. In *Proceedings of the XVII European Congress of Perinatal Medicine*. June 25-28, 2000, Porto, Portugal.
37. Harrison MR, Filly RA. The fetus with obstructive uropathy: Pathophysiology, natural history, selection, and treatment. In Harrison HR, Golbus MS, Filly RA (eds): *The Unborn Patient*, 2nd. Edition. Philadelphia, WB Saunders, 1991, p 328.
38. Johnson MP, Bukowski TP, Reitleman C, et al. In utero surgical treatment of fetal obstructive uropathy. A new comprehensive approach to identify appropriate candidates for vesicoamniotic shunt therapy. *Am J Obstet Gynecol* 1994;170:1770.
39. Brown J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *AJR* 1987;148:959.
40. Mack LA, Davies PF, Cyr DR, et al. Ultrasonic diagnosis of fetal renal abnormalities. *Perinatol Neonatol* 1986;10:29.
41. Stiller RJ. Early ultrasonic appearance of fetal bladder outlet obstruction. *Am J Obstet Gynecol* 1989;160:584.
42. Nicolaides KH, Rodeck CH, Gosden CM. Rapid karyotyping in non-lethal fetal malformations. *Lancet* 1986;1:283.
43. Sepulveda W, Rocha M, Dezerega V, et al. Anomalías congénitas en el primer trimestre del embarazo: Diagnóstico ultrasonográfico, significado clínico y manejo. *Rev Chil Ultrasonog* 1999;2:87.
44. Pagon RA, Smith DW, Shepard TW. Urethral obstruction malformation complex: A cause of abdominal muscle deficiency and "the prune-belly". *J Pediatr* 1979;94:900.
45. Elder JS, Duckett JW, Snyder HM. Intervention for fetal obstructive uropathy: Has it been effective? *Lancet* 1987; 2:1007.
46. Harrison MR, Filly RA, Parer JT, et al. Management of the fetus with a urinary tract malformation. *JAMA* 1981;246:635.
47. Quintero R, Hume R, Smith C, et al. Percutaneous fetal cystoscopy and endoscopic fulguration of posterior urethral valves. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:206.
48. King LR. Posterior urethra. In Kelalis PP, King LR, Belman AB, eds. *Clinical Pediatric Urology*, 2nd. Edition. Philadelphia: Saunders, 1985, p 527.
49. Hayden SA, Russ PD, Pretorius DH, et al. Posterior urethral obstruction: prenatal sonographic findings and clinical outcome in fourteen cases. *J Ultrasound Med* 1988;7:371.
50. Krueger RP, Churchill BM. Megalourethra with posterior urethral valves. *Urology* 1981;18:279.
51. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977;15:49.
52. Fernbach SK, Maizels M. Posterior

- urethral valves causing urinary retention in an infant with duplication of the urethra. *J Urol* 1984;132:353.
53. Estes JM, Adzick NS, Harrison MR. Antenatal open surgery for the abnormal fetus. In Sabbagha RE, ed. *Ultrasound applied to Obstetrics and Gynecology*, 3rd. Edition. JB Lippincott, 1993, p 557.
 54. Krook PM. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a male infant. *Radiology* 1980;136:649.
 55. Penman DG, Lilford RI. The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal recessive condition. *J Med Genet* 1989;26:66.
 56. Vintzileos AM, Eisenfeld LI, Herson VC, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Prenatal sonographic findings and review of the literature. *Am J Perinatol* 1986;3:297.
 57. Meglin AJ, Balotin RJ, Jelinek JS, et al. Cloacal extrophy: Radiology findings in 13 patients. *AJR* 1990;155:1267.
 58. Barth RA, Filly RA, Sondheimer FK. Prenatal sonographic findings in bladder exstrophy. *J Ultrasound Med* 1990;9:359.
 59. Witten DM, Myers GH, Utz DC. Emmett's Clinical Urography. An Atlas and Textbook of Roentgenologic Diagnosis, 4th Edition. Philadelphia, WB Saunders, 1977, p 986.
 60. Guys JM, Borella F, Monfort G. Ureteropelvic junction obstructions. Prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases. *J Pediatr Surg* 1988;23:156.
 61. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977;15:49.
 62. Johnston JH, Evans JP, Glassberg KI, et al. Pelvic hydronephrosis in children. A review of 219 personal cases. *J Urol* 1977;117:97.
 63. Antonakopoulos GN, Fugge WJ, Newman J, et al. Idiopathic hydronephrosis. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:1097.
 64. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, et al. Ureteral structure and ultrastructure. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol* 1976;116:725.
 65. Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, et al. Uretero-pelvic junction stenosis. Antegrade ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology* 1986;160:649.
 66. Jaffe R, Abramowicz J, Feigin M, et al. Giant fetal abdominal cyst. Ultrasonic diagnosis and management. *J Ultrasound Med* 1987;6:45.
 67. Blane CE, Koff SA, Baverman RA, et al. Non-obstructive hydronephrosis. Sonographic recognition and therapeutic implications. *Radiology* 1983;147:95.
 68. Flake AW, Adzick NS, Harrison MR. Ureteropelvic junction obstruction. *J Pediatr Surg* 1986;21:1058.
 69. Beck AD. The effect of intrauterine urinary obstruction upon the development of the fetal kidney. *J Urol* 1971;105:784.
 70. Hoddick WK, Filly RA, Mahoney BS, et al. Minimal fetal renal pyelectasis. *J Ultrasound Med* 1985;4:85.
 71. Grignon A, Filion R, Filiatrault D, et al. Urinary tract dilatation in utero: Classification and clinical applications. *Radiology* 1986;160:645.
 72. Arger PH, Coleman BG, Mintz MC, et al. Routine fetal genitourinary tract screening. *Radiology* 1985;156:485.
 73. Benacerraf BR, Mandell J, Estroff JA, et al. Fetal pyelectasis: a possible association with Down syndrome. *Obstet Gynecol* 1990;76:58.
 74. Corteville JE, Dicke JM, Crane JP. Fetal pyelectasis and Down syndrome. Is genetic amniocentesis warranted? *Obstet Gynecol* 1992;79:770.
 75. Benacerraf BR. The second trimester fetus with Down syndrome: detection using sonographic features. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:147.
 76. Langer B, Imeoni U, Montoya Y, et al. Antenatal diagnosis of upper urinary tract dilatation by ultrasonography. *Fetal Diagn Ther* 1996;11:191.
 77. Kleiner B, Callen PW, Filly RA: Sonographic analysis of the fetus with ureteropelvic junction obstruction. *AJR* 1987;148:359.
 78. Johnson CE, Elder JS, Judge NE, et al. The accuracy of antenatal ultrasonography in identifying renal abnormalities. *AJDC* 1992;146:1181.
 79. Hanna MK, Jeffs RD. Primary obstructive megaureter in children. *Urology* 1975;6:419.
 80. Mogg RA. Familial and adult reflux. *Birth Defects* 1977;8:365.
 81. Montana MA, Cyr DR, Lenke RR, et al. Sonographic detection of fetal ureteral obstruction. *AJR* 1985;145:595.
 82. Hiraoka M, Kasuga K, Hori C, Suda M. Ultrasonic indicators of ureteric reflux in the newborn. *Lancet* 1994;343:519.
 83. Anderson PAM, Rickwood AMK. Features of primary vesicoureteric reflux detected by prenatal sonography. *Br J Urol*. 1991;67:267.
 84. Currarino G. The genitourinary tract. In: Silverman FN, ed. *Caffey's Pediatric X-ray Diagnosis*, 8th. Edition. Chicago: Year Book, 1985, p 1960.
 85. Quintero RA, Johnson MP, Arias F, et al. In utero sonographic diagnosis of vesicoureteral reflux by percutaneous vesicoinfusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6:386.
 86. Sherer DM, Cullen JBH, Thompson HO, et al. Prenatal sonographic findings associated with a fetal horseshoe kidney. *J Ultrasound Med* 1990;9:477.
 87. Hill LM, Peterson CS. Antenatal diagnosis of fetal pelvic kidneys. *J Ultrasound Med* 1987;6:393.
 88. Daneman A, Alton DJ. Radiographic manifestations of renal anomalies. *Radiol Clin North Am* 1991;29:351.
 89. Hill LM, Gryzbek P, Mills A, et al. Antenatal diagnosis of fetal pelvic kidneys. *Obstet Gynecol* 1994;83:333.
 90. Meizner I, Yitzhak M, Levi A, et al. Fetal pelvic kidney: A challenge in prenatal diagnosis? *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;5:391.
 91. Hoffman CK, Filly RA, Callen PW. The "lying down" adrenal sign: A sonographic indicator of renal agenesis or ectopia in fetuses and neonates. *J Ultrasound Med*. 1992;11:533.
 92. Jeanty P, Romero R, Kepple D, et al. Prenatal diagnosis in unilateral empty renal fossa. *J Ultrasound Med* 1990;9:651.
 93. Van Every MJ. In utero detection of horseshoe kidney with unilateral multicystic dysplasia. *Urology* 1992;40:435.
 94. Greenblatt AM, Beretsky I, Lankin DH, et al. In utero diagnosis of crossed renal ectopia using high-resolution real-time ultrasound. *J Ultrasound Med* 1985;4:105.
 95. Abuhamad AZ, Horton CE, Horton H, Evans AT. Renal duplication anomalies in the fetus: clues for prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:174.
 96. Winters WD, Lebowitz RL. Importance of prenatal detection of hydronephrosis of the upper pole. *AJR* 1990;155:125.
 97. Sherer DM, Menashe M, Lebensart P, et al. Sonographic diagnosis of unilateral fetal renal duplication with associated ectopic ureterocele. *J Clin Ultrasound* 1989;17:371.
 98. Guilian BB. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal renal tumors. *Radiology* 1984;152:69.
 99. Geirsson RT, Ricketts NEM, Taylor DJ, et al. Prenatal appearance of a mesoblastic nephroma associated with polyhydramnios. *J Clin Ultrasound* 1985;13:488.

Correspondencia:
 Dr. Waldo Sepúlveda
 Centro de Medicina Fetal
 Clínica Las Condes
 Lo Fontecilla 441
 Santiago de Chile
 E-mail: waldosep @ hotmail.com