



PRINCIPALES PATOLOGIAS

Antecedentes, Diagnóstico y Tratamiento.

ENURESIS (MONOSINTOMATICA)

ANTECEDENTES: Mojar la cama es un síntoma frecuente en los niños. Mojar la cama como único síntoma se llama la enuresis. Con un predominio de 5-10% a los 7 años de edad, es una de las condiciones con más prevalencia en la niñez. Con una proporción de curación espontánea anual de 15%, se considera que es una condición relativamente benigna (1,2).

Sin embargo, 7 de cada 100 niños que mojan la cama a edad 7 años continuarán con esta condición en la madurez. Como es una condición estresante que ocasiona una carga psicológica alta en los niños, mientras produce una autoestima baja, el tratamiento se aconseja de los 5 años en adelante. Los rangos de curación espontánea a una edad menor son altas, haciendo el tratamiento innecesario. Además, el estado mental del niño, las expectativas familiares, los problemas sociales y el fondo cultural necesita ser considerado antes de que el tratamiento pueda empezarse.

DEFINICIÓN: La enuresis es la condición que describe el síntoma de incontinencia durante la noche. Cualquiera que moja la cama durante el sueño por arriba de los 5 años de edad es enuresis. Sin embargo, lo más importante, es que es solo un síntoma único. Excluir cualquier otro síntoma durante el día al recolectar el historial completo, es obligatorio antes de diagnosticar la enuresis. Cualquier síntoma urinario asociado hace de la condición una forma de disfunción de vaciamiento (3).

La condición se describe como " primaria" cuando el síntoma siempre ha existido y el paciente no permanece seco por un período más largo que 6 meses. La condición se describe como " secundaria", cuando ha habido un intervalo libre del síntoma de 6 meses. Genéticamente, la enuresis es un desorden complejo y heterogéneo. Se han descrito sitios afectados en los cromosomas 12, 13 y 22 (3).

En la patofisiología, existen tres factores juegan un papel importante:

- Producción alta de orina durante la noche
- Baja capacidad vesical nocturna con actividad del detrusor aumentada
- Desorden de excitación

Debido a un desequilibrio entre la producción de orina durante la noche y la capacidad vesical, la vejiga puede fácilmente llenarse por la noche y el niño podría despertar para vaciar la vejiga o podría orinar dormido si hay una falta de excitación durante el sueño (1-3).

DIAGNÓSTICO: El diagnóstico se obtiene de la historia clínica. Cuando la enuresis realmente es el único síntoma, no se requieren de más estudios. Un diario de micciones (calendario urológico), registrando la función vesical de día y la producción urinaria de noche ayudará guiar el tratamiento. El pesado de pañales por la mañana y agregando el volumen de orina de la mañana nos da una estimación de la producción de orina



nocturna. Registrando la capacidad vesical de día nos da una estimación de la capacidad vesical comparada a los valores normales para la edad (4).

En la mayoría de los niños, la enuresis es un problema familiar, la mayoría de los niños afectados se encontró que tienen antecedentes de enuresis dentro de la familia.

TRATAMIENTO: Antes de iniciar un tratamiento de alarma o medicación, las intervenciones terapéuticas simples deben ser consideradas.

Medidas de Soporte

Explicando la condición al niño y sus padres ayudan al desmistificar el problema. Deben revisarse los hábitos de comida y bebida, haciendo énfasis en la ingesta de líquidos normal durante día y reduciendo la ingesta de líquidos en las horas antes del sueño.

Llevar un calendario que marque las noches mojadas y secas ha demostrado tener éxito. Iniciar un asesoramiento, al proveer información, un refuerzo positivo y aumentar la motivación (y apoyo) del niño. Existe mucha evidencia que demuestra que el tratamiento de apoyo tiene más éxito que no haciendo nada, aunque el rango de curación no es significativamente alto. Sin embargo, la terapia de apoyo inicial se recomienda grandemente (4).

Si las medidas de apoyo no tienen el éxito, deben considerarse otras modalidades del tratamiento siendo las dos más importantes el tratamiento farmacológico y tratamiento con alarma.

Tratamiento con alarma:

El tratamiento con alarma obtiene un nivel alto de recomendación. Es la mejor forma de manejo para el desorden de excitación. Los rangos de éxito inicial son de 80% con rangos de recaída bajos siendo realistas, sobre todo cuando la diuresis nocturna no es demasiado alta y la capacidad vesical no es demasiado baja (5).

Medicación:

En caso de diuresis nocturna alta, una tasa de éxito de 70% puede obtenerse con desmopresina (DDAVP), 10-40 µg en spray nasal o 200-400µg en tabletas. Sin embargo, los rangos de recaída son superiores después de la interrupción de la desmopresina (4). En el caso de una capacidad vesical pequeña, los tratamientos con antiespasmódicos o anticolinérgicos son posibles (4).

La Imipramina ha sido popular en el tratamiento de enuresis obtiene sólo un rango de respuesta moderada del 50% y tiene un rango de recaída alta. Además, se han descrito cardiotoxicidad y muerte con dosis altas. Su uso debe ser racionalizado.

**REFERENCIAS:**

1. Lackgren G, Hjalmas K, van Gool J, von Gontard A, de Gennaro M, Lottmann H, Terho P. Nocturnal enuresis: a suggestion for a European treatment strategy. *Acta Paediatr* 1999;88:679-690.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10419258&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
2. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *International Children's Continence Society. Br J Urol* 1998;81 (Suppl):1-16.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9634012&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
3. Neveus T, Lackgren G, Tuvemo T, Hetta J, Hjalmas K, Stenberg A. Enuresis - background and treatment. *Scand J Urol Nephrol* 2000;206(Suppl):1-44.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11196246&query_hl=5&itool=pubmed_docsum
4. Hjalmas K, Arnold T, Bower W, Caione P, Chiozza LM, von Gontard A, Han SW, Husman DA, Kawauchi A, Lackgren G, Lottmann H, Mark S, Rittig S, Robson L, Walle JV, Yeung CK. Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol* 2004;171:2545-2561.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15118418&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
5. Glazener CM, Evans JH, Peto RE. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;(2):CD002911.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15846643&query_hl=9&itool=pubmed_docsum



El manejo de vejiga neurogénica con disfunción del esfínter en niños se ha sometido a varios cambios a través de los años. A pesar de los pañales, catéteres permanentes, los aparatos externos, la maniobra de Credé y varias formas de derivación urinaria han sido métodos de manejo aceptables, éstos son ahora reservados para sólo un número pequeño de pacientes recurrentes. La introducción de la cateterización limpia intermitente (CIC) revolucionó el manejo de niños con vejiga neurogénica. No sólo ha hecho del manejo conservador una opción de tratamiento exitoso, sino que también ha hecho de la formación quirúrgica de un conducto continente una alternativa de tratamiento muy eficaz con buen resultado para la calidad de vida y protección del riñón (1-3).

La vejiga neurogénica en niños que presentan mielodisplasia con los varios patrones de disfunción detrusor-esfínter entra dentro de una gama amplia de severidad. Aproximadamente 15% de los neonatos con mielodisplasia no muestran signos de trastorno neurológico al nacimiento. Sin embargo, hay una alta probabilidad de cambios progresivos en la dinámica de las lesiones neurológicas con el tiempo. Incluso los bebés con función neurológica normal al nacimiento tiene un riesgo de 1 a 3 de desarrollar cualquier disinergia del esfínter detrusor o denervación al alcanzar la pubertad.

Al nacimiento, la mayoría de pacientes presentan un tracto urinario superior normal, pero casi el 60% de ellos desarrollan deterioro del tracto urinario superior debido a las infecciones, cambios vesicales y al reflujo (4-7).

Como nuestra comprensión de estudios de la urodinamia ha evolucionado, nos ha permitido entender la naturaleza y severidad de los problemas y manejo a estos pacientes en una forma más racional e individualizada. A pesar de los cambios notables del último cuarto del siglo 20, las metas principales de tratamiento han permanecido siendo las mismas, es decir la prevención del deterioro del tracto urinario y lograr la continencia a una edad apropiada.

Definición

La vejiga neurogénica con trastorno del esfínter se puede desarrollar como resultado de una lesión a cualquier nivel del sistema nervioso, incluso en la corteza cerebral, médula espinal o el sistema nervioso periférico.

La presentación más común es desde el nacimiento con la mielodisplasia.

El término mielodisplasia incluye un grupo de anomalías del desarrollo que son el resultado de los defectos en el cierre del tubo neural. Las lesiones pueden incluir espina bífida oculta, meningocele, lipomielomeningocele, o mielomeningocele. El mielomeningocele es por mucho el defecto más comúnmente visto y el más perjudicial. Las lesiones traumáticas y neoplásicas de la médula espinal son menos frecuentes en los niños. Adicionalmente, diferencias en los rangos de crecimiento entre los cuerpos vertebrales y la elongación de la médula espinal pueden presentar un factor dinámico de la lesión. El tejido cicatricial que rodea la médula en el sitio de cierre del meningocele puede anclar la médula durante el crecimiento.

En la mielodisplasia oculta las lesiones no están abiertas y a menudo se presentan sin las señales obvias de una lesión neurológica, pero en muchos pacientes, existen



anormalidades cutáneas cubiertas en la espalda inferior. La agenesia sacra total o parcial es una anomalía congénita rara que involucra ausencia parcial o total de uno o más cuerpos vertebrales sacros. Esta anomalía puede ser parte del síndrome de regresión caudal y debe ser considerado en cualquier niño que presenta una malformación anorrectal (MARA). Los pacientes con parálisis cerebral también pueden presentar grados variables de disfunción de vaciamiento usualmente en la forma de contracciones vesicales no inhibidas, disfunción de vaciamiento a veces unida a espasticidad del piso pélvico y complejo de esfínter incontinente. El trastorno de esfínter vesical se correlaciona pobremente con el tipo y el nivel espinal de la lesión neurológica.

Clasificación:

El propósito de cualquier sistema de la clasificación es facilitar la comprensión y manejo de la patología subyacente. Hay varios sistemas de clasificación de vejiga neurogénica.

La mayoría de los sistemas de clasificación fueron formulados principalmente para describir aquellos tipos de trastornos secundarios a enfermedad o lesión neurológica principalmente. Tales sistemas son basados en la localización de la lesión neurológica y los hallazgos de la exploración neuro-urológica. Estas clasificaciones han sido de más valor en

adultos en quienes las lesiones neurológicas son normalmente debidas al trauma y más prontamente identificable.

En los niños, el nivel y magnitud de lesión espinal congénita se correlaciona pobremente con el resultado clínico. Las clasificaciones urodinámicas y funcionales han sido por consiguiente más prácticas para definir la magnitud de la patología y planeación del tratamiento en los niños.

La vejiga y el esfínter son dos unidades que trabajan en armonía para hacer una sola unidad funcional. El abordaje inicial debe ser evaluar el estado de cada unidad y definir el modelo de trastorno vesical.

La vejiga y el esfínter pueden estar hiperactivos o inactivos según la naturaleza del déficit neurológico:

- La vejiga puede ser hiperactiva con contracciones incrementadas, baja capacidad y complianza o inactiva con contracciones ineficaces.
- El conducto de salida (la uretra y el esfínter) puede ser independientemente hiperactivos causando una obstrucción funcional o paralizadas sin resistencia al flujo urinario.
- Estas condiciones se pueden presentar en combinaciones diferentes.

Ésta es principalmente una clasificación basada en los resultados de la urodinamia. La comprensión de la patofisiología de los desórdenes es esencial para planear un plan de tratamiento racional individual para cada paciente. En el mielomeningocele, la mayoría de los pacientes presentarán hiperreflexia del detrusor y disinergia del esfínter la cual es una combinación peligrosa cuando la presión se incrementa y el tracto superior es puesto en peligro.

Estudios de urodinamia:



Los estudios de urodinamia permiten al médico que observe la función del tracto urinario bajo y sus desviaciones desde lo normal.

Desde el plan de tratamiento depende principalmente de una adecuada comprensión del problema subyacente en el tracto urinario más inferior, un estudio urodinámico bien realizado es obligatorio en la evaluación de cada niño con vejiga neurogénica.

Como el nivel óseo a menudo no corresponda con el defecto neurológico presente, y como el efecto de la lesión en la función de la vejiga no puede determinarse completamente por estudios radiográficos o por examen físico, la información generada por un estudio de urodinamia no tiene precio. Un estudio urodinámico también proporciona al médico la información sobre la respuesta de la unidad del vesico-uretral a la terapia, demostrado la mejora o deterioro en el seguimiento.

Es importante determinar varios parámetros urodinámicos, incluyendo:

- Capacidad vesical
- Presión de llenado intra vesical
- Presión intravesicalal momento de fuga uretral (punto de fuga)
- Presencia o ausencia de actividad del reflejo detrusor
- Competencia de los mecanismos esfintéricos internos y externos
- Grado de coordinación de los mecanismos del detrusor y el esfínter
- Patrón de vaciamiento
- Volumen de orina residual post vaciamiento

Método de estudio urodinámico:

Hay muy pocos datos comparativo que evalúa la complejidad e invasividad de las pruebas urodinámicas en niños con vejiga neurogénica.

Uroflujometría:

La uroflujometría es la prueba menos invasiva de todos los estudios urodinámicos, puede usarse como una herramienta de estudio inicial. Proporciona una manera objetiva de evaluar la eficacia del vaciamiento, y junto con un examen de ultrasonido, el volumen de orina residual también puede determinarse. Al contrario de en los niños con disfunción de vaciamiento no neurogénico, la uroflujometría rara vez se usará como única herramienta de evaluación en niños con vejiga neurogénica, ya que no provee información de la capacidad vesical, podría ser práctica como monitoreo del vaciamiento vesical en el seguimiento. La limitación principal de un estudio de urodinamia es la necesidad de que el niño sea suficientemente mayor para seguir las instrucciones y vaciar cuando se requiera.

La evaluación del piso pélvico la actividad del músculo esquelético abdominal por la electromiografía (EMG) pueden usarse durante la uroflujometría para evaluar la coordinación entre el detrusor y el esfínter. Como la uroflujometría es una prueba no invasiva, combinado con la EMG pueden ser muy útiles evaluando la actividad del esfínter durante la micción. La ausencia de un catéter siliconado durante este estudio elimina resultados falso-positivos causados por el catéter (8-10).



Cistometría:

Aunque es moderadamente invasiva y dependiente de un niño cooperador proporciona información valiosa con respecto a la contractilidad del detrusor y la complianza. La cantidad de información obtenida de este estudio se relaciona al grado de interés y cuidado dado a la prueba.

Es importante ser consciente de las alteraciones en las presiones del detrusor llenando y vaciando, así como la infusión, los rangos de cambio durante la cistometría. La cistometría de llenado lento (rango de llenado <10 mL/min) recomendado por La Sociedad Internacional de Continencia de Niños (ICCS) para el uso en los niños (11). Sin embargo, se ha sugerido que la proporción de infusión debe adaptarse según la capacidad del niño, basado en la edad y dividido entre 10 (12).

Varios estudios clínicos que usan la cistometría de llenado artificial convencional para evaluar la vejiga neurogénica en los niños han informado que este tipo de cistometría convencional proporciona información útil para el diagnóstico y seguimiento de los niños con vejiga neurogénica (13-18). Todos los estudios son series clínicas retrospectivas y faltos de comparación con la cistometría de llenado natural, por lo que la calidad de recomendación para una cistometría artificial en niños con vejiga neurogénica no es alto. Hay evidencia que sugiere de forma adicional, que el comportamiento vesical natural es alterado durante la cistometría del llenado artificial regular (19,20).

Sin embargo, la cistometría convencional en los infantes es útil para predecir el deterioro futuro. Los parámetros urodinámicos, como la baja capacidad y complianza y presiones de punto de fuga altas, son los factores del pronóstico pobres para el deterioro futuro. La resolución de reflujo es menos probable de ocurrir en este tipo de vejigas (13,18,20).

Durante la cistometría de llenado natural, se permite llenar la vejiga naturalmente y se realiza la evaluación vesical y de la presión abdominal usando catéteres con microsensores. Teóricamente, esto permite la investigación de las funciones vesicales en cercanas a las fisiológicas. Los estudios de cistometría de llenado natural en los niños arroja resultados similares a aquellos de estudios hechos en los adultos. La cistometría de llenado natural da una presión más baja del detrusor durante el llenado y menores volúmenes de vaciado con mayores presiones de vaciado. La incidencia de hiperactividad vesical es superior con la cistometría de llenado cuando se compara con la cistometría de llenado artificial convencional (19,21,22).

Aunque se han hecho sólo unos cuantos estudios con cistometría de llenado natural en niños con vejiga neurogénica, los resultados sugieren que la cistometría de llenado natural detecta nuevos hallazgos comparados con los diagnósticos realizados por la cistometría convencional (19). Sin embargo, la comparación entre la cistometría de llenado natural y de llenado artificial no se ha realizado como estándar de oro, haciéndolo difícil de concluir, así el estudio es un verdadero reflejo del comportamiento natural de la vejiga. Los resultados de la población adulta no neurogénica han cuestionado la fiabilidad de la cistometría de llenado natural,



cuando la cistometría de llenado natural ha demostrado una alta incidencia de hiperactividad vesical en los voluntarios asintomáticos totalmente normales (23).

La desventaja principal de la cistometría de llenado natural es que la intensidad, el esfuerzo y el tiempo consumido.

Sobre todo en los niños, la evaluación de eventos es difícil y hay un riesgo aumentado de artefactos que hacen la interpretación la gran cantidad de datos aun más difícil. La cistometría de llenado natural todavía es una técnica novedosa entre la población pediátrica. Se requiere recolectar mas datos de una manera estandarizada antes de que pueda ser ampliamente aceptada (10).

Tratamiento:

El tratamiento médico de niños con mielodisplasia con vejiga neurogénica requiere vigilancia constante y adaptación a los nuevos problemas. En los primeros años de vida, los riñones son muy susceptibles a la presión retrógrada y a la infección. Durante este período de vida, el énfasis está en documentar el tipo de trastorno neurogénico y del esfínter-detrusor y evaluar la probabilidad de la obstrucción funcional y reflujo vésicoureteral (VUR).

Estudios:

Un ultrasonido abdominal obtenido lo más pronto posible después del nacimiento descubrirá hidronefrosis u otra patología del tracto genitourinario superior. El ultrasonido de control, un cistouretrograma miccional se deben obtenerse para evaluar el tracto urinario inferior. La cantidad de orina residual en el ultrasonido y cistografía también debe ser analizadas. Estos estudios mantienen una base de la apariencia de los tractos urinario superior e inferior, puede facilitar el diagnóstico de hidronefrosis o RVU, y puede ayudar a identificar a los niños de alto riesgo de deterioro del tracto urinario superior y de deterioro de la función renal.

Una evaluación urodinámica puede hacerse después de algunas semanas y necesita ser repetido a intervalos regulares, en combinación con la evaluación del tracto superior (24-26).

Manejo temprano con cateterismo limpio intermitente (CIC):

Experiencia aplastante ganada durante los años con el manejo temprano de la vejiga neurogénica en niños ha dejado un consenso de que los niños manejados con cateterismo limpio intermitente de forma temprana no tienen deterioro del tracto urinario superior y con medicamentos anticolinérgicos. El cateterismo limpio intermitente debe iniciarse al nacimiento o poco después en todos los bebés sobre todo en aquellos con señales de posible obstrucción del flujo (24,27-35).

El inicio temprano de la CIC en el periodo neonatal, hace más fácil dominar el procedimiento para los padres y para los niños aceptarlo cuando ellos crecen (36,37).

El manejo temprano produce menos cambios del tracto superior, además de protección una buena vesical y disminuye la probabilidad de incontinencia también. Se ha sugerido que el incremento en la presión vesical debida a discinergia de



esfínter-detrusor causa cambios secundarios en la pared vesical. Estos cambios fibroproliferativos de la pared vesical pueden causar pérdida extensa de elasticidad y compliance, mientras produce una vejiga pequeña poco elástica con presiones progresivamente altas.

La institución temprana del CIC y drogas anticolinérgicas puede prevenir estos cambios en algunos pacientes (2,35,38). La evaluación retrospectiva de pacientes también ha demostrado significativamente menos aumentos requeridos en los pacientes con inicio temprano de CIC (31,32).

Terapia médica:

En la actualidad, oxibutinina, tolterodine, trospium y propiverine son drogas frecuentemente usadas. La mayoría de los estudios se han hecho con oxibutinina. Aunque el resultado clínico es impositivo, el nivel de evidencia es bajo y no hay ningún estudio subsecuente controlado subsecuentemente (38,39-42).

El uso de medicación en los niños con vejiga neurogénica para facilitar el vaciado no ha sido bien estudiado en la literatura. Hay pocos estudios que investigan el uso de bloqueadores alfa-adenérgicos en los niños con vejiga neurogénica han reportado un rango de respuesta favorable, pero a los estudios fueron faltos de controles y de seguimiento a largo plazo que los garantizara (43).

Inyección de toxina botulínica:

En vejigas neurogénicas que son resistentes a anticolinérgicos y que persisten con poca capacidad, con alta presión, una nueva alternativa de tratamiento es la inyección de toxina botulínica en el detrusor. Los resultados iniciales son prometedores en adultos y se ha comenzado su uso en niños.

Hasta ahora, los estudios del efecto clínico de la toxina botulínica en niños han sido ensayos abiertos y hay una falta de ensayos controlados prospectivos. Sin embargo, la inyección de toxina botulínica en vejiga neurogénica resistente a terapia parece ser una alternativa para el tratamiento eficaz y seguro. El tratamiento parece ser más eficaz en vejigas con un componente más activo. Las vejigas hipotónicas sin un componente activo son improbables para responder a la toxina botulínica (44-47). Actualmente, no se sabe cuántas veces este tratamiento puede repetirse. En los adultos el tratamiento repetitivo se ha encontrado como seguro.

Manejo de incontinencia intestinal:

Los niños con vejiga neurogénica tienen alteraciones en la función intestinal así como en la función urinaria. La incontinencia intestinal en estos niños es frecuentemente imprevisible. Se relaciona a la proporción de materia fecal en la ampolla anal después de la evacuación, el grado de sensación y función motora en las vías sacras y si están intactas o no, y la reactividad refleja del esfínter anal externo (48).

La incontinencia intestinal normalmente se maneja en la mayoría de los casos con laxantes suaves, como el aceite de mineral, combinados con enemas para facilitar la



evacuación de contenido intestinal. Un régimen regular y eficaz de evacuación intestinal es a menudo necesario para mantener la continencia fecal y puede tener que iniciarse a una edad muy joven. Con los enemas antegrados o retrógrados, la mayoría de estos niños disminuye los problemas de estreñimiento y algunos puede lograr cierto grado de continencia fecal (49-53).

Los programas de entrenamiento de retroalimentación para fortalecer el esfínter anal externo no han demostrado ser más eficaces que un programa de manejo intestinal convencional logrando la continencia fecal (54).

La electroestimulación del intestino también puede ofrecer una mejora inconstante en algunos pacientes (55).

Infección del tracto urinario:

Las infecciones del tracto urinario (IVU) son comunes en los niños con vejiga neurogénica. En ausencia de reflujo, las IVU deben tratarse sintomáticamente. Hay mucha evidencia para no prescribir antibióticos a pacientes que tienen bacteriuria pero sin ningún síntoma clínico. Aunque la bacteriuria se ve en más de la mitad de niños en CIC, los pacientes, asintomáticos no necesitan tratamiento (56-58). Los pacientes con RVU normalmente deben recibir antibiótico profiláctico para reducir la incidencia de pielonefritis que puede llevar potencialmente a daño renal (59-60).

Sexualidad

La sexualidad, mientras no es un problema en la niñez, viene a ser progresivamente más importante en el paciente mayor.

Este problema se ha pasado por alto históricamente en los individuos con mielodisplasia. Sin embargo, pacientes con mielodisplasia tienen encuentros sexuales. Los estudios indican que por lo menos en 15-20% de los varones son capaces de engendrar niños y 70% de las niñas pueden concebir y pueden llevar un embarazo al término. El consejo para los pacientes con respecto al desarrollo sexual es por consiguiente importante en la adolescencia temprana.

Aumento vesical:

Los niños con una respuesta adecuada al tratamiento anticolinérgico y un esfínter hiperactivo pueden ser continentes entre las cateterizaciones. La presión vesical y el desarrollo del tracto urinario superior determinarán si el tratamiento adicional es necesario.

El hiperactividad del detrusor resistente al manejo, o capacidad baja y pobre compliance, normalmente necesitarán ser tratados con aumento vesical. Un aumento vesical simple con uso de intestino puede llevarse a cabo si hay algún tejido vesical, un esfínter competente y/o cuello vesical, y una uretra que pueda ser cateterizada. El estómago raramente se usa como un parche de aumento debido a las complicaciones asociadas, pero es el único segmento intestinal disponible para los pacientes con función renal dañada (61). Los parches ileales o colónicos son



frecuentemente usados para aumentar la vejiga, cualquier segmento intestinal parece ser igualmente útil.

A pesar de algunas ventajas (por ejemplo evitando mucosidad, proporción de malignidad disminuida y menos complicaciones), las técnicas alternativas de conservación del urotelio, como el autoaumento y la cistoplastia seromuscular, no han demostrado ser tan exitosas como el aumento normal con intestino (62).

Procedimientos de conducto vesical:

Los niños con hiperactividad del detrusor, pero con esfínter hipoactivo, es adecuado proteger su tracto superior. Sin embargo, ellos serán incontinentes. El tratamiento inicial es CIC (como el grado de incontinencia puede reducir y ofrece un mucho mejor manejo de las ITU) con las drogas anticolinérgicas. A una edad más tardía, la resistencia del conducto puede aumentar la resistencia para la continencia. Ningún tratamiento médico disponible ha sido validado para aumentar la resistencia del conducto vesical. El estímulo del receptor alfa del cuello vesical no ha sido muy eficaz (63-68).

Cuando fallan las medidas conservadoras, los procedimientos quirúrgicos necesitan ser considerados para mantener la continencia.

Aunque un aumento simple es suficiente para la mayoría de vejigas de baja capacidad, alta presión, el aumento con un procedimiento adicional de conducto vesical es requerido cuando la vejiga y el conducto son deficientes. Los procedimientos de conducto vesical incluyen reconstrucción de cuello vesical u otras formas de reconstrucción uretral.

Hay varios procedimientos usados en el cuello vesical para aumentar la resistencia, pero todos estos procedimientos pueden complicar la cateterización del transuretral. El aumento con el cierre quirúrgico del cuello vesical puede ser requerido principalmente, o como un procedimiento secundario en ciertas situaciones clínicas raras. En esta situación, se requerirá de un estoma continente. Sin embargo, la mayoría de los cirujanos prefiere dejar el cuello vesical y la uretra patentes como medida de seguridad.

Estoma continente:

Se utiliza aumento con estoma continente adicional principalmente en fracaso de cirugía anterior de conducto vesical. También es aconsejable cuando una existe una incapacidad para el cateterismo transuretral. Un estoma continente en la pared abdominal puede ser particularmente beneficioso en el paciente de espina bífida limitado a silla de ruedas que puede tener a menudo la dificultad con la cateterización uretral o quién es dependiente en otros para el cateterismo vesical. Para lograr la continencia con aumento y estoma en la pared abdominal, es esencial mantener un conducto adecuado para mantener la continencia.

Reemplazo vesical total:



El reemplazo vesical total en anticipación del vaciamiento normal en niños es muy raro, es una indicación infrecuente de cistectomía total, con preservación del conducto vesical y un esfínter uretral competente.

Este tipo de reemplazo vesical es mucho más común en la reconstrucción urológica de adultos. Cualquier tipo de reconstrucción mayor o conducto vesical debe de realizarse en centros con experiencia suficiente de la técnica quirúrgica y con el personal de salud experimentado para llevar a cabo el seguimiento post-operatorio (69-71).

Seguimiento de por vida de pacientes con vejiga neurogénica:

Los pacientes con vejiga neurogénica requieren la vigilancia de por vida y la supervisión de la función renal es sumamente importante. El estudio periódico de cambios del tracto superior, la función renal y el estado vesical es obligatorio.

La repetición de pruebas urodinámicas son necesarias frecuentemente (cada año) en pacientes jóvenes y menos frecuentemente en niños mayores. Desde el punto de vista urológico, un estudio de urodinamia de control es una garantía cuando el paciente tiene un cambio en los síntomas o sufre cualquier procedimiento de neurocirugía. En el caso de cualquier cambio evidente del tracto urinario superior e inferior o cambios en los síntomas neurológicos, un exámen urodinámico más detallado, incluso de imagen de resonancia magnética helicoidal está indicado. La falla renal puede progresar lentamente o puede ocurrir a una velocidad sorprendentemente en estos niños.

Referencias:

1. The management of the myelodysplastic child: a paradigm shift. *BJU Int* 2003;92(Suppl 1):23 http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12969005&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
2. Retik AB, Perlmutter AD, Gross RE. Cutaneous ureteroileostomy in children. *N Eng J Med* 1967;277:217-222. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4226464&query_hl=3&itool=pubmed_docsum.
3. Lapidus J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. 1972. *J Urol* 2002;167:1131-1133. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905887&query_hl=5&itool=pubmed_docsum
4. Bauer SB. The management of spina bifida from birth onwards. In: Whitaker RH, Woodard JR, eds. *Paediatric urology*. London: Butterworths, 1985, pp. 87-112.
5. Bauer SB. Early evaluation and management of children with spina bifida. In: King LR, ed. *Urologic surgery in neonates and young infants*. Philadelphia: WB Saunders, 1988, pp. 252-264.
6. Wilcock AR, Emery JL. Deformities of the renal tract in children with meningomyelocele and hydrocephalus, compared with those of children showing no such deformities. *Br J Urol* 1970;42:152-157. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5420153&query_hl=8&itool=pubmed_docsum
7. Hunt GM, Whitaker RH. The pattern of congenital renal anomalies associated with neural-tube defects. *Dev Med Child Neurol* 1987;29:91-95. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3556803&query_hl=11&itool=pubmed_docsum
8. Aoki H, Adachi M, Banya Y, Sakuma Y, Seo K, Kubo T, Ohori T, Takagane H, Suzuki Y. [Evaluation of neurogenic bladder in patients with spinal cord injury using a CMG.EMG study and CMG.UFM.EMG study.] *Hinyokika Kyo* 1985;31:937-948. [Japanese] http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4061211&query_hl=13&itool=pubmed_docsum



9. Casado JS, Virseda Chamorro M, Leva Vallejo M, Fernandez Lucas C, Aristizabal Agudelo JM, de la Fuente Trabado M. [Urodynamic assessment of the voiding phase in childhood.] Arch Esp Urol 2002;55:177-189. [Spanish]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12014050&query_hl=15&itool=pubmed_docsum
10. Wen JG, Yeung CK, Djurhuus JC. Cystometry techniques in female infants and children. Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct 2000;11:103-112.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10805268&query_hl=17&itool=pubmed_docsum
11. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. International Children's Continence Society. Br J Urol 1998;81(Suppl 3):1-16.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9634012&query_hl=20&itool=pubmed_docsum
12. Bauer SB. Pediatric urodynamics: lower tract. In: O'Donnell B, Koff SA, eds. *Pediatric urology*. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1998, pp. 125-151.
13. Tanikaze S, Sugita Y. [Cystometric examination for neurogenic bladder of neonates and infants.] Hinyokika Kyo 1991;37:1403-1405. [Japanese]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1767767&query_hl=23&itool=pubmed_docsum
14. Zoller G, Schoner W, Ringert RH. Pre- and postoperative urodynamic findings in children with tethered spinal cord syndrome. Eur Urol 1991;19:139-141.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2022217&query_hl=25&itool=pubmed_docsum
15. Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, Harmon EP. The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningomyelocele patients. J Urol 1990;144:1440-1442.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2231938&query_hl=27&itool=pubmed_docsum
16. Ghoniem GM, Shoukry MS, Hassouna ME. Detrusor properties in myelomeningocele patients: in vitro study. J Urol 1998;159:2193-2196.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9598568&query_hl=30&itool=pubmed_docsum
17. Palmer LS, Richards I, Kaplan WE. Age related bladder capacity and bladder capacity growth in children with myelomeningocele. J Urol 1997;158:1261-1264.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9258190&query_hl=32&itool=pubmed_docsum
18. Agarwal SK, McLorie GA, Grewal D, Joyner BD, Bagli DJ, Khoury AE. Urodynamic correlates of resolution of reflux in meningomyelocele patients. J Urol 1997;158:580-582.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9224367&query_hl=34&itool=pubmed_docsum
19. Zermann DH, Lindner H, Huschke T, Schubert J. Diagnostic value of natural fill cystometry in neurogenic bladder in children. Eur Urol 1997;32:223-228.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9286658&query_hl=36&itool=pubmed_docsum
20. Webb RJ, Griffiths CJ, Ramsden PD, Neal DE. Measurement of voiding pressures on ambulatory monitoring: comparison with conventional cystometry. Br J Urol 1990;65:152-154.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2317646&query_hl=38&itool=pubmed_docsum
21. McInerney PD, Vanner TF, Harris SA, Stephenson TP. Ambulatory urodynamics. Br J Urol 1991;67:272-274.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2021814&query_hl=42&itool=pubmed_docsum
22. Yeung CK, Godley ML, Duffy PG, Ransley PG. Natural filling cystometry in infants and children. Br J Urol 1995;75:531-537.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7788266&query_hl=45&itool=pubmed_docsum
23. Swithinbank LV, James M, Shepherd A, Abrams P. Role of ambulatory urodynamic monitoring in clinical urological practice. Neurourol Urodyn 1999;18:215-222.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10338442&query_hl=47&itool=pubmed_docsum
24. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. 1981. J Urol 2002;167:1049-1053.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905876&query_hl=49&itool=pubmed_docsum



25. Sillen U, Hansson E, Hermansson G, Hjalmas, Jacobsson B, Jodal U. Development of the urodynamic pattern in infants with myelomeningocele. *Br J Urol* 1996;78:596-601.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8944517&query_hl=51&itool=pubmed_docsum
26. Tarcan T, Bauer S, Olmedo E, Khoshbin S, Kelly M, Darbey M. Long-term follow-up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: is follow-up necessary? *J Urol* 2001;165:564-567.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11176436&query_hl=54&itool=pubmed_docsum
27. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Am J Dis Child* 1992;146:840-843.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1496955&query_hl=56&itool=pubmed_docsum
28. Wang SC, McGuire EJ, Bloom DA. Urethral dilatation in the management of urological complications of myelodysplasia. *J Urol* 1989;142:1054-1055.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2795730&query_hl=58&itool=pubmed_docsum
29. Lin-Dyken DC, Wolraich ML, Hawtrey CE, Doja MS. Follow-up of clean intermittent catheterization for children with neurogenic bladders. *Urology* 1992;40:525-529.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1466106&query_hl=60&itool=pubmed_docsum
30. Kaufman AM, Ritchey ML, Roberts AC, Rudy DC, McGuire EJ. Decreased bladder compliance in patients with myelomeningocele treated with radiological observation. *J Urol* 1996;156:2031-2033.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8965337&query_hl=62&itool=pubmed_docsum
31. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA. Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: neonatal versus childhood treatment. *J Urol* 1997;157:2295-2297.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9146656&query_hl=64&itool=pubmed_docsum
32. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 1999;162:1068-1071.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458433&query_hl=66&itool=pubmed_docsum
33. van Gool JD, Dik P, de Jong TP. Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele. *Eur J Pediatr* 2001;160:414-420.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11475578&query_hl=68&itool=pubmed_docsum
34. Bauer SB. The argument for early assessment and treatment of infants with spina bifida. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000;23:2-3.
35. Park JM. Early reduction of mechanical load of the bladder improves compliance: experimental and clinical observations. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000;23:6-7.
36. Lindehall B, Moller A, Hjalmas K, Jodal U. Long-term intermittent catheterization: the experience of teenagers and young adults with myelomeningocele. *J Urol* 1994;152:187-189.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8201663&query_hl=72&itool=pubmed_docsum
37. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989;84:72-82.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2740179&query_hl=74&itool=pubmed_docsum
38. Baskin LS, Kogan BA, Benard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterization. *Br J Urol* 1990;66:532-534.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2249125&query_hl=79&itool=pubmed_docsum
39. Connor JP, Betrus G, Fleming P, Perlmutter AD, Reitelman C. Early cystometrograms can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in myelomeningocele patients. *J Urol* 1994;151:1045-1047.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8126787&query_hl=81&itool=pubmed_docsum
40. Goessl C, Knispel HH, Fiedler U, Harle B, Steffen-Wilke K, Miller K. Urodynamic effects of oral oxybutynin chloride in children with myelomeningocele and detrusor hyperreflexia. *Urology* 1998;51:94-98.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9457296&query_hl=83&itool=pubmed_docsum



41. Haferkamp A, Staehler G, Gerner HJ, Dorsam J. Dosage escalation of intravesical oxybutynin in the treatment of neurogenic bladder patients. *Spinal Cord* 2000;38:250-254.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10822396&query_hl=85&itool=pubmed_docsum
42. Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E, Salvatore S, Salvaggio E. Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int* 2001;87:674-678.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11350411&query_hl=87&itool=pubmed_docsum
43. Austin PF, Homsy YL, Masel JL, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. Alpha-adrenergic blockade in children with neuropathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol* 1999;162:1064-1067.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458432&query_hl=89&itool=pubmed_docsum
44. Smith CP, Somogyi GT, Chancellor MB. Emerging role of botulinum toxin in the treatment of neurogenic and non-neurogenic voiding dysfunction. *Curr Urol Rep* 2002;3:382-387.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12354347&query_hl=91&itool=pubmed_docsum
45. Leippold T, Reitz A, Schurch B. Botulinum toxin as a new therapy option for voiding disorders: current state of the art. *Eur Urol* 2003;44:165-174.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12875934&query_hl=95&itool=pubmed_docsum
46. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Michael T. Botulinum-A toxin in the treatment of neurogenic bladder in children. *Pediatrics*. 2002;110:420-421.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12165609&query_hl=96&itool=pubmed_docsum
47. Lusuuardi L, Nader A, Koen M, Schrey A, Schindler M, Riccabona M. [Minimally invasive, safe treatment of the neurogenic bladder with botulinum-A-toxin in children with myelomeningocele.] *Aktuelle Urol* 2004;35:49-53. [German]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14997415&query_hl=98&itool=pubmed_docsum
48. Younoszai MK. Stooling problems in patients with myelomeningocele. *South Med J* 1992;85:718-724.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1631686&query_hl=100&itool=pubmed_docsum
49. Squire R, Kiely EM, Carr B, Ransley PG, Duffy PG. The clinical application of the Malone antegrade colonic enema. *J Pediatr Surg* 1993;28:1012-1015.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8229586&query_hl=102&itool=pubmed_docsum
50. Whitehead WE, Wald A, Norton NJ. Treatment options for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 2001;44:131-142.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11805574&query_hl=104&itool=pubmed_docsum
51. Krogh K, Kvitzau B, Jorgensen TM, Laurberg S. [Treatment of anal incontinence and constipation with transanal irrigation.] *Ugeskr Laeger* 1999;161:253-256. [Danish]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10025223&query_hl=106&itool=pubmed_docsum
52. Van Savage JG, Yohannes P. Laparoscopic antegrade continence enema in situ appendix procedure for refractory constipation and overflow fecal incontinence in children with spina bifida. *J Urol* 2000;164:1084-1087.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958747&query_hl=109&itool=pubmed_docsum
53. Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edwin B, Stange M, Aafos G, Emblem R. Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele. *Pediatrics* 2002;109:484-489.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11875145&query_hl=111&itool=pubmed_docsum
54. Loening-Baucke V, Desch L, Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. *Dev Med Child Neurol* 1988;30:781-790.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3234607&query_hl=114&itool=pubmed_docsum
55. Marshall DF, Boston VE. Altered bladder and bowel function following cutaneous electrical field stimulation in children with spina bifida - interim results of a randomized double-blind placebocontrolled trial. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(Suppl 1):41-43.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9497117&query_hl=116&itool=pubmed_docsum
56. Hansson S, Caugant D, Jodal U, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: I - Stability of urinary isolates. *BMJ* 1989;298:853-855.



- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497822&query_hl=118&itool=pubmed_docsum
57. Hansson S, Jodal U, Lincoln K, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: II -Effect of phenoxymethylpenicillin and erythromycin given for intercurrent infections. *BMJ* 1989;298:856-859.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497823&query_hl=120&itool=pubmed_docsum
58. Hansson S, Jodal U, Noren L, Bjure J. Untreated bacteriuria in asymptomatic girls with renal scarring. *Pediatrics* 1989;84:964-968.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2587151&query_hl=122&itool=pubmed_docsum
59. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK, Arnold WJ, Irwin WJ, Brinton JR. A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics* 1994;93:752-755.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8165073&query_hl=125&itool=pubmed_docsum
60. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr* 1998;132:704-708.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9580774&query_hl=127&itool=pubmed_docsum
61. Nguyen DH, Mitchell ME. Gastric bladder reconstruction. *Urol Clin North Am* 1991;18:649-657.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1949398&query_hl=129&itool=pubmed_docsum
62. Duel BP, Gonzalez R, Barthold JS. Alternative techniques for augmentation cystoplasty. *J Urol* 1998;159:998-1005.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474216&query_hl=133&itool=pubmed_docsum
63. Naglo AS. Continence training of children with neurogenic bladder and detrusor hyperactivity: effect of atropine. *Scan J Urol Nephrol* 1982;16:211-215.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7163785&query_hl=135&itool=pubmed_docsum
64. Austin PF, Westney OL, Leng WW, McGuire EJ, Ritchey ML. Advantages of rectus fascial slings for urinary incontinence in children with neuropathic bladders. *J Urol* 2001;165:2369-2371.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11398778&query_hl=137&itool=pubmed_docsum
65. Guys JM, Fakhro A, Louis-Borrione C, Prost J, Hautier A. Endoscopic treatment of urinary incontinence: long-term evaluation of the results. *J Urol* 2001;165:2389-2391.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371983&query_hl=139&itool=pubmed_docsum
66. Kassouf W, Capolicchio G, Bernardinucci G, Corcos J. Collagen injection for treatment of urinary incontinence in children. *J Urol* 2001;165:1666-1668.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11342951&query_hl=142&itool=pubmed_docsum
67. Kryger JV, Levenson G, Gonzalez R. Long-term results of artificial urinary sphincters in children are independent of age at implantation. *J Urol* 2001;165:2377-2379.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371981&query_hl=144&itool=pubmed_docsum
68. Holmes NM, Kogan BA, Baskin LS. Placement of artificial urinary sphincter in children and simultaneous gastrocystoplasty. *J Urol* 2001;165:2366-2368.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371944&query_hl=146&itool=pubmed_docsum
69. Mitchell ME, Piser JA. Intestincystoplasty and total bladder replacement in children and young adults: follow up in 129 cases. *J Urol* 1987;138:579-584.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3625861&query_hl=148&itool=pubmed_docsum
70. Shekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, Barthold JS, Gonzalez R. Surgical complications of bladder augmentation: comparison between various enterocystoplasties in 133 patients. *Urology* 2000;55:123-128.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10654908&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
71. Medel R, Ruarte AC, Herrera M, Castera R, Podesta ML. Urinary continence outcome after augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. *J Urol* 2002;168:1849-1852.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352374&query_hl=152&itool=pubmed_docsum



DILATACIÓN DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR (OBSTRUCCION DE LA UNIÓN URETEROPIELICA Y UNION URETEROVESICAL)

La dilatación del tracto urinario superior todavía presenta un desafío clínico significativo determinando qué paciente puede ganar el beneficio de la terapia.

La obstrucción de la unión de Ureteropielica (UPJ) se define como el flujo de orina del uréter proximal dañado a la pelvis renal con la dilatación subsecuente del sistema colector y el potencial daño renal.

Es la causa más común de hidronefrosis neonatal (1). Tiene una incidencia global de 1:1500 y una proporción de hombre:mujer de 2:1 en los recién nacidos.

La obstrucción de la unión de Ureterovesical (UVJ) una condición obstructiva del uréter distal en su entrada a la vejiga, normalmente llamado megaureter obstructivo primario. El Megaureter está listado como el segundo diagnóstico diferencial en hidronefrosis neonatal. Ocurre más a menudo en varones y se presentan más frecuentemente del lado izquierdo (2).

Es más difícil definir la obstrucción la cuales incierta aún. Crear una división entre tractos urinarios obstructivos y no obstructivos, como si las entidades pudieran ser claramente diferenciadas como " negro y " blanco, es imposible. Actualmente, la definición más popular es que la obstrucción representa cualquier restricción a la salida del flujo urinario, que si se deja sin manejo, causa deterioro renal progresivo (3).

Diagnóstico:

Debido al uso extendido de ultrasonografía durante el embarazo, la hidronefrosis prenatal está descubriéndose con frecuencia creciente (4). El desafío en el manejo de los tractos urinario superiores dilatados es decidir qué niño puede observarse, cuál puede manejarse médicamente, y cuál requiere intervención quirúrgica. No hay ninguna sola prueba exclusiva entre el armamentario diagnóstico que sea definitiva distinguiendo los casos obstructivos de los no obstructivos (Figura 2).

Ultrasonido prenatal:



Normalmente entre las 16 y 18 semanas de embarazo, los riñones se visualizan rutinariamente, cuando casi todo el fluido amniótico consiste en orina. El tiempo más sensible para la evaluación del tracto urinario fetal es a las 28 semanas. Si se descubre dilatación, el ultrasonido se debe enfocar lateralmente, la severidad de dilatación, y ecogenicidad de los riñones, hidronefrosis o hidro-ureteronefrosis, el volumen vesical y su vaciamiento, el sexo del niño y el volumen líquido amniótico, respectivamente (5).

Ultrasonido postnatal:

Sabiendo que la deshidratación neonatal transitoria dura aproximadamente 48 horas, deben realizarse los estudios de imagen después de este período de oliguria postnatal. En los casos severos (dilatación bilateral, riñón único, oligohidramnios), se recomienda ecosonograma postnata inmediato (6). Durante el examen de ultrasonido, se evalúa el diámetro anteroposterior de la pelvis renal, la dilatación caliceal, el tamaño del riñón, el espesor del parenquima, la ecogenicidad cortical, los ureteres, la pared vesical y la orina residual.

Uretrocistograma miccional (UCGM):

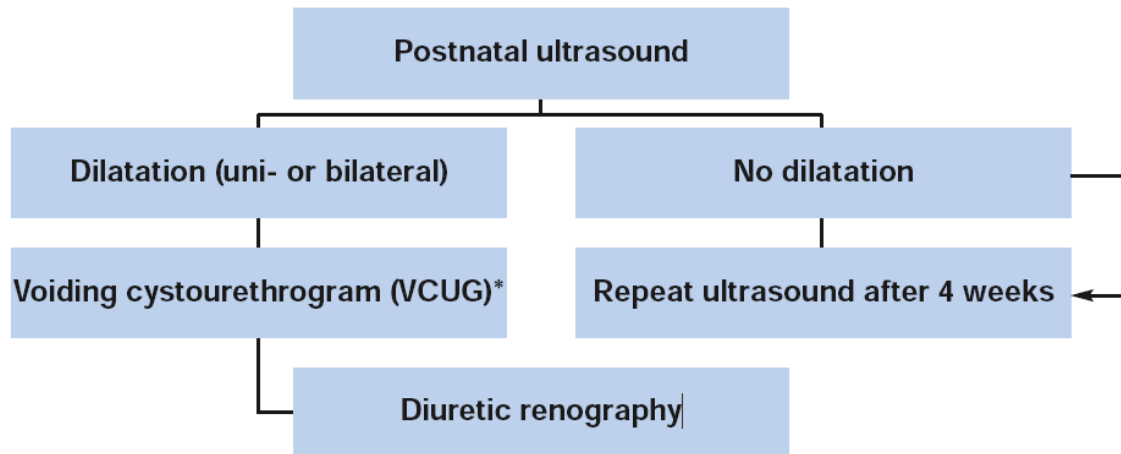
En los recién nacidos con la dilatación del tracto urinario superior identificada, la importante presencia de factores primarios o asociados que deben descubrirse incluyen RVU en un 25% de niños afectados (15), válvulas de uretral, ureteroceles, divertículos y vejiga neurogénica. El UCGM convencional es el método de elección para el diagnóstico primario (7).

Renografía con diurético:

La renografía con diurético es una herramienta de diagnóstico normalmente usada para descubrir la severidad y el significado funcional de los problemas de transporte de orina. El Tc 99m-MAG3 son el radionuclido de opción. Es importante realizar el estudio bajo circunstancias estandarizadas (hidratación, catéter transuretral) entre la cuarta y sexta semanas de vida (8). Se indica la ingesta de líquidos orales previo al examen y, 15 minutos antes de la inyección del radionuclido, se requiere una infusión intravenosa de solución fisiológica a una velocidad de 15 mL/kg durante 30 minutos, con una dosis de mantenimiento subsecuente de 4 mL/kg/hr a lo largo de todo tiempo del estudio (9). La dosis recomendada de furosemide es de 1 mg/kg para los lactantes durante el primer año de vida, mientras que de 0.5 mg/kg para los niños mayores de 1 a 16 años con una dosis máxima de 40 mg.



Figure 2. Diagnostic algorithm for dilatation of the upper urinary tract



** A diagnostic work-up including VCUG has to be discussed with the parents since a possibly detected reflux might have absolutely no clinical impact. On the other hand a reflux rate of up to 25% in cases of prenatally detected and postnatally confirmed hydronephrosis is reported in the literature (15) and might therefore have some forensic impact as well.*

Tratamiento:

Manejo prenatal:

La información a los padres es uno de los aspectos más importantes del cuidado. El pronóstico para un riñón hidronefrótico, aún cuando está muy afectado, es esperanzador. Un riñón hidronefrótico aún puede ser capaz de desarrollar una función renal significativa, considerando que en un riñón muy hipoplásico o displásico tiene un pronóstico pobre. Es importante explicar a los padres la elección del tiempo y exactitud adecuada para establecer el diagnóstico definitivo para su niño. En algunos casos, hay una indicación obvia de severidad, incluyendo dilatación bilateral masiva, evidencia de displasia hipoplásica bilateral, dilatación bilateral progresiva con oligohidramnios e pulmonar hipoplasia.

La intervención Intrauterina raramente se indica y sólo debe realizarse en centros bien-experimentados (10).

Obstrucción de la UPJ:

Es muy importante tomar la decisión en base a varias investigaciones que aplican la misma técnica y son realizados por la misma institución bajo circunstancias estandarizadas. La obstrucción sintomática (dolor lumbar recurrente, infección del tracto urinario) requiere corrección quirúrgica utilizando una pieloplastía, como la técnica estandarizada abierta de Anderson y Hynes (11). En los casos asintomáticos, el manejo conservador puede ser el tratamiento de opción.



Las indicaciones para la intervención quirúrgica comprenden una función renal dividida dañada (menos de 40%), una disminución en la función renal dividida de más de 10% en los estudios subsecuentes, diámetro del anteroposterior aumentado en el ultrasonido postnatal y una dilatación grados III a IV como se definen en la Sociedad de Urología Fetal.

Megaureter:

Si un estudio funcional revela y confirma un drenaje ureteral adecuado, el manejo conservador es la mejor opción. Inicialmente, se recomienda dentro del primer año de vida antibiótico profiláctico a bajas dosis para la prevención de infecciones del tracto urinario, aunque no hay ningún ensayo aleatorizado existente que compruebe y evalúe el beneficio de este régimen (12).

Con los rangos de remisión espontánea de 85% en los casos de megaureter primario, el manejo quirúrgico ya no es recomendado salvo en megaureteres con infecciones del tracto urinario recurrentes, deterioro en la función renal parcial y obstrucción significativa (13).

El abordaje inicial del ureter puede ser intravesical, extravesical, o se puede combinar. Se necesita una disección Ureteral sin desvascularización. Los Ureteres reimplantados deben aumentar el flujo de orina vesical. El uréter debe adelgazarse para lograr un diámetro adecuado para una reparación antireflujo. Existen varias técnicas plásticas, como la imbricación del ureter o excisión de disminución (14).

Conclusión:

Con el uso de ecosonografía perinatal rutinaria, la hidronefrosis causada por obstrucción de la UPJ o de UVJ es ahora reconocida cada vez en mas casos. La evaluación postnatal meticulosa y repetida es obligatoria intentando identificar esos casos obstructivos en riesgo de deterioro renal y que requieren de reconstrucción quirúrgica. Los métodos quirúrgicos realmente son estandarizados y tiene un resultado clínico adecuado.

Referencias:

1. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977;15:49-59.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=139634&query_hl=44&itool=pubmed_DocSum
2. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *Am J Roentgenol* 1987;148:959-963.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3034009&query_hl=43&itool=pubmed_DocSum
3. Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 1987;138:390.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3599261&query_hl=48&itool=pubmed_docsum
4. Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:479-486.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7856673&query_hl=52&itool=pubmed_docsum
5. Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, Robitaille P, Filion R, Boutin H, Leblond R. Ureteropelvic junction stenosis: antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology* 1986;160:649-651.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3526403&query_hl=27&itool=pubmed_docsum
6. Flashner SC, King LR. Ureteropelvic junction. In: *Clinical pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 1976, p. 693.



7. Ebel KD. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr Radiol* 1998;28:630-635.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9716640&query_hl=59&itool=pubmed_docsum
 8. O'Reilly P, Aurell M, Britton K, Kletter K, Rosenthal L, Testa T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. *J Nucl Med* 1996;37:1872-1876.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8917195&query_hl=62&itool=pubmed_docsum
 9. Choong KK, Gruenewald SM, Hodson EM, Antico VF, Farlow DC, Cohen RC. Volume expanded diuretic renography in the postnatal assessment of suspected uretero-pelvic junction obstruction. *J Nucl Med* 1992;33:2094-2098.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1460498&query_hl=64&itool=pubmed_docsum
- 36 UPDATE MARCH 2006
10. Reddy PP, Mandell J. Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. *Urol Clin North Am* 1998; 25:171-180.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9633572&query_hl=66&itool=pubmed_docsum
 11. Novick AC, Strem AB. Surgery of the kidney. In: *Campell's urology*. Philadelphia, WB Saunders: 1998, p. 3044.
 12. Arena F, Baldari S, Proietto F, Centorrino A, Scalfari G, Romeo G. Conservative treatment in primary neonatal megaureter. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:347-351.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9926303&query_hl=71&itool=pubmed_docsum
 13. Peters CA, Mandell J, Lebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Hendren WH, Retik AB. Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment. *J Urol* 1989;142:641-645.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2746792&query_hl=72&itool=pubmed_docsum
 14. Sripathi V, King PA, Thomson MR, Bogle MS. Primary obstructive megaureter. *J Pediatr Surg* 1991;26:826-829.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1895193&query_hl=74&itool=pubmed_docsum
 15. Thomas DF. Prenatally detected uropathy: epidemiological considerations. *Br J Urol* 1998 Apr;81 (Suppl 2):8-12.



DISFUNCIÓN MICCIONAL

El trastorno de disfunción miccional es un término que agrupa problemas de incontinencia funcional en niños. Después de cualquier uropatía subyacente o uropatía probable se han excluido, el problema de incontinencia en los niños se agrupa en la categoría de 'trastorno miccional'. La única excepción es la enuresis monosintomática.

Aunque los datos exactos no están disponibles, está claro que la incidencia del trastorno miccional está aumentando.

Los cambios en el comportamiento y los hábitos higiénicos asociados a un estilo de vida moderno son los culpables del aumento de la incidencia, pero con poca evidencia. Más aún, es la vida moderna y las normas de higiene superiores deben probablemente producir más atención hacia los problemas de incontinencia, así un incremento en la prevalencia puede probablemente ser atribuido al aumento de su conocimiento.

Definición:

El trastorno de vaciamiento es una condición que se presenta con síntomas del tracto urinario inferior, incluyendo urgencia, incontinencia, chorro débil, polaquiuria, poliuria e infecciones del tracto urinario, pero sin uropatía o neuropatía.

El llenado y vaciamiento vesical normal involucra presión baja de llenado y volumen vesical adecuado. Seguido entonces por una relajación del detrusor continua que produce el vaciamiento vesical completo, asociado con una adecuada relajación del complejo esfínteriano. El llenado vesical normal y el vaciamiento son controlados por una compleja interacción entre la médula espinal, el tallo cerebral, el cerebro medio y las estructuras corticales superiores, asociado con una integración compleja de inervaciones somáticas simpáticas y parasimpáticas. Es de entenderse que es probable que este complejo mecanismo de control sea susceptible a desarrollar trastornos de diferentes tipos. Los diversos desórdenes funcionales del complejo detrusor-esfínter pueden ocurrir durante el difícil curso del desarrollo temprano de mecanismos normales de control de la micción. La disfunción miccional se cree por consiguiente



que es una expresión de la maduración tardía o incompleta de la vejiga y del complejo esfinteriano.

El control normal diurno de la función vesical madura entre los 2 y 3 años de edad, mientras el control nocturno normalmente se logra entre los 3 y 7 años de edad.

Hay dos grupos principales de trastorno de vaciamiento, llamados trastornos de la fase de llenado y de la fase de vaciamiento.

Trastornos de la fase de llenado:

En los trastornos de la fase de llenado, el detrusor pueden ser hiper activo, como en la vejiga hiper activa o el síndrome de urgencia, o ser hipoactiva, como un detrusor débil e hipoactivo (anteriormente conocido como “vejiga perezosa”).

Trastornos de la fase miccional (vaciamiento):

En los trastornos de la fase miccional (vaciamiento), la interacción entre el esfínter y el piso pélvico durante la contracción del detrusor es el principal trastorno. Se describen diferentes grados de trastorno dependiendo de la fuerza de la interacción del esfínter y el piso pélvico. La interacción débil produce una micción estancada, mientras que una interacción fuerte produce micción interrumpida y fatiga, debido a una incapacidad de relajación durante la micción.

El trastorno del esfínter vesical es a menudo asociado con trastornos intestinales como constipación y encopresis. En ocasiones, se observan cambios anatómicos secundarios, como trabeculaciones, divertículos y reflujo vesicoureteral.

Diagnóstico:

Una evaluación no invasiva, consistiendo en toma de historia clínica, examen clínico, flujo urinario, ultrasonido y calendario urológico, es esencial para alcanzar un diagnóstico.

En el grupo etario pediátrico donde la historia se toma de los padres y del niño, un abordaje estructurado usando una encuesta es recomendada. Muchos signos y síntomas relacionados a la micción e incontinencia no son conocidos por los padres y deben de ser específicamente cuestionados, usando la encuesta como una lista de control. Es obligatorio un calendario urológico para determinar la frecuencia con la que el niño está orinando, así como el volumen que está bebiendo y sus hábitos. La historia recolectada debe también incluir la valoración de la función intestinal.

En el examen clínico, la inspección genital y observación de la espina lumbosacra y las extremidades inferiores siendo necesario excluir uropatía y neuropatía evidentes. La medición del flujo urinario incluyendo la cantidad de orina residual evalúa la habilidad de vaciamiento mientras que el ultrasonido del tracto urinario superior evidencia los cambios anatómicos secundarios.

Un calendario urológico proporciona la información sobre la función de almacenamiento y frecuencia de la incontinencia, mientras una prueba de pesado de pañal ayuda a cuantificar la pérdida de orina.

En el caso de resistencia a la terapia inicial, o en el caso de tratamiento fallido, se requiere de una reevaluación considerando incluso estudios video urodinámicos. En ocasiones existen



problemas urológicos o neurológicos menores o subyacentes que solo pueden sospecharse usando video urodinamia.

En el caso de problemas anatómicos, como valvas de uretra, siringocele, membrana uretral posterior obstructiva congénita (COPUM) o anillo de Moormann, puede ser necesario realizar cistoscopia como tratamiento. Si se sospecha enfermedad neuropática, la RM de la espina lumbosacral y medula puede ayudar a excluir médula anclada, lipoma u otras condiciones raras. La valoración psicológica puede ser útil para niños o familias con problemas psicológicos mayores asociado con el trastorno de vaciamiento.

Tratamiento:

El tratamiento del trastorno de vaciamiento consiste en la rehabilitación del tracto urinario bajo principalmente, y es llamado uroterapia.

La uroterapia quiere decir tratamiento no quirúrgico, no farmacológico de la función del tracto urinario inferior (TUI). Es un campo muy amplio, que incorpora muchas terapias usadas por uroterapeutas y por otros profesionales del cuidado de la salud.

La uroterapia puede ser dividido en terapia normal y en las intervenciones específicas.

Terapia normal

La uroterapia normal es no intervencional. Incluye los componentes siguientes:

- Información y desmitificación, que incluyen la explicación sobre la función del TUI normal y la forma en particular que el niño se desvía de la función normal
- Instrucción sobre qué hacer sobre el problema, es decir los hábitos de vaciamiento regular, la posición de la micción, evitando la tendencia a retener, etc.
- Consejos sobre estilo de vida, con respecto a la ingesta de líquido, la prevención de estreñimiento, etc.,
- Registro de síntomas y hábitos de micción usando calendarios urológicos o cartas de volumen y frecuencia.
- Apoyo y estímulo mediante seguimiento regular por el cuidador.

La mayoría de los estudios sobre el efecto de programas de uroterapia son retrospectivos. Independiente de los elementos de un programa de uroterapia, se ha descrito una proporción de éxito del 80%. El nivel de evidencia es bajo por que la mayoría de los estudios son retrospectivos y no controlados.

Intervenciones específicas:

Así como la uroterapia, hay algunas intervenciones específicas, incluso la fisioterapia (por ejemplo los ejercicios del suelo pélvico), la retroalimentación biológica, terapia de alarma y neuroestimulación. Aunque se han informado buenos resultados con las modalidades de éstos tratamientos, no ha habido ningún ensayo controlado aleatorizado del tratamiento (ECAT), por lo que el nivel de evidencia es bajo.

En algunos casos, puede agregarse farmacoterapia. Los antiespasmódicos y anticolinérgicos han demostrado ser eficaces en el tratamiento. Incluso para estas intervenciones farmacológicas, ningún ECAT ha sido publicado, para que el nivel de evidencia sea bajo. Se usan agentes alfa-bloqueadores esporádicamente, pero su eficacia aún no se ha demostrado.



Sin embargo, la evidencia actualmente disponible sugiere que un buen resultado simplemente se relaciona al hecho del entrenamiento que se está dando y la atención que se está dando al problema de la incontinencia en lugar de un tipo específico y/o la cantidad de entrenamiento que se requiere.

Referencias:

1. Van Gool JD, Hjalmas K, Tamminen-Mobius T, Olbing H. Historical clues to the complex of dysfunctional voiding, urinary tract infection and vesicoureteral reflux. The International Reflux Study in Children. *J Urol* 1992;148:1699-1702.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433591&query_hl=177&itool=pubmed_docsum
2. Hellstrom AL, Hanson E, Hansson S, Hjalmas K, Jodal U. Micturition habits and incontinence in 7-year-old Swedish school entrants. *Eur J Pediatr* 1990;149:434-437.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2332015&query_hl=179&itool=pubmed_docsum
3. Hellstrom AL, Hjalmas K, Jodal U. Rehabilitation of the dysfunctional bladder in children: method and 3-year followup. *J Urol* 1987;138:847-849.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3656544&query_hl=181&itool=pubmed_docsum
4. Hellstrom AL. Urotherapy in children with dysfunctional bladder. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1992;141:106-107.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1609245&query_hl=183&itool=pubmed_docsum
5. Hoebeke P, Vande Walle J, Theunis M, De Paepe H, Oosterlinck W, Renson C. Outpatient pelvic-floor therapy in girls with daytime incontinence and dysfunctional voiding. *Urology* 1996;48:923-927.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8973679&query_hl=186&itool=pubmed_docsum
6. Hoebeke PB, Vande Walle J. The pharmacology of paediatric incontinence. *BJU Int* 2000;86:581-589.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10971299&query_hl=188&itool=pubmed_docsum
7. McKenna PH, Herndon CD, Connery S, Ferrer FA. Pelvic floor muscle retraining for pediatric voiding dysfunction using interactive computer games. *J Urol* 1999;162:1056-1062.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458431&query_hl=190&itool=pubmed_docsum
8. Shei Dei Yang S, Wang CC. Outpatient biofeedback relaxation of the pelvic floor in treating pediatric dysfunctional voiding: a short-course program is effective. *Urol Int* 2005;74:118-122.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15756062&query_hl=192&itool=pubmed_docsum
9. Vijverberg MA, Elzinga-Plomp A, Messer AP, van Gool JD, de Jong TP. Bladder rehabilitation, the effect of a cognitive training programme on urge incontinence. *Eur Urol* 1997;31:68-72.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9032538&query_hl=194&itool=pubmed_docsum
10. Akbal C, Genc Y, Burgu B, Ozden E, Tekgul S. Dysfunctional voiding and incontinence scoring system: quantitative evaluation of incontinence symptoms in pediatric population. *J Urol* 2005;173:969-973.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15711352&query_hl=196&itool=pubmed_docsum



REFLUJO VESICoureTERAL (RVU)

El reflujo vesicoureteral (RVU) es una anomalía urológica muy común en niños y probablemente es uno de los problemas más polémicos en pediatría (1). El reflujo vesicoureteral se define como un flujo retrógrado no fisiológico de la orina de la vejiga urinaria de la uretra hacia la pelvis renal y los cálices. El RVU primario es una anomalía congénita de la unión ureterovesical con base genética (2), el reflujo secundario es causado por una obstrucción del conducto vesical, anatómica o funcional con presiones continuamente elevadas o enfermedad inflamatoria. El RVU primario puede asociarse con otras anomalías morfológicas y/o funcionales del tracto urinario inferior.

Aproximadamente del 1-2% de todos los niños tienen RVU, mientras que el RVU ocurre en un 25-40% de niños con pielonefritis aguda (1). En los recién nacidos, la incidencia de reflujo es superior en niños que en niñas, pero posteriormente, las niñas son aproximadamente de 4-6 veces más frecuentemente afectadas que los niños. La incidencia del diagnóstico prenatal de hidronefrosis causada por grados de RVU es de 17-37% (3,4). Aproximadamente del 30-50% de niños con RVU sintomático tienen evidencia radiológica de imágenes de cicatriz renal, como resultado de una displasia congénita y/o daño post-infeccioso adquirido. El reflujo Intrarenal de orina infectada parece ser el principal responsable del daño renal.

La nefropatía por reflujo (RN) puede ser la causa más común de hipertensión en la niñez. El seguimiento con estudios muestra que aproximadamente del 10-20% de niños con RN desarrollan hipertensión o enfermedad renal terminal (5).

Estudios anteriores han atribuido un 15-30% de falla renal crónica en niños y adultos jóvenes con pielonefritis crónica y RN (6). Sin embargo, el conocimiento de la morbilidad asociada al RVU ha llevado a extenderse más en el diagnóstico y tratamiento, al parecer produciendo una disminución en el número de pacientes afectados con RN. El diagnóstico y tratamiento del RVU han alterado la epidemiología de la hipertensión y por consiguiente la falla renal en los niños y adultos jóvenes. En una serie reciente de poblaciones con trasplante renales, aproximadamente, se relacionaron de 2-3% de casos a pielonefritis crónica (7).

Estudios en gemelos y familiares han revelado que el RVU tiene una base genética (2). Los hermanos de pacientes con reflujo conocido tiene un aproximadamente un 30% de predisposición de reflujo, con hermanos menores en mayor riesgo.

La descendencia de padres con el reflujo tiene un casi un 70% de riesgo de desarrollar reflujo. Mientras que los hermanos y descendencia de las víctimas son principalmente asintomáticos, se aconseja que ellos deben protegerse rutinariamente para el reflujo (8,9).

El manejo de niños afectados se ha dirigido a prevenir la infección y el daño permanente del parénquima renal y sus complicaciones tardías con profilaxis antibiótica y/o la corrección quirúrgica de reflujo.



Sin embargo, la controversia permanece con respecto a las estrategias óptimas para el manejo de niños con RVU primario (10-12).

Clasificación:

En 1985, el Comité de Estudio de Reflujo Internacional introdujo un sistema uniforme para la clasificación de RVU (13). El sistema graduando combina dos clasificaciones más tempranas y es basado en la magnitud del llenado retrógrado y dilatación de la uretra, la pelvis renal y los cálices en un UCGM. El Comité también describió una técnica estandarizada de UCGM para permitir comparabilidad de resultados.

Grade I	Reflux does not reach the renal pelvis; varying degrees of ureteral dilatation
Grade II	Reflux reaches the renal pelvis; no dilatation of the collecting system; normal fornices
Grade III	Mild or moderate dilatation of the ureter, with or without kinking; moderate dilatation of the collecting system; normal or minimally deformed fornices
Grade IV	Moderate dilatation of the ureter with or without kinking; moderate dilatation of the collecting system; blunt fornices, but impressions of the papillae still visible
Grade V	Gross dilatation and kinking of the ureter, marked dilatation of the collecting system; papillary impressions no longer visible; intraparenchymal reflux

Métodos de diagnóstico:

Un método de diagnóstico básico comprende una historia médica detallada (incluso la historia familiar), examen físico, urinálisis, urocultivo y, si la función renal necesita ser evaluada, el nivel de creatinina sérica.

Los estudios de imagen para el RVU abarca ambas modalidades, radiológica y ecosonográfica (14). Las modalidades radiológicas comprenden UCGM, el método más utilizado para el examen de reflujo, y cistografía con radionúclido (RNC).

En el RNC, la exposición a la radiación es significativamente más baja que en UCGM con fluoroscopia continua, pero los detalles anatómicos descritos son inferiores. Con la introducción de la fluoroscopia pulsada, la exposición a la radiación del UCGM puede reducirse notablemente. El uso de UCGM permite determinar el grado de reflujo (en un riñón único duplicado) y la valoración de la vejiga y configuración del ureter. Además, el UCGM el estudio de opción para las imágenes de la uretra. El diagnóstico ecosonográfico del RVU con la administración intravesical de medio de contraste, es principalmente usado como un método de estudio de reflujo primario en niñas y durante el seguimiento.

En los casos complejos, la urografía por resonancia magnética puede requerirse para la evaluación del tracto urinario superior.

El ácido Dimercaptosuccinico (DMSA) es el mejor agente nuclear para visualizar el tejido cortical, mientras evalúa el parénquima renal, y documenta la presencia de cicatrices renales. Los niños con DMSA normal durante una IVU aguda tienen un riesgo bajo de daño renal. Los niños con DMSA de control normal DMSA y RVU de bajo grado tienen más probabilidades de resolución espontánea del RVU (15).

En el caso de incontinencia o de orina residual, pueden realizarse estudios de urodinamia para revelar anomalías funcionales del tracto urinario inferior. La comprobación del reflujo secundario es muy importante en pacientes en quienes se sospeche, como los pacientes con espina bífida o niños cuyo UCGM es sugestivo de valvas de uretra posterior. Además, en la



mayoría de los casos de trastorno de vaciamiento vesical no neurogénico, el diagnóstico y seguimiento puede limitarse a una prueba no invasiva (calendario urológico, US, uroflujometría). En los pocos niños restantes con resultados inconclusos y quienes son renuentes al tratamiento, las pruebas urodinámicas son necesarias. El manejo apropiado del trastorno de vaciamiento produce a menudo la resolución de reflujo (16).

En el pasado se consideraba que la cistoscopia era esencial para la valoración del RVU. Se pensaba que la posición y forma de los meatos ureterales se correlacionaba con el resultado y manejo. Los datos subsecuentes han demostrado que esas observaciones cistoscópicas no contribuyen significativamente al resultado del manejo (17). La cistoscopia puede realizarse al momento de la cirugía abierta para identificar las anomalías anatómicas adicionales, como la duplicación del ureteral y ectopia ureteral.

Tratamiento:

El diagnóstico temprano y la vigilancia estrecha son las piedras angulares del tratamiento. El objetivo final del tratamiento es permitir el crecimiento renal normal y prevenir el daño permanente del parénquima renal y sus complicaciones tardías (nefropatía por reflujo). No existe una sola estrategia terapéutica para todas las manifestaciones clínicas del RVU.

Las opciones terapéuticas comprenden el manejo conservador (médico), incluso la profiláctica antibiótica, y abordaje intervencionista (inyección del subureteral endoscópica, laparoscopia o corrección quirúrgica abierta del reflujo), ya sea aislados o combinados.

La opción individual de manejo se basa en la presencia de cicatrices renales, el curso clínico, el grado de reflujo, la función renal ipsilateral, la bilateralidad, la capacidad y funcionalidad vesical, las anomalías asociadas del tracto urinario, edad, complianza y preferencia paternal.

La corrección quirúrgica da garantía en las infecciones febriles recurrentes a pesar de la profilaxis antibiótica (infecciones de repetición), incumplimiento médico, y nuevas cicatrices y en la presencia de malformaciones asociadas (por ejemplo los sistemas dobles, divertículo de Hutch, ureter ectópico).

En RVU secundario, el objetivo de manejo es el tratamiento de la condición subyacente. Si el RVU persiste después de la terapia exitosa de la condición subyacente, el manejo posterior depende cada individuo y presentación clínica.

Table 2: Treatment of reflux

Patient's age	Grade of reflux/Gender	Management
< 1 year		Conservative
1-5 year (s)	Grade I-III	Conservative
	Grade IV-V	Surgical correction*
> 5 years	Boys	Indication for surgery is rare*
	Girls	Surgical correction

Manejo conservador:

El razonamiento para el manejo conservador es la observación de que el RVU puede resolverse espontáneamente con el tiempo, principalmente en los pacientes jóvenes con reflujo de bajo grado (81% y 48% en RVU de grados I-II y III-V, respectivamente) (18,19).

El objetivo de la terapia conservadora es la prevención de la IVU febril.



La educación y el seguimiento estrecho del paciente y sus padres, la ingesta alta de líquidos, el vaciado vesical regular y completo (si necesario con la micción doble) y profilaxis antibiótica a dosis bajas son aspectos importantes del manejo conservador. En los muchachos con RVU de bajo grado, la circuncisión puede aconsejarse.

El manejo conservador debe ser discontinuado en el favor de la intervención quirúrgica en todos los casos de infecciones urinarias febriles resistentes, así como en niñas con RVU persistente a una edad en que se la resolución espontánea del RVU ya no es factible. En los niños de 5 años o más la profilaxis antibiótica puede suspenderse, y las indicaciones para la corrección quirúrgica del reflujo son raras.

Manejo intervencionista:

Cirugía abierta:

Varias técnicas intra vesicales han sido descritas para la corrección quirúrgica del reflujo. Aunque los métodos tienen diferentes ventajas y complicaciones específicas, todos ellos comparten en principio básico de alargar el túnel Ureteral submucoso intramural. Todas las técnicas han mostrado ser seguras con una proporción baja de complicaciones y excelente tasa de éxito (92-98%). Actualmente, el más popular de los procedimientos son Lich-Gregoir, Politano-Leadbetter, Cohen y ureteroneocistostomía de Psoas-Hitch (20,21).

La cirugía en la infancia temprana lleva un riesgo alto de lesión vesical severa. Si se planea un procedimiento extravesical, se debe realizar cistoscopia pre quirúrgica para evaluar la mucosa vesical y la posición y configuración de los meatos ureterales. En el reflujo bilateral, los procedimientos antireflujo intravesicales se pueden considerar, la corrección extravesical del reflujo bilateral simultánea tiene un riesgo mayor de retención urinaria post quirúrgica (22).

Corrección laparoscópica del reflujo:

En pocos niños, el RVU se ha corregido laparoscópicamente. Aunque las proporciones de éxito son similares a las de la cirugía abierta, la corrección laparoscópica del reflujo es significativamente más prolongada y por consiguiente no tiene las ventajas obvias (23). En la actualidad, un abordaje laparoscópico no se recomienda como un procedimiento rutinario (24).

Terapia endoscópica:

Aunque todavía el tratamiento endoscópico del RVU sigue siendo experimental, ofrece la ventaja de habilitar el manejo del defecto anatómico subyacente mientras evita la morbilidad de la cirugía abierta (25). Con la disponibilidad de sustancias biodegradables, la inyección subureteral endoscópica de sustancias que aumentan tejido (agentes abultantes) se ha convertido en una alternativa a la profilaxis antibiótica a largo plazo y a la intervención quirúrgica en el tratamiento de RVU en niños (26). Aunque no hay todavía un ensayo prospectivo que demuestre que esta terapia endoscópica es igualmente eficaz como el manejo conservador, la terapia endoscópica está usándose actualmente como tratamiento inicial del reflujo en algunos centros. Una aprobación clínica legítima de su efectividad se detiene actualmente por la falta de estudios metodológicamente apropiados. En un reciente meta-



análisis (27), que incluyo 5,527 pacientes y 8,101 unidades renales, la proporción de resolución del reflujo (por ureter) siguiendo un tratamiento para los grados I y II fue de 78.5%, grado III 72%, grado IV 63% y grado V 51%. Si la primera inyección fue infructuosa, el segundo tratamiento tenía un rango de éxito de 68%, y el tercer tratamiento de 34%. El rango de éxito acumulado con una o más inyecciones era de 85%. El rango de éxito era significativamente mas bajo para duplicaciones (50%) contra los sistemas únicos (73%), y las vejigas neurogénicas (62%) contra las vejigas normales (74%).

Seguimiento:

El seguimiento después de que la corrección quirúrgica de RVU es un problema polémico. En una reciente actualización del Estudio Internacional del Reflujo, los autores publicaron los resultados de la urografía a 10 años del tratamiento médico o quirúrgico de RVU. Concluyeron que con el manejo cuidadoso, sólo una proporción pequeña de niños con reflujo severo, desarrollaron nuevas cicatrices y después del primer período de seguimiento de 5 años, y que no hay ninguna diferencia entre los niños tratados médica o quirúrgicamente (28). Los estudios con radionúclidos rutinarios no son por consiguiente recomendados.

Cuando el UCGM post quirúrgico no identifica niños en riesgo de desarrollar IVU febril, esta investigación es opcional. Aunque el UCGM puede no ser necesario en casos clínicamente asintomáticos después de la cirugía abierta (29), pero es mandatorio en el tratamiento endoscópico.

La obstrucción del tracto urinario superior se descarta postoperatoriamente por ecosonograma alalta y al seguimiento de los 3 meses.

El protocolo de seguimiento debe incluir medición de la tensión arterial y urinálisis.

Referencias:

1. Fanos V, Cataldi L. Antibiotics or surgery for vesicoureteric reflux in children. *Lancet* 2004;364:1720-1722. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1550633&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
2. Murawski IJ, Gupta IR. Vesicoureteric reflux and renal malformations: a developmental problem. *Clin Genet* 2006;69:105-117. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16433689&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
3. Anderson NG, Wright S, Abbott GD, Wells JE, Mogridge N. Fetal renal pelvic dilatation - poor predictor of familial vesicoureteric reflux. *Pediatr Nephrol* 2003;18:902-905. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12883970&query_hl=5&itool=pubmed_docsum
4. Phan V, Traubici J, Hershenfield B, Stephens D, Rosenblum ND, Geary DF. Vesicoureteral reflux in infants with isolated antenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol* 2003;18:1224-1228. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14586679&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
5. Blumenthal I. Vesicoureteric reflux and urinary tract infection in children. *Postgrad Med J* 2006;82:31-35. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16397077&query_hl=9&itool=pubmed_docsum
6. Ardissino G, Avolio L, Dacco V, Testa S, Marra G, Vigano S, Loi S, Caione P, De Castro R, De Pascale S, Marras E, Riccipetoni G, Selvaggio G, Pedotti P, Claris-Appiani A, Ciofani A, Dello Strologo L, Lama G, Montini G, Verrina E; ItalKid Project. Long-term outcome of vesicoureteral reflux associated chronic renal failure in children. Data from the ItalKid Project. *J Urol* 2004;172:305-310. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15201801&query_hl=11&itool=pubmed_docsum
1. Vallee JP, Vallee MP, Greenfield SP, Wan J, Springate J. Contemporary incidence of morbidity related to vesicoureteral reflux. *Urology* 1999;53:812-815.



- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10197863&query_hl=13&itool=pubmed_docsum
2. Hollowell JG, Greenfield SP. Screening siblings for vesicoureteral reflux. *J Urol* 2002;168:2138-2141. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12394743&query_hl=16&itool=pubmed_docsum
 3. Giel DW, Noe HN, Williams MA. Ultrasound screening of asymptomatic siblings of children with vesicoureteral reflux: a long-term followup study. *J Urol* 2005;174:1602-1604. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148662&query_hl=18&itool=pubmed_docsum
 4. Elder JS, Peters CA, Arant BS Jr, Ewalt DH, Hawtrey CE, Hurwitz RS, Parrott TS, Snyder HM 3rd, Weiss RA, Woolf SH, Hasselblad V. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 1997;157:1846-1851. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9112544&query_hl=20&itool=pubmed_docsum
 11. Smellie JM, Barratt TM, Chantler C, Gordon I, Prescod NP, Ransley PG, Woolf AS. Medical versus surgical treatment in children with severe bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a randomised trial. *Lancet* 2001;357:1329-1333. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11343739&query_hl=4&itool=pubmed_docsum
 12. Wheeler DM, Vimalachandra D, Hodson EM, Roy LP, Smith GH, Craig JC. Interventions for primary vesicoureteric reflux. *Cochrane Database Syst Rev* 2004; (3):CD001532. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15266449&query_hl=23&itool=pubmed_docsum
 13. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Mobius TE. International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol* 1985;15:105-109.
 14. Darge K, Riedmiller H. Current status of vesicoureteral reflux diagnosis. *World J Urol* 2004;22:88-95. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15173954&query_hl=31&itool=pubmed_docsum.
 15. Camacho V, Estorch M, Fraga G, Mena E, Fuertes J, Hernandez MA, Flotats A, Carrio I. DMSA study performed during febrile urinary tract infection: a predictor of patient outcome? *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2004;31:862-866. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14758509&query_hl=33&itool=pubmed_docsum.
 16. Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. *J Urol* 1998;160:1019-1022. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9719268&query_hl=35&itool=pubmed_docsum.
 17. Elder JS. Guidelines for consideration for surgical repair of vesicoureteric reflux. *Curr Opin Urol* 2000;10:579-585. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=11148729&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
 18. Arant BS Jr. Medical management of mild and moderate vesicoureteral reflux: followup studies of infants and young children. A preliminary report of the Southwest Pediatric Nephrology Study Group. *J Urol* 1992;148:1683-1687. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=1433588&query_hl=38&itool=pubmed_docsum
 19. Smellie JM, Jodal U, Lax H, Mobius TT, Hirche H, Olbing H; Writing Committee, International Reflux Study in Children (European Branch). Outcome at 10 years of severe vesicoureteric reflux managed medically: report of the International Reflux Study in Children. *J Pediatr* 2001;139:656-663. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=11713442&query_hl=6&itool=pubmed_docsum
 20. Austin JC, Cooper CS. Vesicoureteral reflux: surgical approaches. *Urol Clin North Am* 2004;31:543-557. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=15313064&query_hl=42&itool=pubmed_docsum
 21. Heidenreich A, Ozgur E, Becker T, Haupt G. Surgical management of vesicoureteral reflux in pediatric patients. *World J Urol* 2004;22:96-106. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=15221260&query_hl=44&itool=pubmed_docsum
 22. Lipski BA, Mitchell ME, Burns MW. Voiding dysfunction after bilateral extravesical Ureteral reimplantation. *J Urol* 1998;159:1019-1021. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=9474222&query_hl=46&itool=pubmed_docsum
 23. Janetschek G, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic ureteral anti-reflux plasty reimplantation. First clinical experience. *Ann Urol (Paris)* 1995;29:101-105. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=7645993&query_hl=48&itool=pubmed_docsum



24. El-Ghoneimi A. Paediatric laparoscopic surgery. *Curr Opin Urol* 2003;13:329-335.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uid=12811298&query_hl=51&itool=pubmed_docsum
25. Chertin B, Puri P. Endoscopic management of vesicoureteral reflux: does it stand the test of time? *Eur Urol* 2002;42:598-606.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12477657&query_hl=54&itool=pubmed_docsum
26. Lightner DJ. Review of the available urethral bulking agents. *Curr Opin Urol* 2002;12:333-338.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12072655&query_hl=57&itool=pubmed_docsum
27. Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, Cendron M, Greenfield S, Hurwitz R, Kirsch A, Koyle MA, Pope J, Shapiro E. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol* 2006;175:716-722.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16407037&query_hl=59&itool=pubmed_docsum
28. Olbing H, Smellie JM, Jodal U, Lax H. New renal scars in children with severe VUR: a 10-year study of randomized treatment. *Pediatr Nephrol* 2003;18:1128-1131.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14523634&query_hl=61&itool=pubmed_docsum
29. Barrieras D, Lapointe S, Reddy PP, Williot P, McLorie GA, Bigli D, Khoury AE, Merguerian PA. Are postoperative studies justified after extravesical ureteral reimplantation? *J Urol* 2000;164:1064-1066.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958758&query_hl=65&itool=pubmed_docsum

ENFERMEDAD URINARIA LITIASICA EN NIÑOS

La enfermedad litiasica infantil tiene propiedades únicas en ambas presentación y tratamiento comparado con la enfermedad litiasica del adulto. Al contrario de la población adulta que muestra a un predominio masculino, niños y niñas son afectados de la misma forma. La mayoría de los litos se localiza en el tracto urinario superior. Los litos vesicales todavía son



comunes en áreas subdesarrolladas del mundo y están formados normalmente litos de urato ácido de amonio y de ácido úrico, los factores dietéticos están implicados fuertemente (1,2). La incidencia y características que muestran los litos tiene una variación geográfica grande en los niños. Aunque generalmente se considera que es una enfermedad relativamente rara, la enfermedad urinaria litiásica en los niños es bastante común en algunas partes del mundo. La enfermedad litiásica infantil se considera endémica en Turquía, Pakistán y en algunos países del sur asiático, Africa y Sur América (2).

Los mecanismos de formación de litos, el diagnóstico de factores causales y el tratamiento médico, para los tipos de lito específicos:

La formación de un lito urinario es el resultado de un proceso complejo que involucra factores metabólicos y anatómicos y la presencia de infección.

Cuando el equilibrio entre los promotores del lito y los inhibidores se pierde se pueden formar litos en la orina.

La formación del lito comienza cuando la orina se torna críticamente saturada con respecto al elemento correspondiente del lito. Por ejemplo, debido a la presencia de inhibidores orgánicos o inorgánicos que cambian las propiedades físicas de la orina, la super saturación pueden tener lugar. También, el daño al flujo de orina debido a una morfología anormal puede facilitar el estasis de orina y por consiguiente un aumento en la concentración de sustancias con la formación de un lito.

El supersaturación en la orina de oxalato cálcico, ácido úrico o moléculas de la cistina pueden ocasionar la formación de un lito.

La concentración disminuida de inhibidores de la cristalización (citrato, magnesio, pirofosfato, macromoléculas y glucosaminoglicanos) en ocasiones puede ser el único factor responsable de la formación de litos urinarios.

Los cambios en el pH urinario también pueden afectar la formación de un lito.

Lito de calcio:

Los litos de calcio normalmente ocurren en la forma de oxalato cálcico y fosfato de calcio. Los litos son normalmente formados por las concentraciones altas de calcio (hipercalcemia) y oxalato (hiperoxaluria) o por una concentración disminuida de inhibidores como el citrato (hipocitraturia).

Hipercalcemia: Se define por una medición de 24 horas de la excreción del calcio urinario de más de 4 mg/kg/día en un niño con menos de 60 kg de peso. En los niños menores de 3 meses, se considera que 5 mg/kg/día es el límite superior normal para la excreción del calcio (3). La hipercalcemia puede ser clasificado como idiopática o secundaria. La hipercalcemia idiopática se diagnostica cuando los estudios clínicos, laboratoriales y radiográficos fallan en la determinación de una causa subyacente. La hipercalcemia secundaria ocurre cuando un proceso conocido produce calcio urinario excesivo. En la hipercalcemia secundaria (hipercalcémica), el nivel de calcio sérico puede estar alto debido a una reabsorción de hueso elevada (hiperparatiroidismo, hipertiroidismo, inmovilización, acidosis, enfermedad metastásica) o hiper absorción gastrointestinal (hipervitaminosis D) (4).

Una prueba adecuada de escaneo para hipercalcemia compara la proporción de calcio urinario a la creatinina. La proporción de la calcio/creatinina normal en los niños es de menos de 0.2. Si la



proporción calculada es superior de 0.2, se indica repetir la prueba. Los neonatos y lactantes tienen excreción del calcio superior y excreción de creatinina menor que los niños mayores (3,4). Si los rangos de seguimiento son normales, entonces no se requiere ninguna comprobación adicional para la hipercalcemia.

Sin embargo, si los rangos permanecen elevados, se debe obtener una recolección de orina de 24 horas cronometrada y calcularse el calcio excretado.

La prueba excreción de calcio de 24 horas es el criterio normal para el diagnóstico de hipercalcemia. Si la excreción del calcio es superior que 4 mg/kg/día (0.1 mmol/kg/día), el diagnóstico de hipercalcemia es confirmado y la evaluación extensa se justifica. La evaluación extensa incluye bicarbonato sérico, creatinina, fosfatasa alcalina, calcio, magnesio, pH, y niveles de hormona paratiroidea. El pH debe ser medido en orina reciente (3-6).

Una recolección de orina de 24 horas también debe realizarse para medir calcio, fósforo, sodio, magnesio, citrato y oxalato. Mientras se deben iniciar cambios dietéticos para normalizar el calcio en orina (6).

El manejo inicial siempre es aumentar la ingesta de líquidos y el flujo urinario.

La modificación dietética es una parte obligatoria de la terapia eficaz. El niño debe enviarse a un nutriólogo para evaluar la ingesta diaria de calcio, proteína animal, y sodio con precisión. La restricción de sodio dietética es recomendada, además de mantener la ingesta de calcio cubriendo los requerimientos diarios del niño (7).

Una prueba de una dieta baja en calcio puede realizarse temporalmente para determinar la ingesta de calcio exógena contribuye al calcio urinario alto. Sin embargo, se debe tener cautela al intentar restringir la ingesta de calcio por períodos largos.

Pueden usarse Hidroclorotiazida u otros diuréticos del tipo tiazida para tratar la hipercalcemia, a una dosis de 1-2 mg/kg/día (2,8). El manejo con Citrato también es útil si los niveles de citrato son bajos o si la hipercalcemia persiste a pesar de otras terapias (2,9).

Hiperoxaluria: El ácido oxálico es un metabolito excretado por los riñones. Sólo un 10-15% de oxalato proviene de la dieta.

La excreción del oxalato varía con la edad. Los niños normales en edad escolar excretan menos de 50mg/1.73m²/día (0.55mmol/1.73/m²/día), mientras que los lactantes excretan el cuatro veces más de esta cantidad (2,10). La Hiperoxaluria puede resultar de la ingesta dietética aumentada, la hiperabsorción entérico (como en el síndrome de intestino corto) o un error innato del metabolismo. En la hiperoxaluria primaria, una de las dos enzimas hepáticas que juegan un papel importante en el metabolismo del oxalato pueden ser deficientes. En la hiperoxaluria primaria, se aumenta la pérdida de oxalato cálcico en el riñón y en la orina. Con la excreción aumentada de oxalato cálcico en los riñones, puede suceder falla renal, resultando en la excreción de oxalato cálcico en otros tejidos.

El diagnóstico de hiperoxaluria severa se realiza basado en los resultados laboratoriales y los síntomas clínicos.

El diagnóstico definitivo requiere una biopsia hepática para evaluar la actividad enzimática.

Otras formas de hiperoxaluria, pueden ser debidas a al hiperabsorción de oxalato en el síndrome inflamatorio intestinal, pancreatitis y síndrome de intestino corto. Sin embargo, en la mayoría de niños que tienen niveles altos de excreción de oxalato en orina, no existe ningún problema metabólico documentado o cualquier causa dietética, estos niños se describen con hiperoxaluria idiopática. En esta situación, los niveles de oxalato en orina están sólo ligeramente elevada.



El tratamiento de la hiperoxaluria consiste en la promoción del flujo urinario alto y la restricción de oxalato en la dieta. El uso de piridoxina puede ser útil reduciendo los niveles urinarios, sobre todo en el tipo I de hiperoxaluria primaria (2,10).

Hipocitraturia. El citrato es un inhibidor del lito urinario. El citrato actúa ligando al calcio e inhibiendo directamente el crecimiento y agregación de oxalato cálcico así como cristales del fosfato de calcio. Así, el citrato de orina bajo puede ser una causa significativa de enfermedad de litos de calcio. En los adultos, la hipocitraturia es la excreción de citrato en la orina de menos de 320 mg/día (1.5 mmol/día); este valor debe ajustarse en los niños según su talla corporal (12).

La Hipocitraturia normalmente ocurre en ausencia de cualquier síntoma coexistente o cualquier desequilibrio metabólico conocido. También puede ocurrir en asociación con cualquier acidosis metabólica, acidosis tubular distal o síndromes diarréicos.

Los factores del medio ambiente que influyen en un nivel bajo de citrato urinario incluye una ingesta de proteína alta e ingesta de sal excesiva.

Muchos reportes enfatizan la importancia de la hipocitraturia en la enfermedad litiásica cálcica pediátrica. La presencia de hipocitraturia va de un 30% a 60% en niños con la enfermedad litiásica de calcio.

Debido al incremento del riesgo de litos en la hipocitraturia, la restauración de niveles del citrato normales se le atribuye la reducción de la formación de litos. Aunque algunos estudios demuestran que la terapia de reemplazo de citrato reduce la formación de litos en la población adulta en riesgo, hay pocos estudios pertinentes en los niños. La Hipocitraturia se trata con citrato de potasio a una dosis de inicio de 1 mEq/kg dividida en dos dosis (12).

Litos de ácido úrico:

El ácido úrico es el producto final del metabolismo de la purina. Los litos de ácido úrico son responsables de un 4-8% de los litos urinarios en niños, la hiperuricosuria es la causa principal de formación del lito de ácido úrico en los niños. La excreción diaria de ácido úrico de más de 10 mg/kg/día (0.06 mmol/kg/día) se considera como hiperuricosuria (2). La formación de litos de ácido úrico es principalmente dependiente en la presencia de una composición urinario acida.

El ácido úrico permanece en una forma no disociada e insoluble a pH <5.8. Como el pH se vuelve más alcalino, los cristales de ácido úrico se vuelven más solubles y el riesgo de formación de litos de ácido úrico se reduce.

En la forma familiar o idiopática de hiperuricosuria, los niños tienen normalmente los niveles de ácido úrico sérico normal. En otros niños afectados, la hiperuricosuria puede ser causada por la superproducción del ácido úrico secundario a errores innatos del metabolismo, desórdenes mieloproliferativos u otras causas de daño celular. Aunque la hiperuricosuria es un factor de riesgo para la formación de litos de oxalato cálcico en los adultos, esto no parece ser un factor de riesgo significativo en los niños.

Los litos de ácido úrico son no opacos y las radiografías simples son insuficientes.

Se usa ecosonografía renal y CT espiral para el diagnóstico.

La alcalinización de la orina es el soporte principal de prevención para los litos de ácido úrico. Las preparaciones de citrato son útiles como agentes alcalinizantes. Manteniendo un pH urinario de 6-6.5 siendo suficiente para la prevención de litos de ácido úrico (2).



Litos de cistina:

La Cistinuria es la causa de formación de litos de cistina y alcanza de un 2-6% del total de litos urinarios en los niños.

La Cistinuria es un desorden autosómico recesivo incompleto caracterizado por la falla de los túbulos renales para reabsorber los cuatro aminoácidos básicos:

- Cistina
- Ornitina
- Lisina
- Arginina

De estos aminoácidos, sólo cistina tiene pobre solubilidad en orina, por lo que sólo se pueden formar litos de cistina en caso de excreción urinaria excesiva. La solubilidad de la cistina es pH-dependiente, con precipitación a niveles de pH inicial de <7.0. Otras condiciones metabólicas, como hipercalciuria, hipocitraturia y hiperuricosuria, pueden acompañar la cistinuria, llevando así a la formación de litos de composición mixta.

Los litos de cistina son débilmente radiopacos y pueden ser difíciles de mostrar en los estudios de radiografía simple. Son también de textura dura y más difíciles de desintegrar por litotripsia de onda de choque extracorporea (ESWL).

El tratamiento médico para los litos de cistina tiene como objetivos reducir la saturación de cistina en la orina y aumentar su solubilidad. El tratamiento inicial consiste en mantener un flujo de orina alto y el uso de agentes alcalinizantes, tal como el citrato potásico para mantener un pH urinario por arriba de 7.0. Si este tratamiento falla, el uso de alfa-mercaptopropionil glicina o D-penicilamina pueden reducir los niveles de la cistina urinaria y pueden prevenir la formación de litos. El uso de estas drogas puede asociarse con los efectos colaterales severos, como la depresión de la médula ósea y síndrome nefrótico (13).

Litos infecciosos (lito de estruvita):

Los litos relacionadas a infección constituyen casi un 5% de los litos urinarios en niños. Las bacterias capaces de producir la enzima ureasa (Proteus, Klebsiella, Pseudomonas) son responsables de la formación de tales litos. La ureasa convierte la urea en amoníaco y bicarbonato, así alcaliniza la orina convirtiendo el bicarbonato en carbonato. En el ambiente alcalino, se forman los fosfatos triples, produciendo posteriormente un ambiente supersaturado de fosfato de amonio de magnesio y fosfato apatita que a su vez llevan a la formación de litos.

Además de la eliminación bacteriana, la eliminación del lito es esencial para el tratamiento, los litos perpetúan la infección y el tratamiento antibiótico no será eficaz. Debe considerarse investigar cualquier problema congénito que causa estasis e infección. Las anomalías del tracto genitourinario predisponen a la formación de tales litos.

Presentación clínica y diagnóstico de la enfermedad litiásica urinaria:

La presentación tiende a ser dependiente de la edad, con síntomas como el dolor lumbar y hematuria que son más comunes en los niños mayores. Los síntomas no específicos (por ejemplo irritabilidad, vómito) son comunes en niños jóvenes. La Hematuria, usualmente



macroscópica, puede ocurrir con o sin dolor, es poco común en niños. Sin embargo, la hematuria microscópica puede ser el único indicador y es más común en niños. En algunos casos, la infección urinaria puede ser el único hallazgo que lleva a las imágenes radiológicas en las que se identifica un lito (14,15).

Diagnóstico:

Imágenes

Generalmente, deben usarse el ecosonograma como un primer estudio. El ecosonograma renal es muy eficaz para identificar los litos en el riñón. Pueden identificarse muchos litos radiopacos con una placa simple de abdomen. Si no se encuentra ningún lito pero los síntomas persisten, se indica un CT espiral. La prueba más sensible para identificar los litos en el sistema urinario es la CT helicoidal sin contraste. Es seguro y rápido, con 97% de sensibilidad y 96% especificidad (16-18). La pielografía intravenosa rara vez se usa en niños, pero puede requerirse una delimitación mayor de la anatomía de los cálices previa a la cirugía percutánea o abierta.

Evaluación metabólica:

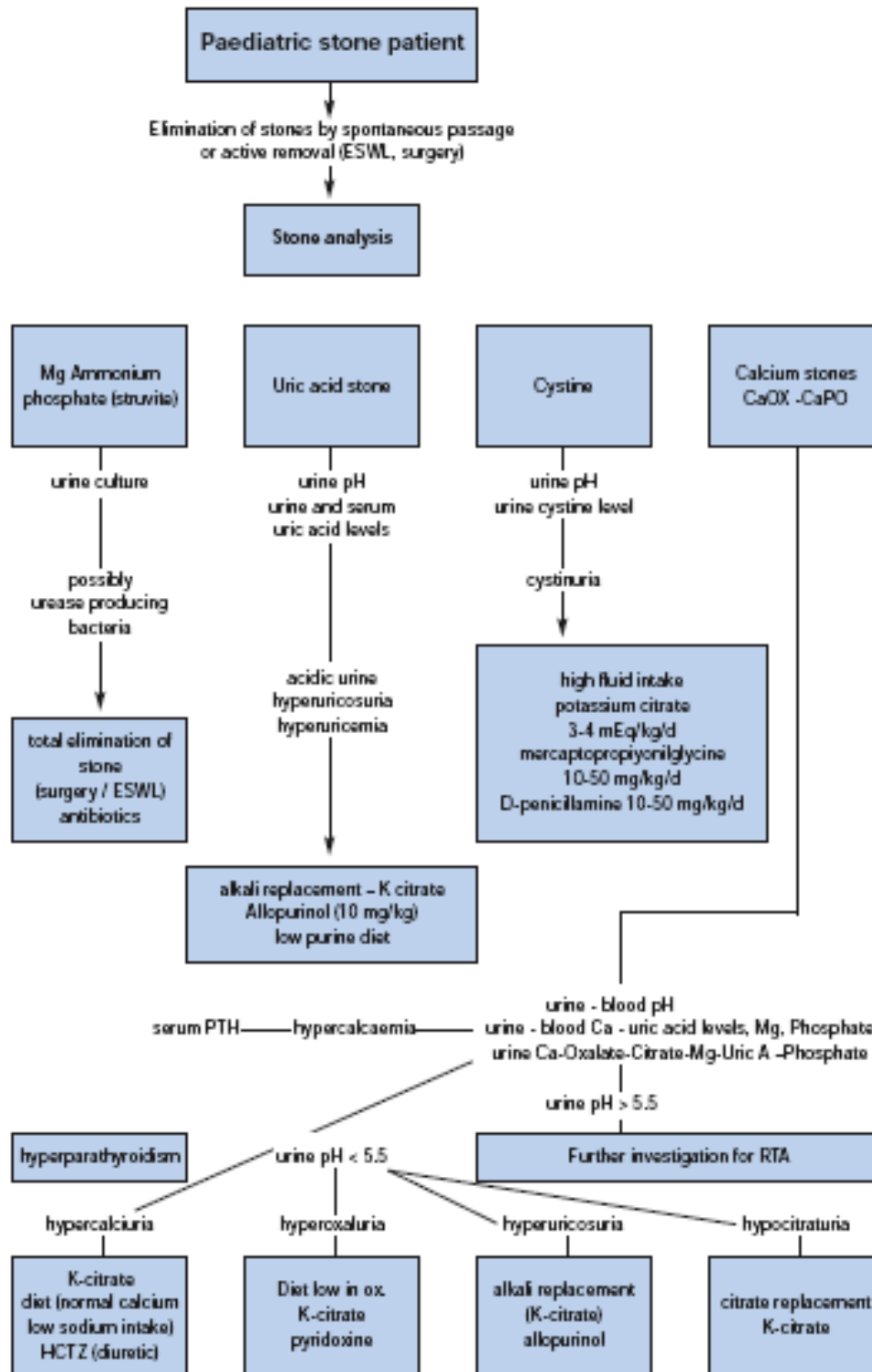
Debido a la alta incidencia de factores predisponentes para la urolitiasis en niños y el alto índice de recidiva, debe realizarse una evaluación metabólica completa de cada niño con litos urinarios (1,19,20). La evaluación Metabólica incluye:

- Historia del paciente y familiar de problemas metabólicos.
- Análisis de la composición del lito (siguiendo el análisis del lito, la evaluación metabólica puede modificarse según el tipo de lito específico).
- Electrolitos, urea, creatinina, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, ácido úrico, proteínas totales, bicarbonato, albúmina, hormona paratiroidea (si hay hipercalcemia).
- Urinálisis y urocultivo, incluyendo la proporción de calcio y creatinina.
- Análisis de orina incluyendo una recolección de orina de 24 horas para calcio, fósforo, magnesio, oxalato, citrato de ácido úrico, cistina, proteína, y depuración de creatinina.



La Figura 3 proporciona un algoritmo de cómo realizar las investigaciones metabólicas

Figure 3. An algorithm providing information on performing metabolic investigations and planning medical treatment.



ESWL = extracorporeal shockwave lithotripsy; HCTZ = hydrochlorothiazide; PTH = parathyroid hormone; RTA = renal tubular acidosis



Manejo:

Manejo quirúrgico de litos urinarios:

Debido a los adelantos tecnológicos, el manejo del lito de un abordaje quirúrgico abierto a técnicas endoscópicas que son menos invasivas. La decisión de la forma de manejo depende del número, tamaño, localización, composición y anatomía del tracto urinario.

Actualmente, la mayoría de litos pediátricos puede manejarse fácilmente por ESWL. El tratamiento endoscópico puede aplicarse fácilmente a los litos ureterales y vesicales. La remoción percutánea de litos también puede ser posible para los litos renales en niños. Así, es probable que sólo una pequeña proporción de niños requiera un abordaje quirúrgico abierto (19,21,22).

Litotripsia extracorpórea de onda de choque (ESWL):

La litotripsia extracorpórea con onda de choque es un tratamiento eficaz en los niños con un rango libre de lito de un 90% o más. Algunos pacientes pueden necesitar más de una sesión de tratamiento.

Actualmente, las preocupaciones sobre del riesgo de lesión en el riñón inmaduro y tejido óseo han desaparecido con varios estudios realizados en animales donde han mostrado que el crecimiento y función renal no se alteran significativamente después de ESWL. El rango de éxito del ESWL es similar al visto en los adultos. En los diferentes estudios, el rango de éxito van de 60% a casi 100% y dependen principalmente del tamaño del lito, situación, composición y tipo de máquina usada. Con tamaños de lito menores, los rangos de éxito serán mejores.

Un caso ideal para el tratamiento con ESWL sería un lito de menos de 2 centímetros localizado en la pelvis renal. Litos más grandes, localizados en los cálices o en riñones anatómicamente anormales son más difíciles de eliminar después del tratamiento de ESWL. Como fue sospechado inicialmente por la mayoría de los médicos, el paso hacia abajo por el uréter del lito en los niños no ha demostrado ser mucho más difícil que en los adultos. Sin embargo, con un lito grande, conlleva el riesgo de enclavamiento del lito y la obstrucción urinaria alta en niños y deben ser vigilados estrechamente por el riesgo de obstrucción prolongada del tracto urinario después de ESWL. Puede requerirse la ferulización con stent o la colocación de una nefrostomía posterior al ESWL en caso de obstrucción prolongada.

El tipo de máquina de ESWL usado frecuentemente afecta los rangos de éxito y complicaciones. Las máquinas de primera generación pueden requerir más energía en una zona focal más grande, para que la tasa de fragmentación en una sola terapia sea por consiguiente superior. Además, la anestesia general normalmente es requerida debido a la incomodidad causada por las máquinas de la primera generación. Con las generaciones posteriores de máquinas, la energía requerida para la zona focal es menor y conlleva menos riesgo de trauma pulmonar. Aunque puede haber una necesidad de tratamiento adicional con estas máquinas, se



requiere de menos anestesia. Excepto en niños mayores, se requiere de sedación para mantenerlos quietos durante el tratamiento de ESWL (23-28).

La litotripsia extracorpórea de onda también puede usarse para el tratamiento de cálculos ureterales. El rango de éxito disminuye para los litos ureterales distales. Puede haber problemas técnicos con la localización y enfoque de los litos ureterales en los niños (29,30).

Nefrolitotomía percutánea:

Aunque el ESWL es la primera opción para muchos litos renales, la cirugía renal percutánea puede aplicarse a litos renales más grandes y complejos. Las mismas técnicas se usan tanto en niños como en adultos. Instrumentos de menor tamaño están disponibles para niños pequeños. La edad no parece ser una limitación mayor. Se han reportado índices libres de lito en aproximadamente un 90% en varias series con esta técnica. No ha habido informes de complicaciones significativas, aunque algunos pacientes han necesitado una revisión a través de un tubo de nefrostomía pre existente (31-34).

Ureterorenoscopia:

Con la creciente disponibilidad de equipo de menor tamaño de endourología, se ha hecho posible el manejo de los litos ureterales pediátricos por técnicas endoscópicas. Esto ha hecho posible usar en niños un ureteroscopio 11.5Fr, mientras que la disponibilidad de ureteroscopios 8.5Fr ha hecho del uso de técnicas endoscópicas mucho más fácil en los niños.

En algunos niños, la dilatación ureteral puede ser necesaria antes de introducir el endoscopio en el ureter. Existen diferentes técnicas de litotripsia, incluyendo ultrasónica, neumática y litotripsia láser, todos han demostrado ser seguros y eficaces.

Todos los estudios reportan que el uso del endoscopio para los litos ureterales en niños ha demostrado claramente que no hay ningún riesgo significativo de estenosis ureteral o de reflujo con este modo de terapia (35,36).

Cirugía abierta:

La mayoría de las piedras que se presentan en niños puede manejarse por ESWL y técnicas endoscópicas. Aún, en algunas situaciones, la cirugía abierta será requerida. Los niños muy jóvenes con litos grandes y/o un sistema congenitamente obstruido que también requiere de corrección quirúrgica son los candidatos ideales para la cirugía abierta. Severas deformidades ortopédicas pueden limitar el posicionamiento para los procedimientos endoscópicos, para lo cual la cirugía abierta también puede ser necesaria para los tales niños.

Los litos vesicales en niños normalmente pueden manejarse por técnicas endoscópicas. Para los litos vesicales muy grandes o para los litos vesicales secundarios a un problema anatómico, la cirugía abierta puede aplicarse también.



Referencias:

1. Straub M, Strohmaier WL, Berg W, Beck B, Hoppe B, Laube N, Lahme S, Schmidt M, Hesse A, Koehrmann KU. Diagnosis and metaphylaxis of stone disease. Consensus concept of the National Working Committee on Stone Disease for the Upcoming German Urolithiasis Guideline. *World J Urol* 2005;23:309-323.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16315051&query_hl=122&itool=pubmed_docsum
2. Bartosh SM. Medical management of pediatric stone disease. *Urol Clin North Am* 2004;31:575-587, x-xi.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313066&query_hl=138&itool=pubmed_docsum
3. Kruse K, Kracht U, Kruse U. Reference values for urinary calcium excretion and screening for hypercalciuria in children and adolescents. *Eur J Pediatr* 1984;143:23-31.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=6510426&query_hl=8&itool=pubmed_docsum
5. Sargent JD, Stukel TA, Kresel J, Klein RZ. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. *J Pediatr* 1993;123:393-397.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8355114&query_hl=6&itool=pubmed_docsum
6. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Hypercalciuria in children with urolithiasis. *Am J Dis Child* 1982;136:675-678.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7102617&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
7. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Urinary excretion of calcium following an oral calcium loading test in healthy children. *Pediatrics* 1982;69:594-597.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7079015&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
8. Borghi L, Schianchi T, Meschi T, Guerra A, Allegri F, Maggiore U, Novarini A. Comparison of two diets for the prevention of recurrent stones in idiopathic hypercalciuria. *N Engl J Med* 2002;346:77-84.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11784873&query_hl=118&itool=pubmed_docsum
9. Preminger GM, Pak CY. Eventual attenuation of hypocalciuric response to hydrochlorothiazide in absorptive hypercalciuria. *J Urol* 1987;137:1104-1108.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3586136&query_hl=10&itool=pubmed_docsum
10. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Bakkaloglu M, Kendi S. Oral potassium citrate treatment for idiopathic hypocitruria in children with calcium urolithiasis. *J Urol* 2002;168:2572-2574.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12441986&query_hl=146&itool=pubmed_docsum
11. Morgenstern BZ, Milliner DS, Murphy ME, Simmons PS, Moyer TP, Wilson DM, Smith LH. Urinary oxalate and glycolate excretion patterns in the first year of life: a longitudinal study. *J Pediatr* 1993;123:248-51.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8345420&dopt=Abstract
12. Defoor W, Asplin J, Jackson E, Jackson C, Reddy P, Sheldon C, Minevich E. Results of a prospective trial to compare normal urine supersaturation in children and adults. *J Urol* 2005;174:1708-1710.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148687&query_hl=126&itool=pubmed_docsum
13. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Ozen H, Bakkaloglu M. A study of the etiology of idiopathic calcium urolithiasis in children: hypocitruria is the most important risk factor. *J Urol* 2000;164:162-165.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10840454&query_hl=128&itool=pubmed_docsum
14. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Bakkaloglu M. Cystine calculi in children: the results of a metabolic evaluation and response to medical therapy. *J Urol* 2001;165:2328-2330.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371943&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
15. Bove P, Kaplan D, Dalrymple N, Rosenfield AT, Verga M, Anderson K, Smith RC. Reexamining the value of hematuria testing in patients with acute flank pain. *J Urol* 1999;162:685-687.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458342&query_hl=120&itool=pubmed_docsum
16. Sternberg K, Greenfield SP, Williot P, Wan J. Pediatric stone disease: an evolving experience. *J Urol* 2005;174:1711-1714



- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148688&query_hl=124&itool=pubmed_docsum
17. Oner S, Oto A, Tekgul S, Koroglu M, Hascicek M, Sahin A, Akhan O. Comparison of spiral CT and US in the evaluation of paediatric urolithiasis. *JBR-BTR* 2004;87:219-223.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15587558&query_hl=160&itool=pubmed_docsum
 18. Memarsadeghi M, Heinz-Peer G, Helbich TH, Schaefer-Prokop C, Kramer G, Scharitzer M, Prokop M. Unenhanced multi-detector row CT in patients suspected of having urinary stone disease: effect of section width on diagnosis. *Radiology* 2005;235:530-536.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15758192&query_hl=134&itool=pubmed_docsum
 19. Strouse PJ, Bates DG, Bloom DA, Goodsitt MM. Non-contrast thin-section helical CT of urinary tract calculi in children. *Pediatr Radiol* 2002;32:326-332.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11956719&query_hl=156&itool=pubmed_docsum
 20. Tiselius HG, Ackermann D, Alken P, Buck C, Conort P, Gallucci M; Working Party on Lithiasis, European Association of Urology. Guidelines on urolithiasis. *Eur Urol*;40:362-371.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11713390&query_hl=4&itool=pubmed_docsum
 21. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Ergen A, Kendi S. Ureteropelvic junction obstruction and coexisting renal calculi in children: role of metabolic abnormalities. *Urology* 2001;57:542-545.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11248635&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
 22. Raza A, Turna B, Smith G, Moussa S, Tolley DA. Paediatric urolithiasis: 15 years of local experience with minimally invasive endourological management of paediatric calculi. *J Urol* 2005;174:682-685.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16006948&query_hl=132&itool=pubmed_docsum
 23. Rizvi SA, Naqvi SA, Hussain Z, Hashmi A, Hussain M, Zafar MN, Sultan S, Mehdi H. Paediatric urolithiasis: developing nation perspectives. *J Urol* 2002;168:1522-1525.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352448&query_hl=148&itool=pubmed_docsum
 24. Aksoy Y, Ozbey I, Atmaca AF, Polat O. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children: experience using a mpl-9000 lithotripter. *World J Urol* 2004;22:115-119.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14740160&query_hl=142&itool=pubmed_docsum
 25. Vljakovic M, Slavkovic A, Radovanovic M, Siric Z, Stefanovic V, Perovic S. Long-term functional outcome of kidneys in children with urolithiasis after ESWL treatment. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:118-123.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12015657&query_hl=153&itool=pubmed_docsum
 26. Afshar K, McLorie G, Papanikolaou F, Malek R, Harvey E, Pippi-Salle JL, Bagli DJ, Khoury AE, Farhat W. Outcome of small residual stone fragments following shock wave lithotripsy in children. *J Urol* 2004;172:1600-1603.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15371769&query_hl=164&itool=pubmed_docsum
 27. Tan AH, Al-Omar M, Watterson JD, Nott L, Denstedt JD, Razvi H. Results of shockwave lithotripsy for pediatric urolithiasis. *J Endourol* 2004;18:527-530.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15333214&query_hl=169&itool=pubmed_docsum
 28. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Pediatric staghorn calculi: the role of extracorporeal shock wave lithotripsy monotherapy with special reference to ureteral stenting. *J Urol* 2003;169:629-633.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12544330&query_hl=173&itool=pubmed_docsum
 29. Lottmann HB, Traxer O, Archambaud F, Mercier-Pageyral B. Monotherapy extracorporeal shock wave lithotripsy for the treatment of staghorn calculi in children. *J Urol* 2001;165:2324-2327.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371942&query_hl=175&itool=pubmed_docsum
 30. Ozgur Tan M, Karaoglan U, Sozen S, Bozkirli I. Extracorporeal shock-wave lithotripsy for treatment of ureteral calculi in paediatric patients. *Pediatr Surg Int* 2003;19:471-474.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12736749&query_hl=144&itool=pubmed_docsum
 31. Hochreiter WW, Danuser H, Perrig M, Studer UE. Extracorporeal shock wave lithotripsy for distal ureteral calculi: what a powerful machine can achieve. *J Urol* 2003;169:878-880.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12576804&query_hl=171&itool=pubmed_docsum



32. Sahin A, Tekgul S, Erdem E, Ekici S, Hascicek M, Kendi S. Percutaneous nephrolithotomy in older children. *J Pediatr Surg* 2000;35:1336-1338.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10999692&query_hl=158&itool=pubmed_docsum
33. Shokeir AA, El-Nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-Kenawy M, Mokhtar A, El-Kappany H. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidneys. *Urology* 2004;64:426-429.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15351557&query_hl=166&itool=pubmed_docsum
34. Boormans JL, Scheepe JR, Verkoelen CF, Verhagen PC. Percutaneous nephrolithotomy for treating renal calculi in children. *BJU Int* 2005;95:631-634.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15705093&query_hl=136&itool=pubmed_docsum
35. Desai MR, Kukreja RA, Patel SH, Bapat SD. Percutaneous nephrolithotomy for complex paediatric renal calculus disease. *J Endourol* 2004;18:23-27.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15006048&query_hl=140&itool=pubmed_docsum
36. Dogan HS, Tekgul S, Akdogan B, Keskin MS, Sahin A. Use of the holmium:YAG laser for ureterolithotripsy in children. *BJU Int* 2004;94:131-133.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15217447&query_hl=162&itool=pubmed_docsum
37. Thomas JC, DeMarco RT, Donohoe JM, Adams MC, Brock JW 3rd, Pope JC 4th. Paediatric ureteroscopic stone management. *J Urol* 2005;174:1072-1074.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16094060&query_hl=130&itool=pubmed_docsum

**PATOLOGIA OBSTRUCTIVA RENAL
DUPLICACION URETERAL
URETEROCELE U URETER ECTOPICO.**

El ureterocele y el uréter ectópico son las dos anomalías principales asociadas con a una duplicación renal completa. En la actualidad, el ecosonograma prenatal descubre ambas condiciones en la mayoría de casos y diagnóstico es confirmado después del nacimiento por un examen de control. Posteriormente, estas anomalías se manifiestan por los síntomas clínicos: IVU, dolor, alteraciones de la micción y la incontinencia urinaria.



Ureterocele:

El ureterocele es una dilatación cística desarrollada en la parte intravesical del ureter que corresponde al polo superior de una duplicación renal. Es más frecuente en las niñas que en los varones, el predominio global que es 1 en 4,000 de los nacidos vivos.

Ureter ectópico:

El uréter ectópico es menos frecuente que el ureterocele (1 en 40,000 nacimientos), pero es de nuevo más común en las niñas (proporción hombre:mujer 1:5). Ochenta por ciento de los uréteres ectópicos esta asociado con una duplicación renal completa.

En las niñas, el orificio del ureteral puede localizarse:

- en el uretra, desde el cuello vesical hasta el meato (35%)
- en el vestíbulo vaginal (30%)
- en la vagina (25%)
- en el útero y trompa de Falopio (raramente).

En los varones, el orificio del ureter puede localizarse:

- en el urethra posterior sobre el verumontanum y nunca debajo del esfínter externo (60%)
- en el tracto seminal (en el vas deferens, los conductos eyaculatorios y, las vesículas seminales) (40%).

Clasificación:

Los ureteroceles son normalmente obstructivos para la mitad del polo superior, pero el grado de obstrucción y deterioro funcional es inconstante según el tipo de ureterocele y la displasia del polo superior. En la forma ortotópica, puede o no haber una obstrucción leve y frecuentemente la función de la mitad es normal o ligeramente dañada; el ureter correspondiente puede dilatarse. En la forma ectópica, el polo superior está alterado, frecuentemente es displásico, hipofuncional o no funcional. El ureter correspondiente es un megaureter. En el cecoureterocele, el polo superior de la duplicación renal siempre es displásico y no funcional.

Ureterocele ectópico:

El ureterocele ectópico es la forma más común del ureterocele (> 80%) y ocurre bilateralmente en aproximadamente 40% de los casos. Es voluminoso, disocia el trigono y se desliza dentro de la uretra, y raramente prolapsa a través del meato uretral. El orificio del ureterocele es firme, raramente grande, y se localiza cerca del cuello vesical, o en la vejiga o en la uretra por debajo del cuello vesical. El uréter corresponde a la mitad o polo inferior es levantado por el ureterocele y frecuentemente es refluyente o es comprimido por el ureterocele, dando origen a un megaureter obstructivo. Una duplicación contralateral se asocia en 50% de casos. En ocasiones, un ureterocele muy grande es responsable de reflujo u obstrucción del tracto superior contralateral.

Ureterocele Ortotopico:



El ureterocele Ortotopico corresponde al 15% de casos. Se observa exclusivamente en niñas, es pequeño y se localiza estrictamente intravesicalmente. Los ureteroceles Ortotopicos son principalmente asociados a un solo sistema renal.

Cecoureterocele:

El Cecoureterocele es muy raro, ocurriendo en menos del 5% de casos. Se asocia con un ureter ectópico localizado en la uretra debajo del cuello vesical.

Diagnóstico:

Ureterocele:

El ultrasonido prenatal revela los ureteroceles obstructivos voluminosos fácilmente. En los casos de un polo superior muy pequeño o un ureterocele ligeramente obstructivo, el diagnóstico prenatal será difícil. Si el diagnóstico prenatal no ha sido posible, los síntomas clínicos – aunado a un hallazgo incidental - pueden revelar la anomalía congénita al nacimiento o después:

- al nacimiento, un ureterocele prolapsado y a veces estrangulado puede observarse delante del orificio uretral. En un niño recién nacido, podría causar la retención aguda de orina, simulando válvulas de uretra
- los síntomas tempranos de pielonefritis en cualquier sexo puede llevar al diagnóstico
- los síntomas tardíos pueden incluir disuria, cistitis recurrente y urgencia.

En los casos de diagnóstico prenatal, el ultrasonido al nacimiento confirma la dilatación del ureter que termina en el polo superior de una duplicación renal. También demuestra la presencia de un ureterocele en la vejiga, con un ureter dilatado detrás de la vejiga.

En este punto, es importante evaluar la función del polo superior usando la renografía nuclear en la región de interés. La urografía con resonancia magnética puede visualizar el estado morfológico del polo superior y la mitad inferior así como el riñón contralateral. Un UCGM es obligatorio identificando reflujo ipsilateral o contralateral y para evaluar el grado de prolapso del ureterocele intrauretral.

La uretrocistoscopia puede revelar la patología en casos donde es difícil de hacer el diagnóstico diferencial entre ureterocele y megaureter ectópico.

Ureter ectópico:

La mayoría de megaureteres ectópicos se diagnostican principalmente por ultrasonido. En algunos casos, los síntomas clínicos pueden llevar al diagnóstico:

- en el neonates: goteo de orina, piuria y pielonefritis aguda
- un orificio ectópico puede encontrarse en la región del meatal. Descarga vaginal significativa puede ser el equivalente de incontinencia en las niñas pequeñas
- en los varones pre-adolescentes: la epididimitis es la presentación clínica usual, una vesícula seminal palpable puede encontrarse en el examen rectal digital.

La ultrasonografía, estudios nucleares, UCGM, urografía con MR y cistoscopia son las herramientas de diagnóstico para evaluar función, descubrir reflujo y descartar la compresión del polo inferior ipsilateral y la obstrucción uretral. En el esclarecimiento de la incontinencia en niñas, puede ser útil el llenado vesical con azul de metileno: en



caso de pérdida de orina no coloreada un uréter ectópico debe estar presente.

Tratamiento:

Ureterocele:

El manejo es controversial con opción entre la descompresión endoscópica, la nefroureterectomía parcial o la reconstrucción primaria completa. La opción de una modalidad terapéutica depende del siguiente criterio: el estado clínico del paciente (por ejemplo la urosepsis), edad del paciente, la función renal del polo superior, presencia o ausencia de reflujo, la obstrucción del ureter ipsilateral, la patología del ureter contralateral, y las preferencias paternas y del cirujano.

Diagnóstico temprano:

- un niño clínicamente asintomático con un ureterocele y un polo superior no o hipofuncional, sin obstrucción significativa del polo inferior y sin obstrucción del conducto vesical, el tratamiento con antibiótico profiláctico se administra hasta que el procedimiento de seguimiento sea iniciado
- en la presencia de obstrucción severa e infección, se recomienda una incisión o perforación endoscópica inmediata.

Re-evaluación:

Si la descompresión es eficaz y no hay ningún reflujo (aproximadamente 25% de casos), el paciente es manejado conservadoramente. La cirugía secundaria es necesaria si la descompresión no es eficaz o si esta presente un reflujo significativo o si hay obstrucción del uréter ipsilateral o contralateral y/o obstrucción del cuello vesical. La cirugía puede variar desde la nefrectomía parcial hasta la reconstrucción completa unilateral.

Ureter ectópico:

En la mayoría de casos, el polo superior es displásico y se debe considerar la heminefrectomía.

La reconstrucción ureteral es una opción terapéutica en casos en que el polo superior tiene una función que merece conservarse.

Referencias:

Ureterocele

1. Austin PF, Cain MP, Casale AJ, Hiatt AK, Rink RC. Prenatal bladder outlet obstruction secondary to ureterocele. *Urology* 1998;52:1132-1135.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9836570&dopt=Abstract
2. Borer JG, Cisek LJ, Atala A, Diamond DA, Retik AB, Peters CA. Pediatric retroperitoneoscopic nephrectomy using 2 mm instrumentation. *J Urol* 1999;162:1725-1729; discussion 1730.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10524923&dopt=Abstract
3. Cain MP, Pope JC, Casale AJ, Adams MC, Keating MA, Rink RC. Natural history of refluxing distal ureteral stumps after nephrectomy and partial ureterectomy for vesicoureteral reflux. *J Urol* 1998;160:1026-1027.



- http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9719270&doctype=Abstract
4. Cendron J, Melin Y, Valayer J. [Simplified treatment of ureterocele with pyeloureteric duplication. A propos of 35 cases.] *Chir Pediatr* 1980;21:121-124. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7448978&doctype=Abstract
52 UPDATE MARCH 2006
5. Decter RM, Roth DR, Gonzales ET. Individualized treatment of ureteroceles. *J Urol* 1989;142:535-537.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746775&doctype=Abstract
6. Di Benedetto V, Montfort G. How prenatal ultrasound can change the treatment of ectopic ureterocele in neonates? *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:338-340.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9493984&doctype=Abstract
7. el Ghoneimi A, Lottmann H, Odet E, Bonnin F, Aigrain Y. [Ureteropyelostomy for obstructed duplicated ureter an easy and reliable operation in infants.] *Ann Urol (Paris)* 1998;32:241-246. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9791553&doctype=Abstract
8. Husmann D, Strand B, Ewalt D, Clement M, Kramer S, Allen T. Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol* 1999;162:1406-1409.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10492225&doctype=Abstract
9. Janetschek G, Seibold J, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic heminephroureterectomy in pediatric patients. *J Urol* 1997;158:1928-1930.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9334640&doctype=Abstract
10. Jayanthi VR, Koff SA. Long-term outcome of transurethral puncture of ectopic ureteroceles: initial success and late problems. *J Urol* 1999;162:1077-1080.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10458435&doctype=Abstract
11. Moscovici J, Galinier P, Berrogain N, Juricic M. [Management of ureteroceles with pyelo-ureteral duplication in children. Report of 64 cases.] *Ann Urol (Paris)* 1999;33:369-376. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10544742&doctype=Abstract
12. Monfort G, Guys JM, Coquet M, Roth K, Louis C, Bocciardi A. Surgical management of duplex ureteroceles. *J Ped Surg* 1992;27:634-638.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1625138&doctype=Abstract
13. Pfister C, Ravasse P, Barret E, Petit T, Mitrofanoff P. The value of endoscopic treatment for ureteroceles during the neonatal period. *J Urol* 1998;159:1006-1009.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9474217&doctype=Abstract
14. Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex system ureteroceles: experience with 41 patients. *Br J Urol* 1992;70:196-200.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1393443&doctype=Abstract
15. Roy GT, Desai S, Cohen RC. Ureteroceles in children: an ongoing challenge. *Pediatr Surg Int* 1997;12:44-48.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9035209&doctype=Abstract
16. Sherz HC, Kaplan GW, Packer MG, Brock WA. Ectopic ureteroceles: surgical management with preservation of continence - review of 60 cases. *J Urol* 1989;142:538-541.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746776&doctype=Abstract
17. Stephens D. Caecoureterocele and concepts on the embryology and aetiology of ureteroceles. *Aust N Z J Surg* 1971;40:239-248.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=5279434&doctype=Abstract

Ectopic ureter

1. Carrico C, Lebowitz RL. Incontinence due to an infrasphincteric ectopic ureter: why the delay in diagnosis and what the radiologist can do about it. *Pediatr Radiol* 1998;28:942-949.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9880638&doctype=Abstract



2. Cendron J, Schulman CC. [Ectopic ureter.] In: *Paediatric urology*. Paris: Flammarion Médecine Sciences, 1985, pp. 147-153. [French]
UPDATE MARCH 2006 53
3. el Ghoneimi A, Miranda J, Truong T, Montfort G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication: conservative surgical management. *J Pediatr Surg* 1996;31:467-472.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8801293&dopt=Abstract
4. Komatsu K, Niikura S, Maeda Y, Ishiura Y, Yokoyama O, Namiki M. Single ectopic vaginal ureter diagnosed by computed tomography. *Urol Int* 1999;63:147-150.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10592508&dopt=Abstract
5. Plaire JC, Pope JC 4th, Kropp BP, Adams MC, Keating MA, Rink RC, Casale AJ. Management of ectopic ureters: experience with the upper tract approach. *J Urol* 1997;158:1245-1247.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9258185&dopt=Abstract
6. Robert M, Ennouchi JM, Chevallier P, Guiter J, Averous M. [Diagnosis of ectopic ureteral openings in the seminal tract. Value of modern imaging.] *Progr Urol* 1993;3:1028-1033. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8305932&dopt=Abstract
7. Smith FL, Ritchie EL, Maizels M, Zaontz MR, Hsueh W, Kaplan WE, Firlit CF. Surgery for duplex kidneys with ectopic ureters: ipsilateral ureteroureterectomy versus polar nephrectomy. *J Urol* 1989;142:532-534.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746774&dopt=Abstract
8. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. *Br J Urol* 1995;75:401-405.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7735809&dopt=Abstract



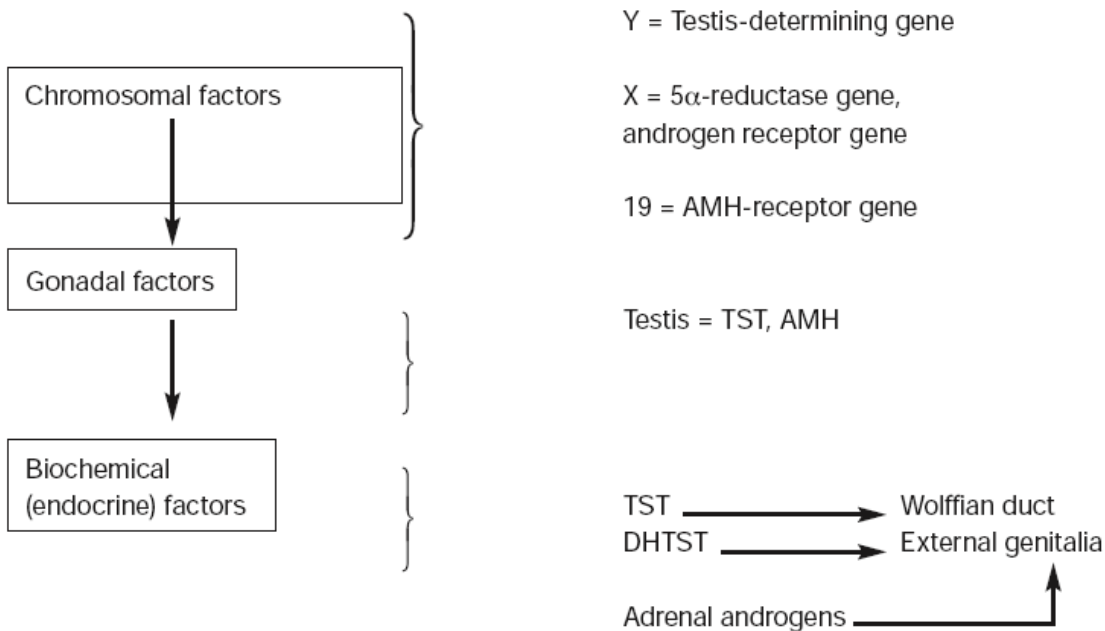
DIFERENCIACION SEXUAL ANORMAL INTERSEXO

Los desórdenes de diferenciación sexual normalmente se manifiestan por la apariencia anormal de los genitales externos al nacimiento, ocasionando dudas del género del bebé y causa gran ansiedad a la familia del bebé.

La anatomía y fisiología de diferenciación de los órganos sexuales interiores y externos del feto son reguladas por una variedad de factores en tres niveles diferentes (Figura 4).



Figure 4. Factors involved in normal sexual differentiation



AMH = anti-Müllerian hormone; DHTST = dihydrotestosterone; TST = testosterone.

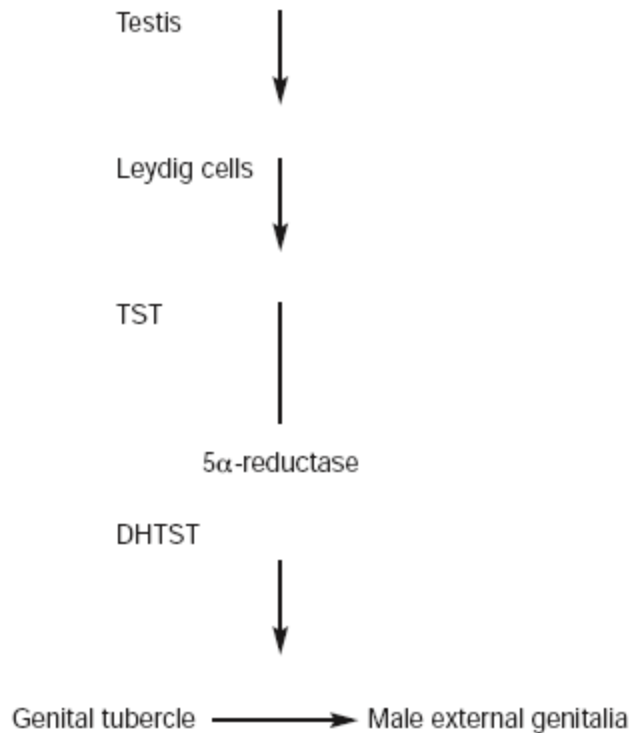
Con muy pocas excepciones, un cariotipo normal 46XX o 46XY lleva a una determinación de sexo normal y a una diferenciación gonadal. La presencia del gen llamado SRY (región determinante del sexo Y) en el brazo corto del cromosoma Y lleva a la diferenciación de las gonadas fetales en testículos. Cuando no hay ningún cromosoma Y o el gen SRY, las gonadas se convertirán en un ovarios espontáneamente. Sin embargo, la ausencia de un cromosoma de X (es decir 45X0) llevará a la pérdida temprana de células de germinales gonadales y a la degeneración fibrosa ovárica.

Los testículos fetales normalmente funcionales inducen la diferenciación somática del varón somática posteriormente (Figura 5) por medio de:

- . La hormona Anti-Mulleriana (AMH). Secretada por las células de Sertoli y es responsable de la regresión del conducto Mulleriano; y
- . La testosterona (TST) secretada por las células de Leydig. Siguiendo su conversión intracelular a dihydrotestosterone (DHTST) por la 5 α -reductase, la TST es responsable de mantener la diferenciación de los conductos Wolffianos y la virilización del seno del urogenital y genitales externo (tubérculo genital).



Figure 5. Somatic male differentiation via testicular hormones



DHTST = dihydrotestosterone; TST = testosterone.

Ambas la AMH y DHTST necesitan la presencia de sus receptores celulares respectivos para ejercer su función. Los desórdenes de la biosíntesis o acción de AMH o TST (DHTST) pueden llevar a estados de intersexo.

El hecho de que el gen receptor de andrógeno esté en el cromosoma de X explica la virilización del feto hembra en el síndrome adrenogenital (AGS).

Table 3: Effects of inadequate biosynthesis or action of AMH, TST or DHTST

AMH ↓	Retention of Müllerian structures
TST ↓	Inadequate differentiation of Wolffian duct structures (i.e. epididymis, vas deferens, seminal vesicles)
DHTST ↓	Inadequate differentiation of genital tubercle, resulting in inadequate masculinization of external genitalia (severe hypospadias, microphallus)

AMH = anti-Müllerian hormone; DHTST = dihydrotestosterone; TST = testosterone.

Clasificación:

La clasificación propuesta por Allen en 1976 (basado en la histología gonadal con subclasificaciones hecho principalmente por la etiología) tiene la ventaja que la histología gonadal es más fácil de interpretar que el cariotipo o la morfología de los genitales externo.



Table 6: Classification of intersex states (adapted from Allen 1976). Major categories are grouped by gonadal histology, with subclassification by aetiology

I. Ovary only: Female pseudohermaphrodite (karyotype 46XX)

A. Secondary to endogenous androgens (CAH)

- 21-hydroxylase deficiency
- 11 β -hydroxylase deficiency
- 3 β -hydroxysteroid dehydrogenase deficiency

B. Secondary to maternal androgens (exogenous ingestion – endogenous production)

II. Testis only: Male pseudohermaphrodite (karyotype 46XY)

A. Secondary to inadequate androgen (TST) production

- 20 α -hydroxylase deficiency
- 3- β -hydroxysteroid dehydrogenase deficiency
- 17 β -hydroxylase deficiency
- 17,20-desmolase deficiency
- 17-ketosteroid reductase deficiency

B. Secondary to inadequate conversion of TST to DHTST

- 5 α -reductase deficiency

C. Secondary to inadequate androgen (TST/DHTST) utilization: androgen receptor deficiency

- Incomplete
- Complete (testicular feminization)

D. Secondary to deficient AMH

- Hernia uteri inguinalis

III. Testis plus ovary: True hermaphrodite (karyotype 46XY, 46XX, mosaic)

IV. Testis plus streak gonad: Mixed gonadal dysgenesis (karyotype most often 45XO/46XY)

V. Streak gonad plus streak gonad: Pure gonadal dysgenesis (karyotype 45XO [Turner's syndrome], 46XX, 46XY)

VI. Miscellaneous

- Dysgenetic testes
- Teratogenic factors

AMH = anti-Müllerian hormone; CAH = congenital adrenal hyperplasia; DHTST = dihydrotestosterone; TST = testosterone.

El reciente consenso general es nombrar estas entidades en base al cariotipo y grado de virilization. Los sinónimos están en los paréntesis.

Ovario unico (pseudohermafrodita femenino):

El desorden de desarrollo sexual y diferenciación en un paciente 46 XX - la niña virilizada. Éstos son pacientes 46XX con los ovarios normales y útero, pero genitales externos virilizados debido a la sobre producción endógena de andrógenos por las glándulas suprarrenales fetales (hiperplasia suprarrenal congénita [CAH], AGS). Éstos pacientes corresponden a aproximadamente dos tercios de los estados de intersexo vistos en la práctica clínica.



Testículo único (pseudohermafrodita masculino)

El desorden de desarrollo sexual y diferenciación en un varón 46 XY paciente bajo virilización. Éstos son pacientes 46XY con virilization inadecuada de genitales externos debido a la biosíntesis deficiente de TST, conversión inadecuada de TST a DHTST (falta de 5alfa-reductasa), o la utilización de TST/DHTST inadecuada (falta de receptores androgénicos). También incluyen a los pacientes con deficiencia de AMH que tiene genitales externos de varón adecuados con retención de estructuras Mullerianas, es decir las trompas y útero se contuvieron en una hernia (utero inguinal herniado).

Testículos más ovarios (el verdadero hermafrodita)

El desorden de desarrollo sexual y diferenciación con una variación de histología gonadal combinada de ovárico y tejido del testicular.

Los pacientes tienen tejido testicular y tejido ovárico que son el resultado del mosaicism del cromosoma del sexo, el chimerism o traslocación del cromosoma Y. Su cariotipo varía, es decir 46XX, 46XY o mosaico 46XX/46XY. En la mayoría de los casos, los genitales externo son ambiguo pero masculinizados en grados inconstantes, y 75% son catalogados como masculino.

Testículos más gónadas limítrofes (disgénesia gonadal mixta)

Es la segunda categoría más común de intersexualidad. El caryotype más común es el mosaicismo 45XO/46XY. Los testículos existentes son infecundos y las estructuras Mullerianas pueden estar presentes en ambos lados. Hay un alto riesgo de gonadoblastoma de los testículos existentes después de la pubertad.

Gónadas limítrofes más gónadas limítrofes (Disgenesia gonadal pura)

Son niñas con fenotipo limítrofe gonadal bilateral con tres subgrupos de caryotypes: 45XO (síndrome de Turner), 46XX y 46XY. El último subgrupo es particularmente propenso a la degeneración maligna de las gónadas limítrofes.

Table 5: Findings in a newborn suggesting the possibility of intersexuality (adapted from the American Academy of Pediatrics)

- **Apparent male**
- Severe hypospadias associated with bifid scrotum
- Undescended testis (-es) with hypospadias
- Bilateral non-palpable testes in a full-term apparently male infant
- **Apparent female**
- Clitoral hypertrophy of any degree, non-palpable gonads
- Vulva with single opening
- **Indeterminate**
- Ambiguous genitalia

Diagnóstico:



Emergencia neonatal:

El primer paso es reconocer la posibilidad de intersexualidad y referir al bebé recién nacido inmediatamente a un centro pediátrico de tercer nivel totalmente equipado con unidades neonatales, genéticas, endocrinológicas y urológicas. El centro de la situación es explicar total y amablemente a los padres. Debe retrasarse el registro y nombramiento del recién nacido lo más necesario. Se debe tomar una historia familiar cuidadosa seguida por un examen clínico completo.

Table 6: Diagnostic work-up of neonates with ambiguous genitalia

History (family, maternal, neonatal)

- Parental consanguinity
- Previous intersex disorders or genital anomalies
- Previous neonatal deaths
- Primary amenorrhoea or infertility in other family members
- Maternal exposure to androgens
- Failure to thrive, vomiting, diarrhoea of the neonate

Physical examination

- Pigmentation of genital and areolar area
- Hypospadias or urogenital sinus
- Size of phallus
- Palpable and/or symmetrical gonads
- Blood pressure

Investigations

- Blood analysis: 17-hydroxyprogesterone, electrolytes, LH, FSH, TST, cortisol, ACTH
- Urine: adrenal steroids

- Karyotype
- Ultrasound
- Genitogram
- hCG stimulation test
- Androgen-binding studies
- Endoscopy

ACTH = adrenocorticotropic hormone; FSH = follicle stimulating hormone; hCG = human chorionic gonadotrophin; LH = luteinizing hormone; TST = testosterone.

Gonadas palpables:

Debe recordarse que si es posible sentir un gonada, es casi ciertamente un testículo; este hallazgo clínico por consiguiente virtualmente excluye el pseudohermafroditismo femenino (es decir CAH).

Exámenes de laboratorio:

Lo siguiente las investigaciones del laboratorio son obligatorias:

- Caryotype



- . 17-hidroxiprogesterona en plasma
- . electrolitos plasmáticos

. Ultrasonido para evaluar la presencia de conductos y estructuras Mullerianas.

Estas investigaciones darán evidencias de CAH que es el desorden del intersexo más frecuente. Si se encuentra esta evidencia, no se requiere de una investigación extensa.

La prueba de estímulo con hCG es particularmente útil diferenciando los síndromes principales del pseudohermafroditismo masculino evaluando el potencial de las células de Leyding. El metabolismo de la testosterona se evalúa con la presencia o ausencia de metabolitos ayudando a definir el problema. Un estímulo extenso puede ayudar a definir el potencial de crecimiento fállico y para inducir el descenso testicular en algunos casos de criptorquidia asociada.

Los resultados se interpretan como sigue:

- . Aumento normal en TST y DHTST = síndrome de insensibilidad a andrógenos.
- . Aumento subnormal en TST y DHTST con precursores del andrógeno crecientes = bloqueo biosintético de TST.
- . Aumento normal de TST, pero aumento subnormal de DHTST = deficiencia de 5alfa-reductasa.

Realizando un diagnóstico:

Las siguientes reglas pueden aplicarse con respecto a un diagnóstico preciso.

La ausencia de un cromosoma Y sin gónadas palpables se encuentra en CAH o pseudohermafrodita femenino debido a la exposición maternal a andrógenos. En el caso de CAH, la terapia médica inmediata debe ser instituida (substitución de corticosteroides, supervisión de electrolitos y tensión arterial).

La presencia de un cromosoma Y con una o dos gonadas palpables (normalmente inguinales) indica lo siguiente:

- . Si hay estructuras del conducto Mulleriano, la anomalía involucra el disgénesis gonadal o verdadero hermafroditismo.
- . Si no hay ninguna estructura del conducto Mulleriano, la anomalía involucra a una hermafrodita masculina, debido o a la biosíntesis anormal de TST, conversión inadecuada de TST a DHTST (deficiencia de 5alfa-reductasa) o anomalía del receptor (síndrome de insensibilidad a andrógenos).

Asignación de género:

Ésta es una tarea muy complicada y debe tener lugar después de que un diagnóstico definitivo ha sido hecho. La idea que un individuo tiene un sexo neutral al nacimiento y que la crianza determina el desarrollo del género ya no es el estandar. La decisión de asignación de género debe ser basada en:

- . edad de presentación
- . potencial de la fertilidad (si es alcanzable del todo)
- . el tamaño del pene (función sexual adecuada)
- . la presencia de una vagina funcional (función sexual adecuada)
- . la función endocrina
- . el potencial del malignidad
- . la exposición del testosterona prenatal
- . la apariencia general



. el bienestar psicosocial y una identidad de género estable.

Diagnóstico tardío y manejo:

Los problemas incrementan cuando se trata de pacientes con diferenciación sexual desordenada en la consulta urológica durante la niñez tardía o la adolescencia. Estos individuos no se conforman con su sexo de crianza, no puede desarrollar su sexualidad todavía o tienen potencial neoplásico gonadal.

Las pacientes hembras con CAH pueden quejarse de dificultades durante la penetración debido a un introio estrecho y apertura vaginal inadecuada. La paciente debe examinarse cuidadosamente, si necesario bajo anestesia general, y debe llamarse aun un ginecólogo para evaluar la necesidad de realización de una vaginoplastia.

Los pacientes masculinos con CAH pueden presentar señales de producción en exceso de andrógenos como el crecimiento rápido, hirsutismo y pubertad precoz. El tratamiento con esteroides detendrá la pubertad precoz y prevendrá el cierre prematuro de epifisis.

El pseudohermafroditismo masculino debido a deficiencia de 5alfa-reductasa que han sido criados como niñas pueden desarrollar características secundarias dependientes de TST en la pubertad. Volviéndose agresivamente masculinos en comportamiento, el "clítoris" crece, la voz cambia, y el habitus del cuerpo se vuelve evidentemente masculino, pero no hay acné o hirsutismo facial. El examen urológico cuidadoso revelará testículos retráctiles altos. La cuestión de reasignación del género en esta etapa puede volverse un motivo de discusión prolongada. La Re-evaluación del niño por un equipo de especialistas, incluso un psiquiatra, es obligatorio.

Tratamiento:

Los problemas de genitales ambiguos deben, desde el principio, ser manejados por un equipo de especialistas para alcanzar un tratamiento pronto y diagnóstico correcto. Entre este grupo, los urologos deben tener un papel importante. Los urologos deben trabajar en el conjunto con el neonatologo, endocrinologo, genetistas y psiquiatra en búsqueda de alcanzar el mejor tratamiento y resultado posible para estos pacientes.

Genitoplastia:

La genitoplastia Masculinizante incorpora los siguientes estados.

- La terapia hormonal temprana es defendida por muchos doctores. El nivel de evidencia de restauración del tamaño del pene normal que se puede obtener es bajo
- La excresis de estructuras del conducto Mulleriano. Es necesario, primeramente, porque las uretroplastias subsecuentes pueden causar retención urinaria e infección dentro de un pseudocolpos existente, y secundariamente, porque el descubrimiento casual de estructuras Mullerianas retenidas posteriormente en la vida puede plantear pregunta sobre el género del paciente.
- La uretroplastia con liberación de lacuerda y corrección de la deformidad escrotal
- La orquidopexia de testículos que están retenidos.

Deben realizarse genitoplastias Feminizantes en pacientes con CAH una vez que el estado general, tensión arterial y equilibrio electrolito se ha estabilizado con la substitución del



esteroide sistémica. Esto normalmente se logra alrededor del segundo o tercero mes de vida. La familia debe ser advertida, de cualquier forma, una re exploración con evaluación vaginal y vaginoplastía pueden ser necesarias en la pubertad.

Indicaciones para la remoción de gónadas:

Deben quitarse los gonadas de pacientes con intersexo en lo siguiente casos.

Las gonadas no son propias al género de crianza. En el hermafroditismo masculino las gónadas deber retirarse, en quienes serán criados como niñas, o en verdaderos hermafroditas dónde el tejido gonadal discordante no se necesita.

En riesgo alto de malignidad (gonadoblastoma/dysgerminoma. Un riesgo alto de malignidad es particularmente cierto para los pacientes con disgénesia gonadal mixta y en aquéllos con el verdadera disgénesia gonadal y cariotipo 46XY. El riesgo es menor para el pseudohermafrodita masculino con insensibilidad de los receptores de andrógeno y los verdaderos hermafroditas con cariotipo 46XY. Como el tumor gonadal no se desarrolla sino hasta la pubertad, se puede posponer el retiro de las gonadas hasta la pubertad.

Referencias:

1. Allen TD. Disorders of sexual differentiation. *Urology* 1976;7(Suppl):1-32.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=772919&query_hl=76&itool=pubmed_docsum
2. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. *American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics Pediatrics* 2000;106:138-142.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10878165&query_hl=80&itool=pubmed_DocSum
3. Androulakakis PA. *Pediatric urology*. Athens: Beta Publishing Co, 1993. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood. *Lancet* 2001;358:124-125.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11463417&query_hl=85&itool=pubmed_docsum
4. Diamond M, Sigmundson HK. Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:1046-1050.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343018&query_hl=87&itool=pubmed_docsum
5. Fekete CN, Lortat-Jacob S. *Management of the intersex child at birth*. Proceedings of Pediatric Uroendocrinology, ESPU Annual Course, Paris: 1996. Fekete CN. Surgical management of the intersex patient: an overview in 2003. *J Ped Surg* 2004;39:144-145.
6. Imperato-McGinley J, Peterson RE, Gautier T, Sturla E. Male pseudohermaphroditism secondary to 5 alpha-reductase deficiency - a model for the role of androgens in both the development of the male phenotype and the evolution of a male gender identity. *J Steroid Biochem* 1979;11:637-645.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=491628&query_hl=99&itool=pubmed_docsum
7. Manuel M, Katayama PK, Jones HW Jr. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. *Am J Obstet Gynecol* 1976;124:293-300.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1247071&query_hl=101&itool=pubmed_docsum
8. Reiner WG. Sex assignment in the neonate with intersex or inadequate genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:1044-1045.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343017&query_hl=103&itool=pubmed_docsum
9. Rubin RT, Reinisch JM, Haskett RF. Postnatal gonadal steroid effects on human behavior. *Science* 1981;211:1318-1324.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7209511&query_hl=105&itool=pubmed_docsum
10. Savage MO, Lowe DG. Gonadal neoplasia and abnormal sexual differentiation. *Clin Endocrinol* 1990;32:519-533.



http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2189603&query_hl=107&itool=pubmed_docsum

11. Sohval AR. 'Mixed' gonadal dysgenesis: a variety of hermaphroditism. Am J Hum Genet 1963;15:155-158.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=13989874&query_hl=109&itool=pubmed_docsum

12. Whitaker RH, Williams DM. Diagnostic assessment of children with ambiguous genitalia. Eur Urol Update Series 1993;2:2-7.