

Complejo malformación-obstrucción uretral: diagnóstico ecográfico prenatal

Ricardo de Loredó, Silvina A. Fernández, Guillermina M. Ochúa, Roque A. Carpio

Resumen

Presentamos un caso de síndrome de Prune-Belly que se manifestó en un feto de sexo masculino a las 20 semanas de edad gestacional como megavejiga, megauretra, dilatación piélica bilateral y aumento de circunferencia abdominal.

El complejo malformación-obstrucción uretral se refiere a la secuencia:

- obstrucción uretral
- megavejiga que, a su vez, produce:
 - a) distensión abdominal con subsiguiente atrofia o hipoplasia de los músculos abdominales o abdomen en ciruela pasa;
 - b) imposibilidad de descenso testicular o criptorquidia;
 - c) dilatación uretral por presión retrógrada o por reflujo desde la vejiga;
 - d) displasia renal.

La tríada de malformaciones urinarias, ausencia o hipoplasia de los músculos abdominales y criptorquidia bilateral se conoce con el nombre de síndrome de Prune-Belly o síndrome de Eagle-Barrett.

Palabras clave: Obstrucción uretral fetal. Megacistitis. Displasia renal. Síndrome de Prune-Belly. Síndrome de Eagle-Barrett.

Abstract

Complex urethral malformation-obstruction: prenatal ultrasonography diagnostic

We present a case of Prune Belly Syndrome in a male fetus at 20 weeks of gestation with renal pelvis dilatation, massive bladder, mega urethral and an increase of the abdominal circumference.

The complex urethral malformation-obstruction is about this sequence: urethral obstruction and massive bladder distention that causes:

- a) abdominal distention with subsequent atrophy or hypoplasia of abdominal muscles or Prune-Belly;*
- b) impossibility of testicular reduction or cryptorchidism;*
- c) megaureter by retrograde pressure or reflux from bladder;*
- d) renal dysplasia.*

The triad of urinary malformations, absence or hypoplasia of abdominal muscles and cryptorchidism bilateral is known as Prune-Belly syndrome or Eagle-Barrett syndrome.

Key words: Fetal urethral obstruction. Megacystitis. Renal dysplasia. Prune-Belly syndrome. Eagle-Barrett syndrome.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de uretra causa comúnmente obstrucción congénita de tracto urinario superior. La apariencia ecográfica es variada y puede imitar otras entidades⁽¹⁾.

Presentamos un caso de diagnóstico prenatal de complejo malformación-obstrucción uretral o síndrome de Prune-Belly o de Eagle-Barrett⁽²⁾.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 34 años de edad, G 2, P 1, A 0. Grupo: A Rh+. TORCH: negativo, a la que se le solicitó ecografía obstétrica, observándose feto único, sexo masculino, con megauretra, megavejiga, dilatación piélica bilateral y circunferencia torácica disminuida respecto al abdomen (Fig.1). Líquido amniótico en cantidad normal. Placenta grado 0. Edad gestacional: 20 semanas en percentil 50, tabla de Hadlock.

Se repitió el estudio de ultrasonido a las 24 semanas de gestación, visualizándose persistencia de dilatación pielouretero-calicial bilateral, aumento de tamaño vesical y megauretra, que llegaba hasta el glándula (Fig. 2).

Se efectuó nueva ecografía a las 25,6 semanas, la que mostró oligoamnios, feto con crecimiento en percentil 50 y un peso de 896g. Los riñones se evidenciaron ecogénicos, atróficos, y los uréteres, dilatados, con vejiga pequeña y criptorquidia (Fig. 3). Se practicó cesárea a las 34 semanas de gestación, con diagnóstico prenatal de obstrucción uretral, la cual es causa de megauretra, megavejiga, displasia renal, criptorquidia, oligoamnios e hipoplasia pulmonar.

Peso al nacer: 2100g, Apgar: 8/9, líquido amniótico disminuido, presentación cefálica. El recién nacido fue colocado en unidad de cuidados intensivos.

Al examen físico presentaba pared abdominal hipotrófica, con asas intestinales visibles, pene ancho y largo, escrotos vacíos, con testículos no visibles (Fig.4). Se solicitó ecografía renal y vesical, que mos-

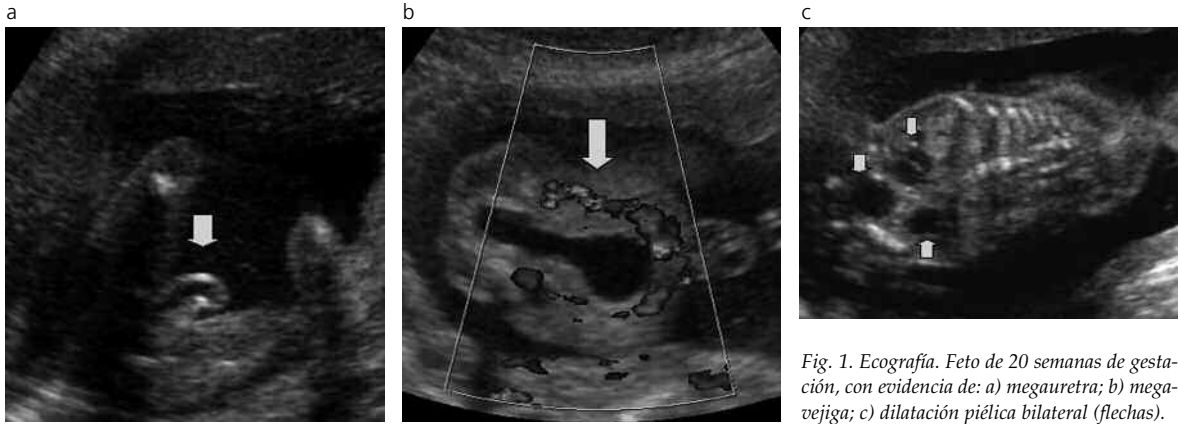


Fig. 1. Ecografía. Feto de 20 semanas de gestación, con evidencia de: a) megouretra; b) megavejiga; c) dilatación piélica bilateral (flechas).



Fig. 2. Ecografía mostrando feto de 24 semanas de gestación con hipertrofia del pene (flecha).

tró vejiga de paredes difusamente engrosadas, con sonda en su interior y sin orina. Ambos riñones medían 18mm de longitud, ecogénicos, con quistes corticales y dilatación de uréteres (Fig. 5). La pared abdominal presentaba los músculos rectos atroficos.

Se realizó interconsulta con Nefrología y Urología infantil.

Fallecimiento al 5º día de vida por insuficiencia renal y pulmonar.

DIAGNÓSTICO

Hipoplasia pulmonar, síndrome de Prune-Belly, insuficiencia renal e hiperbilirrubinemia sin incompatibilidad.

DISCUSIÓN

La obstrucción de la uretra puede deberse a un estenosis uretral por válvulas o a una atresia uretral.

El diagnóstico ecográfico de obstrucción de uretra en fetos o en neonatos puede realizarse sin grandes dificultades a través de la demostración de megavejiga y dilatación del tracto urinario superior; sin embargo, hay que tener presente que en la obstrucción uretral fetal la ausencia de caliectasias es común aun en presencia de mega uréter (3).

Los signos cardinales de obstrucción de uretra

incluyen:

- dilatación de la vejiga;
- dilatación de uretra proximal y/o
- engrosamiento de la pared vesical.

Otros hallazgos asociados son:

- oligoamnios;
- signos de descompresión espontánea del tracto urinario: ascitis, urinoma pararenal, calcificaciones peritoneales (1,3).

En nuestro caso, los hallazgos y la secuencia de presentación fueron las descritas en la bibliografía, pero no se encontraron signos de descompresión espontánea del tracto urinario.

Observaciones en neonatos con obstrucción uretral confirman que los órganos más proximales al sitio de obstrucción -ejemplo, vejiga y uréteres distales- son los más predominantemente afectados por los cambios obstructivos (1).

Si bien los hallazgos patológicos de displasia renal son considerados similares, independientemente del nivel de obstrucción en uretra, uréter o unión uréteropelviana, los hallazgos ecográficos varían considerablemente: cuanto más proximal el nivel de obstrucción, más probable será la presencia de quistes renales en la ecografía (4).

Pathak y Williams sugieren que estos hallazgos son consecuencia de los efectos de la presión sobre el riñón. Postulan que si la obstrucción está en un nivel alto, los cálices se distienden y se desarrolla la forma quística de displasia; en cambio, si la obstrucción está a nivel de la uretra, los efectos de la presión son menos severos, por lo tanto, no se distienden los cálices aunque sí se produce displasia renal bilateral, en la cual se visualizan riñones pequeños, ecogénicos, sin quistes o con pocos quistes, Potter tipo IV (2,4,5).

La identificación ecográfica de quistes renales en un feto con uropatía obstructiva se correlaciona con la presencia de displasia y la severidad del compromiso; su presencia es sugestiva de daño renal irreversible. En todos los casos en los cuales se vieron quistes renales, la displasia fue severa pero no necesariamente letal (6-8).

Mencionamos previamente que el complejo malformación-obstrucción uretral se refiere a la secuencia: obstrucción uretral, megavejiga, distensión abdomi-

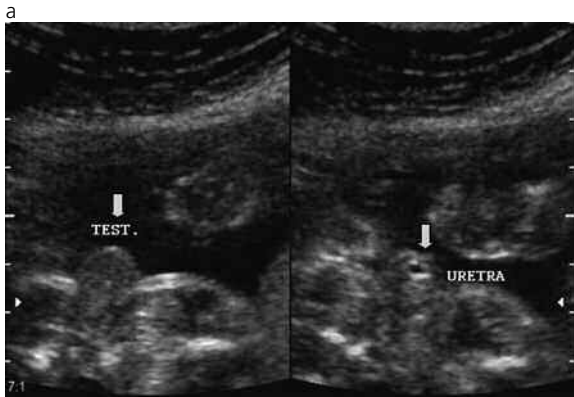


Fig. 3. A las 25,6 semanas se observa: a) criptorquidia y uretra dilatada; b) riñones ecogénicos, disminuidos de tamaño (flechas).



Fig. 4. Ecografía postnatal. Riñones con aumento de su ecogenicidad y dilatación piélica (flecha).



Fig. 5. Imagen postnatal. Se evidencia pared abdominal hipotrófica, con asas intestinales visibles, pene ancho y escrotos vacíos.

nal con subsiguiente atrofia o hipoplasia de los músculos abdominales (abdomen en ciruela pasa), imposibilidad de descenso testicular (criptorquidia), dilatación ureteral y displasia renal.

Se conoce con el nombre de síndrome de Prune-Belly o síndrome de Eagle-Barrett a la tríada de:

- malformaciones urinarias,
- ausencia o hipoplasia de los músculos abdominales y
- criptorquidia bilateral ^(1,2,3,9).

La incidencia del síndrome de Prune Belly es de 1 de cada 29.000-40.000 recién nacidos vivos, con una proporción masculino femenino de 18:1 ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

La causa de la embriogénesis está en discusión, postulándose 3 teorías:

- 1) obstrucción en el tracto de salida de la vejiga

por estenosis, atresia o válvulas de uretra posterior;

2) trastorno del desarrollo mesodérmico durante embriogénesis temprana entre la sexta y la décima semana de gestación;

3) disgenesia del saco vitelino y alantoides ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

El dimorfismo renal en el síndrome de Prune-Belly se debe a una combinación de defecto metanéfrico y del brote uretérico. Los riñones pueden ser displásicos, hidronefróticos o normales.

La clasificación de Berdon del compromiso genitourinario incluye:

- a) Grupo I: síndrome de Potter, severas anomalías urinarias (displasia renal) asociadas a hipoplasia pulmonar por oligoamnios. Usualmente, son mortales o mueren en período neonatal por insuficiencia renal o respiratoria.

b) Grupo II: compromiso moderado de la vía urinaria, generalmente sin trastorno respiratorio. Con tratamiento quirúrgico mejora la función renal y tienen una sobrevida del 80%.

c) Grupo III: compromiso leve de la vía urinaria, sin afectación de la función renal^(10,11).

Generalmente en el síndrome de Prune-Belly:

- Los uréteres tienden a ser tortuosos y dilatados.
- La vejiga típicamente es muy grande y con paredes engrosadas.
- La uretra prostática está dilatada⁽²⁾.
- El uraco puede estar permeable.

El diagnóstico diferencial incluye:

- Megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal.
- Válvulas de uretra posterior.
- Obstrucción de la unión ureteropélvica.
- Extrofia vesical.
- Quiste uraco.
- Quiste de duplicación entérico⁽¹²⁾.

Las anomalías asociadas que pueden encontrarse en el síndrome de Prune-Belly son:

1) Anomalías cardiovasculares en 10% de los pacientes: defecto del septo ventricular, persistencia del ductus arterioso y tetralogía de Fallot.

2) Anomalías gastrointestinales en 30% de los pacientes: malrotación, atresia, estenosis, vólvulo, ano imperforado, torsión esplénica, enfermedad de Hirschsprung y gastrosquisis.

3) Malformaciones músculo-esqueléticas en 50% de los pacientes: pie zambo, displasia de cadera, escoliosis, artrogrifosis, pie valgo, hemimielia, agenesia sacra, polidactalia.

4) Manifestaciones respiratorias en 55% de los pacientes: hipoplasia pulmonar y malformación adenomatoidea quística⁽¹¹⁾.

Los signos de pobre pronóstico en la obstrucción uretral son:

- Oligoamnios.
- Ausencia de caliectasia.
- Ascitis abundante.
- Calcificaciones distróficas⁽¹⁾.

El oligoamnios porque produce hipoplasia pulmonar^(1,10-13), la ausencia de caliectasia debido a que sugiere la posibilidad de un sistema de alta presión que lleva a una disminución de la producción de orina a partir de la displasia renal; la ascitis abundante porque determina una elevación del diafragma que contribuye al compromiso pulmonar, hipoplasia; las calcificaciones distróficas peritoneales o en la vejiga ya que indican perforación del tracto urinario.

En un feto con obstrucción uretral el signo de peor pronóstico es sin duda alguna el oligoamnios, especialmente en el segundo trimestre⁽¹⁾.

Respecto del manejo y tratamiento de este cuadro, podemos decir que, si bien el diagnóstico prenatal ha mejorado notablemente con los equipos de alta resolución, la terapia fetal existe solo para algunos pacientes.

Una posibilidad para tratar de reducir el potencial daño renal irreversible, el oligoamnios y la hipoplasia pulmonar es la descompresión de la vejiga urinaria en el segundo trimestre temprano mediante la colocación de un catéter percutáneo en la vejiga. El manejo neonatal estará dirigido fundamentalmente al mejoramiento de las funciones renales y pulmonares que tendrán un compromiso variable tal como se describió previamente⁽¹²⁾.

CONCLUSIÓN

Queremos enfatizar los signos cardinales de obstrucción de uretra en la ecografía prenatal, a saber: dilatación de la vejiga, dilatación de uretra proximal y/o engrosamiento de la pared vesical, dada la importancia de detectar precozmente en etapa prenatal los hallazgos asociados a síndrome de Prune-Belly, con la finalidad de poder ofrecer a ese feto una descompresión vesical prenatal y de ese modo tratar de evitar el daño renal irreversible.

Bibliografía

1. Mahony BS, Callen PW, Filly RA Fetal urethral obstruction: US evaluation. *Radiology* 1985; 157: 221.
2. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. *Ecografía Obstétrica y fetal*. Capítulo 9. Madrid: Editorial Marbán Libros. 1999. p.234-236.
3. Glazer GM, Filly RA, Callen PW. The varied sonographic appearance of the urinary tract in the fetus and newborn with urethral obstruction. *Radiology* 1982;144:563.
4. Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K. Renal dysplasia: sonographic findings. *Radiology* 1988; 167:623.
5. Rouse GA, Kaminsky CK, Saaty HP, Grube GL, Fritzsche PJ. Current concepts in sonographic diagnosis of fetal renal disease. *RadioGraphics* 1988;8:119.
6. Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Hricak H, Golbus MS, Harrison MR. Fetal renal dysplasia: sonographic evaluation. *Radiology* 1984;152:143.
7. Siegel M. *Pediatric Sonography*. Capítulo 9. New York: Raven Press. 1999. p.267-268.
8. Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. *RadioGraphics* 2002;22:1139.
9. Fuller BF, Jeanty P. Urethral meatus agenesis © Fuller www.TheFetus.net
10. Pantoja Ludueña M, Mazzi Gonzales de Prada E. Imágenes pediátricas inusuales. Síndrome de Prune-Belly. *Rev. Soc. Bol. Ped* 2000;39(3).
11. Das Narla L, Doherty RD, Hingsbergen EA, Fulcher AS. Pediatric case of the day. Prune-Belly syndrome (Eagle-Barrett syndrome, triad syndrome). *RadioGraphics* 1998;18:1318.
12. Aqua KA, McCurdy CM Jr, Red KL, Seeds JW. Prune-Belly syndrome. 1994-02-03-21 Prune-Belly syndrome © Aqua www.TheFetus.net
13. Blane CE, Koff SA, Bowerman RA, Barr M Jr. Nonobstructive fetal hydronephrosis: sonographic recognition and therapeutic implications. *Radiology* 1983;147(1):95-9.