

*Portela, María Constanza*

## Patología renal bilateral en perinatología

Carrera de Especialización en Neonatología

*Trabajo final 2022*

*Cita sugerida: Portela MC. Patología renal bilateral en perinatología. [trabajo final de especialización] [internet]. [Buenos Aires]: Instituto Universitario Hospital Italiano de Buenos Aires; 2022 [citado AAAA MM DD]. 17 p. Disponible en: <https://trovare.hospitalitaliano.org.ar/descargas/tesisyr/20230523084158/trabajo-final-portela-constanza.pdf>*

Este documento integra la colección Tesis y trabajos finales de Trovare Repositorio del Institucional del Instituto Universitario Hospital Italiano de Buenos Aires y del Hospital Italiano de Buenos Aires. Su utilización debe ser acompañada por la cita bibliográfica con reconocimiento de la fuente. Para más información visite el sitio <http://trovare.hospitalitaliano.org.ar/>



INSTITUTO UNIVERSITARIO  
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES  
DEPARTAMENTO DE POSGRADO  
BECA DE PERFECCIONAMIENTO EN NEONATOLOGÍA

“PATOLOGÍA RENAL BILATERAL EN PERINATOLOGÍA ”

Alumna: María Constanza Portela

DNI: 32237134

Fecha de Entrega: Octubre 2022.

Tutor: Dr. Pablo Brener Dik.

Director: Dr. Gonzalo Mariani.

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** Las anomalías congénitas del riñón y tracto urinario son un grupo de enfermedades secundarias a trastornos en el desarrollo embrionario. Representan 15-20% de las alteraciones estructurales en ecografía prenatal y se encuentran asociadas a otras malformaciones congénitas hasta en un 30% de los casos. Representan la causa más frecuente de enfermedad renal terminal en edad pediátrica. Dentro de las patologías renales bilaterales que pueden producir oligoamnios e hipoplasia pulmonar, se encuentran la displasia multiquistica bilateral, la poliquistosis renal y la agenesia renal bilateral. Se desconoce su prevalencia en nuestro medio y los factores implicados en su evolución. Nuestro hospital cuenta con servicios de Medicina Fetal, Neonatología de nivel IV y Nefrología infantil, por lo que es un centro de derivación de embarazos de alto riesgo.

**OBJETIVOS:** Describir la presentación y evolución de pacientes con patología renal parenquimatosa bilateral e identificar factores de riesgo asociados a mala evolución (mortalidad) y a requerimiento de tratamiento sustitutivo renal.

**MÉTODOS:** Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico prenatal de patología renal parenquimatosa bilateral, entre los años 2015 y 2019.

**RESULTADOS:** Durante el periodo estudiado se incluyeron 9800 embarazos, identificándose 32 fetos con diagnóstico de patología renal bilateral: displasia renal bilateral (56%), agenesia renal bilateral (28%), poliquistosis renal (6%) y otros (10%). Se describen resultados de evolución para 29 casos (no se recuperaron datos perinatales en los restantes). Se asociaron otras malformaciones en 9 fetos (28%), oligoamnios severo en 28 (87,5%), con detección precoz (antes de las 20 sem) en 19 (59%).

Sobre los 29 casos descritos hubo 11 muertes fetales y 18 nacidos vivos. Se acordaron cuidados de confort desde el nacimiento en 8 RN mientras que 10 RN recibieron terapia intensiva. De estos últimos, en 4 se retiraron las medidas de sostén vital por severa hipoplasia pulmonar. Por lo tanto, se produjo óbito perinatal en 23 pacientes (79%) y sobrevivieron al periodo neonatal 6 pacientes (33% de los nacidos vivos), de los que 5 continúan con seguimiento nefrológico (uno falleció a los 10 meses). En 67% de los nacidos vivos se acordó adecuación de cuidados.

Los fallecidos perinatalmente presentaron mayor frecuencia de malformaciones congénitas (30% vs 17%  $p=0.6$ ) y oligoamnios severo (91% vs 67%  $p=0.18$ ) que los sobrevivientes. El 70% de los fallecidos perinatalmente tuvieron diagnóstico de oligoamnios precoz.

**CONCLUSIONES:** La patología renal bilateral severa detectada en la vida fetal, históricamente considerada “incompatible con la vida” merece un abordaje individualizado e identificación de variables asociadas con peor pronóstico. En nuestra serie, el diagnóstico de oligoamnios severo antes de la semana 20 fue universalmente letal. De presentarse más tardíamente, la evolución es variable con algunos pacientes que sobreviven y pueden llegar al trasplante renal.

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del riñón y el tracto urinario son un grupo heterogéneo de anomalías secundarias a un trastorno en el desarrollo embrionario del sistema renal.(1) Representan el 15-20% de las anomalías halladas en la ecografía prenatal y se encuentran asociados hasta en un 30% de los casos a otras malformaciones congénitas, con una tasa de incidencia global en recién nacidos (RN) de 0,3-1,3 por cada 1000 recién nacidos vivos (2). Representan la causa más frecuente de enfermedad renal terminal, y justifican el 40-50% de los trasplantes renales en la infancia.(2)

El desarrollo en las últimas décadas de la ecografía como herramienta diagnóstica de malformaciones en la etapa prenatal ha permitido la detección de la mayoría de las anomalías renales antes del nacimiento. Además, ofrece la posibilidad de valorar la función renal y en algunos casos realizar un tratamiento precoz (2). Sin embargo, aún es limitada la capacidad de esta técnica para ofrecer un pronóstico certero de la función renal a mediano y largo plazo, ya que su poder pronóstico depende de las características morfológicas halladas, las cuales son indirectas y además, observador-dependientes. (2) Aunque pueden visualizarse los riñones y la vejiga en un feto normal en el primer trimestre, la ecografía más informativa es la que se realiza en el segundo trimestre, habitualmente hacia las 20-22 semanas de gestación. Además de la valoración de la morfología de los riñones y el tracto urinario, esta ecografía permite la evaluación de la cantidad de líquido amniótico, indicador importante de la funcionalidad renal. (2, 3)

Dentro de la patología renal bilateral diagnosticada de forma prenatal que puede producir oligo anhidramnios y por ende hipoplasia pulmonar, se encuentra la displasia multiquistica bilateral, la poliquistosis renal autosómica recesiva, la agenesia renal bilateral y los síndromes genéticos que las incluyan. Al ser una patología demasiado infrecuente existe escasa bibliografía disponible, sobre todo en nuestro medio, por lo que se desconoce la prevalencia de estas entidades, su forma de presentación y los factores asociados a la evolución de estos pacientes. No obstante, dado que el Hospital Italiano Buenos Aires (HIBA) cuenta con una sección de Medicina Fetal dentro del Servicio de Obstetricia, y con servicios de alta complejidad de Neonatología y Nefrología infantil, la asistencia de embarazadas y neonatos con esta patologías resulta más habitual.

Este estudio tiene por objetivo primario describir la presentación y evolución de pacientes con patología renal parenquimatosa bilateral diagnosticada prenatalmente y su prevalencia en nuestro centro. El objetivo secundario fue identificar factores de riesgo asociados a mortalidad y a requerimiento de tratamiento sustitutivo renal (diálisis y/o transplante).

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevó a cabo un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo sobre una serie de casos para responder a nuestro objetivo primario. Se analizaron diversas variables perinatales para identificar factores de riesgo asociados a evolución.

Se realizó una búsqueda de embarazadas con diagnóstico prenatal de enfermedad renal parenquimatosa bilateral en la base de datos de la sección de Medicina Fetal del HIBA. Se incluyeron en el estudio a todas las embarazadas con este diagnóstico durante el período comprendido entre los años 2015 y 2019 inclusive. Se recabaron datos de evolución de los fetos o recién nacidos. Se excluyeron a todos los pacientes con patología renal unilateral, estos datos fueron proporcionados por el servicio de informática médica del Hospital. La información proveniente de la búsqueda en esa base de datos fue complementada con datos de la historia clínica electrónica materna/neonatal para recabar las variables de interés del estudio. Se obtuvieron datos telefónicos sobre el seguimiento de los embarazos que no se finalizaron en nuestra institución.

Se recabaron como variables prenatales: el diagnóstico de patología renal bilateral (displasia multiquistica bilateral, poliquistosis renal autosómica recesiva, agenesia renal bilateral y agenesia renal con displasia del riñón contralateral o hipoplasia del contralateral, variables categóricas), malformaciones congénitas asociadas (variable categórica dicotómica), presencia de oligoamnios (variable categórica dicotómica), severidad del oligoamnios / anhidramnios (variable categórica dicotómica), ésto último basado en la estimación obstétrica según parámetro ecográfico estandarizado, etapa fetal en que se detecta el oligo o anhidramnios, utilizando como límite de corte la semana 20 (variable categórica dicotómica).

Como variables postnatales se recabaron: edad gestacional en semanas según la mejor estimación obstétrica por fecha de última menstruación y/o ecografía precoz (variable numérica continua), peso al nacer en gramos en el momento de nacimiento ya sea en sala de recepción o a su ingreso a la terapia intensiva neonatal (variable numérica continua). Se recabaron además datos de evolución postnatal como tipo y tiempo de asistencia ventilatoria, requerimiento de surfactante, máximo valor de laboratorio de función renal, comorbilidad, tratamiento renal sustitutivo.

Finalmente se recabaron variables asociadas a evolución: fallecimiento del paciente (variable categórica dicotómica), momento de fallecimiento expresado en días de vida (variable categórica dicotómica), realización de limitación del esfuerzo terapéutico (LET) (variable categórica dicotómica), seguimiento materno de los controles prenatales en forma completa en el Hospital Italiano de Buenos Aires (variable categórica dicotómica), seguimiento nefrológico por servicio de nefrología del Hospital Italiano de Buenos Aires (variable categórica dicotómica), requerimiento de diálisis peritoneal o hemodiálisis (variable categórica dicotómica) y requerimiento de trasplante en edad pediátrica (variable categórica dicotómica).

**Análisis estadístico:** Se presentaron las medidas de tendencia central como mediana y de dispersión como rango intercuartilo para variables cuantitativas según la distribución observada. Reportamos los resultados de variables dicotómicas con medidas de frecuencia calculando sus porcentajes de ocurrencia. Calculamos la ocurrencia de patología renal bilateral y reportamos su prevalencia. Se realizó estadística descriptiva sobre las

características recabadas en el estudio, en la muestra de pacientes portadores de la patología renal estudiada. Para identificar variables asociadas a evolución, se compararon ciertas características entre dos grupos de fallecidos y sobrevivientes. Para variables continuas se utilizó el test de Mann Whitney según distribución. Para variables categóricas se utilizó el test de chi cuadrado o exacto de Fisher según supuestos.

**Tamaño muestral:** Se realizó un muestreo consecutivo no probabilístico por conveniencia incluyendo a todos los pacientes que cumplían criterios de inclusión.

**Consideraciones éticas:** El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética de Protocolos de Investigación del Hospital Italiano de Buenos Aires el 11 de noviembre de 2021.

**Financiamiento:** El protocolo de característica retrospectiva no ocasionó gastos. La recolección de datos estuvo a cargo de los médicos Neonatólogos autores del estudio.

## RESULTADOS

Entre los años 2015 a 2019 inclusive se atendieron 9800 embarazos, 70 (0,72%) de los cuales tuvieron diagnóstico de enfermedad renal fetal. De estos últimos se incluyeron en este estudio 32 pacientes mientras que 38 se excluyeron. En la figura 1 se observan los diagnósticos de los pacientes incluidos con patología renal bilateral parenquimatosa y las causas de exclusión.

La prevalencia de patología renal bilateral fetal en HIBA entre el 2015 y el 2019 inclusive fue de 0,33 por cada 100 embarazos. Se puede observar la prevalencia en cada año en la Figura 2.

En la Figura 3 se grafica la evolución de los pacientes incluidos en el estudio. De los 32 fetos con diagnóstico de patología renal parenquimatosa bilateral se describe la evolución de 29 fetos ya que en 3 no se obtuvieron datos. Sobre los 29 casos descritos hubo 11 muertes fetales (38%) y 18 recién nacidos vivos (62%). De los recién nacidos vivos, se acordaron

cuidados de confort desde el mismo nacimiento en 8 (44%) recién nacidos, mientras que 10 (56%) recibieron inicialmente cuidados intensivos. De estos 10 últimos, en 4 se retiraron las medidas de sostén vital por severa hipoplasia pulmonar. Por lo tanto, se produjo óbito perinatal en 23 pacientes (79%) mientras que sobrevivieron al periodo neonatal 6 pacientes (33% de los nacidos vivos). De estos últimos, 5 continuaron con seguimiento nefrológico y uno falleció a los 10 meses. En 67% de los nacidos vivos se acordó adecuación de cuidados.

En la Tabla 1 se observan las características prenatales de nuestra población. La patología que se halló con más frecuencia es la displasia renal bilateral. Se hallaron malformaciones asociadas en 28% de los fetos en las ecografías prenatales. El 87% de los pacientes tuvo diagnóstico de oligoamnios severo o anhidramnios y en el 60% de los casos fue diagnosticado antes de la semana 20.

En la Tabla 2 se analiza la evolución de los pacientes comparando fallecidos perinatales vs sobrevivientes. La edad gestacional y peso al nacer presentaron diferencias entre los grupos. Los fallecidos presentaron con mayor frecuencia malformaciones congénitas asociadas y oligoamnios severo, diferencias que no resultaron estadísticamente significativas. La detección precoz del oligoamnios fue significativamente diferente entre pacientes fallecidos y sobrevivientes

En la Tabla 3 se describen características relevantes postnatales de pacientes recién nacidos en HIBA.

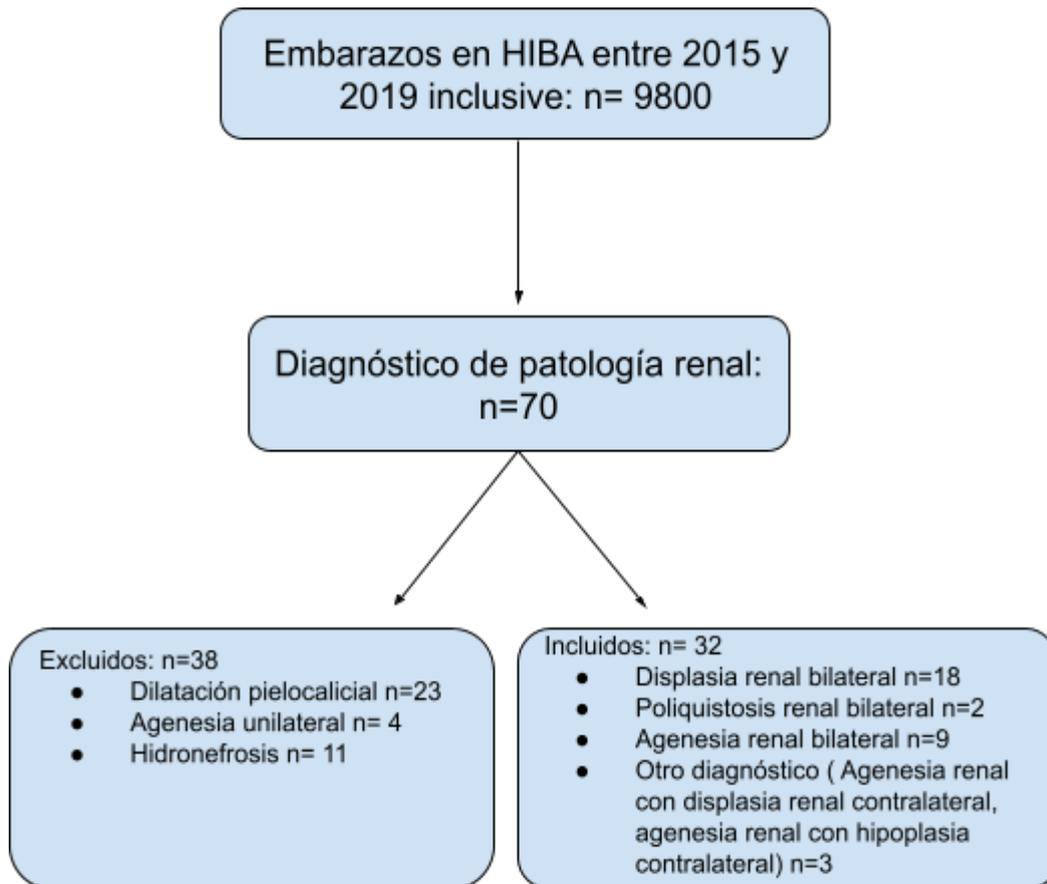


FIGURA 1: Criterios diagnósticos y de exclusión

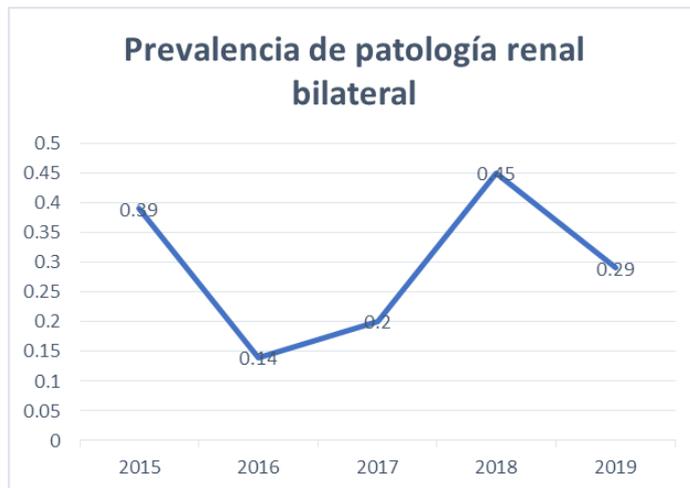


FIGURA 2: Patología renal bilateral fetal: prevalencia anual

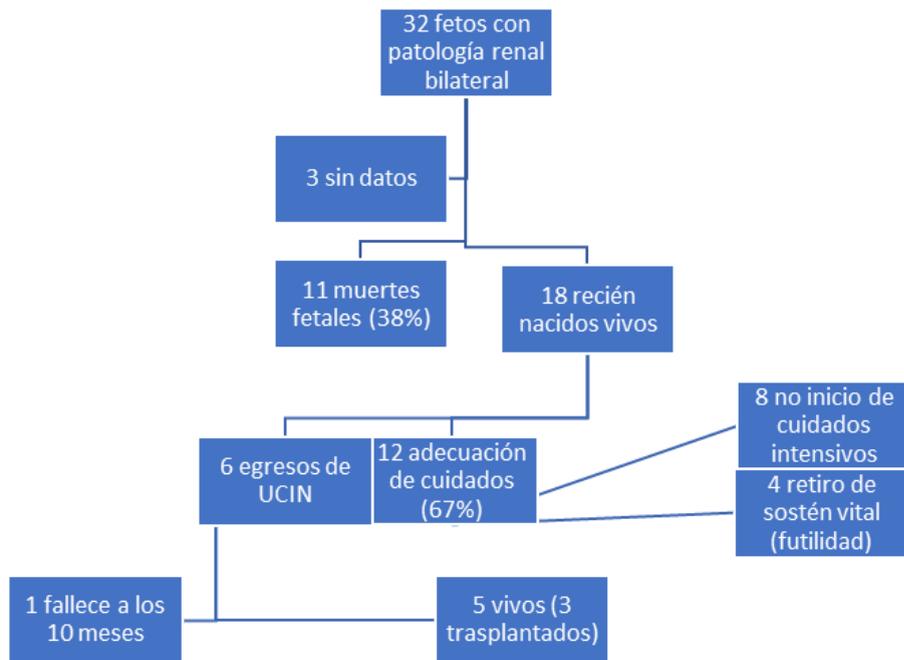


FIGURA 3: Evolución de los pacientes con diagnóstico de patología parenquimatosa bilateral

TABLA 1: Características prenatales de nuestra población (n. 32)

Diagnóstico prenatal	Displasia renal bilateral	n=18 (56%)
	Poliquistosis renal	n=2 (6%)
	Agenesia renal bilateral	n=9 (28%)
	Otros ( Agenesia renal bilateral con displasia del riñón contralateral o con hipoplasia riñón contralateral)	n=3 (10%)
Malformaciones asociadas	Con malformaciones	n=9 (28%)
	Sin malformaciones	n=23 (72%)
Oligoamnios	sin/leve/moderado:	n=4 (13%)
	severo/ anhidramnios	n=28 (87%)
Detección del oligoamnios/ anhidramnios	antes semana 20	n=19 (59%)
	luego semana 20	n=13 (41%)

TABLA 2: Principales características de evolución de los pacientes con seguimiento (n: 29)

Variables		Fallecidos perinatales n:23	Sobrevivientes n:6	p
Malformaciones asociadas		n: 7 (30%)	n:1 (17%)	0.64
Oligoamnios severo / anhidramnios		n: 21 (91 %)	n: 4 (67 %)	0.18
Detección oligoamnios	Antes semana 20	n: 16 (70%)	n: 0 (0%)	<b>0.004</b>
	Luego semana 20	n: 7 ( 30 %)	n: 6 (100 %)	<b>0.004</b>
Edad gestacional (semanas) Mediana (RIC)		35.5 (35-37)	28 (22-37)	0.062
Peso (gramos) Mediana (RIC)		2440 ( 1995-2650)	1135 ( 700-2000)	<b>0.012</b>

RIC: Rango intercuartil

TABLA 3. Características de evolución neonatal de los RN (n=10) en HIBA

Paciente	Tipo de ventilación	Tiempo de ARM	surfactante	Neumotórax	*Urea (mg/dl)	*Creatinina (mg/dl)	Fallece Neo	Adecuación de cuidados	Terapia de reemplazo renal	Transplante
1	ARM	6 hs	No	No	-	-	Si	Si, suspende tto	No	No
2	VAFO	3 hs	Si	Si	19	0,61	Si	Si, suspende tto	No	No
3	ARM	7 días	Si	No	90	2,5	NO(fallece 10 meses)	No	Si	No
4	CPAP	NC	No	No	96	5,04	No	No	No	No
5	CPAP	NC	No	No	193	8,4	No	No	Si	No
6	CPAP	NC	No	No	165	5,48	No	No	Si	Si
7	VAFO	6 días	No	Si	59	6,28	No	No	Si	Si
8	NC	NC	NC	No	NC	NC	Si	Si, no inicia tratamiento	No	No
9	NC	NC	NC	No	NC	NC	Si	Si, no inicia tratamiento	No	No
10	NC	NC	NC	No	NC	NC	Si	Si, no inicia tratamiento	No	No

\*Se consideró valor de urea y creatinina más alto durante la internación  
 ARM: Asistencia respiración mecánica VAFO: Ventilación de alta frecuencia

CPAP: Presión positiva continua en la vía aérea NC: No corresponde

## DISCUSIÓN

Con la realización de este estudio se logró describir la evolución de los fetos con diagnóstico de enfermedad parenquimatosa renal bilateral y reportar la prevalencia en nuestro centro. En el servicio de medicina fetal del HIBA dentro de los años que abarcaron el estudio se diagnosticó 1 feto cada 300 embarazos. Teniendo en cuenta que en nuestra institución se produjeron en promedio casi 2000 nacimientos por año, podría pensarse que se presentan casi 7 pacientes con estas características anualmente. Esta alta prevalencia está sobreestimada ya que el Hospital es un centro de derivación para diagnóstico, muchas madres concurren solo para ser diagnosticadas y vuelven a su lugar de origen. Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario son los hallazgos más frecuentes en la ecografía fetal. Del total de malformaciones congénitas diagnosticadas por este método, entre el 0,1 al 2,3 % corresponden a patología renal. (4) Es muy escasa la bibliografía y no se encuentran datos específicos sobre prevalencia de patología renal parenquimatosa bilateral.

Las malformaciones congénitas explican un porcentaje cada vez más elevado de la mortalidad neonatal, ya que la mortalidad asociada a estas patologías se ha reducido considerablemente menos que la explicada por otros trastornos que se producen en el período neonatal. (5) Los defectos congénitos son la segunda causa de mortalidad neonatal e infantil a nivel mundial. En América Latina, aproximadamente una de cada diez muertes de niños menores de 5 años se debe a estas anomalías. (6) Sin embargo, la información disponible sobre la carga de estas condiciones es limitada. En nuestro país existe la Red Nacional de Anomalías Congénitas (RENAC) que incluye aproximadamente 150 hospitales públicos y privados de las 24 jurisdicciones de Argentina. Esta red permitió mejorar y fortalecer el monitoreo de anomalías congénitas. (6) Algunas malformaciones congénitas renales se reportan en esta red, de todos modos no está informada la prevalencia real de la patología renal parenquimatosa bilateral. Por este motivo, resultan interesantes los datos de nuestro estudio.

Las malformaciones renales representan un amplio espectro de anomalías secundarias de un desarrollo embrionario anómalo del sistema colector, del riñón, o de la migración renal. Corresponden a un 20-30% de las anomalías detectadas mediante la ecografía prenatal, y es la principal causa de enfermedad renal crónica en la edad pediátrica. (7) Las anomalías del parénquima pueden ser de número (agenesia, duplicidad), tamaño (hipoplasia, displasia) o quísticas (displasia multiquistica). La ecografía prenatal del segundo trimestre (semana 20-22) permite su detección y valoración pronóstica precoz de la función renal y viabilidad. Se consideran indicadores de mal pronóstico: 1) Diagnóstico precoz y enfermedad progresiva, 2) Líquido amniótico: disminuido o ausente, 3) enfermedad parenquimatosa, y 4) Bilateral o enfermedad en riñón único. A las 20 semanas de gestación el volumen del líquido amniótico está constituido en más del 90% por orina fetal (7). Así, la presencia de oligoamnios antes de esa semana es un indicador excelente de mala función renal. En nuestro trabajo logramos identificar esta variable asociada a mal pronóstico. En nuestra serie, el oligoamnios severo o anhidramnios de aparición precoz a la semana 20 se asoció a mayor mortalidad, sosteniendo este hallazgo como buen predictor. Por lo tanto, los hallazgos ecográficos y del líquido amniótico proporcionan algunos parámetros para ayudar a predecir el pronóstico. Sin embargo, se requiere aún más investigación con respecto a las influencias genéticas y ambientales en el desarrollo renal y correlaciones genotipo-fenotipo para mejorar las opciones de diagnóstico y pronóstico. (3)

En los últimos años se han experimentado enormes avances en la perinatología que han permitido el cribado prenatal en masa a todas las mujeres embarazadas disminuyendo así la morbimortalidad de los defectos congénitos en la población. El anhidramnios se considera una condición letal en ausencia de intervención en el útero. Esta condición fetal es doblemente letal secundaria al compromiso pulmonar e insuficiencia renal. Las amnioinfusiones en serie han sido descritas por algunos autores sugiriendo potencial beneficio en sobrevida, disminuyendo el grado de hipoplasia pulmonar intraútero. (4) Sin embargo, en nuestro medio no se realiza este procedimiento ya que se considera que no habría suficiente evidencia sobre su beneficio.

El oligohidramnios, los quistes renales, la obstrucción de la salida de la vejiga, las malformaciones asociadas extrarrenales, el bajo peso al nacer y la prematuridad parecen ser

factores pronósticos negativos para el resultado posnatal. En la bibliografía están descritos los factores de pronóstico ominoso que podrían conducir a la toma de decisión de interrumpir un embarazo, y pueden ser útiles para todos los profesionales involucrados cuando asesoran a mujeres embarazadas y padres. (3) Los hallazgos identificados en nuestro trabajo pueden ayudar a los obstetras y neonatólogos a asesorar a la familia sobre el pronóstico y estrategias de manejo. La edad gestacional al inicio del oligo anhidramnios es un factor importante para el pronóstico: cuanto más tarde ocurre, mejor es el resultado del paciente tal como ocurrió en nuestra población. Samuel Nef y colaboradores publicaron en el 2016 un estudio observacional prospectivo con pacientes con malformaciones congénitas renales y del tracto urinario donde reportaron que los pacientes con oligohidramnios presentaron 5 veces más probabilidades de desenlace posnatal desfavorable. (3) También fue descrito en el estudio de E. W. M. Grijseels y col. publicado en el 2011, donde el diagnóstico de oligohidramnios en el segundo trimestre (en este caso antes de las 24 semanas) se asoció con el 100 % de mortalidad. (8)

Según lo descrito por Malathi Balasundaram et al., los hallazgos renales contralaterales en la displasia multiquística tienen un mayor riesgo de resultados fetales y neonatales adversos, mientras que aquellos con patología unilateral aislada tienen más probabilidades de tener un curso benigno, al menos a corto plazo. (9) En los resultados descritos, la muerte o la necesidad de diálisis se asoció significativamente con anomalías extrarrenales diagnosticadas prenatalmente, displasia multiquística bilateral y anhidramnios. (9) Estos resultados son comparables con los encontrados en nuestro estudio. En este trabajo se hace hincapié en la importancia de la consulta prenatal con al menos un especialista, el asesoramiento genético y ofrecen amniocentesis e hibridación genómica comparativa (CGH) basada en cariotipos y micromatrices para fetos únicos o múltiples anomalías, siendo decisión de la futura madre si opta por someterse a esta prueba. Esta variable de estudio genético no fue analizada en nuestro trabajo, pero es necesario resaltar la importancia del asesoramiento prenatal multidisciplinario incluyendo la valoración por genetista.

En otro estudio realizado en Alemania por Spiro y cols publicado en el 2014 sobre una cohorte retrospectiva de 104 embarazos complicados con oligohidramnios, incluyendo patologías de la vía urinaria y renal, reportan que los pacientes con patología renal bilateral o la agenesia renal con otras anomalías asociadas implican un peor pronóstico. Además en este estudio observaron que las intervenciones antenatales no modificaron el pronóstico de estos pacientes, contrariamente a lo reportado por Balasundaram et al. (10) Además en este estudio postulan que la razón para esta falta de impacto en los resultados neonatales podría deberse a un sesgo de selección ya que los fetos más comprometidos son a los que se les ofrecen este tipo de intervenciones prenatales.(10)

La posibilidad de vivir luego del nacimiento está condicionada por la hipoplasia pulmonar severa, que se define en las primeras horas postnatales por trastornos severos del intercambio gaseoso. Los pacientes que sobreviven requieren terapia renal crónica. Esto se ve reflejado en nuestra serie de casos. Resultados similares se describen en el estudio de E W M Grijseels y col. realizado en Holanda, donde describen 25 recién nacidos vivos de los cuales 15 (60%) mueren en etapa neonatal y 10 sobreviven (40%). De estos últimos, solo uno no requirió asistencia respiratoria mecánica, 4 recibieron CPAP/SIMV, 4 VAFO y 1 paciente ECMO. También informaron 6 pacientes de los ventilados que presentaron neumotórax. (8) En nuestro estudio 66% fallecieron en etapa postnatal y 33% sobrevivieron a la etapa neonatal. Se observó neumotórax en el 50% de los ventilados. A diferencia del estudio nombrado previamente en donde ninguno de los pocos pacientes que sobrevivieron recibieron terapia de reemplazo renal, en nuestra serie reportamos 4 pacientes que requirieron terapia de reemplazo renal y 2 que realizaron trasplante renal.

El presente estudio tiene ciertas limitaciones y fortalezas. En primer lugar, el número de pacientes incluidos es una serie pequeña lo que podría atentar contra la validez de los resultados. Por el diseño del estudio la prevalencia reportada no puede extrapolarse a la población general. Esto sucede por un sesgo de selección. Además, puede haber un subregistro del total de pacientes que cumplían con criterios de exclusión (patología unilateral) ya que en la base de datos de la sección de medicina fetal utilizada para el presente estudio, los mismos no se incluyen. En cuanto al objetivo secundario de poder determinar factores pronósticos de sobrevida, la muestra es considerablemente menor ya que la mayor

parte de estos pacientes mueren durante el periodo neonatal por lo tanto este resultado requiere la confirmación con otros estudios prospectivos y con mayor tamaño muestral.

Por otro lado podría existir un sesgo de información ya que los datos fueron recolectados a partir de una base de datos secundaria del servicio de obstetricia del HIBA y telefónicamente en el caso de los embarazos que no concluyeron en nuestro hospital. No obstante, ésta se trata de una base de datos de construcción prospectiva con lo cual este sesgo disminuiría.

Más allá de las limitaciones metodológicas mencionadas, a nuestro conocimiento, este es el primer reporte de una serie de casos en nuestro medio de pacientes con enfermedad renal parenquimatosa bilateral. Dado que se considera una patología extremadamente infrecuente, el número de casos reportados en esta serie parece importante.

Como conclusión, la forma de presentación y evolución de estos pacientes y por lo tanto su manejo es bastante heterogénea. La patología renal bilateral severa detectada en la vida fetal, históricamente considerada “incompatible con la vida” merece un abordaje individualizado e identificación de variables asociadas con peor pronóstico. En nuestra serie, el diagnóstico de oligoamnios severo antes de la semana 20 fue universalmente letal. De presentarse más tardíamente, la evolución es variable.

#### Bibliografía:

- (1) Rosenblum S, Pal A, Reidy K. Renal development in the fetus and premature infant. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2017 Apr;22(2):58-66. doi: 10.1016/j.siny.2017.01.001. Epub 2017 Feb 1. PMID: 28161315; PMCID: PMC5387761.
- (2) Madariaga Domínguez, L; Ordóñez Álvarez, F y col. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. *Uropatías obstructivas. Prot. diagn. ter. ped.* 2014;1:225-39
- (3) Nef S, Neuhaus TJ, Spartà G, Weitz M, Buder K, Wisser J, Gobet R, Willi U, Laube GF. Outcome after prenatal diagnosis of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Eur J Pediatr.* 2016 May;175(5):667-76. doi: 10.1007/s00431-015-2687-1. Epub 2016 Jan 25. PMID: 26805407.
- (4) Jelin EB, Hooper JE, Duregon E, Williamson AK, Olson S, Voegtline K, Jelin AC. Pulmonary hypoplasia correlates with the length of anhydramnios in patients with early pregnancy renal anhydramnios (EPRA). *J Perinatol.* 2021 Aug;41(8):1924-1929. doi: 10.1038/s41372-021-01128-0. Epub 2021 Jul 6. PMID: 34230606; PMCID: PMC8588796.
- (5) Organización Mundial de la Salud: [<https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>]
- (6) Dr. Pablo Barbero et al. Reporte Anual 2021, Análisis epidemiológico sobre las

- anomalías congénitas en recién nacidos, registradas durante 2020 en la República Argentina. Ministerio de Salud. Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC-AR) [<https://www.ine.gov.ar/renac/Rep2021.pdf>]
- (7) Francisco Javier Romero Sala: Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres “Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión” Publicado en Junio 2019 en revista Vox Paediatrica, Órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
- (8) Grijseels EW, van-Hornstra PT, Govaerts LC, Cohen-Overbeek TE, de Krijger RR, Smit BJ, Cransberg K. Outcome of pregnancies complicated by oligohydramnios or anhydramnios of renal origin. *Prenat Diagn.* 2011 Nov;31(11):1039-45. doi: 10.1002/pd.2827. Epub 2011 Jul 14. PMID: 21755519.
- (9) Balasundaram M, Chock VY, Wu HY, Blumenfeld YJ, Hintz SR. Predictors of poor neonatal outcomes in prenatally diagnosed multicystic dysplastic kidney disease. *J Perinatol.* 2018 Jun;38(6):658-664. doi: 10.1038/s41372-018-0093-z. Epub 2018 Mar 23. PMID: 29572458.
- (10) Spiro JE, Konrad M, Rieger-Fackeldey E, Masjosthusmann K, Amler S, Klockenbusch W, Schmitz R. Renal oligo- and anhydramnios: cause, course and outcome--a single-center study. *Arch Gynecol Obstet.* 2015 Aug;292(2):327-36. doi: 10.1007/s00404-015-3648-7. Epub 2015 Feb 13. PMID: 25676656

#### Bibliografía complementaria:

- Pérez S, Carolina; Moénne B, Karla. Enfermedad quística renal en la edad pediátrica. *Rev. chil. radiol.* [Internet]. 2007 [citado 2020 Nov 14] ; 13( 3 ): 127-140
- Rahman, D; Amoreo, O y col. Displasia multiquística renal: diagnóstico y evolución. *Arch. argent. pediatr.* 98(3), 155
- Groisman, B; Juárez Peñalva, y col. Poliquistosis renal en el recién nacido. *Revista del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá* [Internet]. 2008;27(3):134-138.
- Palao Varela, K; Haslam, C. Agenesia renal bilateral. *Rev Med Hondur*, Vol. 79, No. 2, 2011