

MALFORMACIONES CONGÉNITAS NEFROUROLÓGICAS. CLASIFICACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LOS HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TC

Ainize Cancho Salcedo, Paula García Barquín, Carlos Basoa Ramos, Mikel Jauregui García, Alex Esnaola Braceras, Itziar Otero Longo, Libe Arzanegui Larumbe, Cristina Berastegui Santamaría, Alba Salvador Errasti.

Hospital Galdakao-Usansolo

OBJETIVO DOCENTE

- La vía urinaria superior es el sistema más comúnmente afectado por las anomalías congénitas.
- Comprenden un amplio rango de desórdenes con muy diferente trascendencia en la práctica clínica.
- En nuestra presentación describiremos con detalle estas malformaciones en función a su origen, ubicación y relevancia clínica.

REVISIÓN DEL TEMA

- Las anomalías congénitas del tracto urinario (*CAKUT del inglés “congenital anomalies of the kidney and urinary tract”*) comprenden un conjunto muy heterogéneo de malformaciones secundarias a defectos embrionarios por múltiples causas (esporádicos, genéticos y/o ambientales).
- Afectan hasta al 3-11% de los recién nacidos vivos, correspondiendo con el **50% de todas las malformaciones congénitas**.
- Suponen un **30% de todas las malformaciones diagnosticadas en las ecografías prenatales**.
- Suponen la principal causa (40-50% de los casos) de **insuficiencia renal en edad pediátrica**.
- **Aproximadamente 2/3 de estos pacientes asocian anomalías a otros niveles** (esqueléticas, cardiovasculares, gastrointestinales, del sistema nervioso central...) siendo las más comunes las del tracto genital por un origen embriológico común.
- Algunas de ellas pueden **predisponer a insuficiencia renal, formación de litiasis y/o hipertensión en la edad adulta**.

- En la edad adulta, en muchas ocasiones resultan **hallazgos incidentales** en pacientes asintomáticos y en otros muchos casos se diagnostican por las complicaciones secundarias que ocasionan.
- El **radiólogo presenta un papel fundamental** en el manejo de las ACTUS ya que se requiere un correcto diagnóstico para un adecuado manejo en un grupo de patologías con tan variable trascendencia.

En esta presentación vamos a clasificar estas malformaciones en **cuatro grandes grupos**:

- Anomalías de la morfología renal:
 - Estructurales.
 - De la fusión renal.

- Anomalías de posición renal.

- Anomalías en número.

- Alteraciones del sistema colector.

RECUERDO ANATÓMICO Y EMBRIOLÓGICO

Los riñones comienzan su desarrollo a partir del pronefros, que es la forma más inmadura, deriva en mesodermo, y se forma sobre la 3ª semana de gestación en la región cervical. Se trata de una forma no funcional y es reemplazada sobre la 4ª semana por el mesonefros.

El mesonefros se forma en las regiones torácica y lumbar, es de gran volumen y se caracteriza por sus unidades excretoras (nefronas) y por su conducto colector, el conducto mesonéfrico o de Wolff. En el ser humano puede tener una función temporal y desaparece en su mayor parte.

El metanefros o riñón definitivo se desarrolla a partir de los dos orígenes. Al igual que los otros sistemas, forma sus túbulos excretorios/ nefronas, pero su sistema colector se origina en la yema ureteral, que es una evaginación del conducto mesonéfrico o de Wolff. Esta yema da origen al uréter, la pelvis renal, los cálices y todo el sistema colector.

Es fundamental para el desarrollo normal la comunicación entre los sistemas de túbulos colectores y excretorios, y cuando falla, pueden producirse enfermedades quísticas congénitas y agenesia renal. De la misma forma, la división prematura de la yema ureteral puede producir riñones bífidos o supernumerarios con uréteres ectópicos.

El parénquima renal deriva de tejido mesenquimatoso de la región presacra conocido como blastema nefrogénico. Éste emigra cranealmente, girando para adquirir la orientación conocida de la pelvis renal.

Los sistemas pielocaliciales y los uréteres derivan de los conductos metanéfricos de Wolff, los cuales se abren en la cloaca para formar después la vejiga. También los uréteres y los sistemas pielocaliciales ascienden hasta alcanzar el riñón. A partir de la cloaca se origina la uretra.

Las CAKUT se producen cuando existen errores en alguno de estos pasos del desarrollo embriológico.

ANOMALÍAS DE LA MORFOLOGÍA RENAL

A su vez se pueden clasificar en **estructurales** y **anomalías en la fusión**.

Las **estructurales** son variantes anatómicas secundarias a alteraciones de la fase final del desarrollo renal. No tienen trascendencia clínica (salvo conocerlas para evitar confundirlas con otras lesiones) y son muy frecuentes:

✓ Lobulación fetal persistente:

Son indentaciones finas y suaves del contorno renal secundarias a una fusión incompleta de dos lóbulos renales adyacentes.

✓ Hipertrofia de la columna de Bertin:

Es una **hiperplasia focal de la cortical renal** que se proyecta hacia el seno renal, habitualmente localizada en el tercio medio del riñón, entre los cálices superiores y medios. Es más frecuente en el riñón izquierdo.

Su incidencia real es difícil de estimar, según algunos autores es de hasta el 50% de la población.

✓ “Joroba de Dromedario”:

Se trata de un **hundimiento focal de la cortical renal izquierda causado por la impresión del bazo** en el parénquima.

Afecta hasta el 0,5% de la población y, al igual que la hipertrofia de la columna de Bertin, puede simular masas. Presenta patrón de captación idéntico al resto de la corteza renal en las diferentes fases del estudio por TC.

Las anomalías en la **fusión renal** se desencadenan por un fallo durante la migración craneal de los riñones desde la pelvis hasta la región lumbar. Los riñones tienen que cruzar las arterias umbilicales y cualquier cambio en su posición puede ocasionar una fusión del blastema nefrogénico.

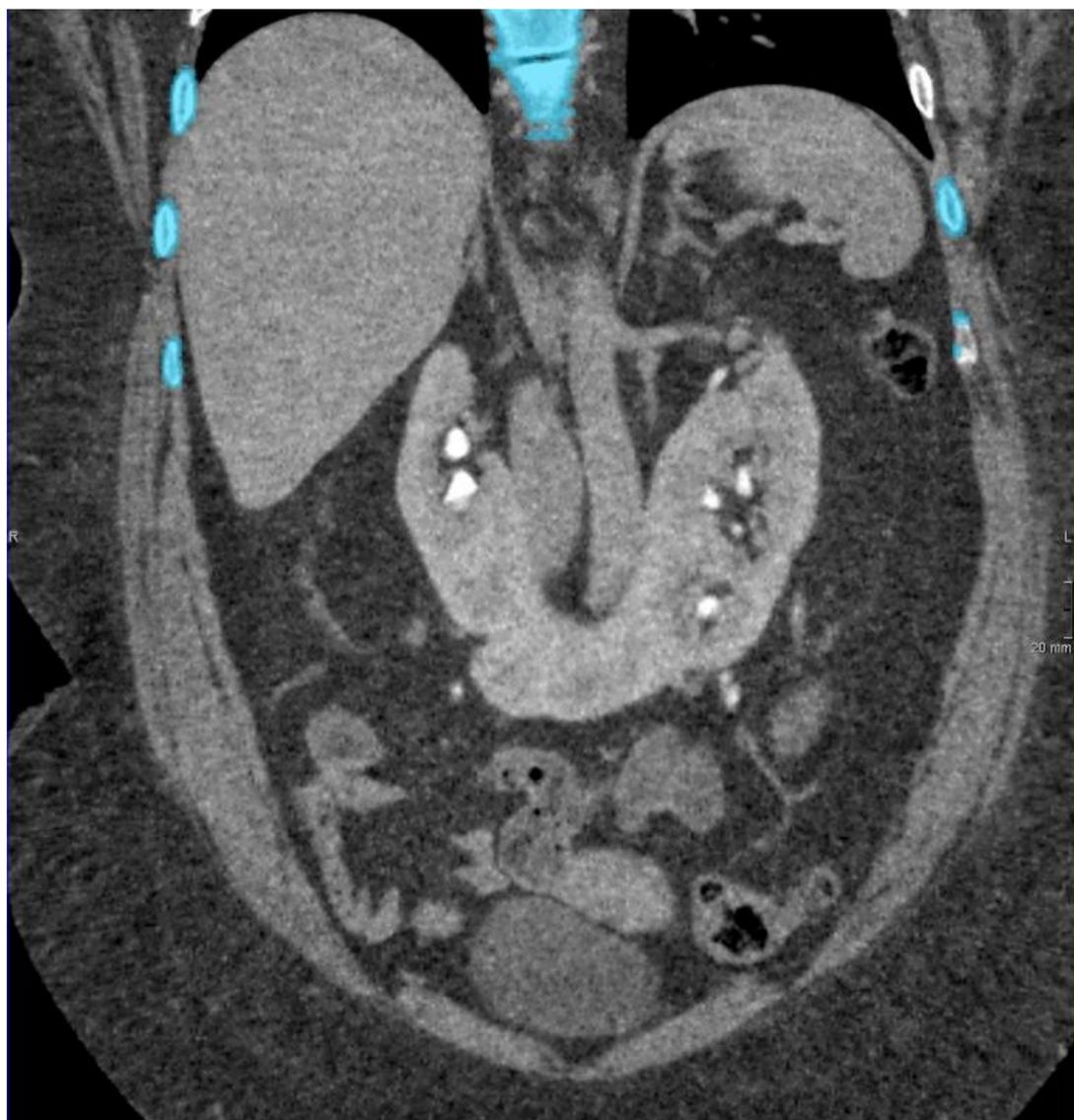
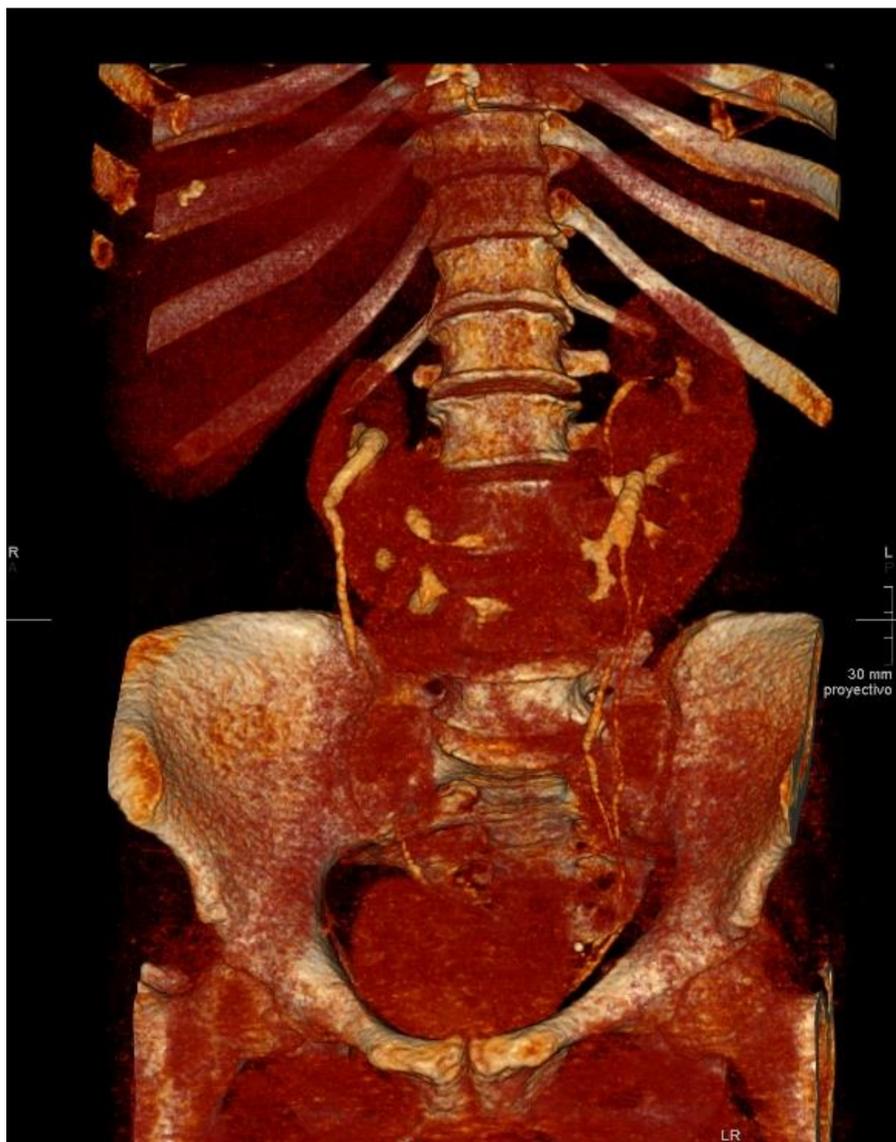
Esta fusión puede ser **parcial** (riñón en herradura, ectopia renal cruzada con fusión) o **total** (riñón en torta).

✓ Riñón en herradura.

*Se forma por la fusión de **dos riñones funcionales en la línea media**. En el 90% de los casos por sus polos inferiores. Dependiendo del momento de la fusión, el istmo puede ser de parénquima renal o una banda fibrosa. La mayor parte son asintomáticos aunque el 20-60% de los casos presentan litiasis y entre el 30-40% pueden presentar procesos infecciosos.*

✓ Riñón en torta.

*Se caracteriza por una ausencia de cápsula renal y una **fusión completa de los polos superior, medio e inferior en la cavidad pélvica**. Existen dos uréteres independientes con inserción normal en la vejiga. Al igual que en el caso anterior suelen ser asintomáticos aunque predisponen a litiasis y a procesos infecciosos.*



3D y coronal. Riñón en herradura con doble sistema completo en hemirriñón izquierdo

ANOMALÍAS EN LA POSICIÓN RENAL

Se producen por un defecto en la migración caudal de los riñones desde la pelvis hasta las fosas lumbares que ocurre entre las semanas 4^a y 9^a de gestación.

✓ Malrotación renal.

Se define como una **posición anormal del riñón con respecto al hilio**. Puede ser uni o bilateral y suele asociar otras malformaciones. Es más frecuente en hombres y suele ser asintomática.

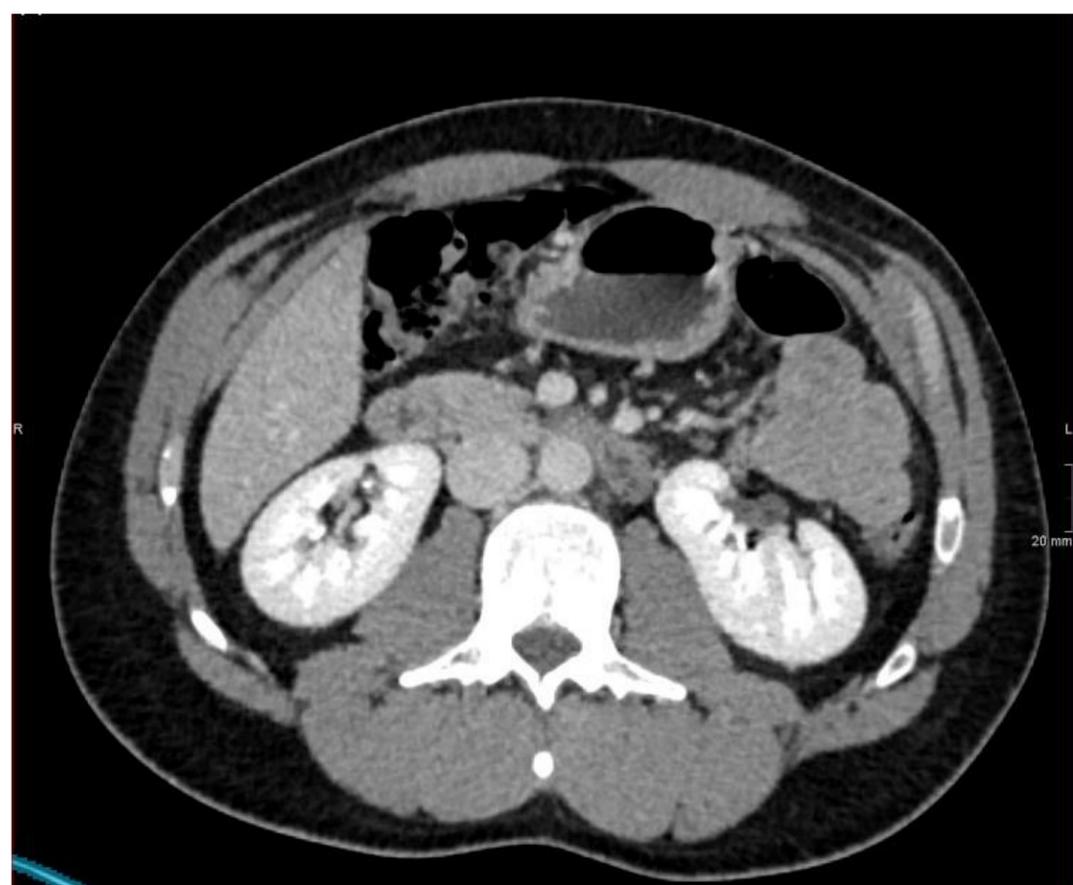
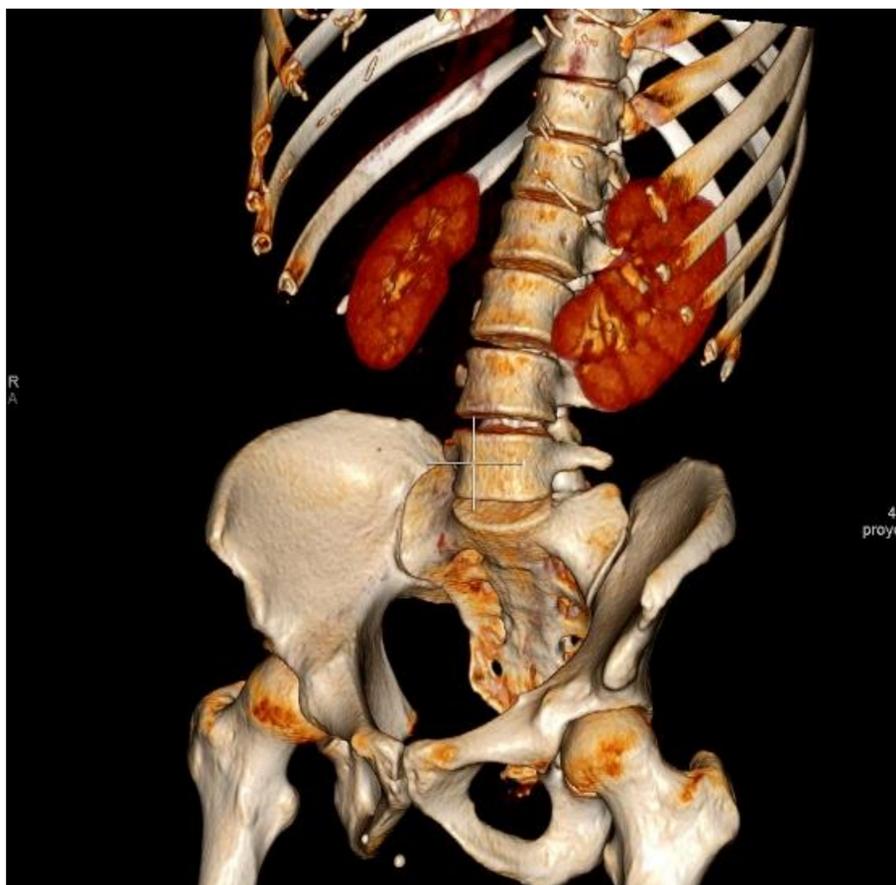
✓ Ectopia renal simple.

Se caracteriza por una localización anómala del riñón por un fallo en el ascenso. El **riñón pélvico es la forma mas frecuente**. Se debe examinar meticulosamente el resto del estudio ya que con frecuencia asocian otras malformaciones.

✓ Ectopia renal cruzada.

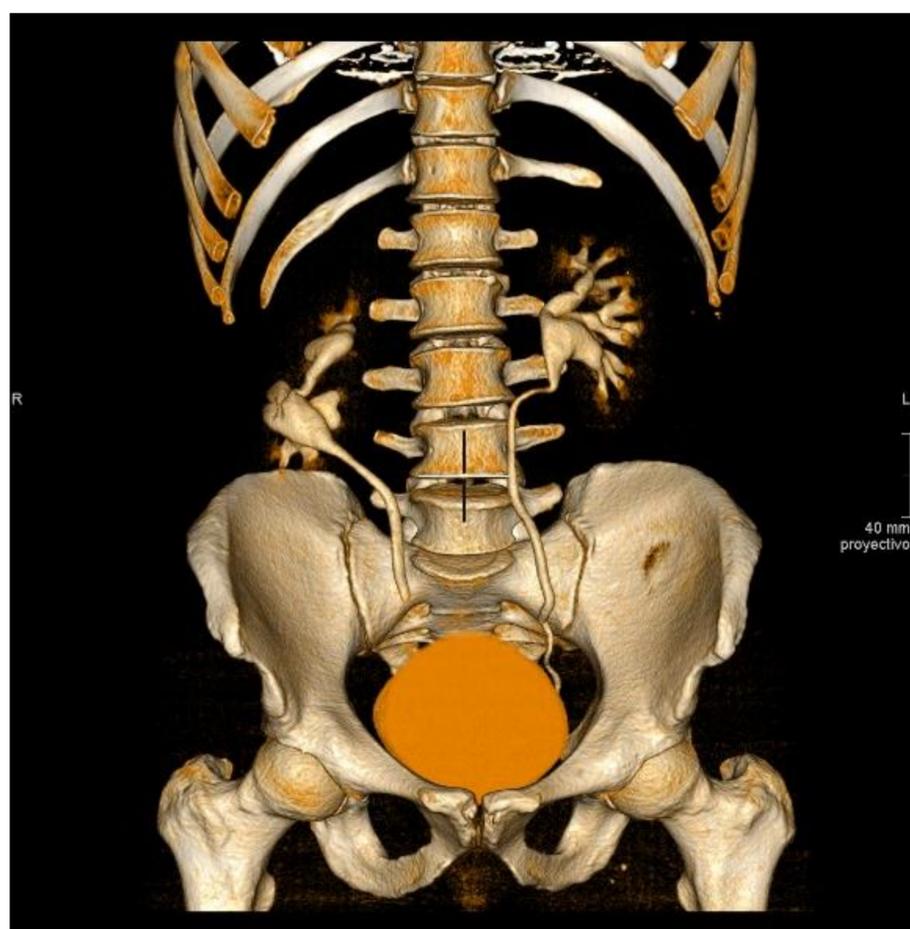
Se define como un **riñón que se localiza en el lado opuesto** con respecto a su posición embrionaria. El uréter se inserta en el lado contralateral a su posición, es decir, en su lado embriológico original.

Es una entidad rara y en la mayor parte de casos asintomática.



Varón 56 años, asintomático. 3D y axial. Riñón izquierdo malrotado con hilio en localización anterior y lateral

Varón 45 años, estudio realizado por hematuria. 3D. Riñón derecho malrotado con hilio en localización anterior y lateral





Axial y oblicuo. Riñón izquierdo ectópico de localización pélvica



3D. Ectopia renal cruzada.

ANOMALÍAS EN EL NÚMERO RENAL

Se producen de manera secundaria a un defecto en el desarrollo de la yema ureteral o por un fallo en la fusión con el blastema metanéfrico. Suele ocurrir sobre la 5ª semana de gestación.

✓ Agenesia renal

Se define como una ausencia total de uno o ambos riñones secundaria a un defecto embrionario. La forma bilateral es rara e incompatible con la vida.

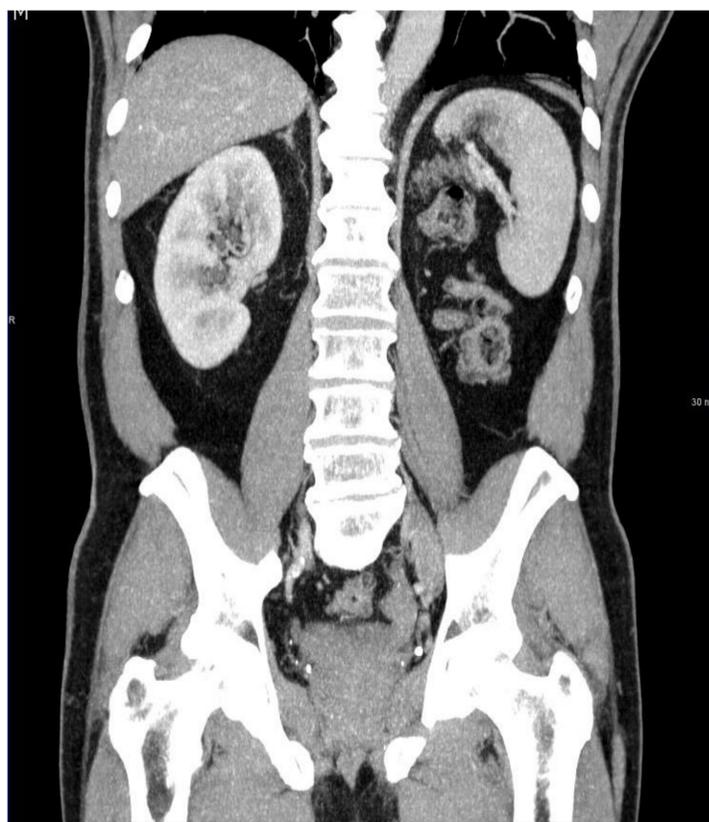
La forma unilateral es **asintomática** y suele ser un hallazgo incidental en pruebas de imagen realizadas por otro motivo. Con mucha frecuencia asocia anomalías en el otro riñón y en otros órganos. Son especialmente frecuentes las **anomalías genitales**.

En mujeres presentan alteraciones en conductos Mülllerianos como ausencia o hipoplasia de ovario/trompa, o incluso alteraciones en genitales externos (EJ. **Síndrome de Mayer Rokitansky-Küster-Hauser**)

En hombres, cabe mencionar en **Síndrome de Zinner** que incluye agenesia renal, obstrucción ipsilateral de los conductos deferentes y presencia de quistes en vesícula seminal ipsilateral.



Varón de 36 años derivado por ausencia de teste izquierdo (no presente en escroto ni a nivel inguinal). Se completa estudio objetivándose agenesia renal ipsilateral. Tampoco se observa testículo intraabdominal



Varón de 68 años estudiado por otro motivo. Como hallazgo incidental se objetiva una agenesia renal izquierda. Asocia una imagen tubular en pelvis compatible con gran dilatación de conducto deferente (flecha)

✓ Riñones supernumerarios

Habitualmente suele tratarse de un **riñón adicional por debajo del polo inferior del riñón izquierdo**. En el lado derecho o bilateral es muy poco frecuente.

Existen varias teorías sobre la causa, la más aceptada es una división prematura de la yema ureteral, por lo que penetra el blastema por dos lugares distintos, los cuales quedan separados.

Puede asociarse a **otras malformaciones** (atresia vaginal, duplicación de la uretra femenina o peneana, coartación de aorta...)

ANOMALÍAS DEL SISTEMA COLECTOR

- Se producen por defectos en el desarrollo de la yema ureteral que comienza en la 5ª semana de gestación.

✓ Megacaliosis

Se manifiesta como un **aumento de tamaño de los cálices renales sin dilatación de la pelvis renal**. Habitualmente son asintomáticos aunque predisponen al desarrollo de litiasis.



3D. Control en pacientes con cólicos renales derechos de repetición con colocación de catéter doble J. Presenta megacaliosis con múltiples litiasis

✓ **Divertículo pielocalicial**

Se trata de una **dilatación quística de la pelvis renal o los cálices** con una comunicación estrecha con el sistema colector en el parénquima renal. Generalmente ocurren en los cálices menores y suele ser asintomático.

Cuando se da en la pelvis o cálices mayores suele ser de mayor tamaño y frecuentemente asocian litiasis.

La clave diagnóstica reside en **identificar una comunicación entre esa imagen quística y la vía excretora.**

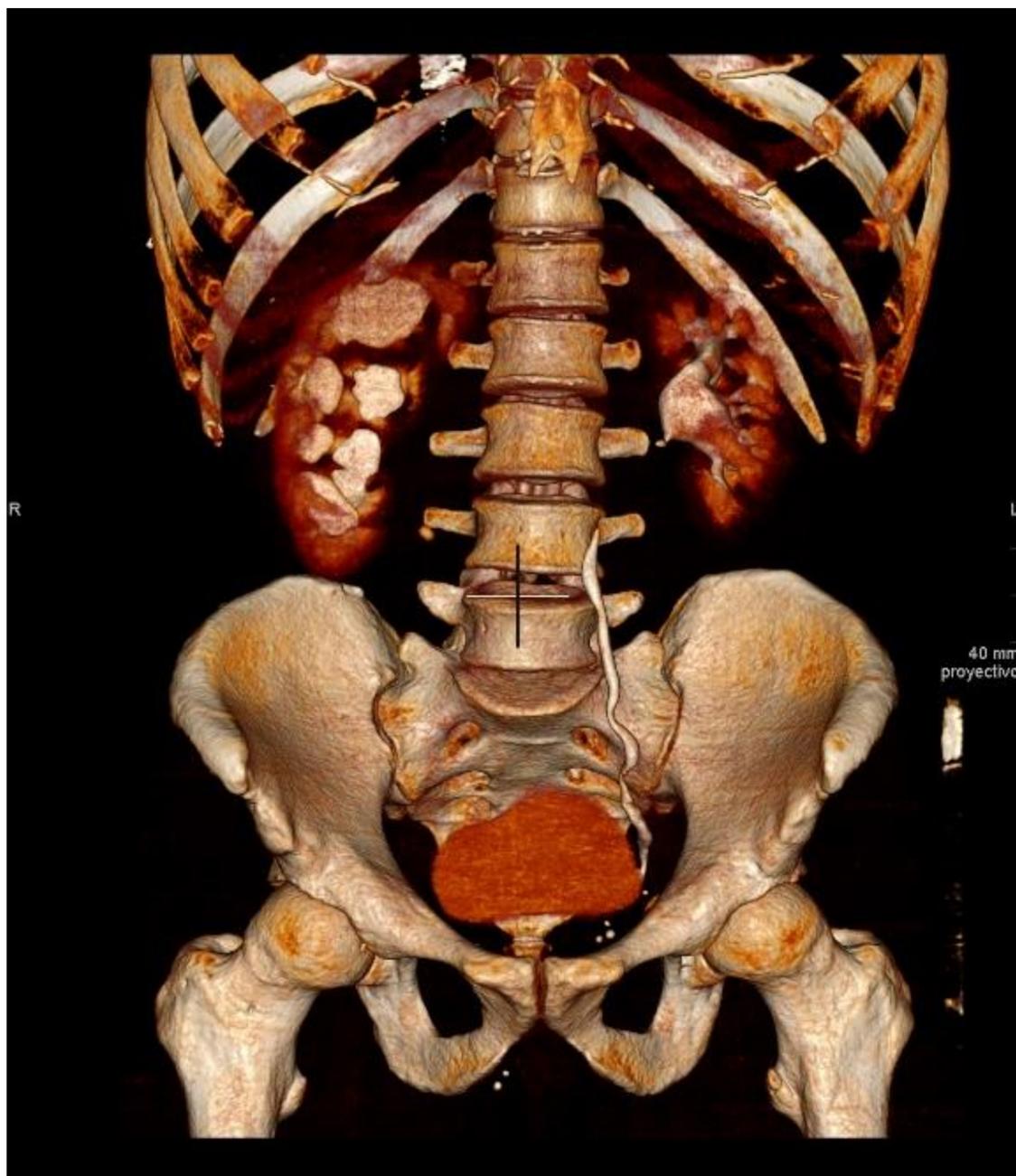
✓ **Obstrucción de la unión pieloureteral.**

Es la **causa mas común de hidronefrosis postnatal** y la segunda mas común de hidronefrosis prenatal (por detrás de la hidronefrosis fisiológica transitoria). Es más frecuente en sexo masculino y en el lado izquierdo.

Puede tener origen **intrínseco** (como **cambios cicatriciales** en el origen del uréter o por hipoplasia de la musculatura ureteral) o de causa **extrínseca** (como un **vaso polar**, inserción alta del uréter en la pelvis renal...)

La mayor parte de los casos se diagnostican en ecografías prenatales.

En las pruebas de imagen observaremos unos cálices y una pelvis renal dilatada, con un cambio brusco de calibre en la unión pieloureteral. Puede asociar adelgazamiento cortical. Además en los casos de causa extrínseca podemos encontrar la causa de esa obstrucción, como la presencia de un vaso polar o una alteración anatómica del propio riñón.



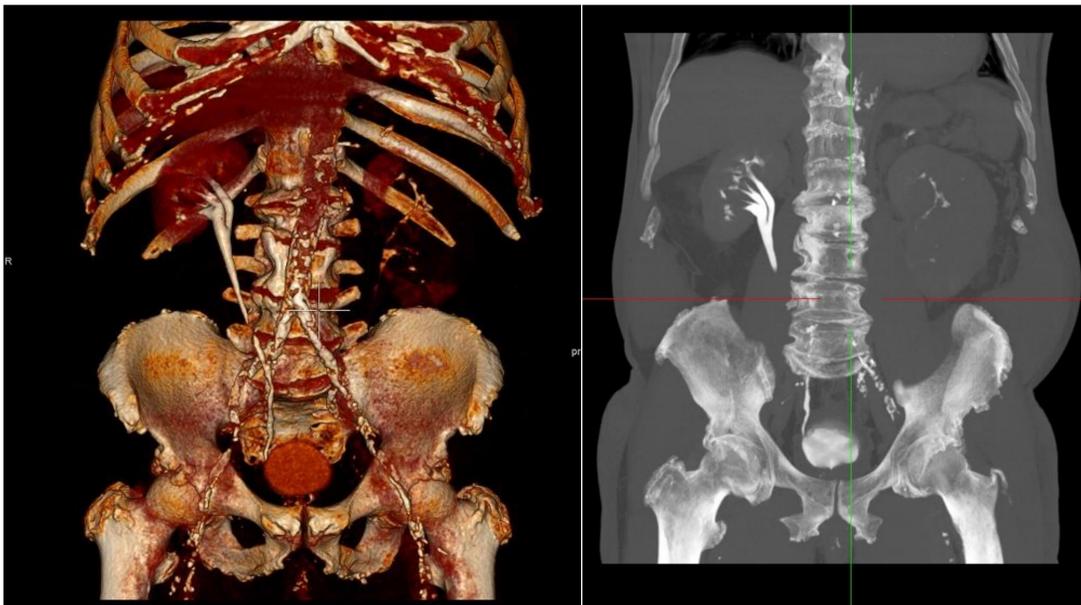
3D. Síndrome de la unión pieloureteral bilateral ,aunque de predominio derecho, donde existe gran retardo en la eliminación de contraste y adelgazamiento cortical

✓ Duplicidad del sistema colector

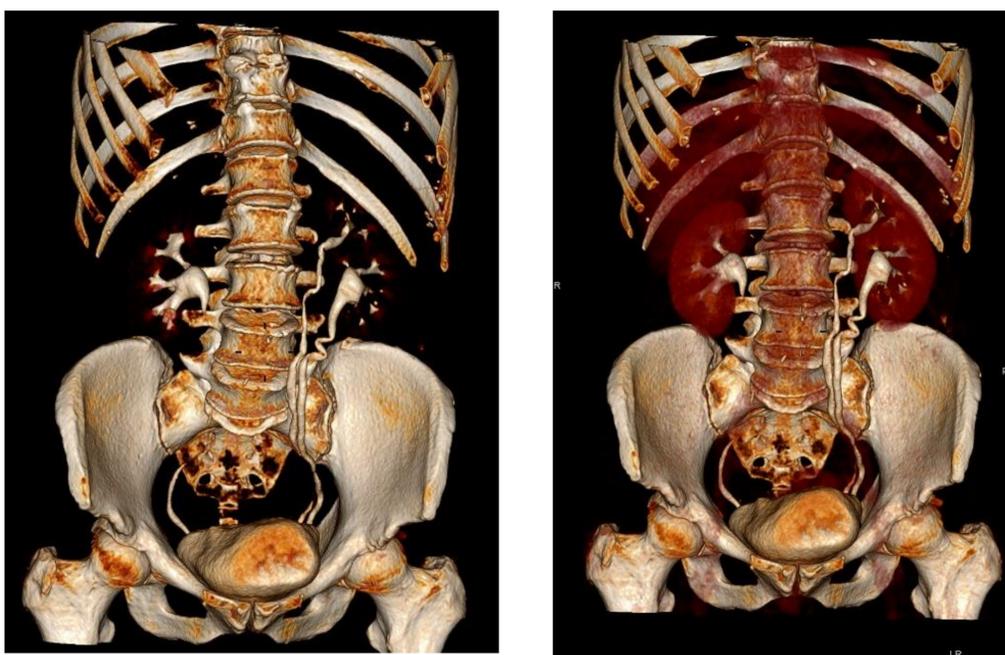
Se trata de la anomalía **más frecuente del sistema colector**, afectando al 0,8% de la población. Es generalmente un hallazgo **incidental** en pacientes asintomáticos. Se caracteriza por la presencia de dos sistemas pielocaliciales independientes. Puede ser **completa o incompleta**.

Cuando es **completa**, ambos uréteres se insertan por separado en la vejiga.

La duplicidad **incompleta** se puede subdividir en pelvis bífida (cuando la fusión ocurre en el uréter proximal) o uréter bífido, si ocurre mas distal.



3D y MIP coronal. Doble sistema incompleto en riñón derecho (pelvis bífida)



3D. Doble sistema completo en riñón izquierdo.

✓ Megauréter

Se define como una dilatación ureteral difusa con o sin dilatación pielocalicial asociada. Una dilatación transitoria (sobre todo si es inferior a 5 mm) puede ser normal. Una **dilatación persistente**, sobre todo si el diámetro es mayor de **7 mm** se debe considerar anormal.

Se puede clasificar como **PRIMARIO**, en cuyo caso habría que determinar si la causa es obstructiva (por un problema en la inervación, que afectaría a la dinámica del uréter distal similar a lo que ocurre en la enfermedad de Hirschsprung), por reflujo vesicoureteral, o por otras causas; o **SECUNDARIO** como en los casos de vejiga neurógena, valvas de uretra posterior, o litiasis.



3D. Doble sistema completo en riñón izquierdo con megauréter en sistema superior.

✓ Ureterocele

Se caracteriza por una dilatación quística del segmento intravesical del uréter distal.

Pueden tener una **inserción ortotópica** (en cuyo caso suelen ser hallazgos incidentales de la edad adulta) o **ectópica** (se suelen diagnosticar en la infancia y asocian otras malformaciones)



MIP coronal y oblicuo. Ureterocele izquierdo de inserción ortotópica

✓ Uréter ectópico

Se define como la inserción del **uréter fuera del triángulo**. Es relativamente poco frecuente .

En hombres, siempre se inserta por encima del esfínter externo (en vejiga en localización atípica, uretra prostática o epidídimo con frecuencia) por tanto no asocia problemas de incontinencia.

En mujeres puede insertarse tanto por encima como por debajo del esfínter externo (como por ejemplo uretra o vagina), por lo que podría asociar incontinencia.

El TC sobre todo en fase excretora, aporta mucha información a la hora de localizar esta inserción ectópica.

✓ Uréter retrocava

Se trata de una anomalía congénita muy poco frecuente, en la que el **uréter derecho presenta un curso anormal posterior a la vena cava inferior**, lo que suele conducir a una compresión y dilatación del mismo.

✓ Divertículo paraureteral

Los divertículos paraureterales o de **Huch** son divertículos vesicales congénitos que se producen junto al meato ureteral, por una deficiencia en la musculatura de la vejiga condicionando un defecto en el cierre del meato y un reflujo vesicoureteral secundario.

Habitualmente se diagnostican en niños (presentan ITUs de repetición) aunque en ocasiones se encuentran de manera incidental en adultos.

✓ Remanente uracal

Las anomalías del uraco son secundarias a una **involución incompleta del mismo**. El uraco es el remanente embriológico del alantoides, se ubica en el espacio de Retzius y se comunica con la vejiga conteniendo todas sus capas. Sobre el 4º-5º mes de gestación, se oblitera quedando un conducto fibromuscular. Si esta obliteración no es completa resulta una anomalía del uraco, que se puede clasificar (según el lugar de comunicación) en uraco persistente, quiste uracal, seno umbilico-uracal y divertículo vesico-uracal



Mujer de 38 años. Coronal y sagital. Uraco persistente (flecha)

CONCLUSIONES

- El sistema nefrourológico es el sistema más frecuentemente afectado en las anomalías congénitas.
- Las técnicas de diagnóstico prenatal permiten con frecuencia diagnosticarlas precozmente.
- Muchas de estas anomalías son hallazgos incidentales que podemos encontrar en pacientes asintomáticos.
- Algunas de ellas pueden predisponer a complicaciones (litiasis, insuficiencia renal o hipertensión) siendo trascendental un adecuado conocimiento y manejo de las mismas.

REFERENCIAS

- Ramanathan S, Kumar D, Khanna M, Al Heidous M, Sheikh A, Virmani V, Palaniappan Y. **Multi-modality imaging review of congenital abnormalities of kidney and upper urinary tract.** World J Radiol. 2016 Feb 28;8(2):132-41. doi: 10.4329/wjr.v8.i2.132. PMID: 26981222; PMCID: PMC4770175.
- Surabhi VR, Menias CO, George V, Matta E, Kaza RK, Hasapes J. **MDCT and MR Urogram Spectrum of Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract Diagnosed in Adulthood.** AJR Am J Roentgenol. 2015 Sep;205(3):W294-304. doi: 10.2214/AJR.14.12867. PMID: 26295665.
- Abdallah P. Houat, Cassia T. S. Guimarães, Marcelo S. Takahashi, Gustavo P. Rodi, Taísa P. D. Gasparetto, Roberto Blasbalg, and Fernanda G. Velloni [Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review](#) RadioGraphics 2021 41:2, 462-486