

Variantes anatómicas y malformaciones congénitas nefrourinarias: abordaje radiológico y diagnóstico diferencial

Cynthia García Enériz¹, Marta Román Navarro¹,
Natalia Carolina Rincón Manzano¹, Natalia García
González¹, Marta Ballesteros Ruiz¹, Alicia Villasante
Caballo¹, José Luis Turrillo Serrano de la Cruz¹,
Lourdes Zenaida Escobar Ochoa¹

¹Hospital Universitario de Burgos, Burgos

Objetivo docente

- Revisar las variantes anatómicas de la normalidad y malformaciones congénitas del sistema nefrouinario que pueden contribuir al desarrollo de procesos patológicos.
- Conocer los principales hallazgos radiológicos de cada una de ellas y diferenciarlas de otras posibles entidades patológicas.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

- Las anomalías congénitas del tracto urinario superior se corresponden con un amplio espectro de trastornos que se relacionan con defectos embrionarios.
- Ocurren hasta en el 10% de la población, representando más del 50% de todas las anomalías congénitas.
- Aproximadamente dos tercios de los pacientes con anomalías congénitas del tracto urinario superior tienen anomalías asociadas de otros sistemas de órganos, como el esquelético, el sistema cardiovascular, el gastrointestinal o el sistema nervioso central.
- Estas anomalías pueden clasificarse según el desarrollo embriológico como anomalías en la forma, en la posición y número renal y en anomalías del desarrollo del sistema colector urinario.
- Aunque muchas de ellas se diagnostican en los períodos neonatal o incluso prenatal, la detección también ocurre frecuentemente en niños o adultos como un hallazgo incidental en individuos asintomáticos o durante una complicación.

RECUERDO ANATÓMICO

- Los riñones son órganos retroperitoneales pares que están cubiertos por una cápsula fibrosa y rodeados por grasa perirrenal y por la fascia renal o de Gerota.
- Se encuentran a nivel de T12-L3, laterales al músculo psoas. El riñón derecho está entre 1 y 2 cm más bajo que el izquierdo debido al desplazamiento provocado por el hígado. Generalmente, miden de 10-12 cm de largo y de 3-5 cm de ancho.
- El parénquima renal está compuesto por:
 - Corteza: contiene los glomérulos y la porción proximal de los túbulos colectores.
 - Médula: contiene las pirámides renales y la porción distal de los túbulos colectores.

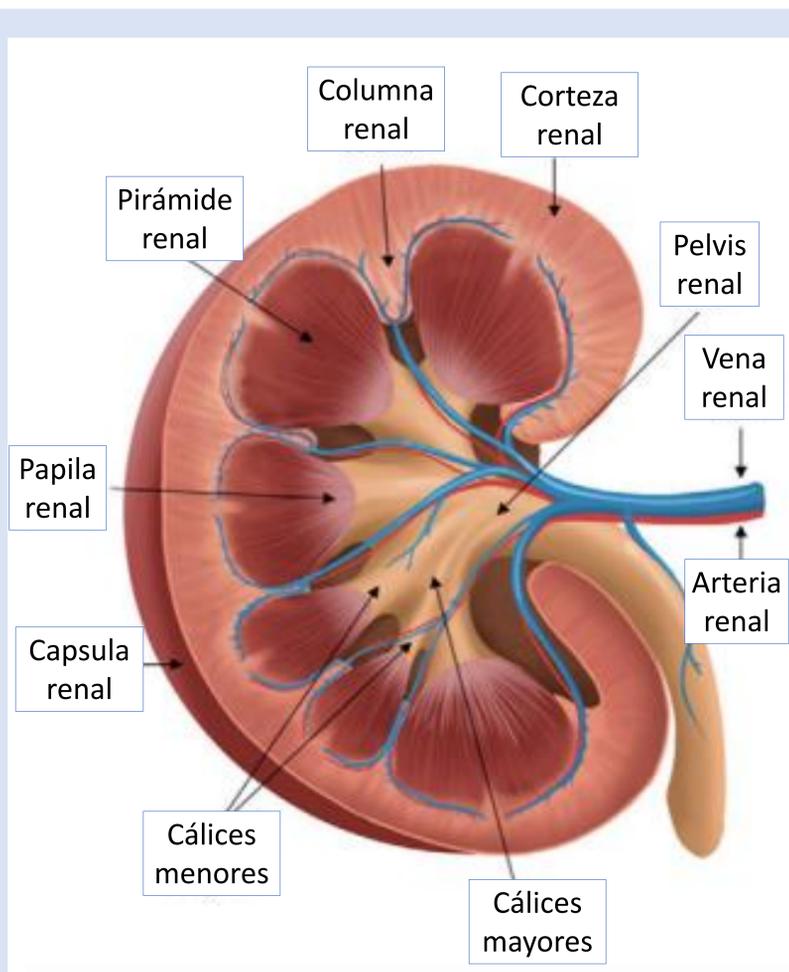
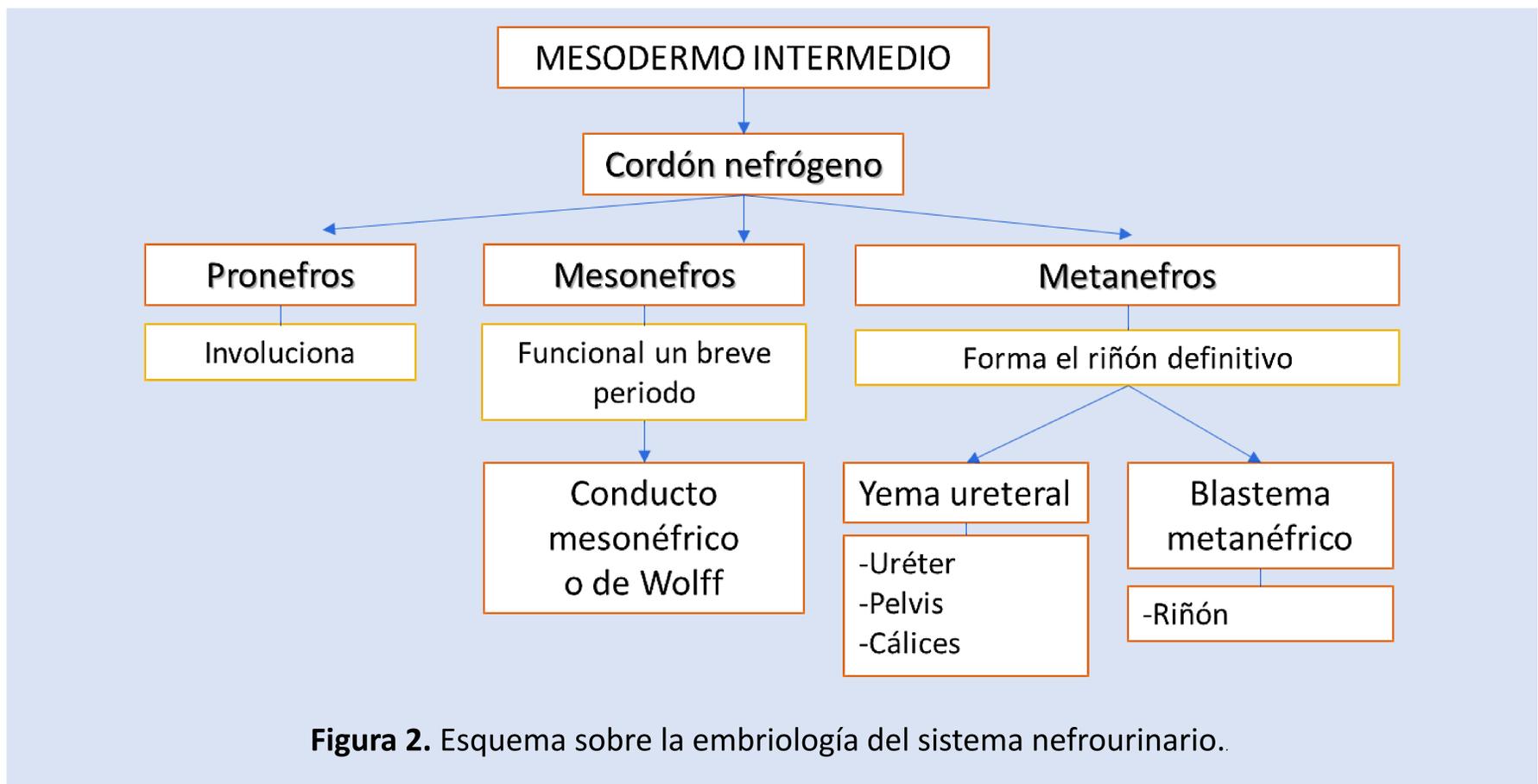


Figura 1. Anatomía del riñón.

Ilustración modificada de *Congenital anomalies of the upper urinary tract: A comprehensive review, Radiographics*.

- La papila es el vértice de las pirámides renales y cada papila desemboca en un cáliz menor. Aproximadamente, 2 a 4 cálices menores se fusionan para formar un cáliz mayor y 2 a 3 cálices mayores se fusionan para formar la pelvis renal.
- Los uréteres tienen entre 25-30 cm de largo, discurren a lo largo del retroperitoneo, anteriormente al psoas y por delante de los vasos ilíacos hasta la unión ureterovesical [1].

EMBRIOLOGÍA



La cresta urogenital surge del mesodermo intermedio durante la 4ª semana de gestación, dando lugar al cordón nefrónico, de donde tendrán lugar los 3 sucesivos riñones, que progresarán caudalmente: pronefros, mesonefros y metanefros.

En la 4ª semana de gestación, el pronefros, que es el riñón primitivo no funcional formado en la región cervical, regresa.

Después de la 4ª semana se forma el mesonefros en la región toracolumbar. El mesonefros es funcional por un breve período y desarrolla túbulos excretores, que drenan en el conducto mesonéfrico o de Wolff. Este conducto mesonéfrico crecerá hacia caudal y se fusionará con la cloaca en la 5ª semana.

De esta fusión tiene origen el metanefros, de donde se formará el riñón definitivo. El tejido del metanefros secretará una proteína estimuladora de crecimiento que dará lugar a la yema ureteral, de donde se formarán los túbulos colectores, y al blastema metanéfrico, que dará lugar al parénquima renal [1].

ANOMALÍAS DE LA FORMA RENAL - Estructurales

Lobulación fetal persistente

Los riñones fetales están divididos en lóbulos separados por surcos interlobulares. La lobulación suele permanecer hasta el final del período fetal, volviéndose la superficie renal lisa durante el tercer trimestre.

No tiene ninguna implicación clínica y puede imitar a otras anomalías, como las cicatrices renales o los tumores renales. Mediante ecografía se debe observar una distribución vascular uniforme en el parénquima [1].

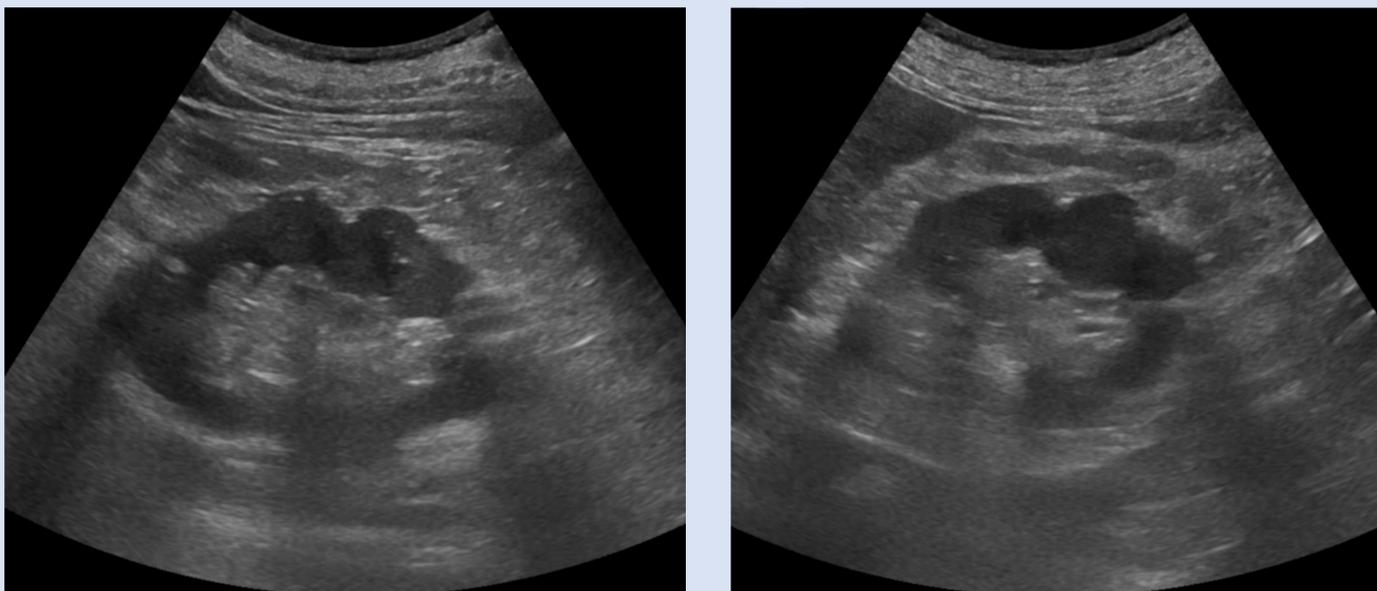


Figura 3. Riñón derecho con lobulaciones fetales, observando también un defecto de unión sinusal en su polo inferior, como variante del desarrollo.

Hipertrofia de columna de Bertin

Se caracteriza por tejido cortical hipertrofiado entre las pirámides de la médula renal, proyectándose hacia el seno renal. Con frecuencia se encuentra en el tercio medio del riñón entre los cálices superior y medio. Ocurre más comúnmente en el lado izquierdo. La causa es una fusión incompleta de los lóbulos fetales, como resultado de la fusión de dos septos adyacentes en una gran columna de doble espesor.

ANOMALÍAS DE LA FORMA RENAL - Estructurales

En algunos pacientes pueden simular una masa renal. En estos casos, el TC o la RM pueden ser diagnósticas mostrando intensidad de señal similar a la del parénquima en estudios sin contraste y realce idéntico al del parénquima si hay contraste [1].

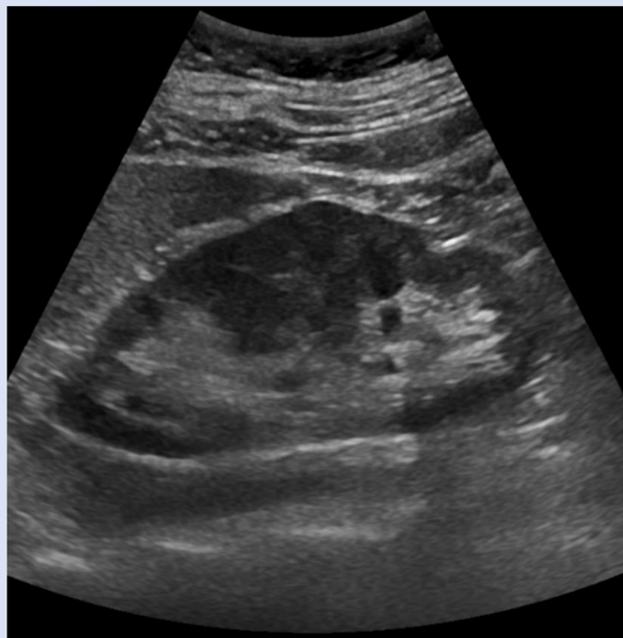


Figura 4. Imagen de ecografía de un riñón con hipertrofia de columna de Bertin. También se aprecia una pequeña cicatriz cortical en el polo inferior.

Joroba de dromedario

Prominencia focal del contorno lateral que puede producirse en el riñón izquierdo. Se produce por la impresión que genera el bazo sobre el riñón superolateral. Al igual que las otras variantes, en este caso la joroba tiene también características idénticas a las del resto del parénquima [1].



Figura 5. Imagen de ecografía en la que se aprecia una prominencia de la cortical del mesorriñón izquierdo, se corresponde con una joroba de dromedario.

ANOMALÍAS DE LA FORMA RENAL – De fusión

Riñón en herradura

Es la anomalía congénita más común del tracto urinario superior. Es el doble más común en hombres que en mujeres. Se forma cuando se fusionan los dos riñones, en el 90% de los casos la fusión es entre los polos inferiores, y en el 10% restante entre los polos superiores o entre ambos polos. Este tipo de riñón suele tener una ubicación más baja y una pelvis orientada anteriormente.

El istmo (porción fusionada) puede encontrarse sobre la línea media (en ese caso se llama riñón en herradura simétrico) o puede encontrarse lateral a la línea media (riñón en herradura asimétrico). Dependiendo del grado de fusión, el istmo puede estar compuesto por parénquima o solo por una banda fibrosa.

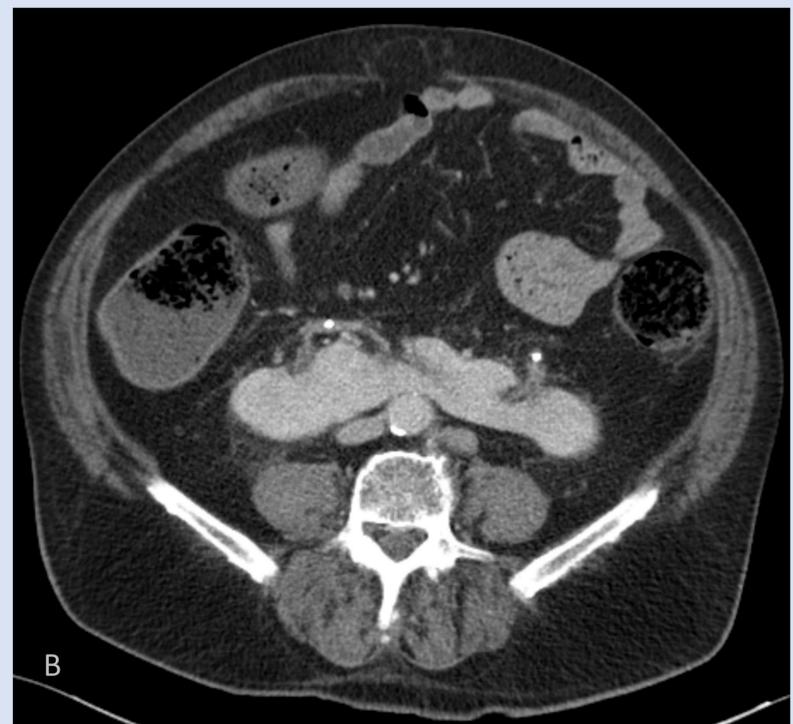


Figura 6. Riñón en herradura. Se observa riñón en herradura, con fusión entre los polos inferiores renales, en varón portador de catéter doble J bilateral por adenocarcinoma prostático. Asocia cambios inflamatorios y alguna lámina de líquido libre en la grasa perirrenal, probablemente en contexto de insuficiencia renal. A) Polos superiores renales no fusionados. B) Polos inferiores renales fusionados.

ANOMALÍAS DE LA FORMA RENAL – De fusión

La mayoría de los pacientes con riñón en herradura son asintomáticos, aunque en algunos puede predisponer a mayor tasa de complicaciones ureteropélvicas: obstrucción de la unión pieloureteral, litiasis (20-60%) o infecciones (30-40%).

También tienen mayor riesgo de lesiones renales después de un traumatismo abdominal y una mayor incidencia de neoplasias malignas renales, aunque son raras [2].

Riñón en torta

Se caracteriza por ausencia de cápsula renal y por haber una fusión completa de los riñones en la pelvis. Cada riñón tiene su propio sistema excretor, con dos uréteres que no cruzan la línea media y que no están conectados entre sí.

La mayoría de los casos son asintomáticos, aunque estos pacientes son propensos a tener infecciones recurrentes y a la formación de cálculos porque suelen tener el sistema colector rotado, lo que produce mayor posibilidad de estasis urinaria.

En ecografía se verá como una masa renal grande y lobulada ubicada en la cavidad pélvica, que normalmente constará de dos lóbulos fusionados sin un tabique intermedio. Cada lóbulo suele tener un sistema pielocalicial separado, con la pelvis renal situada anteriormente [2].

ANOMALÍAS DE LA POSICIÓN RENAL

Malrotación

La malrotación renal se da cuando la posición de los riñones es anormal en relación con el hilio. Puede ser unilateral o bilateral y es más común en hombres. Puede ocurrir cuando la yema ureteral se inserta en un lugar anómalo del metanefros.

La malrotación renal suele ser asintomática y el diagnóstico generalmente es incidental. La malrotación puede tener varios grados: rotación incompleta, rotación inversa, hiperrotación y rotación sagital, siendo las dos primeras las más frecuentes [1].



Figura 7. Riñón izquierdo malrotado, con disposición anterior de la pelvis renal.



Figura 8. Malrotación del riñón derecho, la rotación se ha producido en el plano sagital, con el eje largo del riñón horizontal.

ANOMALÍAS DE LA POSICIÓN RENAL

Ectopia renal: simple y cruzada

La ectopia renal se caracteriza por una ubicación anormal de los riñones cuando el riñón no logra ascender durante el desarrollo.

Puede ser simple cuando el riñón se localiza en un lugar distinto, pero en el mismo lado que le correspondería embriológicamente. Por orden de frecuencia puede localizarse en pelvis, en región ilíaca, en abdomen o en tórax.

Cuando la ectopia renal es cruzada, el riñón está en el lado opuesto en relación con su posición embriológica. A pesar de la posición ectópica, el uréter suele tener una inserción normal en la vejiga. Es más frecuente la ectopia de izquierda a derecha.

En casi el 90% de los casos el riñón cruzado se fusiona con el otro que se encuentra normoposicionado, con diferentes formas de fusión [3].

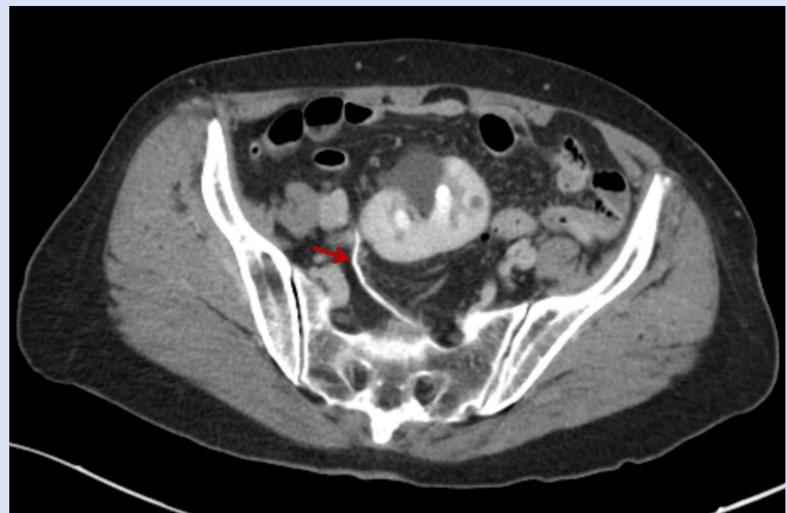


Figura 9. Ectopia renal cruzada. Imágenes de TAC adquiridas en fase excretora en las que se ve el riñón izquierdo descendido, en disposición parcialmente pélvica, y malrotado con eje de la pelvis anterior. Conserva el tamaño y el grosor parenquimatoso y presenta un realce cortical adecuado apreciando varios quistes sinusales. Uréter normal, sin observar signos de obstrucción y con trayecto descendente cruzado desde el lado derecho hasta su inserción vesical en el lado izquierdo.

ANOMALÍAS DEL NÚMERO RENAL

Agenesia renal

Es la ausencia total de uno o ambos riñones debido a la formación fallida del riñón embrionario. Cuando la agenesia es bilateral es incompatible con la vida. No es infrecuente, se produce en 1 / 2.000 nacimientos y ocurre cuando la yema ureteral no se forma o degenera. El riñón único suele presentar una hipertrofia compensadora [2].

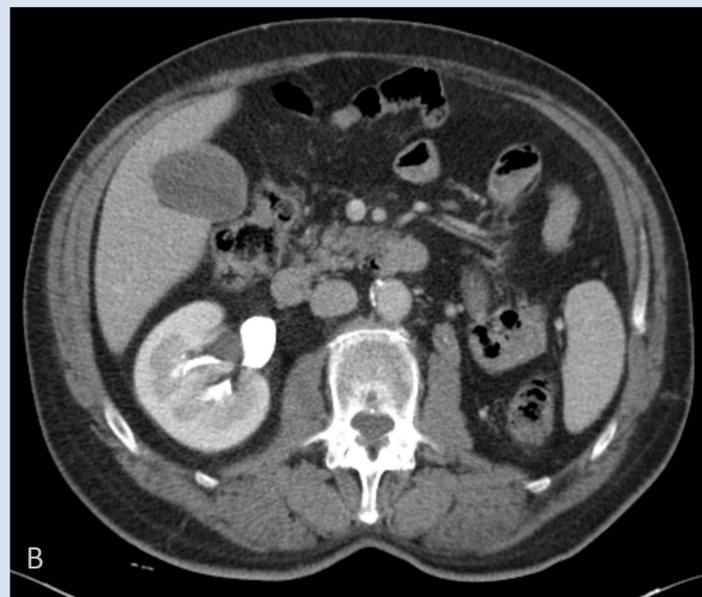
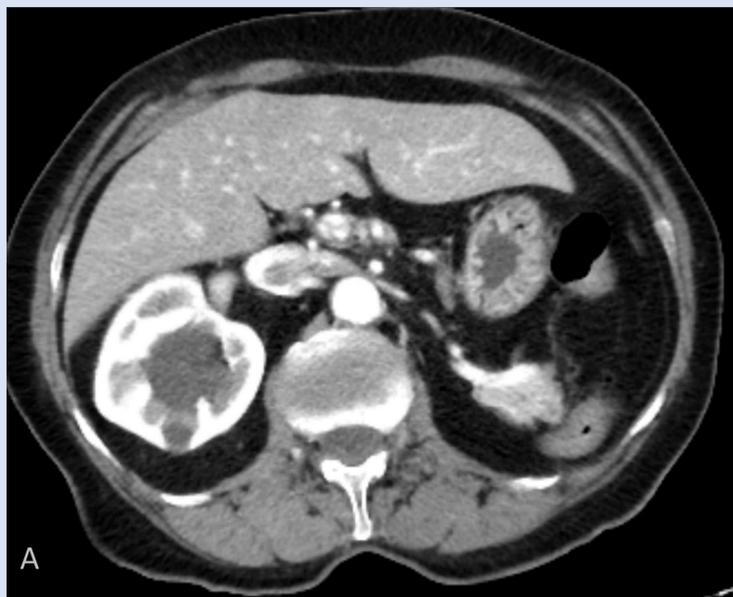


Figura 10. Agenesia renal. A) Agenesia renal izquierda y leve hipertrofia compensadora del riñón derecho, con quistes corticales y parapiélicos. B) Agenesia renal izquierda con leve hipertrofia renal derecha.

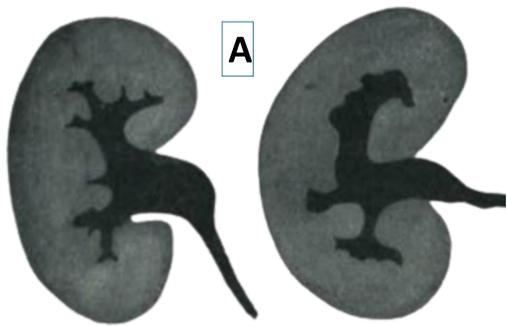
Riñón supernumerario

Hay pocos casos en la literatura. Sería un riñón accesorio que de estar presente se localiza más comúnmente caudal al riñón izquierdo. Suele ser asintomático, aunque puede manifestarse en ocasiones como dolor abdominal y una masa palpable.

El riñón supernumerario es una de las anomalías congénitas más raras. Consiste en una masa extra de tejido renal, generalmente más pequeño, sin conexión con los otros riñones. Ocurre frecuentemente en varones y en el lado izquierdo.

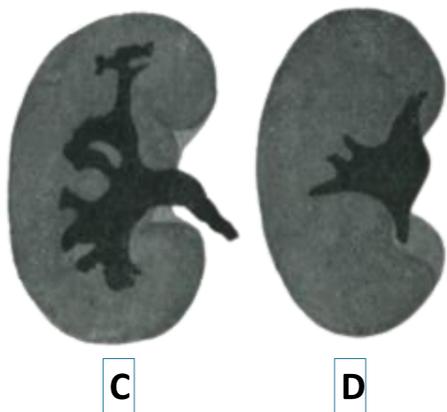
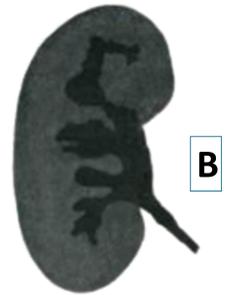
Como condición el riñón supernumerario debe tener su propio sistema colector, irrigación y masa parenquimatosa encapsulada separada [2].

SISTEMA URINARIO - VARIANTES DE LA PELVIS RENAL



A. Pelvis típica: se considera el tipo más frecuente de pelvis, que se divide en dos o tres grandes cálices. Cuando la pelvis tiene dos cálices, el cáliz superior es más largo y estrecho que el inferior.

B. Pelvis ramificada: es la segunda más frecuente y normalmente presenta tres cálices, siendo el de mayor grosor el cáliz medio, que a veces es doble y puede desembocar aisladamente cada uno de ellos.

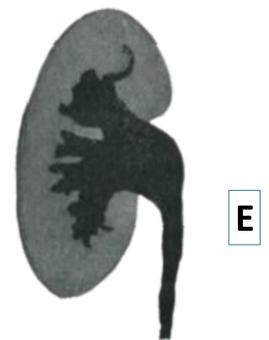


Pelvis con:

C. Hemipelvis inferior: representa el cáliz inferior muy aumentado de volumen porque recibe cálices secundarios de grandes dimensiones.

D. Hemipelvis inferomedial: representa la fusión de los cálices medio e inferior que recogen orina de los dos tercios inferiores del riñón.

E. Pelvis ampular: se da cuando desaparecen los cálices mayores y desembocan los cálices menores directamente en la pelvis, formando una pelvis voluminosa que en parte sale del seno renal.



F. Pelvis infantil: es una variante rara que se asemeja a la pelvis de un niño, se encuentra poco desarrollada y poco ramificada.

G. Pelvis principal con pelvis secundaria: se da cuando la confluencia de los cálices menores en los cálices mayores se encuentra dilatada formando pequeñas pelvis secundarias.



Figura 11. Variantes anatómicas de la normalidad de la pelvis renal.
Ilustraciones de *Operaciones sobre la pelvis renal - Morfología de la pelvis renal y cálices*, Manuel Serés.

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO

Divertículo pielocalicial

Es una dilatación quística de la pelvis o cálices renales, con comunicación estrecha con el sistema colector, situada en el parénquima renal. Se rellena de contraste en la fase excretora. El tamaño promedio suele ser de 0,5 a 7,5 cm. Puede ser asintomático o asociarse con infecciones urinarias de repetición o litiasis debido al estasis de la orina [1].



Figura 12. Divertículo calicial. Imágenes sin y tras la administración de contraste endovenoso en fase excretora. Formación líquida en grupo calicial medio del riñón izquierdo que se rellena de contraste en la fase excretora, sugestivo de divertículo calicial (flecha roja).

Megacaliosis

Es una malformación que se manifiesta con agrandamiento de los cálices renales, cuyo número también puede aumentarse y presentar una morfología tipo cuadrangular, sin dilatación del sistema renal. En TC se visualiza una disociación entre el grado de dilatación calicial y piélica. Es más frecuente en pacientes con megauréter [1].

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO

Obstrucción de la unión pieloureteral

Es la causa más común de hidronefrosis postnatal y la segunda causa más común de hidronefrosis prenatal, después de la hidronefrosis transitoria o fisiológica, con una incidencia estimada de 1/750-1500 nacimientos. Es más común en hombres y tiene un predominio por el lado izquierdo.

En las pruebas de imagen se visualiza como una dilatación de la pelvis renal y cálices con un estrechamiento abrupto de la unión ureteropélvica, sin dilatación del uréter. El origen podría ser por hipoplasia de la musculatura ureteral, por procesos cicatriciales o por compresión extrínseca por vasos adyacentes [2].

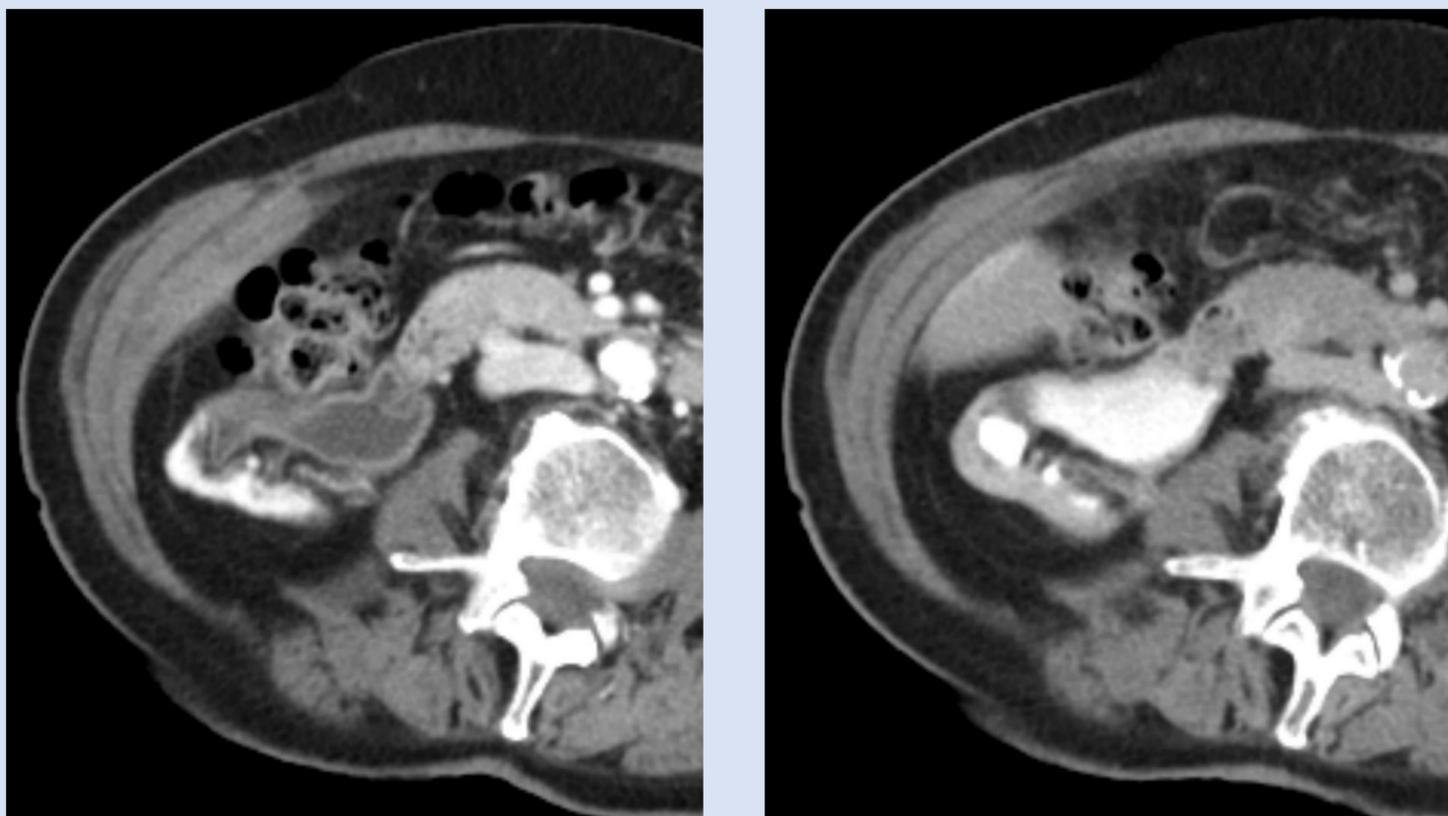


Figura 13. Estenosis de la unión pieloureteral. Riñón derecho disminuido de tamaño, con adelgazamiento parenquimatoso difuso. El realce con el contraste está conservado. Existe una marcada dilatación de la pelvis renal, de aspecto anfractuoso y con realce difuso del urotelio, signo probablemente inflamatorio. No existe dilatación del uréter. Los hallazgos corresponden a estenosis de la unión pieloureteral derecha.

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO

Doble sistema colector

Se trata de la anomalía ureteral congénita más común, con una prevalencia del 0,8% de la población adulta. Se da cuando hay dos sistemas pielocaliciales separados en un mismo riñón. Puede ser completo o incompleto. En el completo, cada sistema tiene un uréter distinto en toda su longitud. En el incompleto, los uréteres se fusionan antes de la unión ureterovesical.

En la duplicación completa se cumple la regla de Weigert-Meyer, en la que el uréter que drena la porción craneal del riñón tiende a insertarse en la vejiga en un lugar inferior y medial al que drena el segmento inferior [1,4].

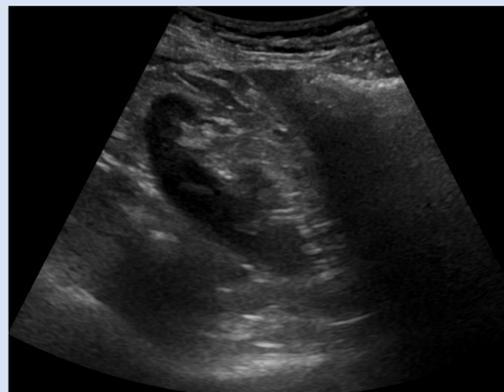


Figura 14. Doble sistema colector derecho. El riñón se encuentra más caudal y medial de lo esperado, malrotado, con un doble sistema colector. Presenta una buena diferenciación corticomedular y un grosor cortical conservado.

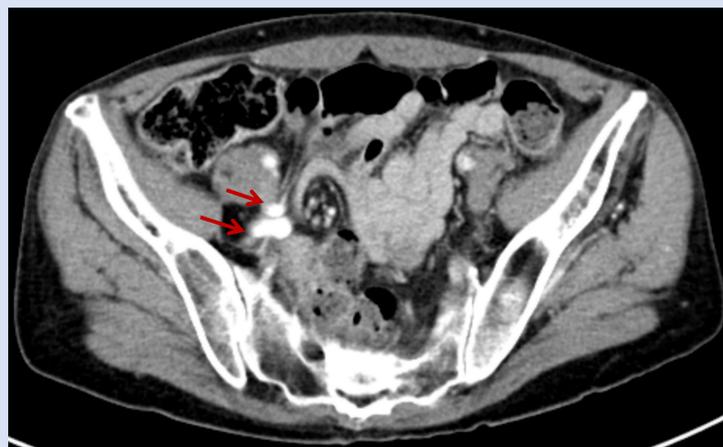


Figura 15. Riñón derecho con doble sistema colector. Se aprecian dos uréteres derechos (flechas rojas) que parecen confluir distal al cruce de los ilíacos para acceder a la vejiga en un solo meato.

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO

Megauréter

Consiste en una dilatación del uréter mantenida en el tiempo, habitualmente mayor de 7 mm de diámetro. Las causas de la dilatación son muy diversas, pero el megauréter congénito suele deberse a causas primarias.

Se puede clasificar en megauréter obstructivo, en el que una porción estenótica o adinámica del uréter conduce a la dilatación de segmentos ureterales proximales; por reflujo, en el que se encuentra la válvula vesicoureteral incompetente; y un megauréter sin reflujo y sin obstrucción, que es el más común [5].

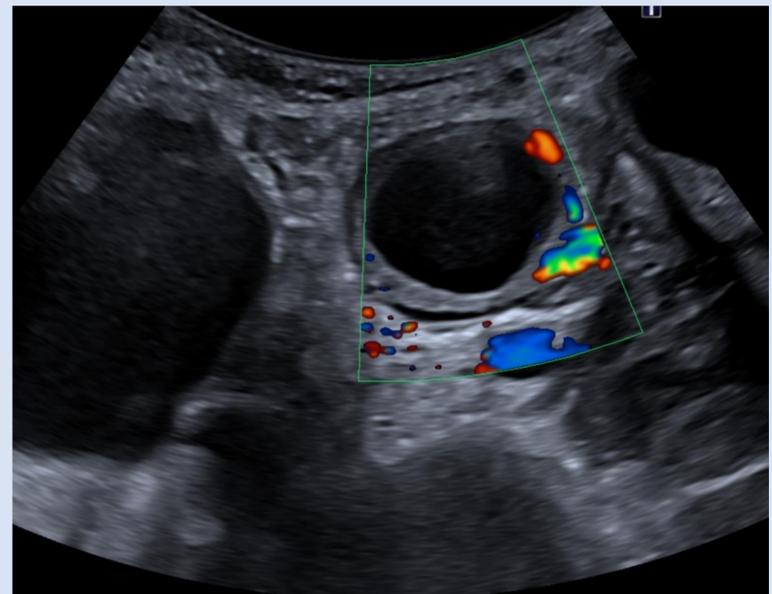
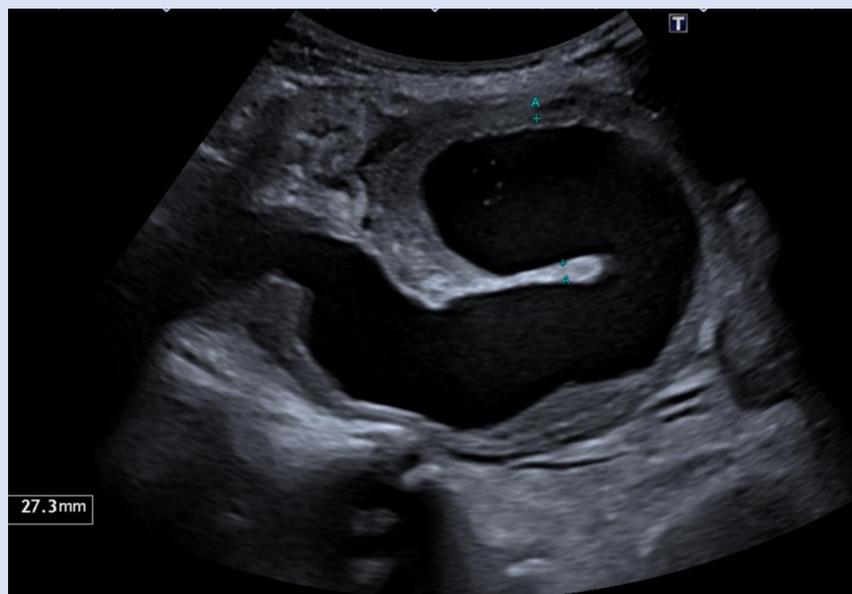


Figura 16. Megauréter izquierdo. Paciente con síndrome de Prunne Belly y trasplantado renal. Se realiza ecografía abdominal observando megauréter izquierdo de 27 mm de calibre, con contenido ecogénico en su interior.

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO

Uréter ectópico

Se trata de un uréter con una inserción caudal al trígono. El 80% de los uréteres ectópicos están relacionados con un doble sistema colector completo.

En hombres, los uréteres ectópicos siempre se insertan por encima del esfínter externo y por tanto no están relacionados con la incontinencia urinaria. En estos pacientes, la implantación puede ocurrir en la vejiga, la uretra prostática o el epidídimo, también en vesículas seminales, conductos deferentes o conductos eyaculadores.

En mujeres, los uréteres ectópicos se pueden insertar o bien por encima o bien por debajo del esfínter externo. En este último caso puede relacionarse con incontinencia urinaria, ya que el uréter se inserta caudal a los mecanismos de continencia. Se puede implantar en vejiga, uretra o vagina, también en el útero o en trompas de Falopio [5].

Ureterocele

Se trata de una dilatación quística del segmento intravesical del uréter distal. Pueden ser ortotópicos si ocurren en la unión vesicoureteral, se ven más frecuentemente en adultos; o ectópicos cuando se localizan fuera de la unión vesicoureteral, generalmente inferior y medial, y son más frecuentes en niños.

Pueden variar en tamaño desde menos de un centímetro hasta una gran estructura que llena toda la vejiga. En ecografía se ve como un quiste anecoico de paredes finas intravesical [5].

ANOMALÍAS DEL SISTEMA URINARIO



Figura 17. Ureterocele derecho. Dilatación quística del uréter distal derecho a nivel del meato, se corresponde con un ureterocele de 13 mm de diámetro.



Figura 18. Ureterocele izquierdo. Meato ureteral izquierdo prominente, en relación con ureterocele izquierdo. Presenta un leve engrosamiento mural del mismo por cambios inflamatorio/infecciosos.

Conclusiones

- Las malformaciones congénitas del aparato urinario constituyen en la mayoría de las ocasiones **HALLAZGOS INCIDENTALES**.
- Al diagnosticar una malformación de este tipo, no debemos olvidar realizar una evaluación exhaustiva del riñón contralateral y del resto del aparato genitourinario, ya que es común que **SE ASOCIEN VARIAS MALFORMACIONES**.
- La malformación urinaria **MÁS FRECUENTE** es el **DOBLE SISTEMA EXCRETOR**, especialmente el **INCOMPLETO**.
- Algunas variantes anatómicas de la normalidad y/o del desarrollo del sistema urinario **PREDISPONEN** a los pacientes que las presentan a padecer **COMPLICACIONES** como infecciones urinarias recurrentes, insuficiencia renal o hipertensión arterial.
- Debemos estar familiarizados con los hallazgos radiológicos identificativos de cada una de ellas para realizar un **MANEJO ÓPTIMO** del paciente.

Referencias

1. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, Rodi GP, Gasparetto TPD, Blasbalg R, et al. Congenital anomalies of the upper urinary tract: A comprehensive review. *Radiographics*. 2021;41(2):462-86.
2. Motta Ramírez GA, Ortiz León JL, Aguilar Hipólito R, Escobedo García R, Catillo Lima JA. Malformaciones congénitas del sistema urinario: Abordaje Radiológico y por Imagen con análisis de la terminología aplicada. *Anales de Radiología México*. 2008;4:259-278.
3. Gutiérrez DM, Rodríguez F, Guerra JC. Renal anomalies of position, shape and fusion: radiographic analysis. *Revista federación ecuatoriana de radiología*. 2013; 6:24-30.
4. Raja J, Mohareb AM, Bilori B. Recurrent urinary tract infections in an adult with a duplicated renal collecting system. *Radiol Case Rep*. 2016;11(4):328-31.
5. López Amaya JE, Mejía Restrepo J, Nicolau Molina C, Zuluaga Santamaria, Mazzaro M. Uréter: Hallazgos en Tomografía Computarizada Multidetector. *Radiología*. 2010;52(4):311-20.