

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Anomalías congénitas del aparato urinario superior.

Esnelly Francismaría Berríos Bonilla¹, Purificación Calvo Azabarte¹, Jose Carlos Flores Quan¹, Manuel Sebastián Páez Álvarez¹, Andrea Calero Ortega¹, Victoria Esteban Izquierdo¹, Pablo Garces Marin¹, Andrey Daniel Onuta¹

¹Hospital Universitario de Toledo, Toledo

Objetivos docentes

- Describir la anatomía básica del sistema urinario y su embriología.
- Describir las diferentes anomalías congénitas y las pruebas de imagen útiles para su diagnóstico.

Introducción

El sistema urinario es uno de los más frecuentemente afectados por anomalías congénitas, representando el 20-30% de todas las alteraciones identificadas en el período prenatal. Pueden presentarse de forma aislada, asociada a otros defectos genitourinarios, o formar parte de alguna afectación sindrómica.

Su causa puede ser esporádica, genética y ambiental y las podemos clasificar en anomalías de la forma (lobulación renal), de la posición (ectopia renal), numerarias (agenesia renal) y del sistema colector (megauréter), de acuerdo con el momento en el que se genere la perturbación de su desarrollo embriológico.

Para su diagnóstico y valoración se utilizan las pruebas de imagen, siendo la ecografía (USG) la primera modalidad de imagen utilizada. La urosonografía miccional permite la evaluación del reflujo vesicoureteral y las anomalías uretrales en el paciente pediátrico.

La urografía por TC y RM (uroTC y uroRM) además de permitir la valoración anatómica del sistema urinario, proporciona información sobre las funciones de perfusión y excreción, siendo preferible para pacientes pediátricos, aquellos que necesitan imágenes repetidas y en personas con alergia a los contrastes yodados.

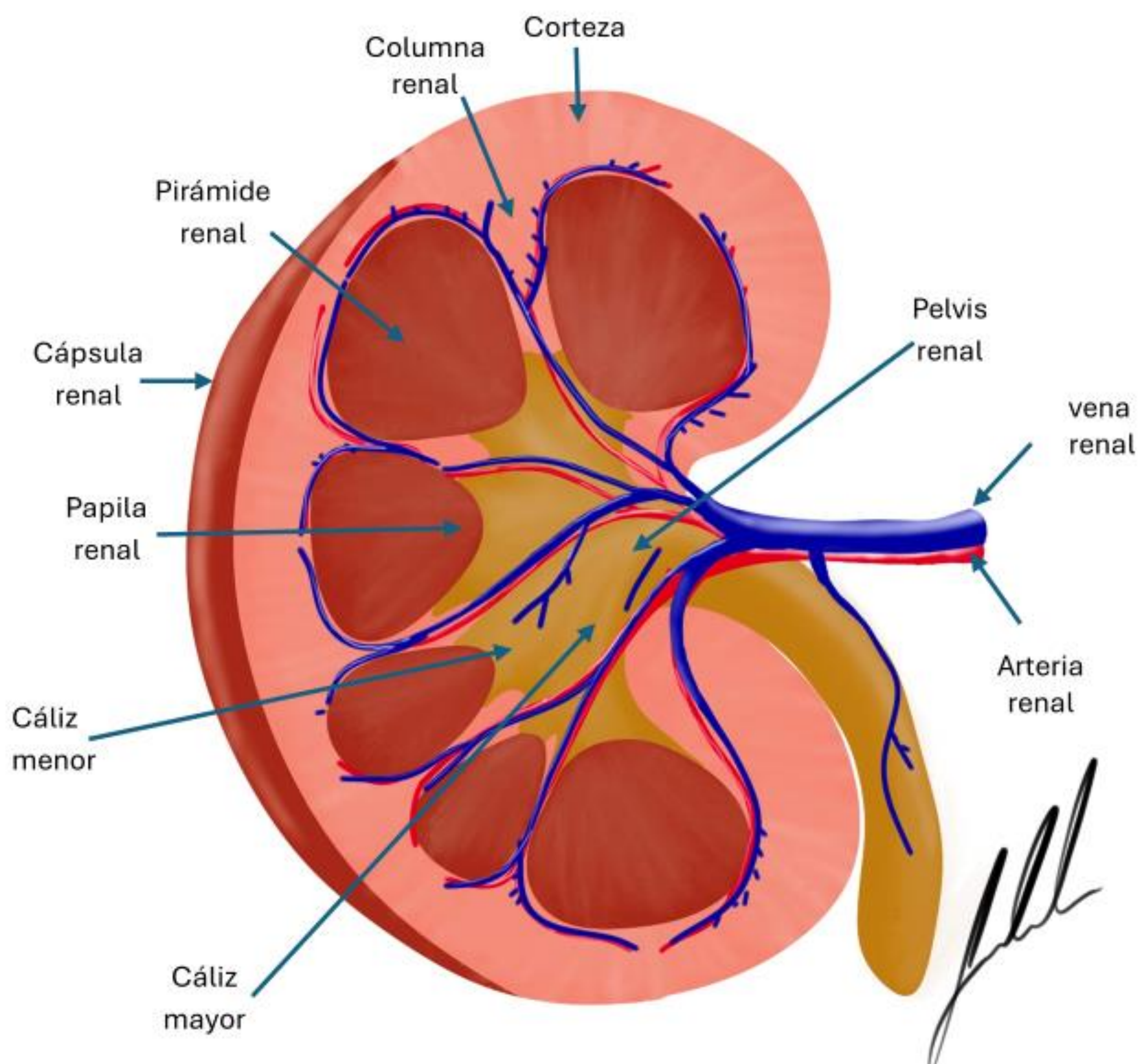
Comprender la anatomía y el desarrollo embriológico del aparato urinario superior es importante para la adecuada comprensión de estas anomalías.

Anatomía relevante

Los riñones son órganos retroperitoneales rodeados por grasa y cubiertos por la fascia renal (fascia de Gerota) Miden de 10 - 12 cm de largo y de 3 - 5 cm de ancho.

El parénquima renal está compuesto por:

- **La corteza renal:** es la parte externa que contiene los glomérulos y la parte proximal de los túbulos colectores.
- **La médula renal:** corresponde a la parte interna y contiene las pirámides renales y la parte distal de los túbulos colectores. La papila es el ápice de las pirámides renales y cada papila se indenta en un cáliz menor.

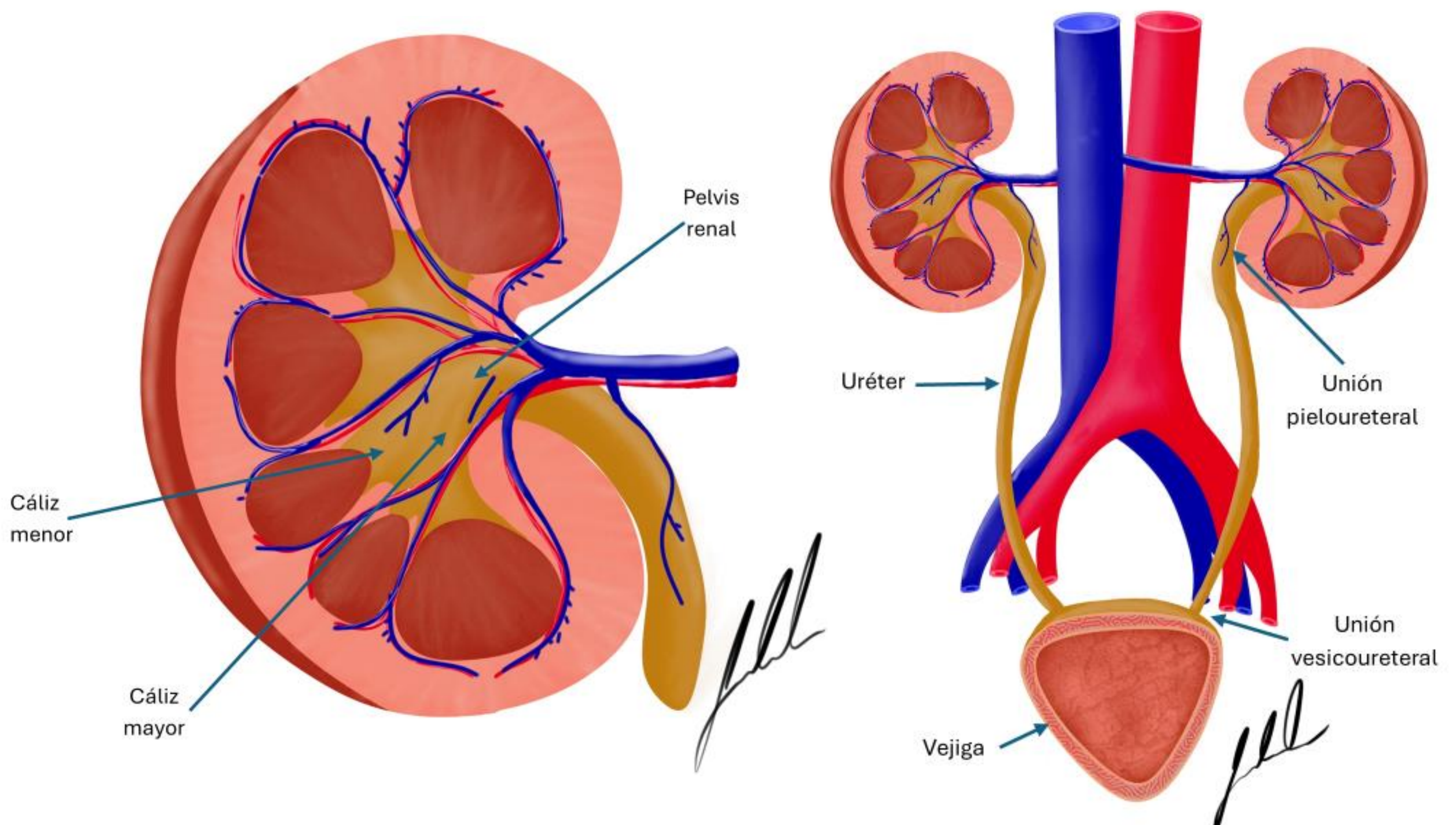


Anatomía relevante

Sistema colector:

Aproximadamente 2-4 **cálices menores** se fusionan para formar un cáliz mayor y de 2-3 **cálices mayores** se fusionan para formar la **pelvis renal** en el hilio que drena hacia los uréteres.

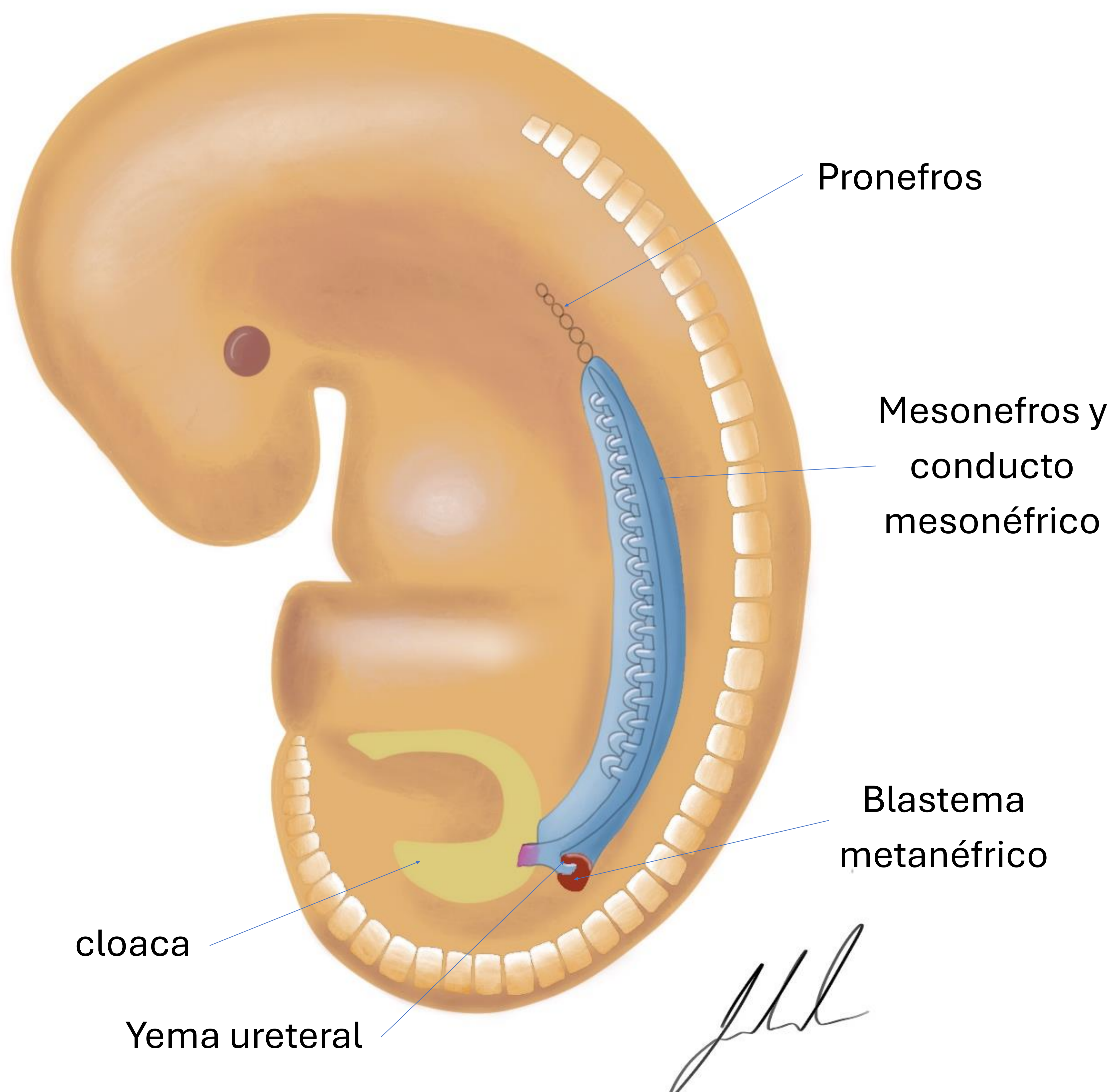
Los **uréteres** son tubos musculares retroperitoneales, que miden entre 25-30 cm de largo y se originan en la unión ureteropielíca y descienden hasta la unión ureterovesical. A este nivel, pasan oblicuamente a través de la pared muscular de la vejiga, creando un mecanismo valvular que previene el reflujo de orina.



Embriología básica

La cresta urogenital surge del mesodermo intermedio durante la 4ta semana de gestación dando origen al cordón nefrógeno. Tres riñones sucesivos se forman rostralmente y progresan caudalmente durante unas pocas semanas en el cordón nefrogénico:

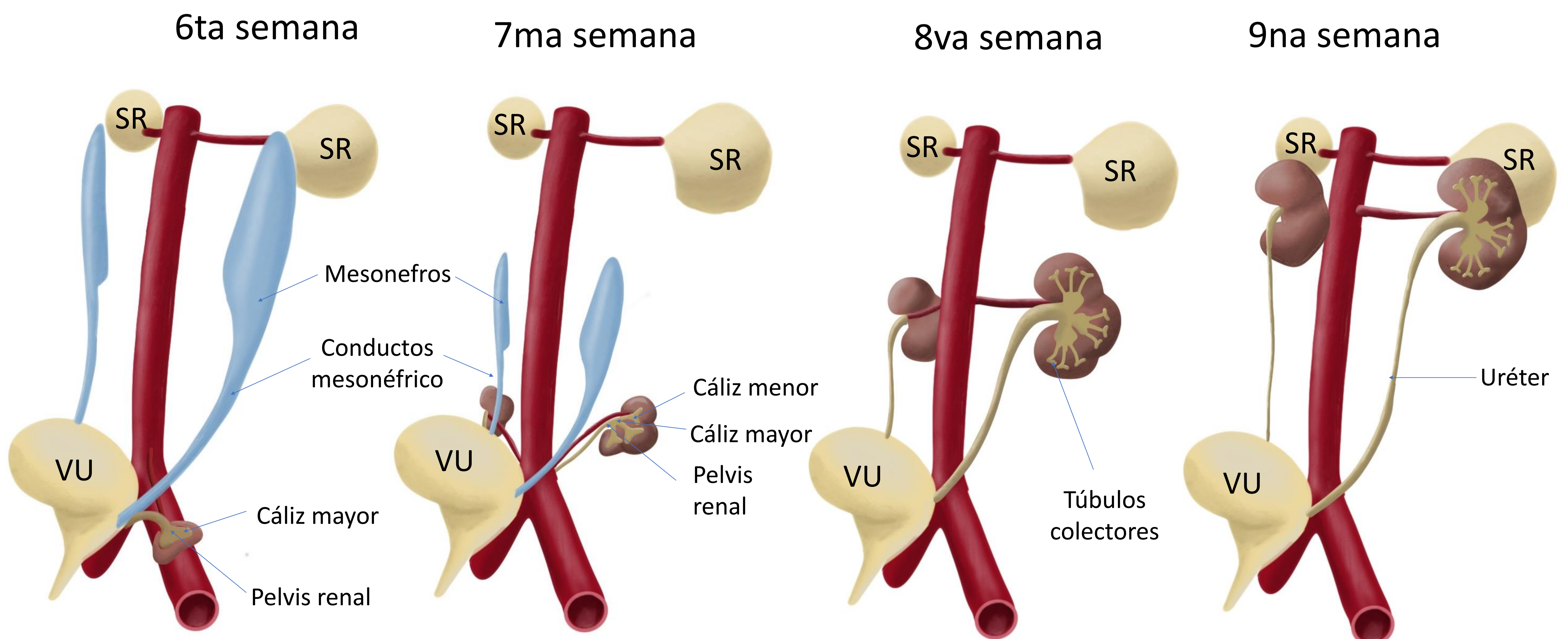
- El pronefros: Riñón rudimentario no funcional.
- El mesonefros: Riñón rudimentario funcional por poco tiempo.
- El metanefros: Se forma en la 5ta semana en la región sacra y será el riñón definitivo.



Embriología básica

El metanefros desarrolla túbulos excretores, que drenan en el conducto mesonéfrico (conducto de Wolff). Este último crece hacia la región caudal y se fusiona con la cloaca (5ta semana de gestación), dando origen al blastema metanéfrico (sacro). En este momento inicia la secreción de una proteína que estimulara el crecimiento de la yema ureteral hacia el blastema metanéfrico. El blastema dará origen a la nefrona y la yema ureteral al sistema excretor.

Inicialmente, los riñones están ubicados uno cerca del otro en la región sacra, con los hilos dirigidos anteriormente, posteriormente se separan y ascienden rotando su hilio medialmente hasta alcanzar su posición final junto a la glándula suprarrenal (9na semana). Durante el ascenso, el riego arterial sufre un proceso continuo de reemplazo, primero de las arterias ilíacas comunes y luego de la aorta.



Pruebas de imagen

Ecografía: Primera modalidad de imagen realizada por su amplia disponibilidad, bajo coste y su ausencia de exposición a radiación ionizante. Se ve limitada por ser operador dependiente, por las características del paciente, y la valoración incompleta del sistema colector.

Urografía intravenosa: Su uso ha disminuido significativamente debido a las mejoras en otras modalidades de imagen.

Urosonografía miccional: Permite la valoración simultánea de la morfología, así como del reflujo vesicoureteral (RVU) y de la uretra. Requiere cateterización vesical.

UroTC y uroRM: son excelentes modalidades para confirmar las alteraciones detectadas en ecografía. Permiten la valoración de la anatomía vascular y del sistema colector en gran detalle, así como la detección temprana de complicaciones (cálculos renales, infección y neoplasias malignas). La RM proporciona, además, información sobre funciones de perfusión y excreción y, suele ser preferibles para pacientes pediátricos y en aquellos que por su seguimiento necesitarán de la valoración continua mediante pruebas de imagen.

La desventaja es la necesidad de sedación en niños pequeños, el costo y la disponibilidad.

Clasificación

Anomalía renal	Características claves
Anomalía en la forma	
Estructurales:	
Lobulación fetal persistente	Indentaciones finas del borde renal entre las pirámides
Hipertrofia de la columna de Bertin	Tejido cortical hipertrofiado que se proyecta hacia el seno renal
Joroba de dromedario	Abombamiento focal en el contorno lateral de riñón izquierdo.
Fusión:	
Riñón en herradura	Fusión de ambos riñones en la línea media.
Riñón en torta	Fusión completa de ambos riñones en pelvis.
Anomalías en la posición	
Malrotación renal	Posición anormal de los riñones respecto al hilio.
Ectopia renal	Localización anormal del riñón (Simple vrs cruzada).
Ectopia renal cruzada	Riñón localizado en el lado opuesto con uréter de inserción normal.
Anomalías en el número	
Agenesia renal	Ausencia completa del riñón.
Riñón supernumerario	
Anomalías en el desarrollo de sistema excretor	
Obstrucción de la unión pieloureteral	Obstrucción del flujo urinario normal en la unión ureteropiélica
Doble sistema colector	Dos sistemas colectores separados (Completa vrs incompleta)
Megauréter	Dilatación ureteral, sin causa obstructiva.
Uréter ectópico	Inserción uretral fuera del trigono vesical
Ureterocele	Dilatación quística del segmento intravesical del uréter distal.
Notas: UPU= unión pieloureteral; OUPU= Obstrucción de la unión pieloureteral	

Anomalías de la forma estructurales

Defectos embriológicos durante las etapas finales del desarrollo renal.

Anomalía en la forma Estructurales:

Lobulación fetal
persistente
(fig 1a)

Hendiduras finas, lineales entre las pirámides, secundaria a la falta de involución de los lóbulos renales fetales. No tiene implicaciones clínicas.

Hipertrofia de la columna
de Bertin **(fig 1b)**

Tejido cortical hipertrofiado que se proyecta hacia el seno renal, localizado en el tercio medio del riñón.

Joroba de dromedario
(fig 1c)

Abombamiento focal en el contorno lateral de riñón izquierdo, por la impresión esplénica en el polo superior. Puede imitar una masa renal y la clave para el diagnóstico es que es idéntica al parénquima renal en densidad/intensidad.

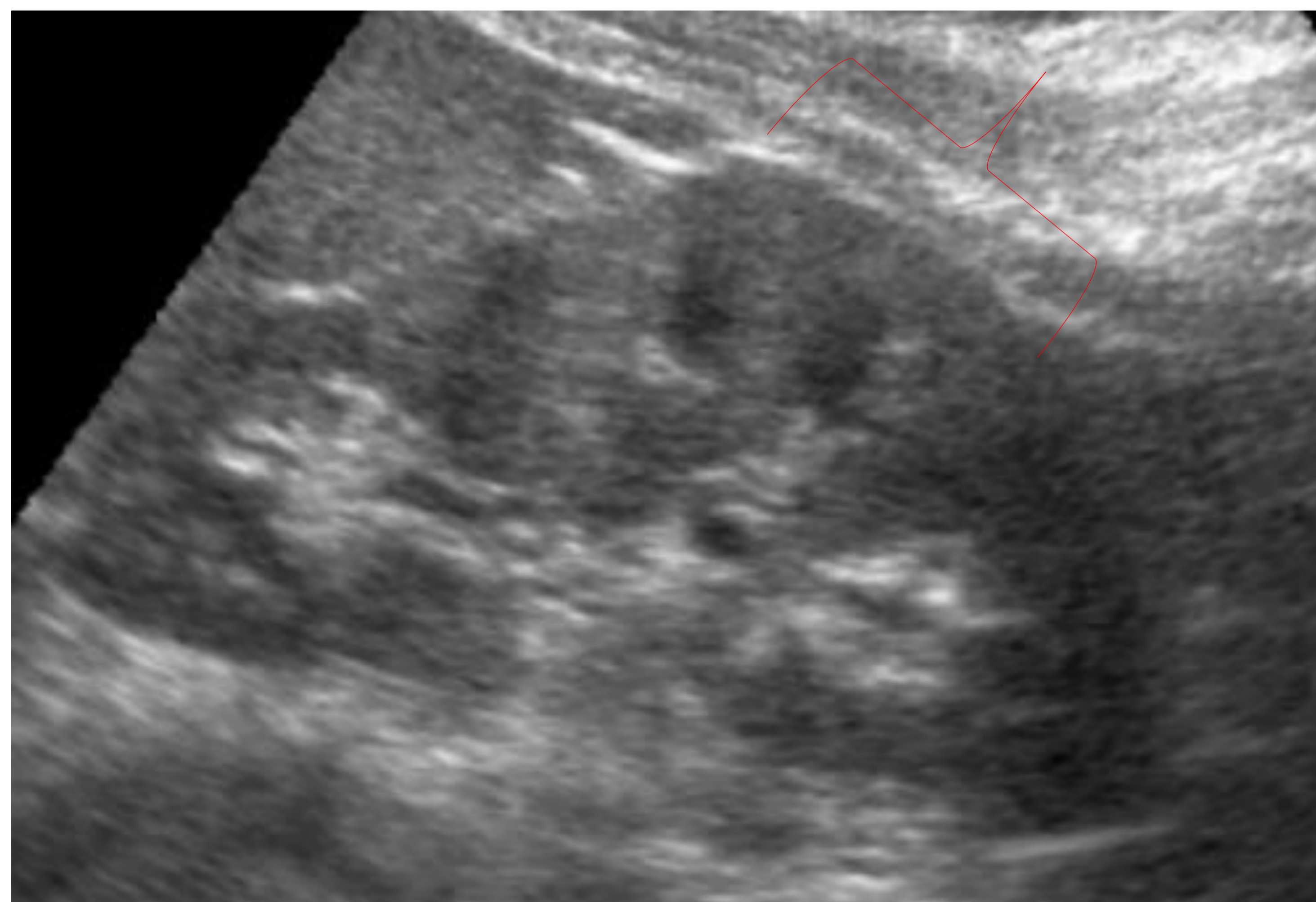
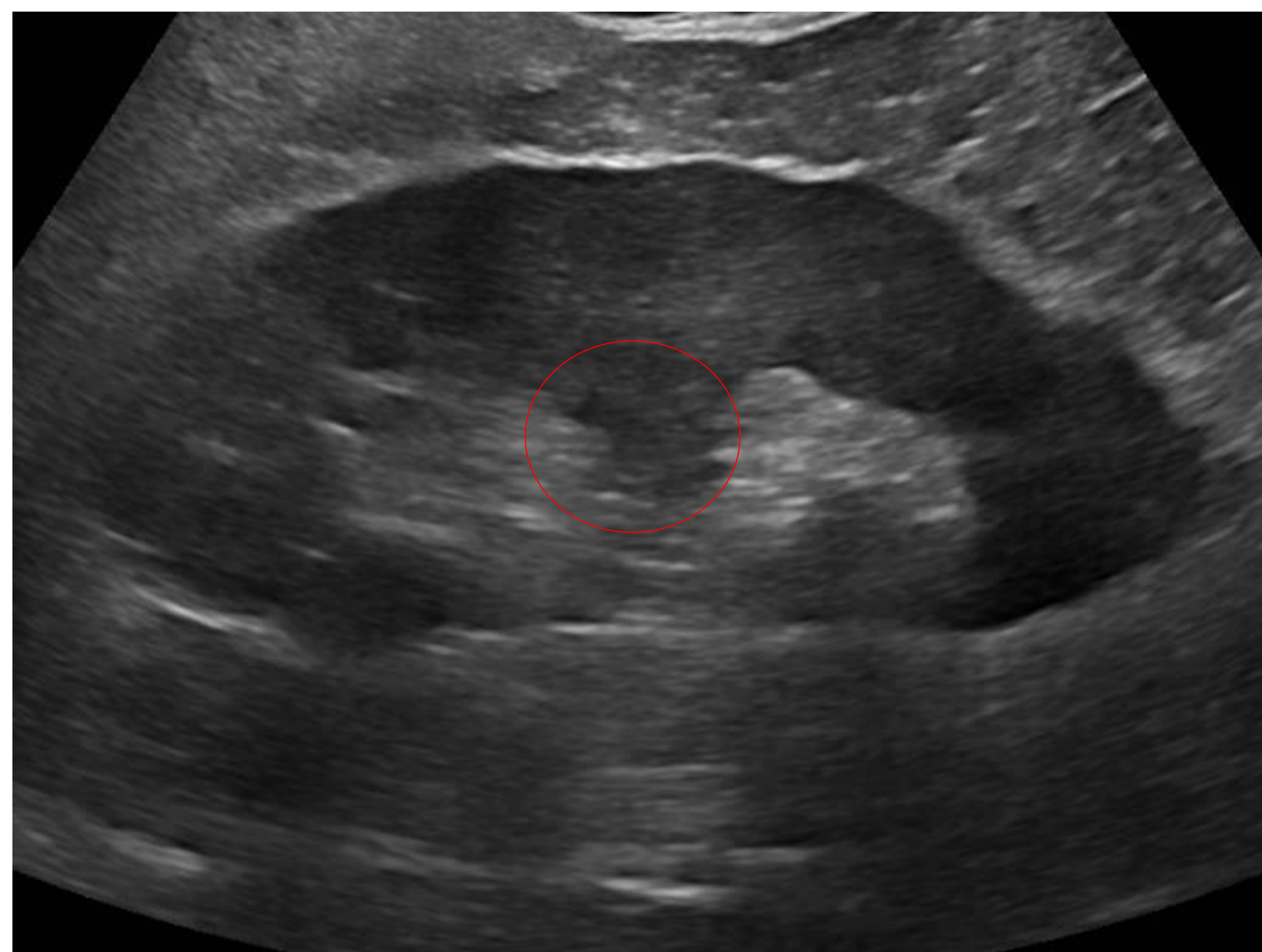
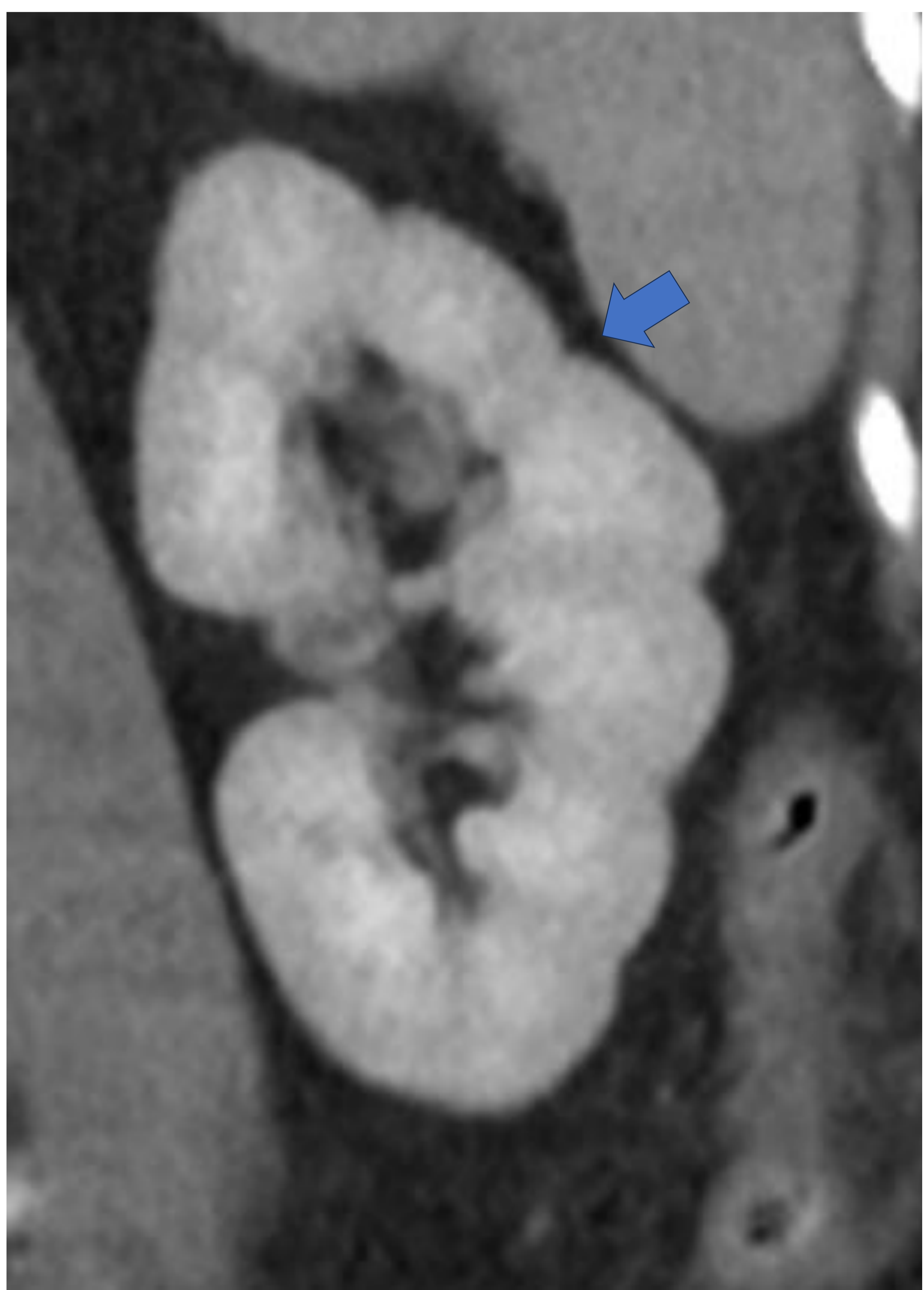


Fig 1. Anomalías de la estructura **a.** imagen coronal de TC con contraste en la que se identifica alteración del contorno renal por presencia de lobulaciones fetales persistentes (flecha). **b.** imagen ecográfica en la que se identifica tejido cortical renal con morfología cuña con vértice orientado hacia el seno renal (circulo), en relación con columna hipertrófica de Bertin. **c.** imagen ecográfica en la que se objetiva abombamiento focal del margen superolateral del riñón izquierdo (corchete), en relación con joroba renal. Todos estos hallazgos son considerados variantes de la normalidad y no tiene implicación clínica significativa.

Riñón en herradura

Anomalía congénita más común (1 de cada 500). El 90% de la fusión es entre los polos inferiores y el 10% entre los polos superiores o ambos.

- Causa: ascenso limitado por la arteria mesentérica inferior.
- Complicaciones: OUPU, litiasis, infección, aumento de incidencia tumores (tumor de Wilms, carcinoma de células de transición, carcinoma de células renales) y mayor susceptibilidad al trauma.

Pista diagnóstica en ecografía: mala visualización del polo renal inferior bilateral

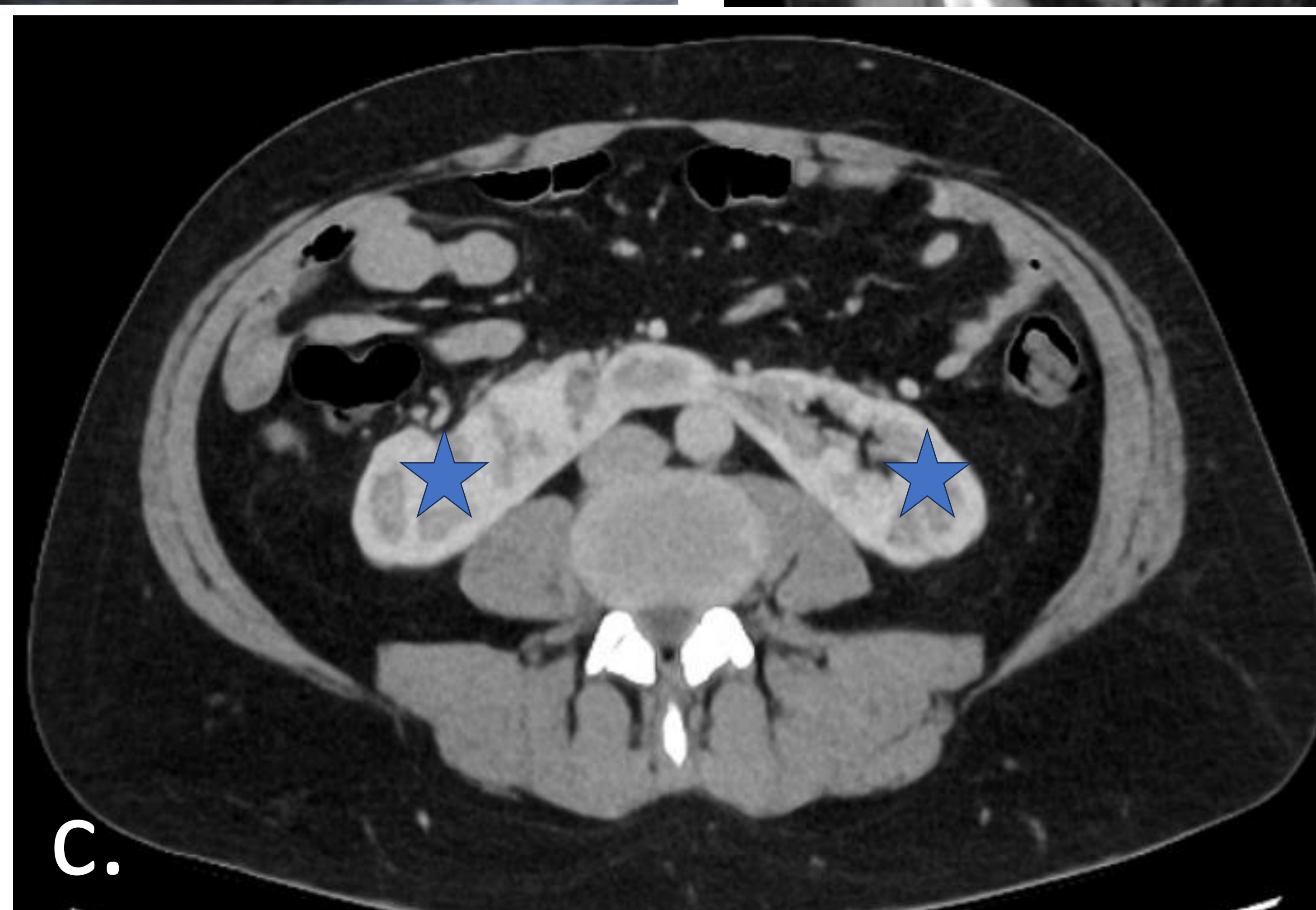
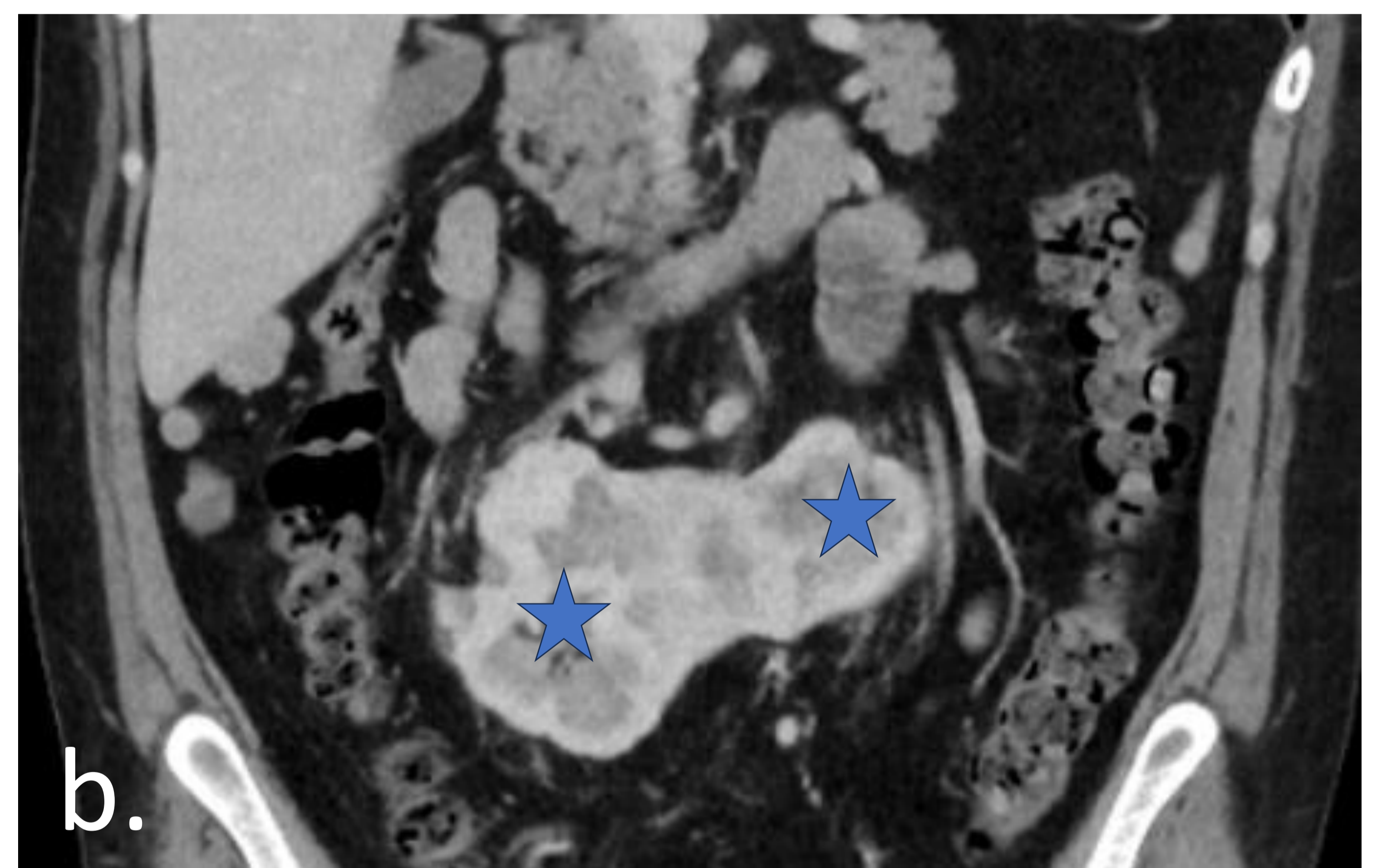
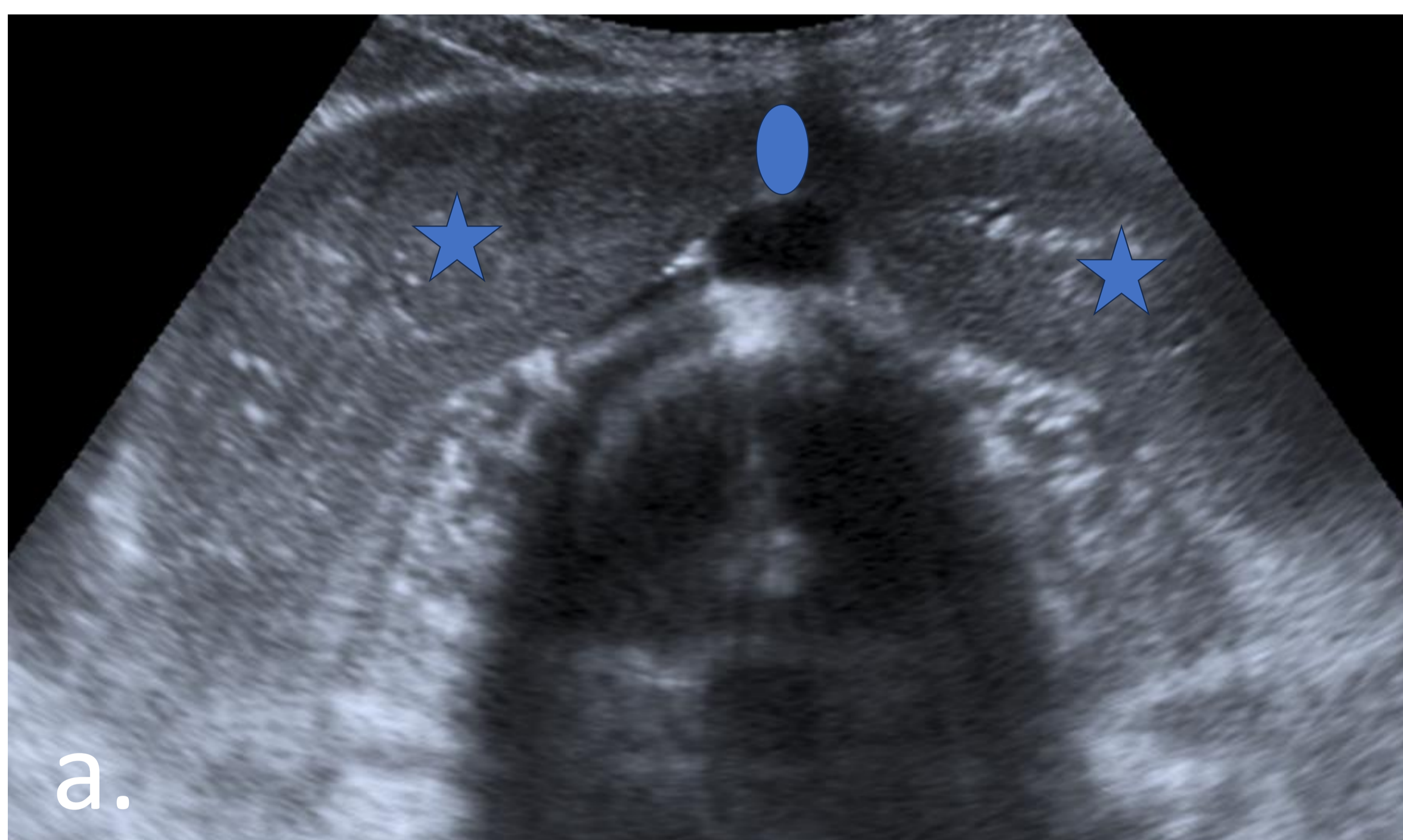


Figura 2. Anomalías de la fusión riñón en herradura. a. imagen ecográfica en paciente de 10 meses de edad en la que se identifica fusión del parénquima renal (círculo) con dos riñones a cada lado de la línea media con la aorta posterior al istmo. Imagen de TC en planos axial (b) y coronal (c) en otro paciente en el que se identifica fusión de los polos inferiores de ambos riñones a nivel de la línea media.

Riñón en torta

Se caracteriza por la ausencia de una cápsula renal y la fusión completa de ambos riñones en la cavidad pélvica. Cada riñón tiene su propio sistema excretor y no están conectados entre sí.

El suministro de sangre puede ser anómalo en el número y el origen de las arterias (aorta distal o en la arteria ilíaca).

- Causa: Las arterias umbilicales presionan los primordios nefróticos, y los riñones se fusionan en la pelvis y no ascienden.
- Complicaciones: ITU, litiasis y susceptibilidad al trauma.

En USG se visualiza una masa renal grande, lobulada en pelvis, sin un tabique intermedio (istmo). La pelvis renal se coloca anteriormente con uréteres generalmente cortos que entran normalmente en la vejiga.

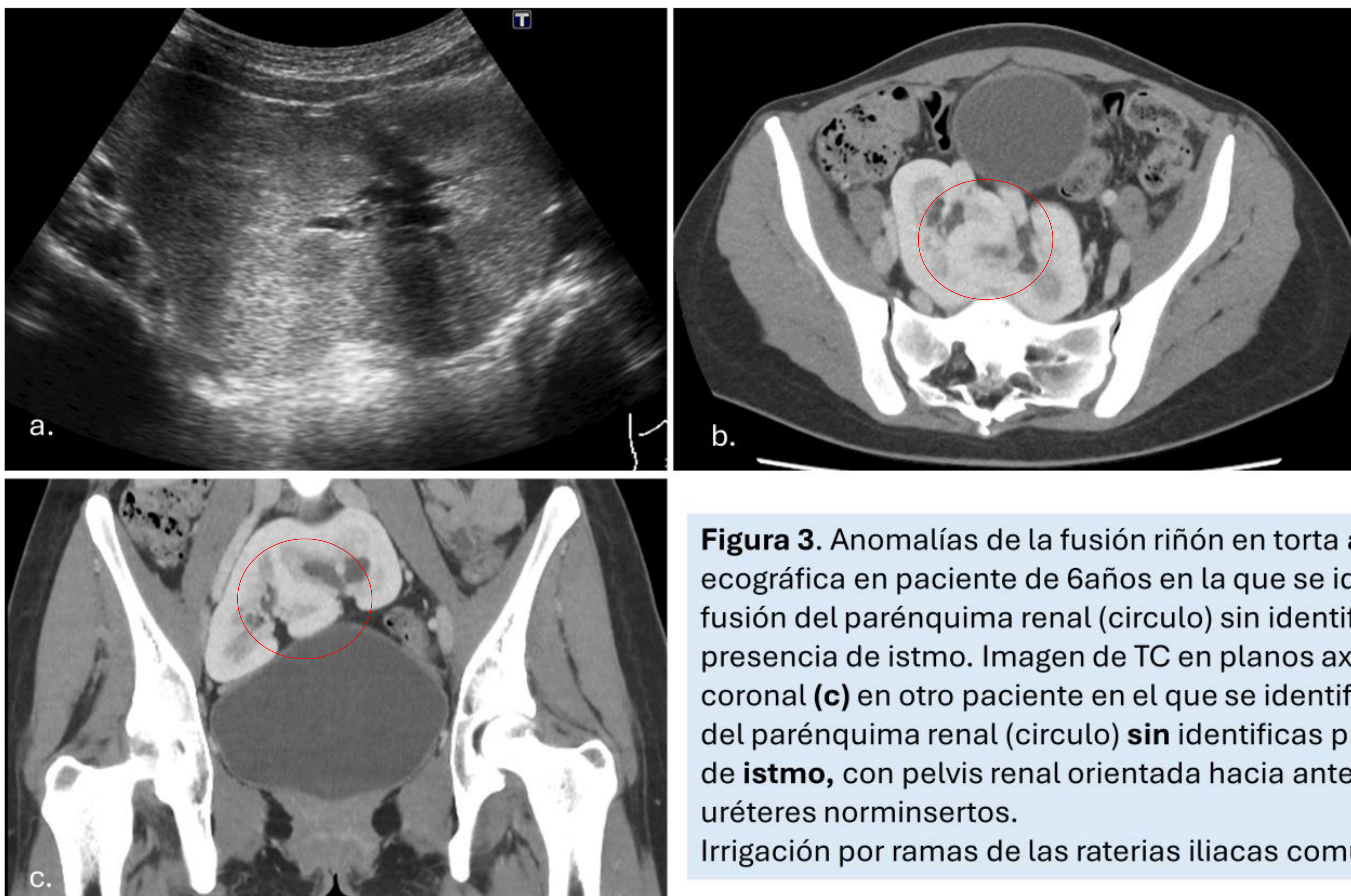


Figura 3. Anomalías de la fusión riñón en torta **a.** imagen ecográfica en paciente de 6 años en la que se identifica fusión del parénquima renal (circulo) sin identificas presencia de istmo. Imagen de TC en planos axial **(b)** y coronal **(c)** en otro paciente en el que se identifica fusión del parénquima renal (circulo) **sin** identificas presencia de **istmo**, con pelvis renal orientada hacia anterior y uréteres norminsertos. Irrigación por ramas de las raterias iliacas comunes.

Malrotación

Posición anormal de los riñones en relación con el hilo. Debido a su asociación con la ectopia renal, el proceso de ascenso y rotación probablemente estén relacionados (28).

- Puede ser unilateral o bilateral y está relacionado con otras anomalías.
- Causa: La yema ureteral se inserta en una región anormal del blastema metanéfrico.

Su diagnóstico es incidental.

Tipos:

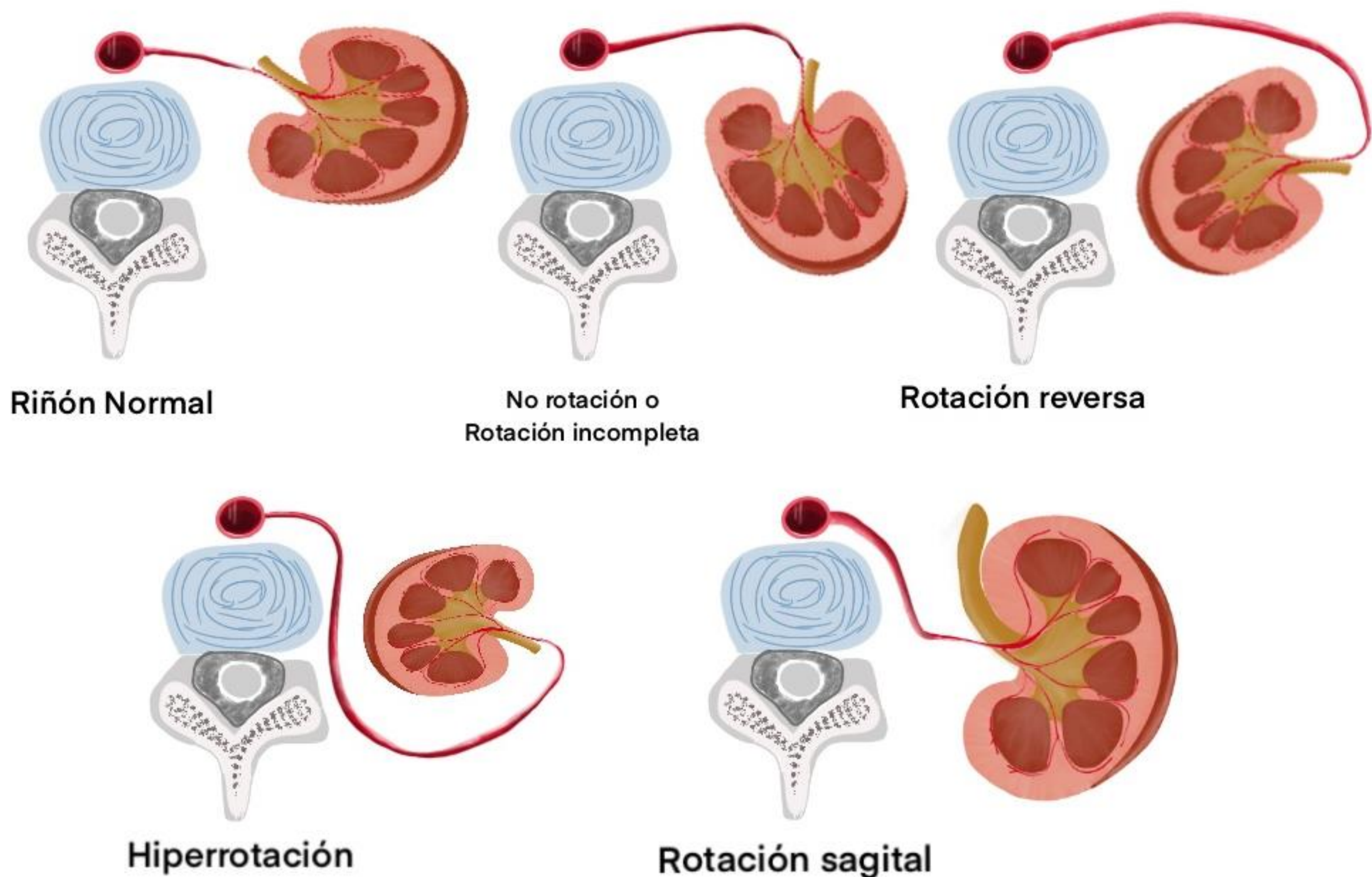


Fig 4. Tipos de malrotación. La rotación incompleta y la no rotación son las más comunes, en las que el hilo está en posición anterior o entre la posición anterior y medial normal, con el uréter ubicado lateralmente

Ectopia renal

Ubicación anormal de los riñones cuando no logran ascender a la fosa renal (niveles vertebrales L1-L3).

Puede ser simple (cuando esta al mismo lado del uréter), cruzado (cuando está en el lado opuesto al uréter), uni o bilateral y tiene un tamaño más pequeño y cierto grado de malrotación.

- Causa: Posición anormal de la arteria umbilical que altera el ascenso del riñón, que sigue el camino de menor resistencia y migra al lado contralateral.
- Complicaciones: hidronefrosis, litiasis, infección e hipertensión (arterias anómalas).

USG: ausencia de riñón en la fosa renal con presencia de este en la región lumbar/pelvica opuesta.

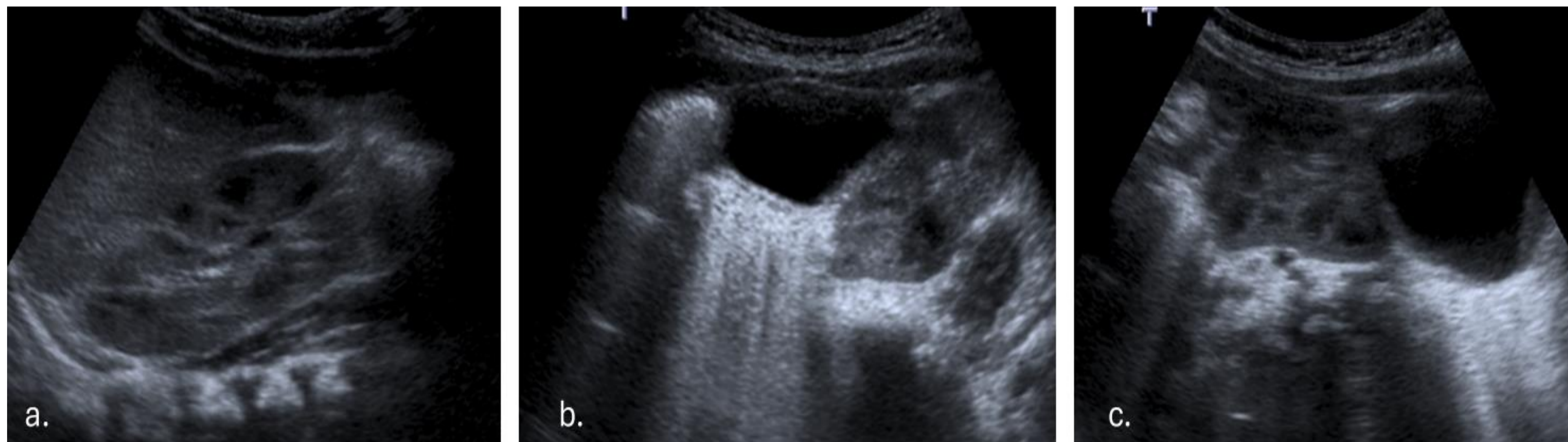


Fig 5 . Anomalías de la posición ectopia renal simple. Riñón pélvico en paciente de 6 meses. Imagen ecográfica en el que identifica el riñón derecho normoposicionado en flanco **(a)** y el riñón izquierdo adyacente al margen lateral de la vejiga **(b)**. Imagen de otro paciente con riñón izquierdo posterior a la vejiga urinaria **(c)**. *El riñón pélvico es la forma más común de ectopia renal simple.*

Ectopia renal

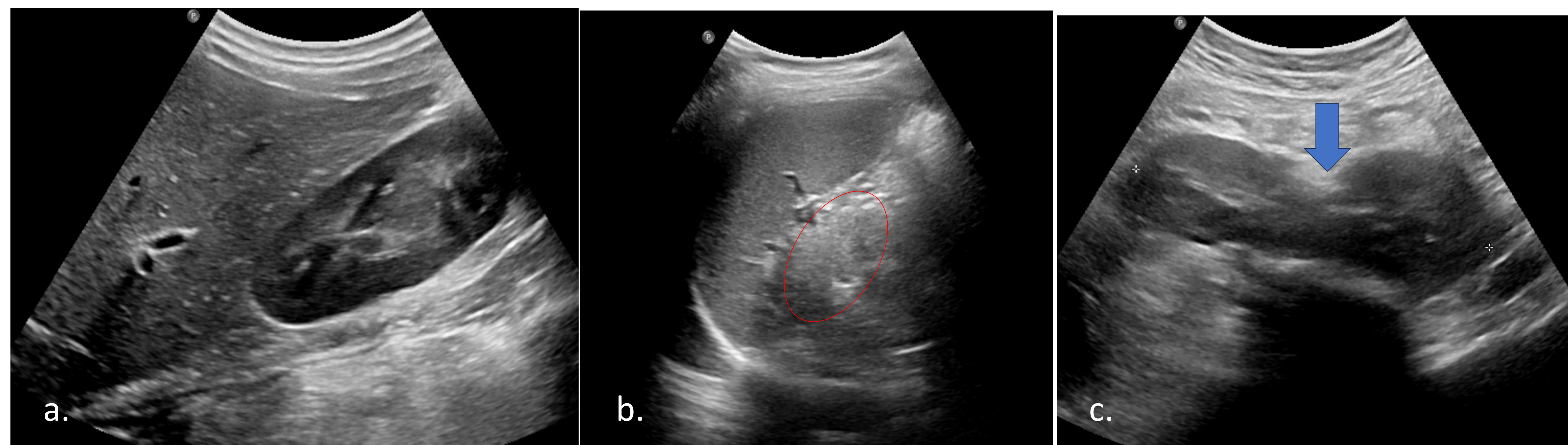


Fig 6. Anomalías de la posición ectopia renal cruzada, riñón fusionado en paciente de 10 meses. Imagen ecográfica en el riñón derecho normoposicionado en flanco (a) con fosa renal izquierda vacía (circulo en b) y riñón izquierdo fusionado con el polo inferior del riñón derecho (flecha en c).

La ectopia renal cruzada más común es la fusión del polo inferior del riñón ortotópico con el polo superior del riñón ectópico)..

El uréter del riñón ectópico cruzado tiene una longitud acorde a su localización y tiene una inserción normal en la vejiga (en su lado embriológico original).

El suministro de sangre es de la aorta abdominal, ilíaca o infrarrenal con arterias típicamente múltiples

La uroTC y uroRM es útil para confirmar el diagnóstico y valorar el sistema excretor, el suministro arterial (de mucha importancia para la valoración prequirúrgica) y las complicaciones.

Agenesia renal

Ausencia congénita de uno o ambos riñones.

- Causa: falla en el desarrollo de la yema ureteral o fracaso de la interacción de esta con el blastema metanéfrico.
- Se asocia a anomalías congénitas del riñón contralateral (OUPU y el reflujo vesicoureteral), uterinas (Sd. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser) y quistes de la vesícula seminal ipsilateral (incluido en el sd. de Zinner).

El rol principal de las pruebas de imagen es excluir alteraciones en el riñón contralateral.

USG, TC y RM: Fosa renal vacía, sin localización renal ectópica. La RM es útil cuando haya duda ecográfica y permite una evaluación precisa de las anomalías asociadas.

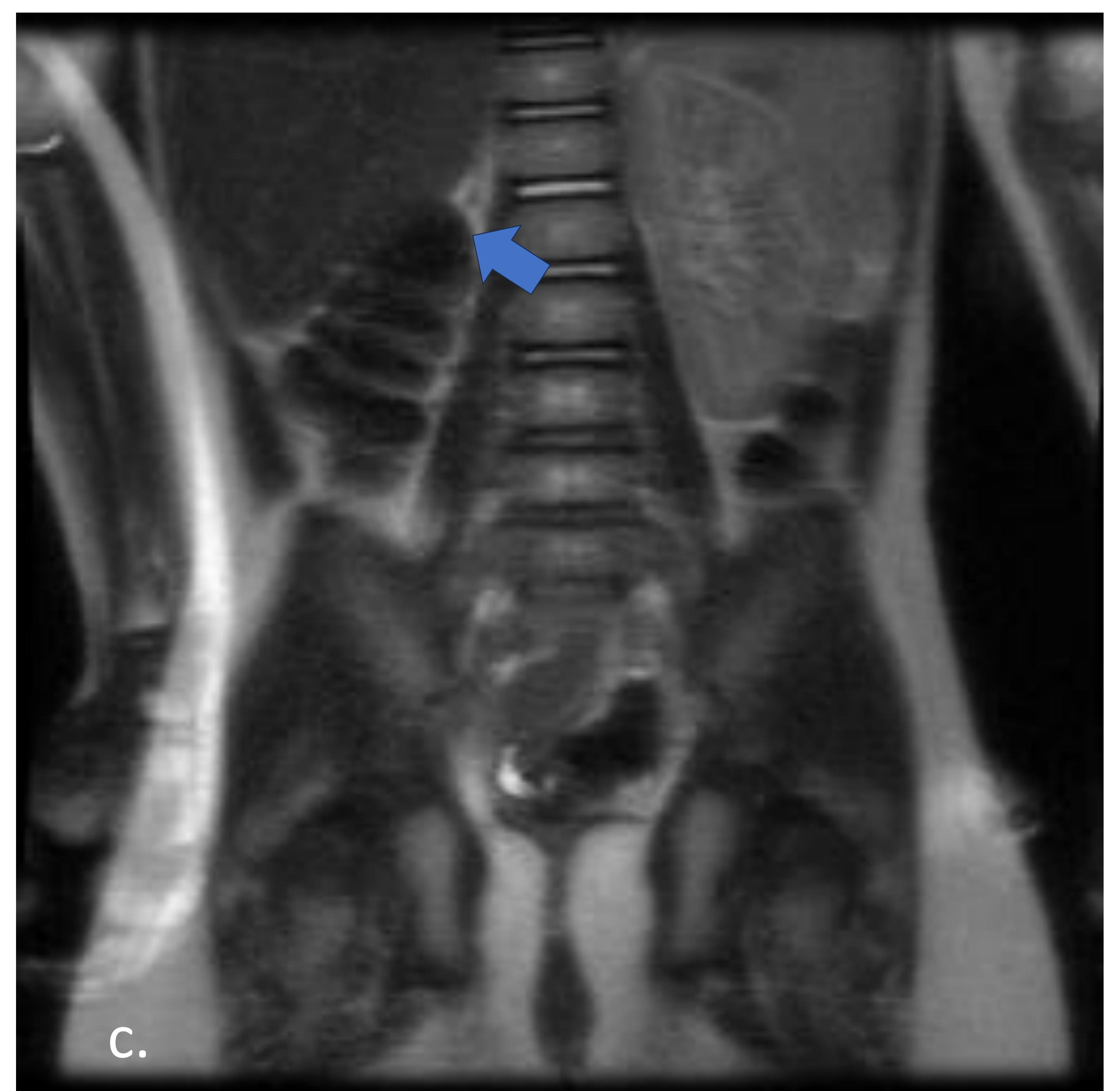
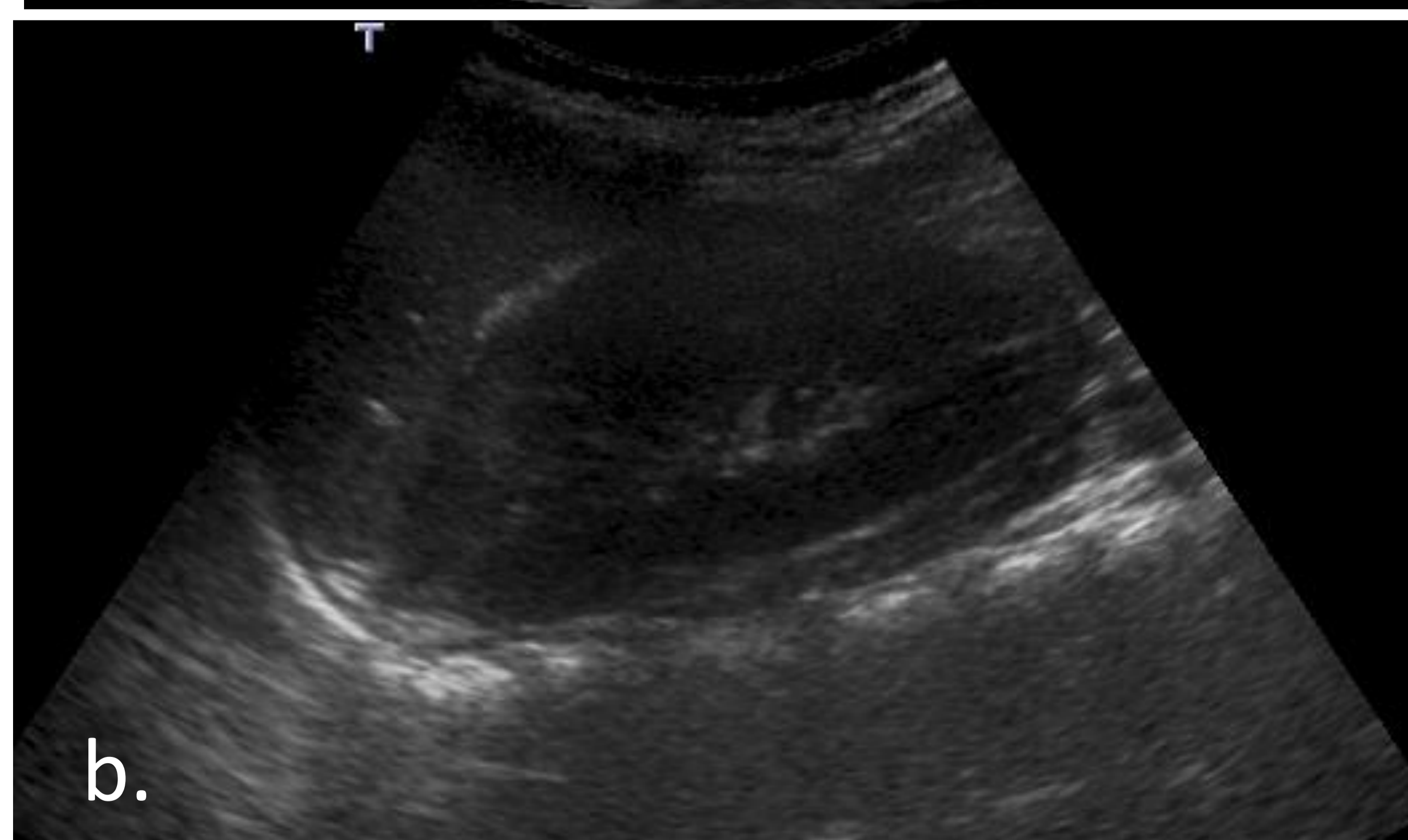


Fig 7. Anomalías del número, agenesia renal izquierda. Imagen ecográfica de paciente masculino de 1 mes de vida en la que se visualiza fosa renal derecha vacía (a) con riñón izquierdo aumentado de tamaño y de características normales (b) sin identificar la silueta renal en localización ectópica en la imagen de RM (c).

Displasia renal

Hace referencia a la presencia de riñones compuesto por células indiferenciadas y metaplásicas.

- Pueden ser diminutos (displásico) o agrandados (multiquistico).
- Los pequeños riñones displásicos no experimentan desarrollo.
- El riñón displásico multiquistico es secundario a la diferenciación metanéfrica anormal en el contexto de una uropatía obstructiva y se presenta durante la infancia como una masa en flanco.

USG: múltiples quistes no comunicantes, sustituyendo el parénquima y seno renal con áreas hiperecogénicas (mesénquima inmaduro).

La TC y RM muestran un riñón muy con quistes que reemplazan el parénquima renal, no funcionando con atresias de la pelvis renal.

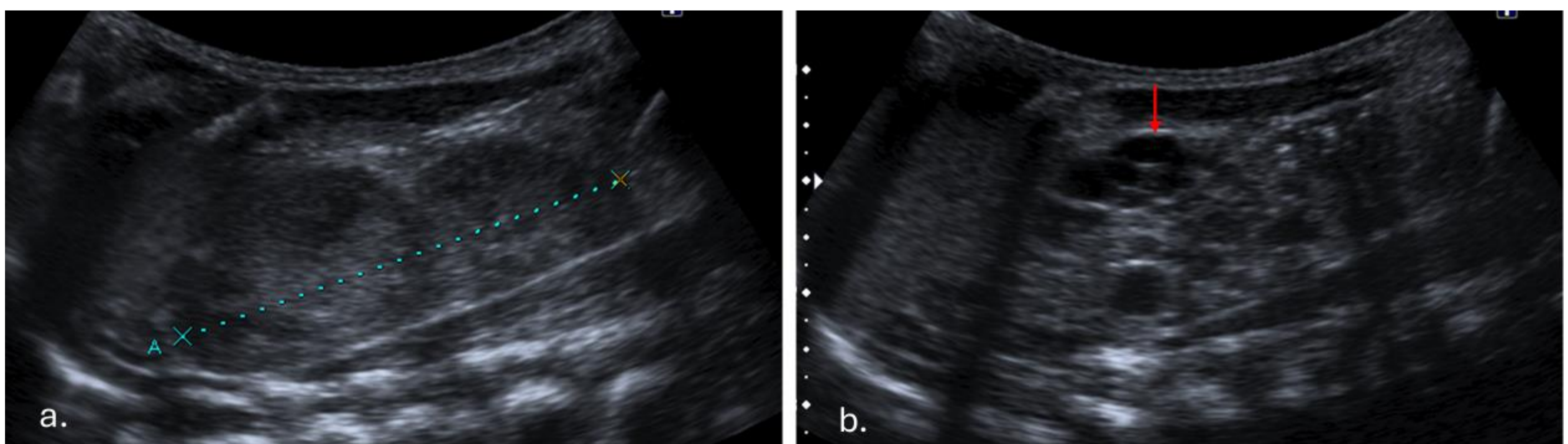


Fig 8 Displasia renal multiquistica en paciente RN. Imagen ecográfica donde se identifica un riñón derecho aumentado de tamaño y de características normales (a), y riñón izquierdo de pequeño tamaño, con múltiples quistes en su interior y pérdida de la diferenciación cortico – medular (b), sin visualizar localización ectópica de este.

Obstrucción de la unión pieloureteral

Es una de las causas más comunes de hidronefrosis prenatal.

- Causa: Estenosis intrínseca, anomalías de inserción y compresión extrínseca por cruces vasculares (arteria polar inferior) de la pelvis renal.
- Complicaciones: ITU, litiasis o masa palpable en flanco.

USG, UroTC/RM: pelvis renal desproporcionadamente dilatada con ligera dilatación de los cálices y uréter no dilatado con retraso relativo del nefrograma. La TC es útil para demostrar los cruces vasculares antes de la planificación quirúrgica.

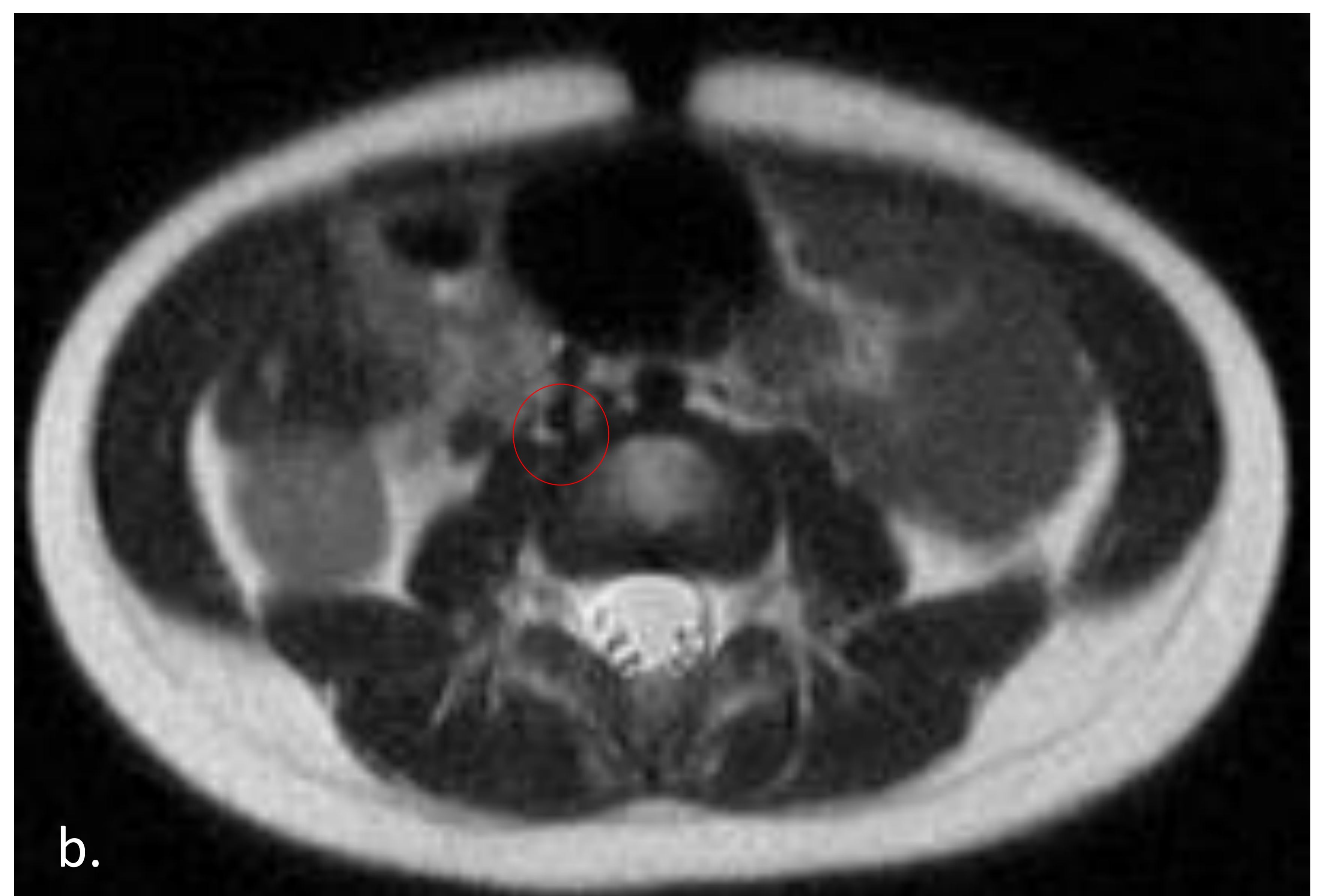
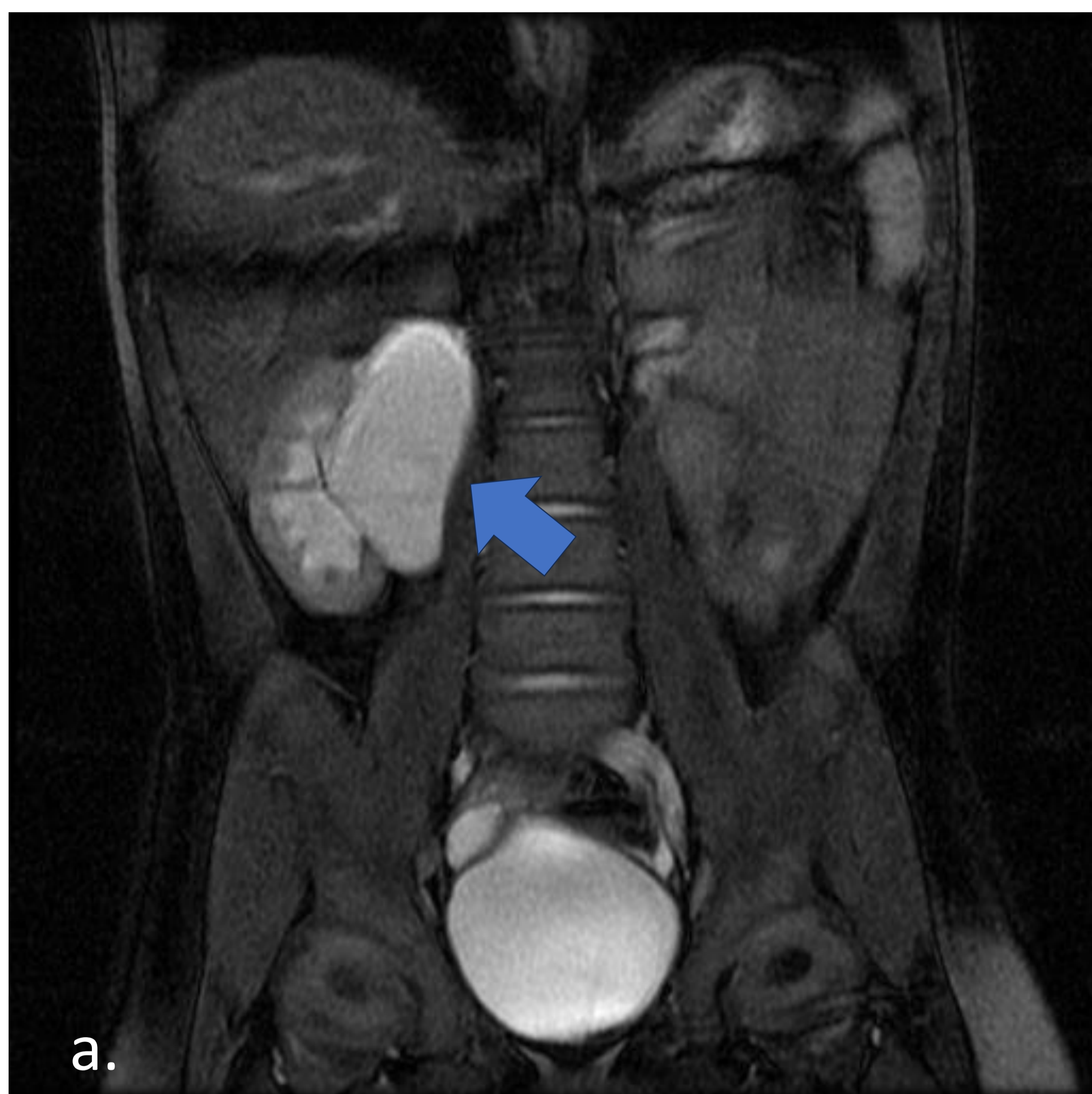


Fig 9. Paciente masculino de 8 meses en quien se identifica dilatación pielocalicial derecha (flecha), con uréter de calibre conservado en toda su extensión (circulo) en relación con obstrucción de la unión pieloureteral, mediante estudio por RM (a y b)

Megacaliosis

Anomalía causada por el desarrollo anormal de la médula renal con pirámides hipoplásicas, dilatación no obstructiva y malformación de los cálices, con pelvis renal normal. El número de cálices ocasionalmente aumenta hasta 12 o más (policaliosis). La función renal suele ser normal.

Complicaciones: ITU y litiasis (secundaria a estasis).

Diagnostico diferencial: La uropatía obstructiva y RVU.

Puede estar asociado a megauréter primario y a displasia renal multiquística.

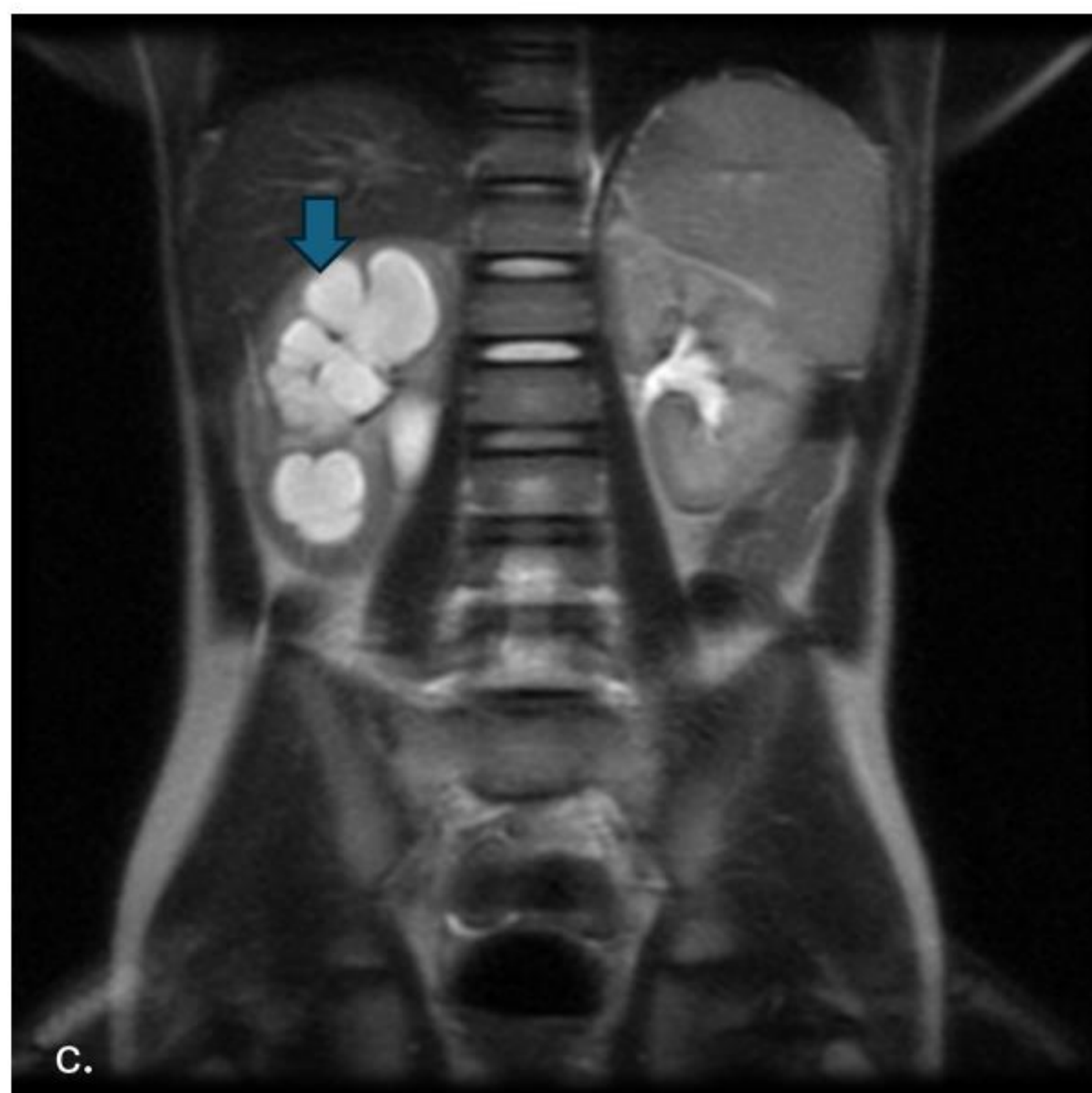
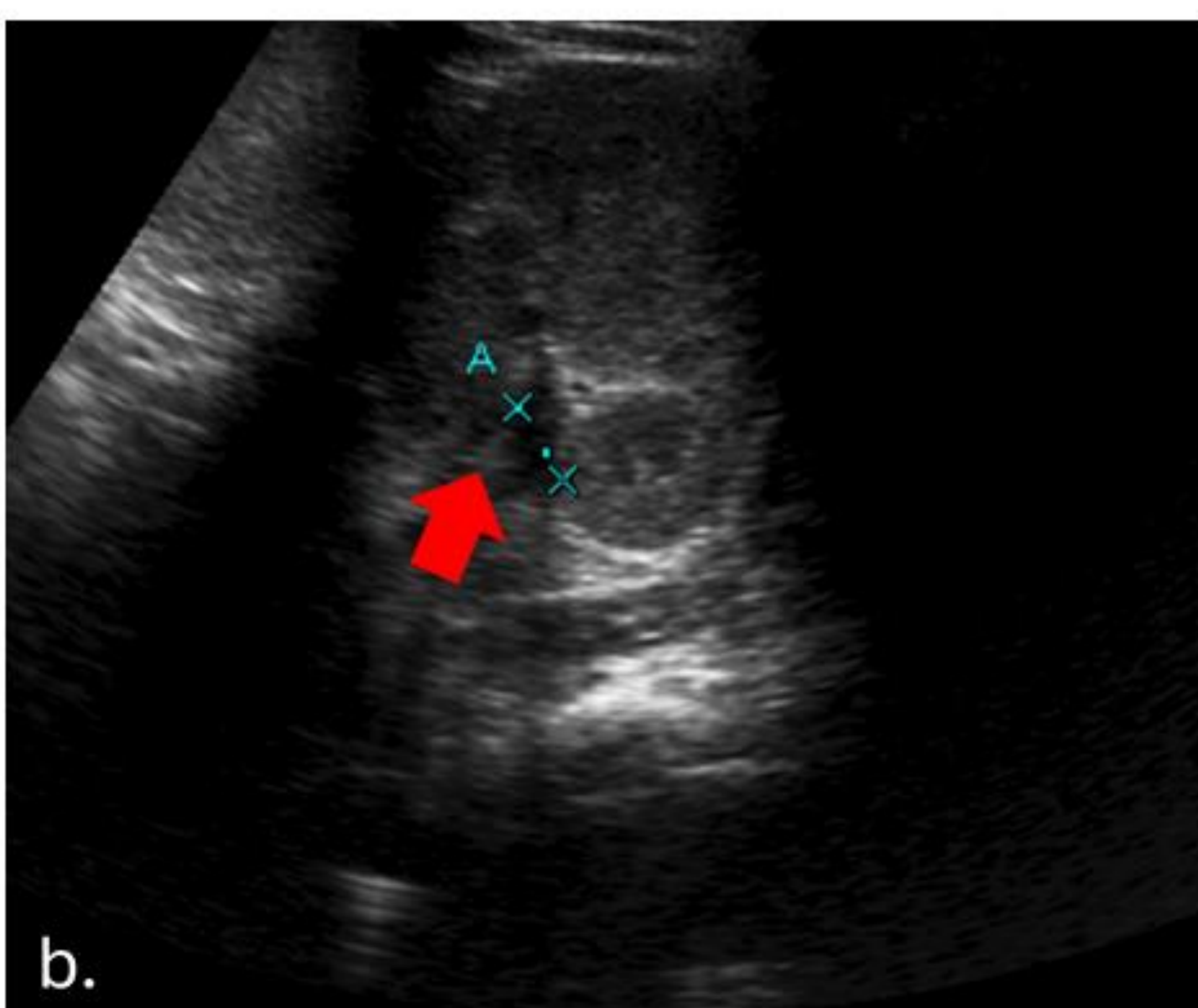
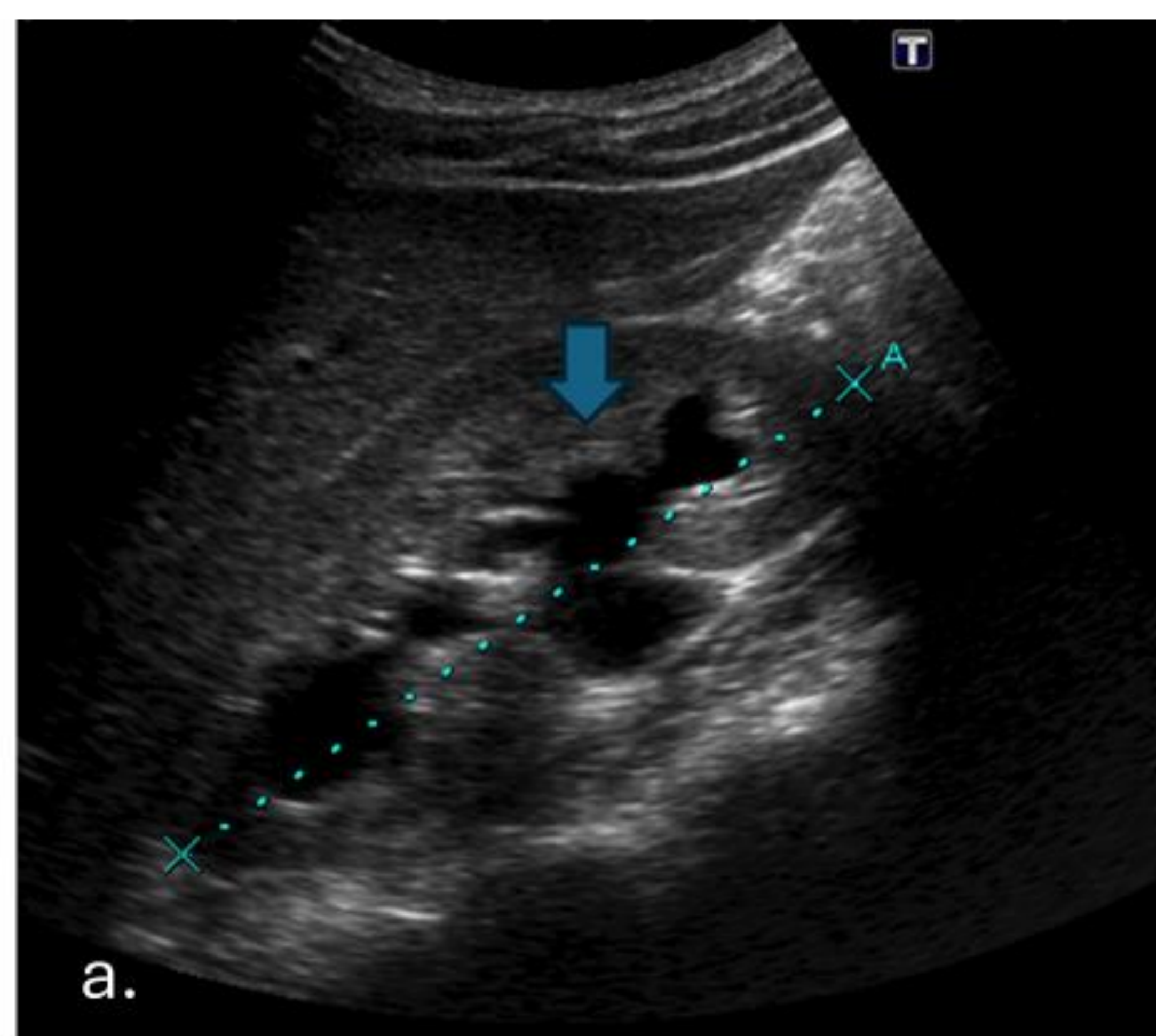


Fig 10. Megacaliosis en paciente de 14 años con ecografía en la que se identifican aumento de tamaño de los calices mayores y menores (flecha azul en **a y c**) con pelvis renal de tamaño normal (flecha roja en **b**). Imagen de uroRM en plano coronal donde se corroboran los hallazgos descritos en la ecografía.

Doble sistema colector

Son las anomalías renales congénitas más comunes.

- Se pueden clasificar como incompletas (un solo uréter) o completas (dos uréteres independientes).
- Causa: dos yemas ureterales separadas surgen de un único conducto de Wolff. El futuro uréter del polo inferior se separa del conducto de Wolff antes y, migra superior y lateralmente. La parte renal que drena ectópicamente contiene parénquima renal displásico (regla de Mackie-Stephens).

El ureterocele, el uréter ectópico, el RVU, la displasia renal y la OUPU, ocurren con más frecuencia en personas con doble sistema colector completo.

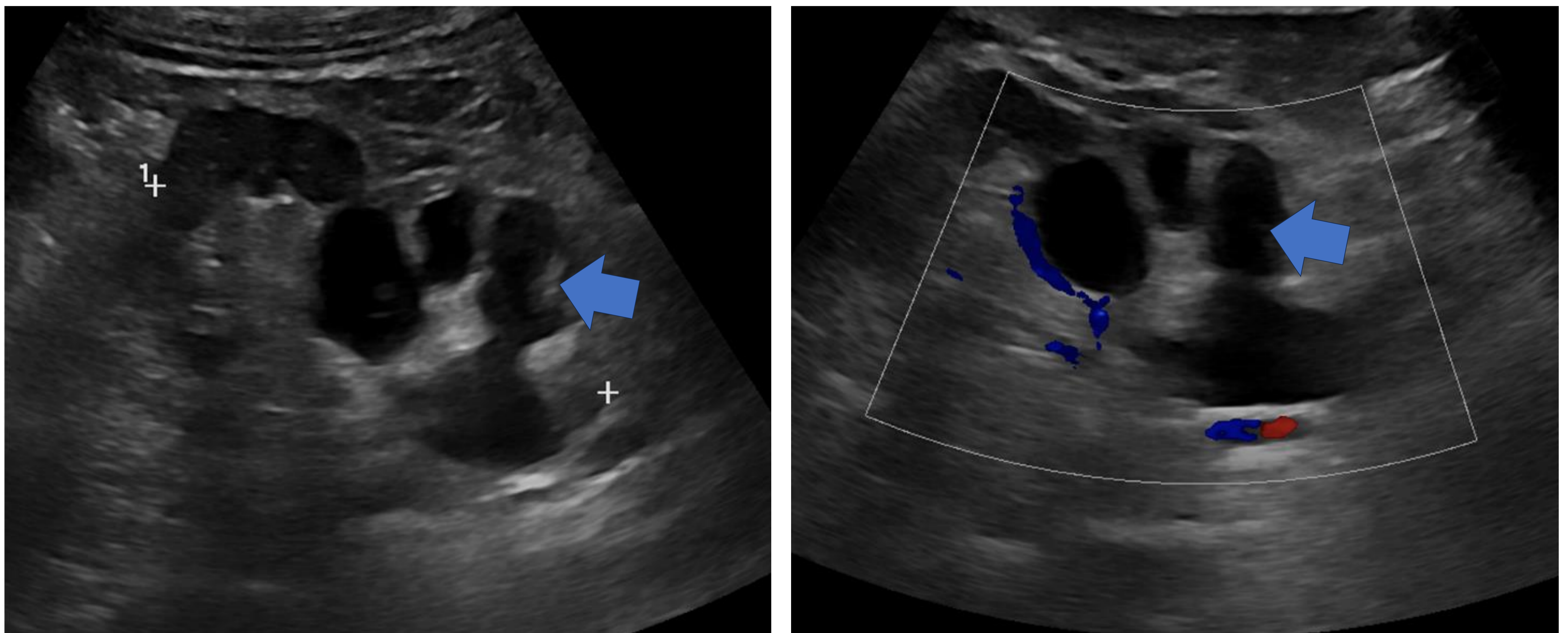


Fig 11. Doble sistema excretor en paciente de 15 años en el que se identifica dilatación de sistema colector del polo inferior secundario a litiasis con atrofia secundaria del parénquima renal (flechas).

Uréter ectópico

se define como un uréter que se abre caudalmente al trígono vesical.

- Causa: Origen de la yema ureteral más craneal de lo habitual.
- El 80 % están asociados a dobles sistemas colectores e involucran el uréter superior.
- La inserción del uréter en varones es siempre supraesfínterica (no hay incontinencia urinaria), en la uretra prostática, la vesícula seminal, el conducto eyaculatorio o los vasos deferentes. En mujeres puede ser supra o infraesfínterico (con incontinencia urinaria), siendo las inserciones más comunes en la uretra o el vestíbulo vaginal.

Complicaciones: Infecciones urinarias y obstrucción.

La uroTC y uroRM identifica la inserción ectópica del uréter.

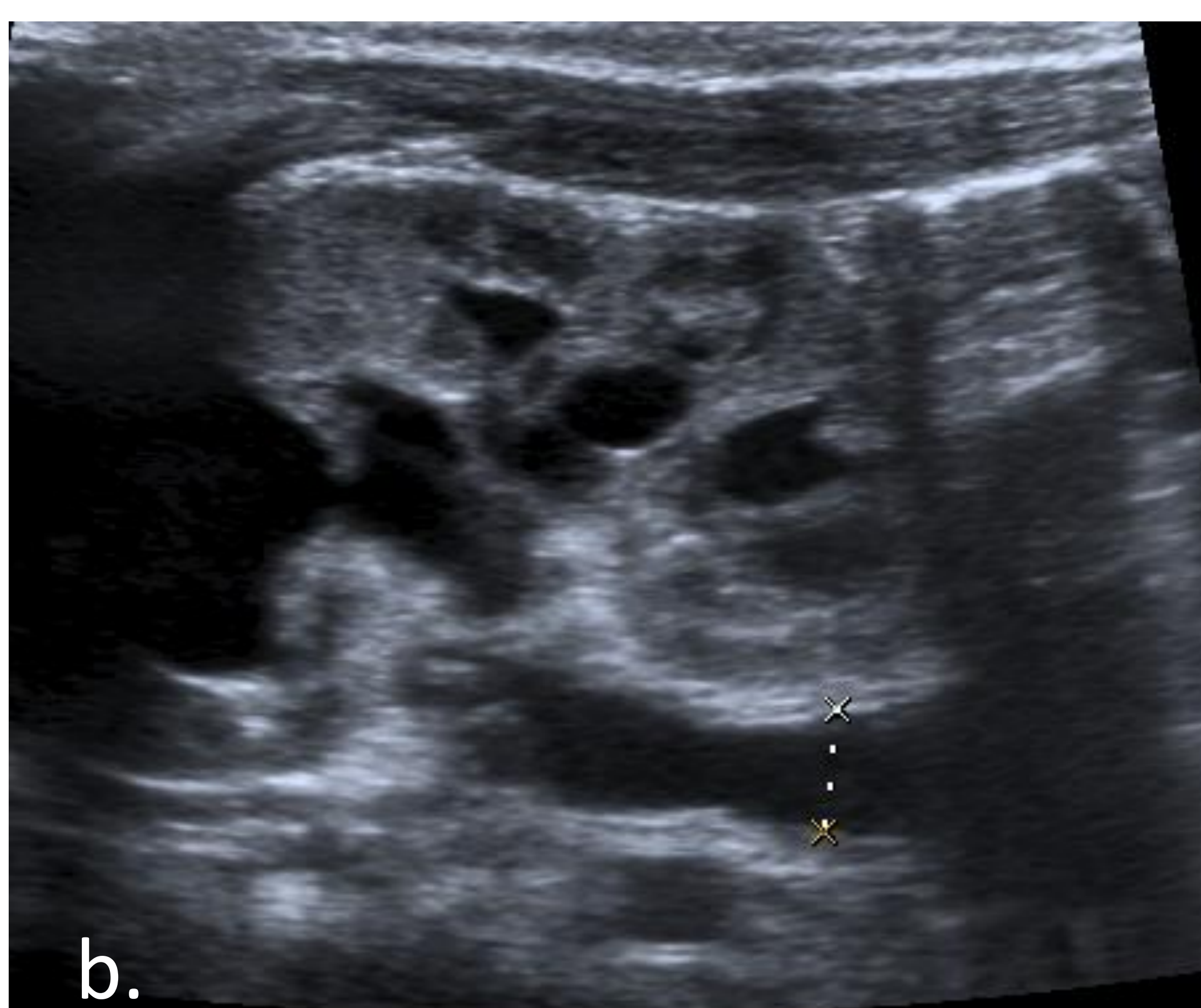
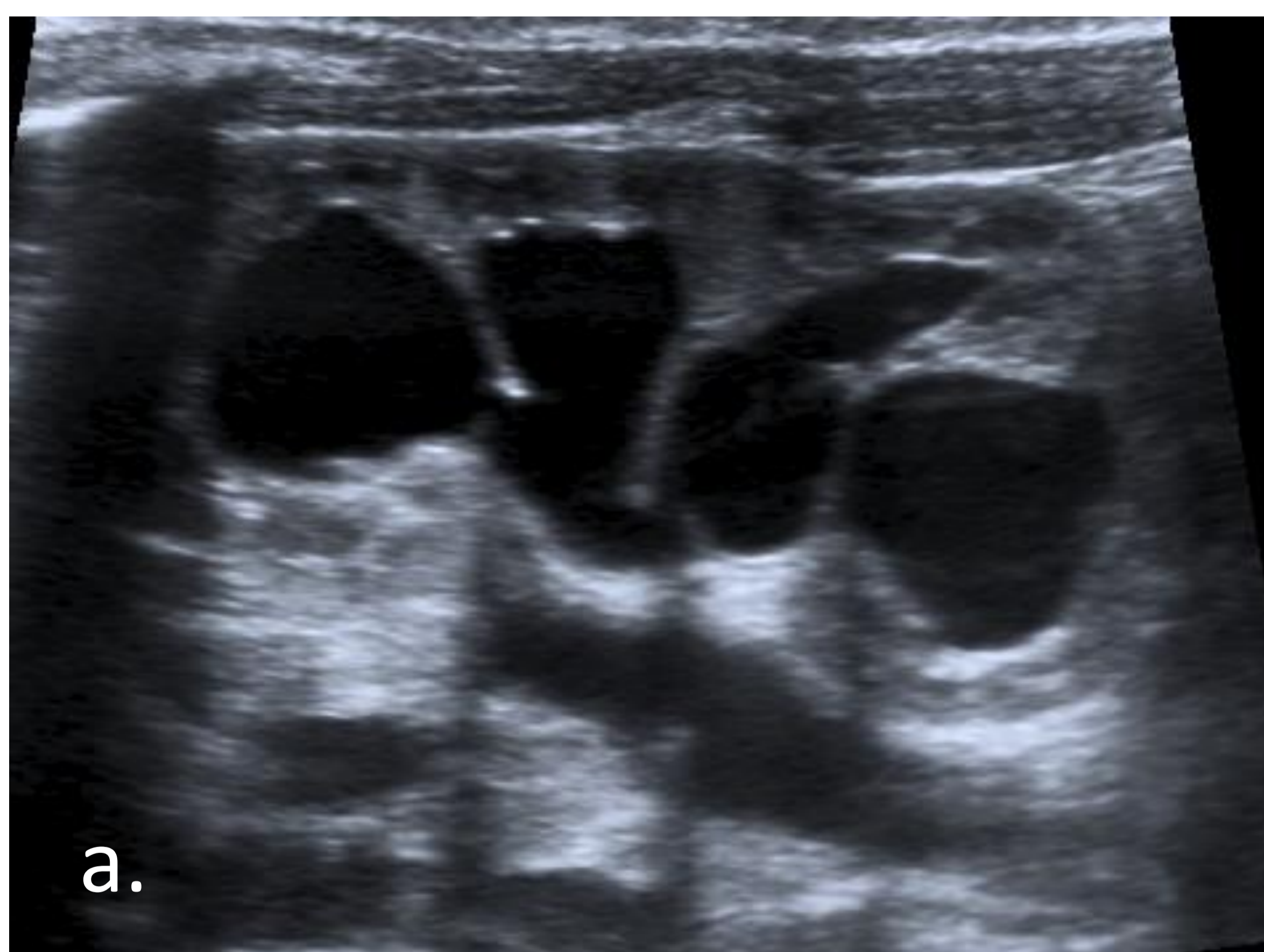


Fig 12. Uréter ectópico en paciente de 5 días en el que se visualiza dilatación generalizada del sistema excretor derecho (a y b) en el estudio ecográfico con inserción de este en la uretra prostática en la urografía intravenosa (flecha en c)

Ureterocele

Es una dilatación quística del uréter terminal.

- Se subdividen en función de la ubicación (intravesical o ectópico) y la presencia o ausencia de un doble sistema colector ipsilateral (ureterocele de doble sistema excretor o de un solo sistema excretor).
- Cuando se asocia a un doble sistema excretor afecta al uréter del polo renal superior y la función de este es mínima (por la obstrucción y displasia). Puede asociar RVU (ureterocele ectópico) que, de ser significativo, requiere de una reconstrucción del tracto urinario inferior.
- los ureteroceles intravesicales de un solo sistema suelen ser pequeños y no asocian hidronefrosis.

Complicaciones: litiasis e hidronefrosis.

USG, UroTC/RM: dilatación bulbosa del uréter distal en la unión ureterovesical. La localización extravesical es importante por el riesgo de RVU e hidronefrosis.

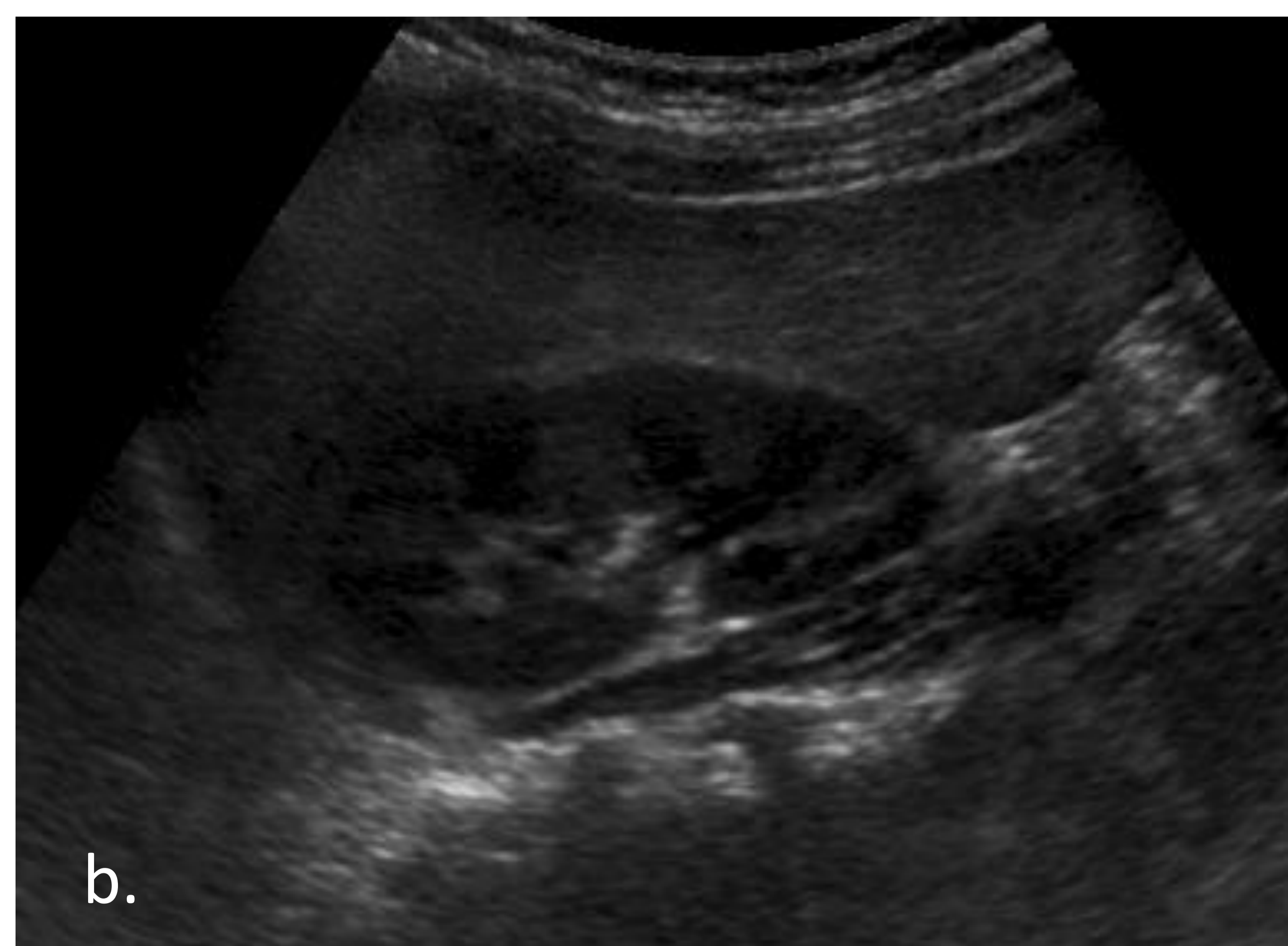
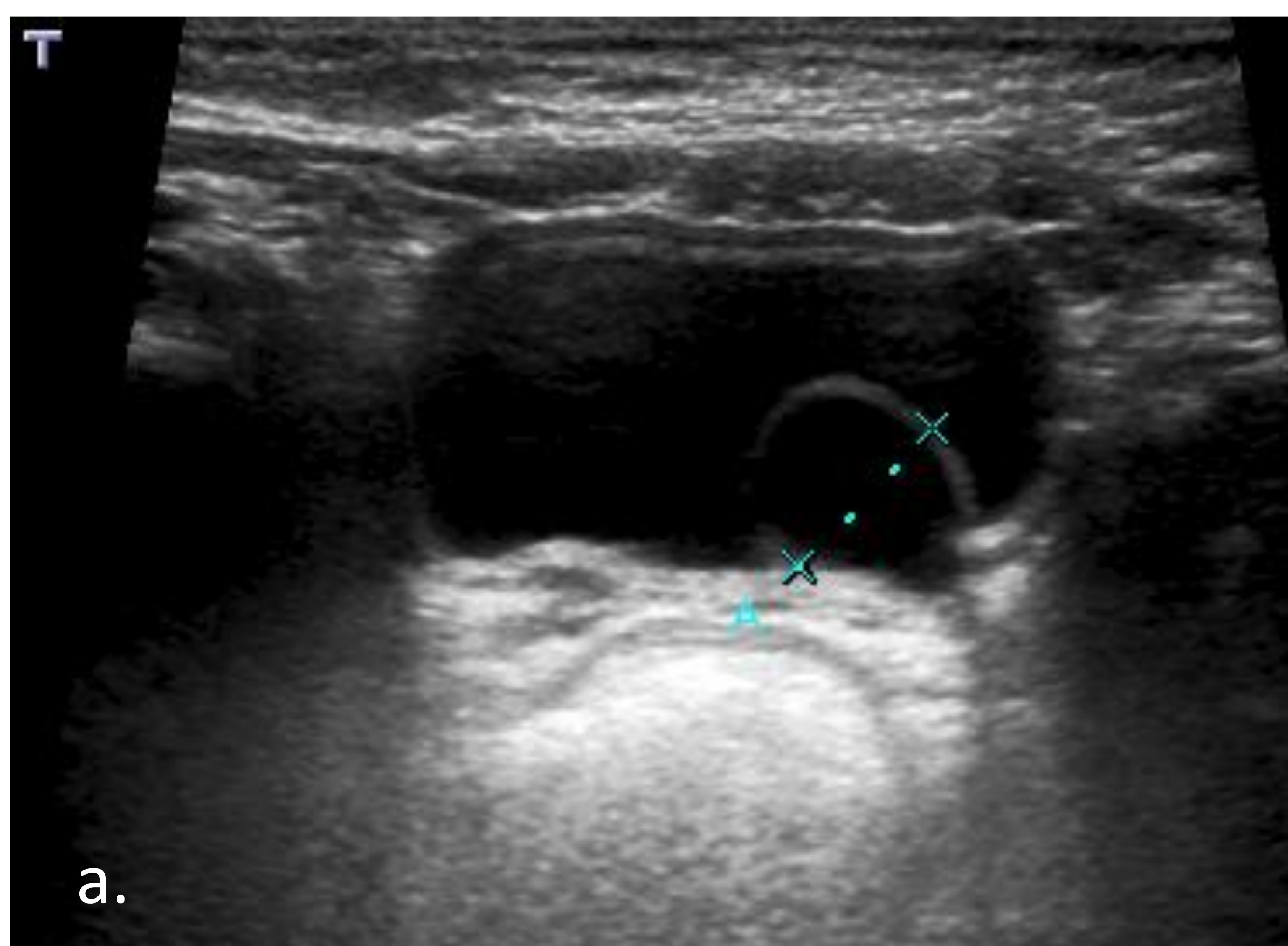


Fig 13. ureterocele intravesical de un solo sistema excretor en u paciente de 7 meses. Imagen ecográfica en la que se identifica una imagen quística bien delimitada en la unión ureterovesical (a) que no asocia hidronefrosis del sistema colector proximal (b)

Megauréter

Dilatación congénita del uréter en ausencia de RVU primario u obstrucción de la salida de la vejiga (megaureter obstructivo primario).

Se considera una obstrucción funcional secundaria a un segmento ureteral inferior adinámico por fibrosis, por atrofia del músculo longitudinal interno o por hipertrofia del músculo circular externo, que resulta en obstrucción.

Hallazgos en uroTC y uroRM: uréter proximal dilatado con reducción gradual del diámetro del uréter distal sin una lesión sólida asociada.



Fig 14. Megaureter en paciente de 1 mes de vida en quien se identifica dilatación completa del sistema excretor izquierdo (a, b y d) sin identificar causa obstructiva distal. En el estudio por cistografía no se identifica RVU (c).

Conclusiones

- Las anomalías del sistema aparato urinario son de las más frecuentes diagnosticadas en el período prenatal.
- Su diagnóstico y valoración se puede realizar mediante la ecografía y la urografía por TC y RM, esta última permitiendo además la valoración funcional.
- El conocimiento de las anomalías del sistema urinario es de suma importancia para el médico radiólogo, ya que muchas de ellas conducen deterioro de la función renal y en último término, enfermedad renal crónica, por lo que su adecuado reconocimiento es vital.

Bibliografía

1. Houat, Abdallah P et al. “Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review.” Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc vol. 41,2 (2021): 462-486. doi:10.1148/rg.2021200078
2. Ramanathan, Subramaniyan et al. “Multi-modality imaging review of congenital abnormalities of kidney and upper urinary tract.” World journal of radiology vol. 8,2 (2016): 132-41. doi:10.4329/wjr.v8.i2.132
3. Surabhi, Venkateswar R et al. “MDCT and MR Urogram Spectrum of Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract Diagnosed in Adulthood.” AJR. American journal of roentgenology vol. 205,3 (2015): W294-304. doi:10.2214/AJR.14.12867
4. Didier R, Chow J, Kwatra N, Retik A, Lebowitz R. The Duplicated Collecting System of the Urinary Tract: Embryology, Imaging Appearances and Clinical Considerations. Pediatr Radiol. 2017;47(11):1526-38. doi:10.1007/s00247-017-3904-z – Pubmed
5. Cinman NM, Okeke Z, Smith AD. Pelvic kidney: associated diseases and treatment. J Endourol 2007;21(8):836–842.