

Hallazgos radiológicos en las malformaciones congénitas del aparato urinario.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Carlos Borrega Harinero, Verónica Lorenzo Quesada, Francisco Javier Hidalgo Ramos, Inmaculada Sánchez Romero, Victoria De Lara Bendahan, Silvana María Lara Fernández

Objetivos Docentes

- Ofrecer una visión global de las malformaciones congénitas urinarias más frecuentes en la población general.
- Describir brevemente las pruebas de imagen más empleadas en su diagnóstico.
- Ilustrar estas patologías mediante imágenes radiológicas de pacientes atendidos en el Servicio de Radiodiagnóstico del HUPR.

Revisión del tema

> Introducción:

Las malformaciones congénitas del aparato urinario forman un grupo heterogéneo de patologías que aparecen como resultado de causas genéticas, epigenéticas, ambientales y errores de señalización molecular. Como grupo ocurren en 1-3 de cada 500 nacidos vivos, representando el 30% de todas las malformaciones que se diagnostican prenatalmente. No obstante, muchas constituyen hallazgos incidentales en la edad adulta en el contexto de pruebas diagnósticas realizadas por otros motivos (especialmente TC de abdomen, cuyo uso está muy extendido en la actualidad). Las repercusiones clínicas son muy variables: desde asintomáticas hasta producir patología obstructiva, ITU, enfermedad renal crónica e hipertensión (predisponiendo al fallo renal). En este sentido suponen el 40-50% de los casos de fallo renal en la edad pediátrica, así como el 30% de los casos de fallo renal sin causa específica en adultos.

> Recuerdo embriológico:

El metanefros o riñón definitivo forma sus propios túbulos excretores o nefronas a partir de tejido mesenquimatoso (mesénquima metanéfrico) de la región presacra, conocido como blastema nefrogénico. Sin embargo, su sistema colector (cálices, pelvis y uréter) procede del brote ureteral, que es una evaginación del conducto mesonéfrico o de Wolff, la cual debe comunicarse de forma adecuada con el mesénquima metanéfrico.

El blastema nefrogénico emigra cranealmente debido a dos motivos: por un lado, la disminución de la curvatura fetal; por otro, el crecimiento de las regiones lumbar y sacra. Además de ascender, el blastema que estaba orientado ventralmente, sufre una rotación medial de 90° para adquirir la orientación normal que conocemos de la pelvis renal.

Las estructuras derivadas del conducto de Wolff (sistema colector) también ascienden hasta alcanzar e mesénquima metanéfrico. Finalmente, se abren a la cloaca para formar la vejiga y la uretra.

Las distintas malformaciones se producen cuando existen errores en alguno de los pasos de este desarrollo embriológico.

> **Técnicas de imagen empleadas:**

- ECOGRAFÍA:

- Ventajas: No emplea radiaciones ionizantes, es rápida, segura, aporta información detallada sobre e parénquima renal. Adecuada para el diagnóstico en niños y para valorar la evolución.

- Limitaciones: Adecuada para el estudio de malformaciones altas, pero no bajas, por lo que no se puede descartar la existencia de una anomalía solo porque la ecografía sea normal.

- UROGRAFÍA EXCRETORA:

Método de elección en el diagnóstico de malformaciones urinarias. Conlleva una serie de desventajas que limitan su uso: Altas dosis de radiación, riesgo de reacciones al contraste yodado, falta de precisión de la función renal.

> Protocolo:

- Se administra contraste yodado por vía iv.
- Transcurrido 1 minuto desde la inyección, se observa la fase nefrográfica cortical.

(Figura 1)

- A los 3 min, fase nefrográfica parenquimatosa.
- A los 5 min, la fase excretora. Se realizan proyecciones oblicuas y AP con el fin de mostrar ambos uréteres durante la eliminación.

(Figura 2)

- Se finaliza el estudio con proyecciones vesicales de llenado y vaciamiento.

- URO-TC:

Permite una mejor caracterización de los hallazgos, pero no se realiza de rutina por sospecha de malformaciones congénitas. Tiene una elevada capacidad diagnóstica no solo de patología urinaria, sino de otras entidades intraabdominales. También permite evaluar el árbol vascular arterial y venoso, identificando variantes vasculares asociadas a las malformaciones urinarias.

Dado que muchas de estas malformaciones se diagnostican de forma incidental, con frecuencia se evidencian en al realizar TC de abdomen sin protocolo de UroTC (sin fase excretora o tardía).

- URO-RM:

Aporta información detallada del tracto genitourinario, pero tampoco se usa de rutina con este fin.

> **Clasificación:**

- De número: Agenesia, riñón supernumerario.

- De rotación: Malrotación.
- De posición: Ectopias renales.
- De fusión: Riñón en herradura, en torta, ectopia renal cruzada con fusión.
- De tamaño: Hipoplasia renal.
- De la pelvis renal y del uréter: Estenosis de la unión urétero-piélica, duplicación piélica y ureteral/incompleta/completa, triple sistema excretor, ectopia ureteral, ureterocele, megauréter, uréter retrocavo.

> Anomalías de número:

- AGENESIA RENAL:

Ausencia de un riñón como consecuencia de la degeneración prematura del brote ureteral, el cual no alcanza el tejido metanéfrico (éste no prolifera).

Puede ser uni o bilateral.

Es poco frecuente que sea bilateral, siendo en este caso un defecto incompatible con la vida. En la ecografía prenatal se sospecha ante la presencia de oligohidramnios y la ausencia de visualización de los riñones. Normalmente se asocia con otras muchas malformaciones.

La agenesia renal unilateral sí es compatible con la vida y, de hecho, ocurre con bastante frecuencia, en 1 de cada 2000 nacidos vivos. En el riñón contralateral se produce una hipertrofia compensadora que en algunos casos condiciona una esclerosis glomerular progresiva. La anomalía que se asocia con mayor frecuencia en el riñón existente es el RVU (24% de casos). En varones se suele asociar a quistes de vesículas seminales ipsilaterales (2/3 de los pacientes) y en mujeres a anomalías uterinas.

Ante el hallazgo o sospecha de una agenesia renal es importante descartar patología en el riñón contralateral.

[\(Figura 3\)](#)

[\(Figura 4\)](#)

- RIÑÓN SUPERNUMERARIO:

Presencia de riñón encapsulado en posición cefálica al riñón normal.

Se produce por una división prematura del brote ureteral, por lo que penetra el blastema por dos lugares distintos, los cuales quedan separados.

El riñón supernumerario tiene pocos cálices y un único infundíbulo, existiendo propensión a la formación de calcificaciones y, en consecuencia, patología obstructiva e infección secundaria.

> Anomalías de rotación:

- MALROTACIÓN:

Como ya se ha comentado, tras el ascenso del riñón a la región lumbar, la pelvis debe sufrir una rotación medial de 90° para adquirir su posición normal. En este proceso existen múltiples posibilidades que se consideran variantes anatómicas (sin significado patológico), pudiendo estar asociadas o no a otras alteraciones. Son la norma en las anomalías de posición y fusión

[\(Figura 5\)](#)

> Anomalías de posición:

- ECTOPIA RENAL SIMPLE:

Riñón de posición anómala, sin cruzar línea media.

Tiene lugar cuando el blastema nefrogénico no asciende correctamente a su posición habitual.

Puede ser uni (frecuencia de 1 por cada 800 nacimientos) o bilateral, siendo ésta última más rara (1/2000).

El riñón ectópico tiene un tamaño normal o ligeramente inferior. La predisposición a la uropatía obstructiva

es mayor debido a diversas razones: con frecuencia asocian malrotaciones; los uréteres pueden presentar incurvaciones o tortuosidades; en ocasiones, la vascularización es anormal pudiendo obstruir parcial o totalmente uno de los cálices mayores o el uréter superior.

En el 15-45% de los casos existen malformaciones genitales asociadas.

La clasificación de Hollis y cols las divide según su localización:

? Pélvica: Es la más frecuente. El riñón se sitúa distal a la bifurcación de la aorta abdominal.

(Figura 6)

Para diferenciarla de la ptosis renal nos basamos en que en el riñón pélvico la longitud del uréter y de los vasos se adapta a la posición del riñón ectópico (la arteria renal varía su origen según la localización de riñón ectópico). Sin embargo, en la ptosis el riñón afectado aparece descendido por la pérdida de los soportes anatómicos en el espacio retroperitoneal (es típico de personas obesas después de perder peso rápidamente), por lo que la longitud del uréter y de los vasos que lo irrigan es normal; la posición anómala fue adquirida después de que el riñón ascendiera a su posición adecuada durante el desarrollo.

- Lumbar: en fosa iliaca.
- Abdominal: craneal a la cresta iliaca.
- Cefálica: en abdomen superior pero caudal al diafragma.
- Torácica (ectopia superior): parcial o totalmente craneal al diafragma.

- ECTOPIA RENAL CRUZADA:

En este caso el riñón ectópico cruza la línea media y se localiza contralateral a su posición anatómica caudal al otro riñón.

Embriológicamente el riñón se desvía medialmente y asciende por el lado contrario.

Ocurre en 1 de cada 2000 nacimientos.

El riñón ectópico suele tener menor tamaño. Los uréteres terminan en su localización correcta, por lo que el uréter correspondiente al riñón ectópico debe atravesar la línea media para insertarse en la vejiga. Generalmente no presentan uréteres ectópicos.

La ectopia cruzada puede ser uni o bilateral, y puede asociarse o no con fusión de ambos riñones:

- Con fusión: Es lo más frecuente (85-90% de casos), observándose una masa renal única.

(Figura 7)

(Figura 8)

- Sin fusión: Se aprecian dos estructuras renales completas y separadas en un mismo hemicuerpo.

> Anomalías de fusión:

Tienen lugar entre las semanas 4 y 8 de gestación debido a una flexión anormal de la columna fetal que predispone a que los dos blastemas nefrogénicos entren en contacto.

Es muy común que asocien alteraciones vasculares, hecho a tener en cuenta en caso de tener que realizar una cirugía. Otras complicaciones asociadas son: litiasis, infecciones, tumores benignos y tumor de Wilms).

Se clasifican en:

- Fusión parcial: Riñón en herradura, ectopia renal cruzada con fusión (ya vista).
- Fusión completa: Riñón en torta.

- RIÑÓN EN HERRADURA:

Tipo de fusión renal más frecuente (90%), observándose en 1 de cada 400 nacimientos.

En la mayoría de ocasiones la fusión se produce por los polos inferiores.

Es una de las malformaciones que más se asocia al aneurisma de aorta abdominal.

Existe riesgo de lesión traumática dada su posición anterior a la columna vertebral.

Hallazgos radiológicos:

- Malrotación bilateral. Los uréteres nacen en la cara anterior del riñón.
- Cálices inferiores medializados.

- Generalmente dilatación pielocalicial (hidronefrosis proximal) por la angulación de los uréteres.

[\(Figura 9\)](#)

[\(Figura 10\)](#)

- RIÑÓN EN TORTA:

Ausencia de cápsula renal con fusión tanto de polos superiores como de inferiores, adquiriendo forma de donut o torta. Suele tener localización pélvica, una o dos pelvis y, generalmente, dos uréteres.

> Anomalías de tamaño:

- HIPOPLASIA RENAL:

Riñón de tamaño disminuido pero con función excretora conservada.

Se debe a un déficit cuantitativo de mesénquima metanéfrico.

Normalmente es unilateral, con una frecuencia de 1 en 400 nacimientos.

Hay que hacer diagnóstico diferencial con riñones atróficos por otros procesos vasculares (ej: estenosis de la arteria renal) o infecciosos. Para catalogar un riñón como verdaderamente hipoplásico no debe mostrar cicatrices y debe tener menor número de pirámides renales que el riñón contralateral (en total 6 o menos).

> Anomalías de la pelvis renal y del uréter:

- ESTENOSIS DE LA UNIÓN URÉTERO-PIÉLICA:

Se observa una hidronefrosis proximal con transición abrupta hacia un uréter no dilatado. Distinguimos causas:

- Intrínsecas: cantidad excesiva de fibras colágenas en capas musculares, deficiencia o ausencia de capa muscular o músculo longitudinal en cantidad excesiva.

- Extrínsecas o secundarias (más frecuente): compresión por parte de un vaso aberrante o accesorio del polo renal inferior.

- DUPLICACIÓN URÉTERO-PIÉLICA O DOBLE SISTEMA EXCRETOR:

Se trata de la **malformación congénita urinaria más común** y se debe a una bifurcación temprana de brote ureteral. Si esto ocurre por encima de la zona teórica de unión urétero-piélica se produce una pelvis bífida (considerada como una variante de la normalidad); si ocurre por debajo, se produce una duplicación ureteral.

Es más frecuente en mujeres, pudiendo ser uni o bilateral.

Se pueden asociar otras alteraciones como ureterocele, uréter ectópico, RVU, obstrucción de la unión urétero-piélica y displasia.

[\(Figura 11\)](#)

El doble sistema excretor se clasifica en:

- Incompleto: Es más frecuente. Uréter con morfología en "Y". Se produce una peristalsis retrógrada que puede repercutir en cualquiera de las ramas, produciendo hidronefrosis crónica con pérdida del parénquima renal.

[\(Figura 12\)](#)

[\(Figura 13\)](#)

[\(Figura 14\)](#)

- Completo: Se producen dos brotes ureterales separados que dan lugar a dos sistemas colectores (cor pelvis y uréter) que drenan en la vejiga de forma independiente. El uréter que drena el polo superior presenta una inserción ectópica (más caudal y medial), lo cual se conoce como regla de Weigert-Meyer

además, presenta mayor incidencia de ureteroceles ectópicos. Estas anomalías conllevan una obstrucción y posterior hidronefrosis del uréter del polo superior, con adelgazamiento de la cortical dependiente de mismo.

[\(Figura 15\)](#)

[\(Figura 16\)](#)

[\(Figura 17\)](#)

- INSERCIÓN ECTÓPICA DEL URÉTER:

La apertura distal del uréter se produce caudal al trigono vesical. En el 80% de casos se asocia a doble sistema excretor completo (en el uréter que drena el polo superior, como ya se ha mencionado).

En varones es siempre supraesfinteriana, desembocando en uretra prostática, vesícula seminal, conducto eyaculador o conductos deferentes, con clínica de ITUs de repetición, prostatitis o epididimitis.

En mujeres puede ser supra o infraesfinteriana, desembocando en uretra o vestíbulo vaginal y produciendo goteo miccional (incontinencia urinaria) como sintomatología.

- URETEROCELE:

Dilatación quística del extremo inferior del uréter. Con frecuencia se asocia a un doble sistema colector (normalmente completo), aunque también puede presentarse sin duplicación del sistema colector.

Según su localización se clasifica en simple o intravesical (imagen de "cabeza de cobra") o ectópico (en cuello vesical o uretra, en la parte más distal de un uréter ectópico).

[\(Figura 18\)](#)

- MEGAUURÉTER:

Obstrucción ureteral secundaria a que el segmento que queda por debajo es adinámico. Se aprecia una dilatación pielocalicial y del uréter proximal con estrechamiento gradual del uréter distal (que es aperistáltico con calibre e inserción normal), sin causa extrínseca.

Existen diversas causas: cantidad excesivas de fibras colágenas, atrofia de la capa muscular longitudinal.

- URÉTER RETROCAVO:

Alteración del uréter derecho, el cual toma un trayecto anómalo, cruzando posteriormente a la VCI. A continuación se dirige ventralmente a nivel de L3-L4, pasando entre VCI y aorta para retomar su posición adecuada.

Tiene una frecuencia de 1 en 1500 nacimientos.

Debemos sospecharlo ante signos de dilatación del sistema colector del lado derecho con disposición horizontal del tercio proximal del uréter.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Urografía excretora en fase nefrográfica cortical (aproximadamente 1 minuto después de la administración de contraste iv). Se aprecian ambas siluetas renales que aparecen rodeadas con un círculo amarillo.



Fig. 2: Urografía en fase excretora (aproximadamente 5 minutos después de la administración de contraste iv). Se aprecia un doble sistema excretor bilateral.

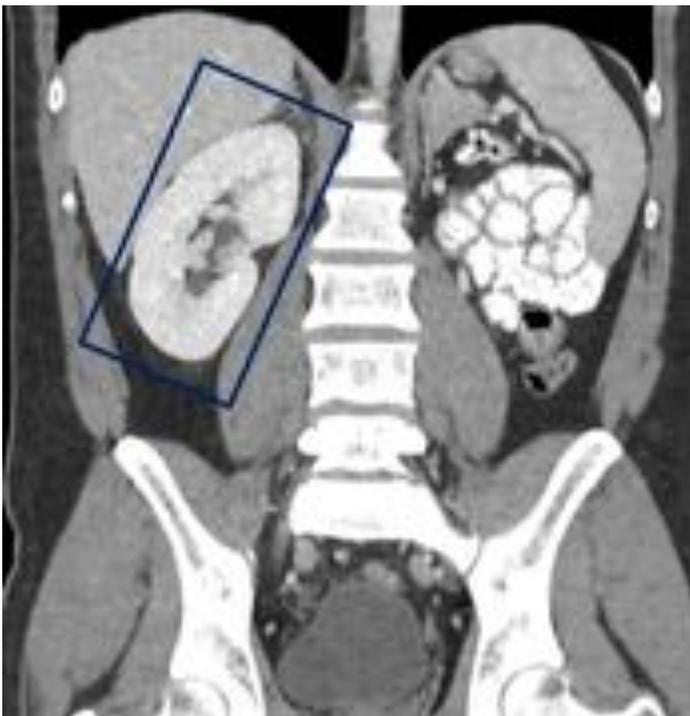


Fig. 3: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso, corte coronal. Agenesia renal izquierda, con

riñón derecho aumentado de tamaño, de aspecto compensador, pero de características normales (capta contraste de forma adecuada).



Fig. 4: Agenesia renal derecha. A) Urografía excretora. B) Reconstrucción 3D (Volume rendering).

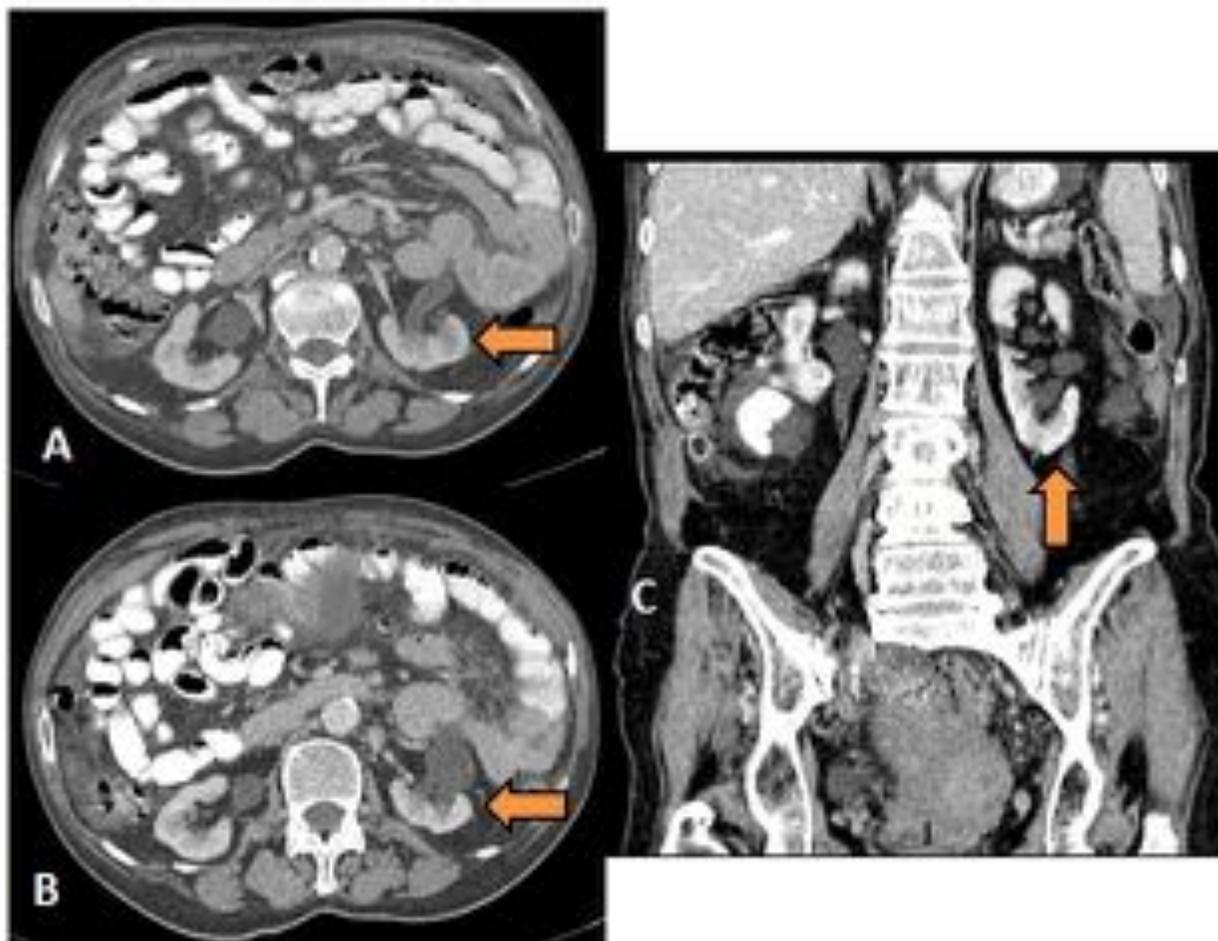


Fig. 5: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso que muestra malrotación del riñón izquierdo, de manera que la pelvis aparece orientada hacia la cara externa (flechas). A-B) Cortes axiales. C) Reconstrucción coronal.

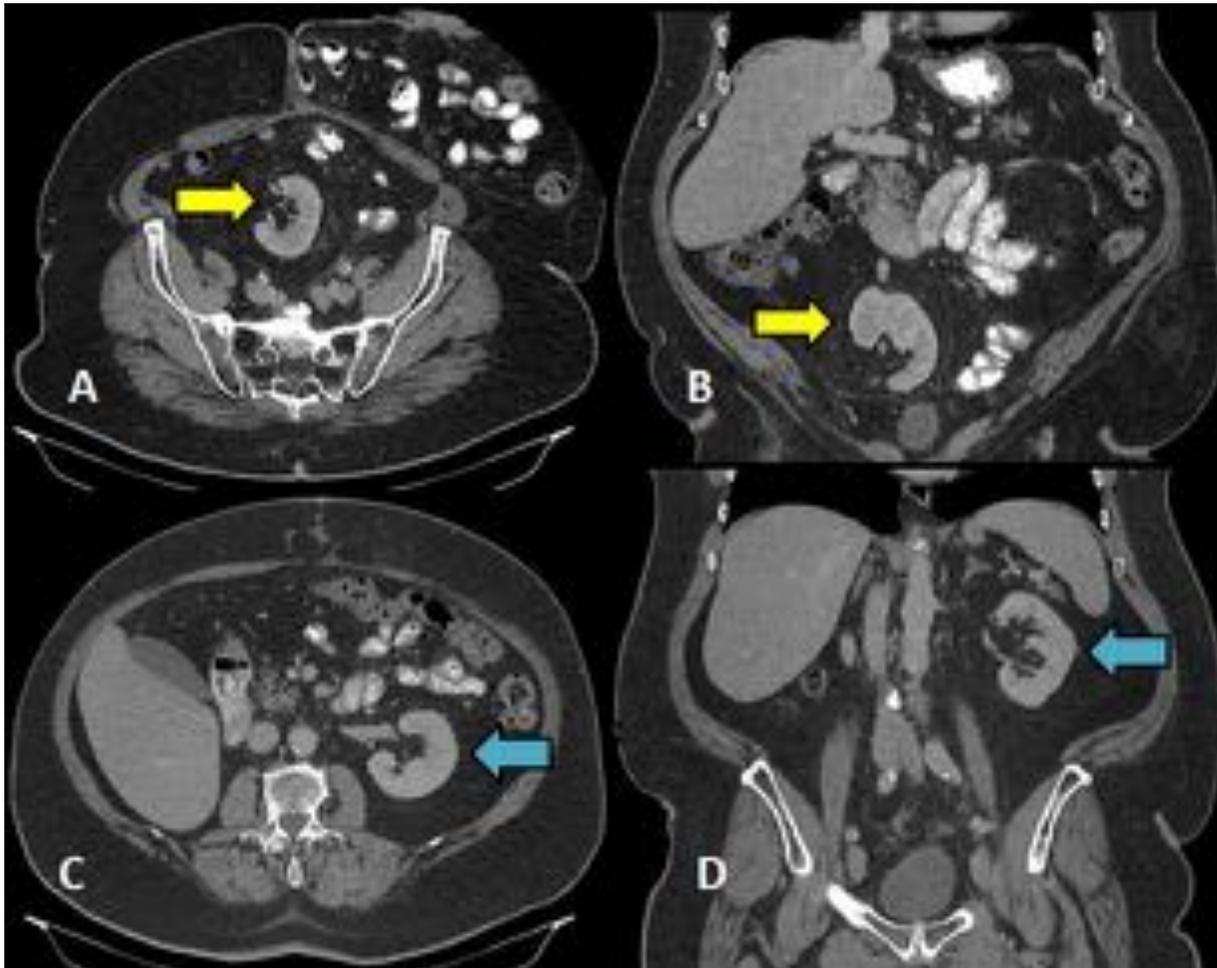


Fig. 6: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso. Ectopia renal simple: Riñón derecho localizado en pelvis y malrotado, mientras que el izquierdo tiene una posición normal. A-B) Cortes axial y coronal del riñón derecho pélvico. C-D) Cortes axial y coronal del riñón izquierdo.

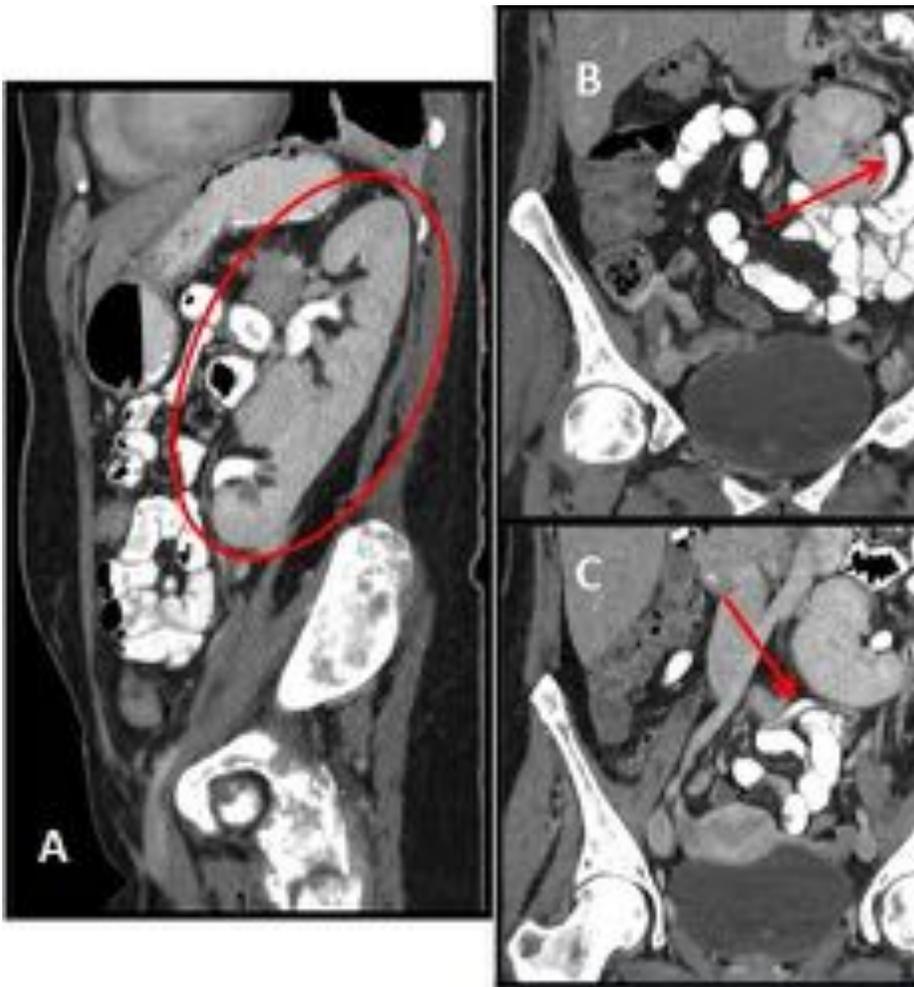


Fig. 7: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso que muestra una ectopia renal cruzada del riñón derecho con fusión y malrotación. El riñón derecho se localiza en el lado izquierdo, fusionado con el riñón de ese lado y con su pelvis malrotada en sentido anterior. A) Reconstrucción sagital, riñones derecho e izquierdo fusionados. B) Corte coronal, uréter derecho saliendo de pelvis renal. C) Corte coronal, uréter derecho cruzando línea media.

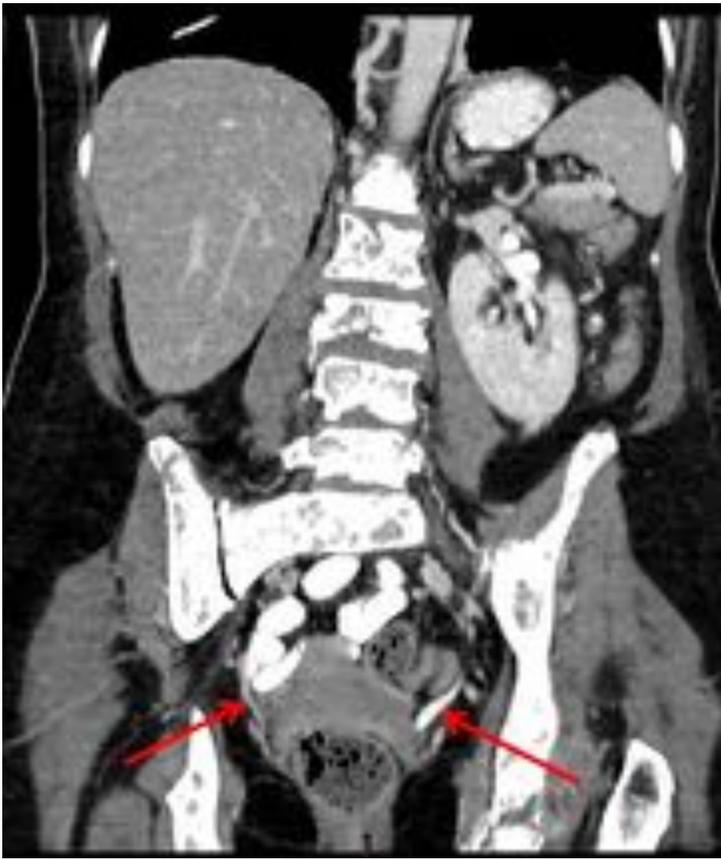


Fig. 8: Mismo caso que en Figura 7. Corte coronal, inserción adecuada de ambos uréteres en la vejiga.

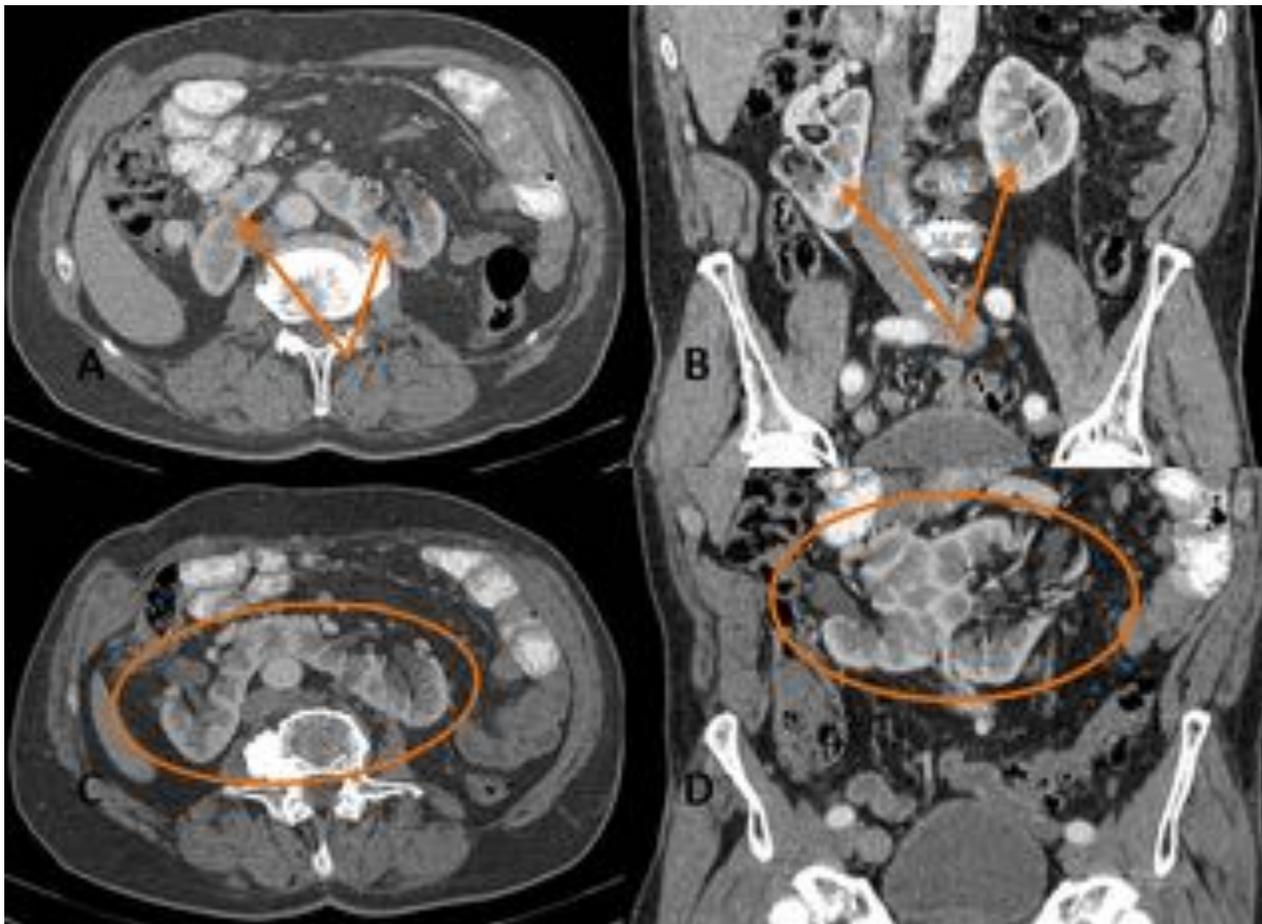


Fig. 9: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso. Riñón en herradura. A-B) Polos renales superiores no fusionados, corte axial y coronal, respectivamente. C-D) Polos renales inferiores fusionados en línea media, anterior a la aorta abdominal, corte axial y coronal, respectivamente.



Fig. 10: TC de abdomen con contraste oral e intravenoso, corte axial, donde presentamos otro caso de riñón en herradura.



Fig. 11: Ecografía abdominal. Riñón derecho de características normales en el que se aprecia un doble sistema excretor: observamos dos imágenes centrales con ecogenicidad similar a la del seno renal, separadas por parénquima de aspecto normal. A) Modo B. B) Doppler color.

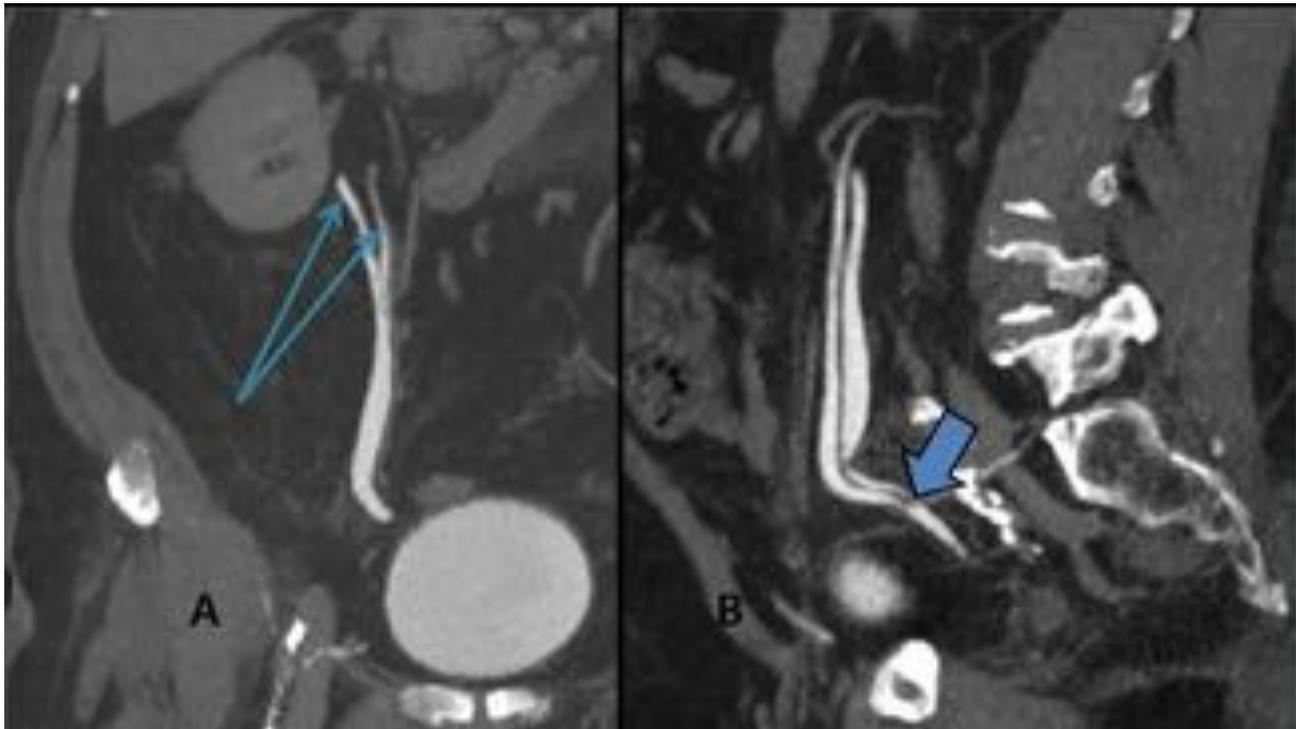


Fig. 12: TC de abdomen y pelvis con contraste intravenoso en fase excretora. Doble sistema excretor incompleto del lado derecho, con unión de ambos uréteres en el tercio distal. A) Corte coronal (MIP), morfología en “Y”. B) Corte sagital (MIP), donde se indica el punto de unión de los dos uréteres.



Fig. 13: Mismo caso que en Figura 11. Reconstrucción 3D (Volumen rendering).



Fig. 14: Urografía excretora. Doble sistema excretor incompleto izquierdo, con unión de ambos uréteres en el tercio distal. A) Doble sistema excretor izquierdo (pelvis inferior de mayor tamaño). Ectasia de pelvis renal derecha. B) Se indica el punto de unión de los dos uréteres izquierdos, en tercio distal.



Fig. 15: Urografía excretora. Doble sistema excretor incompleto izquierdo y completo derecho, con ureterocele simple derecho. A) Doble sistema excretor bilateral. No se aprecia hidronefrosis. B) Se indica el punto de unión de los dos uréteres izquierdos (en el tercio medio). Se aprecian dos uréteres derechos que se insertan en la vejiga de forma independiente; además, uno de ellos presenta un ureterocele simple (intravesical).

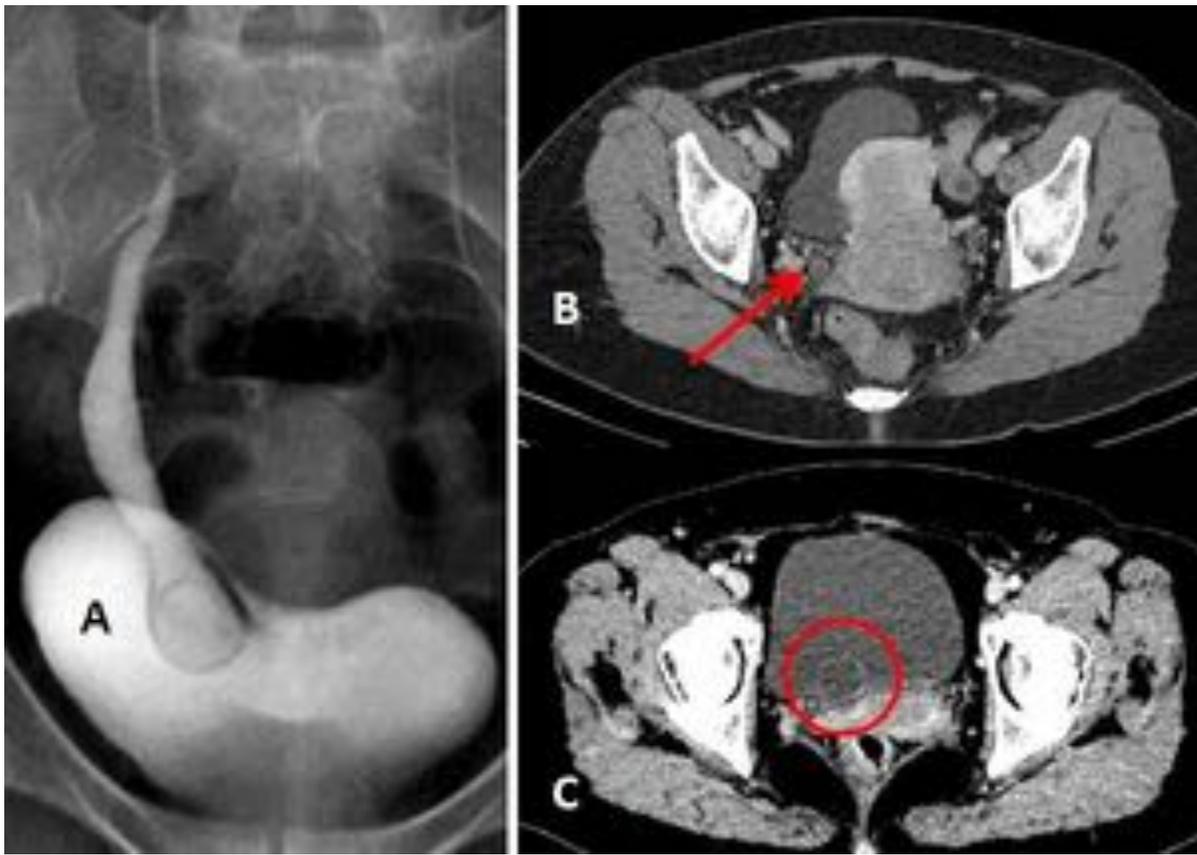


Fig. 16: Mismo caso que en Figura 15. Ureteroceles simple derecho (imagen en “cabeza de cobra”). A) Urografía excretora. B-C) TC de abdomen con contraste oral e intravenoso, cortes axiales. Engrosamiento circunferencial de la pared y realce a nivel distal de uno de los uréteres derechos, estando discretamente dilatado a este nivel. Imagen redondeada, quística, localizada en unión urétero-vesical derecha (hacia la luz vesical), en relación con ureteroceles simple.

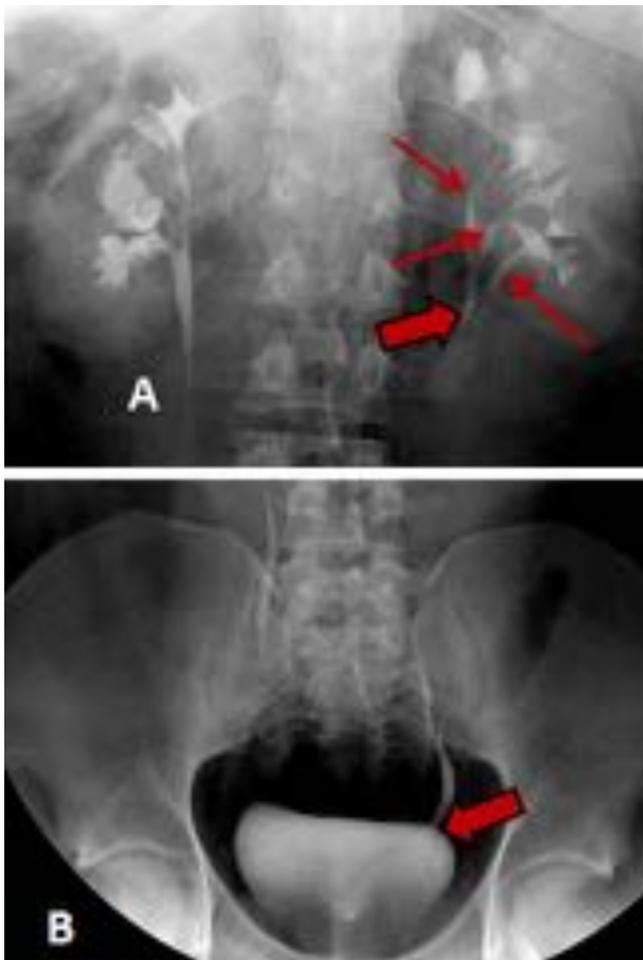


Fig. 17: Urografía excretora. Triple sistema excretor izquierdo. A) Fusión de los tres uréteres en el tercio proximal, a pocos cm de la salida del riñón. B) Uréter único izquierdo que se inserta de forma adecuada en la vejiga.



Fig. 18: Urografía excretora. Ureteroceles simple (intravesical) derecho: imagen circular rodeada por el halo radioluciente de la pared del ureteroceles, dando la imagen clásica de “cabeza de cobra”. Mínima dilatación del tercio distal del uréter derecho. Agenesia renal izquierda.

Conclusiones

- Las malformaciones congénitas del aparato urinario constituyen, en la mayoría de ocasiones, hallazgos incidentales. Son cada vez más frecuentes debido al uso extendido del TC de abdomen.
- Al diagnosticar una malformación de este tipo, no debemos olvidar realizar una evaluación exhaustiva de 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.
- Debemos estar relacionados con estos hallazgos para realizar un manejo óptimo del paciente. En este sentido, hay que plantearse la opción de derivarlo a los servicios de Nefrología o Urología para evitar complicaciones como ITU, insuficiencia renal o hipertensión.

Bibliografía / Referencias

- 1.- "MDCT and MR Urogram Spectrum of Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract Diagnosed in Adulthood", *AJR*, 2015, 205:W294-W304.

- 2.- "*Urinary Tract Abnormalities: Initial Experience with Multi-Detector Row-CT Urography*", Radiology, 2002, 222:353-360.
- 3.- "Malformaciones congénitas del sistema urinario: Abordaje Radiológico y por Imagen con análisis de la terminología aplicada", Anales de Radiología de México 2008; 4:259-278.
- 4.- "Genitourinary Imaging: Part 1, Congenital Urinary Anomalies and Their Management", AJR, 2012; 199:W545-W553.