

Anomalías congénitas nefrourológicas: Un paseo ecográfico

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Cristina González Delgado**, Leonor López Morales, Raquel Pérez Pérez, Yolanda Marcelino Reyes, Daniel Batista Martín, María Soledad Pastor Santoveña

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos ecográficos que caracterizan las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario.

Revisión del tema

- Se realiza una revisión bibliográfica exponiendo las características por ecografía de las anomalías congénitas nefrourológicas más frecuentes.
- Se representan casos recogidos en centros hospitalarios de nuestra comunidad autónoma.

Las anomalías congénitas nefrourológicas las clasificaremos como:

- 1) Anomalías nefrológicas
- 2) Hidronefrosis congénitas
- 3) Enfermedades quísticas

1) ANOMALÍAS NEFROLÓGICAS

Pueden ser clasificadas como alteraciones en el número (agenesia), en la posición (la etopia y la ptosis) y alteraciones en la fusión (riñón en herradura, ectopia renal cruzada y duplicación renal).

Agenesia renal

- Resultado del fallo en la formación de la yema ureteral del conducto mesonéfrico con el consecuente fallo en la inducción de la formación del metanefros.
- Puede ser unilateral o bilateral.

Agenesia bilateral:

-Incidencia de 0.02 a 0.04 %.

-Incompatible con la vida

- **Hallazgos ecográficos:**

- . Riñones y arterias renales ausentes
- . Vejiga pequeña y ausente.
- . Glándulas suprarrenales

generalmente presentes y alargadas.

Agenesia renal unilateral

- Incidencia de 1/1000 nacimientos.

- Más del 25% presenta anomalías asociadas

del sistema cardiovascular, gastrointestinal o
esquelético. Alteraciones genitales

frecuentes.

-**Hallazgos ecográficos:**

. Fosa renal vacía (**Figura 1**)

. Ausencia de arterias renales

. Vejiga pequeña

. Alargamiento de la glándula

suprarrenal homolateral.

. Riñón contralateral: tamaño y
morfología normal en el nacimiento.

Hipertrofia compensadora entre los
de vida.

6-12 meses

Hipoplasia renal

- Riñón formado normalmente pero congénitamente pequeño
- Disminución del número de glomérulos renales, pirámides y cálices.
- Generalmente unilateral.
- **Hallazgos ecográficos:**

. Riñón normal de tamaño pequeño situado en la fosa renal.

. Hipertrofia compensadora del riñón contralateral.

Ectopia renal

Producidos por fallo intraútero del ascenso completo de los riñones desde la pelvis.

Ectopia simple

- Riñones y uréter están en los lados respectivos con
relación a la columna.

- Localización más frecuente en la pelvis. (**Figura 2**)

- **Hallazgos ecográficos:**

. Riñones pequeños y malrotados con
configuraciones dismórficas, incluyendo
morfología en disco.

. Los cálices y la pelvis se sitúan cerca de la
superficie del riñón, esto se traduce en
ausencia o excentricidad de la ecogenicidad

del seno renal.

. Uréteres típicamente cortos.

. Suministro sanguíneo por arterias regionales

Ectopia cruzada

- Ambos riñones situados al mismo lado de la columna.
 - Más frecuente riñón ectópico izquierdo.
 - Riñón ectópico menor de lo normal y malrotado, generalmente por debajo del riñón ortotópico.
 - 90% están fusionadas al riñón homolateral normal (generalmente el polo superior del riñón ectópico está fusionado con el polo inferior del riñón ortotópico).
 - Uréter de drenaje del riñón ectópico cruza la línea media y entra en el triángulo contralateral de la vejiga.
 - Ureter del riñón ortópico entra en el triángulo normal homolateral.
 - Existe un aumento de la incidencia de displasia multiquística, hidronefrosis, infección y formación de cálculos en el riñón cruzado.
- Hallazgos ecográficos:**
- . Masa con forma sigmoidea o de "s" formada por dos senos renales unidos y ausencia de riñón en la fosa renal contralateral. El polo inferior fusionado del riñón ortotópico está posicionado medialmente, anterior a la columna.

Riñón en herradura

- Causa más frecuente de fusión renal anómala
- **Lugar de fusión:** Polo inferior de ambos riñones, a través de un istmo de parénquima funcionante o tejido fibroso.
- **Aporte arterial:** variable de la porción inferior de la Aorta o de las arterias ilíacas comunes.
- **Asociaciones:**
 - * En un tercio de los pacientes: anomalías del sistema genitourinario (obstrucción de la unión ureteropélvica, reflujo vesicoureteral, duplicación de los sistemas colectores y displasia renal), cardiovascular, esquelético o gastrointestinal.
 - * Aumento del riesgo de infección y de la formación de cálculos.
 - * Raras: Carcinoma de células renales y el tumor de Wilms
- **Hallazgos ecográficos: (Figura 3)**
 - . Istmo de tejido cruzando la línea media anterior a los grandes vasos.
 - . Localización anterior de las pelvis renales
 - . Orientación medial de los polos inferiores de los riñones
 - . Hallazgos ocasionales: Ectasias piélicas y nefrolitiasis.

Anomalías de duplicación

- Anomalía congénita más frecuente del tracto urinario

- Incidencia del 0.8 al 5%.

- **Tipos:**

- ***Parciales:**

- Las más frecuentes (95%).
 - Espectro desde pelvis renal bífida a duplicación proximal de los uréteres con fusión en algún punto de sutrayecto en un uréter común distal.
 - Generalmente no presentan clínica y tienen similar incidencia de infección con respecto a la de la población general.
 - **Ecografía:** Riñón duplicado no obstruido mayor que el riñón normal y con separación central de los complejos pielocaliciales.

- *** Completas:**

- Riñón con dos sistemas pielocaliciales o dos uréteres que entran en la vejiga por orificios separados.
 - El uréter del sistema colector del polo inferior se localiza en el triángulo.
 - El uréter de la mitad superior puede tener una inserción normal o ectópica estando con frecuencia obstruido.

2) HIDRONEFROSIS CONGÉNITA

Muchas de las causas de hidronefrosis congénita se diagnostican habitualmente en las ecografías prenatales, aunque se pueden presentar a cualquier edad.

Obstrucción de la unión ureteropielica

- Causa más frecuente de obstrucción del tracto urinario superior en los niños.
- **Etiología:** Controvertida. Desarrollo anormal de un segmento corto de la musculatura lisa del uréter y unión ureteropielica o factores extrínsecos como las bandas, adherencias o vasos aberrantes que cruzan la parte superior del uréter o la pelvis renal.
- **Clínica:**

- *** Neonato:** masa palpable y distensión abdominal.

- *** Niño mayor:** dolor abdominal, hematuria o infección del tracto urinario y dolor recurrente en el flanco, asociado con un incremento en la ingesta líquida.

- **Hallazgos ecográficos:**

- Cálices dilatados visualizados como múltiples estructuras quísticas de tamaño uniforme comunicados entre sí con una pelvis de moderado o gran tamaño

(Figura 4)

- Parénquima renal con distintos grados de espesor. **(Figura 5)**

- Falta de visualización del uréter distal. **(Figura 6)**

- Rara vez: Dilatación ureteral homolateral secundaria a la coexistencia con reflujo vesicoureteral o con obstrucción ureteral distal.

Reflujo vesicoureteral

- Consiste en el flujo retrógrado de orina desde la vejiga hasta el uréter o los sistemas colectores renales.

- **Tipos:**

- * **Primarios:**

- . Los más frecuentes.
 - . Debidos a incompetencia del mecanismo valvular antirreflujo que existe en la unión ureterovesical.

- * **Secundarios:**

- . Resultado de: obstrucción en la salida de la vejiga, disfunción en el vaciamiento, enfermedad neurológica y síndrome del abdomen en ciruela pasa.

- **Asociaciones:**

Predispone a la pielonefritis y a cicatrices renales.

- **Hallazgos ecográficos:**

- . **Modo B:** Dilatación ureteral e hidronefrosis que puede incrementar o disminuir después la micción y por los procesos cicatriciales que acompañan al propio reflujo.

*****Limitaciones:** En muchos casos la ecografía renal es normal o infraestima la gravedad del reflujo.

- . **Doppler color:** Permite evaluar la posición más lateral del orificio ureteral y el flujo retrógrado. La posición más lateral del orificio ureteral probablemente sea la causa del reflujo.

- . **Cistografía con guía ecográfica:** Permite visualizar microburbujas de un medio salino o de contraste dentro del uréter o un incremento del diámetro ureteral durante el llenado de la vejiga o la micción. (**Figura 7**)

Megauréter

- Dilatación del uréter.
- Tipos:

* **Megauréter obstructivo:** Primario o secundario.

- . **Primario:**

- Obstrucción congénita yuxtavesical del uréter.
 - Causas: estenosis, estrecheces o válvulas ureterales y aperistaltismo de un segmento distal ureteral.

- . **Secundario:**

- Causas: obstrucción ureteral, vejiga neurológica, ureterocele o cálculo.

* **Megauréter no refluente no obstructivo:** Primario o secundario.

- . **Primario:**

- Causas: segmento muy corto adinámico.
 - Diagnóstico de exclusión.

- . **Secundario:**

- Causas: Infección urinaria o a flujo y volumen urinario alto como en la diabetes insípida.

* **Megauréter refluente:**

. **Primario:**

- Causa: porción intramural del uréter corta y con trayecto oblicuo que conduce a una incompetencia de la unión ureterovesical.

. **Secundario:**

- Causa: vejiga neurógena, obstrucción vesical o ureteroceles.

• **Hallazgos ecográficos: (Figura 8 y 9)**

. Dilatación del uréter proximal que acaba en un segmento no dilatado.

. El estrechamiento del segmento distal es adinámico en el examen a tiempo real.

. El segmento ureteral proximal es hiperperistáltico mostrando a menudo movimientos de un lado a otro.

Duplicación ureteral obstruida

- Existencia de dos sistemas pielocaliciales separados y dos uréteres, cada uno con su propio propio lugar de inserción en su orificio ureteral.

>Uréter del pielón superior:

. Inserción ectópica**, típicamente medial e inferior a la inserción del uréter del segmento del pielón inferior.

. Proclive a la obstrucción (orificio ureteral estrechado).

>Uréter del pielón inferior:

. Ortotópico con dentro del trigono.

. Proclive al reflujo: trayecto más perpendicular que el oblicuo normal. Puede verse dilatado por esta razón.

. Situación lateral y craneal al uréter de drenaje del pielón superior.

**En niñas:

-Inserción dentro del vestíbulo, la vagina, la uretra o menos frecuentemente dentro del útero, el cérvix o el recto.

-Síntomas: incontinencia o goteo de orina porque el uréter se inserta por

debajo del esfínter.

**En niños:

-Inserción dentro del cuello vesical, trigono inferomedial, la uretra posterior, estructuras genitales o el recto.

-Síntomas: infecciones del tracto urinario, prostatitis o epididimitis, ya que el uréter drena por encima del esfínter externo.

- Hallazgos ecográficos:

. Dilatación de sistema colector del pielón superior (grado variable), adelgazamiento cortical y dilatación del uréter que se continúa con la pelvis del pielón superior.

. A veces la mitad del polo superior muestra aspecto displásico, otras hipoplásico y con uréter pequeño más que dilatado.

. Inserción del uréter ectópico: Más abajo del trigono, tanto extravesical como intravesical.

*Extravesical: Dilatación hasta su sitio de inserción.

*Intravesical: Masa redonda y anecogénica con una pared fina ecogénica.

. La mayoría de los ureteroceles se localizan en la base de la vejiga pero un ureterocele grande puede extenderse a la porción proximal de la uretra.

Ureterocele simple

- Dilatación del uréter resultado de la obstrucción de un orificio ureteral normalmente posicionado.

- **Causa:** estenosis congénita o estrechez inflamatoria.

- **Asociaciones:**

Obstrucción (hidronefrosis e hidrouréter)

Displasia renal.

- **Clínica:** síntomas de infección urinaria.

- **Ecografía:** estructura redondeada, con pared fina, semejante a un quiste dentro del triángulo. (Figura 10)

Válvulas de uretra posterior

- Causa más frecuente de obstrucción uretral en los niños varones

- Son obstrucciones por pliegues de tejido uretral.

- Existen tres tipos de válvula aunque la existencia de las válvulas del tipo 2 y 3 es controvertida.

. **Tipo 1:** las más frecuentes. Son pliegues que se adhieren por debajo del colículo seminal, generalmente a la altura de la uretra membranosa.

. **Tipo 2:** Pliegues mucosos que se originan por encima del colículo seminal.

. **Tipo 3:** Diafragma con apertura central y origen distal al colículo seminal.

- **Fisiopatología:**

. Aumento de la resistencia a la salida del flujo urinario producida por los pliegues que condiciona una dilatación de la uretra proximal e hipertrofia de los músculos del cuello y pared vesical.

. Si obstrucción grave: Dilatación del utrículo prostático, los conductos prostáticos y los conductos eyaculadores.

- **Clínica:**

. **Neonatos:** Pueden presentarse con signos de hipoplasia pulmonar secundaria a un oligoamnios materno.

. **Lactantes y niños:** retraso del crecimiento, fracaso en la ganancia de peso, infección del tracto urinario y anomalías en el vaciamiento, como alteraciones en la frecuencia miccional, caudal urinario pobre o incontinencia.

- **Ecografía:**

. Hidronefrosis e hidrouréter bilateral

. Dilatación de la vejiga urinaria con engrosamiento de la pared

. Dilatación de la uretra posterior y adelgazamiento del parénquima

. Válvulas observadas como un área lineal ecogénica dentro de la uretra posterior dilatada.

- **Complicaciones:** Displasia, ascitis urinaria y urinomas perirrenales o subcapsulares.

3) ENFERMEDADES QUÍSTICAS RENALES

Son numerosas las enfermedades quísticas renales. En esta ocasión, focalizaremos nuestra atención en dos entidades con características muy típicas por imagen que todo radiólogo debe conocer: el riñón displásico multiquístico y la poliquistosis renal recesiva.

Riñón displásico multiquístico

- Anomalía no hereditaria del desarrollo.
- Forma grave de displasia renal.
- Consecuencia de una obstrucción temprana del tracto urinario intraútero.

- Tipos:

. Clásico:

- Se produce en las 10 primeras semanas de gestación
- Existe atresia de la pelvis renal y de los uréteres

proximales.

. Forma hidronefrótica: más infrecuente.

- Obstrucción tras la décima semana de gestación.
- Existe atresia ureteral y no de la pelvis renal y de los

cálices.

- Afectación renal:

. Casi siempre unilateral.

. Del 20% al 50% de los lactantes presenta anomalías en el riñón contralateral que incluyen:

- Reflujo vesicoureteral
- Duplicación de los sistemas con uréteres ectópicos o ureteroceles obstructivos.
- Obstrucción de la unión ureteropielica.
- Megauréter primario.

- Complicaciones:

. Degeneración maligna (aumento ligero de la incidencia del tumor de Wilms)

. Hipertensión reversible

. Dolor

- Historia natural:

Disminución progresiva del tamaño o desaparición durante el primer año de vida, presumiblemente relacionado con la resorción gradual de la orina residual de los quistes.

- Tratamiento:

. Conservador.

. Quirúrgico:

>En pacientes con complicaciones: infección, hipertensión o compresión de órganos adyacentes.

***En los casos que se decide dejar el riñón displásico en su lugar es obligado realizar seguimiento con estudios de imagen por el aumento de la incidencia de tumor de Wilms.

- Hallazgos ecográficos: (Figura 11 y 12)

*Forma clásica:

- Múltiples masas anecoicas de tamaño y morfología variable, distribución anárquica y con ausencia de comunicación entre los quistes.
- Localización no medial del quiste mayor

- Ausencia de identificación de la pelvis o del seno renal
- Parénquima renal ausente o displásico.
- *Forma hidronefrótica:**
- Masa con pequeños quistes periféricos y gran quiste central.
- Ausencia de corteza renal normal.

Enfermedad poliquística autosómica recesiva

- Alteración congénita renal bilateral hereditaria autosómica recesiva.
- Como el nombre implica, es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva.
- **Anatomía patológica:**
 - . Presencia de numerosos quistes de 1 mm a 2 mm de diámetro en corteza y médula.
 - . Estudios microscópicos demuestran que los quistes son dilataciones fusiformes de los túbulos colectores de la porción intersticial.
 - . Las nefronas son normales o presentan una mínima alteración.
 - . Existe además ectasia ductal biliar y la fibrosis periportal.
- **Clínica:**
 - *Neonatos:**
 - Ambos riñones grandes con función renal disminuida.
 - Mínima disfunción hepática.
 - *Niños mayores:**
 - Predomina la clínica de hipertensión portal.
- **Hallazgos ecográficos:**
 - * Neonato:**
 - . Aumento de tamaño de ambos riñones.
 - . Aumento difuso de la ecogenicidad renal.
 - . Presencia de múltiples quistes de pequeño tamaño corticales y medulares. **(Figura 13 y 14)**
 - . Disminución de la diferenciación del seno renal, la médula y la corteza.
 - * Niños mayores:**
 - . Riñones de tamaño normal o ligeramente agrandados.
 - . Corteza hipoecogénica y pirámides prominentes hiperecogénicas.
 - . Presencia de múltiples quistes de pequeño tamaño corticales y medulares.
 - * Hallazgos hepáticos:**
 - . Lactantes y niños jóvenes con fibrosis mínima:**
 - . Hígado de tamaño y ecogenicidad normal o mínimamente ecogénico.
 - . Pueden existir conductos biliares dilatados.
 - . Niños mayores con fibrosis periportal: (Figura 15)**
 - . Aumento difuso de la ecogenicidad del parénquima.
 - . Ectasia biliar ductal
 - . Hallazgos de hipertensión portal

Imágenes en esta sección:

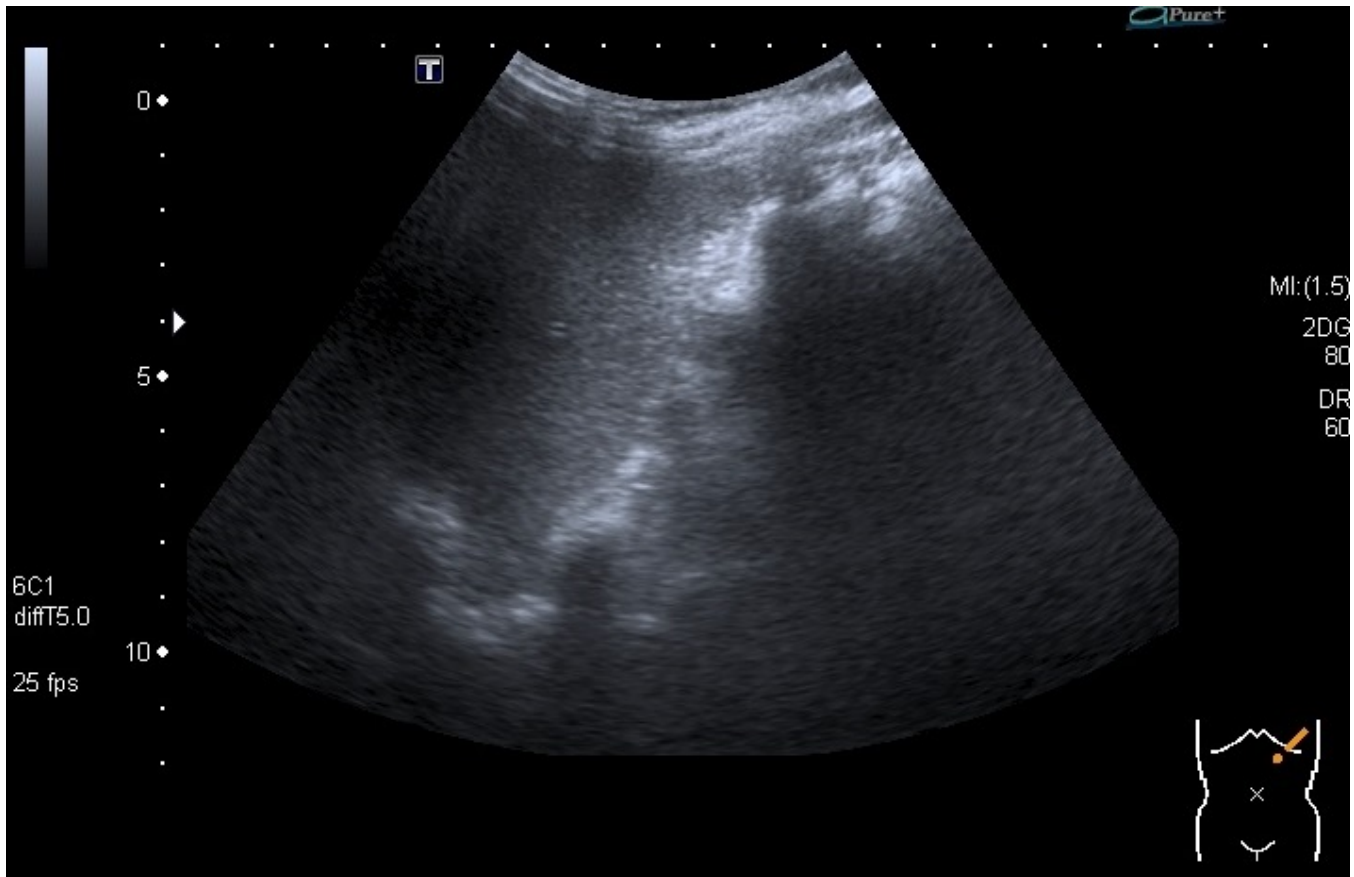


Fig. 1: Agenesia renal izquierda: Se aprecia la ausencia de estructura renal en fosa renal izquierda.

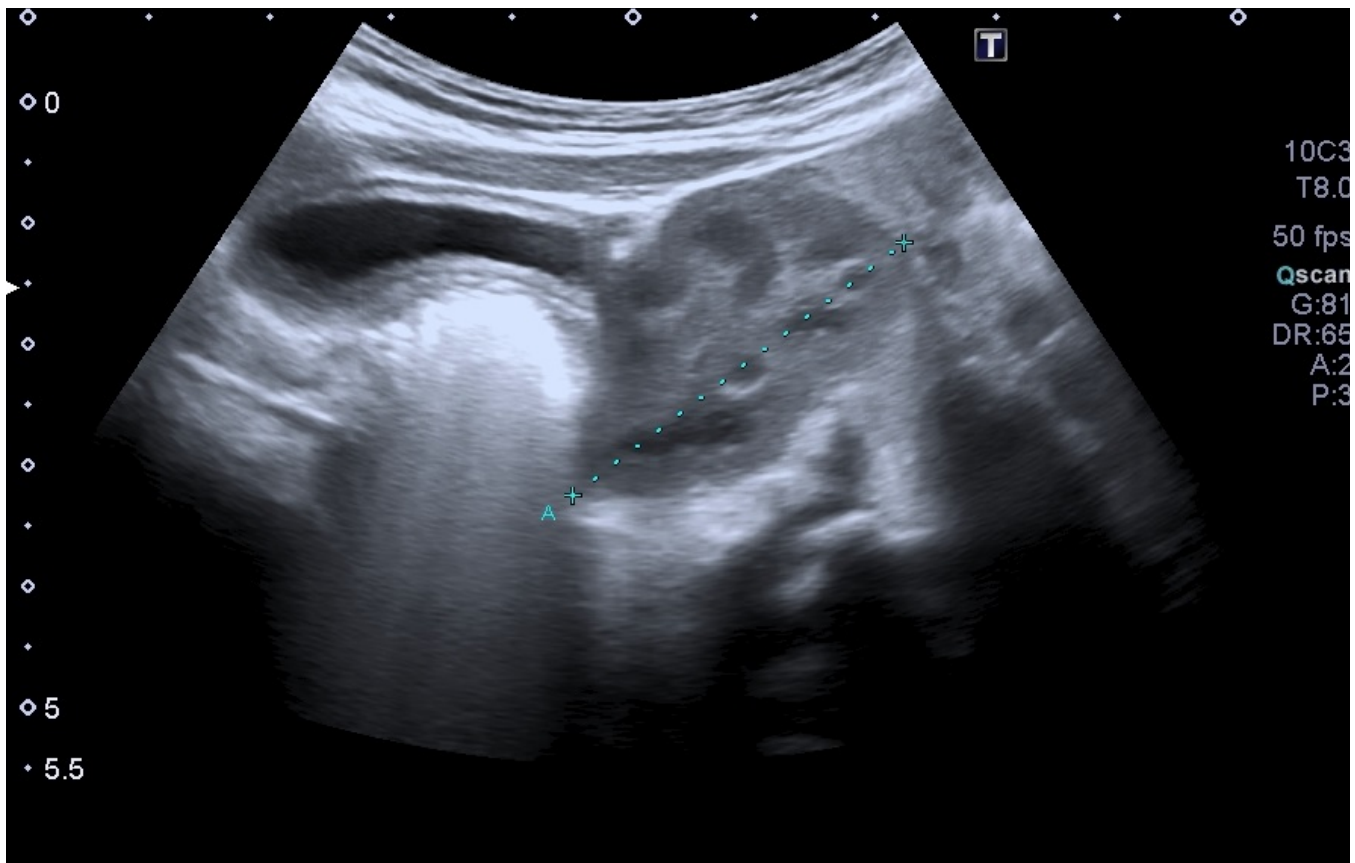


Fig. 2: Riñón pélvico: Se visualiza estructura renal localizada en pelvis, cranealmente con respecto a la vejiga.

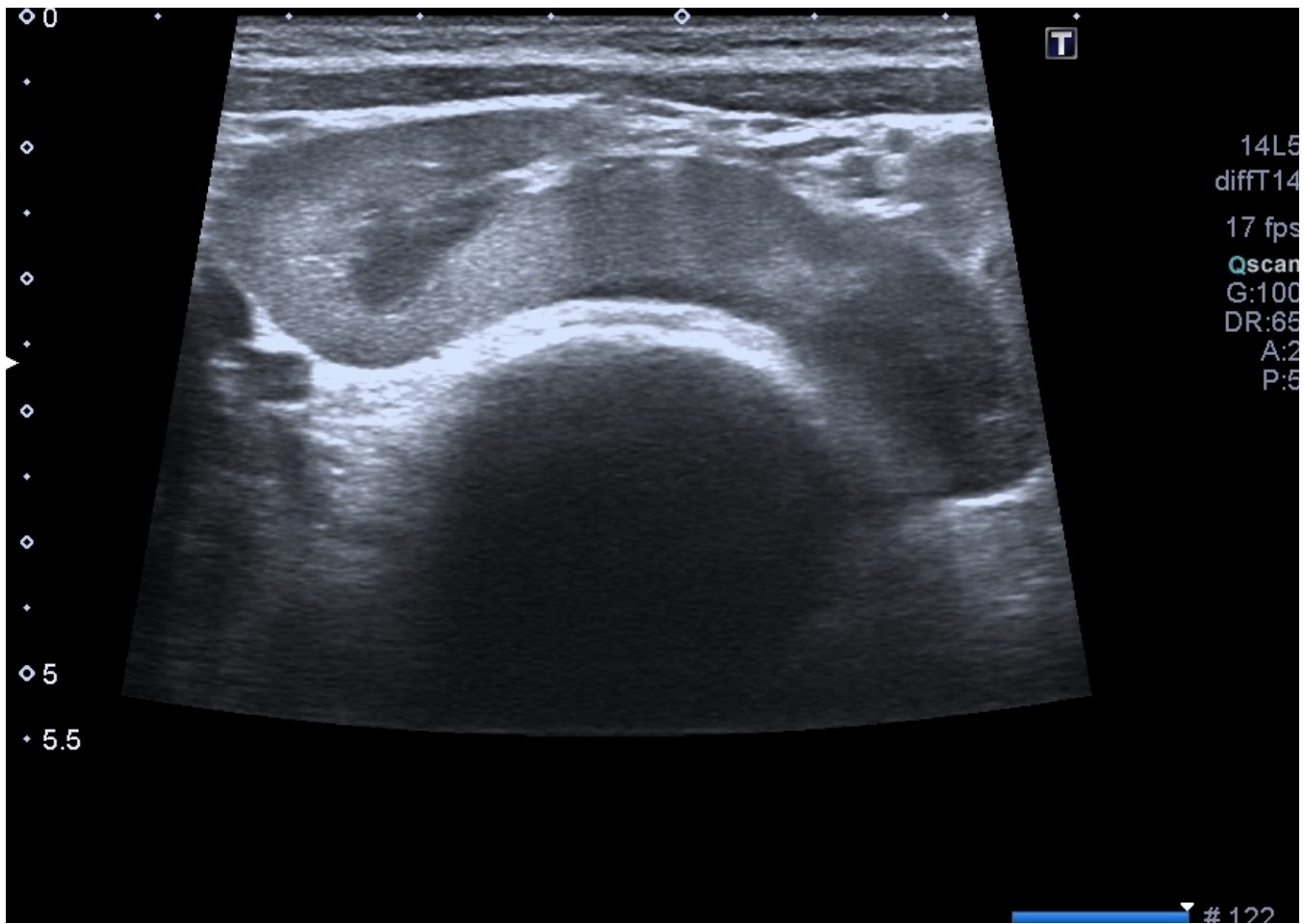


Fig. 3: Riñón en herradura: Se visualiza el istmo cruzando la línea media anterior, así como la orientación medial de los polos inferiores de los riñones.

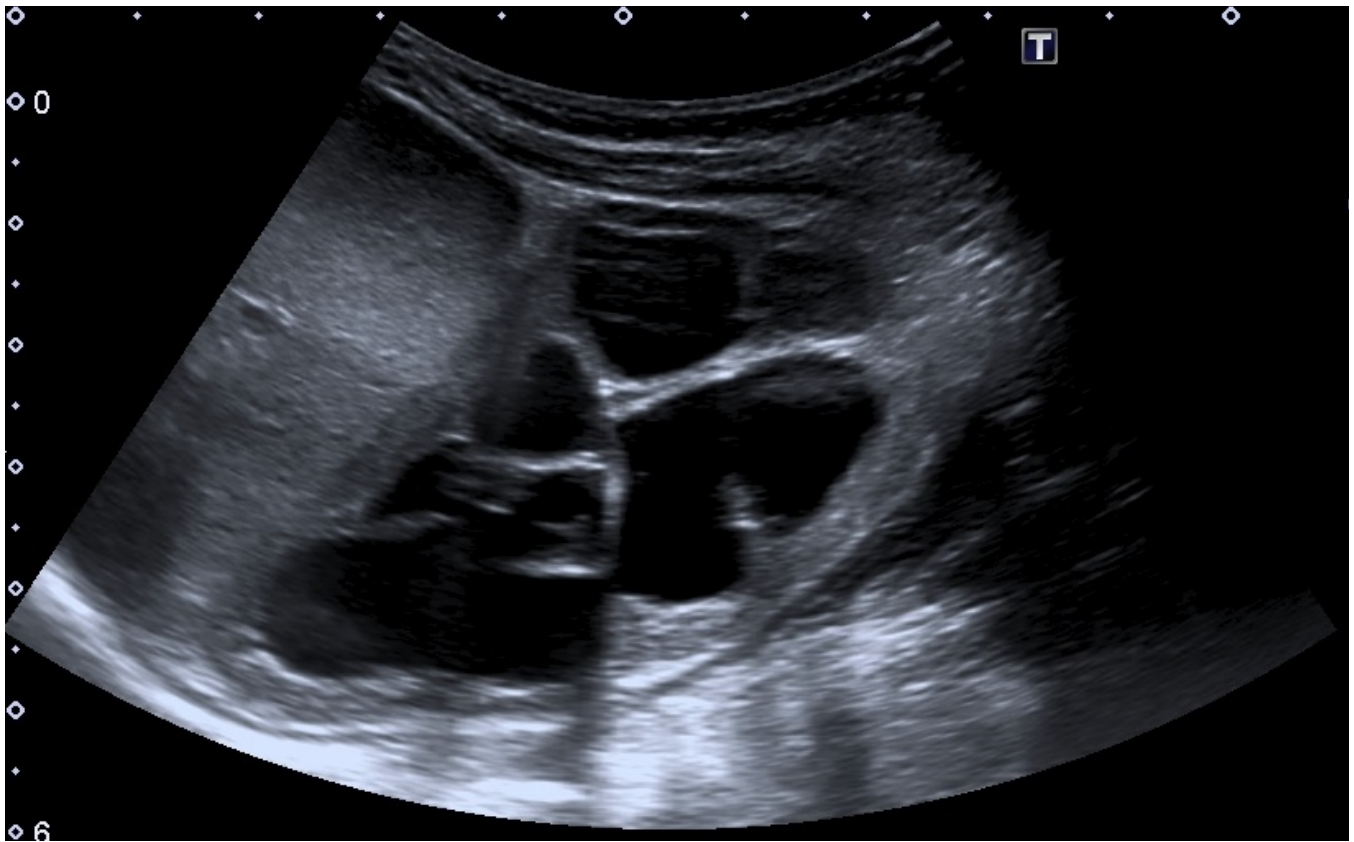


Fig. 4: Estenosis de la unión ureteropielica: Se observan múltiples cálices que intercomunican entre sí.

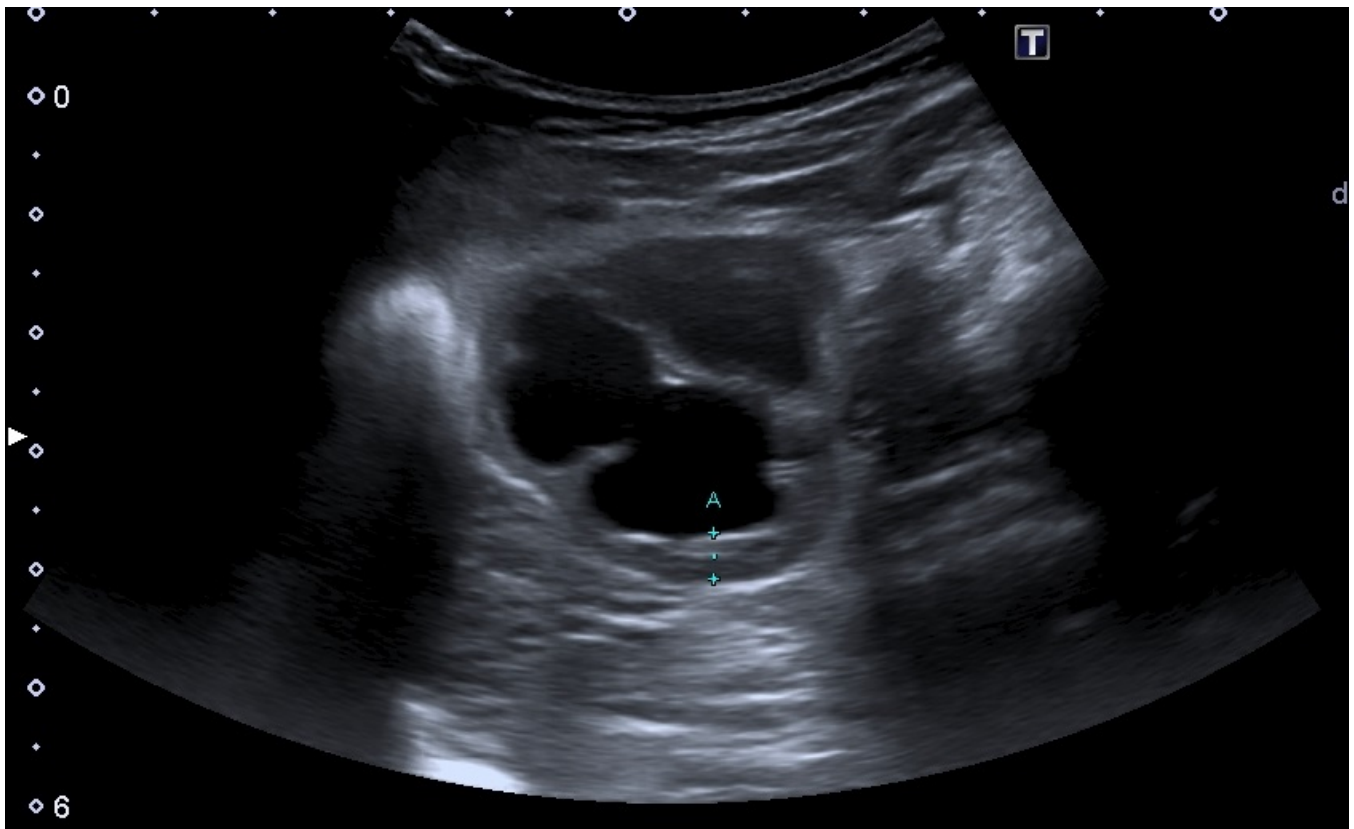


Fig. 5: Estenosis de la unión ureteropielíca: Se evidencia un espesor parenquimatoso renal marcadamente disminuido.

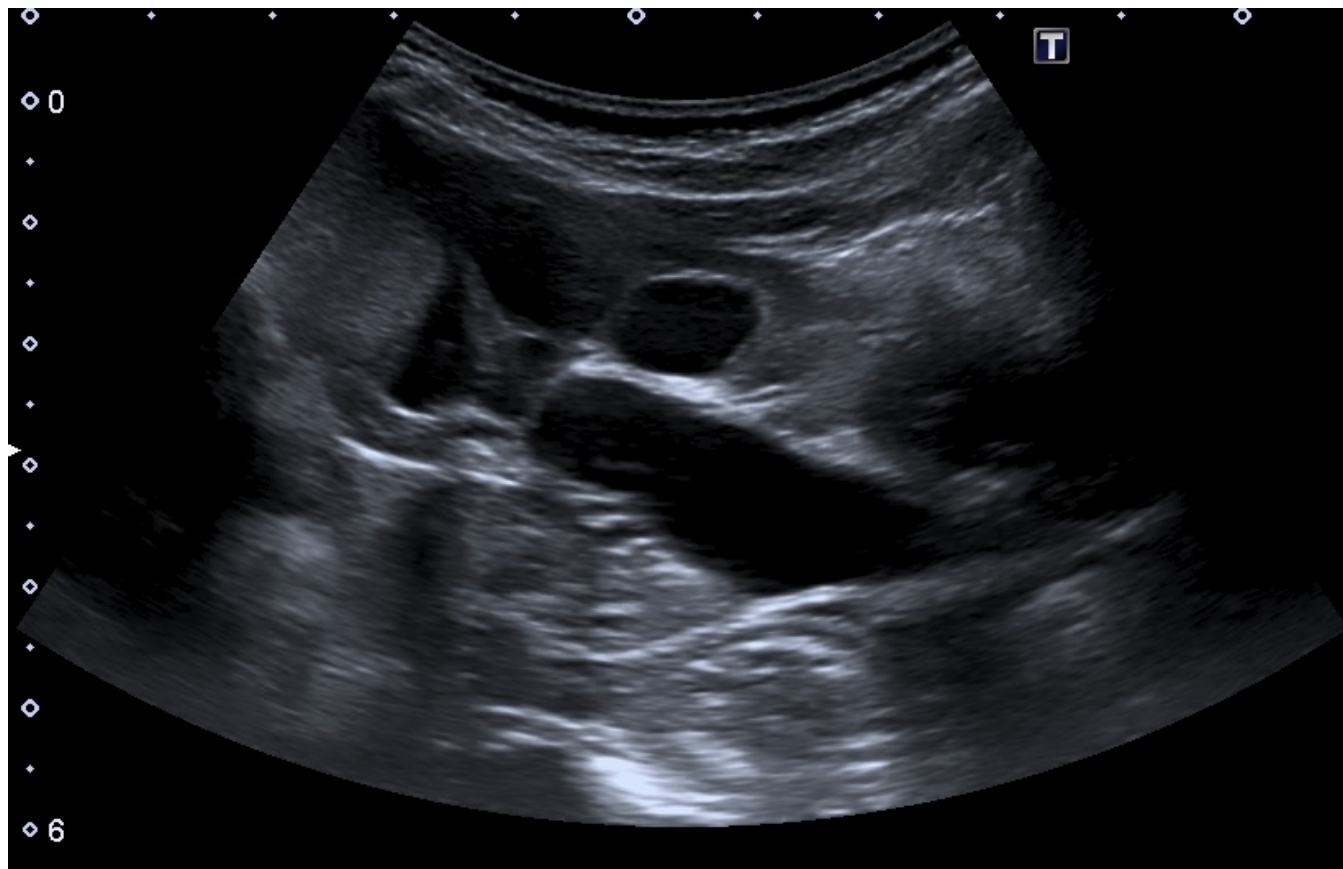


Fig. 6: Estenosis de la unión ureteropielíca: Se observa una pelvis renal de gran tamaño y estrechamiento con falta de visualización del uréter distal.

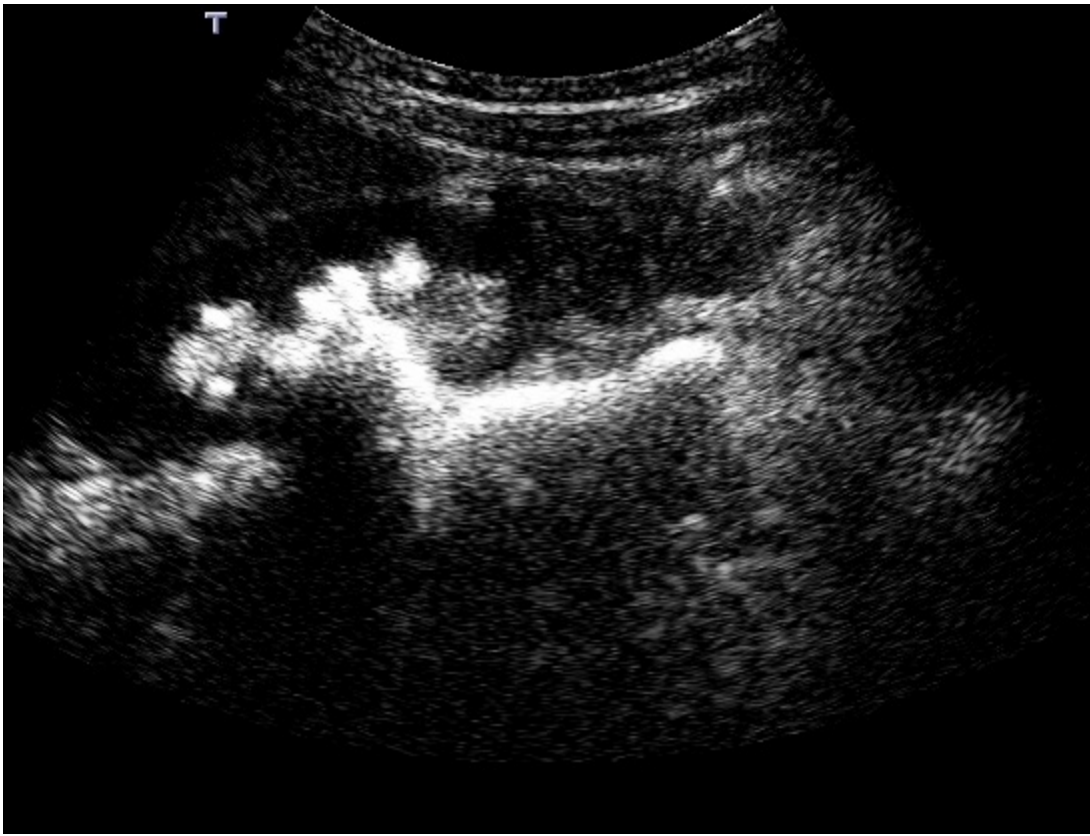


Fig. 7: Cistografía con guía ecográfica: Se visualizan microburbujas dentro del uréter con aumento del diámetro ureteral y pielocalicial durante el llenado de la vejiga, hallazgos compatibles con reflujo vesicoureteral grado IV.

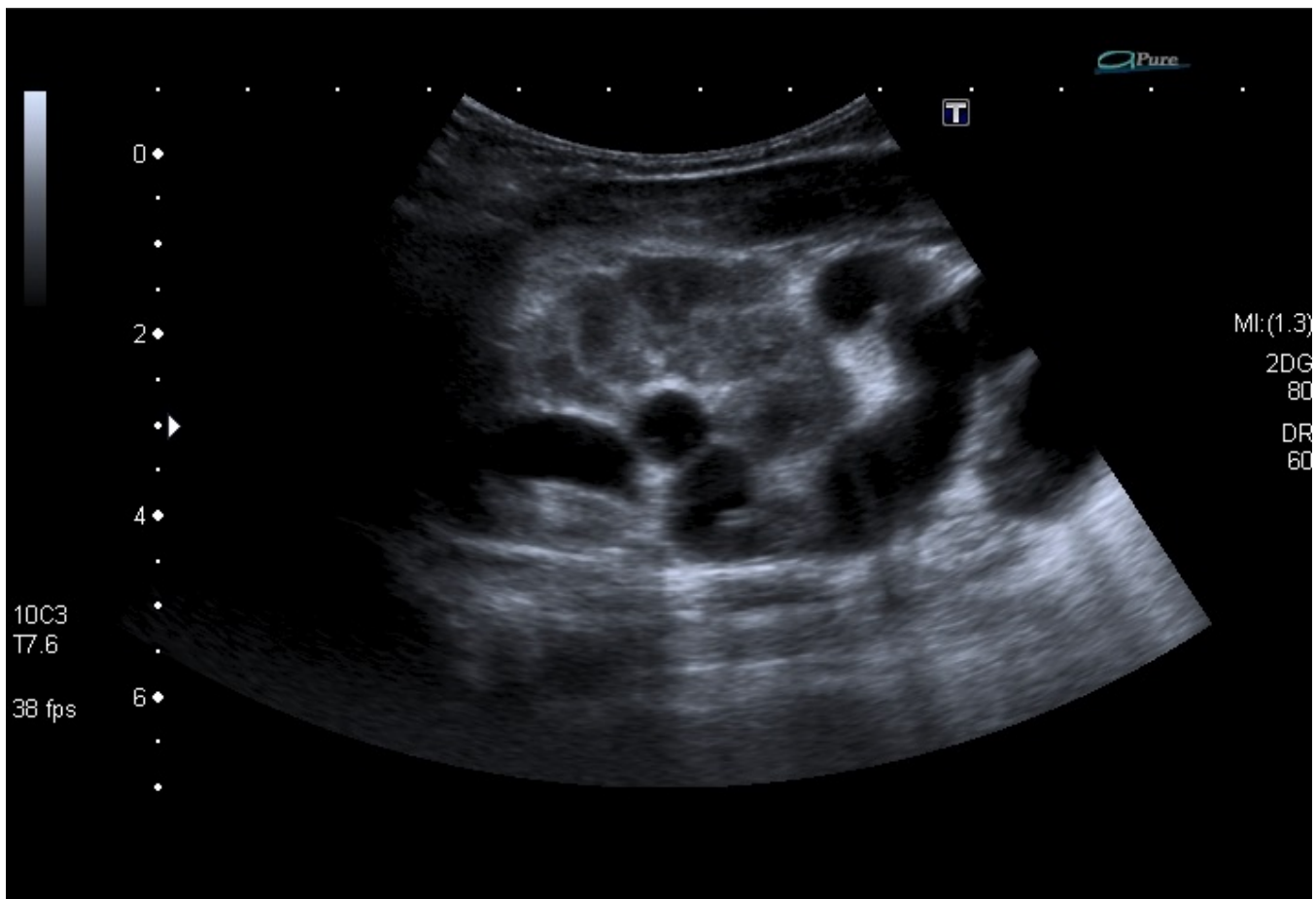


Fig. 8: Megauréter: Se evidencia una marcada dilatación tortuosa del uréter del riñón izquierdo.

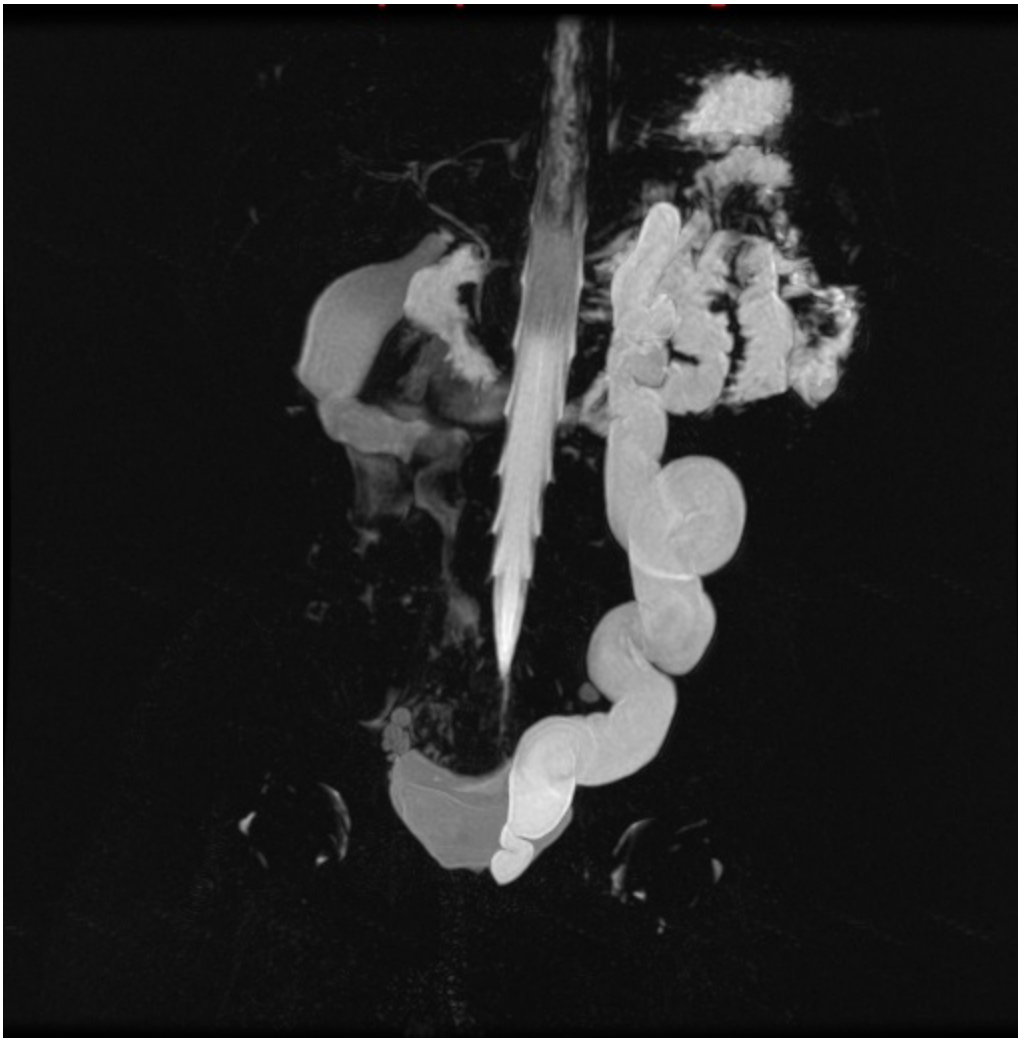


Fig. 9: Imagen de reconstrucción por RM correspondiente al mismo paciente con megauréter de la Fig. 8.

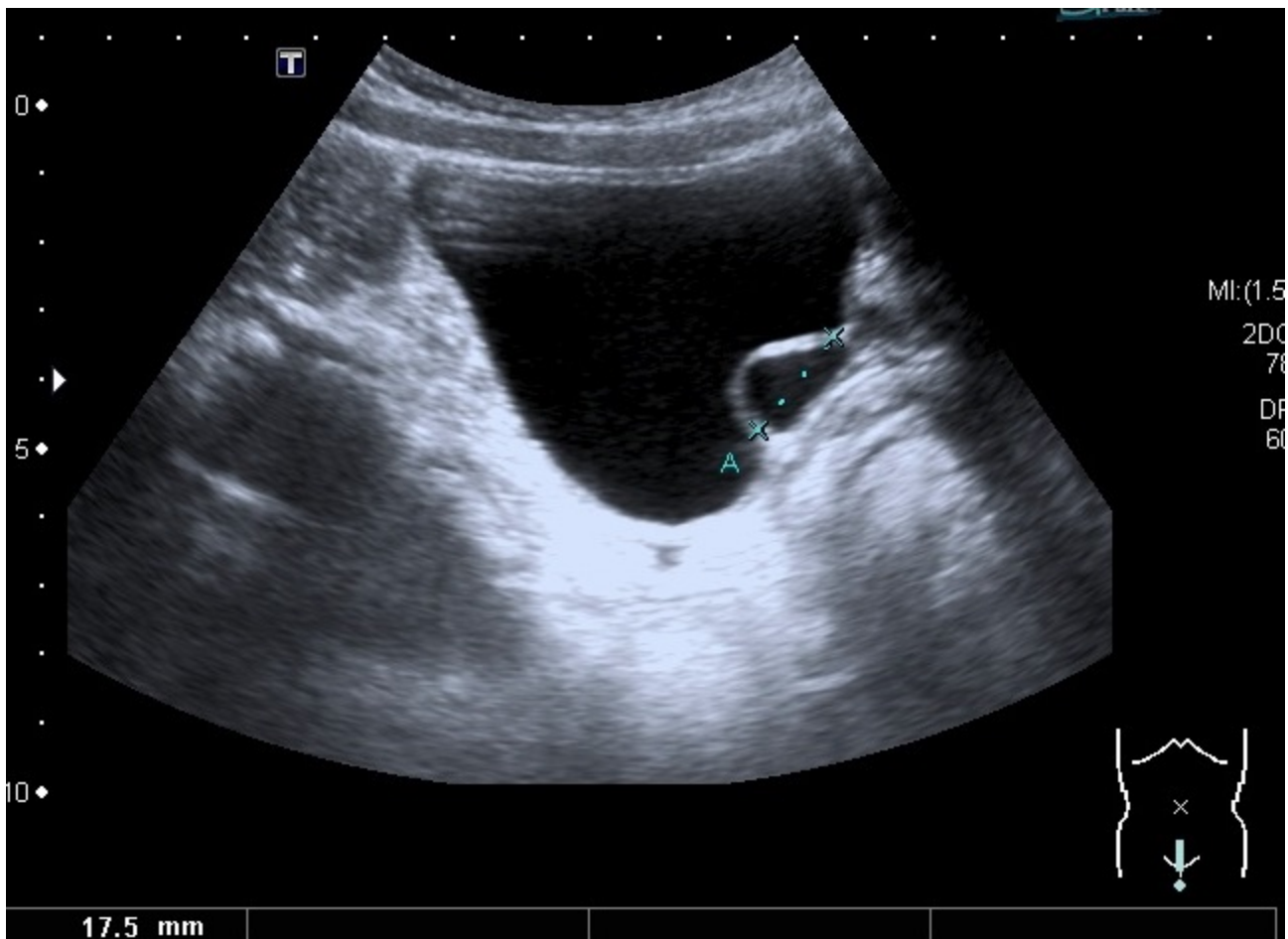


Fig. 10: Ureteroceles: Se visualiza una estructura semejante a un quiste dentro del triángulo vesical.

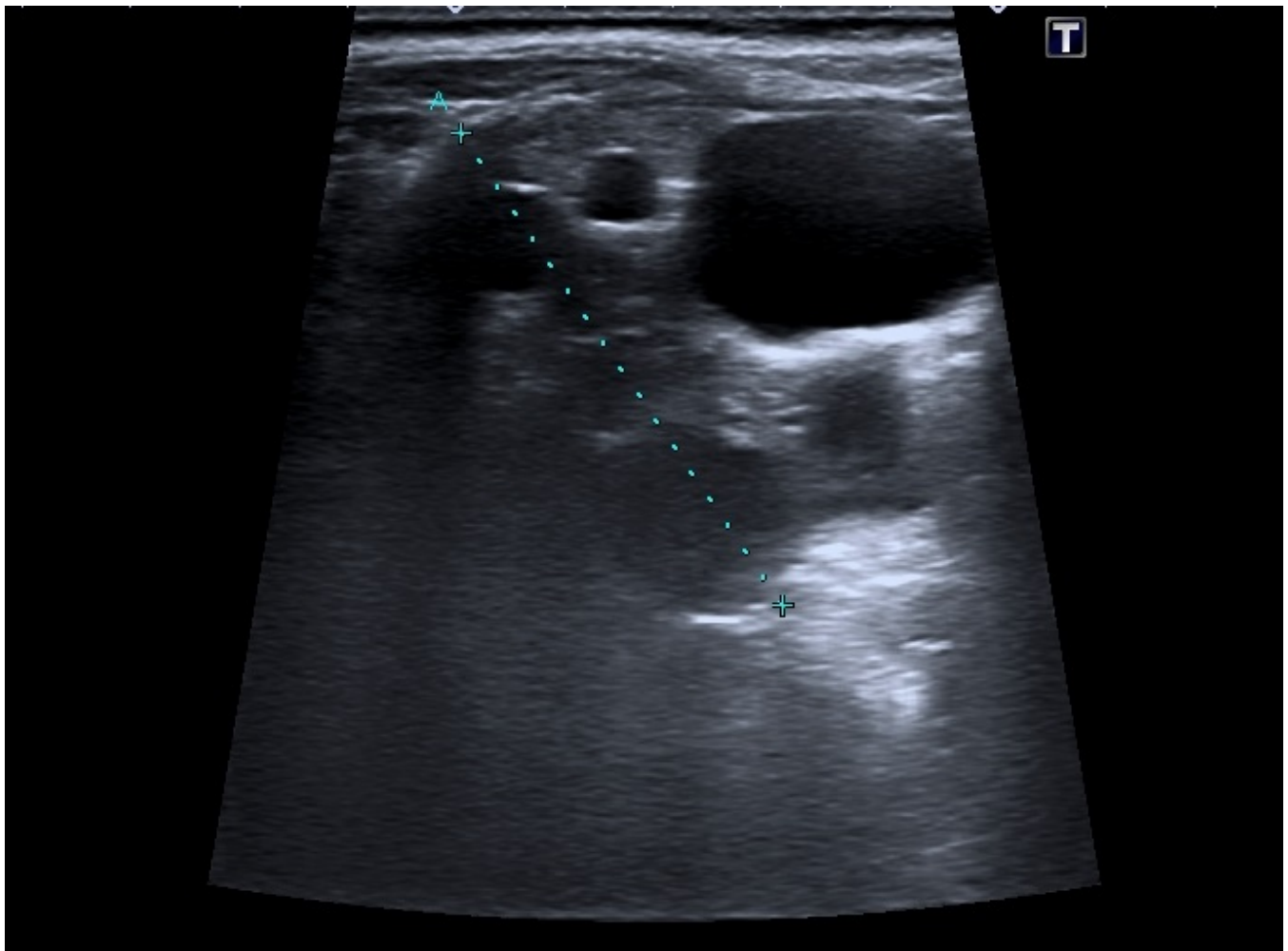


Fig. 11: Riñón displásico multiquístico (forma clásica): Se observa estructura renal con parénquima displásico y presencia de múltiples quistes de tamaño variable con ausencia de comunicación entre los quistes y localización excéntrica del quiste mayor. No se identifica la pelvis renal.

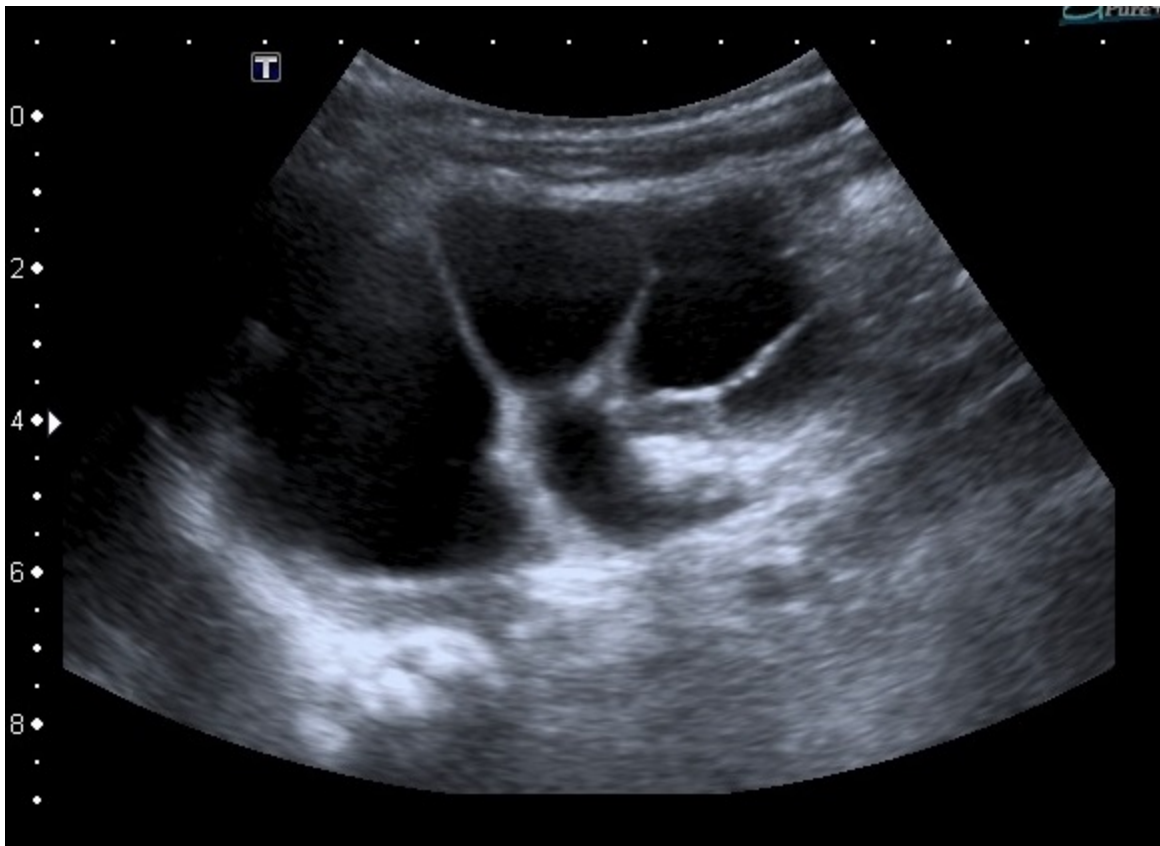


Fig. 12: Riñón displásico multiquístico (forma clásica): Se observa estructura renal con parénquima prácticamente ausente y presencia de múltiples quistes no comunicados entre sí.

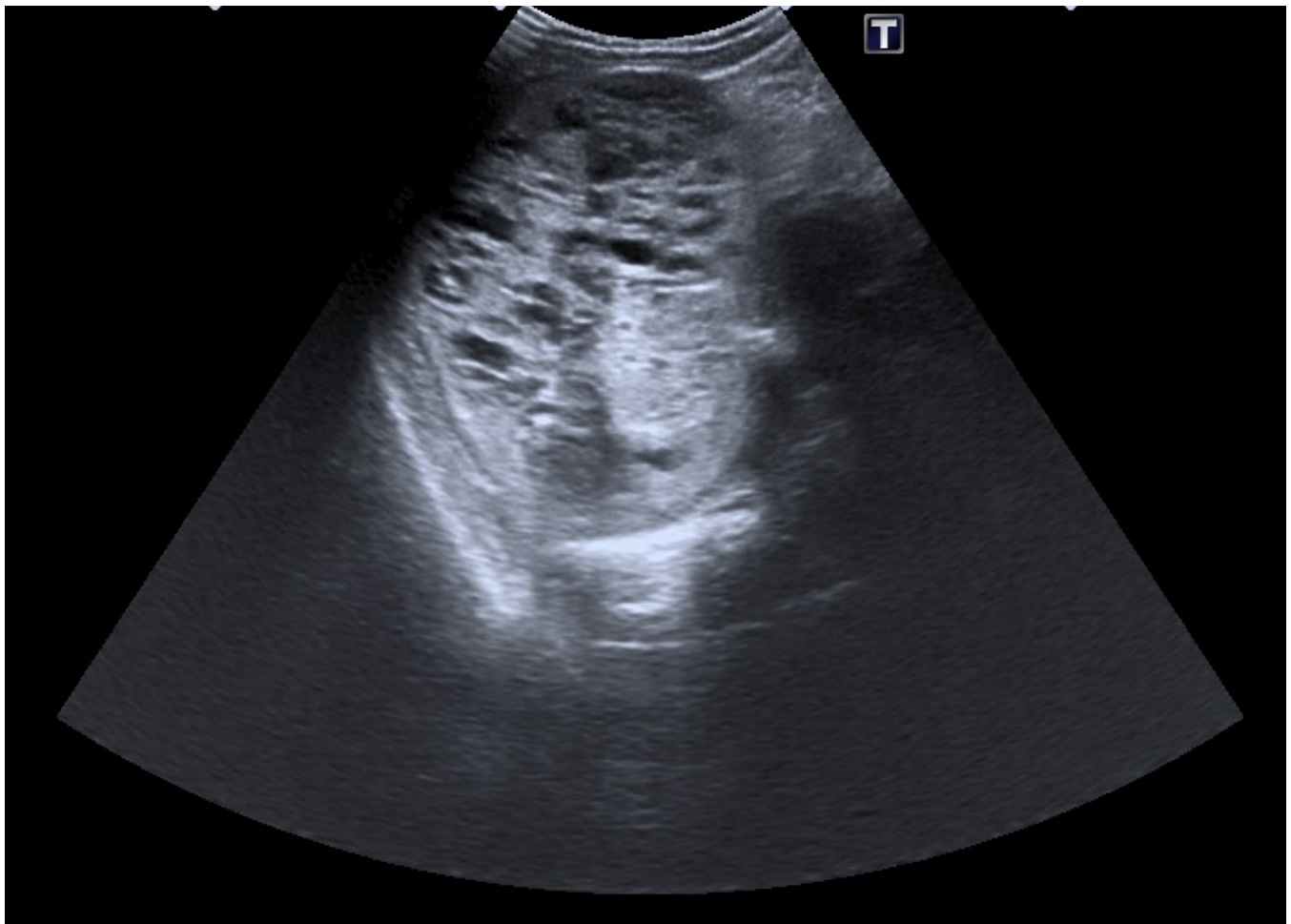


Fig. 13: Poliquistosis renal recesiva: Riñón derecho de gran tamaño con aumento difuso de su ecogenicidad y múltiples pequeños quistes corticales y medulares.

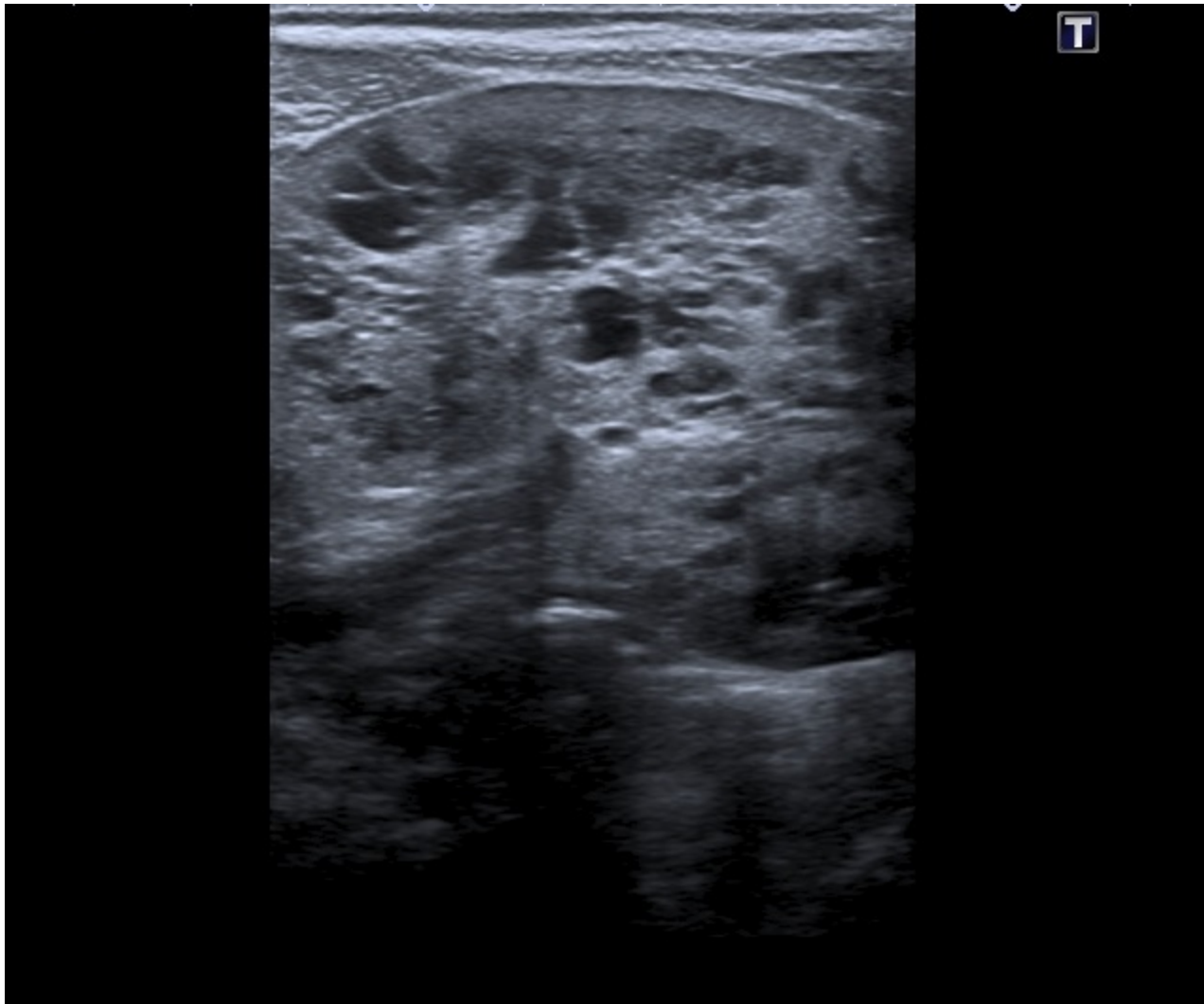


Fig. 14: Poliquistosis renal recesiva: Imagen correspondiente al mismo paciente de la fig. 13 que muestra con sonda de alta frecuencia detalle de los quistes renales en esta enfermedad.

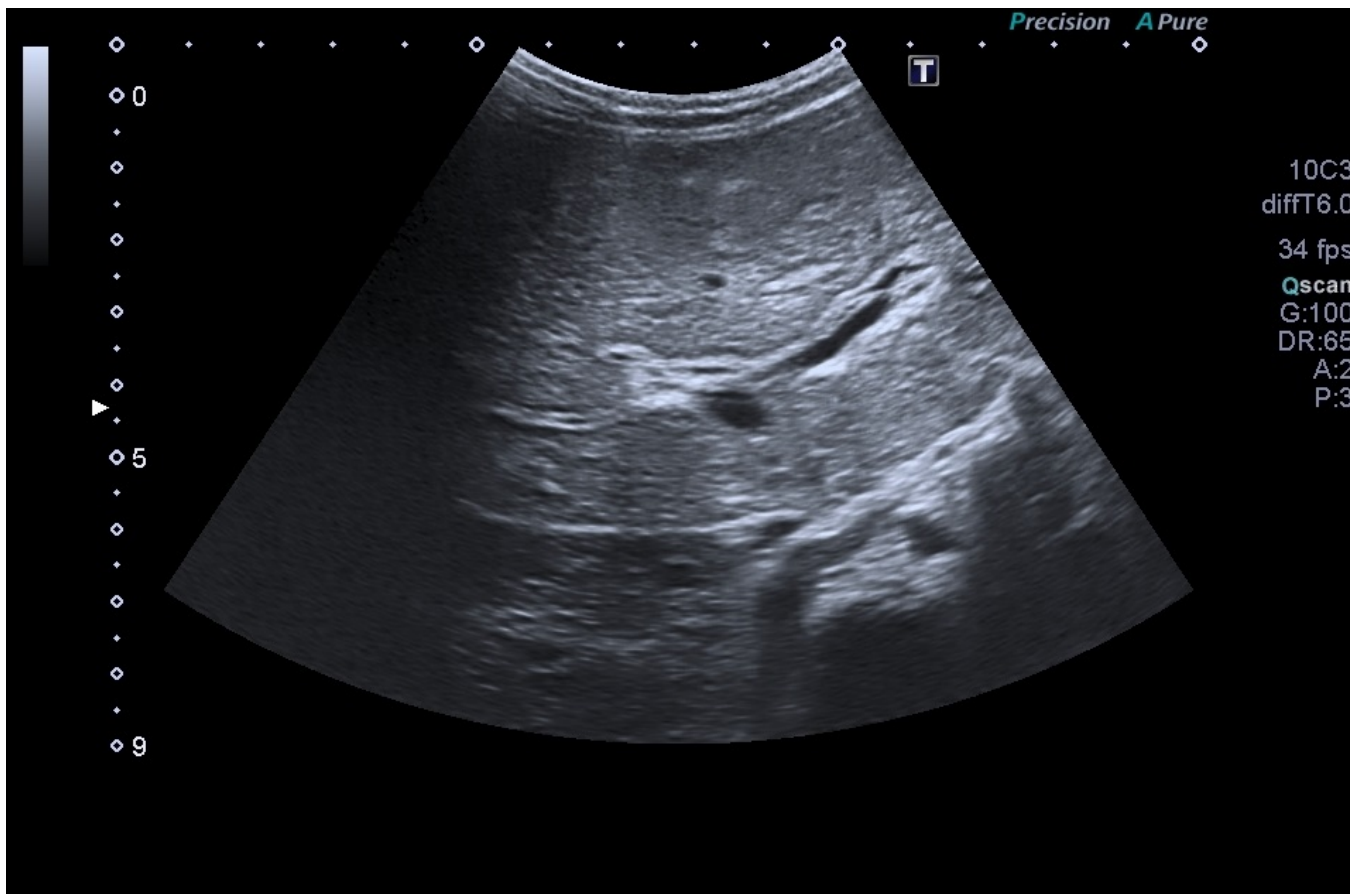


Fig. 15: Poliquistosis renal recesiva (Afectación hepática): Se observa una estructura hepática con morfología de hepatopatía crónica y marcado aumento difuso de la ecogenicidad del parénquima con ectasia biliar ductal asociada.

Conclusiones

Las anomalías congénitas renales y del tracto urinario son una patología muy frecuente en el periodo neonatal.

La ecografía juega un papel básico en el diagnóstico etiológico de las mismas.

Bibliografía / Referencias

- Siegel MJ. Ecografía pediátrica. 1ª edición. Madrid: Marbán; 2004.