

ANOMALÍAS CONGENITAS DEL RIÑÓN Y DEL TRACTO URINARIO (CAKUT). Utilidades y recomendaciones de los métodos de imagen

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Gabriela Porcel De Peralta Fontela**, Beatríz Romero Díaz, Julio Pérez González, Leonor López Morales, Rafael Ávila Suárez, Rafael Fuentes Pavón

Objetivos Docentes

- Revisar las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario.
- Conocer las técnicas diagnósticas más idóneas para su caracterización y sus hallazgos relevantes.
- Comprender la importancia de su diagnóstico precoz.

Revisión del tema

Las CAKUT o anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, del acrónimo inglés congenital anomalies of the kidney and urinary tract, son un grupo heterogéneo de anomalías secundarias a un proceso anormal en el desarrollo embrionario del sistema renal. Si bien su etiología es multifactorial, un pequeño porcentaje aparece como consecuencia de mutaciones genéticas. Ocurren en el 0,3-1,6/1000 recién nacidos vivos, predisponen al desarrollo de hipertensión, enfermedad cardiovascular y son la causa más frecuente de enfermedad renal terminal en niños. Se ha reportado una mayor frecuencia de anomalías del riñón y de las vías urinarias en familiares asintomáticos de primer grado de pacientes con CAKUT.

Pueden afectar a uno o ambos riñones y estar asociadas a alteraciones del tracto urinario.

Se clasifican en:

*Anomalías renales: agenesia, hipoplasia, displasia, multiplicidad, malposición renal, duplicación del sistema colector.

*Anomalías del tracto urinario:

-Ureterales: obstrucción de la unión urétero-pélvica, obstrucción de la unión urétero-vesical.

incompetencia urétero-vesical, duplicaciones, ureterocele.

-Anomalías vesicales.

-Anomalías uretrales: válvula de uretra posterior.

La ultrasonografía (US) constituye la prueba de imagen inicial, de gran utilidad en la edad pediátrica ya que no utiliza radiaciones ionizantes, es indolora, tiene bajo coste y alta disponibilidad y fiabilidad diagnóstica. Todos los lactantes con dilatación prenatal de la vía urinaria deben realizarse una ecografía postnatal entre el tercer y séptimo día (para evitar los falsos negativos por la deshidratación relativa de las primeras horas de vida), salvo en el caso de dilataciones bilaterales graves mayores de 15 mm, distensión vesical o dilatación unilateral grave en un riñón único, en donde la ecografía debe hacerse en las primeras 24-48 horas. Si la primera ecografía es normal, se recomienda repetirla a las 4-6 semanas.

La CUGM (cistouretrografía miccional) suele indicarse para descartar reflujo vésico-ureteral, en otras causas de dilatación del tracto urinario superior mayor o igual de 15mm y en sospecha de obstrucción de tracto urinario inferior.

Las técnicas de medicina nuclear estudian la anatomía y la función fisiológica del tracto urinario. Descartado el reflujo vésico-ureteral, el radiorenograma diurético es el principal método de estudio para identificar obstrucciones del tracto urinario y aporta información de la función renal diferencial.

La pielografía intravenosa (PIV) y la tomografía computada (TC) pueden ser útiles para valorar malformaciones anatómicas.

La uroresonancia magnética (UroRM), presenta mejor valoración anatómica, aporta información funcional y no usa radiaciones ionizantes, de gran importancia en la edad pediátrica. Las principales desventajas son su baja disponibilidad, alto coste y la necesidad de sedación debido a que es una técnica muy sensible al movimiento.

ANOMALIAS RENALES:

-Agnesia renal: es la ausencia de uno o ambos riñones. La agnesia bilateral es incompatible con la vida. La agnesia unilateral tiene una incidencia de 1 de cada 4000 nacidos y se produce cuando la yema ureteral (divertículo metanéfrico) no se forma o degenera. El riñón único suele presentar una hipertrofia compensadora y el pronóstico del paciente depende de su estado (fig.: 1 y 2).

-Hipoplasia renal: riñón pequeño congénito que semeja a un riñón normal pero de menor tamaño. Puede ser global o segmentaria (fig.: 3).

-Displasia renal: desorganización del parénquima renal con nefronas inmaduras y estructuras ductales semejantes a las encontradas durante la vida fetal. Se asocian casi siempre con otras anomalías congénitas del tracto urinario inferior. Se clasifica en varios tipos: displasia hipoplásica, displasia multiquística, displasia segmentaria del polo superior de un riñón doble, aplasia y displasia asociada a hidronefrosis bilateral.

Riñón displásico multiquístico: ocasionado por una obstrucción severa durante la fase metanéfrica del desarrollo renal. Riñón no funcional sustituido por múltiples quistes y tejido displásico de tamaño variable que tiende a involucionar con el tiempo. Usualmente es unilateral.

Protocolo recomendado: US y gammagrafía renal.

Hallazgos radiológicos: la US muestra múltiples quistes de diferentes tamaños, que no comunican entre sí, con parénquima interpuesto que tiende a ser tejido fibroso ecogénico. La US puede no ser concluyente si los quistes simulan una hidronefrosis, por lo que la gammagrafía confirma la ausencia de función (fig. 4 y 5).

-Malposición renal: puede afectar a uno o a ambos riñones. Se clasifica en:

*Ectopía renal: causada por un fallo en el ascenso completo del riñón desde su localización primitiva a nivel S1-S2 o por una excesiva migración cefálica (fig.: 6-11).

*Ectopía cruzada: el riñón afecto se localiza completamente o predominantemente en el lado contralateral del abdomen, por debajo del riñón normal y casi siempre fusionado a él (fig.: 12-14).

*Fusión renal: se produce por un fallo en la separación de las células nefrogénicas primitivas o por una fusión de los dos blastemas durante su ascenso por el abdomen. Comprende al riñón en herradura (fusión de ambos polos inferiores) (fig.: 15-17) y el riñón en torta o pancake kidney (fusión de ambos polos renales) (fig.:18-22).

*Anomalías de rotación: a medida que el riñón asciende desde su localización primitiva sufre una rotación de 90° sobre su eje longitudinal. El hilio adopta una dirección medial y adelantada.

Protocolo recomendado: para su evaluación suele bastar la US. Las técnicas de medicina nuclear, PIV, TC o RM permiten valorar el drenaje en los casos de hidronefrosis y localizar la posición de las arterias y venas renales anómalas.

-Duplicidad del sistema colector: se cree que se producen por una división prematura de la yema ureteral o por el desarrollo de dos yemas ureterales a partir de un único conducto de Wolf. Puede ser incompleta (más frecuente) o completa. 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 del riñón. El polo superior tiende a obstruirse y el polo inferior tiende a mostrar reflujo vesicoureteral (fig.: 23-26).

Protocolo recomendado: el mejor método inicial es la US. Si el uréter del polo superior funciona mal y presenta obstrucción crónica se recomienda PIV o uroRM. Si existe sospecha de reflujo, CUGM.

Hallazgos radiológicos: puede visualizarse reflujo hacia el uréter del pielón inferior, obstrucción por ureteroceles ectópicos en la desembocadura del uréter del pielón superior e inserción ectópica del uréter del pielón superior en la próstata o en la vagina.

ANORMALIDADES EN EL TRACTO URINARIO:

-Obstrucción de la unión urétero-pélvica: es el área más habitual de obstrucción en la edad pediátrica. Existen diferentes teorías de su causa: disposición anómala del músculo liso, inervación anómala del uréter proximal, vaso cruzado o cicatriz fibrosa (fig.:27).

Protocolo recomendado: US y gammagrafía renal.

Hallazgos radiológicos: hidronefrosis severa que termina bruscamente en la unión ureteropélvica y uréter de calibre normal. La gammagrafía renal mide el grado de obstrucción.

-Megauréter congénito: causado por una obstrucción funcional del segmento yuxtavesical del uréter por ausencia de peristaltismo. El megauréter se define como un uréter con un diámetro mayor o igual a 7 mm (fig.:28).

Protocolo recomendado: US. CUGM para valorar posibilidad de reflujo como causa principal de la dilatación ureteral. Gammagrafía renal con diuréticos para evaluar la función renal y la velocidad de drenaje de la orina.

Hallazgos radiológicos: hidroureteronefrosis con transición distal a un uréter no dilatado. La

gammagrafía renal con diuréticos muestra una disminución de la función del riñón afecto y excreción en su uréter, dilatado y tortuoso, con un aclaramiento diferido.

-Reflujo vesicoureteral (RVU): por flujo retrógrado de la orina desde la vejiga hacia uno o ambos riñones. Está presente en el 29-50% de los niños con infección del tracto urinario (ITU) (fig.:29).

Recomendaciones radiológicas: CUGM. Urosonografía miccional seriada (UMS).

Hallazgos radiológicos: presencia de contraste en el uréter y el sistema colector renal. Se clasifica en 5 grados según el International Reflux Study Committee.

-Ureterocele: dilatación quística congénita de la porción submucosa distal de uno o ambos uréteres. Se clasifica en ortotópico o simple cuando presenta una posición anatómica normal y ectópico cuando se localiza en cualquier otro lugar (fig.: 30-33).

Protocolo recomendado: US. CUGM.

Hallazgos radiológicos : en US: quiste anecoico de paredes finas dentro de la vejiga, con o sin duplicación renal. El chorro ureteral en Doppler color ayuda a descartar una obstrucción completa del ureterocele. CUGM: valora el dinamismo del ureterocele: reflujo, prolapso, eversión, causa de obstrucción de la salida vesical.

-Válvula de uretra posterior: es la principal causa de obstrucción uretral congénita. Se produce por fusión y prominencia de los plicae colliculi, unos pliegues concéntricos normales intraureterales. Sólo afecta a varones (fig.: 34).

Protocolo de imagen: CUGM. Ecografía.

Hallazgos radiológicos: CUGM: dilatación de la parte posterior de la uretra y cambio brusco del calibre ureteral distal al tejido valvular. Ecografía: dilatación de la uretra posterior mayor a 6mm (Signo del ojo de cerradura de la vejiga). Puede asociarse a RVU, trabeculación, hipertrofia muscular con disminución de la capacidad vesical, divertículos de la pared vesical, patrón miccional anómalo e importante volumen de orina residual postmiccional.**Imágenes en esta sección:**

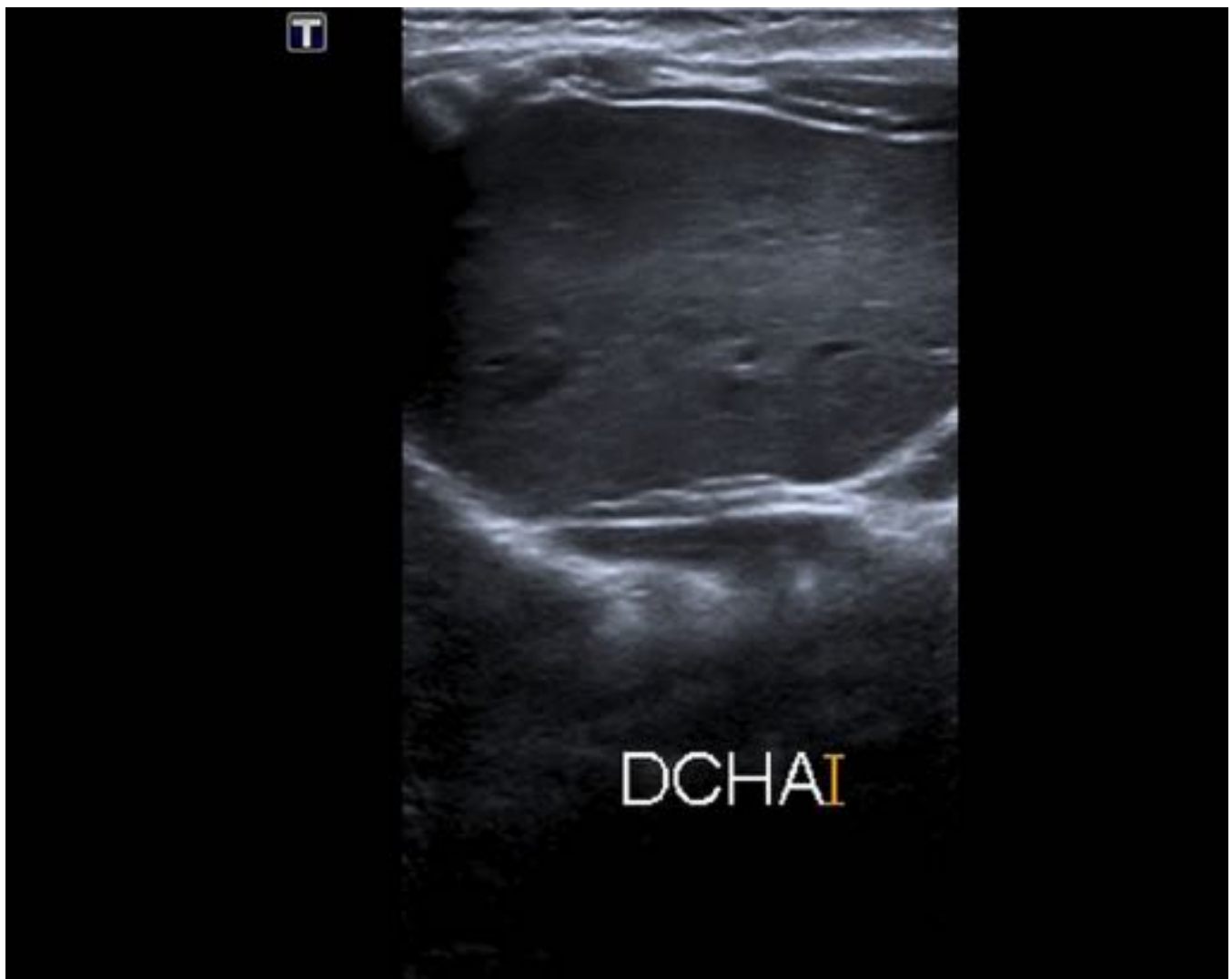


Fig. 1: Niña de 2 meses con diagnóstico prenatal de agenesia renal derecha. En la ecografía a los 2 meses de vida se confirma la ausencia de riñón derecho en su fosa y en el resto de la cavidad abdómino-pélvica.



Fig. 2: Niña de 2 meses con agenesia renal derecha. El riñón izquierdo se encuentra en su fosa correspondiente y de morfología conservada.

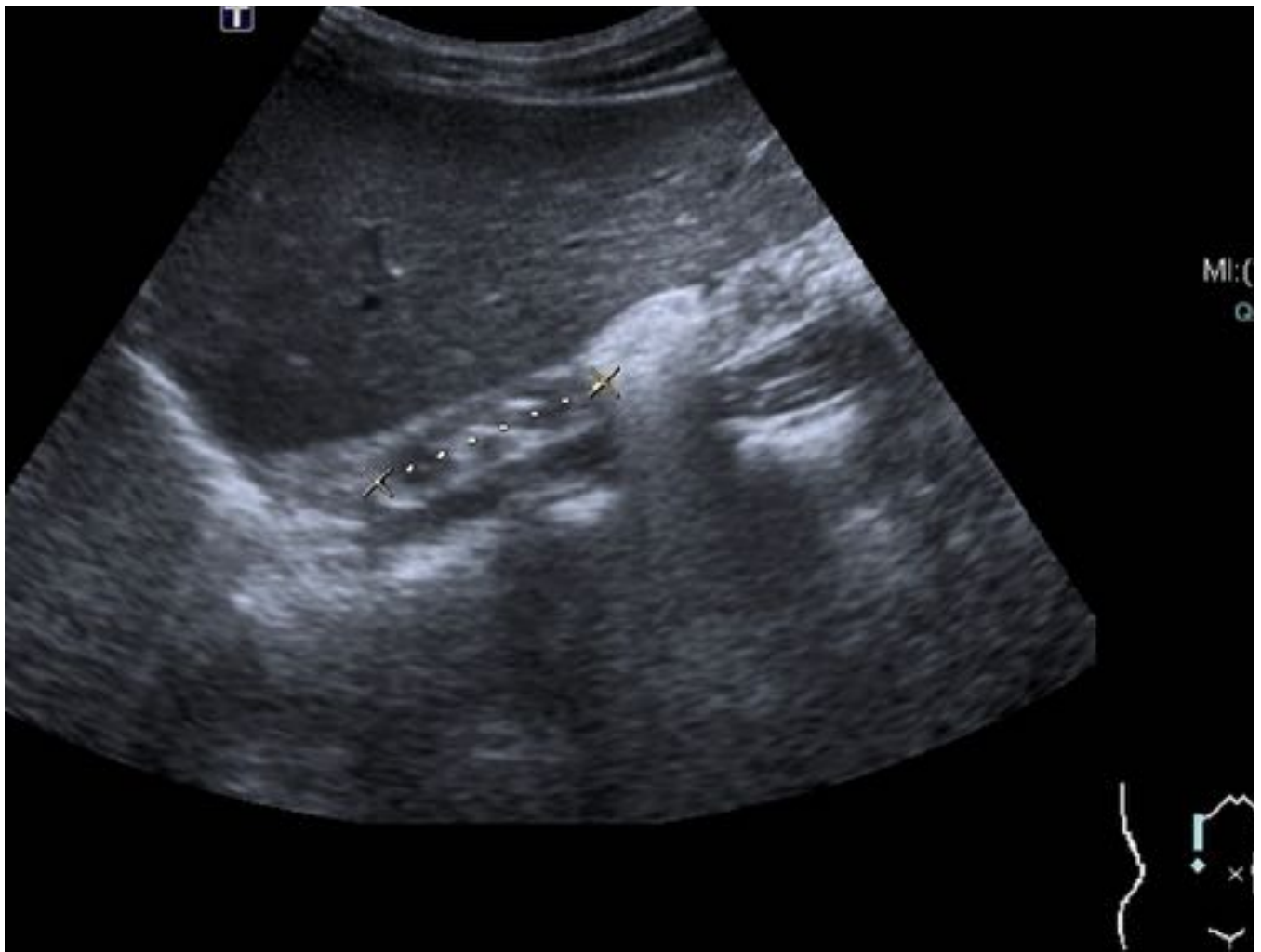


Fig. 3: Niño de 5 años con antecedentes de válvula de uretra posterior y riñón derecho displásico.

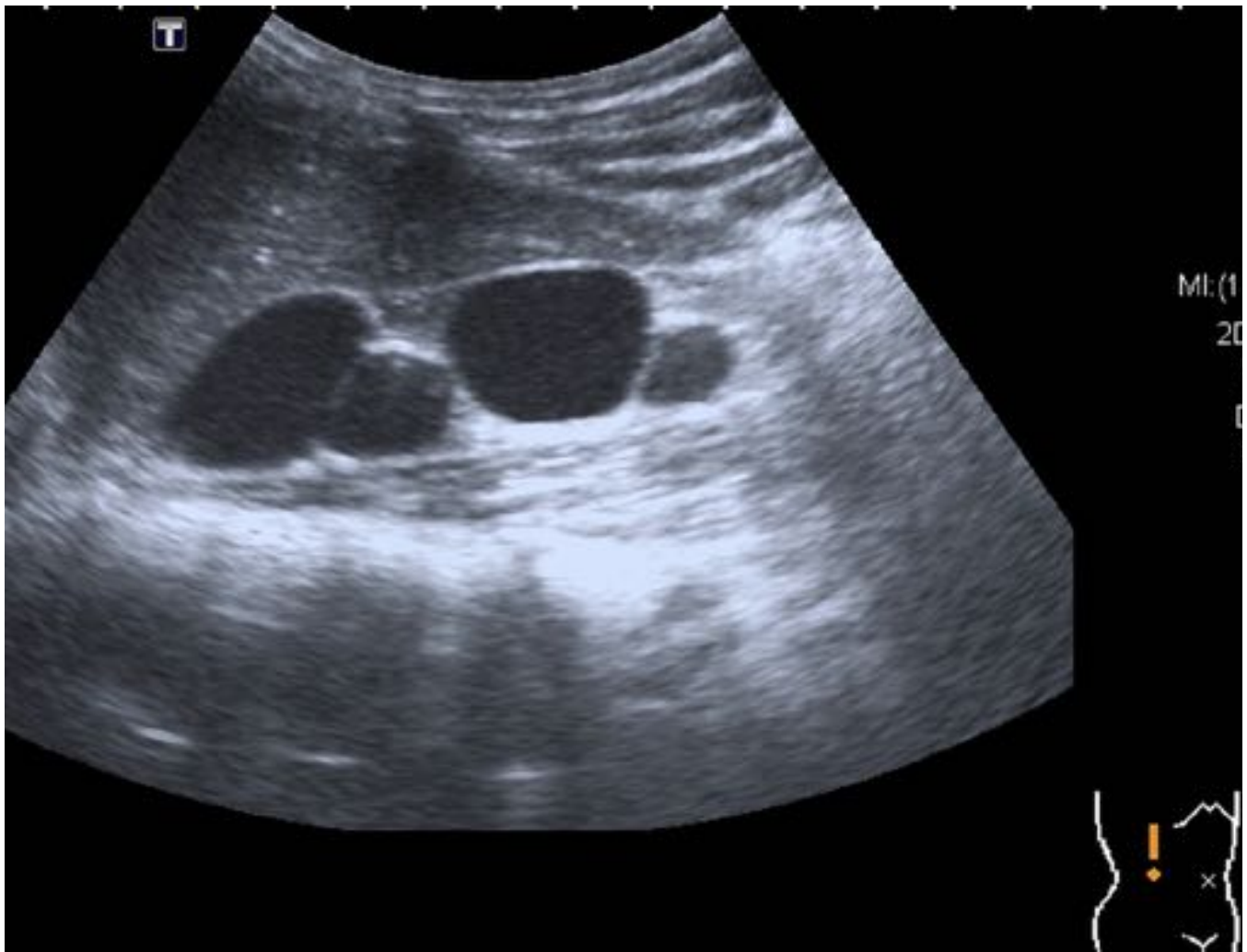


Fig. 4: Niño de 3 años. Riñón displásico multiquístico derecho.



Fig. 5: Displasia renal multiquística. Gammagrafía renal en proyección PA que muestra ausencia de captación del radioisótopo por parte del riñón derecho.



Fig. 6: Niña de 2 días de vida a quien se le diagnosticó intraútero riñón derecho pélvico.

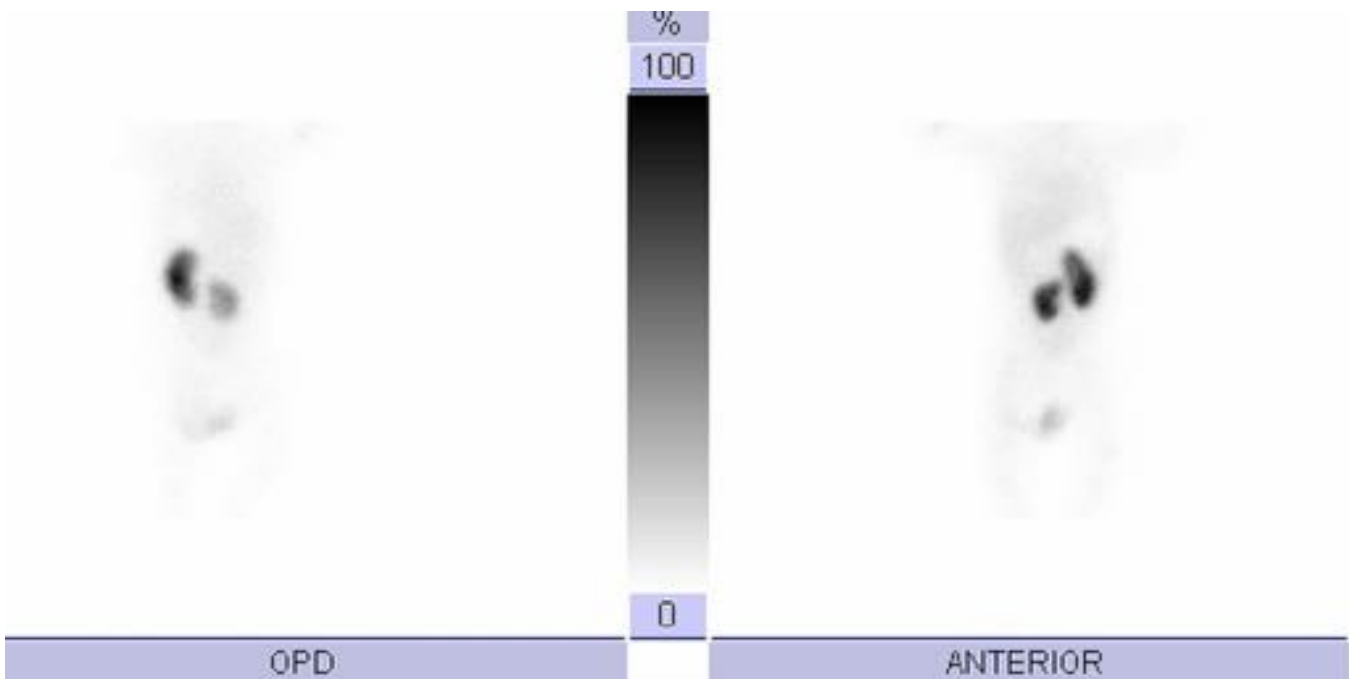


Fig. 7: RD pélvico. El mismo caso que en la imagen anterior. Se realiza gammagrafía renal a los 2 meses de vida para valorar la masa renal funcionante por ser el riñón derecho pélvico de menor tamaño. Se confirma 68% de la masa renal funcionante total para el RI y 32% para el RD.



Fig. 8: Lactante de 5 meses con fiebre y tos. En Rx se observa opacidad que ocupa parcialmente al LII, de márgenes externos bien delimitados y convexos.

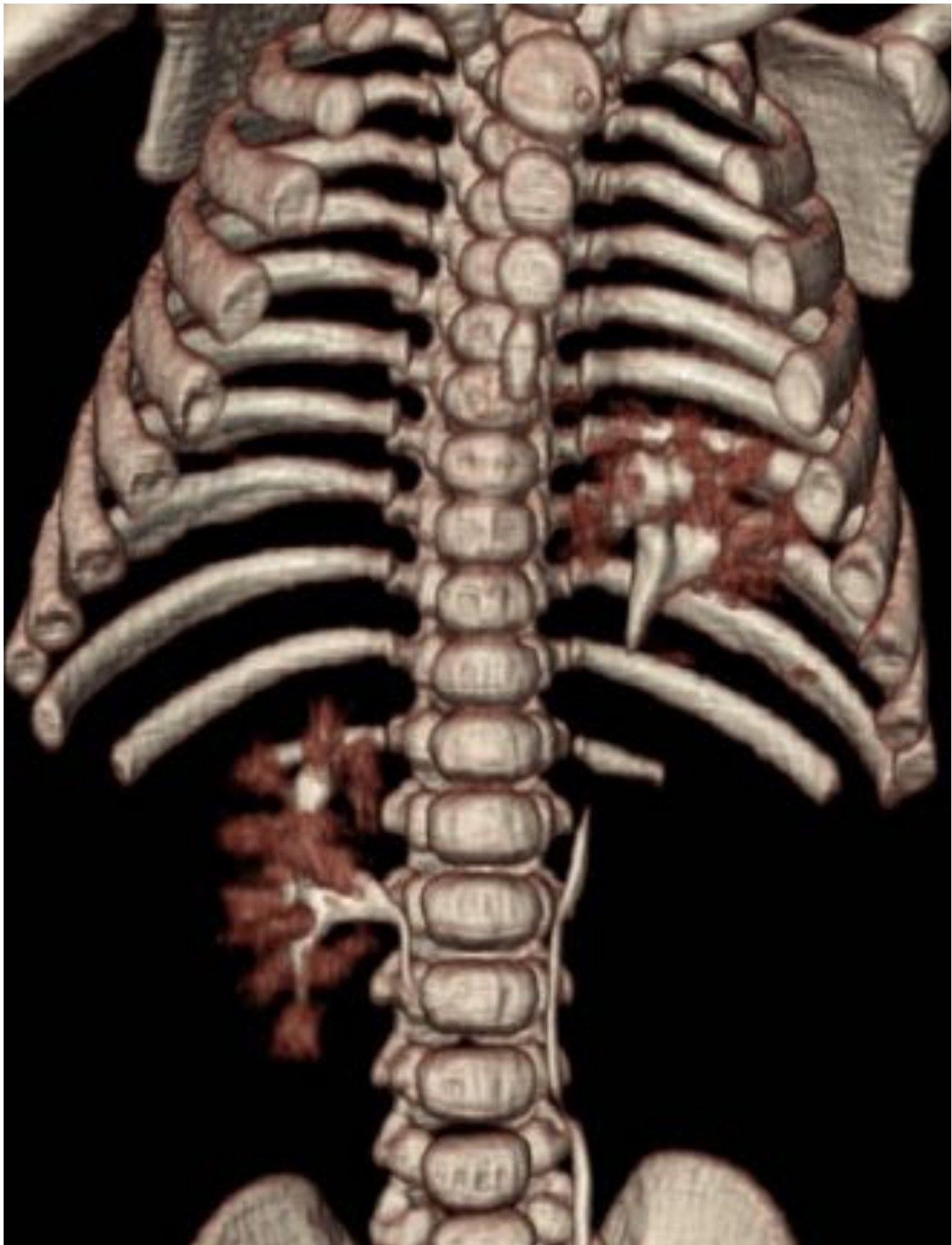


Fig. 9: El mismo paciente que la imagen previa. Ecografía que muestra imagen sugestiva de riñón en el hemitórax izquierdo. El RD se encontraba en posición anatómica correcta.

VI Snapsh.../0.../02



Fig. 10: TC con contraste IV. Reconstrucción MIP. Riñón izquierdo en posición intratorácica.



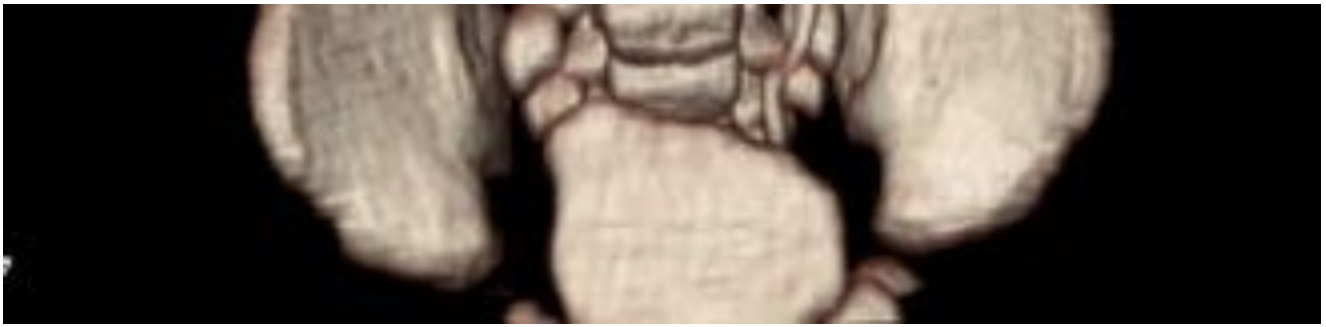


Fig. 11: VR. RI intratorácico.

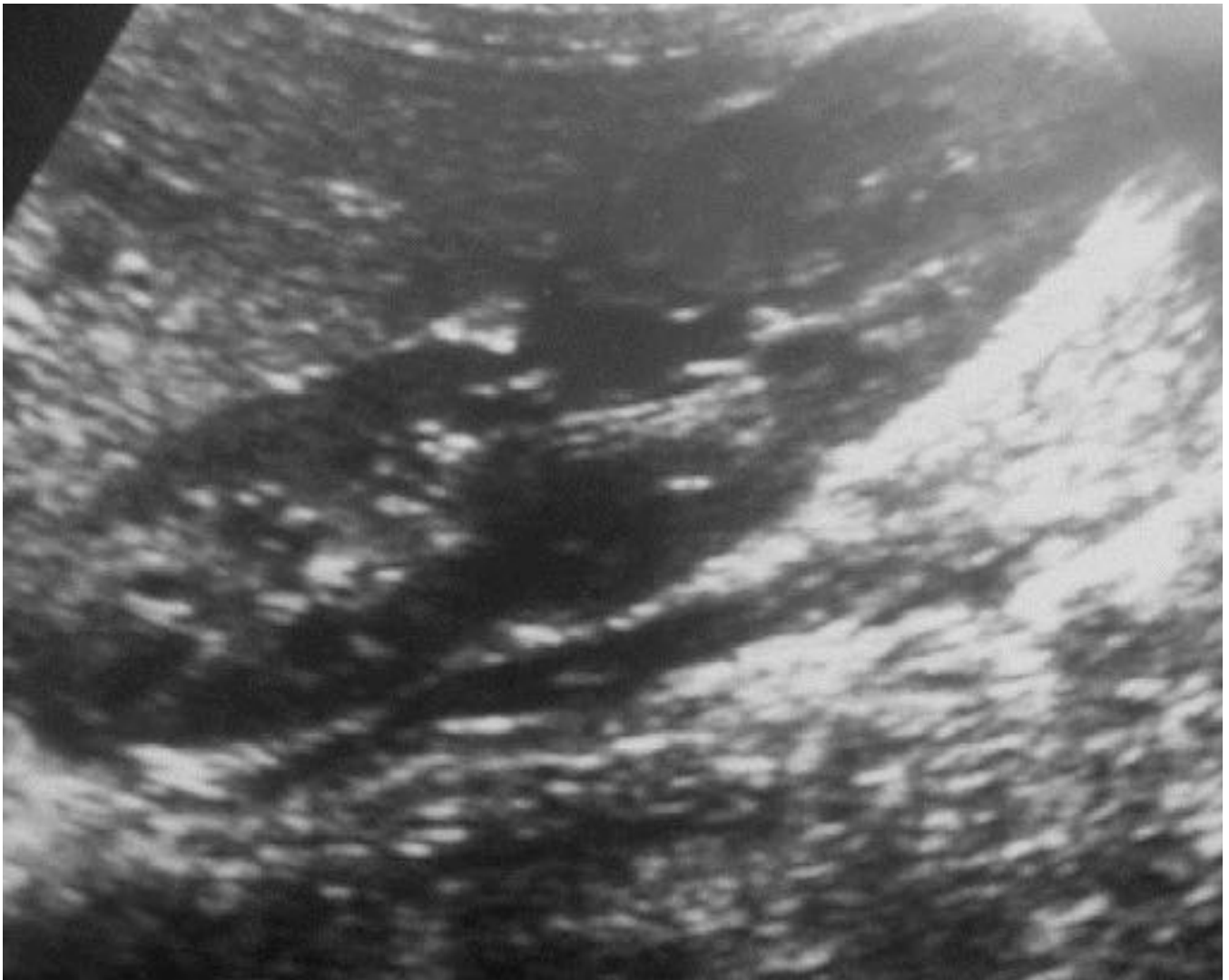


Fig. 12: US: Ectopía renal cruzada y fusionada.

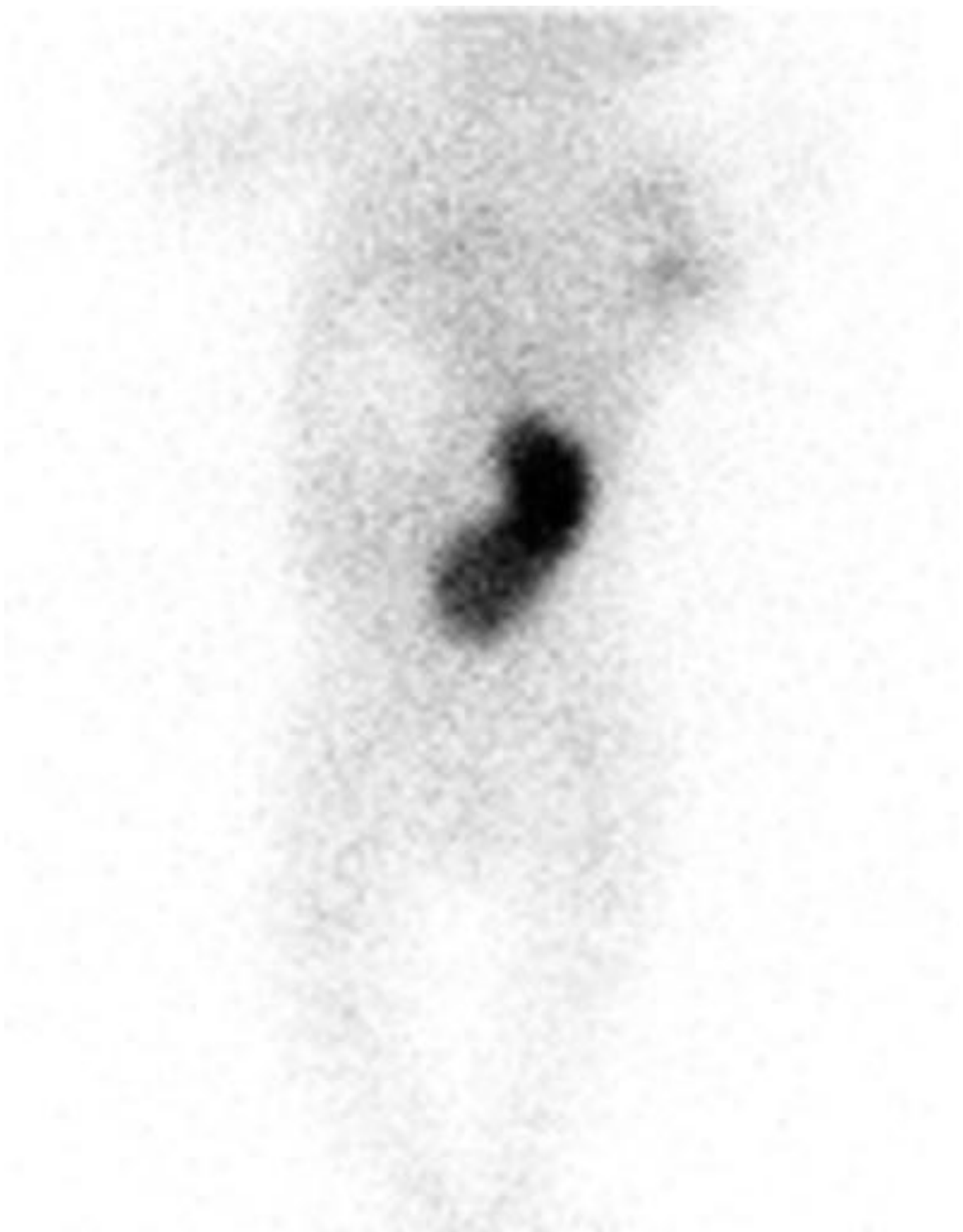


Fig. 13: Gammagrafía renal. Ectopía renal cruzada y fusionada.





Fig. 14: Ectopía renal cruzada y fusionada. Urografía intravenosa donde se objetivan ambos riñones a la derecha de la línea media.

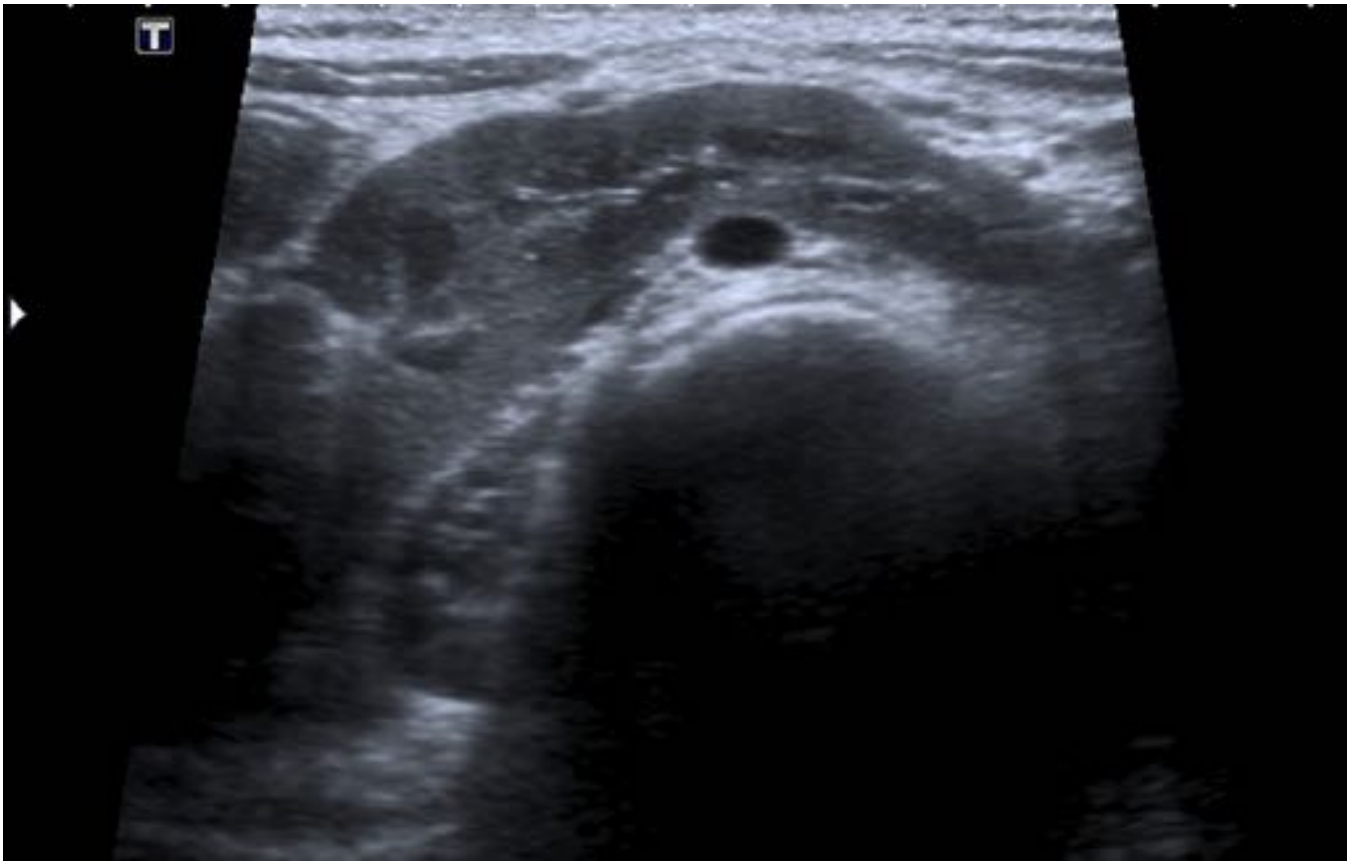


Fig. 15: Niño de 5 años con riñones de disposición en herradura.



Fig. 16: Gammagrafía renal con Tc99m-DMSA. Riñones fusionados por sus polos inferiores de disposición en herradura.



Fig. 17: Riñones en herradura .TC de abdomen con contraste. Reconstrucción volumétrica.

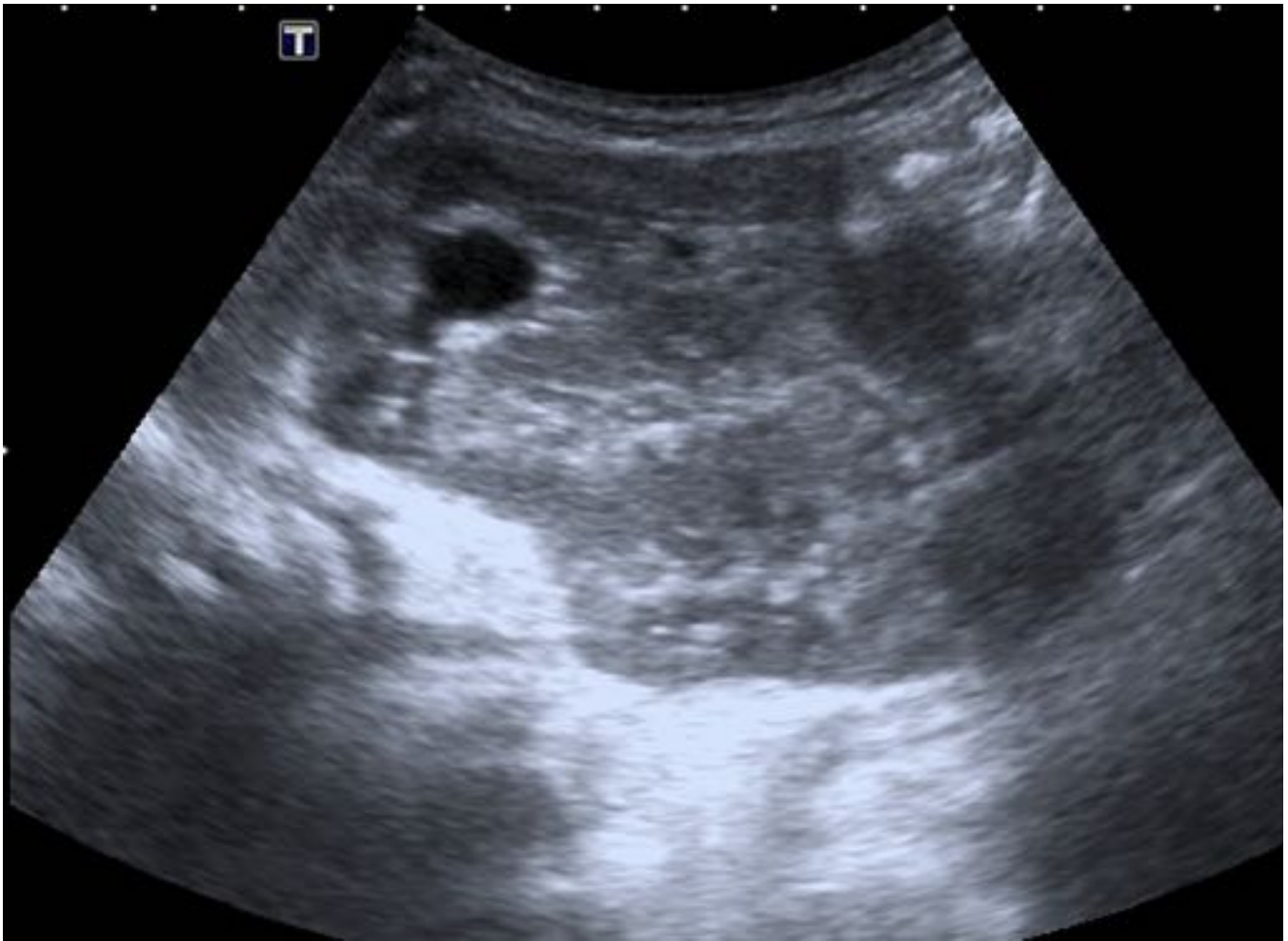


Fig. 18: US: Riñones fusionados en tortuga.



Fig. 19: Riñones en torta. Urografía intravenosa. Ambos riñones fusionados se localizan ligeramente a la izquierda de la línea media.

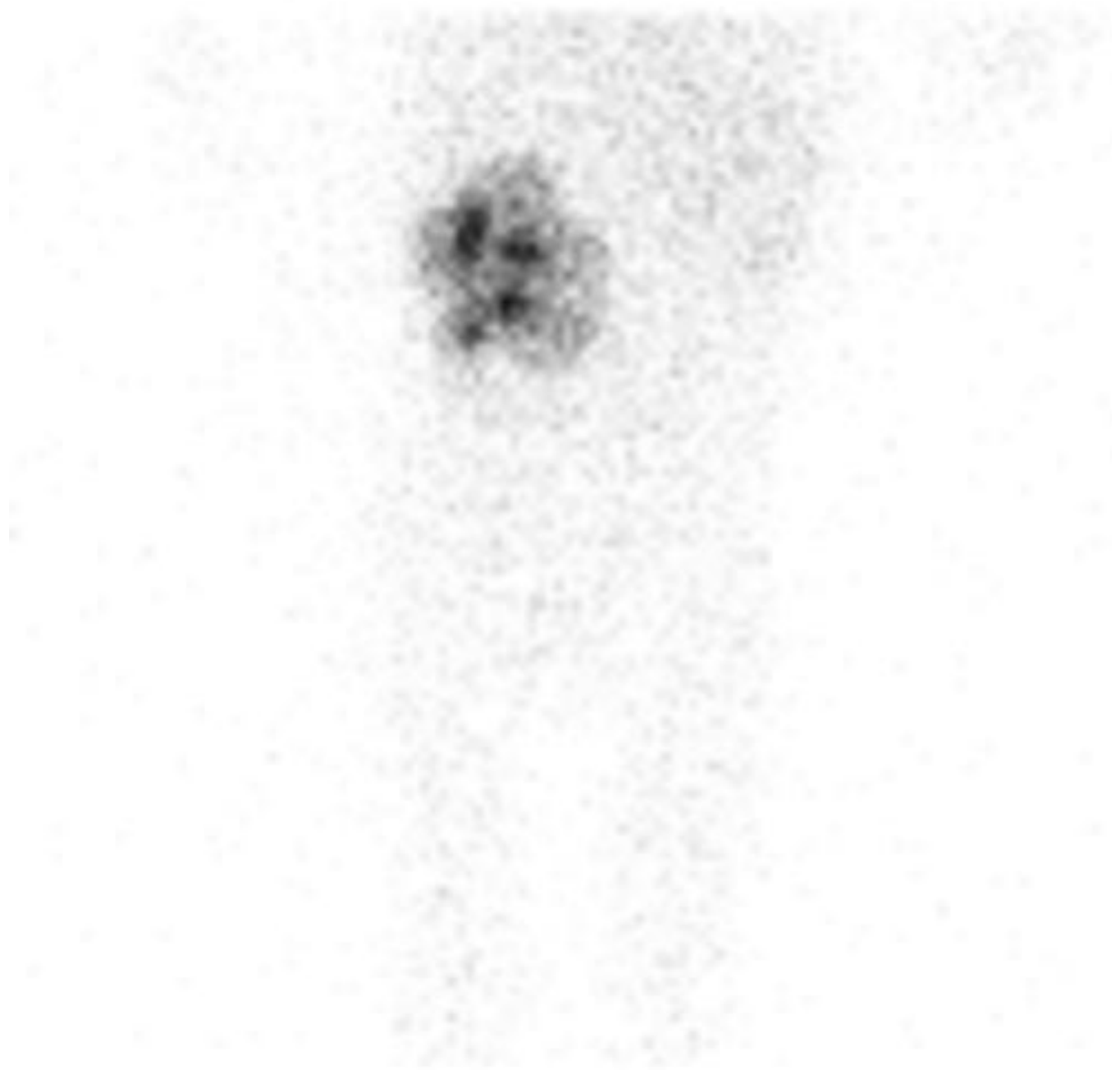


Fig. 20: Gammagrafía renal: Riñones en torta.

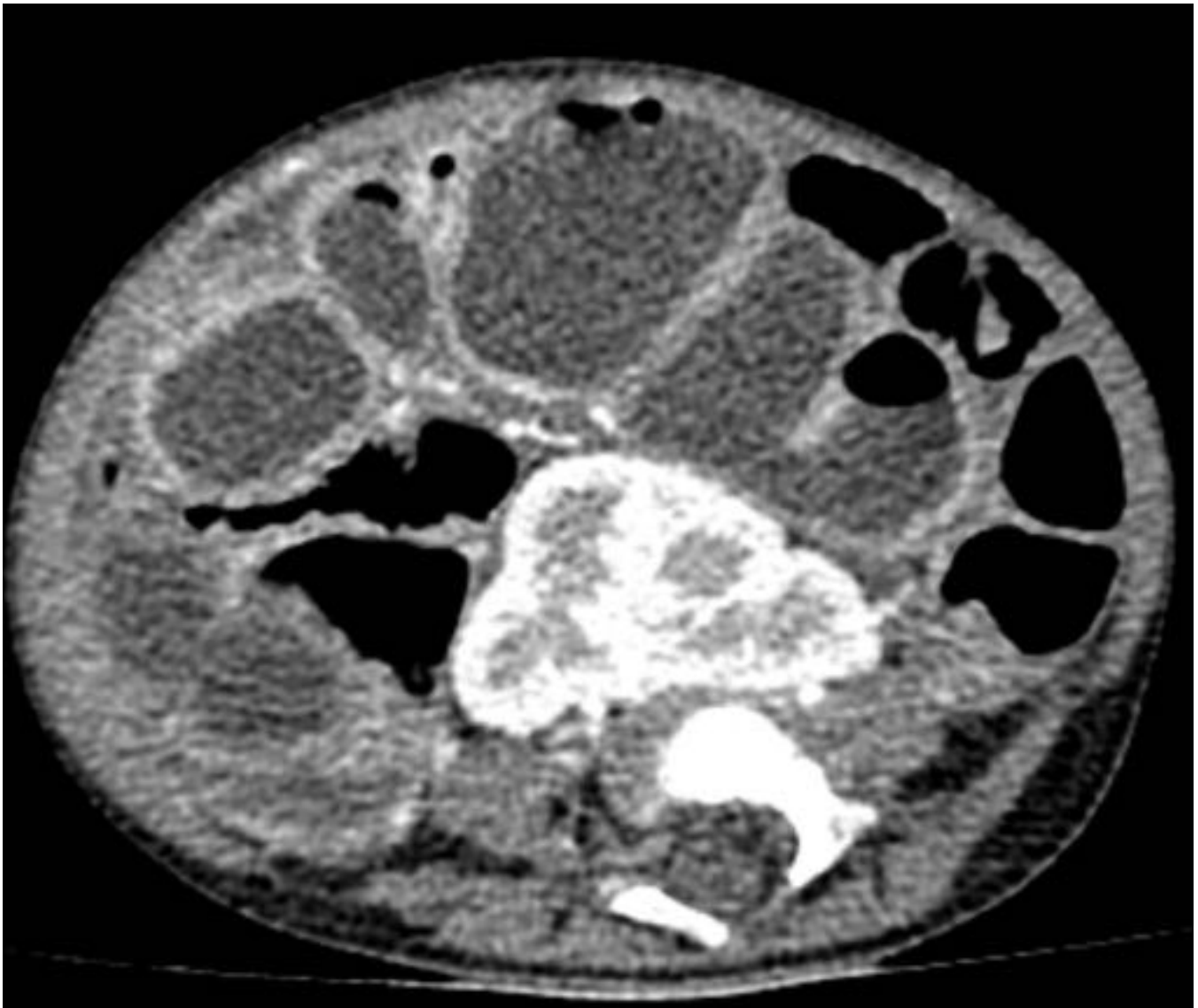


Fig. 21: TC axial de abdomen con contraste IV. Se observan riñones fusionados en torta.

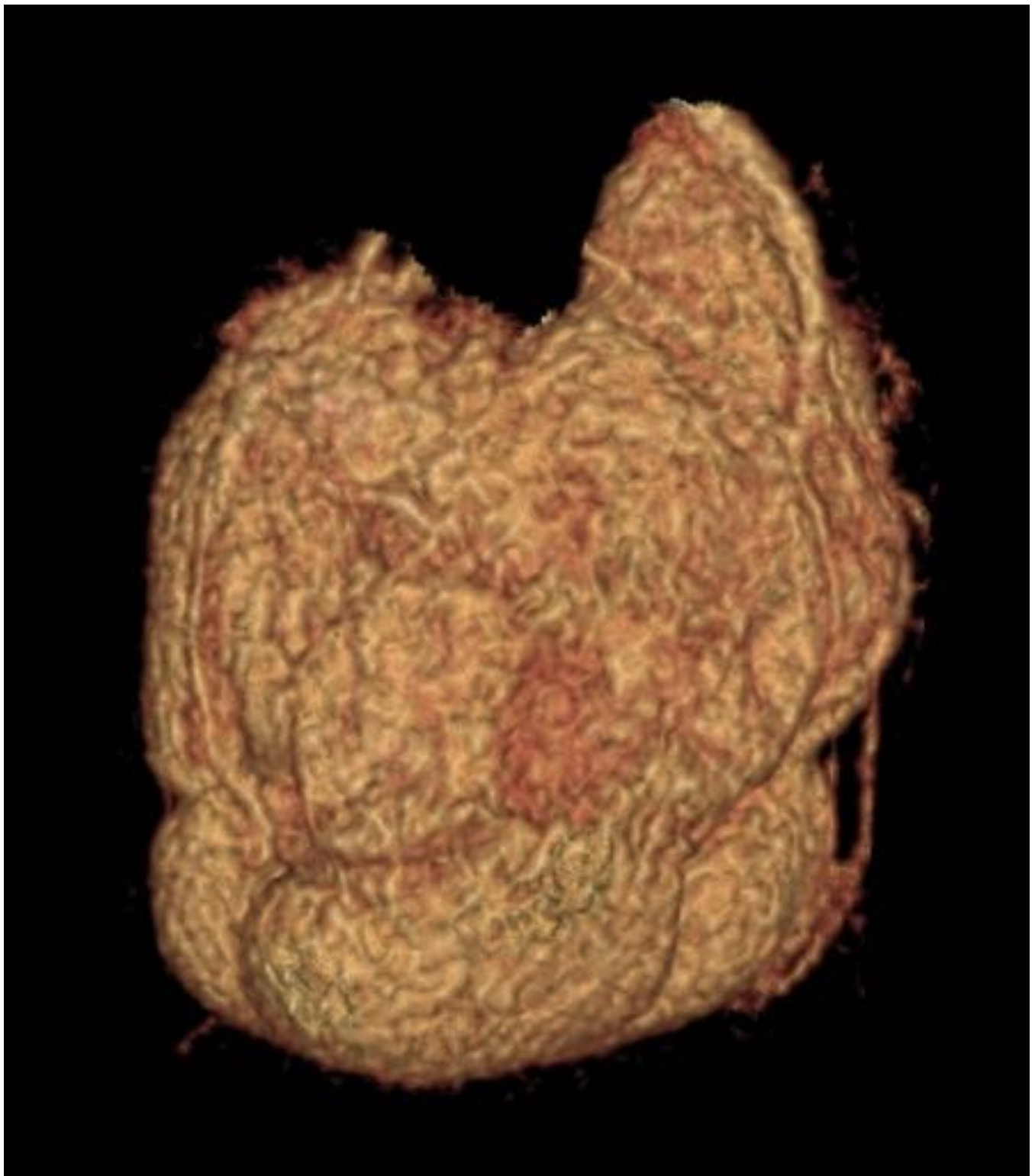


Fig. 22: VR. Riñones en torta.

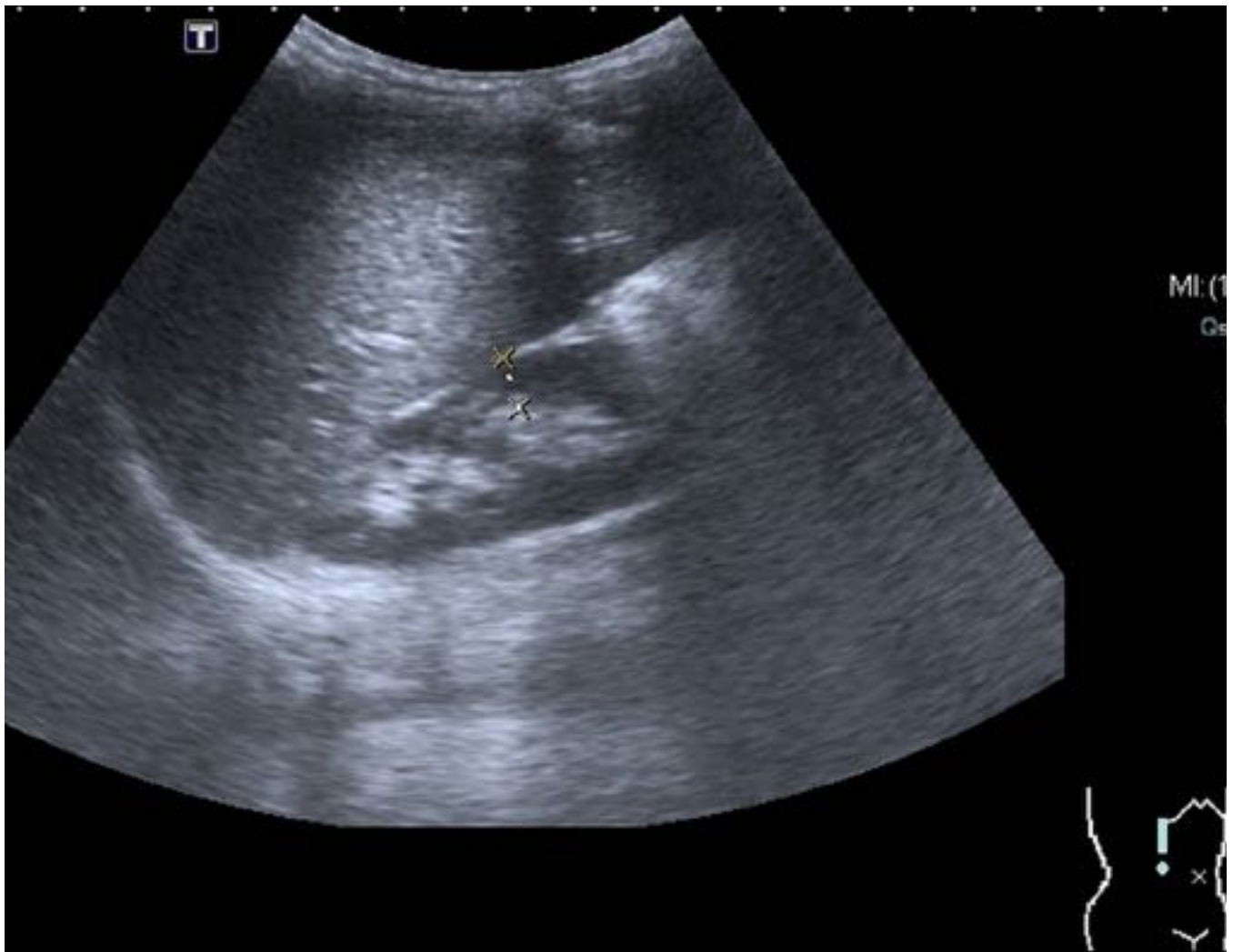


Fig. 23: US. Duplicidad renal derecha.





Fig. 24: Duplicidad del sistema colector bilateral. Urografía intravenosa. Se observan pelvis dobles bilaterales.



Fig. 25: Urografía intravenosa, proyección PA. Duplicación del sistema colector derecho. Se observan tres pelvis renales y dos uréteres.



Fig. 26: CUGM: Doble vía excretora izquierda. Reflujo vésico-ureteral izquierdo al pielón superior y ureterocele.



Fig. 27: Estenosis pieloureteral derecha. Urografía intravenosa que muestra RD hidronefrótico con retardo en la eliminación de contraste IV. No se logra identificar al uréter derecho en todo su trayecto.





Fig. 28: PIV: imagen obtenida a los 30 minutos de la administración del contraste intravenoso. Megauréter primario derecho.

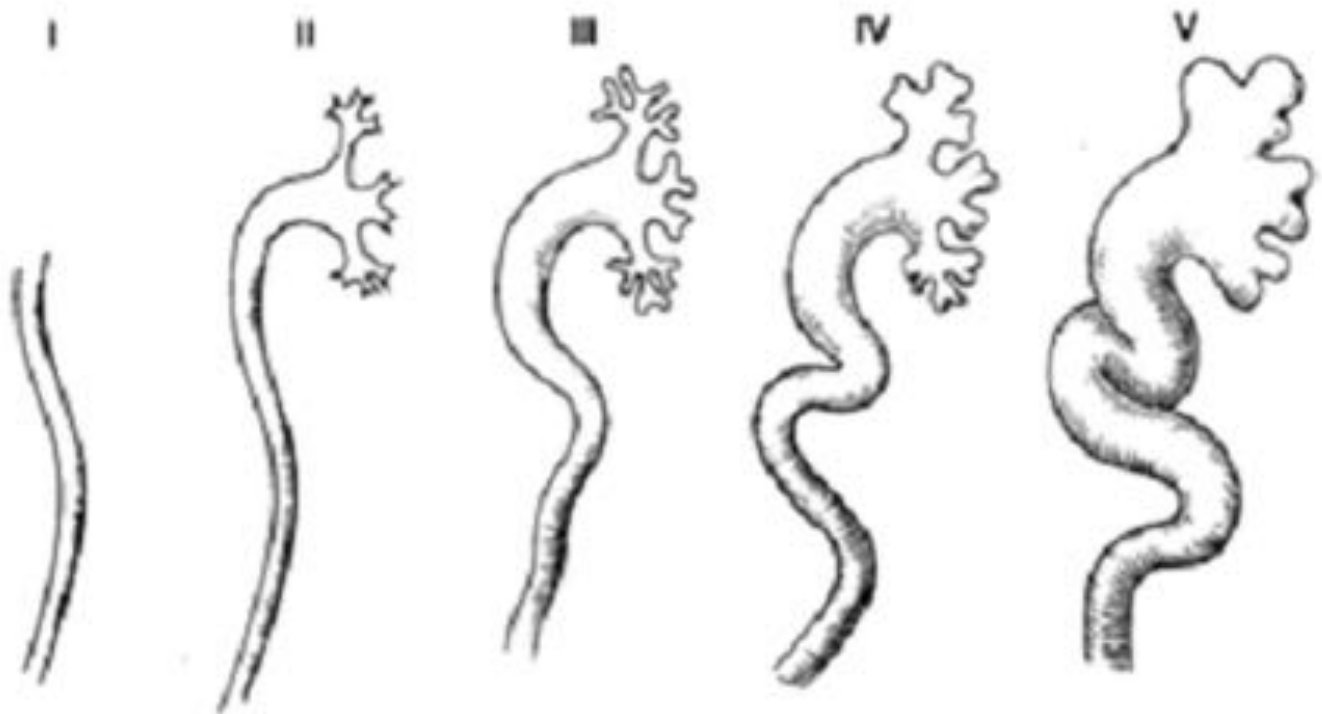


Fig. 29: CUGM: reflujo vésico-ureteral bilateral grado V. Esquema inferior: grados de reflujo vésico-ureterales.

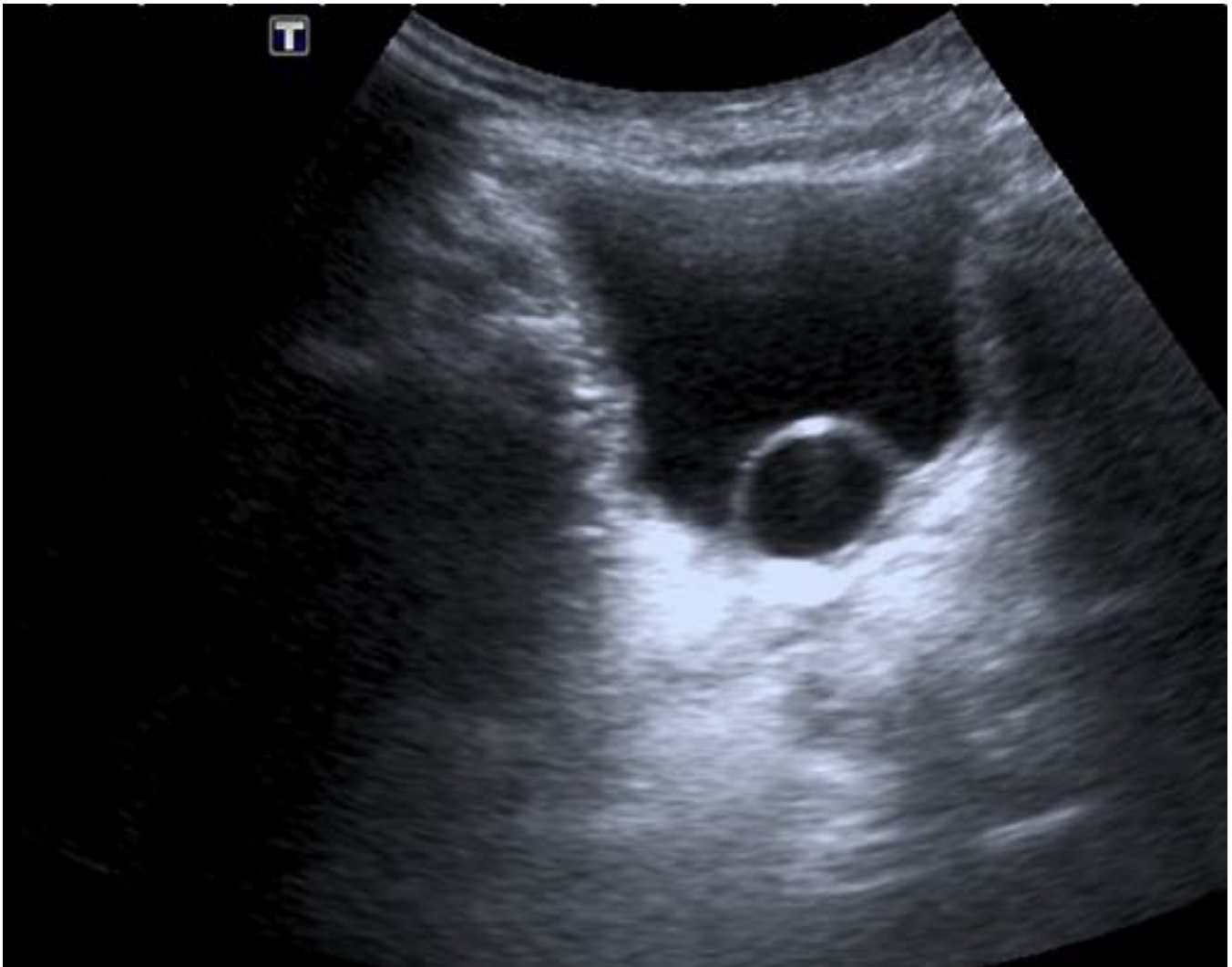


Fig. 30: Ureterocele. US corte transversal de la vejiga donde se observa ureterocele izquierdo.



Fig. 31: US: Ureterocele gigante.



Fig. 32: CUGM: Ureteroceles gigante que protruye hacia la uretra.



Fig. 33: Urografía intravenosa: imágenes en cabeza de cobra bilaterales por la presencia de ureteroceles.

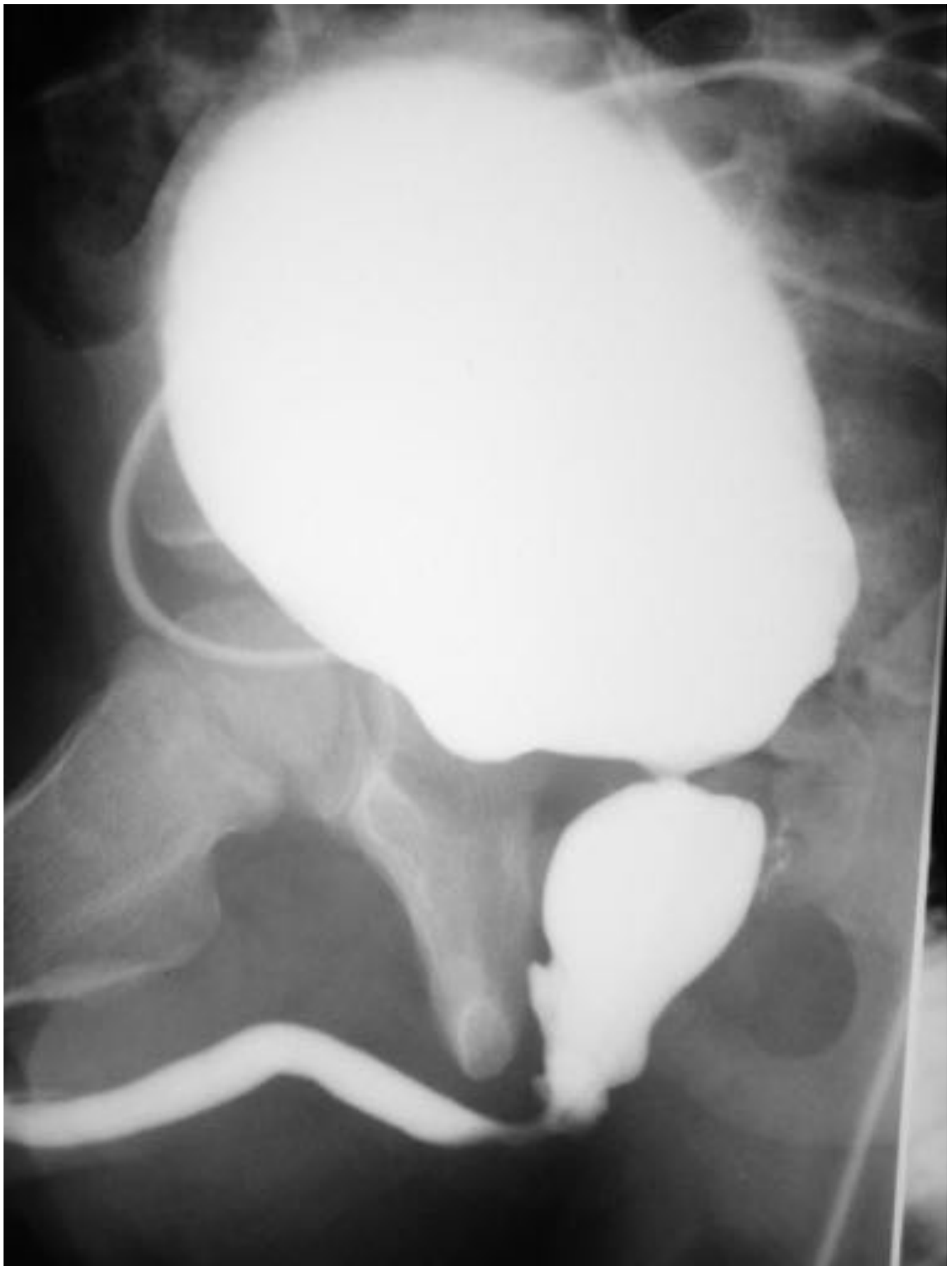


Fig. 34: CUGM: niño con válvula de uretra posterior, sin evidencia de reflujo.

Conclusiones

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario o CAKUT son la principal causa de enfermedad renal terminal en la infancia.

El rol fundamental del radiólogo es conocerlas y poder determinar correctamente los hallazgos característicos en las pruebas de imagen, con la menor molestia posible para el paciente y la menor exposición a radiación ionizante. Es necesario seleccionar la modalidad de estudio más adecuada para cada caso en particular a fin de conseguir el mayor beneficio para los pacientes pediátricos.

Bibliografía / Referencias

- **Manisha Sahay. Congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT). Clinical Queries: Nephrology. Volume 2, Issue 4, Pages 156-165 (October–December 2013).**
- **Palacios Loro ML, et al. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. A vision for the paediatrician. An Pediatr (Barc). 2015 Dec; 83(6): 442.e1-5.**
- **Kohl S1 et al. Targeted sequencing of 96 renal developmental microRNAs in 1213 individuals from 980 families with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. Nephrol Dial Transplant. 2016 Jan 29.**
- **Ihor Yosypiv. Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract: A Genetic Disorder? International Journal of Nephrology. Volume 2012 (2012).**
- **Alok Kumar Tiwari, et al. Pancake Kidney: A rare developmental anomaly. CUAJ. May-June 2014. Volume 8, Issues 5-6.**
- **Siegel, Marilyn j. Ecografía Pediátrica. Marbán. Capítulo 10: 393-396.**
- **W. Mnari, S. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). How to proceed for diagnosis? ECR 2013. Poster No.: C-1069.**
- **Toka HR et al. Congenital anomalies of kidney and urinary tract. Semin Nephrol. 2010 Jul;30(4): 374-86.**
- **Berrocal T, et al. Estudio radiológico de las duplicaciones del tracto urinario. Sección de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España. Radiología 2005; 47(2): 55-71.**
- **Song R, Yosypiv IV. Genetics of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. Pediatr Nephrol, 2011 Mar;26(3):353-64.**
- **Vivante A, Khol S, Hwang DY, Dworschak GC, Hildebrant F. Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans. Pediatr Nephrol. 2014 Apr;29(4):695-704.**

- **Renkema K et al. Novel perspectives for investigating congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). *Nephrol Dial Transplant* (2011)26:3843-3851.**
- **Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez J. Anomalies of the Distal Ureter, Bladder, and Urethra in Children: Embriologic, Radiologic, and Pathologic Features. *Radiographics* 2002;22:1139-1164.**
- **O'Hara S, Willihan D. Aparato Uninario. Sección 5. En *Diagnóstico por Imágenes Pediatría*. Donnelly L et al. Madrid, Marbán, 2014.**
- **Mantan M, Sethi GR. Congenital anomalies of kidney and urinary tract in siblings: An uncommon condition. *Indian J Nephrol*. 2013 May;23(3):217-9.**
- **Bulum B et al. High frequency of kidney and urinary tract anomalies in asymptomatic first-degree relatives of parients with CAKUT. *Pediatr Nephrol*. 2013 Nov;28(11):2143-7.**
- **-Westland R, Kurvers RA, van Wijk JA, Schreuder MF. Risk factors for renal injury in children with a solitary functioning kidney. *Pediatrics*. 2013 Feb;131(2):e478-85.**
- **Richter-Rodier M et al. Ultrasound screening strategies for the diagnosis on congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Ultraschall Med*. 2012 Dec;33(7):E333-8.**
- **-Scholomer B, Cohen R, Baskin L. Renal Imaging: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. *Pediatric and Adolescent Imaging*. 2013 Nov; 155-98.**
- **Rodriguez MM. Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract (CAKUT). *Fetal and Pediatric Pathology*. 2014 33:5-6, 293-320.**