

Aproximación a la patología del uraco en el niño y en el adulto: hallazgos en técnicas de imagen y correlación patológica

Sergio Agudo Fernández, Nuria Saturio Galán, Manuel Parrón Pajares, Pilar Gonzalez Peramato, Kevin Stephen Acosta Velasquez, Carmen Martín Hervás
Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

OBJETIVOS DOCENTES:

- Estudiar la embriología y anatomía del uraco.
- Familiarizarse con los hallazgos por imagen de la patología congénita uracal así como sus complicaciones en todas la edades, mediante las técnicas habituales de radiodiagnóstico.
- Establecer una correlación clínica, radiológica y anatomopatológica de la patología uracal.

REVISIÓN DEL TEMA:

Se han recopilado 55 pacientes con patología del uraco y pruebas de imagen realizadas en nuestro hospital en un periodo de 5 años (2015-2019). El rango de edades de los pacientes comprende entre 0 y 81 años (54% de ellos adultos considerando mayores de 16 años). Con un 60% de varones y un 40% de mujeres.

Se ha realizado una revisión de los hallazgos clínicos, radiológicos (fluoroscopia, ecografía, TC y RM) y anatomopatológicos en la literatura científica y a través de nuestra serie de casos.

Introducción

El uraco o ligamento umbilical medio es una estructura tubular intrabdominal en línea media, que se extiende desde la pared anterior de la cúpula vesical hasta el ombligo. Normalmente involuciona antes del nacimiento convirtiéndose en una banda fibrosa sin función.

La persistencia del uraco muestra diferentes patologías tanto en niños como en adultos.

Aunque clásicamente se ha considerado una anomalía infrecuente reportándose en la literatura en uno de cada 5000 adultos y uno de cada 150000 niños, se ha encontrado hasta en el 1% de los pacientes pediátricos en los que se realizan pruebas de imagen, por lo que su incidencia parece mayor de lo pensado previamente dado que en técnicas de imagen pueden encontrarse como hallazgo incidental (1,2).

Los pacientes con patología del uraco suelen ser asintomáticos aunque pueden presentarse con signos y síntomas inespecíficos abdominales o urinarios sobre todo si se complican, con secreción o emisión de orina a través del ombligo, masa umbilical o pélvica, dolor local o clínica infecciosa (2,3).

Embriología

Entre la 4ª y 7ª semanas del desarrollo embrionario el septo urorectal divide la cloaca en dos estructuras embriológicas: el conducto ano-rectal posteriormente y el seno urogenital anteriormente (4).

En el seno urogenital primitivo se distinguen dos partes: una porción inferior o pélvica y una porción superior, más voluminosa que es la precursora de la vejiga, la cual en la etapa inicial se continúa con la alantoides (derivado del saco vitelino). Alrededor del 4º al 5º mes de vida embrionaria disminuye de volumen y se oblitera la alantoides quedando el vértice de la vejiga unido con el ombligo por un cordón fibromuscular grueso que se alarga, el uraco (4,5).

Anatomía normal

El uraco se extiende desde la superficie anterosuperior de la vejiga hasta el ombligo y se encuentra en el espacio extraperitoneal de Retzius entre la fascia transversalis y el peritoneo parietal. La longitud del uraco varía de 3 a 10 cm y generalmente tiene un diámetro aproximado de 8-10 mm (1) (Fig 1).

Histología

El uraco se compone de tres capas: un revestimiento epitelial que generalmente es de células de transición pero también puede ser columnar, una capa submucosa media de tejido conectivo y una capa muscular más externa que es continua con el músculo detrusor. También se han descrito remanentes del uraco con ausencia del revestimiento epitelial (1).

Anomalías congénitas

Cinco anomalías uracales congénitas han sido descritas a lo largo de todo el tracto uracal: pólipo, uraco persistente o permeable, quiste, sinus y divertículo (1,2,6). Estas patologías se producen con mayor frecuencia en hombres que en mujeres (relación 2:1) (4).

Distribución reportada en la literatura de las anomalías de uraco: uraco persistente 50%, quiste uracal 30%, sinus uracal 15% y divertículo uracal 5% (4)

En nuestra serie de casos, las distintas patologías uracales congénitas observadas fueron: quiste (60%), divertículo (32%), sinus (5%) y uraco permeable (2%).(Fig 2).

En nuestra serie el 52% de los pacientes el hallazgo de patología del uraco fue incidental, siendo hallazgo casual en técnicas de imagen por otra causa más frecuente en el adulto, en un 83% de los casos, mientras en niños en el 38% de los casos.

La clínica de los pacientes frecuentemente está relacionada con complicación de la anomalía congénita.

En los pacientes sintomáticos de nuestra serie, en niños el signo o síntoma más frecuente fue el dolor abdominal (52%) y en adultos fue la hematuria que se presentó en todos los casos con presencia de clínica.

Pólipo uracal:

Se define como la presencia de una masa excrecente umbilical, que puede drenar contenido seroso, pudiendo corresponder al vestigio epitelial del conducto onfalomesentérico o del uraco que persiste a nivel de la piel. El diagnóstico definitivo no requiere prueba de imagen (1, 5).

Uraco persistente o permeable:

Anomalía congénita más frecuente en el periodo neonatal. Uraco persistente o fístula uracal se define como la presencia de una comunicación continua entre la vejiga y el ombligo, con drenaje de orina por el ombligo. Si el conducto de drenaje vestigial es estrecho, el paciente se mostrará asintomático hasta que tenga una obstrucción de vejiga. El diagnóstico mediante imagen habitualmente es con ecografía demostrando una estructura tubular con luz anecoica con pared hipoecogénica o ecogénica que se extiende desde la cúpula de la vejiga hasta el ombligo. Ocasionalmente puede requerir confirmación diagnóstica con fistulografía o cistografía (1, 3)(Fig 3).

Quiste uracal:

Corresponde a una dilatación focal con contenido líquido a nivel de un segmento remanente del uraco, habitualmente en el tercio inferior, sin tracto uracal permeable a nivel de la cúpula de la vejiga o del ombligo. Usualmente son pequeños y asintomáticos, frecuentemente hallazgo incidental en técnicas de imagen salvo que exista clínica por complicación. En el diagnóstico por ecografía, TC o RM se demuestra una estructura quística de contenido homogéneo, redondeada y bien encapsulada en línea media pélvica, en el teórico trayecto del uraco. (2, 3). (Fig 4).

Sinus uracal:

Se define como una dilatación fusiforme en fondo de saco a nivel del segmento remanente del uraco en el ombligo, sin tracto uracal permeable a nivel de la cúpula de la vejiga. Esta anomalía uracal puede condicionar el acúmulo de detritus, y puede complicarse con infección y menos comúnmente con formación de litiasis. Produce clínica frecuente de secreción umbilical periódica u ombligo húmedo y dolor local. Las imágenes de ECO, TC y RM revelan una dilatación ciega engrosada y fusiforme del uraco en el extremo umbilical sin comunicación con la vejiga. (1, 3, 6). (Fig 5).

El diagnóstico definitivo puede ser obtenido con una fistulografía.

Divertículo uracal:

Anomalía congénita menos frecuente según se refiere en la literatura. Se define como una dilatación fusiforme de en la vertiente anterior de la cúpula vesical con comunicación con su luz, sin tracto permeable del resto del uraco. Aunque habitualmente asintomática y descubierta como hallazgo incidental en pruebas de imagen, puede infectarse, formar litiasis y tiene una mayor incidencia de degeneración maligna a partir de la edad adulta. Las imágenes de ECO, TC y RM pueden demostrar una extensión sobresaliente focal desde la línea media anterior de la cúpula vesical sin comunicación con el resto del tracto uracal. La cistografía también identifica esta imagen diverticular (1, 5)(Fig 6)(Fig 7).

Complicaciones

El desarrollo potencial de complicaciones depende de la existencia de factores contribuyentes, incluida la edad (dada la presencia de complicaciones distintas para la población pediátrica versus la población adulta) y también del tipo de anomalía uracal que está presente (1, 3,7).

Las complicaciones en los lactantes y adultos incluyen, con mayor frecuencia, la infección del remanente del uraco.

Otras complicaciones reportadas incluyen granulomas umbilicales e infecciones persistentes del tracto urinario.

Las calcificaciones o la formación de cálculos también pueden ocurrir y están más comunmente presentes en pacientes con quistes de uraco o divertículos vesicouracales como resultado de estasis urinaria crónica asociada con calcificación del epitelio glandular en la pared del quiste o formación de cálculo dentro del remanente de uraco.

Infección:

La infección representa la complicación más común de las anomalías del uraco y puede producir síntomas inespecíficos; a veces marcados, que incluyen dolor abdominal y sensibilidad, fiebre, eritema, secreción purulenta y ocasionalmente una masa palpable.

La ecografía generalmente es la primera herramienta de imagen que se usa en pacientes con sospecha de infección de restos de uraco. Si la ecografía no es diagnóstica, se pueden emplear imágenes de TC o RM para alcanzar un diagnóstico definitivo, así como para evaluar la relación de la anomalía uracal infectada con el tejido circundante y los órganos adyacentes. Los hallazgos de imagen que sugieren infección en el contexto de una presentación clínica aguda incluyen la presencia de un remanente de uraco con ecogenicidad compleja en ecografía y atenuación heterogénea con realce de contraste variable (generalmente aumentado) en la TC (2) (Fig 5, 8).

Tumor:

Las neoplasias primarias del uraco son poco frecuentes, siendo más frecuentes malignas y representan al menos el 0,3% de todos los cánceres de vejiga, siendo más frecuentes en hombres de edad adulta y ancianos. La mayoría de casos corresponden a adenocarcinoma, frecuentemente mucinosos, son generalmente grandes y se manifiestan con un componente extravesical más prominente que otros tumores de vejiga (1, 4, 5).

Se desarrollan en la porción del uraco adyacente a la vejiga y crecen gradualmente en dirección craneal.

La hematuria, una masa suprapúbica palpable y la supuración de material mucinoso por el ombligo son los síntomas más comúnmente asociados.

En la TC, el carcinoma de uraco puede ser quístico, sólido o mixto.

Suele aparecer como una masa de la línea media adyacente al domo vesical con extensión hacia el espacio de Retzius, puede mostrar componentes heterogéneos de baja atenuación en TC, que representan el contenido de mucina. La presencia de calcificaciones en una masa de tejido blando de la línea media a lo largo del curso del tracto uracal se considera patognomónica para el diagnóstico de adenocarcinoma de uraco.

En la RM generalmente se manifiestan como una masa de la línea media con áreas focales de alta intensidad de señal heterogénea en imágenes ponderadas en T2 que son sospechosas de contenido de mucina, y los componentes sólidos del tumor son isointensos a los tejidos blandos en las imágenes ponderadas en T1.

La afectación metastásica es rara, observándose en la literatura menos de 20 casos reportados (8).

En nuestra serie presentaron complicación con degeneración maligna dos pacientes adultos, uno de ellos mostrando implantes peritoneales, en estadio ya avanzado (Fig 6,9).

Conclusiones:

-La patología del uraco es relativamente infrecuente, mayor de lo esperado respecto a lo referido en la literatura debido a la presentación incidental por el mayor uso de las técnicas de imagen, sobre todo en adultos.

-El conocimiento del desarrollo embrionario y anatomía del uraco, anomalías congénitas y posibles complicaciones, potencialmente graves, hace posible su identificación con las técnicas de imagen e inclusión en el diagnóstico diferencial de clínica umbilical / abdominal baja y urinaria así como favorecer un adecuado tratamiento.

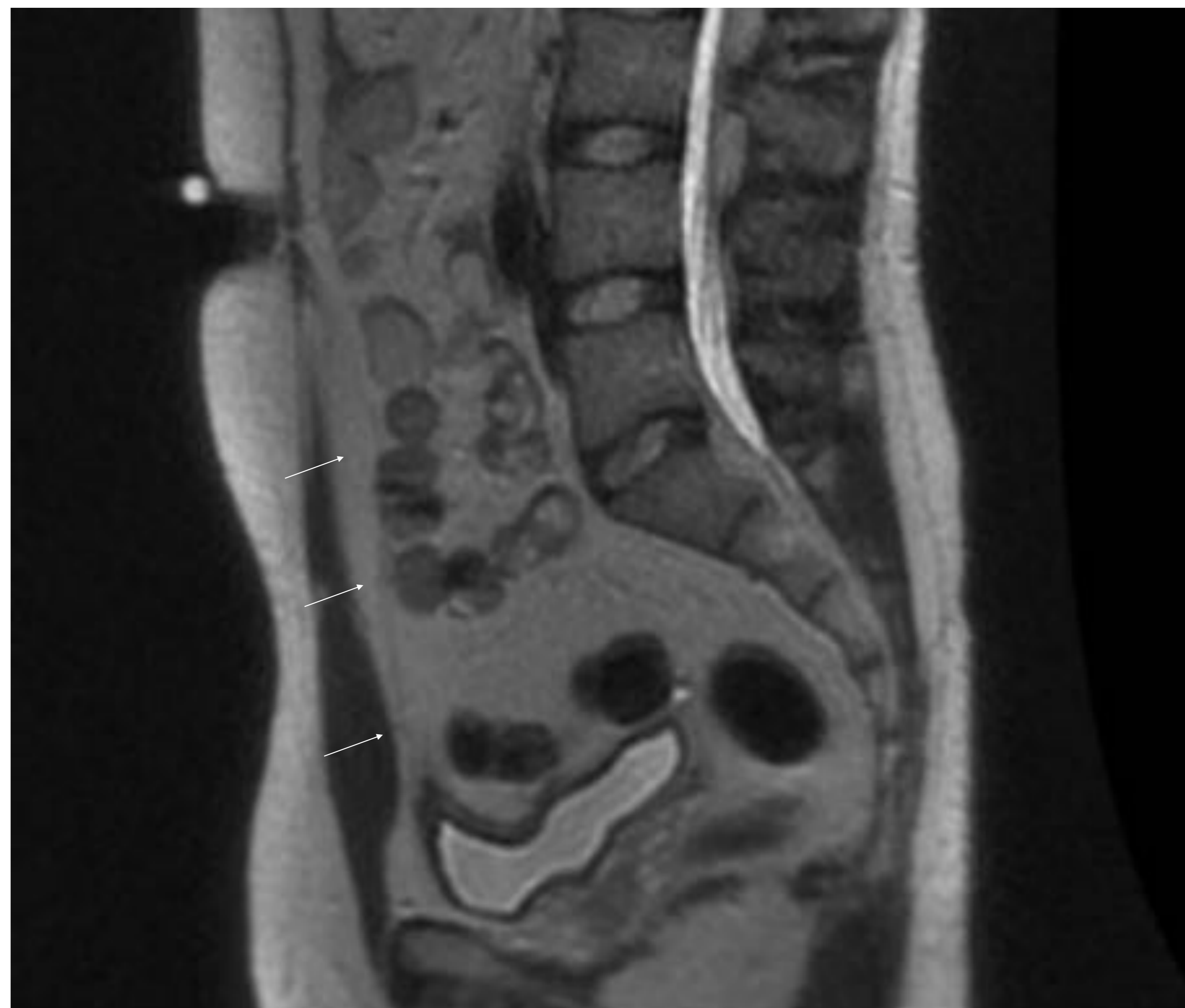


Figura 1.- RM pélvica, secuencia potenciada en T2 en el plano sagital, línea media: se identifica una línea fina que se extiende desde la vertiente anterosuperior de la pared vesical hasta el ombligo que corresponde con el remanente del uraco normal (flechas blancas).

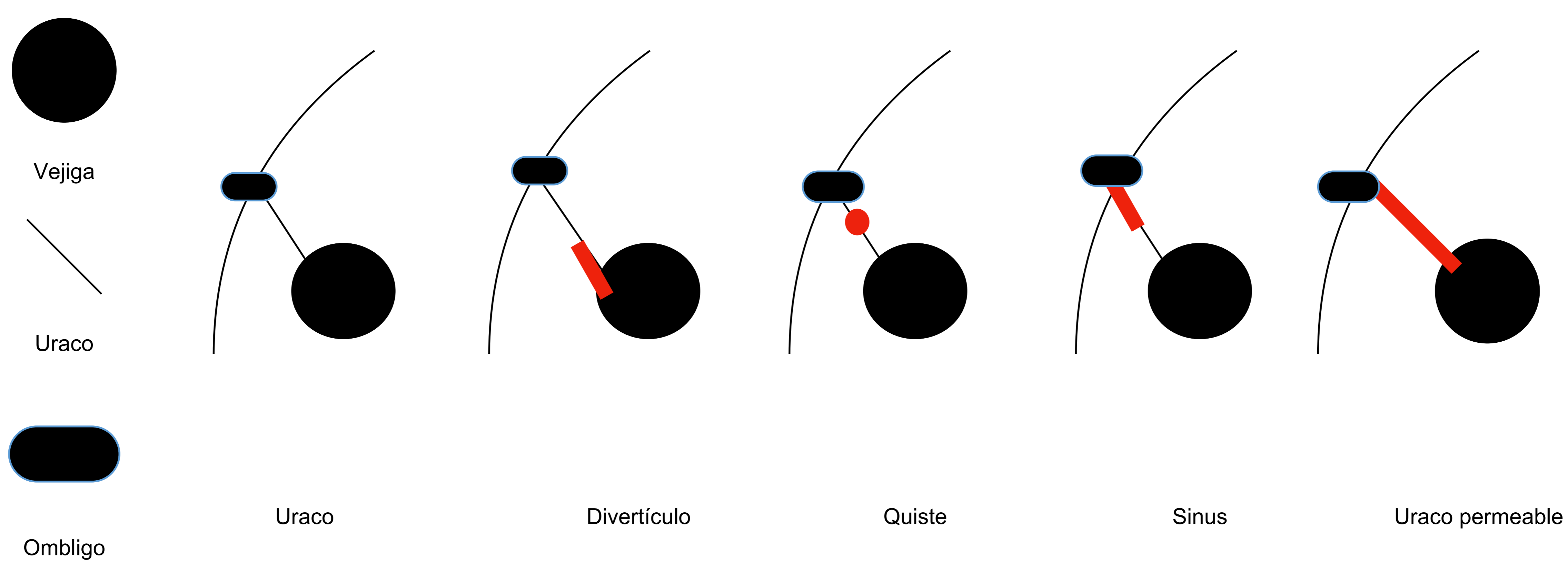


Figura 2.- Esquema del uraco y sus anomalías congénitas

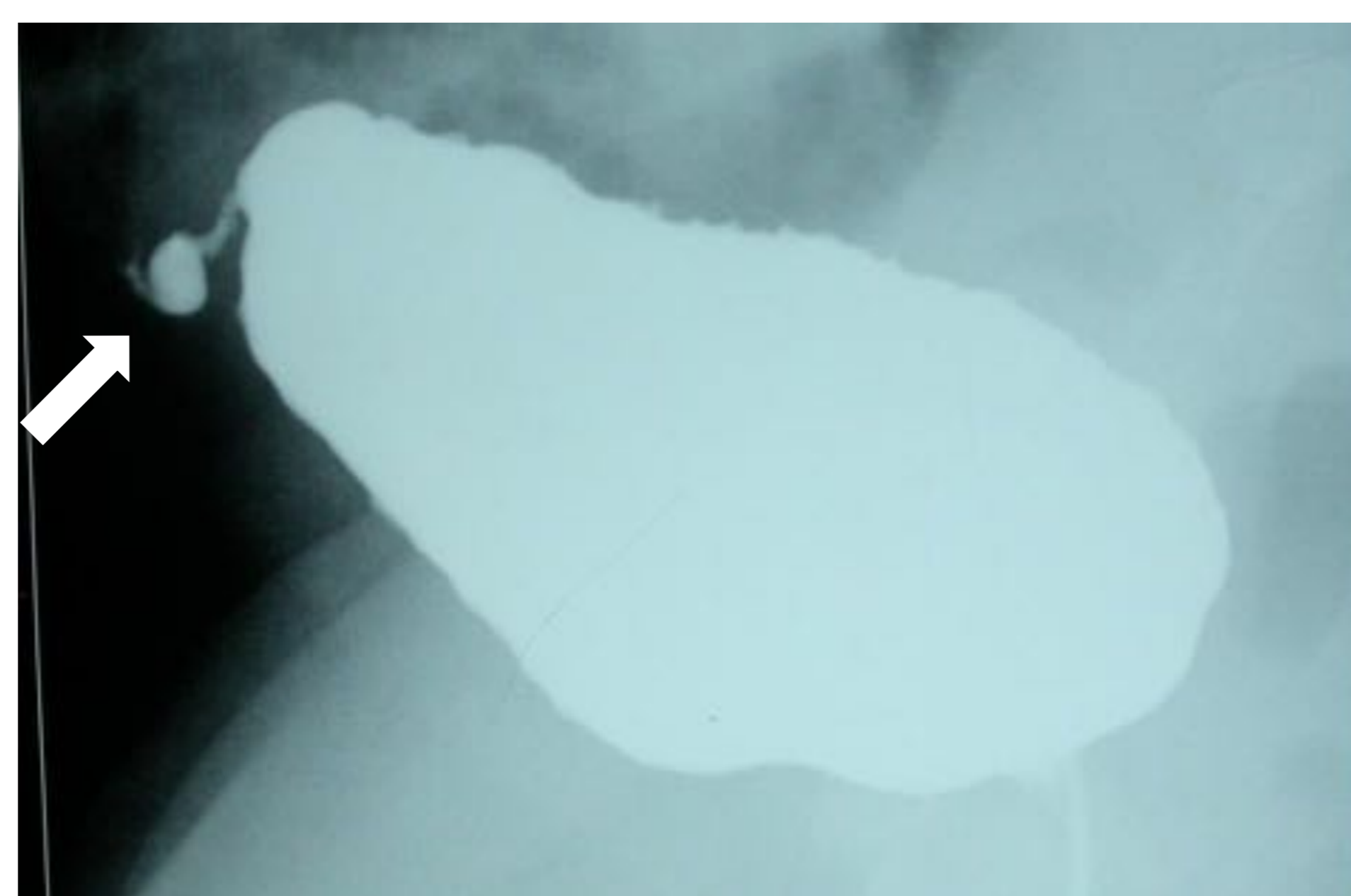


Figura 3.- Uraco permeable. Proyección lateral de cistografía en un niño de 2 meses con emisión intermitente de orina por el ombligo. Se identifica una extravasado de contraste desde vertiente anterior de cúpula vesical de morfología tubular con un área más redondeada que se extiende hacia el ombligo sugestivo de uraco permeable (flecha).

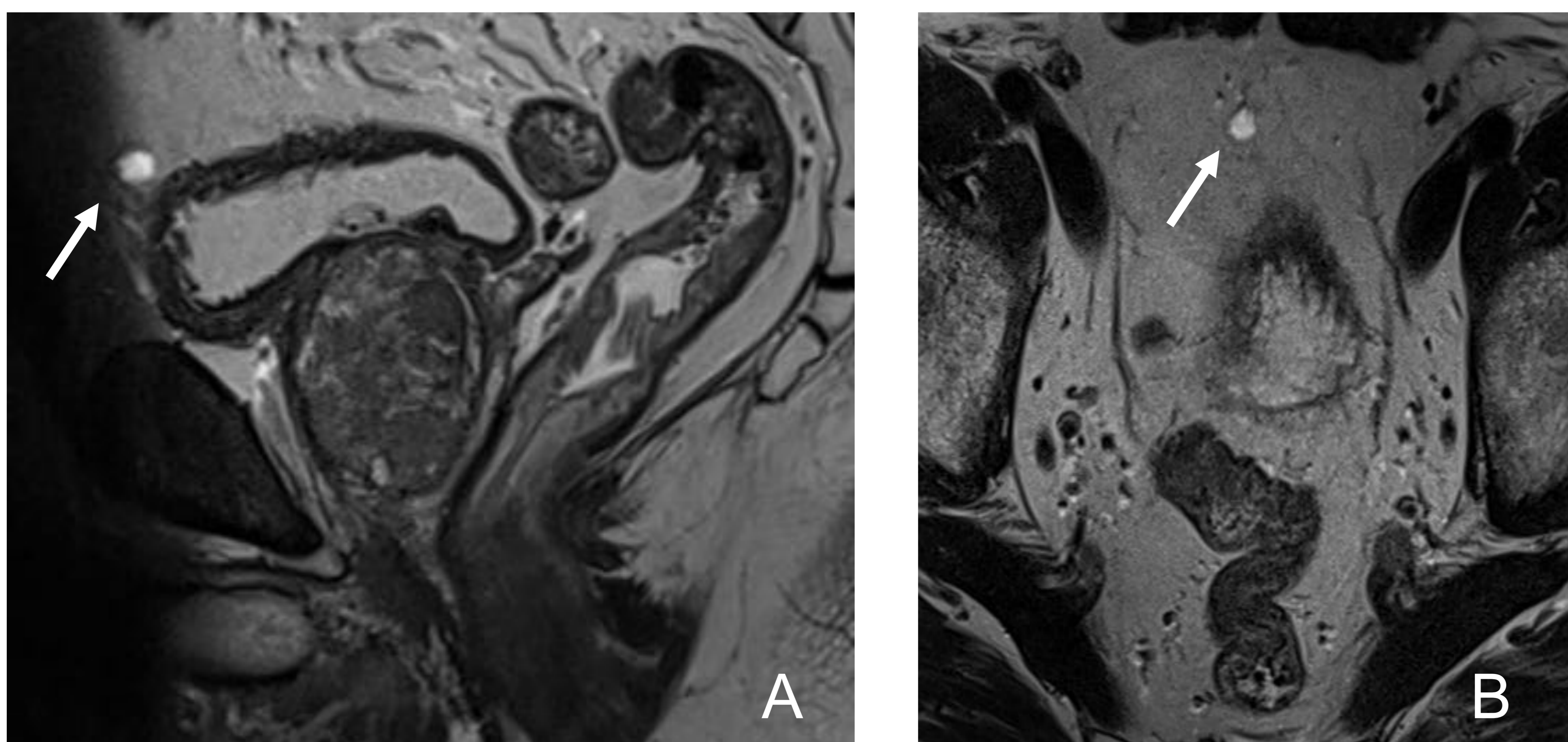


Figura 4. RM de pelvis, secuencias potenciadas en T2 en plano sagital (A) y axial (B). Lesión nodular de bordes bien definidos con contenido marcadamente hiperintenso, líquido en su interior, situada en línea media, superoanterior a la cúpula vesical (flechas), compatible con quiste del uraco. Hallazgo incidental en varón de 70 años.

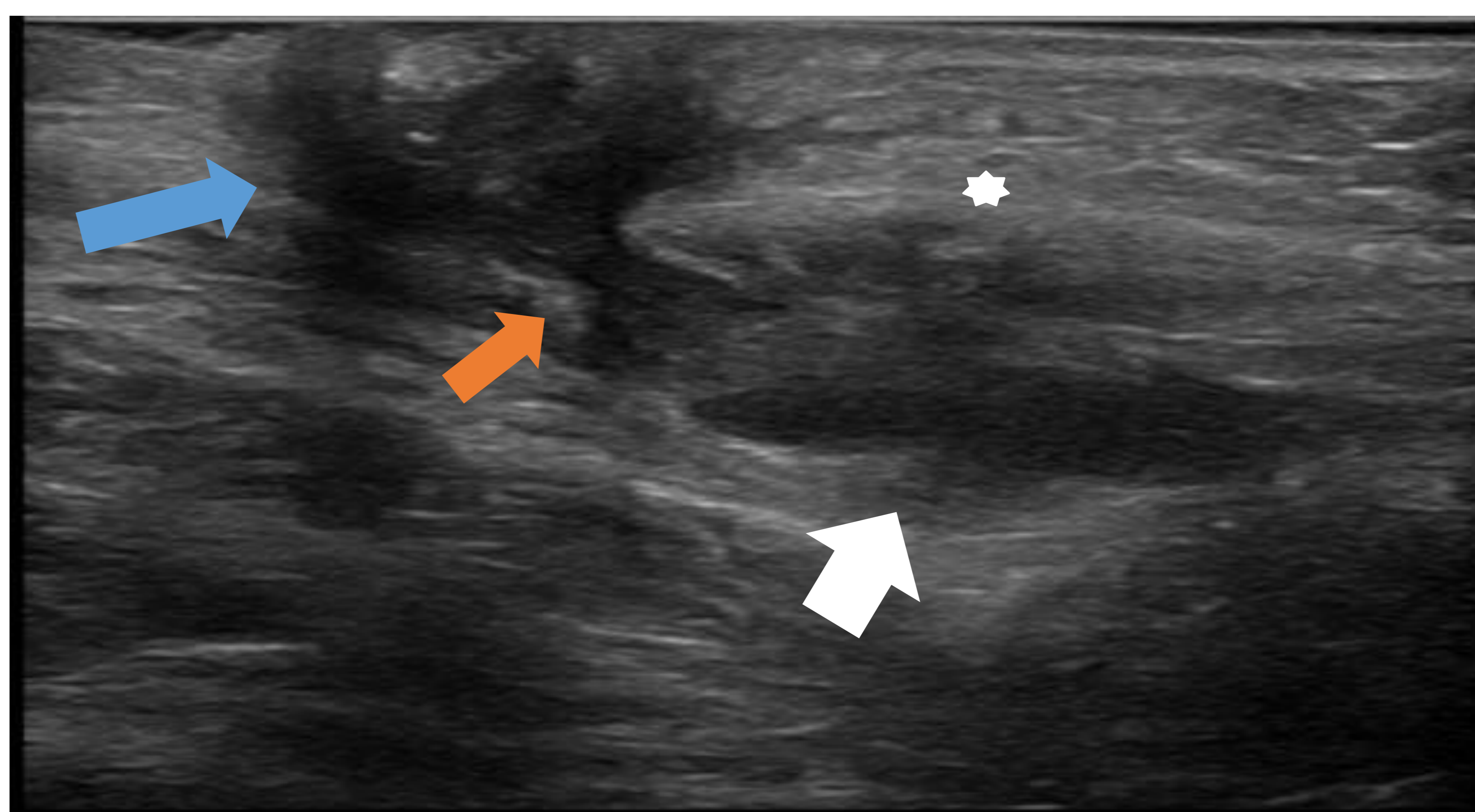


Figura 5.- Plano sagital de una ecografía de pared abdominal. Imagen alargada bien delimitada por pared ecogénica y contenido hipo/anecoico que termina en fondo de saco (flecha blanca), que se conecta a través de un trayecto (flecha naranja) con el ombligo (flecha azul). Asocia hiperecogenicidad de la grasa subcutánea (estrella blanca). Sinus del uraco con signos de inflamación de partes blandas asociada. Hallazgos en un niño de 3 años con onfalitis de repetición.

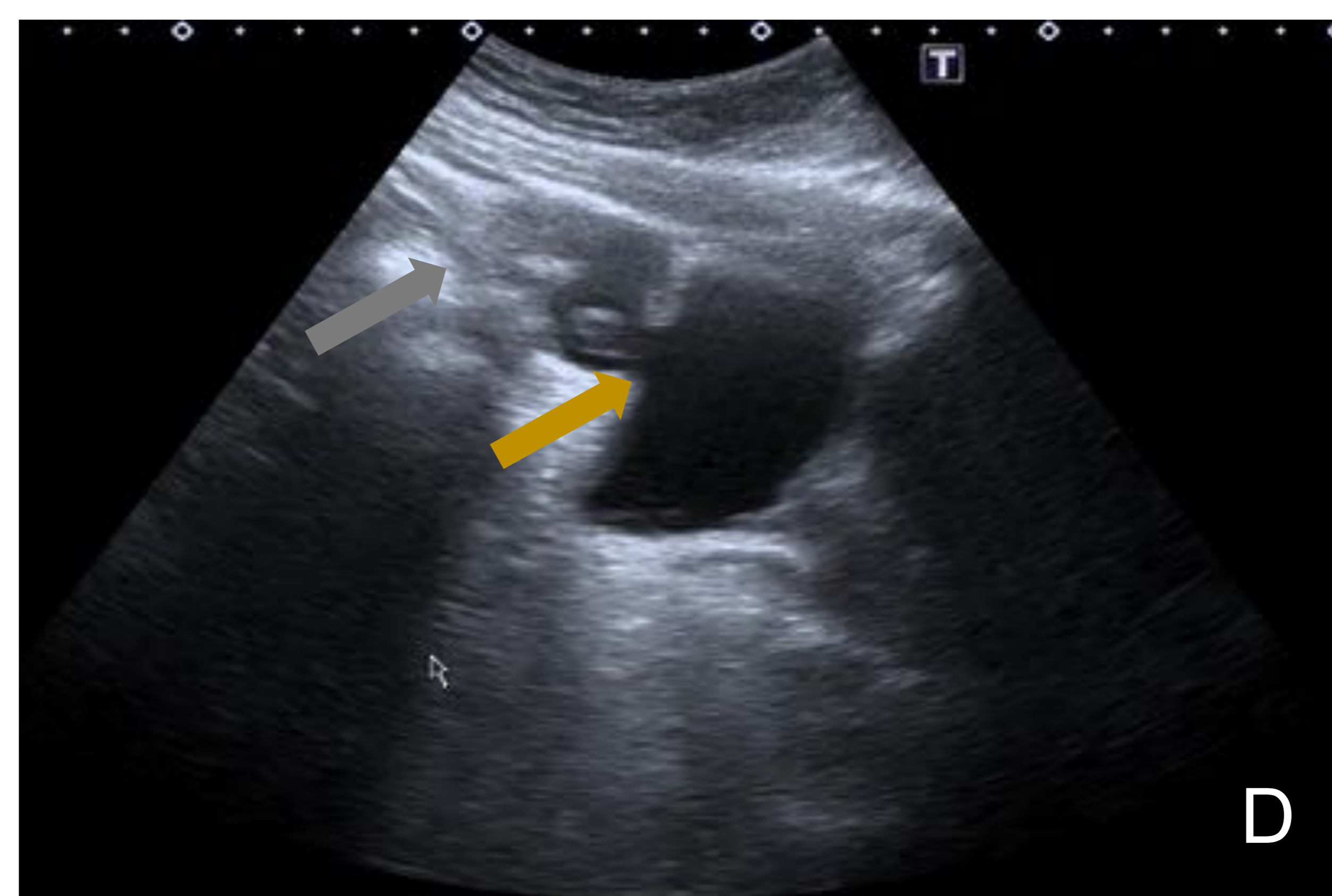
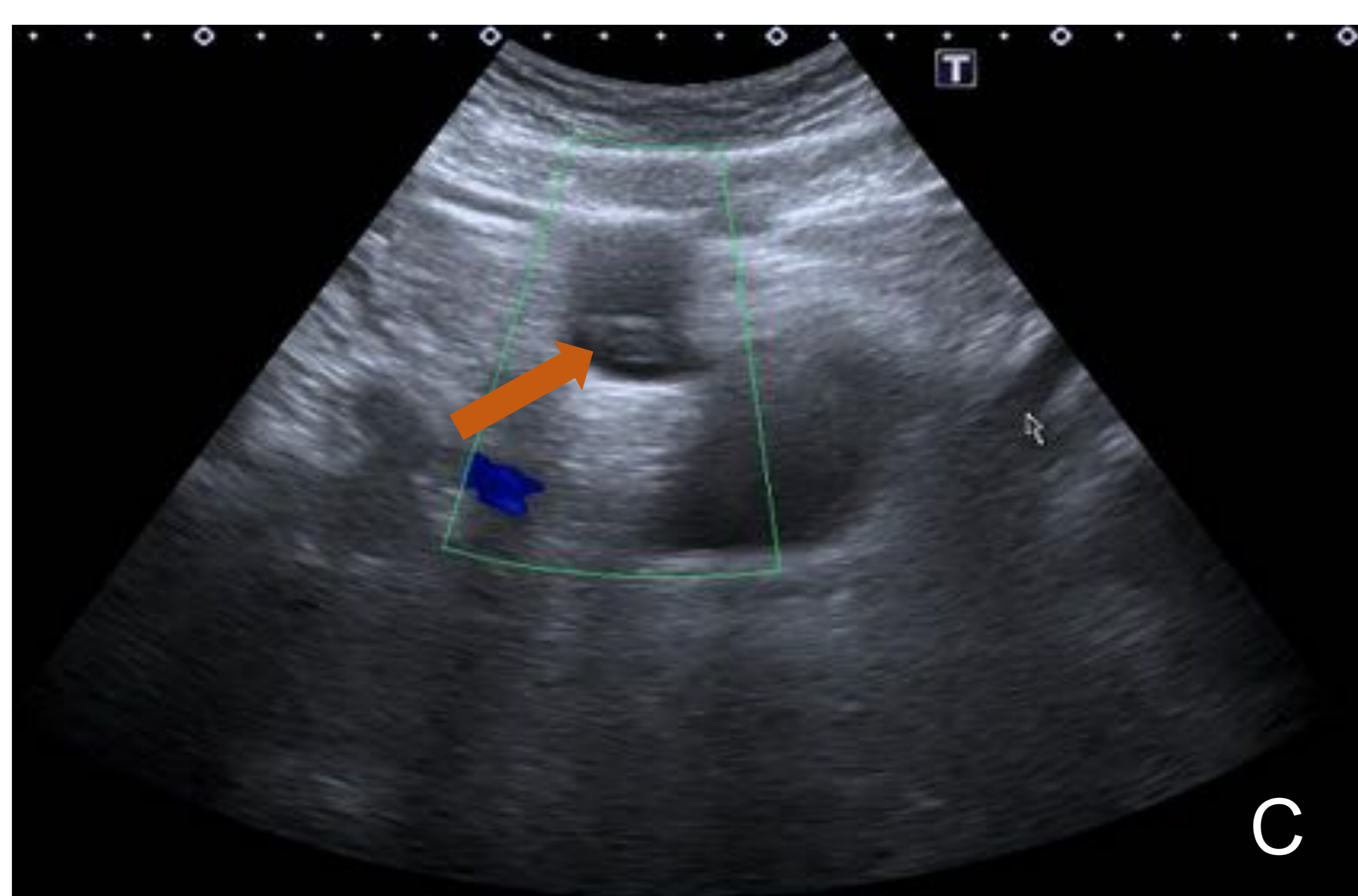
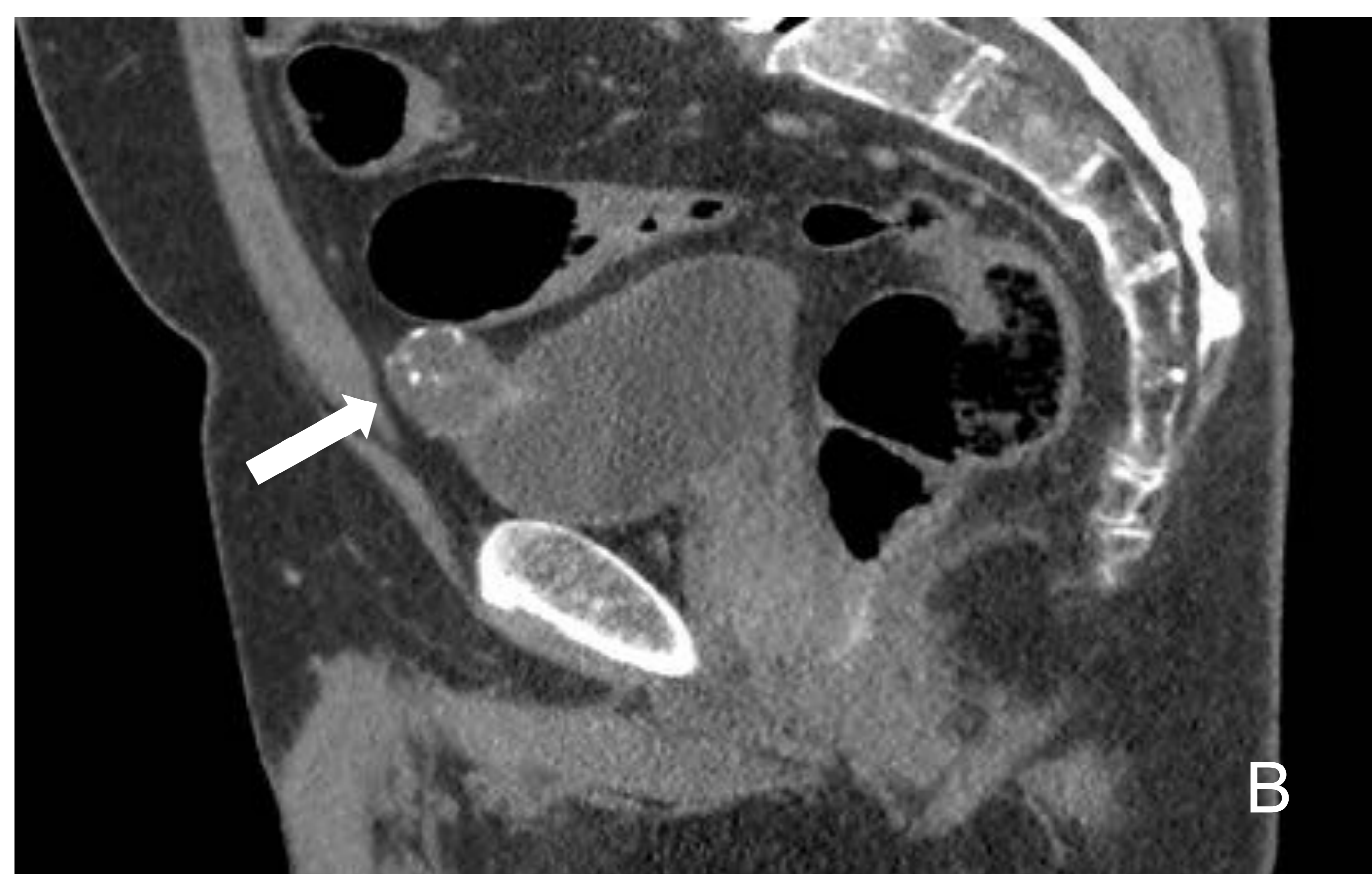


Figura 6.- Plano axial (A) y sagital (B) de TC de abdomen con CIV. Se identifica lesión excrecente con contenido similar al de la vejiga y con calcificaciones parietales, localizada en vertiente superoanterior y línea media de la vejiga (flechas blancas).

Plano sagital de ecografía pélvica del mismo paciente en modo B y Doppler color (C y D) donde se observa una lesión anecoica bien delimitada con contenido ecogénico en su interior sin flujo con el doppler color sugestivo de detrius (flecha roja), que parece comunicada con la vertiente superoanterior de la vejiga a través de pequeña solución de continuidad (flecha naranja) en relación con divertículo y que muestra imágenes lineales hiperecogénicas en su pared, probables calcificaciones (flecha gris). Hematuria en varón de 65 años de divertículo del uraco, que tras resección quirúrgica presentó histopatología no sospechada de adenocarcinoma mucinoso.



Figura 7.- Plano sagital de ecografía, identificando una imagen tubular con contenido líquido y trayecto ascendente hacia el ombligo desde la vertiente anterioruperior de la cúpula vesical con cuya luz comunica terminando en fondo de saco ciego. Hallazgo incidental de divertículo del uraco en mujer de 65 años.

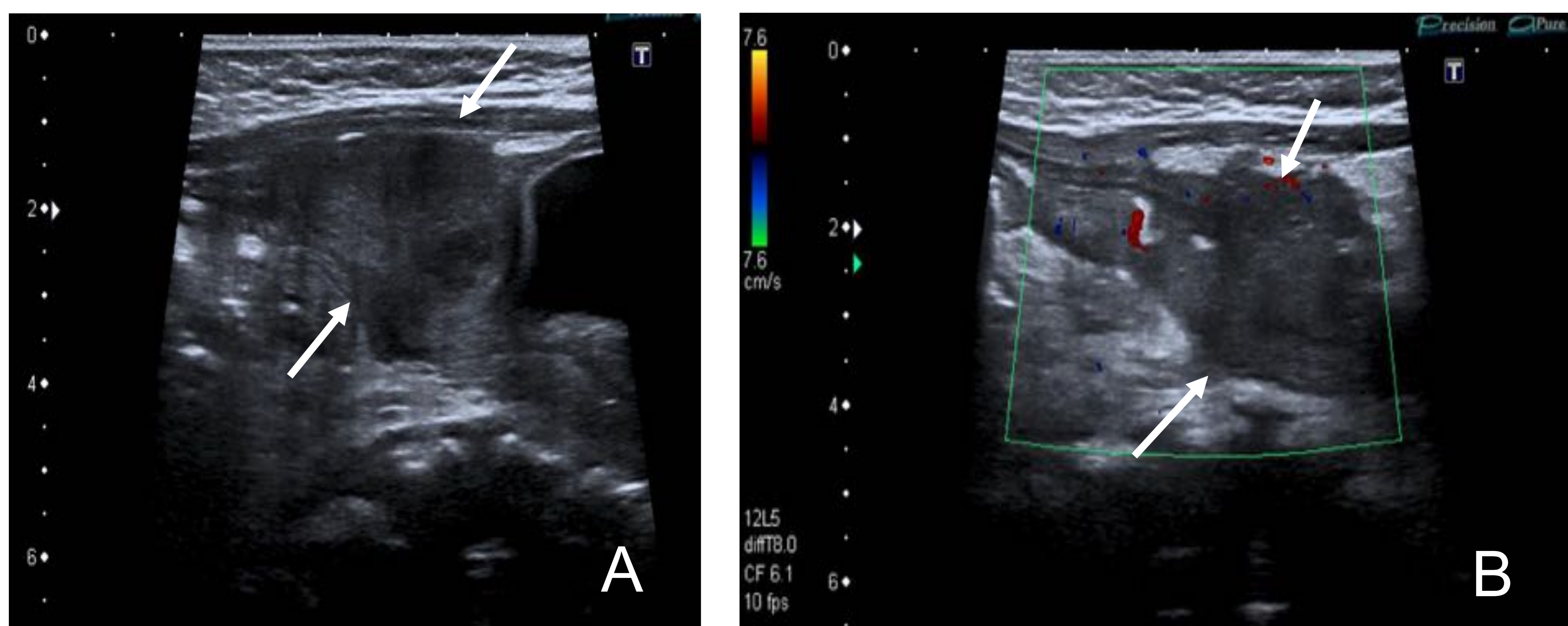


Figura 8.- Plano sagital de ecografía en modo B (A) y Doppler color (B) que identifica lesión hipoeecogénica heterogénea bien delimitada de morfología irregular, sin flujo interno con el doppler color aunque si presente periférico a la lesión y que se localiza sobre el domo de la vejiga sin identificar conexión con la luz de la misma (flechas). Hallazgos compatibles con quiste uracal infectado en niño de 5 meses con masa abdominal palpable dolorosa.

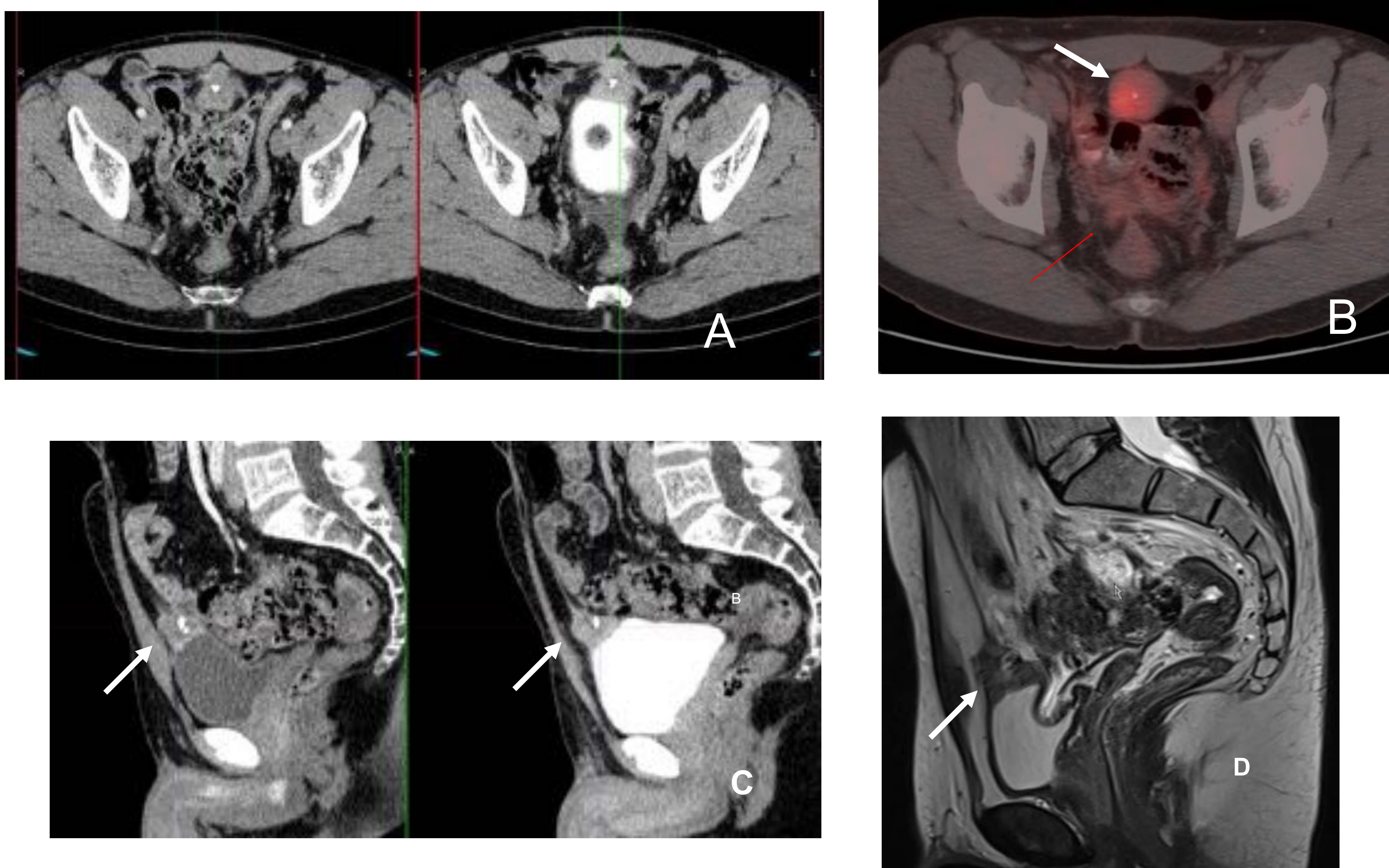


Figura 9. Planos axiales (A) y sagitales (C) de TC urografía en fases parenquimatosa y excretora, plano axial de fusión PET-TC (B) y secuencia sagital de RM potenciada en T2 (D) donde se visualiza lesión de partes blandas con calcificación grosera en su interior localizada predominantemente exofítica en vertiente anterosuperior de la vejiga (flechas blancas). Pequeña lesión de partes blandas en receso peritoneal vesicorrectal adyacente a vesícula seminal derecha que muestra discreta captación de radiofármaco (flecha roja) al igual que la tumoración supravesica (flecha blanca) en PET-TC. En RM se ve la continuidad de la masa de señal intermedia heterogénea con el remanente del uraco. Adenocarcinoma mucinoso de uraco en un varón de 33 años con hematuria como síntoma inicial y con implantes peritoneales al diagnóstico.

Bibliografía

- 1.- Parada Villavicencio, Carolina, et al. Imaging of the urachus: anomalies, complications, and mimics. *Radiographics*, 2016, vol. 36, no 7, p. 2049-2063.
- 2.- Gleason, Joseph M., et al. A comprehensive review of pediatric urachal anomalies and predictive analysis for adult urachal adenocarcinoma. *The Journal of urology*, 2015, vol. 193, no 2, p. 632-636.
- 3.- Yu, Jeong-Sik, et al. Urachal remnant diseases: spectrum of CT and US findings. *Radiographics*, 2001, vol. 21, no 2, p. 451-461.
- 4.- Zamora, G. Elizabeth, et al. Uraco: Anomalías del desarrollo, características anatómicas y presentación de dos casos. *Revista chilena de radiología*, 2006, vol. 12, no 1, p. 9-11.
- 5.- Sadler, Thomas W.; Langman, Jan. *Embriología médica/Medical Embryology: Con orientación clínica/With Clinical Orientation*. Ed. Médica Panamericana, 2007.
- 6.- Gleason, Christine A.; Juul, Sandra E. (ed.). *Avery. Enfermedades del recién nacido*. Elsevier Health Sciences, 2018, cap 73, p 1068-1078.
- 7.- Goldblum, John R., et al. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. Elsevier Health Sciences, 2017. Cap 25, pag 1066-1096.
- 8.- Fletcher, Christopher DM. *Diagnostic histopathology of tumors*. Elsevier Health Sciences, 2007. Cap 12, 600-701.