

#1071 - Presentación Electrónica Educativa.**EL URACO, ESE REMANENTE QUE SE DEBE RECORDAR.****ABDOMEN.**

Renzo Andreé Pampa Rodríguez, Lourdes Hernández Muñoz, Sagrario Relanzón Molinero, Isabel Belda González, Javier Gómez Hernández, Miguel Ángel Pérez Gil.

Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España.

OBJETIVOS DOCENTE.

A través de varios casos, realizaremos una revisión anatómica y de los principales hallazgos radiológicos que permitan identificar las anomalías del uraco y sus posibles complicaciones.

REVISION DEL TEMA.

El uraco se desarrolla en la vida fetal temprana como una conexión tubular desde el esbozo vesical hasta la alantoides en el ombligo. Cuando la vejiga desciende a la pelvis durante el desarrollo, el uraco involuciona y se oblitera formando un cordón fibromuscular. Como consecuencia del fallo en el proceso de obliteración de la luz uracal se producen los diferentes tipos de anomalías del uraco, siendo las más frecuentes: el quiste uracal, uraco persistente, seno uracal y divertículo uracal.

Debido a la baja incidencia de la patología uracal congénita y que habitualmente suelen pasar desapercibidas en los estudios radiológicos convencionales, estas anomalías y sus complicaciones pueden ser difíciles de diagnosticar.

La ecografía (US) suele ser la técnica de estudio inicial, permitiendo realizar un diagnóstico de sospecha o de certeza, pudiéndose completar mediante tomografía computarizada (TC) o a veces mediante resonancia magnética (RM) en los casos dudosos o complicados.

En este trabajo revisaremos a través de diferentes casos de nuestro centro los posibles hallazgos radiológicos en ecografía y TC de las anomalías congénitas uracales y sus posibles complicaciones.

1. DESCRIPCION ANATOMICA.

El uraco embriológicamente se origina de dos estructuras embrionarias: la alantoides (divertículo extraembrionario de la cara posterior del saco vitelino) y de la porción superior del seno urogenital ventral (proveniente de la cloaca). Entre la 4^{ta} y 7^{ma} semana de gestación se produce una involución del alantoides y un descenso del seno urogenital (vejiga) hacia la pelvis, conformando una estructura fibromuscular en forma de cuerda que conecta el ápice de la vejiga con el ombligo, llamada uraco ^[1, 2], (figura 1).

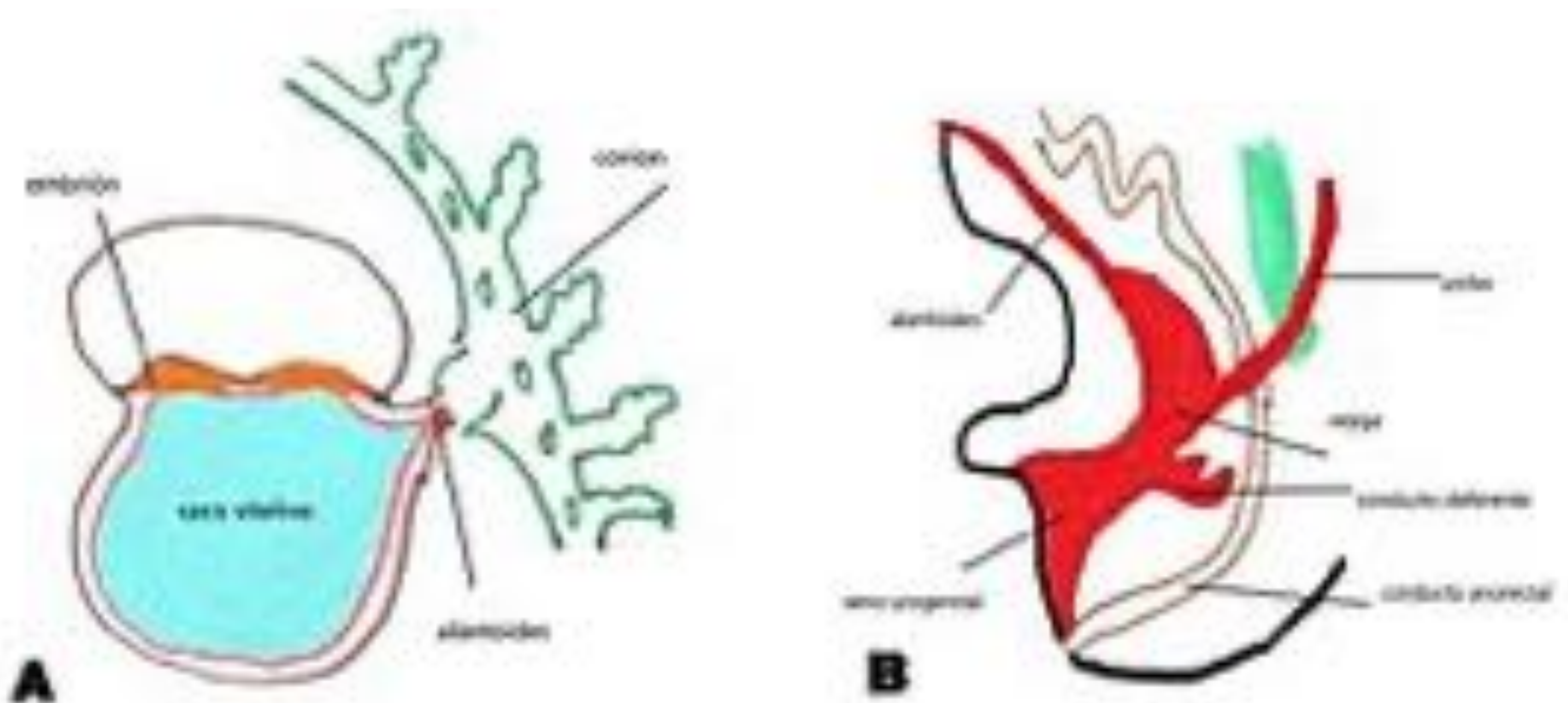
El conducto está situado en el tejido conectivo del espacio extraperitoneal de Retzius, entre la fascia transversalis y el peritoneo parietal en la cara posterior. Está limitado lateralmente por los dos ligamentos umbilicales (las arterias involucionadas del mismo nombre) ^[1 - 3].

Su longitud en el adulto oscila entre los 3 y 10 cm de largo y su diámetro entre 8 y 10 mm ^[1, 2].

Histológicamente, se compone generalmente de tres capas:

- La capa epitelial, formada generalmente por células de transición, aunque también puede ser epitelio de tipo columnar.
- La capa submucosa: tejido medio de tipo conjuntivo.
- La capa muscular: (capa más externa) y se continua con el músculo detrusor ^[1, 4].

Esta diferenciación de capas es relativa, dado que se han descrito restos del uraco sin un revestimiento epitelial



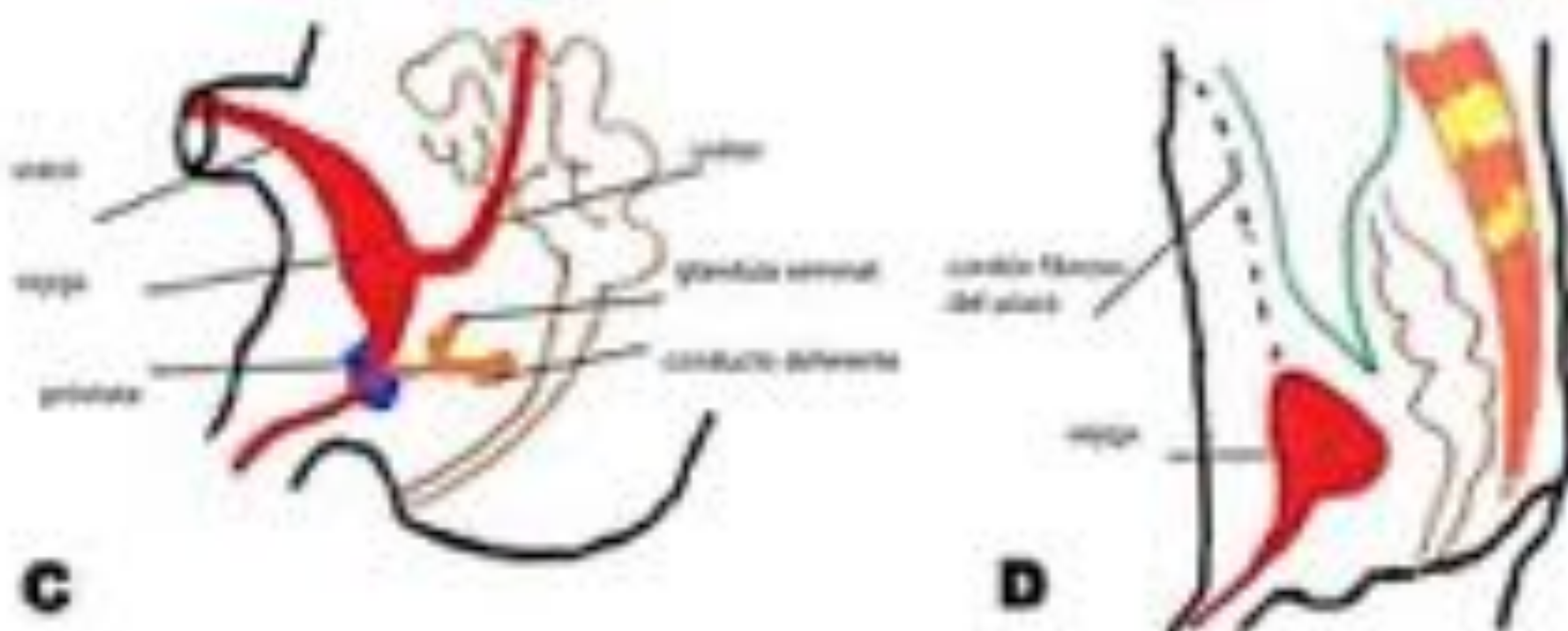


FIGURA 1: Proceso de embriogénesis uracal, sobre la obliteración progresiva del alantoides para dar paso a un cordón fibroso (uraco). Se observan además el proceso formatorio vesical. Figura A: alantoides dependiente de una vesícula, figura B: alantoides en unión con la cúpula vesical y uraco uracal, figura C: diferenciación del uraco uracal en vejiga y formación de vejiga y figura D) formación del cordón fibroso del uraco.

2 TIPOS DE REZAGO URACAL.

2.1 URACO CONGENITO PERMEABLE, URACO PATENTE, URACO PERSISTENTE O FISTULA URACAL.

Persistencia de la comunicación fetal entre la cúpula vesical y el ombligo (*figura 2*).

Epidemiología y cuadro clínico:

Se detecta con mayor frecuencia en el periodo neonatal, donde se observa la presencia de un drenaje urinario continuo desde el ombligo. Es frecuente encontrar patología umbilical asociada (ombligo edematoso, granulomas y/o retraso en la cicatrización muñón del cordón) [1, 2, 5, 6, 7].

En raras ocasiones los pacientes permanecen asintomáticos, presentando fugas sólo cuando la vejiga presenta algún tipo de aumento de presión secundario a una obstrucción [1, 2].

Se describe en la literatura otras malformaciones de la vía urinaria asociadas a esta anomalía [3].

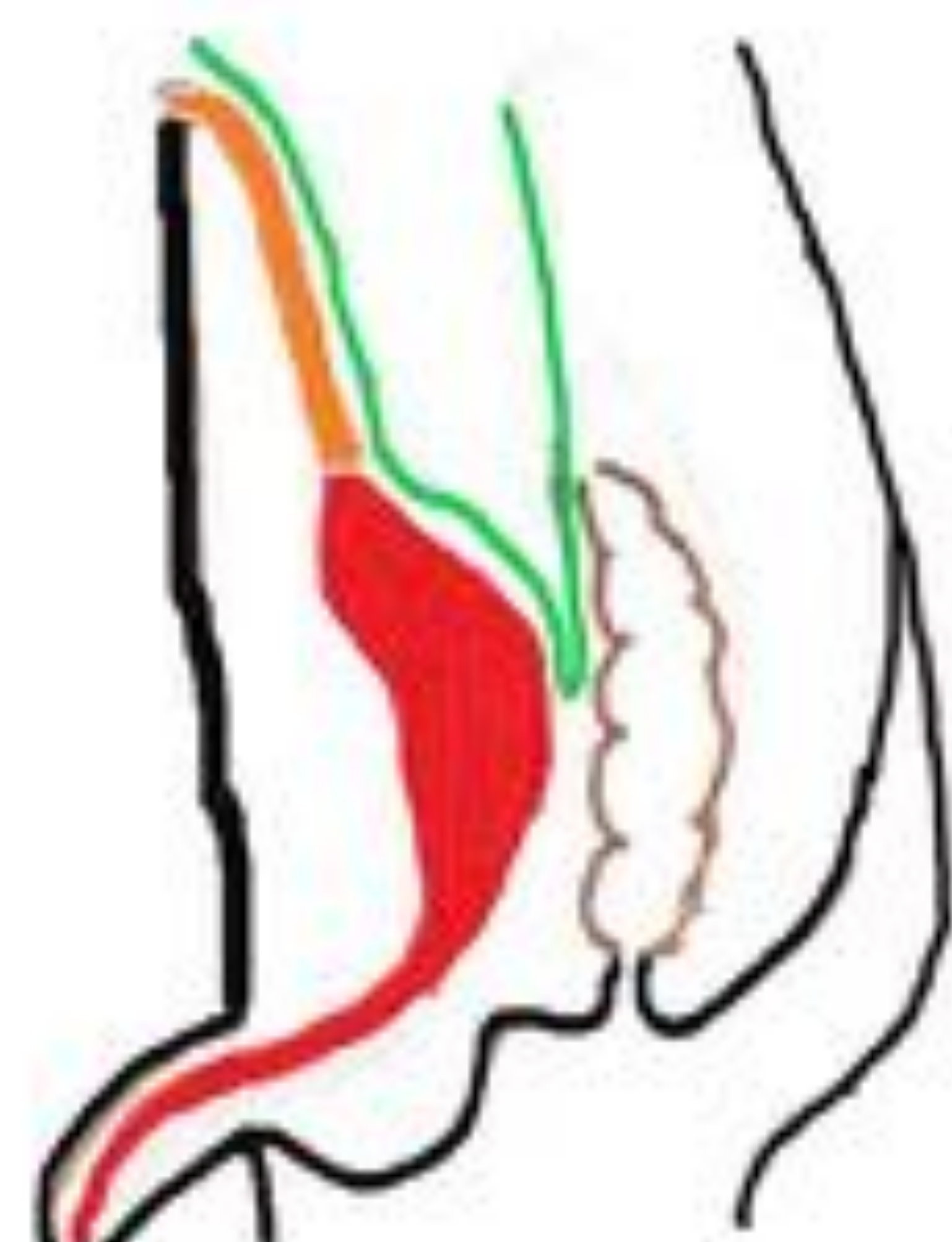


Figura 2: Uraco permeable.

Hallazgos ecográficos:

Se suele identificar una estructura tubular que se extiende desde la cúpula de la vejiga al ombligo, con pared hipoecoica y contenido anecogénico (1, 2, 4, 5), (*figura 3*).

Cistouretrografía miccional CUMS:

Al introducir contraste iodado por sonda uretral, se pretende demostrar la presencia de contraste que rellena el trayecto que se extiende desde la vejiga hasta el ombligo [1, 2, 4, 6]. Algunos autores recomiendan el uso de CUMS de forma reglada, a fin de descartar la posible asociación del cuadro con reflujo vesicoureteral [1, 2].

Otras modalidades de imágenes tales como la TC y RM también pueden ser de diagnóstico y por lo general se realizan en el entorno de incertidumbre o sospecha de complicaciones.

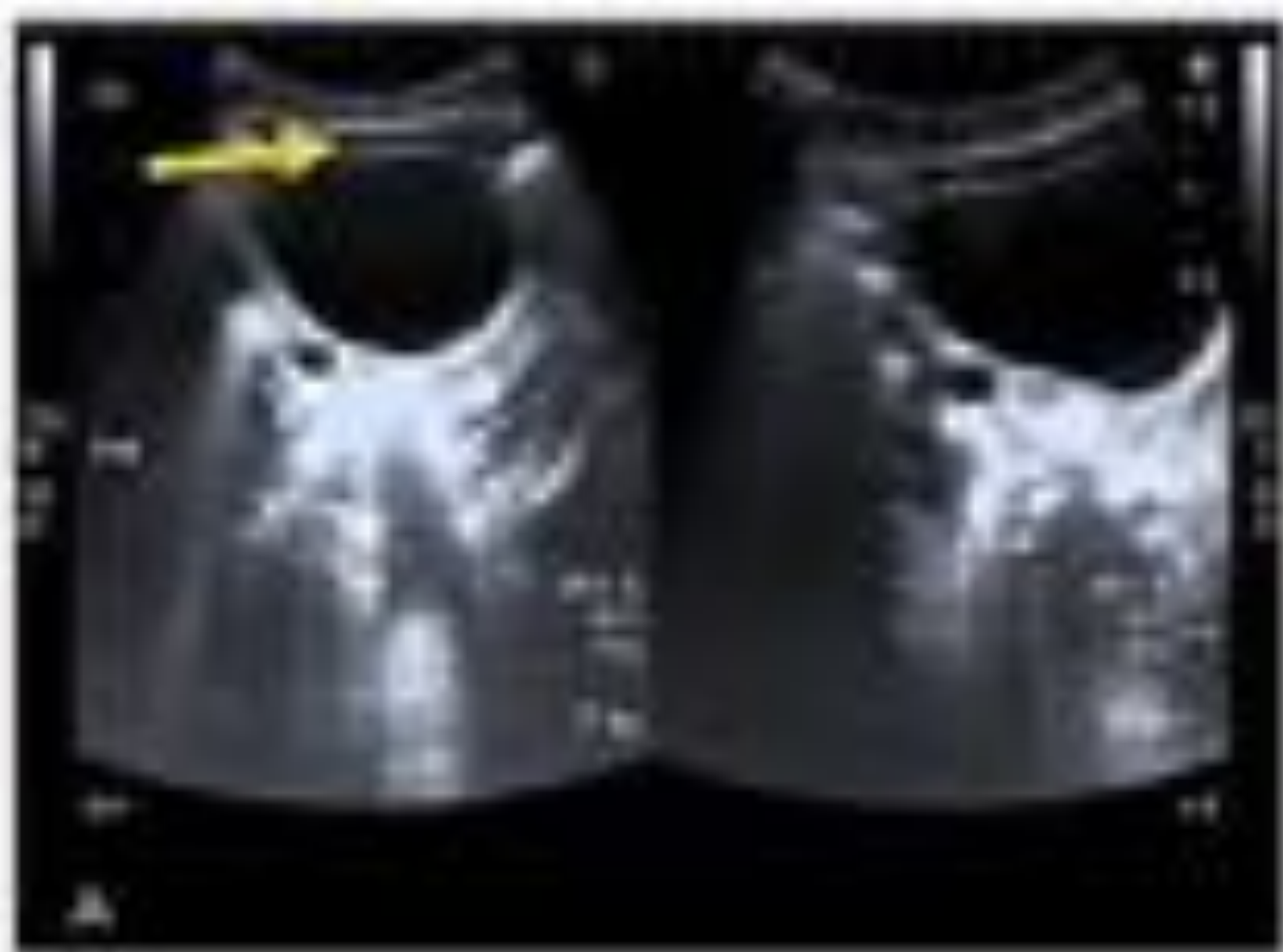


Figura 3 Imágenes ecográficas en modo B. Lactante de 2 meses con vesiga marcada en la cavidad del cordón umbilical.

Se aprecia una estructura tubular (figura A y B), que se extiende desde el ombligo hasta la vejiga compatible con el conducto uraco "A" que presenta alguna imagen puntiforme ecogénica en la parte proximal (cerca del ombligo).

2.2 QUISTE DEL URACO.

Ausencia de la obliteración entre dos puntos del conducto uracal, existiendo un extremo umbilical y otro vesical, Su ubicación más frecuente está en el tercio inferior del tracto uracal. El segmento del conducto no obliterado, puede contener líquido seroso o mucinoso en su interior, resultado de la secreción y descamación de las células epiteliales uracales [1-3, 7], (figura 4).

Epidemiología y cuadro clínico:

Es frecuente el diagnóstico cuando se hacen sintomáticos, sobretodo a causa de una infección, pero es más común su hallazgo casual en pruebas de imagen.

Se presentan tanto en la infancia como en la edad adulta.

Hallazgos ecográficos:

Estructura quística, anecoica ubicada en la línea media, en algún lugar del recorrido teórico del uraco entre la vejiga y el ombligo ^[1, 2, 4, 5], (figura 5 y 6A).

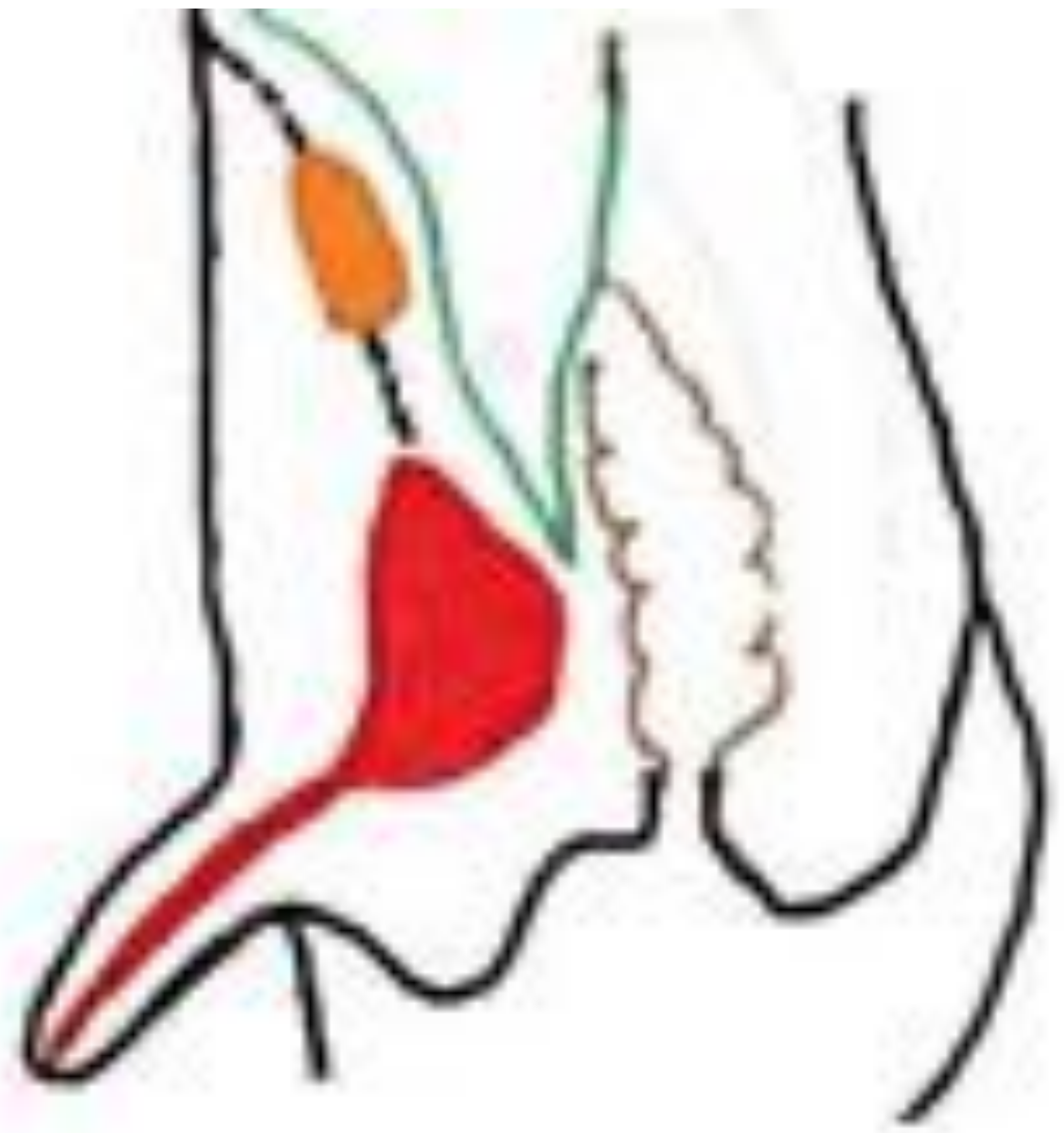


Figura 4 Quiste del uraco.

Hallazgos en TC y RM:

Se objetiva como una estructura típica de quiste no complicado, o bien con signos de complicación, lo que suele ser la causa de indicación de estudio ^[1, 2, 4, 5], (figura 6B).



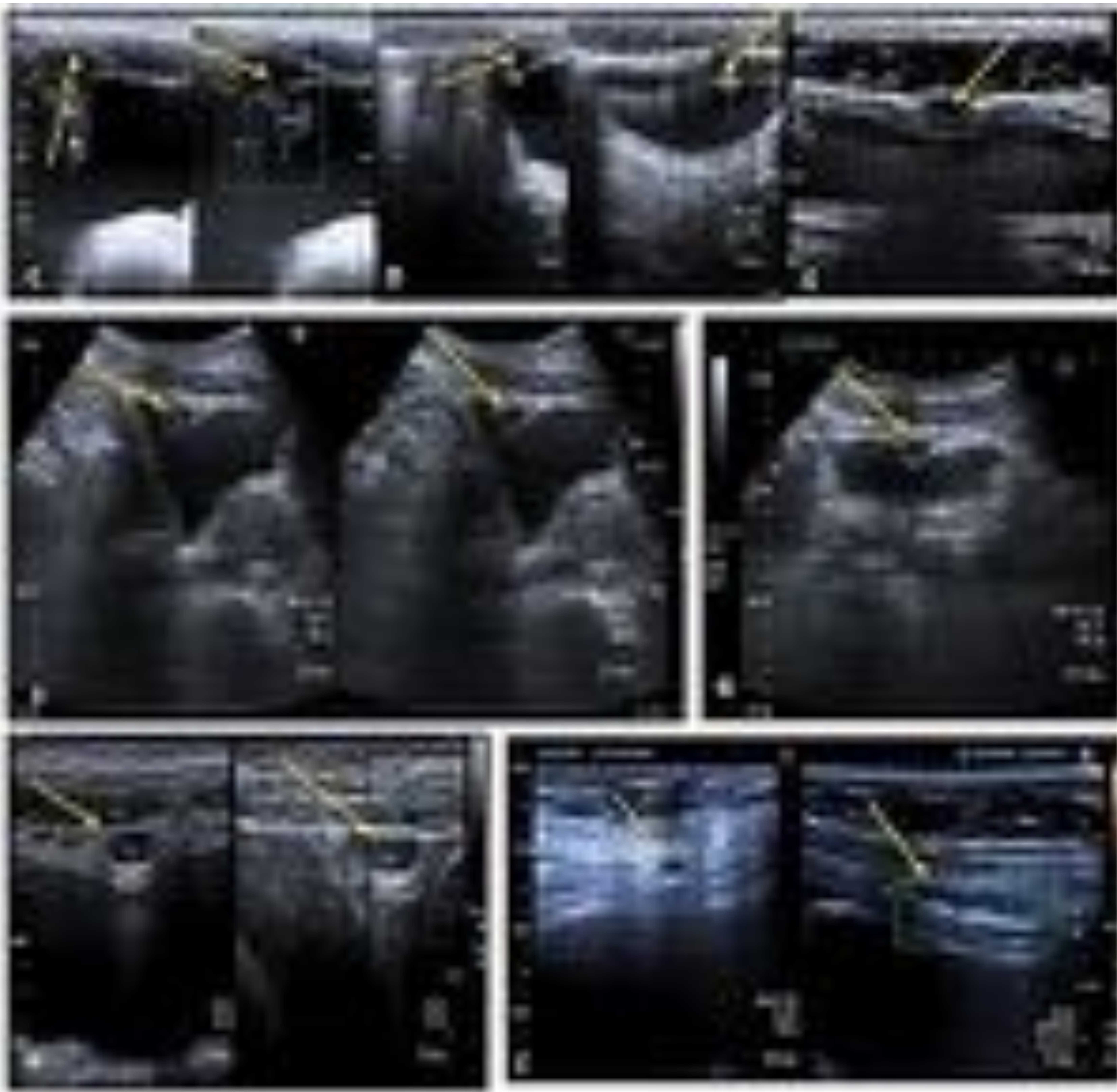


Figura 5. Imágenes ecográficas en modo B (figuras A – I).

Quiste de uraco observado de forma incidental en distintos pacientes, en la mayoría de casos se aprecia a la estructura quística sin contenido (anecogénico), salvo en H (que presenta contenido como resultado probablemente secundario a la descamación de las células epiteliales). El quiste de uraco se ubica preferentemente a nivel supraumbilical sin estar en contacto con la vejiga ⁽¹⁾.

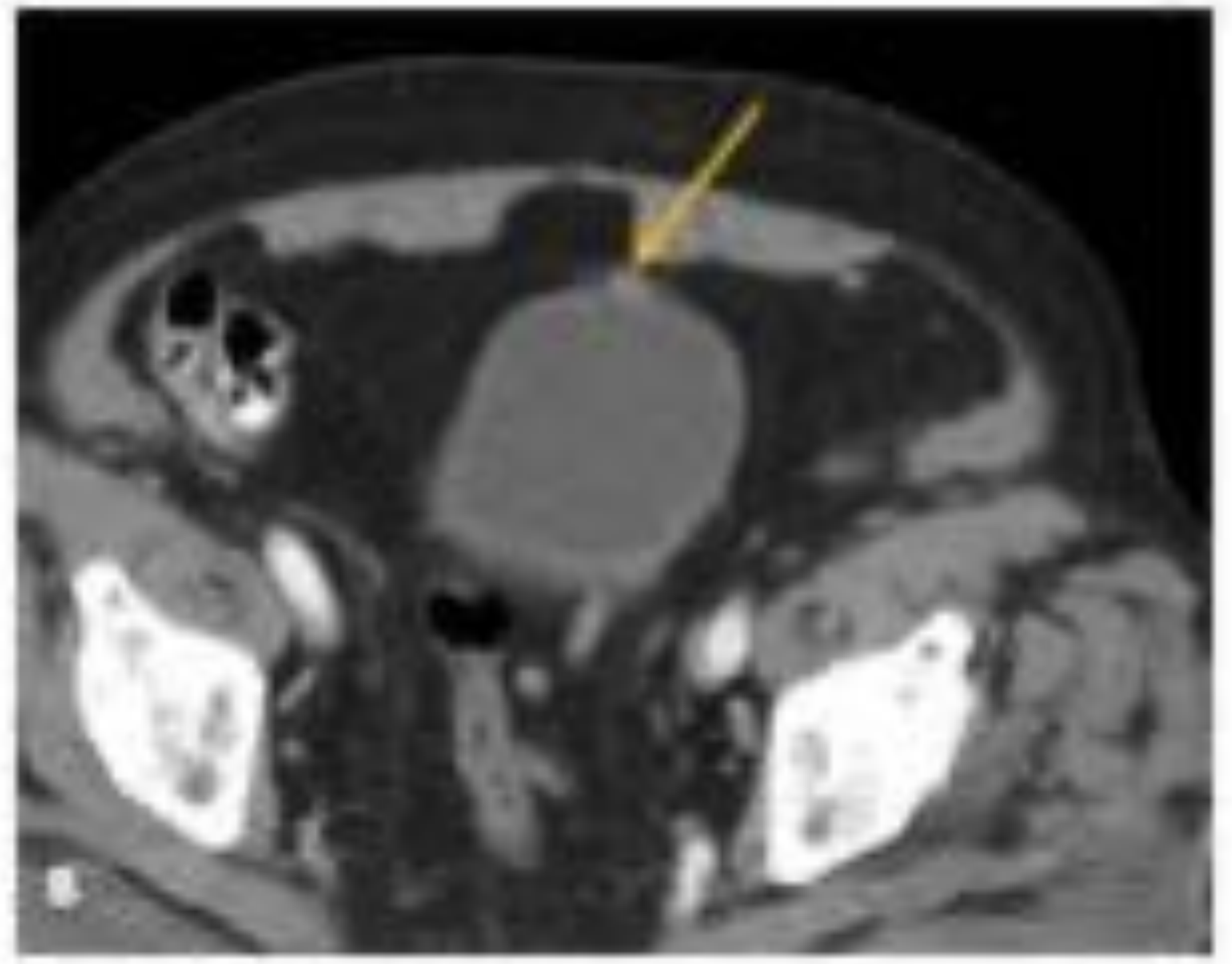


Figura 6. Imagen ecográfica en modo B (figura A) e imagen axial de TC abdominopélvico con CIV (figura B).

Paciente de 67 años con diagnóstico de hepatocarcinoma, como hallazgo incidental se observa en ecografía (figura 6A) una imagen hipoecoica de forma incidental de 0.8 cm craneal a la vejiga, en relación con quiste uracal, hallazgo que se confirma en la TC realizado (figura 6B) como parte del estudio de su enfermedad de base

2.3 SENO URACAL.

Quiste comunicado con el ombligo.

Aparece como consecuencia de un fallo en la obliteración del extremo umbilical del uraco, produciendo una persistencia del conducto a ese nivel (figura 7).

Epidemiología y cuadro clínico:

Se presenta a cualquier edad.

Aunque la mayoría de casos son asintomáticos, esta anomalía representa un espacio potencial para el desarrollo de complicaciones, tales como infección y menos comúnmente la formación de cálculos debido a la acumulación de residuos celulares. Suele manifestarse clínicamente como dolor periumbilical y ombligo húmedo (tejido umbilical reblandecido por secreción periódica a través del mismo).

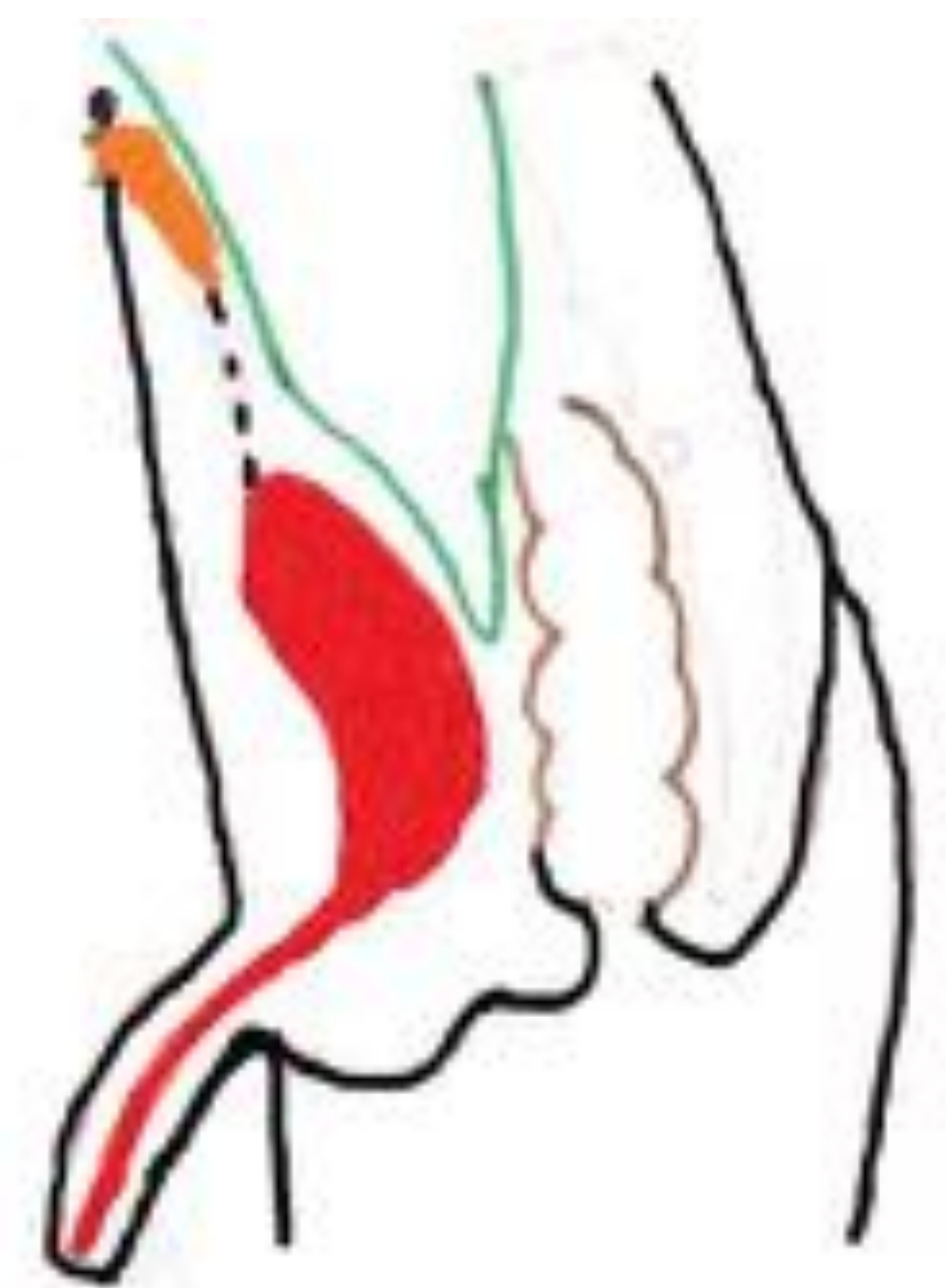


Figura 7 Sinus uracal.

Hallazgos ecográficos:

Estructura fusiforme/tubular engrosada o evaginación inmediatamente profunda al ombligo, a lo largo de la línea media que no se comunica con la vejiga (figura 8A, 8B, 9Ay 9B).

Hallazgos por TC y RM:

Se puede observar una dilatación fusiforme y ciega del uraco en el extremo umbilical sin comunicación con la vejiga (figura 8C -8F y 9C – 9F).

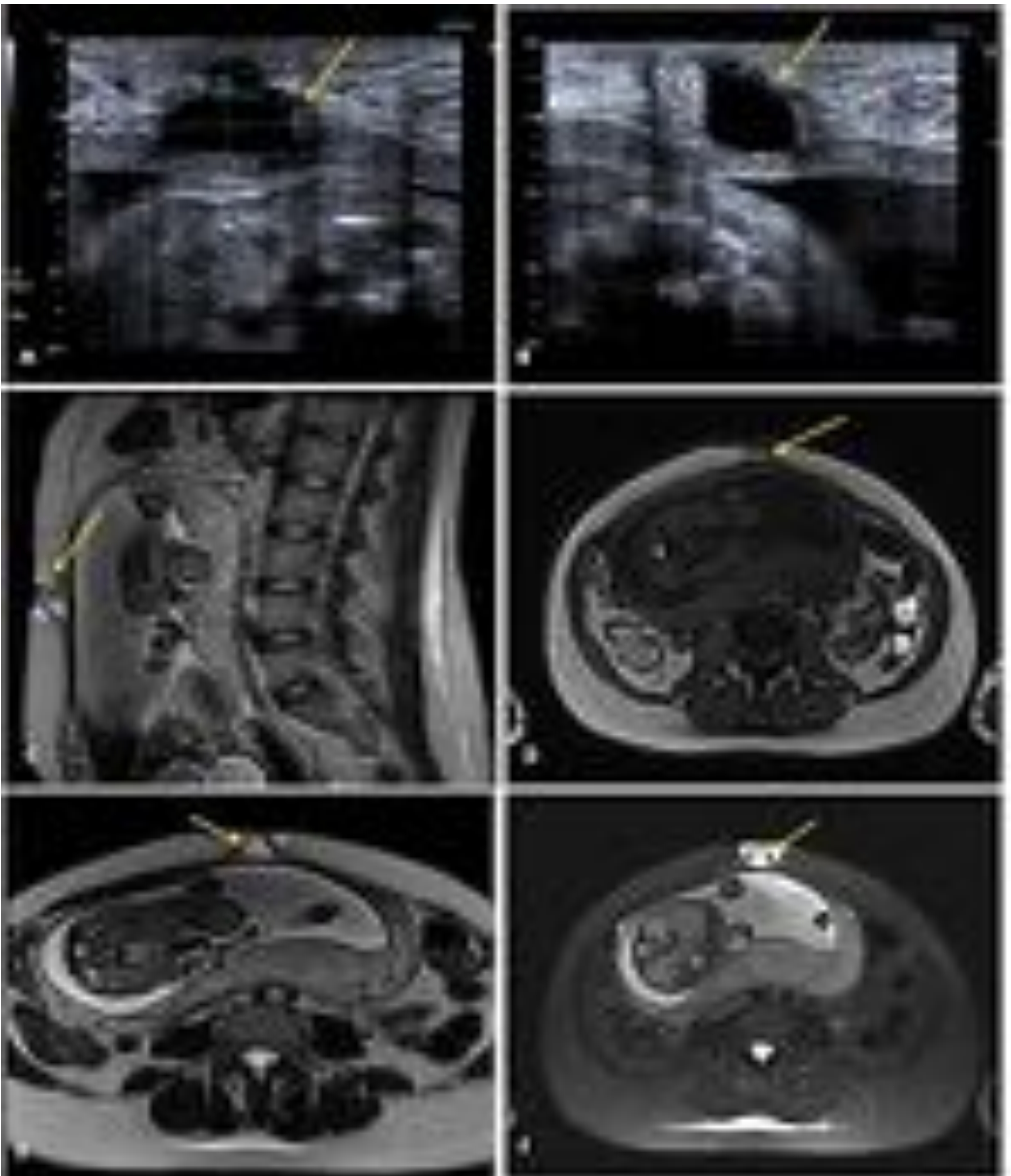


Figura 8.

Gestante de 24 semanas, consulta por masa localizada en la región umbilical que le produce dolor local. En la ecografía (figuras 8A y 8B) se aprecia una zona anecoica de morfología sacular, ubicada en la pared abdominal, en contacto con el ombligo, sin observar asociación con asas intestinales. Se realiza RM complementaria.

RM: Figuras 8A, 8C, 8D y 8E imágenes ponderadas en T2, figura 8F imagen ponderada en T2 fat sat.

Formación quística en región umbilical de aproximadamente 1,5 cm de tamaño, de morfología ovalada bordes bien definidos con presencia de componente edematoso de la grasa del tejido celular subcutáneo adyacente.

La paciente fue intervenida, con resultado AP tras cirugía compatible con tejido uracal complicado: contenido mucinoso purulento.

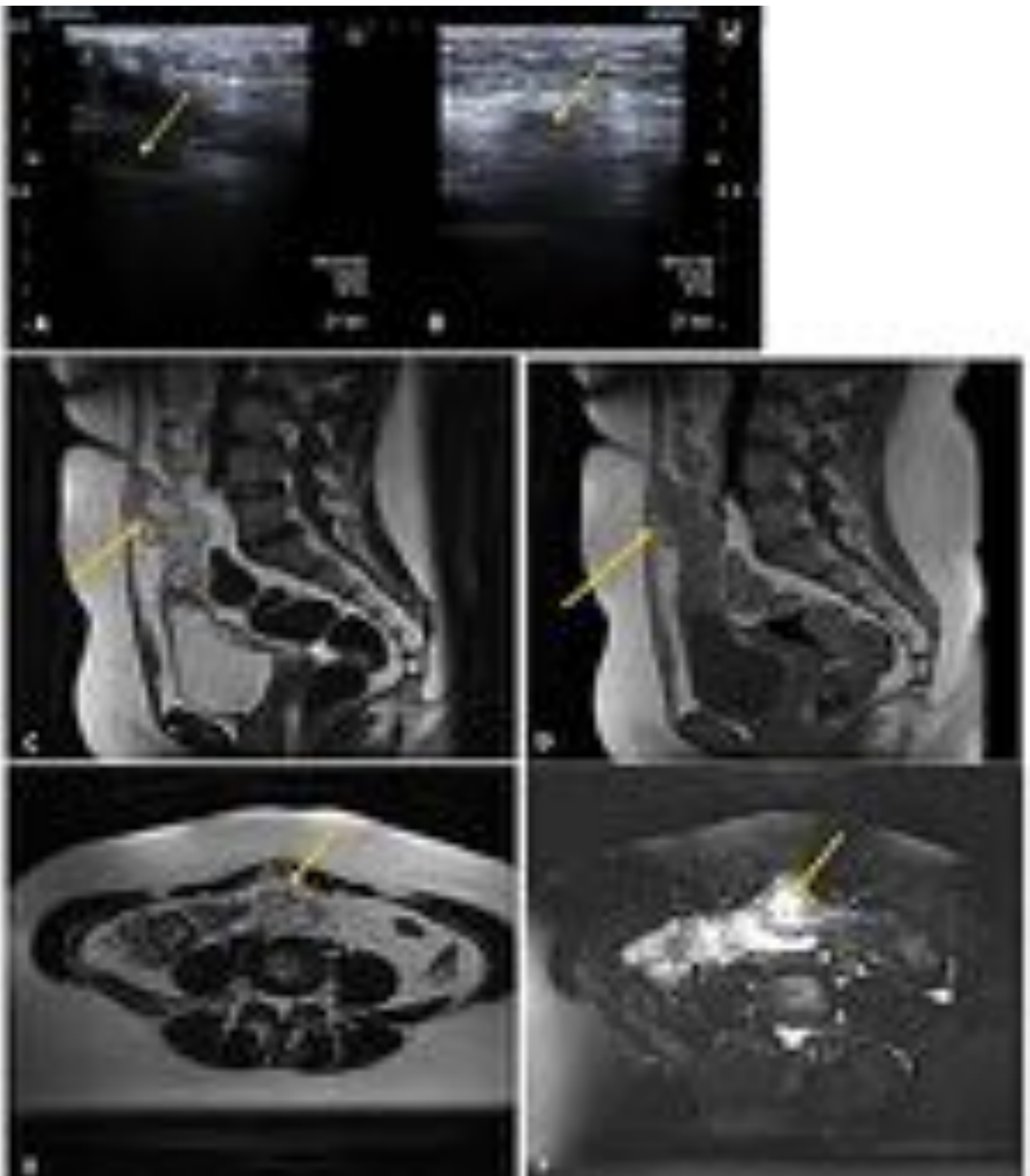


Figura 9. Seno uracal complicado.

Paciente de 42 años con cuadro de dolor en hipogastrio y en región periumbilical, con fiebre termometrada.

Ecografía abdominal (figuras 9A y 9B): se visualiza una estructura tubular de paredes finas que se extiende desde el ombligo y se dirige hacia la cúpula vesical, con contenido anecogénico y con aumento de la ecogenicidad de la grasa regional.

RM en secuencia sagital en imágenes ponderadas en T2 y T1 (figura 9C y 9D) y secuencia axial ponderada en T2 y T2 fat sat (figura 9E y 9F): Se observa una formación extraperitoneal tubular y serpiginosa de 8,5x2 cm, que se extiende desde el ombligo hasta la cúpula vesical, correspondiente al ligamento umbilical medio distendido y relleno de detritus. No se aprecia comunicación directa con la vejiga (existe un engrosamiento de la pared superior de la vejiga, con edema submucoso, y el uraco parece terminar en la capa muscular) ni clara apertura cutánea (hay un pequeño tracto fibroso a la altura del ombligo).

2.4 DIVERTICULO URACO VESICAL.

Estructura quística comunicada con la vejiga. Es la más rara de las anomalías del uraco.

Está causada por un cierre incompleto del uraco en el extremo de la vejiga, que se manifiesta como una evaginación de la cúpula vesical ^[1, 2, 4] (figura 10).

Epidemiología y cuadro clínico:

Se presenta a cualquier edad. Suele ser asintomático y descubriéndose incidentalmente.

Esta lesión puede complicarse por infección del tracto urinario o la formación de litiasis intrauracal ^[1, 3, 5].

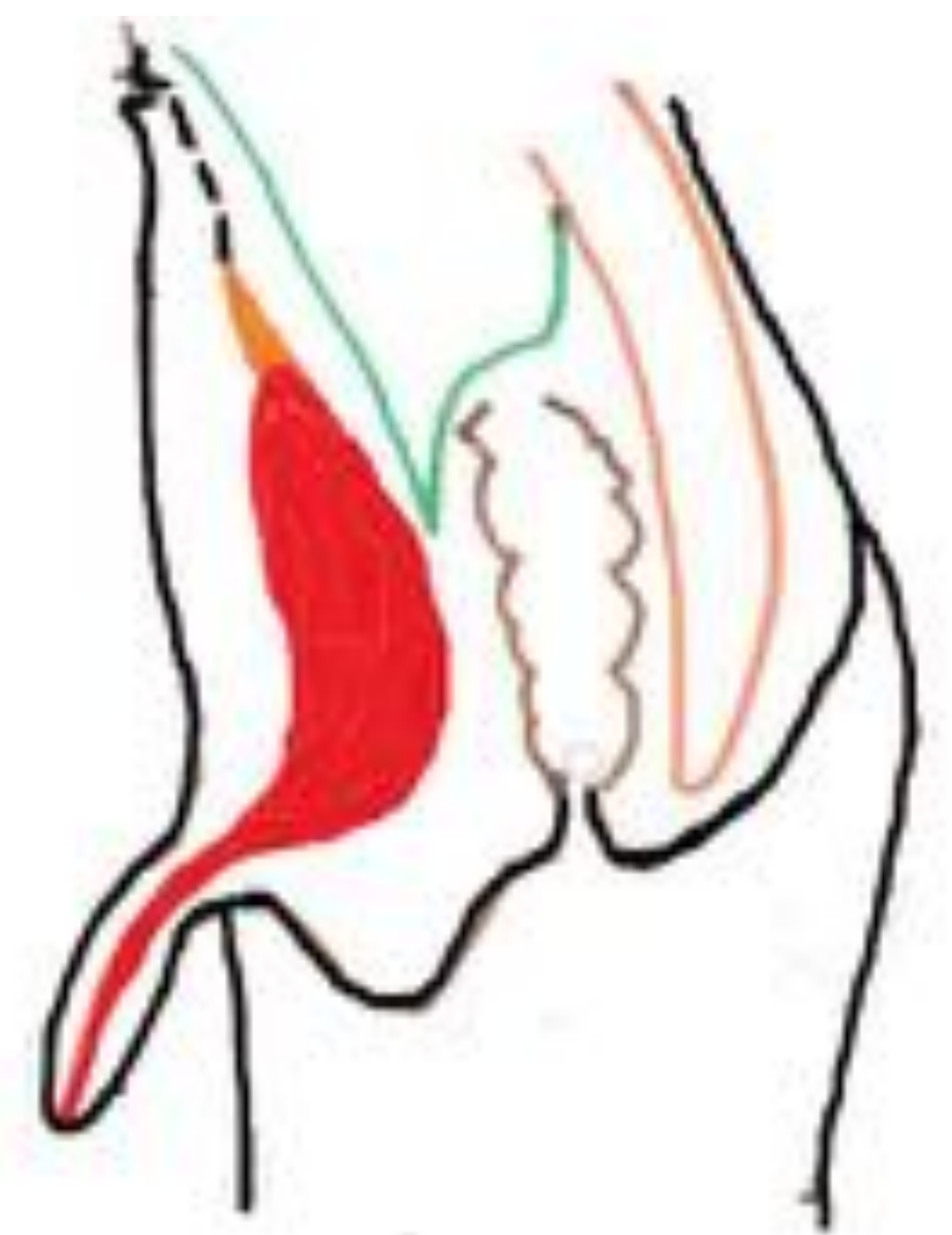


Figura 10 Divertículo uracal.

Hallazgos ecográficos:

Saco anecoico extraluminal que no comunica con el ombligo pero sí con la vejiga (figura 11, 13A y 14).

Hallazgos en TC y RM:

Lesión en línea media, justo encima del borde anterosuperior de la vejiga con semiología quística (con densidad líquido) en la TC y RM (figura 12, 13B).

Cistouretrografía miccional seriada CUMS

Tras administrar el contraste iodado, se observa una estructura tubular rellena de material que se extiende cranealmente desde la cúpula vesical anterior ^[4].

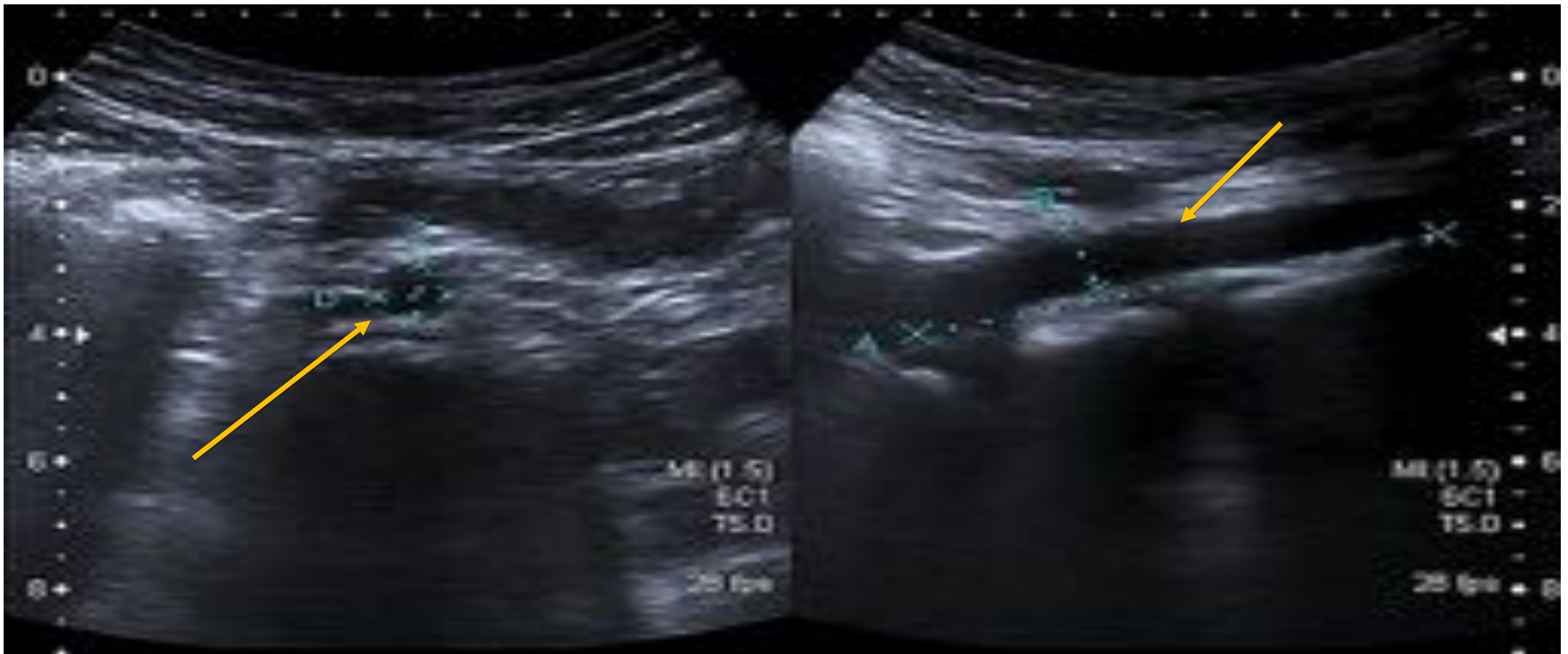


Figura 11: Ecografía abdominal, se observa en la cúpula vesical discretamente lateralizado a la derecha, una estructura tubular, con morfología en capas en relación con divertículo uracal (flecha). Presenta en su parte más distal una estructura quística, bien definida de unos 0,4-0,5 cm de diámetro.

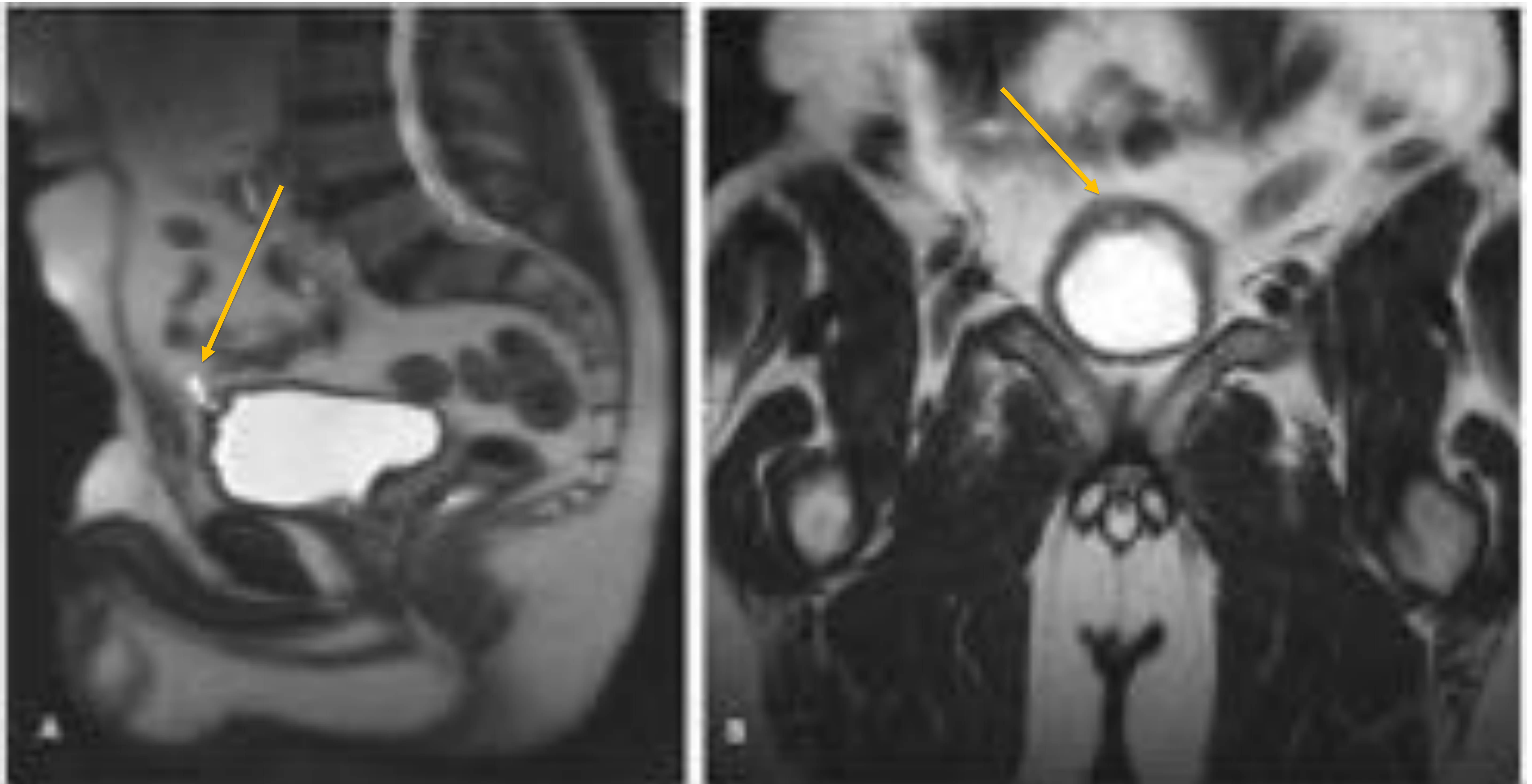


Figura 12. RM pélvica (imágenes A y B), se observan secuencias ponderadas en T2 en plano sagital y coronal. Paciente de 62 años en estudio por seno fistuloso a nivel del infraelevador del ano, como hallazgo incidental se describe una estructura tubular arrosariada de unos 2cm de diámetro ubicado en la cúpula vesical, en relación con divertículo uracal (flecha).

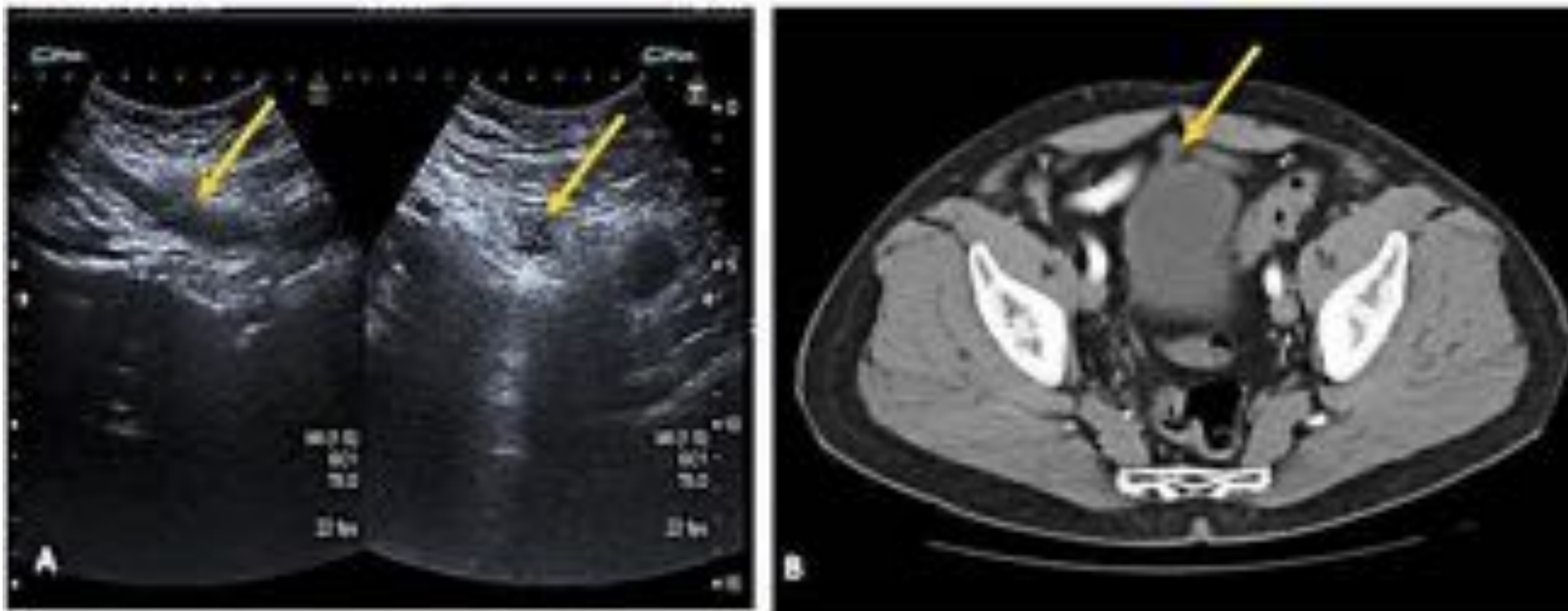


Figura 13. Ecografía abdominal en modo B, (figura:13A) e imagen axial de TC abdominal con CIV (figura;13B). Paciente de 56 años con diagnóstico de pancreatitis aguda litiásica, durante el estudio se observa de forma incidental una estructura tubular en contacto con vejiga sin presentar cambios inflamatorios regionales, hallazgo en relación con divertículo uracal.

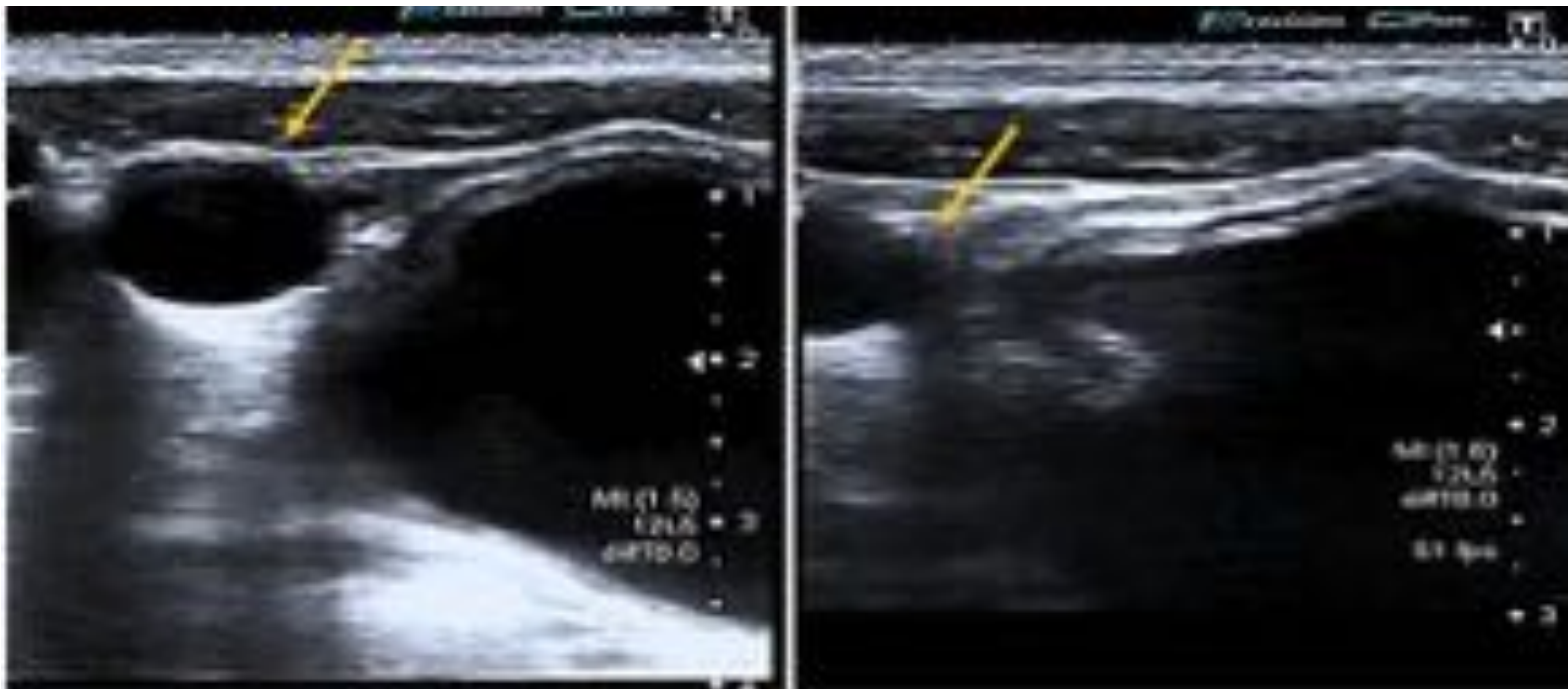


Figura 14. Ecografía abdominal en modo D, imagen detallada con sonda lineal. Se aprecia de forma incidental una estructura quística que se comunica con la vejiga a nivel de su cúpula, correspondiente con divertículo uracal(flecha).

3 TRATAMIENTO.

El enfoque y manejo de los pacientes con anomalías del uraco es controvertido y ha evolucionado con el tiempo.

La extirpación completa del uraco está recomendada para toda las anomalías [6, 7], con el objetivo de evitar complicaciones, sobre todo el desarrollo de tumores malignos. Se ha sugerido en la literatura [1, 2] que esta actitud tal vez sea demasiado agresiva en los niños debido a que existe tendencia a la regresión espontánea, aunque esta postura es controvertida [4].

4 COMPLICACIONES DE LAS ANOMALÍAS DEL URACO.

El desarrollo potencial de complicaciones depende de la existencia de factores, incluyendo la edad y del tipo de anomalía uracal, con potencial morbilidad en los casos no tratados oportunamente.

4.1 Infección.

Representa la complicación más común de anomalías del uraco y puede producir síntomas inespecíficos incluyendo dolor abdominal, fiebre, eritema, secreción urinaria purulenta o una masa palpable [1-3].

Las vías de infección son por vía linfática, hematógena o por extensión directa de la vejiga. *Staphylococcus aureus* es el organismo más comúnmente aislado, seguido por *Escherichia coli*, *Enterococcus*, *Citrobacter*, *Klebsiella* y *Proteus* [1, 2]. A pesar de que es inusual, la infección grave puede dar lugar a la formación de fístulas y abscesos complejos, con el consiguiente riesgo de ruptura potencial intraperitoneal causando peritonitis y sepsis.

Hallazgos ecográficos (figura 15A, 15B y 16):

- Hiperecogenicidad de la grasa adyacente.
- Bandas de líquido regional.
- Ecogenicidad de la estructura uracal.

Hallazgos en TC:

Se observa una hiperdensidad heterogénea variable del área del uraco en el espacio de Retzius o por debajo de la pared abdominal anterior umbilical o infraumbilical. La CT o la RM se usan como métodos para alcanzar un diagnóstico definitivo y para evaluar la relación de la anomalía de uraco infectado con el tejido circundante y órganos (figura 15C, 15D, 15E y 17).

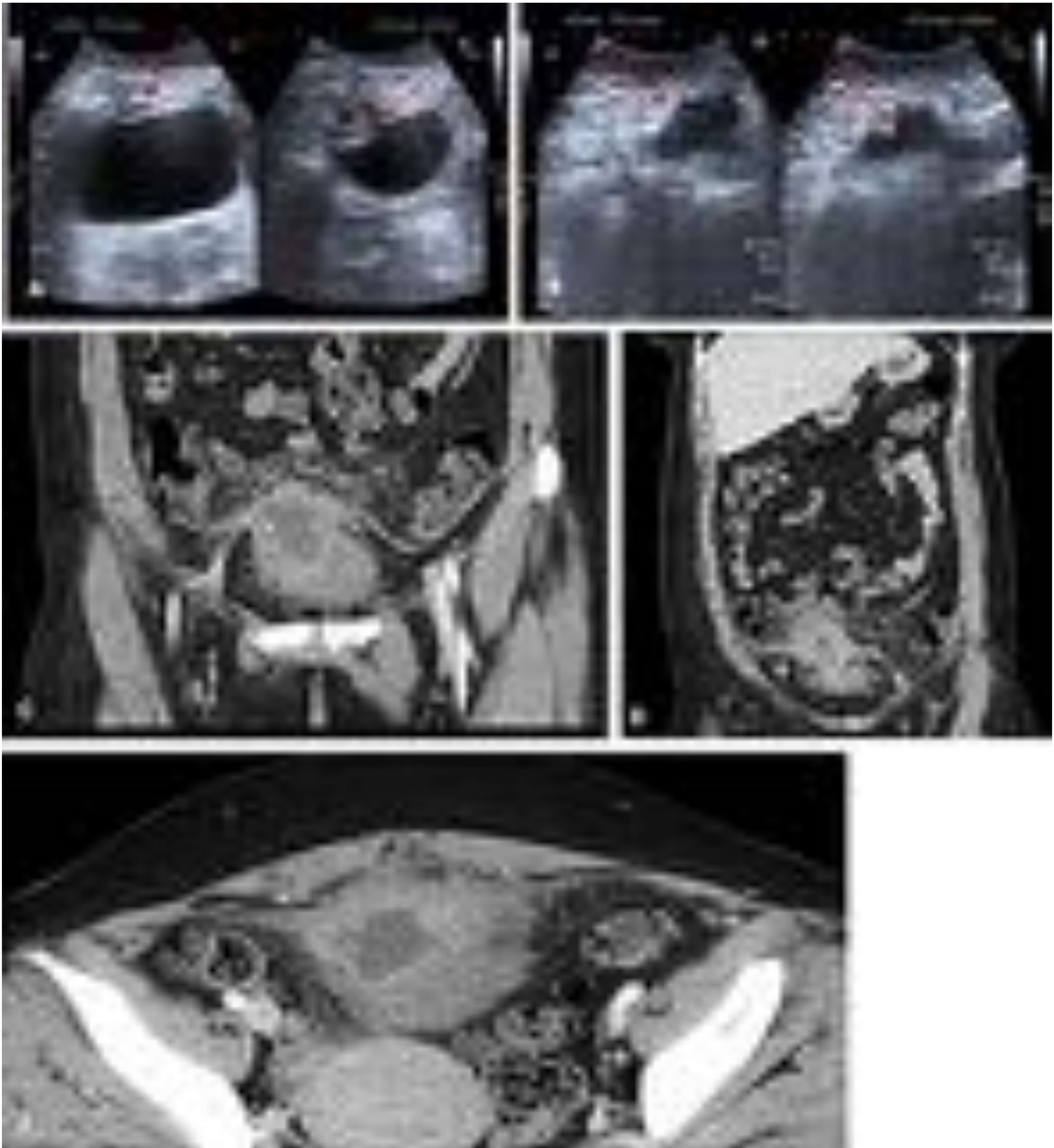


Figura 15. Ecografía abdominal en modo B (imágenes A y B) e imágenes MPR coronal (C y D) y axial (E) de TC con CIV.

Paciente de 43a de edad que acude a urgencias por presentar desde hace 4 días induración infraumbilical, caliente eritematosa y dolorosa a la palpación, no fiebre, no síndrome miccional, a la exploración se palpa lesión infraumbilical, bien delimitada de unos 6x5 cm de tamaño aproximado.

Imágenes A y B: Se visualiza la vejiga, discretamente desplazada hacia la izquierda con alteración de la ecogenicidad de la grasa adyacente sugestivo de cambios inflamatorios, asociado a una imagen tubular que se dirige desde la cúpula vesical hacia la pared abdominal anterior, atravesando la línea alba, para finalizar en una colección de morfología lobulada, que se localiza a nivel del tejido celular subcutáneo de la línea media en hipogastrio, con contenido ecogénico de aspecto denso que presenta movimiento de partículas, sugestivo de absceso.

Imágenes C, D y E. se visualiza craneal a la vejiga una imagen hipodensa, mal definida en relación con colección, presentando cambios inflamatorios de la grasa regional.



Figura 16. Ecografía abdominal con sonda convexa (A) y lineal (B). QUISTE DE URACO INFECTADO (flecha): Paciente de 9 años con dolor en hipogastrio, náuseas y febrícula. Imagen de 1'8 cm, de morfología ovalada y lobulada en la cual se identifican finos septos en su interior y contenido en la parte más medial. En el estudio Doppler no se detecta flujo intralesional. Dicha lesión que se encuentra craneal a la vejiga y parasagital derecha.

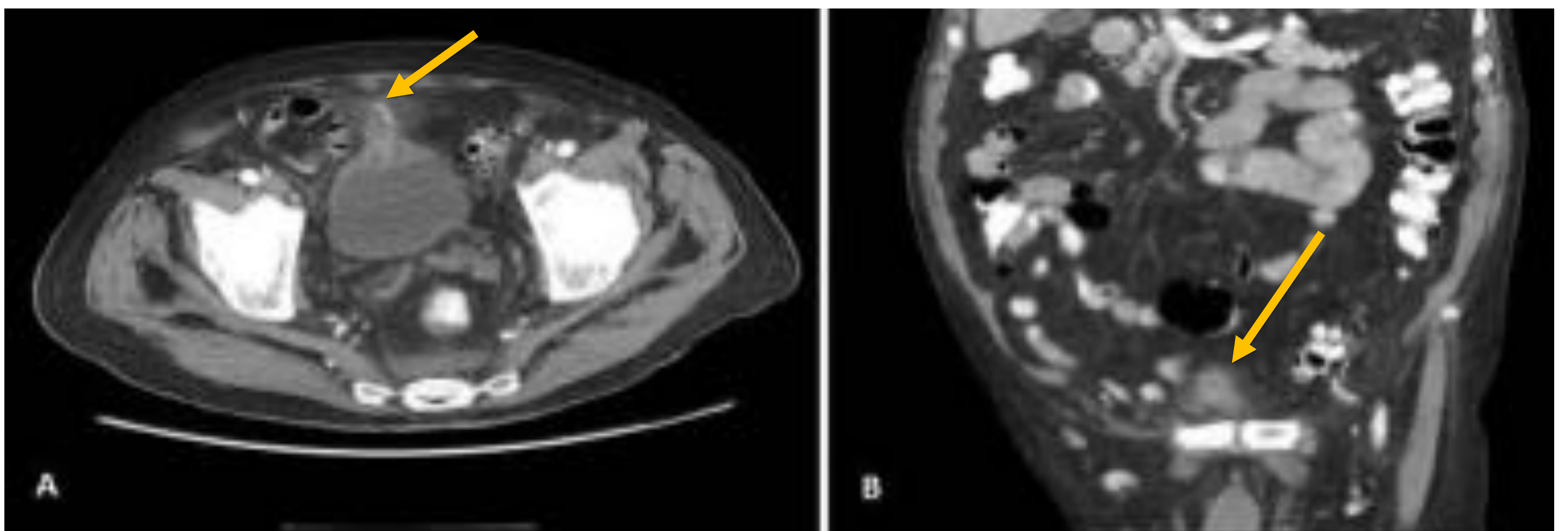


Figura 17. TC con CIV en plano axial (A) y MPR coronal.

Paciente de 92 años con quiste de uraco conocido, que ingresa por urgencias presentando dolor abdominal en hipogastrio, sin síndrome miccional. A nivel de línea media suprapúbica y en íntimo contacto con la pared anterior de la vejiga (que se encuentra algo engrosada e irregular) se observa una colección con realce de su pared de unos 12 mm en probable relación con quiste del uraco infectado (flecha) con cambios inflamatorios de la grasa adyacente.

4.2 Neoplasias.

4.2.1 Lesiones benignas. Son extremadamente raras que pueden surgir de cualquier parte del tracto uracal e imitar a lesiones malignas. Pueden surgir de cualquier parte del tracto uracal. Los tumores benignos más comúnmente descritos son adenomas y cistoadenomas, seguido por fibromas, fibromiomas, fibroadenomas y hamartomas. El diagnóstico se hace generalmente en análisis histopatológico después de la resección [1, 2, 4].

4.2.2 Lesiones malignas. Representan menos del 1% de todos los cánceres de vejiga. Por lo general, permanecen sin descubrir durante un largo tiempo y se pueden encontrar accidentalmente en pruebas de imagen por otras causas en una etapa avanzada cuando los síntomas de invasión local o diseminación sistémica se han desarrollado. El 80% de los cánceres de uraco son adenocarcinomas, a pesar de que los restos del uraco están revestidos por urotelio [1, 2]. La hematuria y una masa palpable suprapúbica son los síntomas más comúnmente descritos. Otras manifestaciones pueden incluir dolor abdominal, disuria, mucosuria purulenta o descarga hemática desde el ombligo. Ha de plantearse el diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma de cúpula vesical [1, 2, 4, 5].

Entre los hallazgos radiológicos encontramos:

- **Radiografía simple de abdomen:** calcificaciones en la línea media de una masa supravesical con aspecto puntiforme, curvilínea y periférica.
- **Cistouretrografía miccional:** defectos de repleción en la unión uraco vesical, visualizan indirectamente el compromiso de la cúpula vesical.
- **Ecografía:** masa supravesical quística con ecos en su interior, hallazgo inespecífico que se puede confundir con un resto del uraco infectado.
- **Hallazgos en TC:** masa en la línea media adyacente a la cúpula vesical con extensión al espacio de Retzius, demostrando componentes heterogéneos de baja densidad y que representan contenido de mucina (figura 18).

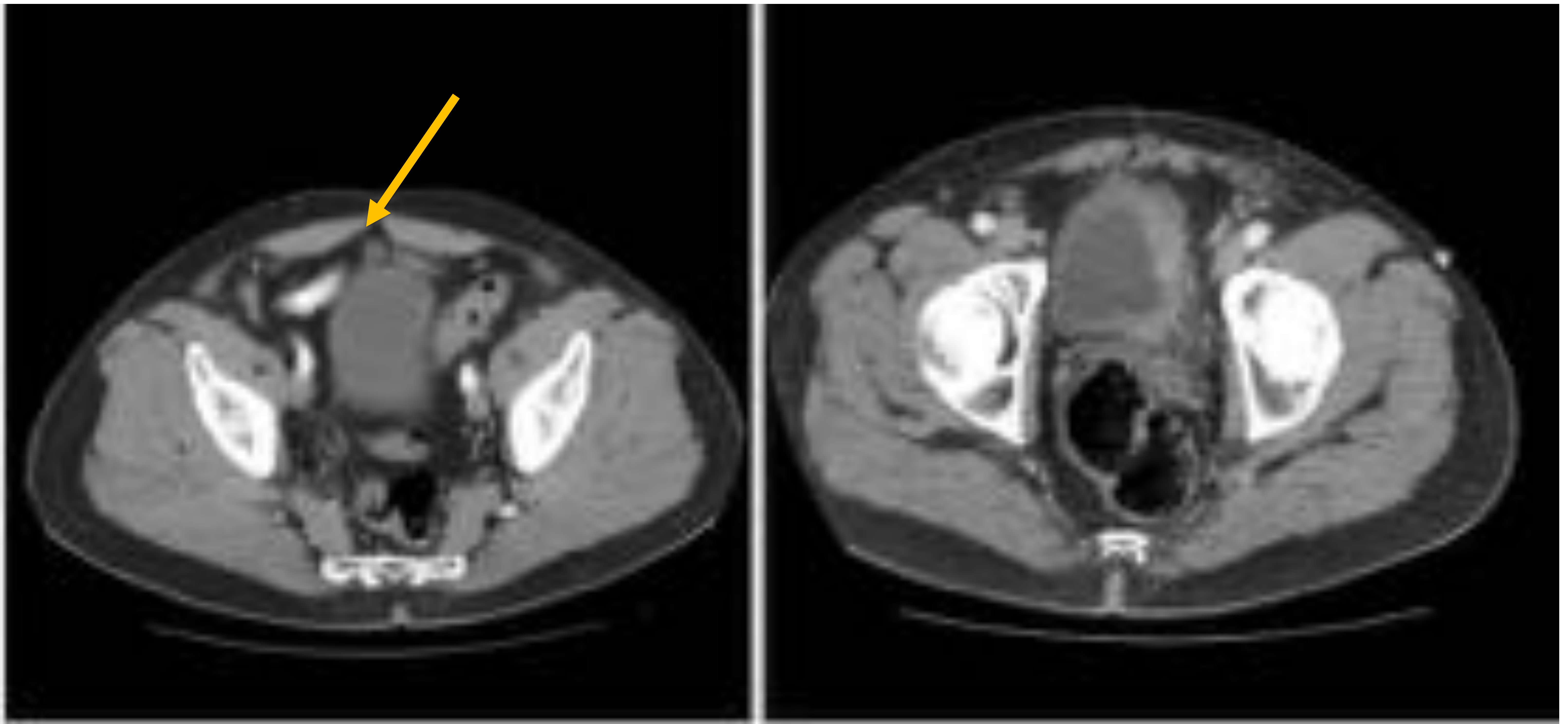


Figura 18. Imágenes axiales de TC de abdomen con CIV.

Divertículo uracal (flecha) en paciente de 90 años con anomalía ya conocida, degenerado en carcinoma uracal con invasión vesical.

5 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dado que los síntomas que acompañan a las anomalías del uraco son inespecíficos, clínicamente es difícil de diferenciarlo de otras entidades. El diagnóstico diferencial debería estrecharse por una evaluación adecuada de localización de la lesión, la morfología, los hallazgos radiológicos específicos, los datos demográficos del paciente y la historia clínica.

La persistencia del conducto onfalomesentérico, es la principal entidad clínica que se debe incluir, sobretodo con respecto al uraco persistente y el seno uracal, dada la localización anatómica y la secreción umbilical, aunque todas las anomalías asociadas con el conducto onfalomesentérico son raras en frecuencia, excepto el divertículo de Meckel (segunda causa de abdomen agudo en niños) [1, 2, 5]. Un rasgo diferencial propio del conducto onfalomesentérico es la comunicación entre el tracto anómalo y el intestino.

Otros diagnósticos diferenciales: Incluirán la patología umbilical propia: Granulomas umbilicales, onfalitis, alteración en la granulación de un muñón umbilical o las enfermedades inflamatorias como: la endometriosis que implican la cúpula de la vejiga, infecciones del tracto urinario, apendicitis aguda, torsión ovárica, divertículo de Meckel y divertículo vesical.

La CT, o RM pueden ser útiles en el diagnóstico diferencial, proporcionando una mejor información con respecto a la localización anatómica exacta de la lesión y su relación con la vejiga y el ombligo [1, 4].

CONCLUSIONES.

El conocimiento anatómico y de las características por imagen de las anomalías congénitas uracales puede permitir el diagnóstico de las mismas, importante para un adecuado manejo y posible tratamiento quirúrgico de las complicaciones.

BIBLIOGRAFIA.

1. Parada C, Adam SZ, Nikolaidis P et al. Imaging of the Urachus: Anomalies, Complications, and Mimics. *Radiographics* 2016; 36: 2049 – 2063
2. Yu J, Kim K, Lee H, et al. Urachal Remnant Diseases: Spectrum of CT and US findings. *Radiographics* 2001; 21: 451 – 461.
3. Donate MJ, Giménez JM, Salinas AS, et al. Patología del uraco: revisión de conjunto y presentación de tres casos *Actas Urol Esp* 2005; 29: 332-336.
4. Khati NJ, Enquist E, Javitt M. Imaging of the umbilicus and periumbilical region. *Radiographics* 1998; 18: 413 – 431.
5. *Siegel Marilyn*. 2004. *Ecografía pediátrica*. 460- 461 ed. Madrid – España. Marban.
6. Ashley RA, Inman BA, Routh JC, et al. Urachal anomalies: a longitudinal study of urachal remnants in children and adults. *J Urol* 2007; 178:1615–1618.
7. Mesrobian HG, Zacharias A, Balcom Ah, et al. Ten years of experience with isolated urachal anomalies in child. *J Urol* 1997; 158: 1316-1318.
8. Disantis DJ, Siegel MJ, Katz ME. Simplified approach to umbilical remnant abnormalities. *Radiographics*. 1991; 11: 59-66.