

# Anomalías congénitas del tracto urinario superior

Navarro Expósito, Elena<sup>1</sup>; García Selam, Marina<sup>1</sup>,  
Ruiz Martínez, Rafael<sup>1</sup>; Pastor Sánchez, Carlos<sup>1</sup>;  
Orgaz Méndez, Nazaret<sup>1</sup>; López Beneyto, Jorge<sup>1</sup>;  
Leiva Pomacahua, Beatriz Olinda<sup>1</sup>; Sánchez Neila,  
Beatriz<sup>1</sup>.

Hospital General Universitario, Ciudad Real.



## 1. Objetivo docente.

- Describir los hallazgos clínico-radiológicos de las anomalías congénitas más frecuentes del tracto urinario superior.
- Conocer los métodos diagnósticos por imagen más adecuados para la valoración de cada una de ellas.

## 2. Revisión del tema.

Las anomalías congénitas del tracto urinario superior suponen uno de los tipos de malformaciones congénitas más frecuentes del organismo. Hasta 1,6/1000 recién nacidos vivos pueden llegar a presentarlas, y aunque algunas sólo sean simples hallazgos incidentales sin relevancia clínica, otras suponen un factor de riesgo para el desarrollo de complicaciones como hipertensión, enfermedades cardiovasculares o enfermedad renal terminal.

Su diagnóstico precoz sigue siendo un objetivo para el radiólogo, así como el conocimiento de su clínica y repercusiones, especialmente en la edad pediátrica. Las anomalías renales y ureterales pueden clasificarse en **anomalías estructurales y de fusión, anomalías de posición y número renal, y anomalías de los sistemas excretores**. La ecografía suele ser el método de elección para su valoración inicial por las ventajas que ofrece. Otras técnicas como la urografía intravenosa están siendo desplazadas por la urografía TC y la urografía RM, que permiten una mejor valoración anatómica y funcional, al igual que las técnicas de medicina nuclear, actualmente en expansión.

## 3. Conclusiones.

El diagnóstico precoz de las anomalías congénitas del tracto urinario superior resulta fundamental en la prevención de sus posibles consecuencias, siendo imprescindible su conocimiento por parte del radiólogo.



## Principales anomalías congénitas del tracto urinario superior:

### • Anomalías de fusión:

- Riñón en herradura.
- Riñón en Pancake.

### • Anomalías de estructura/forma:

- Lobulación fetal persistente.
- Columna de Bertin hipertrofiada.
- Joroba de dromedario renal.

### • Anomalías de posición:

- Malrotación renal.
- Ectopia renal simple.
- Ectopia renal cruzada

### • Anomalías de número:

- Agenesia renal.
- Riñón supernumerario.

### • Anomalías de los sistemas colectores:

- Obstrucción de la unión ureteropélvica.
- Sistema colector dúplex.
- Ureterocele.
- Megauréter congénito.



## Anomalías de fusión

**Riñón en herradura**: se trata de la anomalía congénita más frecuente del tracto urinario superior (1/400 adultos), siendo más frecuente en hombres que en mujeres en una proporción 2:1. La mayoría de casos se presentan de forma aislada, aunque en ocasiones se encuentran asociados a otros síndromes como aneuploidías (hasta el 20% de pacientes con Sd. de Edward la presentan). Esta anomalía de fusión ocurre durante el desarrollo embriológico, en torno a la 4ª semana.

El riñón en herradura consiste en la presencia de **dos riñones funcionalmente independientes que se encuentran unidos (Fig. 1)**, habitualmente **por sus polos inferiores (90%)**, mediante una porción fibrosa o istmo a la altura de la línea media (riñón en herradura simétrico) o desplazado lateralmente (asimétrico). El istmo puede estar compuesto por parénquima renal o ser una banda fibrosa, y la posición más común de la pelvis y uréteres es anterior (**Fig. 2**).

La mayoría de casos son asintomáticos, aunque muestran cierta susceptibilidad a traumatismos u otras complicaciones (**Fig. 3**) como formación de cálculos, infecciones o tumores como el carcinoma de células de transición (CCT) de la pelvis renal.

**Ecografía**: en ocasiones puede ser difícil su identificación, pudiendo percibirse como un riñón anormalmente rotado sin llegar a visualizar correctamente su polo inferior.

**TC**: se observan dos riñones independientes unidos por su polo inferior, dándole aspecto de herradura.



**Riñón en Pancake**: es una anomalía rara (1/65 000–375 000 individuos) y es más común que asocie otras anomalías genitourinarias o vertebrales. Suelen ser asintomáticos, aunque más frecuentemente predisponen al desarrollo de infecciones o cálculos debido a la rotación anómala del sistema colector.

Se caracteriza por la ausencia de cápsula renal y la fusión renal completa de ambos polos inferiores y superiores. Dan lugar a dos uréteres independientes, de menor longitud, que llegan de forma normal a la vejiga.

Su localización habitual es la cavidad pélvica, donde a menudo se hallan dos riñones fusionados con ambas pelvis orientadas anteriormente.

A menudo es preciso realizar su diagnóstico diferencial con la ectopia renal cruzada.

**Ecografía**: se observa como una masa grande en pelvis con dos sistemas excretores independientes.

**Urografía iv. y TC**: permite identificar el trayecto de los uréteres anormalmente acortados que llegan a la vejiga. La TC permite una mejor diferenciación de las estructuras.

## **Anomalías de la forma**

**Lobulación fetal persistente**: se trata de una anomalía congénita de la forma renal que, pese a que se estima su presencia en el 4% de la población adulta, se encuentra muy infradiagnosticada debido a su escasa relevancia clínica o su similitud con otros procesos, como cicatrices o muescas renales por otras etiologías.

Se muestran como muescas suaves de la corteza renal entre las pirámides, dándole una apariencia lobulada. La lobulación suele ser fisiológica hasta el final del período fetal, pasando a ser casi imperceptible durante el 3 trimestre de gestación, adquiriendo después la corteza una superficie lisa.

**Ecografía**: es el método de elección para su visualización.



**Joroba de dromedario:** (Fig. 4) consiste en una protuberancia focal en el tercio medio de la corteza renal izquierda, debido a la impresión esplénica sobre este riñón. Al igual que otras anomalías congénitas de la estructura renal, su diagnóstico se encuentra infraestimado al ser un hallazgo incidental y asintomático, a menudo catalogado como variante de la normalidad.

Su importancia radica en un adecuado diagnóstico diferencial con tumores renales, ya que la joroba de dromedario a menudo se confunde con una masa; siendo para ello útiles las técnicas de medicina nuclear con isótopos Tc-99m DMSA, en la que la joroba presentaría una captación normal.

**Columna de Bertin hipertrofiada:** (Fig. 5) también llamada hiperplasia cortical focal, se caracteriza por tejido cortical hipertrofiado entre las pirámides renales, que protruye hacia el interior del seno renal.

La clave para la identificación correcta es la visualización de una continuidad con el parénquima cortical renal normal, guardando una apariencia similar al mismo, conservándose el contorno renal.

## **Anomalías de posición:**

**Malrotación renal:** (Fig: 6) se define como una posición anormal de los riñones en relación con el hilio. Puede ser unilateral o bilateral y suele estar relacionado con otras anomalías. Es más común en hombres que en mujeres con una prevalencia de 1/2000 autopsias. Esta entidad es asintomática en la mayoría de pacientes, por lo que el diagnóstico generalmente se realiza incidentalmente. La rotación incompleta y la falta de rotación son las más comunes, siguiéndoles la rotación inversa y la hiperrotación donde en esta última el riñón presenta un giro entre 180° y 360°.

El diagnóstico generalmente se realiza incidentalmente con ecografía, TC o RM.



**Ectopia renal simple**: se caracteriza por una ubicación anormal de los riñones y ocurre cuando el riñón no logra ascender a la fosa renal retroperitoneal durante el desarrollo embriológico. El riñón ectópico puede ser **simple** (se localiza en el mismo lado del uréter) o **cruzado** (se encuentra en el lado contralateral) y a su vez, **unilateral o bilateral**. La ectopia renal simple, por orden de frecuencia, puede localizarse en pelvis, región ilíaca, abdomen o tórax. La incidencia oscila entre 1/2200 - 1/3000 autopsias. La ectopia renal simple se define por ser asintomática y presentar una función renal normal.

Ecografía: visualización de un riñón pélvico pequeño y anormalmente rotado. (**Fig. 7**).

TC: puede dar detalles de la anatomía, principalmente de la anatomía vascular. (**Fig. 8, 9 y 10**).

**Ectopia renal rruzada**: (**Fig: 11, 12 y 13**) se define como un riñón que se encuentra en el lado opuesto en relación a su posición embriológica, sin embargo, su uréter tiene una inserción normal en la vejiga. Es de dos a tres veces más frecuente la ectopia de izquierda a derecha. Su frecuencia es de 7,5/10000 recién nacidos, con predominio masculino (3:2). El diagnóstico suele ser incidental, aunque también se relaciona con otras anomalías embriológicas, pudiendo desarrollar complicaciones clínicamente significativas.

En la gran parte de los casos, el riñón cruzado se fusiona con el riñón normalmente posicionado (aproximadamente el 90%).

Ecografía: el riñón no está en su fosa renal respectiva.

TC o RM también muestra la posición anormal del riñón y permite identificar más fácilmente el aporte vascular y los detalles del sistema colector.



## Anomalías de número:

**Agnesia renal:** ausencia completa de uno o ambos riñones debido a la formación fallida del riñón embrionario. La agnesia bilateral es incompatible con la vida. No se trata de una anomalía infrecuente, ya que la incidencia se ha estimado en 1/2000 nacimientos, 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.

A menudo se asocia con otras anomalías en el riñón contralateral (como el reflujo vesicoureteral, encontrándose en casi el 25% de los casos) u otros órganos.

La TC es más sensible y más específica que la ecografía para mostrar con precisión la anatomía pélvica, pero la RM es la técnica de elección para la caracterización de la anatomía de la región pélvica y genital.

**Riñón supernumerario:** es un órgano accesorio adicional que se manifiesta más comúnmente de localización caudal al riñón izquierdo, existiendo muy pocos casos en la literatura. Suele ser asintomática, aunque puede manifestarse en ocasiones como dolor abdominal y una masa palpable. Así mismo, pueden ocurrir complicaciones urinarias y por otro lado, asociarse con otras muchas anomalías congénitas.



## Anomalías de los sistemas excretores:

**Obstrucción de la unión ureteropélvica:** es la causa más frecuente de hidronefrosis en el período posnatal y la 2ª más frecuente prenatal (después de la transitoria/fisiológica). Su incidencia se estima en 1/750-1500 recién nacidos vivos.

En las pruebas de imagen se visualiza como una dilatación de la pelvis renal y cálices con un estrechamiento abrupto de la unión ureteropélvica, sin dilatación del uréter. Es más común en varones y su etiología no está clara, pero se postula sobre la hipoplasia de la musculatura ureteral, los procesos cicatriciales o la compresión extrínseca por la vasculatura adyacente.

El diagnóstico precoz es clave para el tratamiento del paciente y prevención de secuelas como adelgazamiento cortical y pérdida de función renal.

**Ureterocele:** (Fig 14) malformación congénita caracterizada por dilatación quística del segmento intravesical del uréter distal. Se clasifica en **ortotópico o simple** cuando presenta una posición anatómica normal y **ectópico** cuando se localiza en cualquier otro lugar. Posee una incidencia estimada de 1/4000 niños (proporción mujer-hombre, 4-6:1).

**Ecografía:** quiste anecoico de paredes finas intravesical. El chorro ureteral en Doppler color ayuda a descartar una obstrucción completa del ureterocele.

Debido a que el ureterocele presenta una naturaleza dinámica y que puede cambiar de forma y tamaño, la **CUMS** y la **ecografía** gracias a la posibilidad de obtener imágenes continuas, ofrecen una mayor precisión en el diagnóstico.

**Megauréter:** consiste en una dilatación del uréter, habitualmente **mayor de 7 mm de diámetro**, mantenida en el tiempo. Las causas de dilatación ureteral son muy diversas, pero el megauréter congénito suele deberse a causas primarias.



**Sistema colector dúplex:** (Fig. 15, 16, 17 y 18). Se define por la presencia de dos sistemas pielocaliciales separados. Puede ser **incompleta** (más frecuente) o **completa**.

En el completo, cada sistema dúplex tiene un uréter distinto de longitud completa; en el incompleto, los distintos uréteres se fusionan antes de la unión ureterovesical, y dependiendo de dónde se produzca esa fusión se puede hacer una subdivisión, cuando la fusión se produce en los uréteres proximales o en un punto más distal.

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.

Esta entidad se trata de la anomalía ureteral congénita más común, con una prevalencia del 0,8% de la población adulta.

Suelen ser asintomáticos y se diagnostican incidentalmente sin anomalías renales asociadas por lo que se consideran una variante de la normalidad.

**Ecografía:** cuando no se asocian anomalías renales, el riñón con el sistema colector dúplex es más grande que el normal.

**Urografía por TC y RM:** son útiles para determinar si la duplicación es completa o incompleta y también en caso de sospecha de inserción ectópica ureteral, ya que generalmente se puede determinar todo el trayecto ureteral.

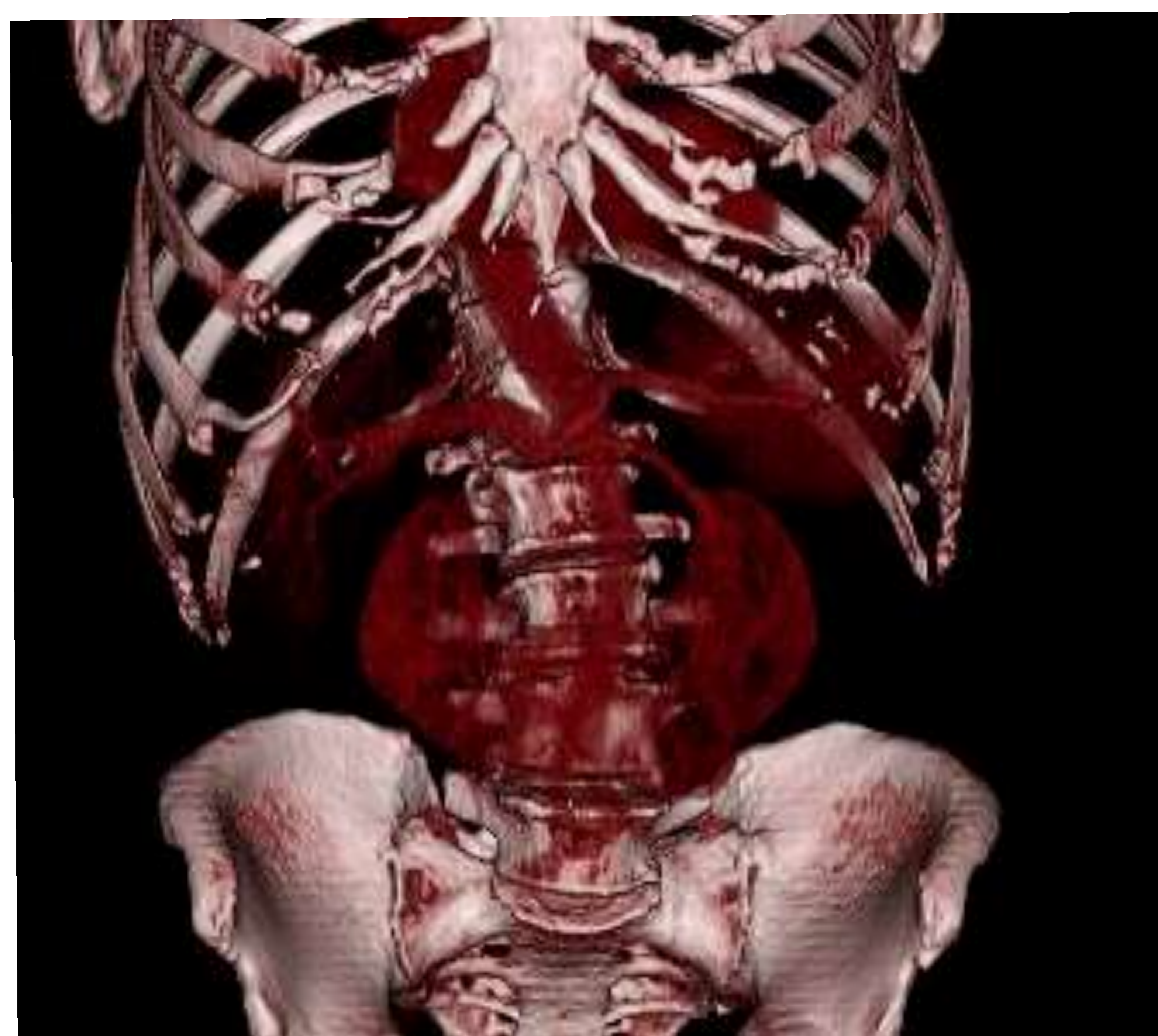


## Imágenes de esta sección:

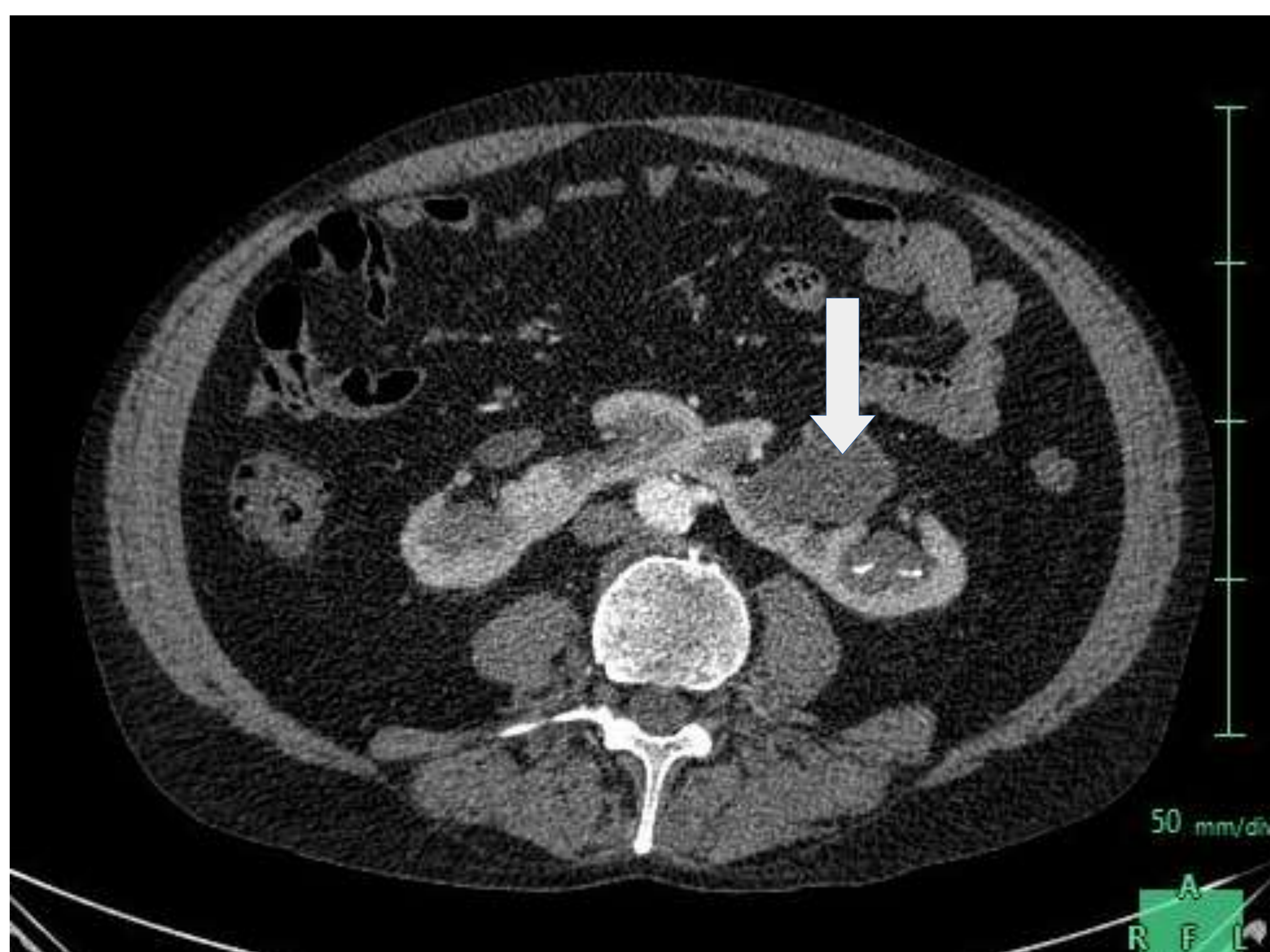


**Figura 1.** Corte axial de TC. Se observan dos riñones unidos por su polo inferior (flecha) con las pelvis renales orientadas hacia anterior.



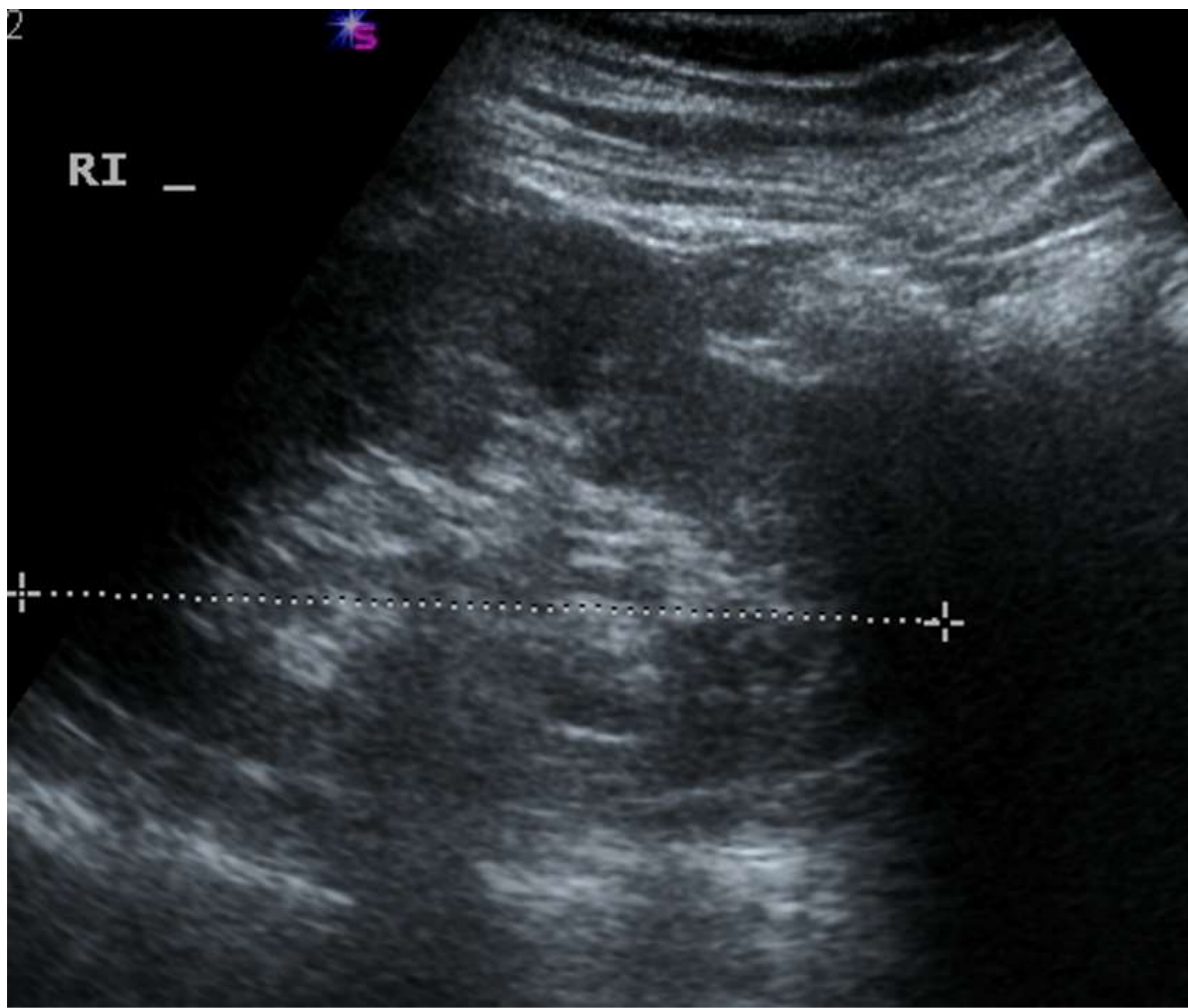


**Figura 2.** Reconstrucciones de riñón en herradura.



**Figura 3.** Riñones en herradura con pelvis dilatadas (flecha) y orientadas hacia anterior.



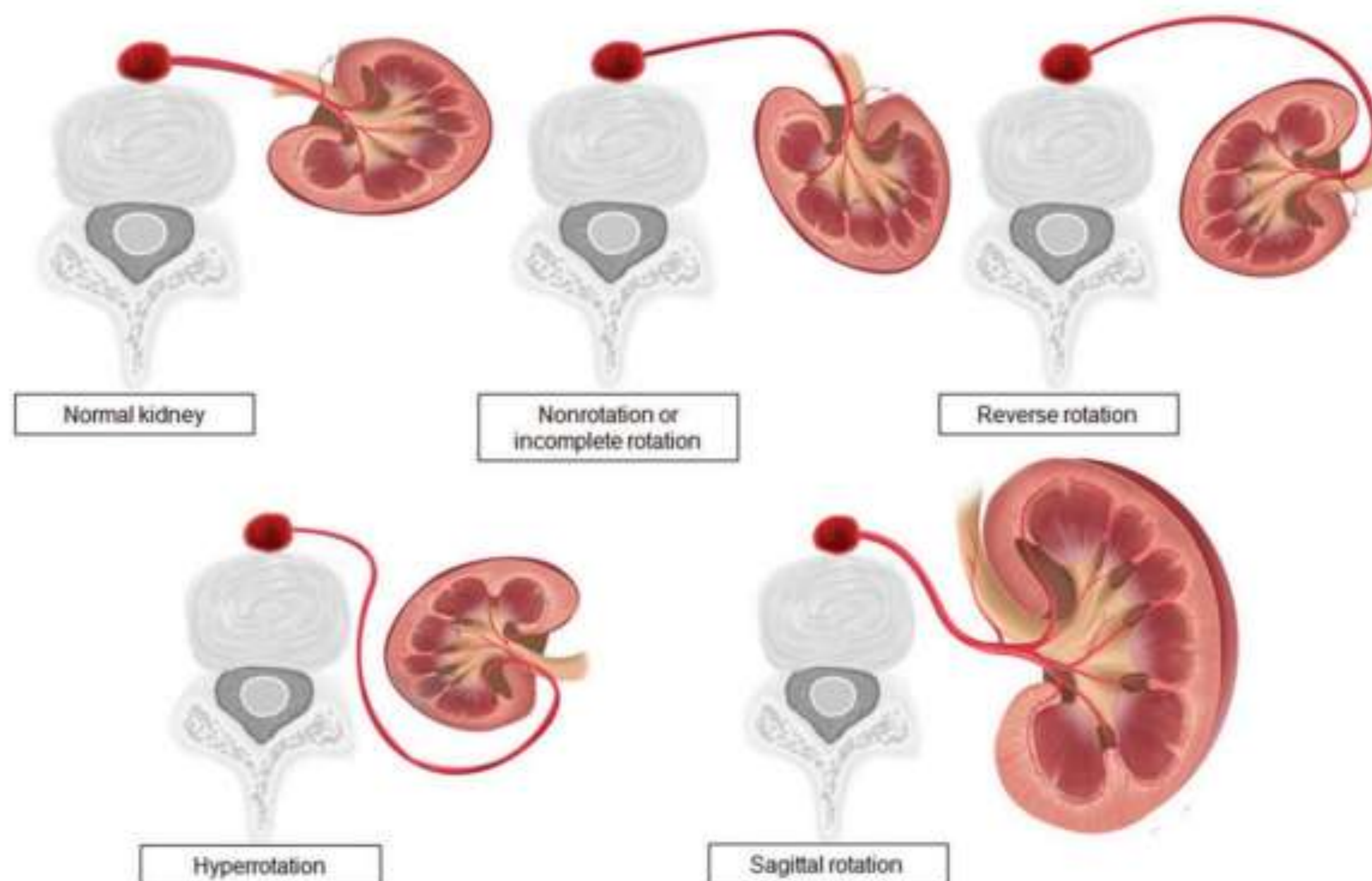


**Fig 4. Joroba de dromedario.** Paciente varón de 47 que de forma incidental en una ecografía se descubrió una **pseudomasa** en el tercio medio de riñón izquierdo. Debido a la sospecha de tumor renal se sometió a una urografía intravenosa y TC abdomino-pélvico, que evidenciaron esta variante de la normalidad.

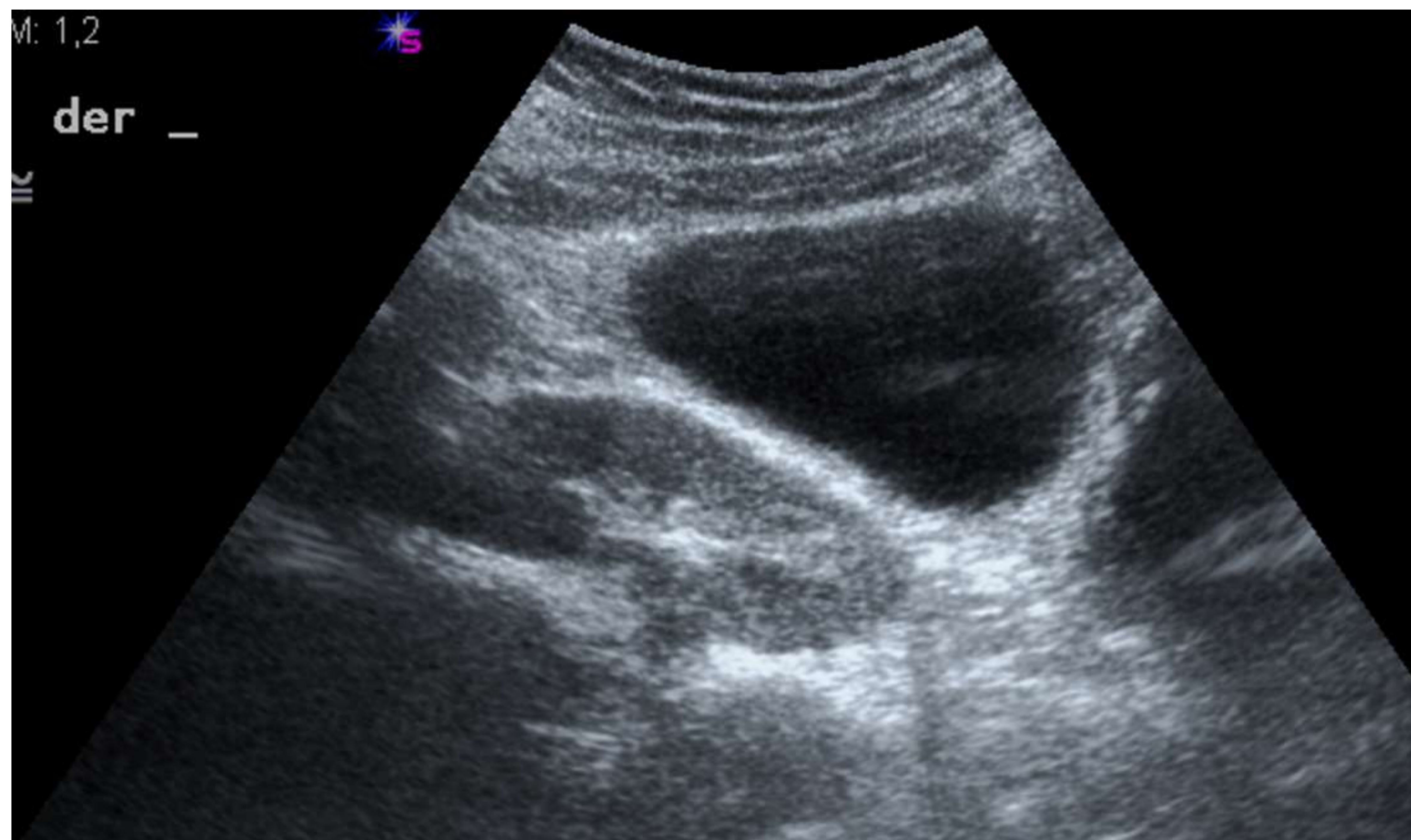


**Fig 5. Imagen de ecografía. Columna de Bertin hipertrofiada (♦) en tercio medio de riñón.**



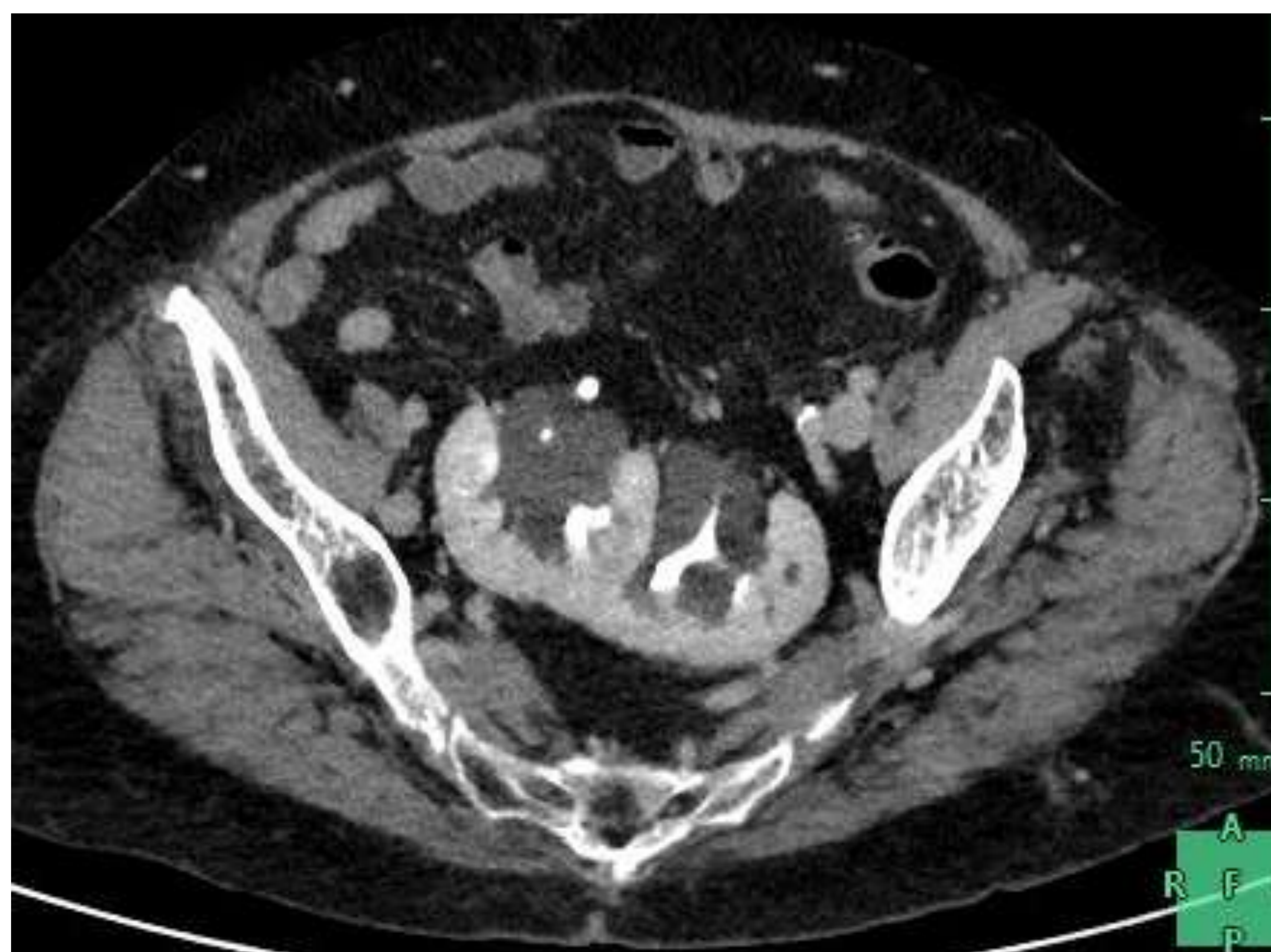


**Figura 6.** La ilustración muestra los diferentes tipos de malrotación renal.



**Figura 7.** Ecografía abdominal. Se visualiza riñón derecho pélvico, localizado lateral a la vejiga. Se observa un riñón disminuido de tamaño con pérdida de la diferenciación corticosinusal.





**Figuras 8, 9 y 10:** TC abdomino-pélvico: Riñones fusionados y en posición ectópica pélvica de tamaño y morfología normal con nefrograma simétrico, sin signos de uropatía obstructiva ni otras alteraciones. Solo presencia de quistes parapiélicos.





**Figuras 11, 12 y 13.** Cortes coronales de TC abdomino-pélvico: Ectopia renal cruzada en flanco y fosa ilíaca derechos, con fusión renal y malrotación parcial identificándose ectasia piélica sin que pueda seguirse el uréter en toda su longitud.





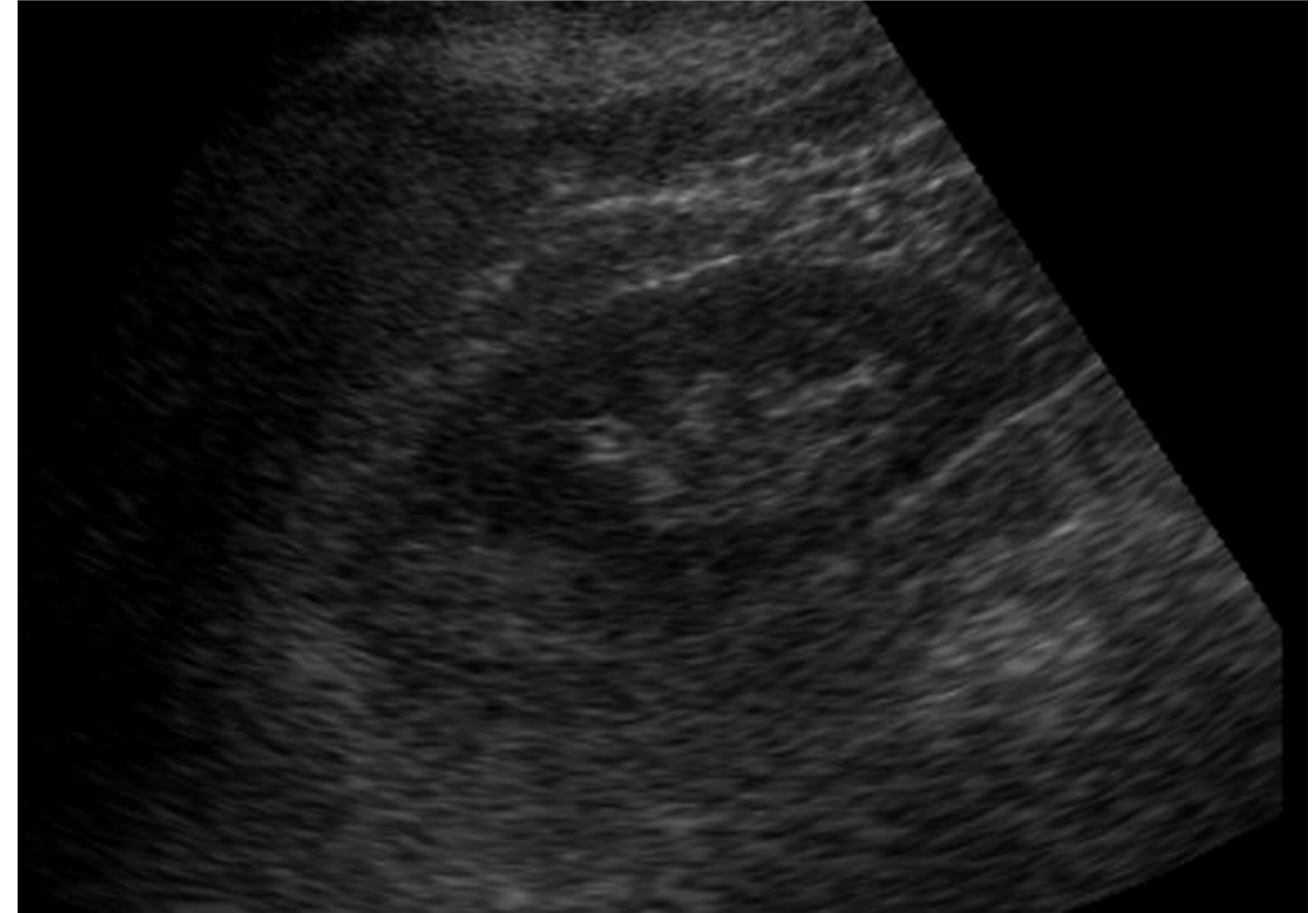
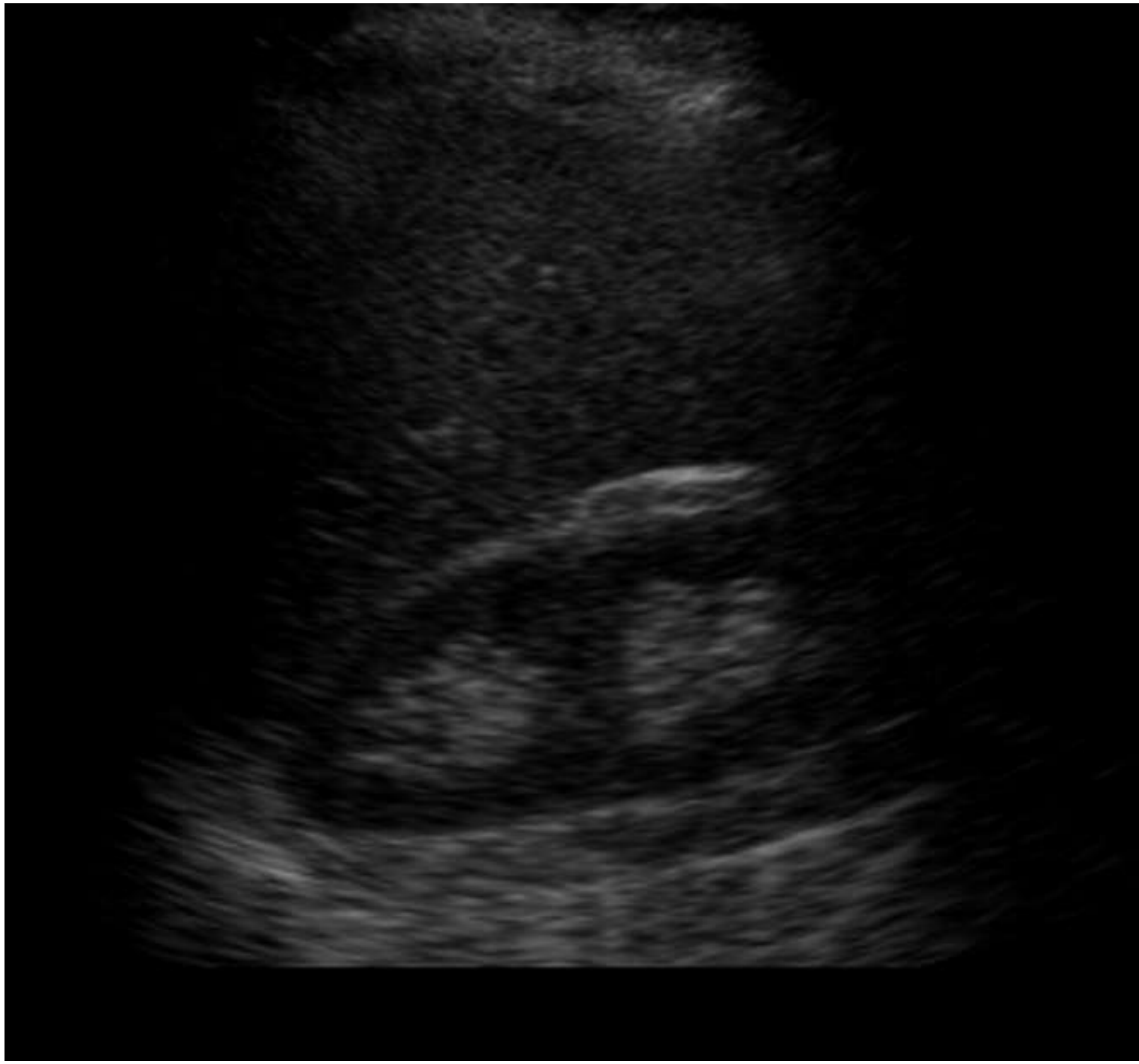
**Fig 14:** Ureterocele por cistografía retrógrada.



**Figura 15:** Urografía iv: Se observa un doble sistema excretor bilateral siendo completo en el lado derecho e incompleto en el lado izquierdo sin que se observe dilatación de sistemas excretores.

**Figura 16.** Reconstrucción. Doble sistema renal completo bilateral.





**Figuras 17 y 18.** Doble sistema excretor renal bilateral por ecografía.



## Referencias bibliográficas.

- ***Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review.*** Abdallah P. Houat, MDCassia T. S. Guimarães, MDMarcelo S. Takahashi, MDGustavo P. Rodi, MDTaísa P. D. Gasparetto, MD, PhDRoberto Blasbalg, MD, PhDFernanda G. Velloni, MD. **RadioGraphics 2021; 41:462–486**<https://doi.org/10.1148/rg.2021200078>.
- Manisha Sahay. Congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT). Clinical Queries: Nephrology. Volume 2, Issue 4, Pages 156-165 (October–December 2013).
- Barakat AJ, Drougas JG. **Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies.** **Urology 1991;38(4):347–350.2.**
- Schmidt-Ott KM, Yang J, Chen X, et al. **Novel regulators of kidney development from the tips of the ureteric bud.** **J Am Soc Nephrol 2005;16(7):1993–2002.**