

Descubriendo y evidenciando las malformaciones urinarias a partir de las imágenes

Lalanne, María A., Salesi, Martín A.; Pegoraro, Diego F.; Ramallo L., Luciana; Vega, Liliana N.



Instituto Radiológico Mar del Plata

Introducción

- Las malformaciones genitourinarias constituyen uno de los grupos más frecuentes de las anomalías del desarrollo, ocurren en 1-2% de los recién nacidos. Es frecuente la asociación con malformaciones de otros aparatos (cardiovascular y genital).
- La causa más frecuente de insuficiencia renal terminal en niños sometidos a trasplante renal, corresponde a malformaciones.
- Los métodos de imágenes ayudan a un diagnóstico temprano y oportuno a partir de la ecografía morfológica prenatal. Gran parte de la población fuera de este grupo alcanza el diagnóstico tardíamente de forma incidental o por un cuadro sintomático atípico.

Objetivos

- Revisar la embriología del aparato genitourinario.
- Establecer las ventajas e indicaciones de los diferentes métodos de imágenes para el estudio de las alteraciones del sistema urinario.
- Resumir a partir de casos clínicos las claves diagnósticas que el radiólogo debe tener en cuenta ante el hallazgo incidental de dichas anomalías para su correcta evaluación.

Revisión del tema

- La ecografía generalmente es el primer método diagnóstico incidental. Luego la confirmación y la exploración de anomalías asociadas se realiza por medio de otros métodos de imágenes: cistouretrografía, tomografía, resonancia y gammagrafía.
- La ecografía prenatal morfológica hoy permite un diagnóstico temprano.

<u>Malformaciones renales extrínsecas</u>	<u>Malformaciones renales intrínsecas</u>	<u>Anomalías de la pelvis renal y ureter</u>
Del número Agenesia bilateral. Agenesia unilateral. Disgenesia Riñón supernumerario	La mayor parte de estas malformaciones se caracteriza por la presencia de quistes. Se entiende por quiste renal una dilatación, cerrada o comunicada, de un segmento de nefrón o de túbulo colector.	Duplicación pielica y ureteral completa e incompleta Megaureter Ureter retrocavo Ureterocele
Anomalía de rotación Ectopia simple (riñon pelvico) Ectopia renal cruzada Ptosis Malrotación	Riñón en esponja Transformación quística renal	
Anomalía de la fusión: Riñón en torta, Riñón en herradura Ectopia renal cruzada y fusionada		
Anomalía del tamaño Hipoplasia renal Hipertrofia renal		

Reseña embriológica

Los aparatos urinario y genital se originan de células mesodérmicas intermedias y ambos tienen relación con la cloaca. Los conductos excretores del pronefros y del metanefros forman parte de los genitales masculinos y femeninos. El aparato urinario se desarrolla a partir del mesodermo intermedio, epitelio celómico y la cloaca.



Fig. 1. Esquema de embrión donde se señala la ubicación del pronefros y mesonefro.

Etapas del desarrollo:

Pronefros (día 20 al 30): se desarrolla del mesodermo intermedio cérvico-torácico a ambos lados de la columna vertebral y forma el cordón nefrogénico. Es inductor del desarrollo del mesonefros, y estos del metanefros. **La agenesia renal en el hombre estaría relacionada con un trastorno del desarrollo del pronefros.**

Mesonefros (día 26 al 4º mes): se desarrolla en forma del conducto de Wolff en el que se vacían túbulos mesonéfricos y sus respectivos corpúsculos malpighianos. Da origen a los túbulos rectos de la rete testis, al epoóforo, paraóforo y a los restos de Walthard. También a partir de este forman el epidídimo, conducto deferente, conducto eyaculador y parte de la vagina y de la vejiga.

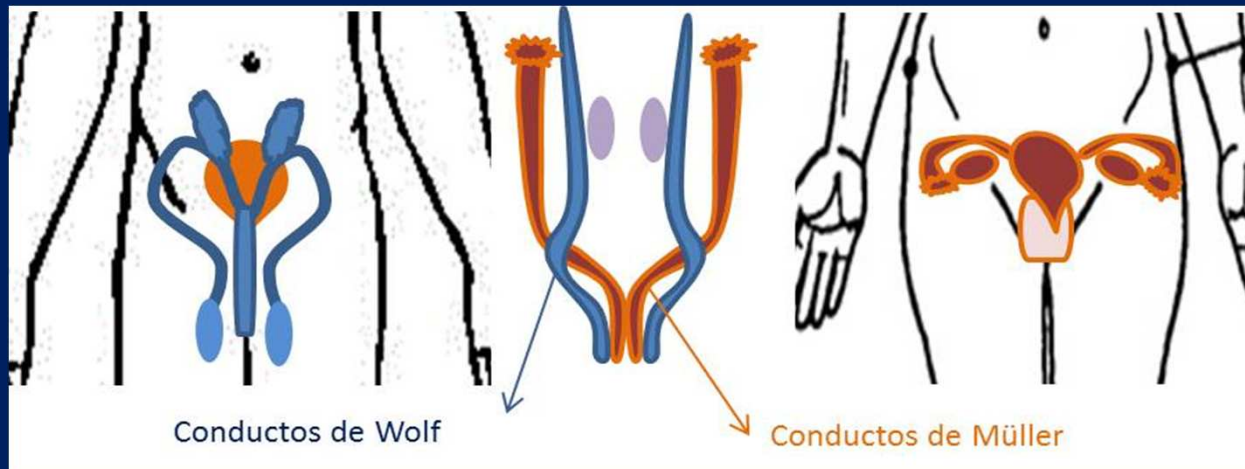


Fig. 2. Esquema de desarrollo del aparato genital masculino (izquierda) y femenino (derecha) a partir de los conductos de Wolf y Müller.

Metanefros (desde la 5a semana): “riñón definitivo” se origina de la zona más caudal del mesodermo intermedio y de la yema ureteral.

El brote ureteral induce en el blastema el desarrollo del tejido renal. De la yema ureteral se forma el conducto excretor.

El mesonefros migra desde la pelvis hacia la fosa lumbar (12a semana) y rota 90°, el hilio queda dirigido hacia la línea media mirando hacia la aorta.

Del desarrollo anormal de la comunicación entre los sistemas de túbulos colectores y excretores puede producir enfermedades quísticas congénitas y agenesia renal.

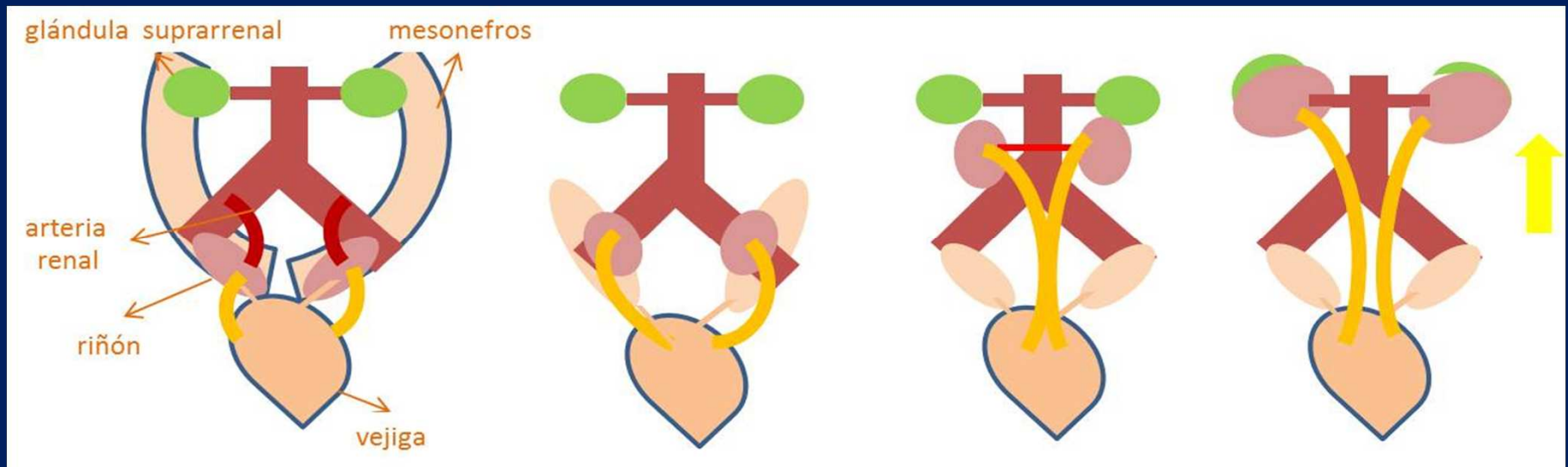
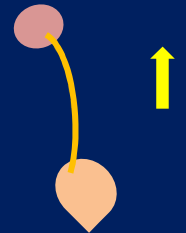


Fig. 3. Esquema del desarrollo del metanefros y migración del mesonefros hacia la fosa lumbar.

Agenesia renal unilateral



Agenesia bilateral. 0,5% de los mortinatos. Incompatible con la vida y está asociada a otras malformaciones, entre ellas, simmelia inferior, hipoplasia pulmonar, atresia esofágica y fascia de Potter.

Agenesia unilateral. 1:1000 nacimientos.

Complicaciones(66%):

Pielonefritis crónica.

Hipertensión arterial secundaria.

Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Displasia de vesicula seminal y ovario ipsilateral.

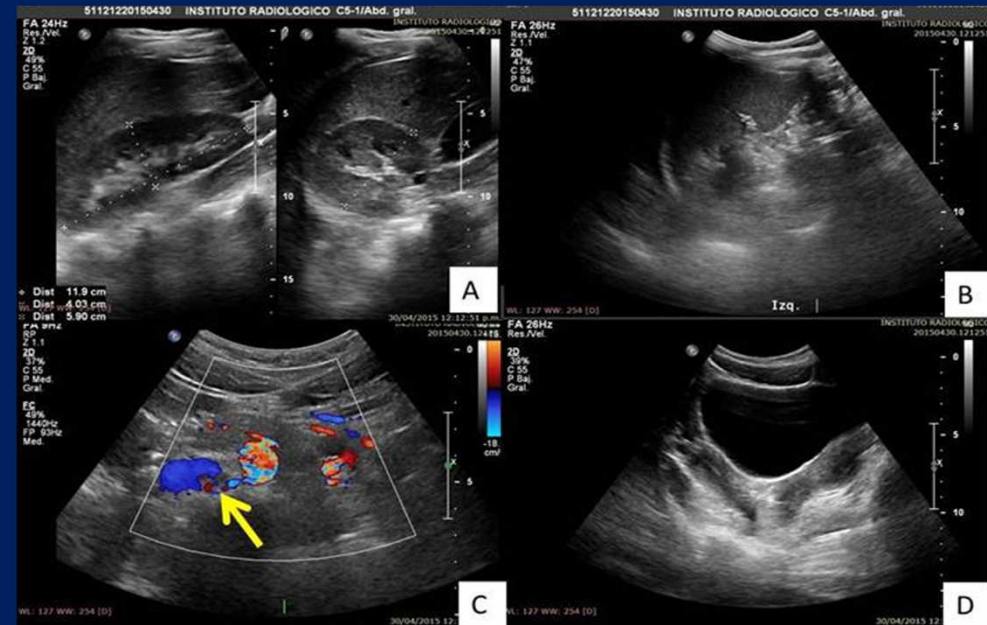
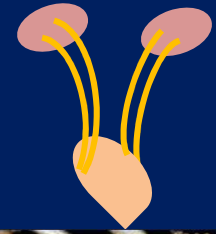


Fig.4.A. Ecografía corte longitudinal y transversal del riñón derecho de morfología conservada. B. Celda renal izquierda vacía. C. Doppler color muestra en corte axial la Arteria renal derecha naciendo de la aorta (flecha amarilla) y la ausencia de la arteria izquierda. D. Como anomalía del desarrollo asociada presentaba Útero didelfo la misma paciente.

Doble sistema



Los doble sistema pielocalicial se caracteriza por estar acompañado por doble sistema vascular.

Debe diferenciarse de la reduplicación renal, que tiene doble sistema pielocalicial y un solo sistema vascular.

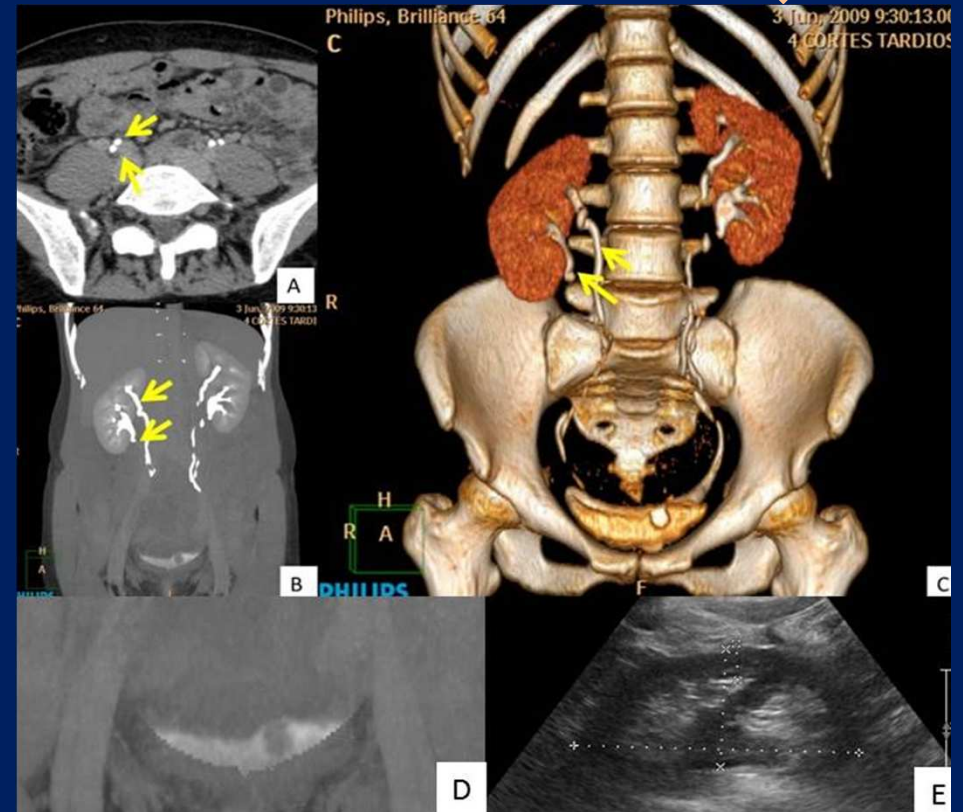
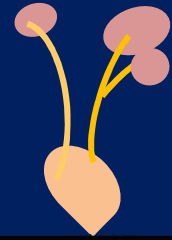


Fig. 5. Doble sistema excretor bilateral (flecha amarilla) en fase excretora como dos puntos por delante de ambos psoas (A), trayecto lineal doble en la reconstrucción MIP coronal (B) y 3D (C). El uréter de inserción caudal izquierdo presenta dilatación en la unión ureterovesical correspondiente a ureterocele. Observándose como falta de relleno corte coronal ampliado en fase inicial de excreción (D). Ante un hallazgo ecográfico (E) de un segmento isoecoico a la corteza que divide a la medula podemos sospechar un doble sistema.

Riñón supernumerario



Es una de las anomalías más raras

Posición cefálica al riñón normal en el lado afectado.

Más frecuente en varones, en el lado izquierdo.

Mecanismo: división temprana de la yema ureteral que penetra el blastema metanéfrico en dos lugares con separación de esta última .

El riñón supernumerario tiene pocos cálices y un infundíbulo único.

Predisposición a infección secundaria, formación de calcificaciones y obstrucción.

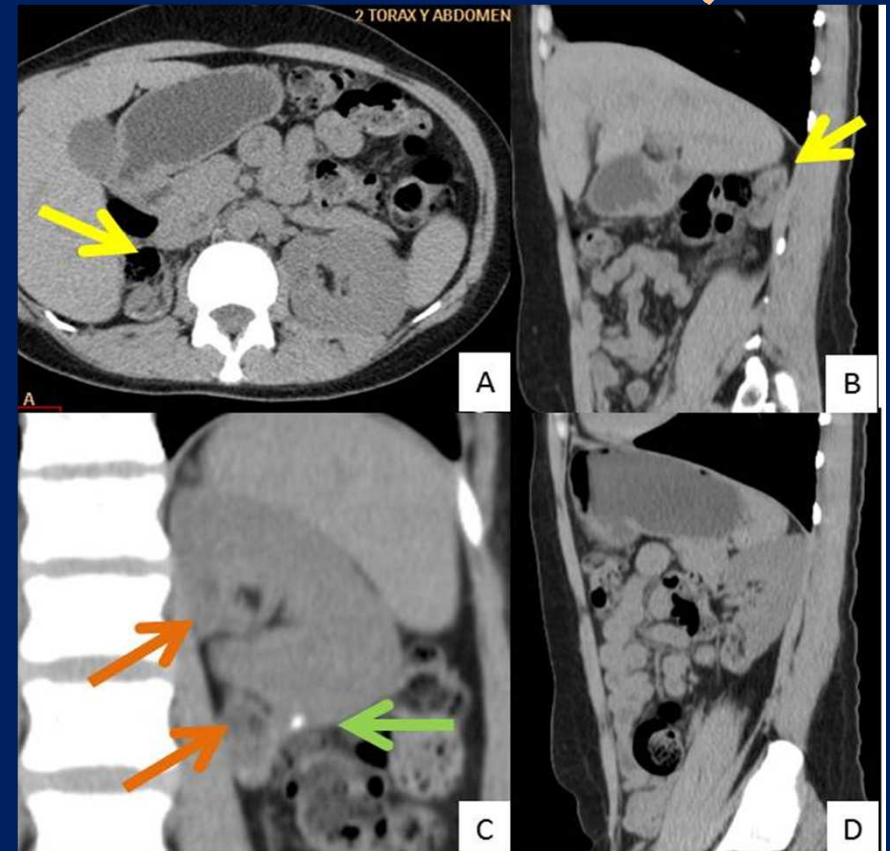


Fig.6 . Riñón derecho (flecha amarilla) de ubicación habitual, de aspecto hipoplásico en su corte de TCMS corte axial (A) y sagital (B). Corte coronal ampliado de TC (C)riñón izquierdo de aspecto supernumerario con sistemas excretores independientes (flecha naranja) e hipertrofia del riñón superior con hipoplasia del riñón inferior. Litiasis menor a 5 mm (flecha verde) en grupo calicial inferior del riñón superior.

Ectopia renal cruzada



1/2.000 nacimientos.

Uno de los riñones se sitúa en el lado contrario cruzando la línea media.

- Ectopia renal cruzada: fusión parcial con el contralateral.

- Ectopia renal cruzada con fusión: masa renal única.

Se observan dos estructuras renales, con sus cálices, pelvis y uréteres cada una.

Los uréteres terminan en su localización correcta dentro del triángulo vesical y, por consiguiente, el uréter que drena el riñón ectópico debe cruzar la línea media para alcanzar éste.

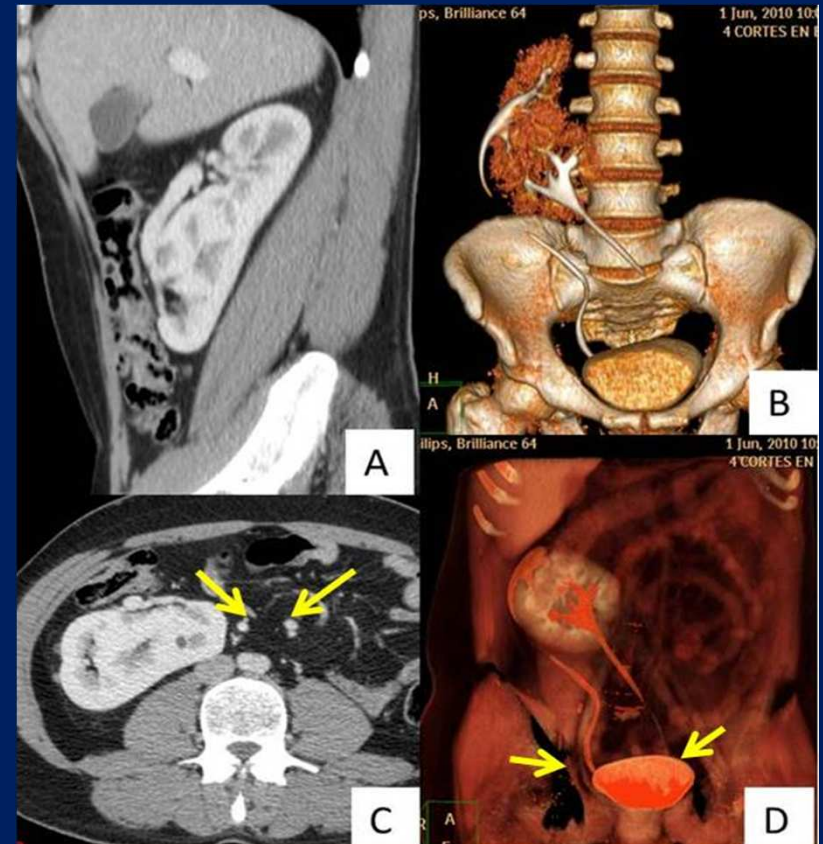


Fig.7-Riñón izquierdo ectópico fusionado al polo inferior del riñón derecho con imágenes compatibles con divertículos caliciales a nivel superior del riñón derecho. A. Corte sagital de TC se observa riñón aumentado de tamaño a expensas de fusión de ambos. C. corte axial donde se observa el riñón aumentado y ausente del lado izquierdo. B y D. Reconstrucción 3D demuestra el trayecto completo de los uréteres (flecha) desembocando a cada lado de la vejiga.

Riñón pélvico

Existen anomalías genitales asociadas con ectopia renal de 15 a 45%, así como anomalías esqueléticas.

Los riñones ectópicos se sitúan generalmente en la región lumbar baja y pelvis menor.

Frecuencia: 1/800 nacimientos.

La longitud del uréter se adapta a la posición del riñón ectópico al igual que la vascularización.

La localización anterior de la pelvis y la mal rotación, predisponen a infecciones, litiasis, etc.

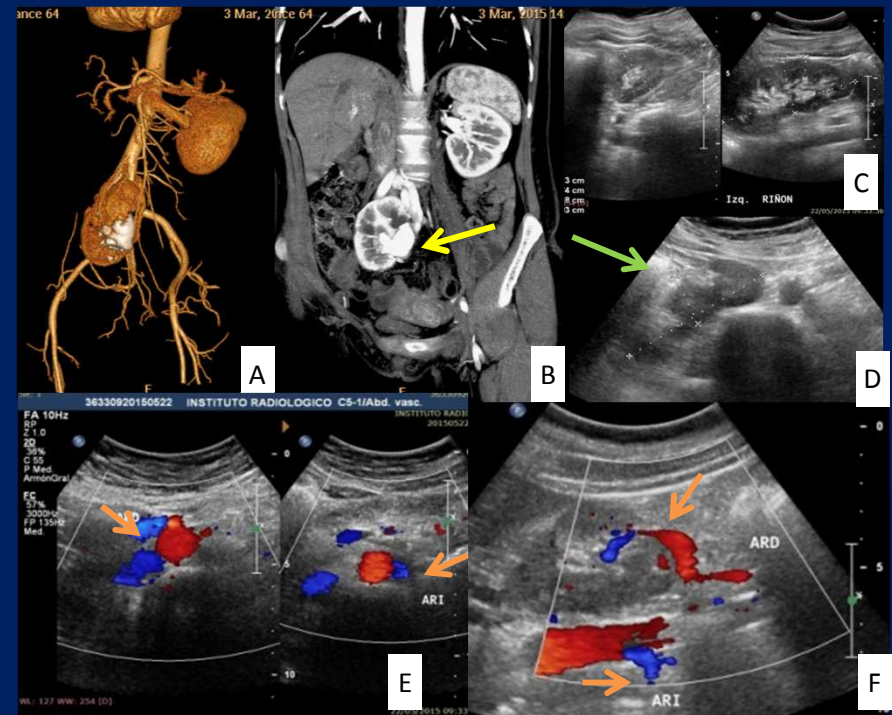
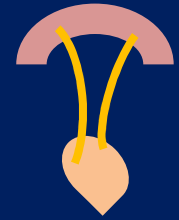


Fig. 8. Reconstrucción 3D (A) y corte coronal de Tc con cte (B) se visualiza correctamente la diferenciación corticomedular. Riñón izquierdo conservado y riñón derecho ectópico de localización pelviana con dilatación pielocalicial y calcificación de aspecto coraliforme (fecha amarilla). Ecografía de otro paciente que presenta riñón izquierdo conservado (C) y riñón derecho (D) descendido malrotado. EcoDoppler color: la emergencia en visualización axial (E) y longitudinal (F) el origen de las arterias renales siendo superior la izquierda

Riñón en herradura



Se suelen fusionar los polos inferiores.

7% asociado a síndrome de Turner.

El riñón grande en forma de U se encuentra habitualmente en el hipogastrio. El ascenso normal de los riñones se ve obstaculizado, ya que quedan atrapados por la raíz de la arteria mesentérica inferior.

No suele producir ningún síntoma, ya que su sistema colector se desarrolla con normalidad y los uréteres penetran en la vejiga.

Los tumores de Wilms son entre 2- 8 veces mas frecuentes que en la población general.

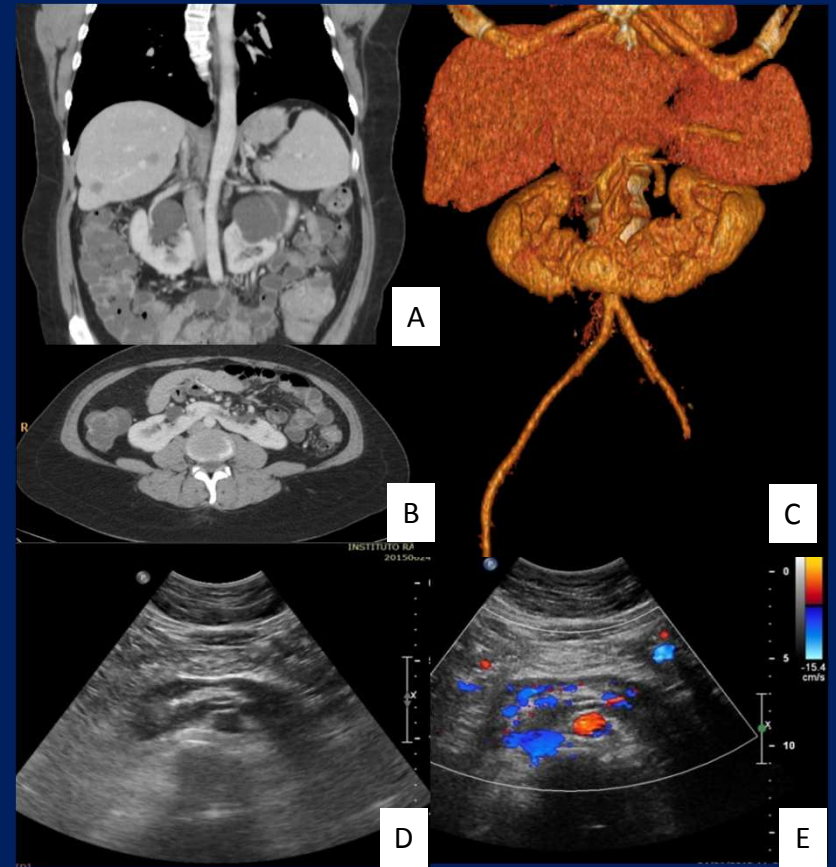


Fig. 9. Riñones en herradura con fusión de polos inferiores. Corte coronal(A) y axial(B) de TCMS con cte se observa el riñón fusionado cruzando la línea media, y la reconstrucción 3D(C) podemos ver la forma de herradura. Ecográficamente (D-E) podemos obtener los mismos hallazgos.

Conclusión

- El diagnóstico precoz de las malformaciones genitourinarias es un avance importante, especialmente porque un buen número de ellas son susceptibles de corrección quirúrgica.
- Los métodos de imágenes son la clave para su detección ya que varias son asintomáticas o pueden simular tumores.
- Es muy importante conocer los antecedentes del paciente (quirúrgicos, traumatismos, infecciones, etc)
- Recordar el trayecto de las diferentes estructuras en el desarrollo embriológico, la asociación con otras malformaciones y patologías para poder realizar una correcta valoración integral.
- Las estructuras vasculares pueden poner en evidencia las variantes de la anatomía normal.

Bibliografía

1. Dr Gaspar Alberto Motta Ramírez, Juan Luis Ortiz Leon Ricardo Aguilar Hipolito, Rodolfo Escobedo García, Dr Jose Arturo Castillo Lima. Malformaciones congénitas del sistema urinario: Abordaje Radiológico y por Imagen con análisis de la terminología aplicada. Anales de Radiología México 2008;4:259-278
2. Advanced Imaging of the Abdomen. Jovitas Skucas . Springer-Verlag. London Limited 2006 (pág. 576-587)
3. Elaine M. Caoili, Richard H. Cohan, Melvyn Korobkin, Joel F. Platt, Isaac R. Francis, Gary J. Faerber, James E. Montie, James H. Ellis. Urinary Tract Abnormalities: Initial Experience with Multi-Detector Row CT Urography. Radiology 2002; 222:353-360
4. Jorge Ahualli, Luis Méndez Uriburu, María Laura Ravera, Julio Méndez Uriburu, María Alejandra Raimondo. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso. RAR 2011. Vol 75 . Núm 3.
5. Beatriz L. P. Junqueira, Lisa M. Allen, Rachel F. Spitzer, Kerith L. Lucco, Paul S. Babyn, Andrea S. Doria. Müllerian Duct Anomalies and Mimics in Children and Adolescents: Correlative Intraoperative Assessment with Clinical Imaging. RadioGraphics 2009; 29:1085-1103.
6. Maria-Gisela Mercado-Deane, James E. Beeson, Susan D. John. US of Renal Insufficiency in Neonates. RadioGraphics 2002; 22:1429-1438
7. Spencer C. Behr, Jesse L. Courtier, Aliya Qayyum. Imaging of Müllerian Duct Anomalies. RadioGraphics 2012; 32:E233-E250
8. Amy C. Rowell, Guillermo P. Sangster, Jessica D. Caraway, Paul W. Walker, Donald A. Elmajian, Maureen G. Heldmann. Genitourinary Imaging: Part 1, Congenital Urinary Anomalies and Their Management. AJR 2012; 199:W545-W553
9. Jacqueline T. Caire Ronald M. Ramus Kevin P. Magee Bryan K. Fullington David H. Ewalt Diane M. Twickler. MRI of Fetal Genitourinary Anomalies. AJR 2003;181:1381-1385
10. Walter E. Berdon, Bernard Hochberg, David H. Baker, Herman Grossman, Thomas V. Santulli, The Association Of Lumbosacral Spine And Genitourinary Anomalies With Imperforate Anus. Presented at the Eighth Annual Meeting of the Society for Pediatric Radiology, Washington, D. c., September 1965. VOL. 98, Nun. 1 . [http: www.ajronline.org](http://www.ajronline.org)
11. Sandeep S. Arora. Richard S. Breiman Emily M. Webb Antonio C. Westphalen Benjamin M. Yeh Fergus V. Coakley. CT and MRI of Congenital Anomalies of the Seminal Vesicles. AJR 2007; 189:130-135
12. Andrew M. Fried, Michael Oliff, Emery A. Wilson, Joseph Whisnant. Uterine Anomalies Associated with Renal Agenesis: Role of Gray Scale Ultrasonography. Am J Roentgenol 131:973-975, December 1978
13. Philip J. Kenney, Beverly A. Spirt, Mark D. Leeson. Genitourinary anomalies: Radiologic-anatomic correlations. RadioGraphics 1984; 233: Vol 4.
14. Allen Rothpearl, Frager, rumbi Subramanian, Benjamin Bashist, Jeanne Baer, Chester Kay, Benneth Cooke, Carolyn Raia. MR Urography: Technique and Application. Radiology 1995; 194:125-130
15. Scott E. Potenta, MD, PhD Robert D'Agostino, MD Kevan M. Sternberg, MD Kanayo Tatsumi, MD Karina Perusse. CT Urography for Evaluation of the Ureter. RadioGraphics 2015; 35:709-726