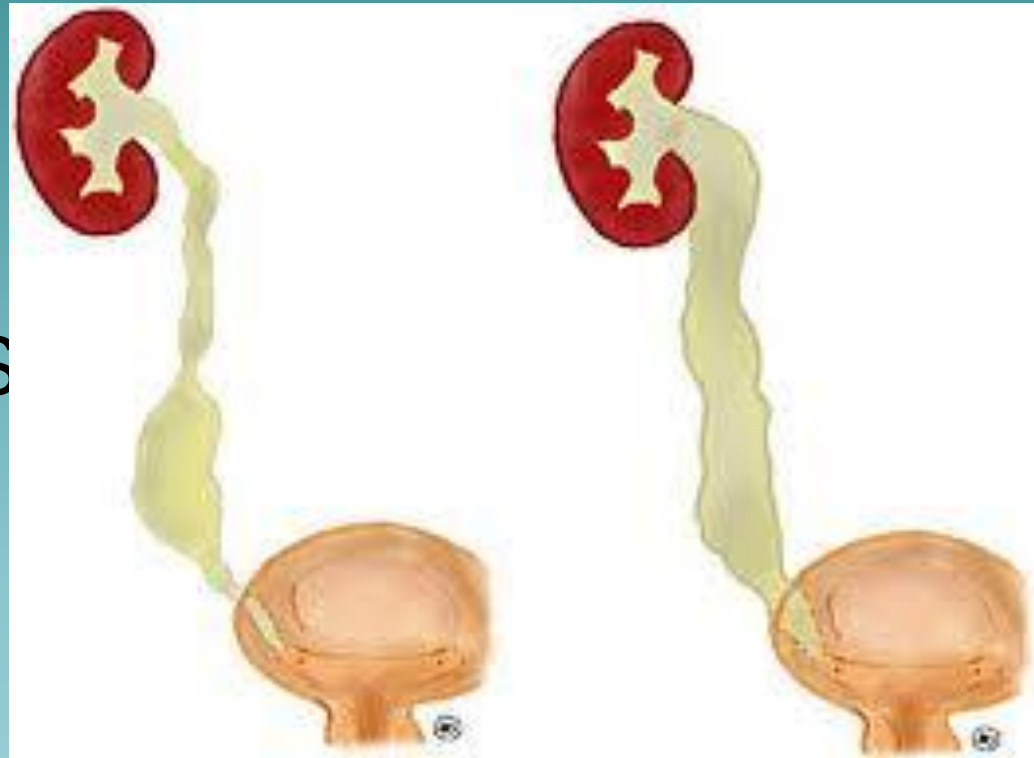


# MALFORMACIONES CONGÉNITAS URINARIAS



*Pablo Saborío Chacón*

# Aparato Urinario

- Proviene de un pliegue mesodérmico llamado *mesodermo intermedio*, situado a lo largo de la pared posterior de la cavidad abdominal.
- Da origen en sus diferentes porciones, desde región cervical a caudal, a tres sistemas renales.

# Embriología

El sistema urinario consiste de dos riñones, vejiga y ductos excretores (ureteres y uretra). Se forma principalmente de derivados **mesodérmicos** y **endodérmicos** con pequeña contribución del **ectodermo**.

**Tres sistemas separados se forman secuencialmente**

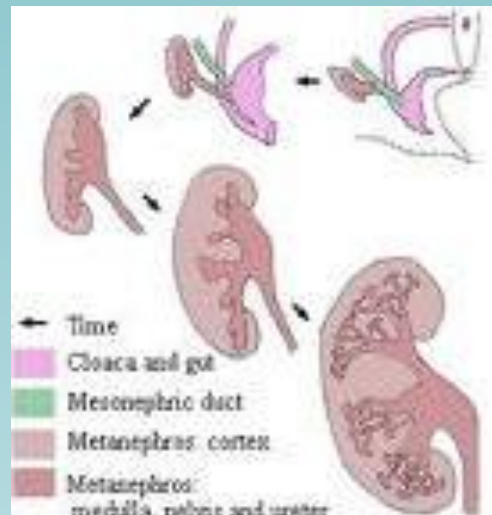
El **pronefros** es vestigial,  
el **mesonefros** puede funcionar transitoriamente, pero  
principalmente desaparece;  
el **metanefros** desarrolla al riñón definitivo.

# Sistema Metanéfrico

- A nivel del sacro durante la quinta semana de desarrollo, aparece un tercer órgano urinario: el metanefros o riñón definitivo.

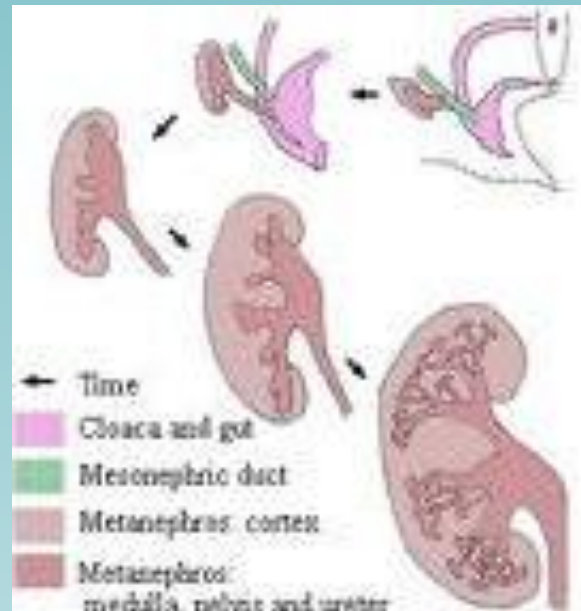
# Sistema Metanéfrico

- El sistema colector se desarrolla a partir de una evaginación del conducto mesonéfrico (conducto colector común formado por los 2 sistema anteriores), denominada brote ureteral.



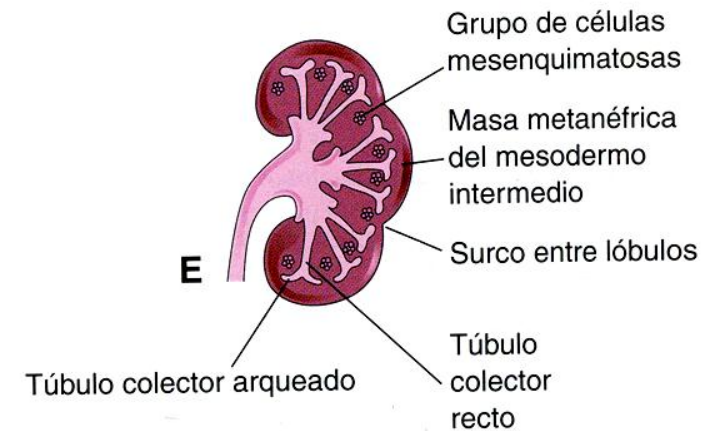
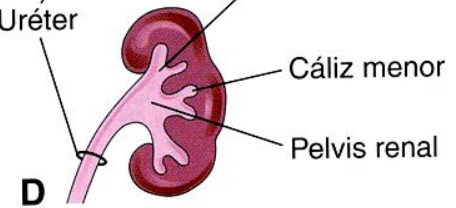
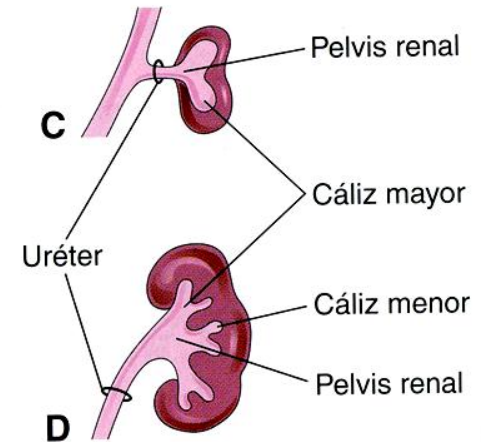
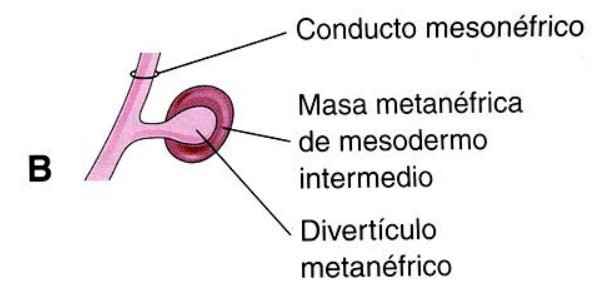
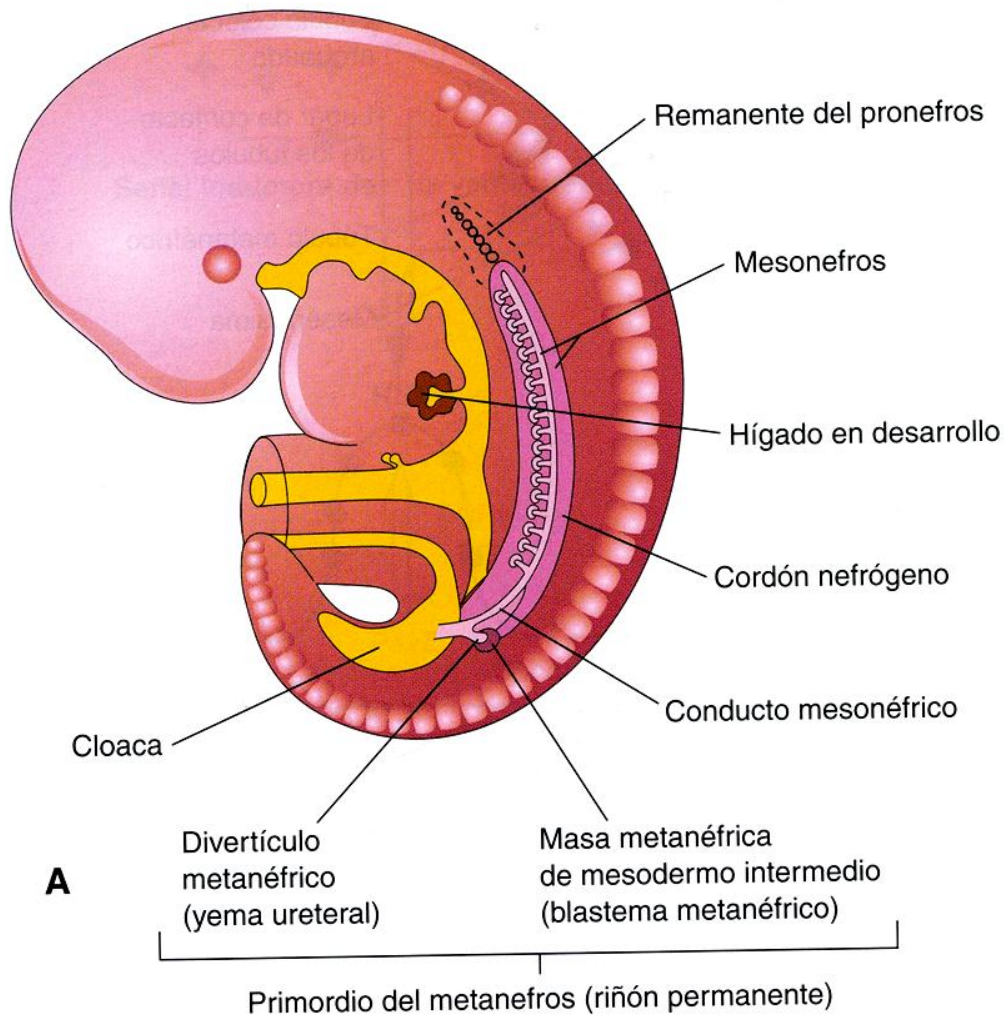
# Sistema Metanéfrico

■ El brote se introduce en el tejido metanéfrico y al dilatarse forma la pelvis renal y los cálices mayores.



# METANEFROS

- El riñón definitivo empieza a funcionar a partir de la semana 12.
- La orina es emitida hacia la cavidad amniótica y se mezcla con el líquido amniótico.
- Es deglutido por el feto y reciclado por los riñones fetales.
- Función de excreción = placenta



**Desarrollo del riñón definitivo. A= 5 meses primordio del metanefros B=Blastema metanéfrico y yema ureteral**

# MALFORMACIONES RENALES

- AGENESIA
- HIPOPLASIA
- DISPLASIA
- POLIQUISTOSIS RENAL
- NEFRONOPTISIS JUVENIL
- ENFERMEDAD QUÍSTICA MEDULAR
- QUISTE RENAL
- ANOMALIAS POSICIÓN Y FORMA
  - RIÑÓN HERRADURA
  - ECTOPIA RENAL
  - ALT ROTACIÓN

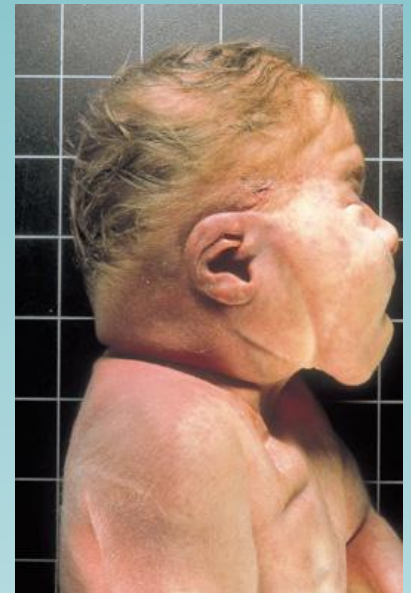
## **Agenesia bilateral:**

Extremadamente rara (1/5000-10000)

Incompatible con la vida

Vejiga hipoplásica (50% ausente)

Oligoamnios, hipoplasia pulmonar.



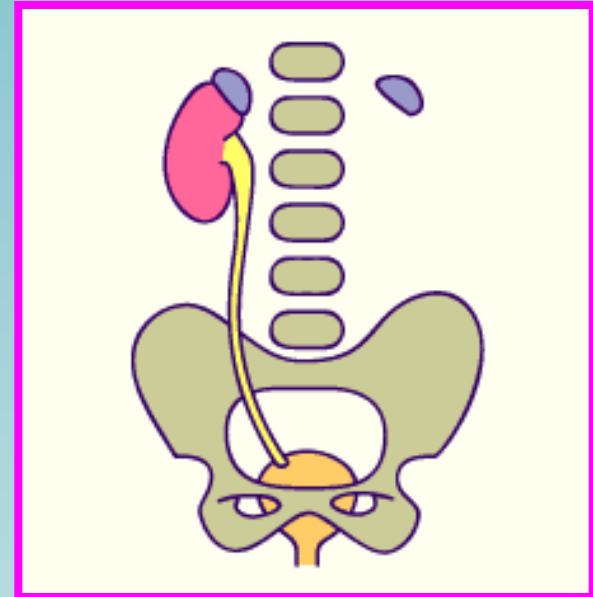
# Agenesia unilateral:

Incidencia (1/1000-1500)

Hallazgo casual

Se piensa que se debe a un brote ureteral anómalo

- gónada normal
- uréter ausente 50-80%



## Riñón supernumerario:

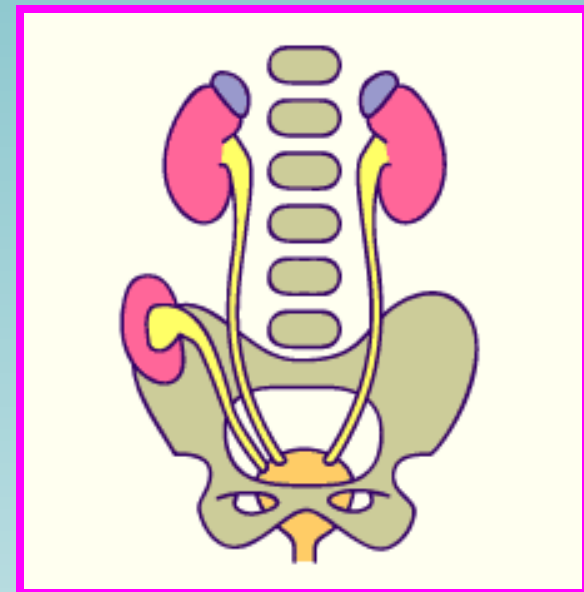
Infrecuente.

Riñón anatómicamente es independiente.

- Circulación y vía excretora propia.

Generalmente en situación inferior.

El diagnóstico es casual



**Hipoplasia** (disminución número de nefronas)

**Unilateral**

conserva la arquitectura histológica de un riñón normal

Es característica la disminución de peso y volumen



# Hipoplasia Bilateral (oligomeganefronia)

Riñones retraídos, sin límite claro de corteza/médula  
Evolucionan a IRC.

Nefronas y túbulos gigantes (10 veces su tamaño)

Escasos número nefronas y túbulos

Se produce hialinosis



# Hipoplasia (Riñón de Ask-Upmark)

Secundario a reflujo vesico-ureteral.

HTA en 50 % casos.

Riñón pequeño con segmento hipoplásico bien demarcado sin glomérulos ni inflamación .



# Displasia renal

La **aplasia** es la forma extrema de displasia

Histológicamente:

- Ductus primitivos (estigma importante)
- Cartílago metaplásico (casi imprescindible)
- Pérdida de configuración reniforme/ductulos/quistes

# **Displasia renal**

Todas las patologías congénitas que conllevan obstrucción pueden asociarse con displasia pero además existen dos formas clínicas de displasia bien definidas

**Displasia renal multiquística**

**Quistes multiloculares**

## Displasia renal multiquística:

Riñón no funcionando con quistes múltiples.

Asocia una agenesia o aplasia pielo-ureteral

Patológicamente: quistes diferente tamaño, tabiques fibrosos, ningún vestigio tejido renal normal.

Usualmente unilateral.

Riñón sano compensa.

RVU ipsilateral.

Pueden cursar con HTA.



# Quistes multiloculares

No afecta a la totalidad del riñón.

Lesión benigna, masa quística, multilocular

Diagnóstico definitivo: exploración quirúrgica

Nefrectomía parcial/ total es el tratamiento habitual.

# Poliquistosis renal autosómica dominante

## poliquistosis del adulto

Incidencia (1/400-1000);

10% diálisis.

Otros quistes:

hígado (50%),

páncreas (10%),

polígono de Willis (10-40%) aneurisma de Berry



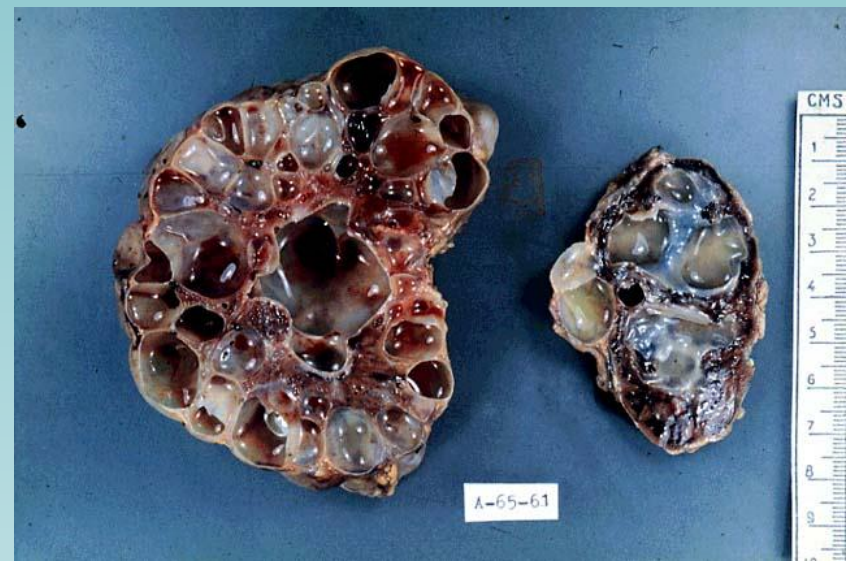
# Poliquistosis renal autosómica dominante

Clínica: al nacimiento no IR; quistes crecen y atrofian  
parenquima renal sano; diálisis entre 40-60 años

Complicaciones:

HTA (30% niños; 60% adultos)

↑ renina / eritropoyetina (mejor valor de hemoglobina)



# **Poliquistosis renal infantil (recesiva).**

Incidencia 1/40.000

Asociada dilatación vías biliares y fibrosis periportal.

Oligohidramnios y distress respiratorio.

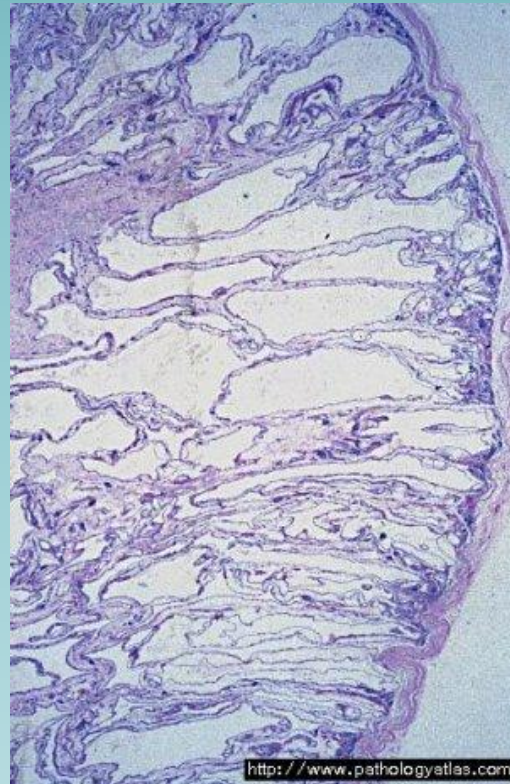
- En la forma agresiva (la más común) precoz IRC
- En la forma leve la función renal está más conservada
- Los pacientes llegan a adolescencia y la clínica por lesiones hepáticas.

# Poliquistosis renal autonómica recesiva

Histológicamente: aumento tamaño renal (10-12 veces),

Quistes múltiples de pequeño tamaño, corticales y medulares con disposición radial hacia la médula.

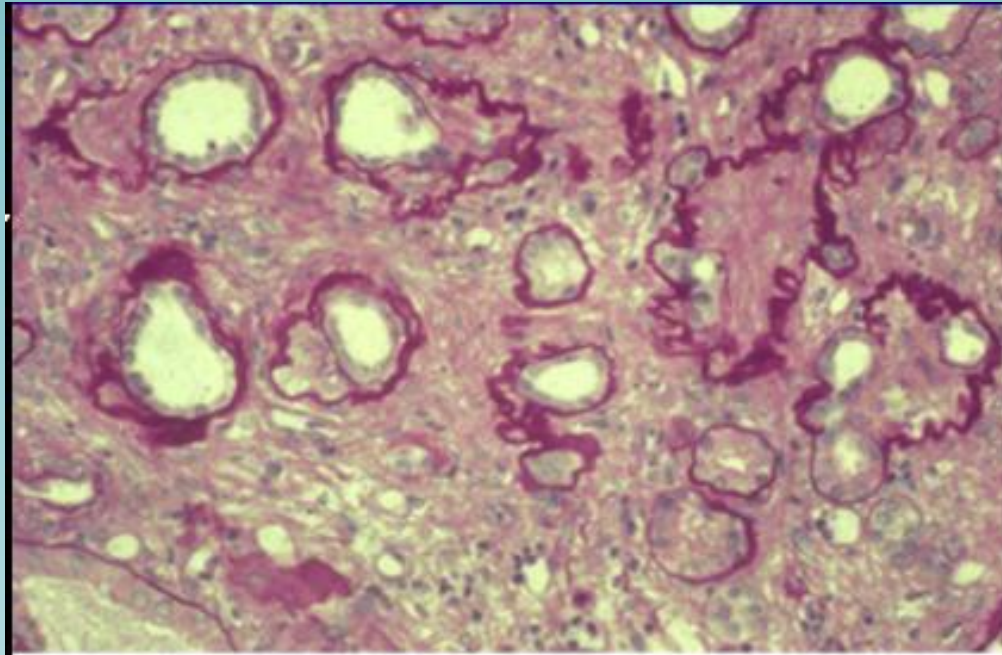
(glomérulos dilatados)



# Nefronoptosis juvenil

HAR, primeras 2 décadas de la vida

Se asocia a alteraciones retinianas, hepáticas y hematológicas.



# Clínica

- Edad: 4 a 10 años
- Polidipsia y poliuria
- Disminución de concentración urinaria.
- Palidez, anemia.
- Defectos cognitivos.

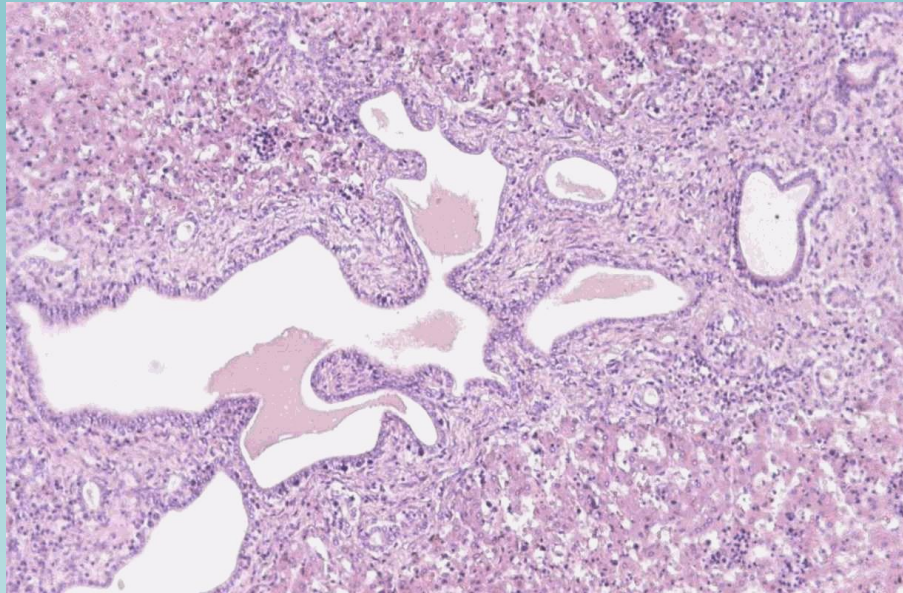
# Enfermedad quística medular

HAD, tercera década de la vida

Clínica común: poliuria, polidipsia, pitresin resistente,

defecto tubular: no conservar el sodio

No HTA, ni proteinuria. Evoluciona a IRC en 5-10 años



## **Riñón en herradura (fusión ambos parénquimas)**

Cercanía renal vida intrauterina antes ascenso lumbar

Istmo por parénquima renal o por tejido fibroso

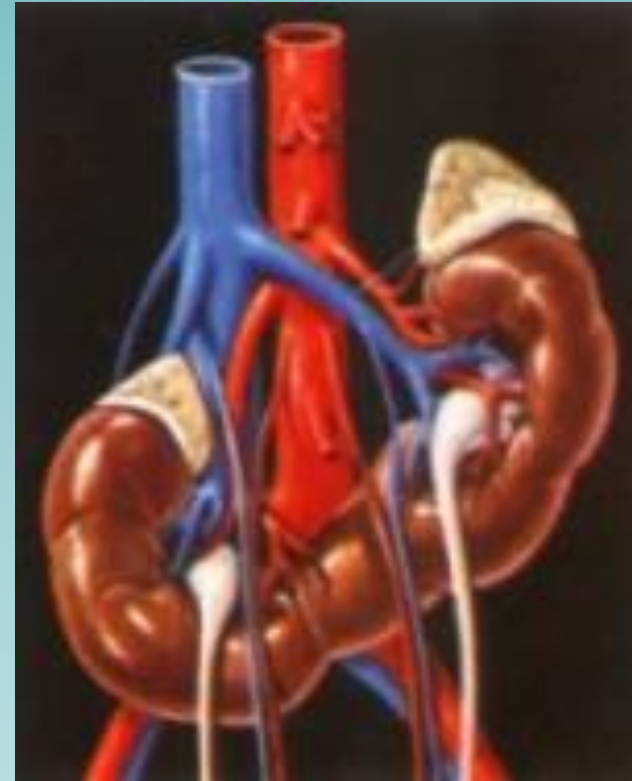
Delante de cava y aorta (L3-L4)

Malrotación de sus pelvis renales

Asintomático; molestias epigástricas,  
sínt vasculares en hiperextensión,  
ectasia urinaria: litiasis

Dxco: PIV

Tx: dependerá de complicaciones



# **Ectopia renal** situación anómala en retroperitoneo

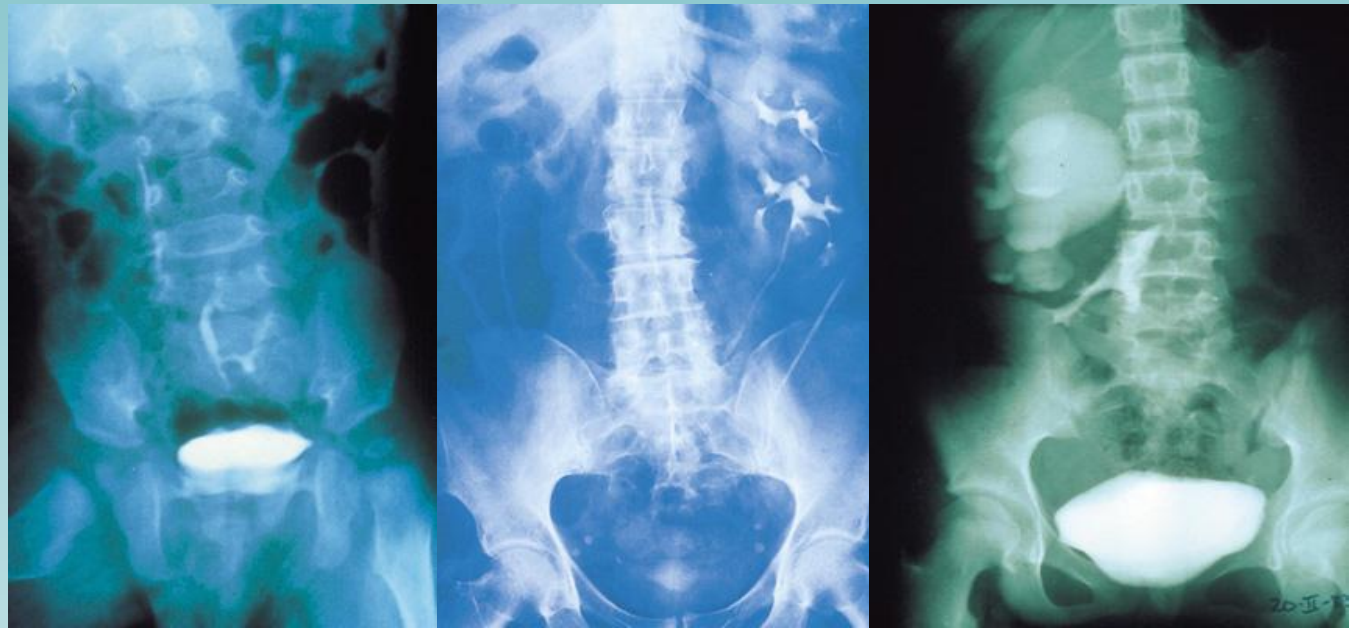
Uni o bilateral

Localización: lumbar, iliaca o pelviana

ipsilateral o contralateral

Anomalías de rotación

Vascularización procede del sitio más cercano



# MALFORMACIONES DE LAS VÍAS URINARIAS

## Cálices y Pelvis

**Divertículos caliciales**  
**Hidronefrosis**



## Uréter

**Agenesia**  
**Doble**  
**Ciego**  
**Retrocavo**  
**Ureterocele**  
**Megaureter**  
**Ectopia**

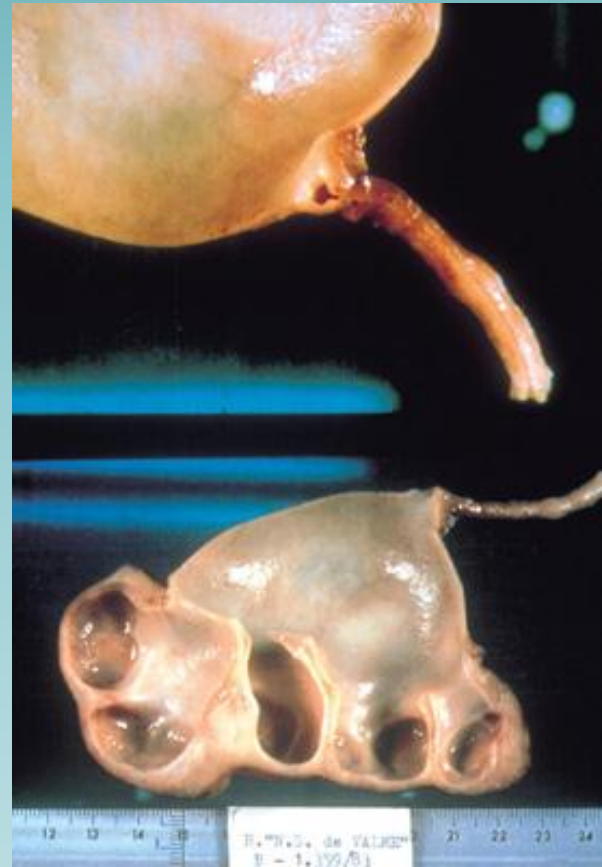
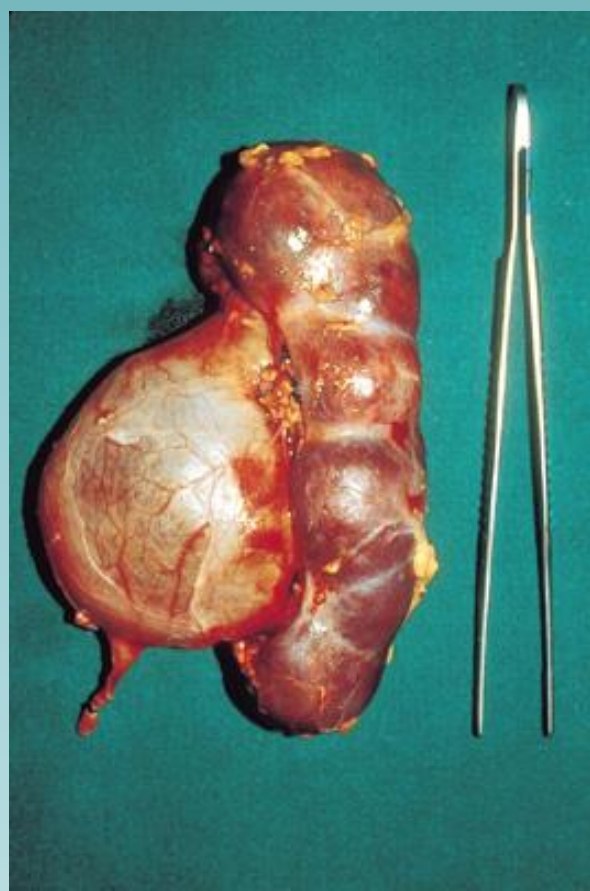
# HIDRONEFROSIS CONGÉNITA

## ESTENOSIS UNIÓN PIELO-URETERAL

Obstrucción funcional

Disminución de fibras musculares y depósito colágeno

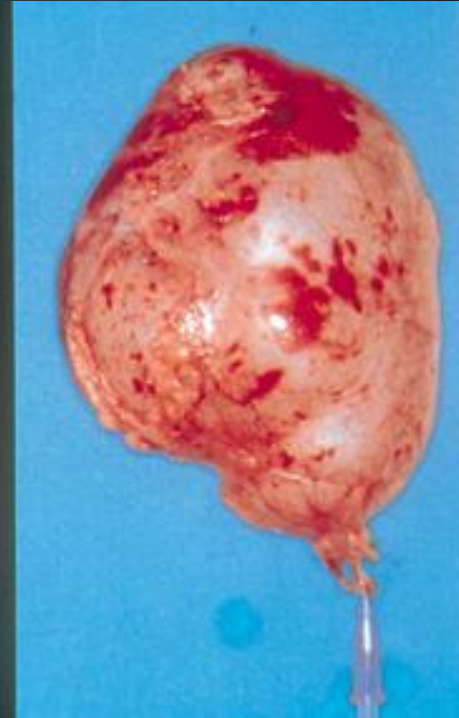
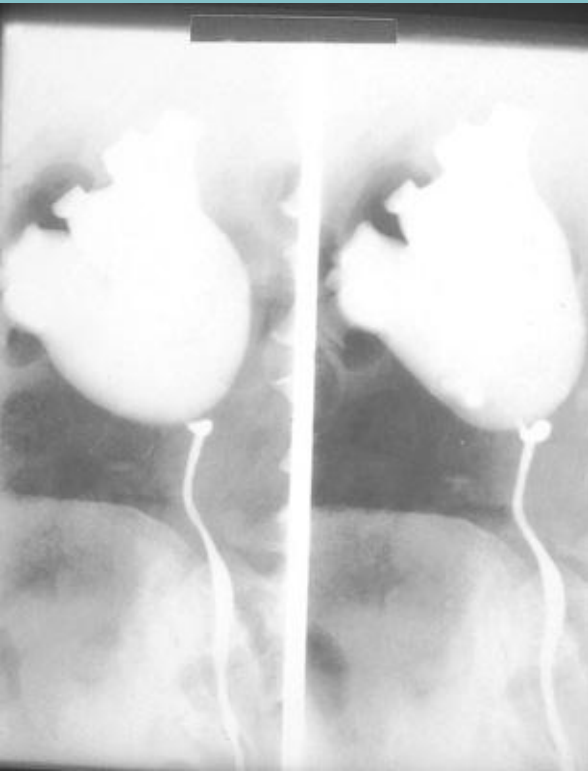
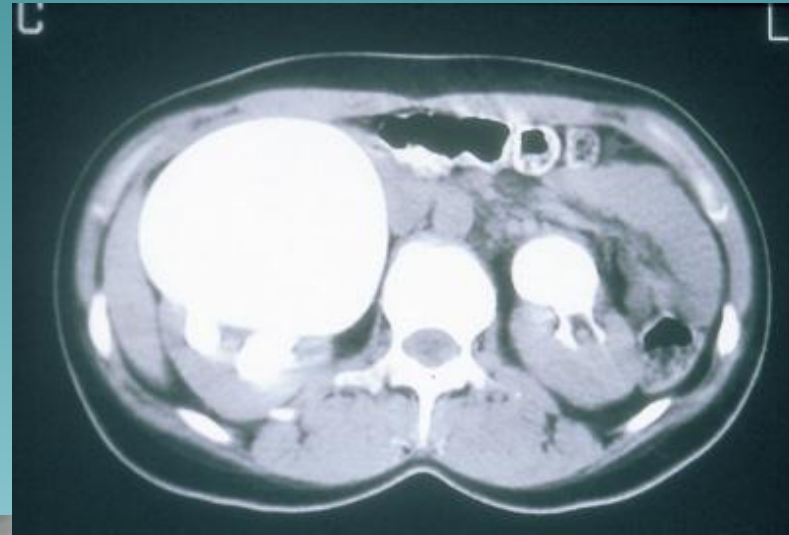
Inserción anómala de uréter a pelvis



# HIDRONEFROSIS CONGÉNITA

## ESTENOSIS UNIÓN PIELO-URETERAL

- Ecografía
- PIV
- TAC



# **MALFORMACIONES DE LAS VÍAS URINARIAS**

## **Uréter:**

**Agenesia**

**Retrocavo y retroiliaco**

**Ciego**

**Reflujo vésico-ureteral**

**Desdoblamientos ureterales**

**Ureterocele**

**Megauréter**

**Desembocadura ectópica**

## Uréter ciego



# REFLUJO VESICO-URETERAL

Paso de orina de vejiga a uréter

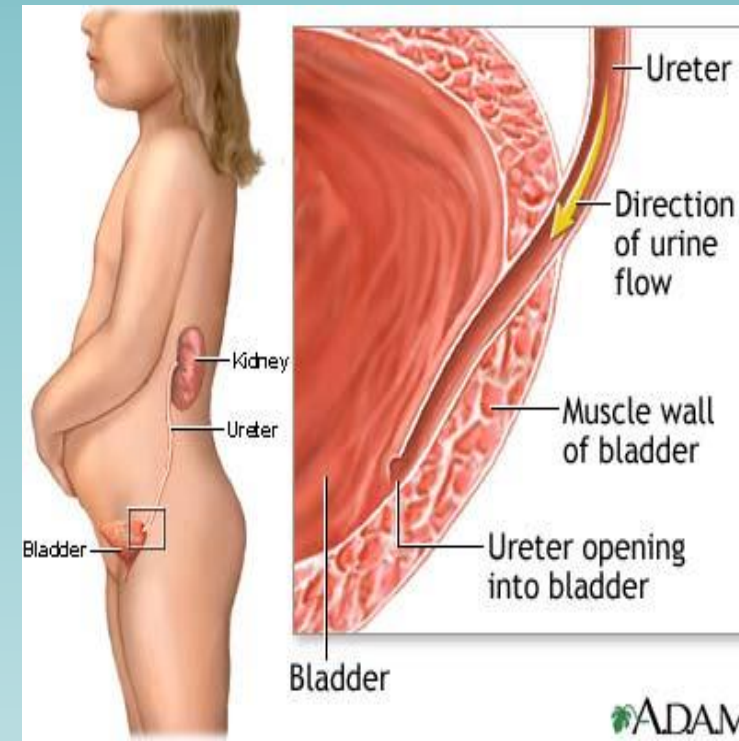
## REFLUJO SECUNDARIO

PRIMARIO: defecto congénito  
unión urétero-vesical

## PATOGENIA

Disminución trayecto  
intramural uréter terminal

Inestabilidad vesical



# REFLUJO VESICO-URETERAL

## INCIDENCIAS

Se detecta en estudio por ITU.

1% población pediátrica

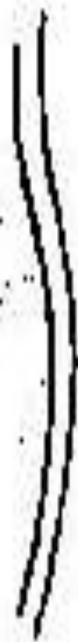
Carácter familiar: 33% gemelos

Racial: más blancos

Sexual: más niñas

## Grades of Reflux

I



II



III



IV



V



# REFLUJO VESICO-URETERAL

Cicatrices renales, pielonefritis crónica  
Nefropatía por reflujo

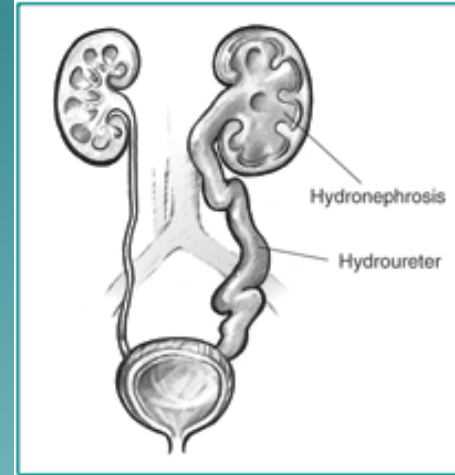
Cambios radiológicos:

deformación calicial-porras  
↓ distancia cortico-medular

Primera causa de HTA en niños;  
2-20% IR

- PIV
- gammagrafía tec-DMSA

- Displasia
- Hipertensión (reflujo intrarenal)
- Infección



# REFLUJO VESICO-URETERAL

Objetivo tratamiento:

- Prevención recurrencia pielonefritis
- Asegurar crecimiento renal
- Prevenir nuevas cicatrices

“70-80% desaparece espontaneamente”

Grados I, II y III: no quirúrgicos, vigilancia y atb prev

Grado IV: según otros factores

Grado V: siempre quirúrgico

# DUPLICIDAD URETERAL

1/500 individuos

Desarrollo de 2 yemas ureterales

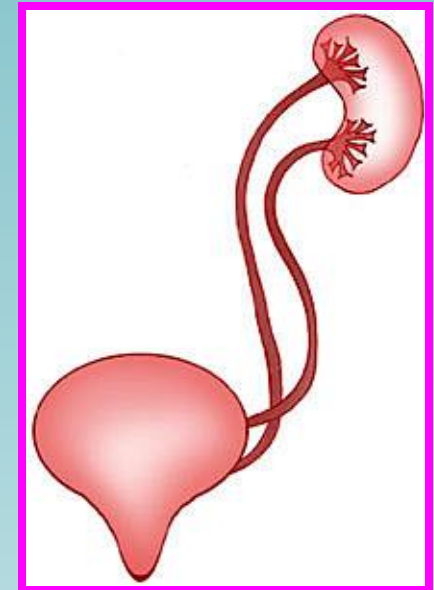
80% sin transcendencia patológica

Asociado

Reflujo vesico-ureteral 60%

Ureterocele 10%

Ectopia 2%

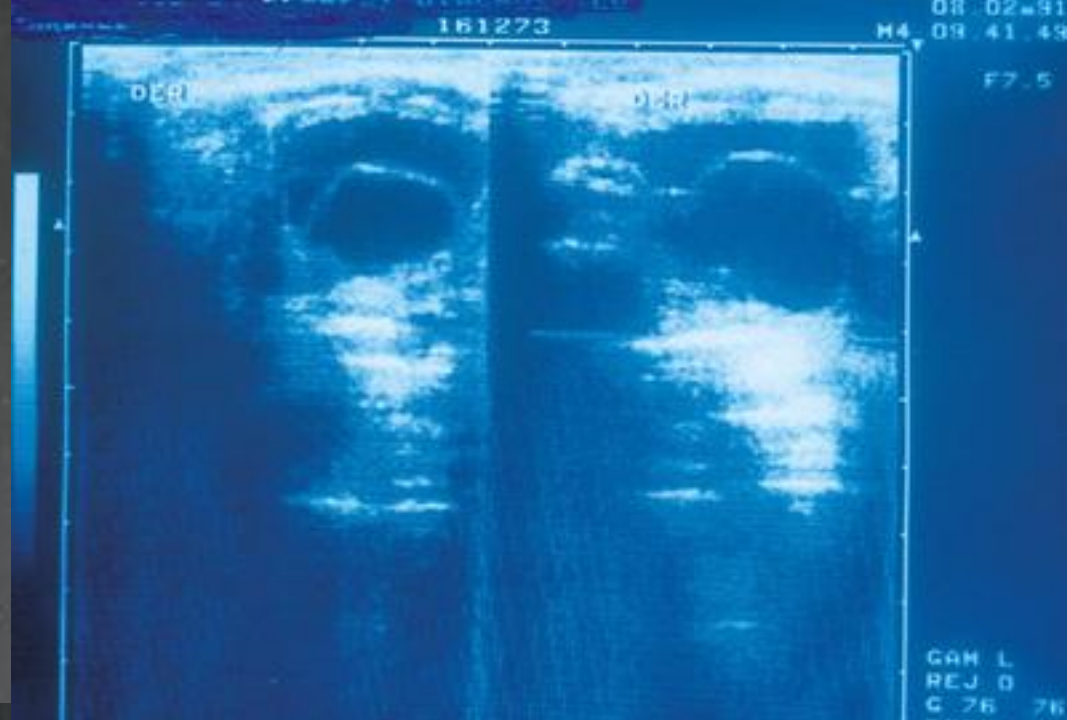


# URETEROCELE

Dilatación quística del trayecto intramural

ECO, PIV, cistoscopia

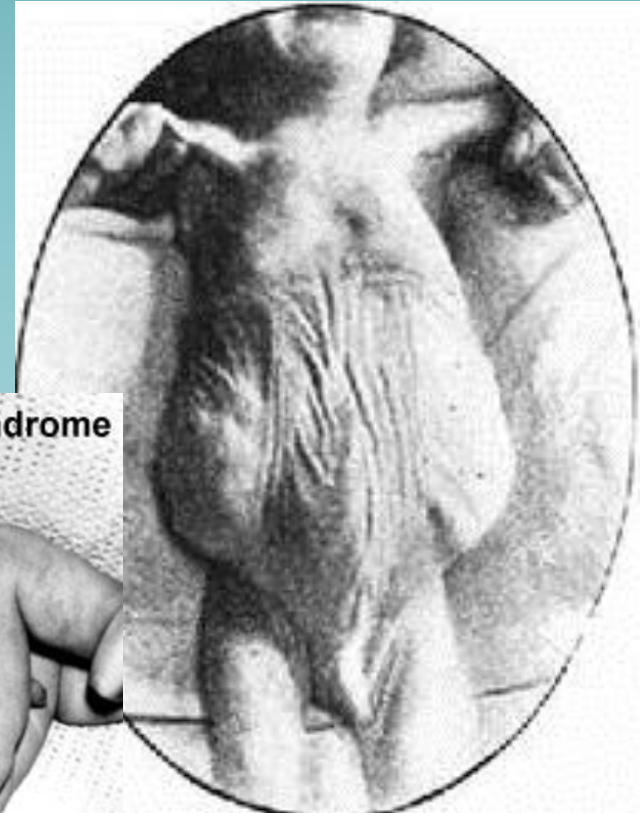




# SINDROME DE PRUNE-BELLY

1/30-50.000

- Hipoplasia de musculatura abdominal
- Vejiga grande, hipotónica, ureteres dilatados
- Criptorquidea bilateral



# MALFORMACIONES VESICALES

Agnesia

Hipoplasia

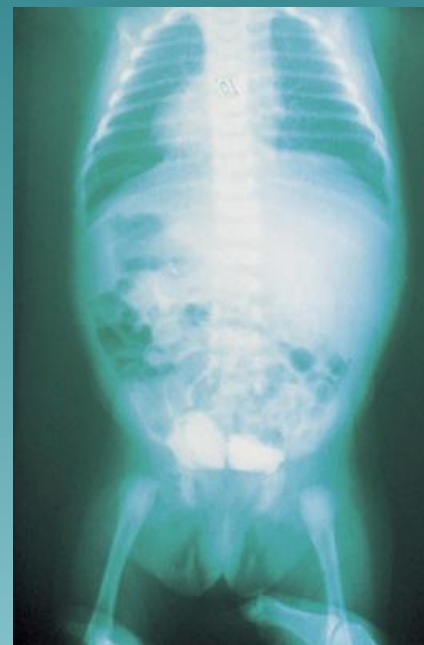
Duplicación

Anomalías septales (reloj de arena)

Divertículos vesicales

Extrofia vesical

Anomalías uracales



## **Divertículos vesicales:**

Sacos en área de debilidad pared vesical

Sólo mucosa vesical

Si grande puede producir

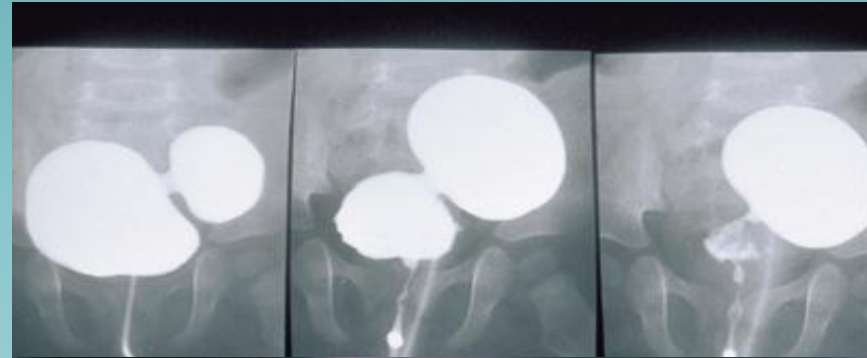
- importante residuo
- obstrucción

Detección casual o por ITU

Radiografías contrastadas

Cistoscopia

Tx: resección qca



# EXTROFIA VESICAL

Falta pared ant, trígono visible, mucosa se visualiza,  
Aspecto polipoideo, metaplasia pavimentosa/glandular

Uretra abierta: epispadia total o parcial

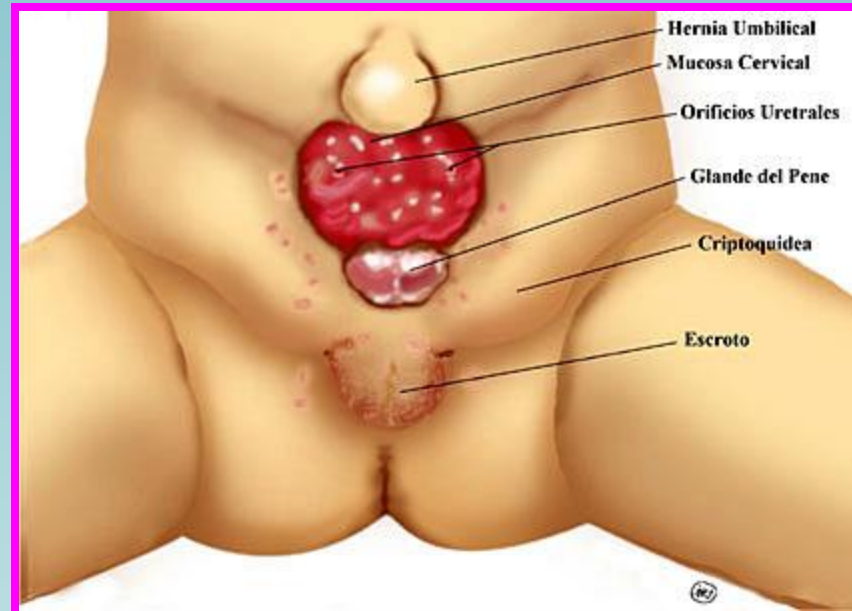
Criptorquidea

Pene malformado

Clítoris bífido,

Vagina corta-estenótica

Útero y ovarios normales



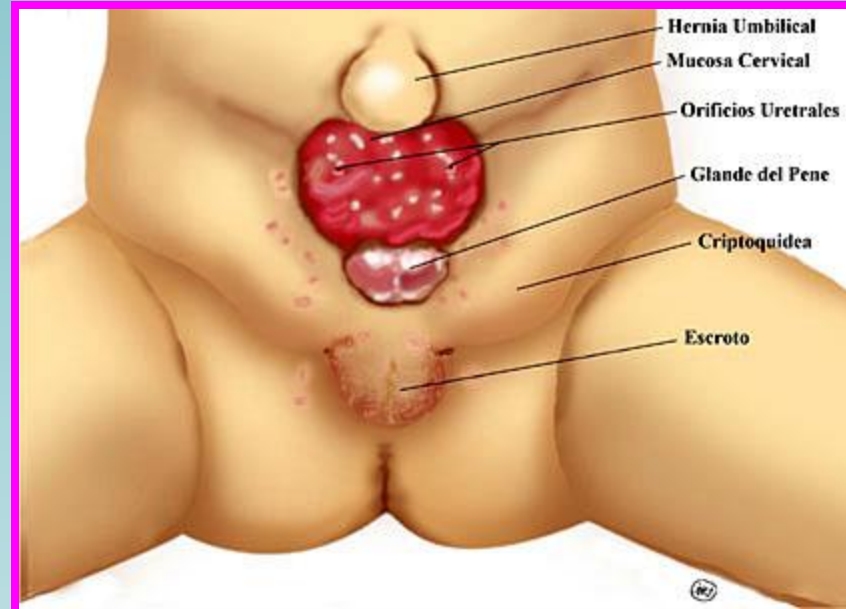
# EXTROFIA VESICAL

Dx: simple inspección

Tto: quirúrgico precoz

objetivos:

- vejiga capacidad aceptable
- lo más continente posible
- corregir genitales externos aptos para el coito.



# Patología congénita uretral

Válvulas uretrales

Atresia uretral

Uretra doble

Pólipos en uretra posterior

Estenosis bulbar

Divertículos uretrales

Megalouretra

Hipospadia

Epispadia

Fimosis

Incurvación peneana



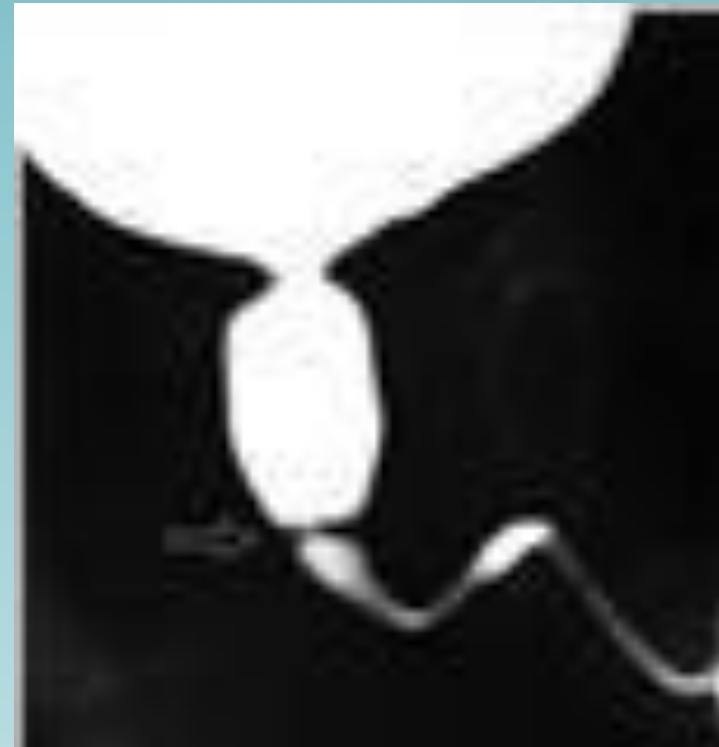
**válvulas uretrales** pliegues mucosos obstructivos  
afectan a la uretra posterior (verumontanum)

1/5000-8000 nacidos

Repercusión variable: alteración miccional---IRC

Causa más frec obstruc en niños

Causa obstruc que lleva a diálisis  
a más niños



# Válvulas uretrales

RN

Masa palpable (hidronefrosis; vejiga distendida)

IR, deshidratación; itu

Distress respiratorio

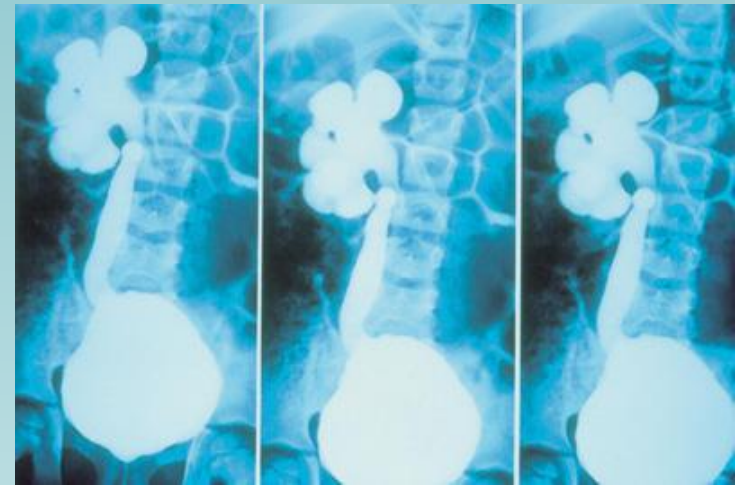
Ascitis neonatal

1-4 años

Infecciones urinaria y alteraciones de vaciado (incontin)

Edad escolar

Síntoma de vaciado



# Válvulas uretrales

CUMS

PIV

Ecografía

Gammagrafía renal



## ESTRATEGIA DE TTO

- Drenaje vesical (estabilizar al niño)
- Resección endoscópica
- Vesicostomía (para recuperar la función renal)

# Epispadia

1/30.000 nacimientos

Aislado o con extrofia vesical

Pene ancho, corto y curvatura dorsal

Meato se abre cara superior de pene

No cierre de huesos pubis

Pene hundido

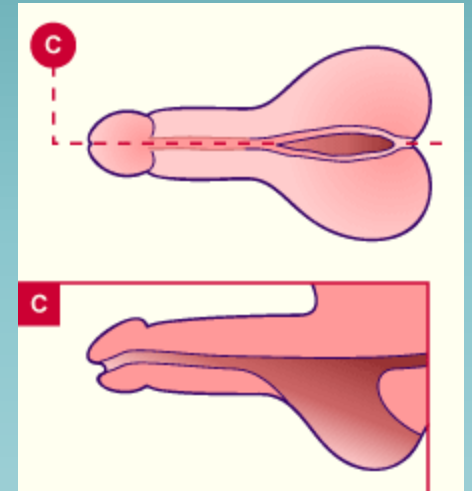
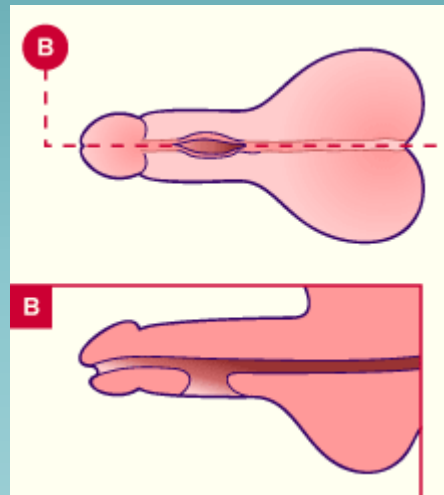
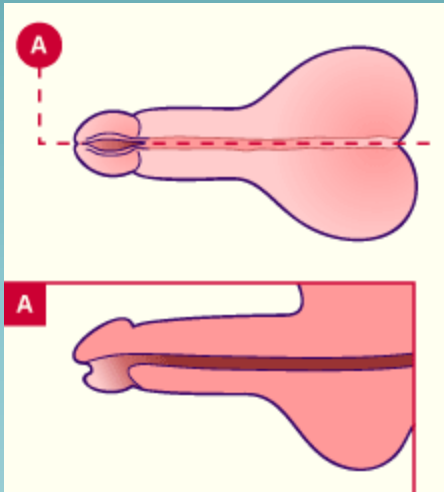
Meato muy proximal: incontinencia

Niñas: bifidez clítoris e incontinencia



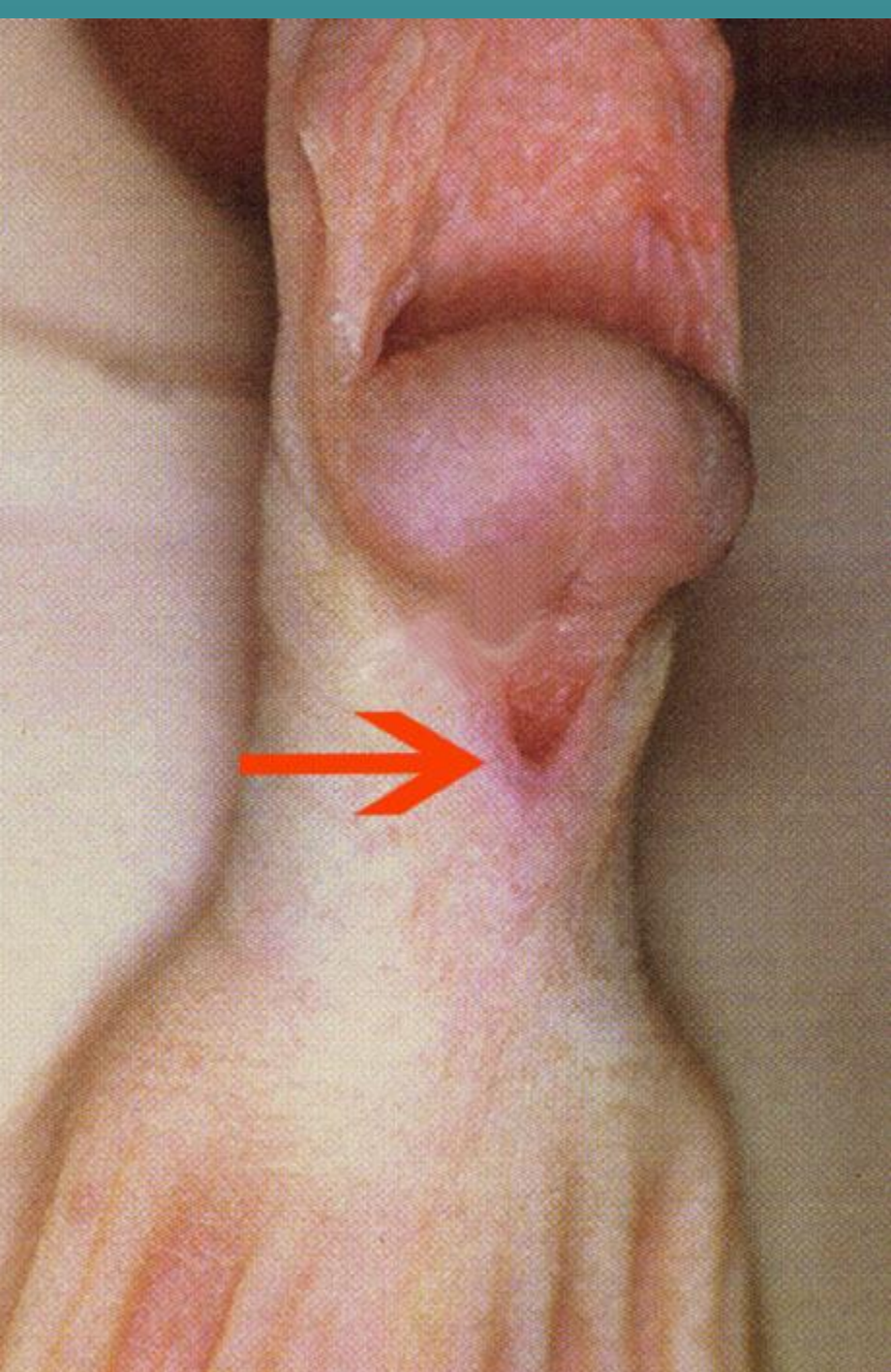
# Hipospadia

Meato se abre cualquier punto cara ventral pene



## Hipospadias femeninas

ausencia porción baja del tabique uretrovaginal  
vagina/uretra se comunican y abren en el periné  
por un orificio común



# Fimosis:

Estenosis del anillo prepucial con imposibilidad de retraer el prepucio hasta por detrás del glande

Diferenciar de las siguientes situaciones

- Adherencias balanoprepuciales (“fimosis fisiológica”)
- Frenillo corto
- Parafimosis

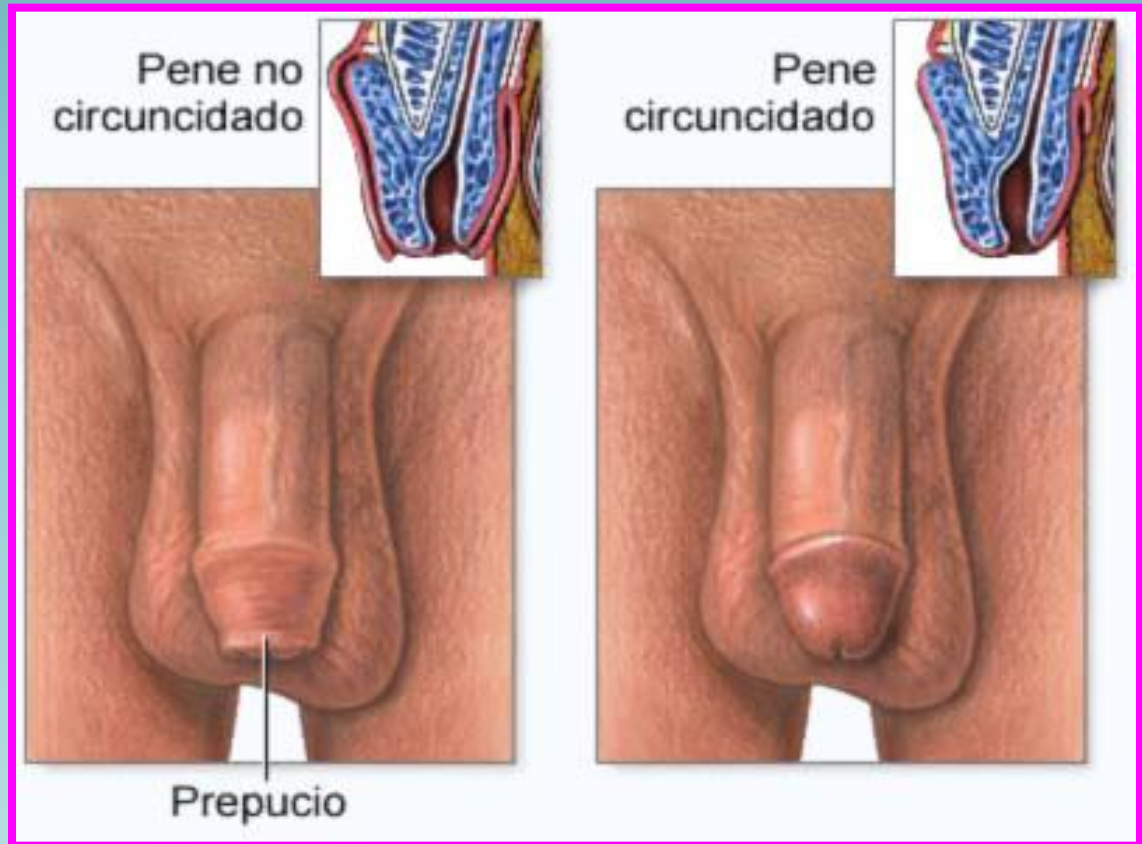


**Fimosis:** tratamiento

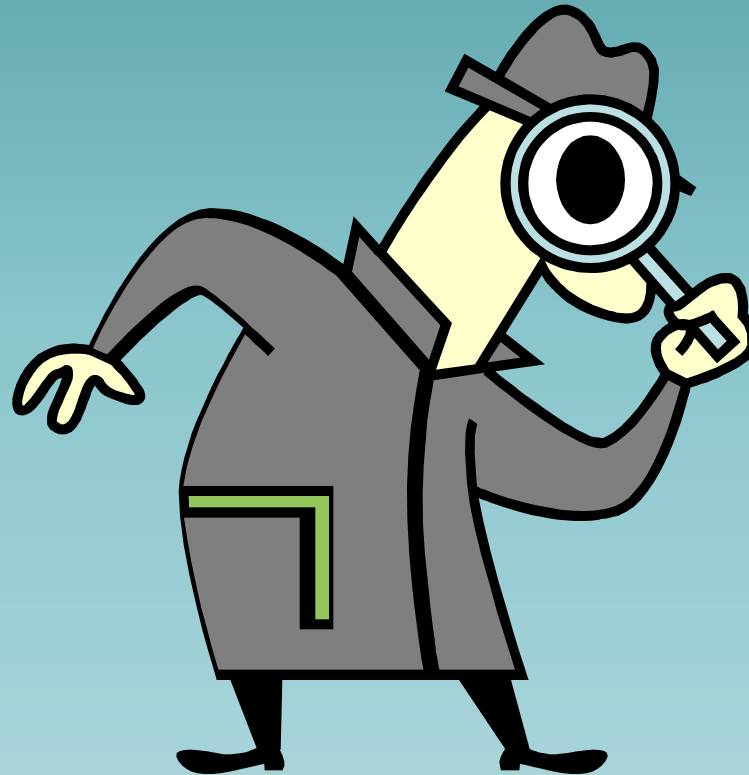
Postectomía: médico

Circuncisión: religioso/cultural

“al paciente le  
realizaron la fimosis”



# Casos Clínicos



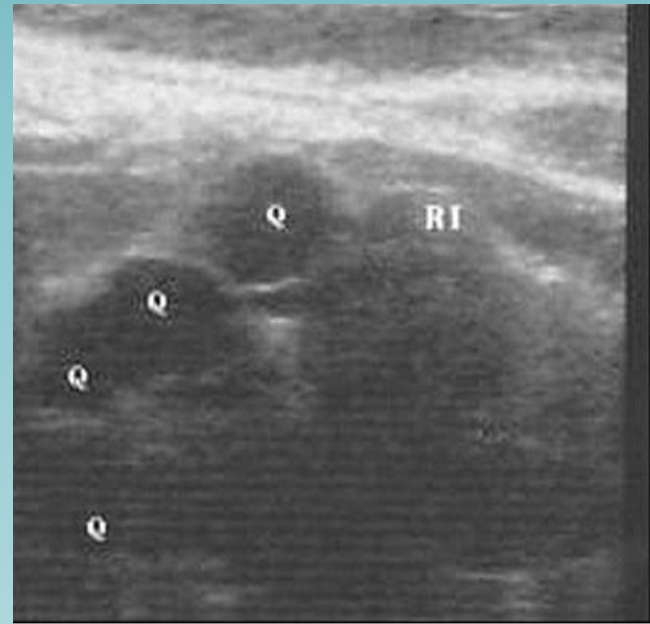
Niña de 5 m de edad con US prenatal que muestra riñón izdo quístico.

- **Nombre:** Teresa
- **Historia:** 5 m de edad con US prenatal que muestra riñón izdo quístico.
- **Signos:** TA: 90/60, Pulso: 80 por minuto.
- **E. Fisico:** NI
- **Lab:** Na: 135, osmo 280, K: 3.8, Cl 100, NU: 12, creat: 0.8, HCO3: 22.



¿Cuál es la condición renal de fondo que presenta la paciente?.

- a) Riñón poliquístico infantil
- b) Riñón poliquístico del adulto.
- c) Riñón multiquístico.
- d) Quistes multiloculares.



¿Cuál/es estudios complementarios necesita la niña?

- a) Toma de T.A
- b) CUMS.
- c) Val oncología.
- d) Extirpar quistes.



## Niña de 6 años de edad con ITU a repetición

- **Nombre:** Patricia
- **Historia:** Niña de 6 años de edad con ITU a repetición
- **Signos:** TA: 90/60, Peso: 21 kg.
- **E. Fisico:** NI
- **Lab:** Na: 135, osmo 280, K: 3.8, Cl 100, NU: 12, creat: 0.8, HCO3: 22.



¿Cuál es la condición que presenta la niña?

- a) Megavejiga
- b) RVU izdo
- c) Ureterocele izdo.
- d) Quiste aislado de riñon izdo.



¿Cuál es el grado de reflujo que presenta la niña?

- a) I
- b) II
- c) III.
- d) IV.



¿Cuál es el tratamiento recomendado para la niña?

- a) Profilaxis con atbs
- b) Cirugía correctiva
- c) Nefrectomía
- d) Vacunas

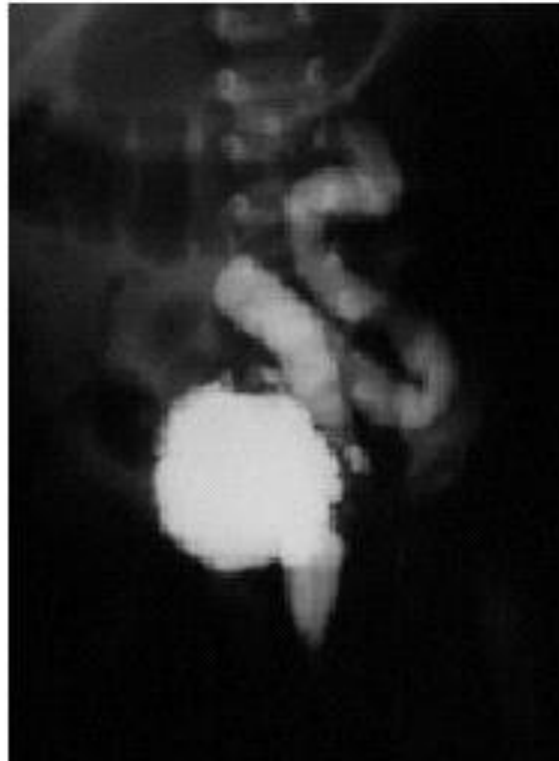
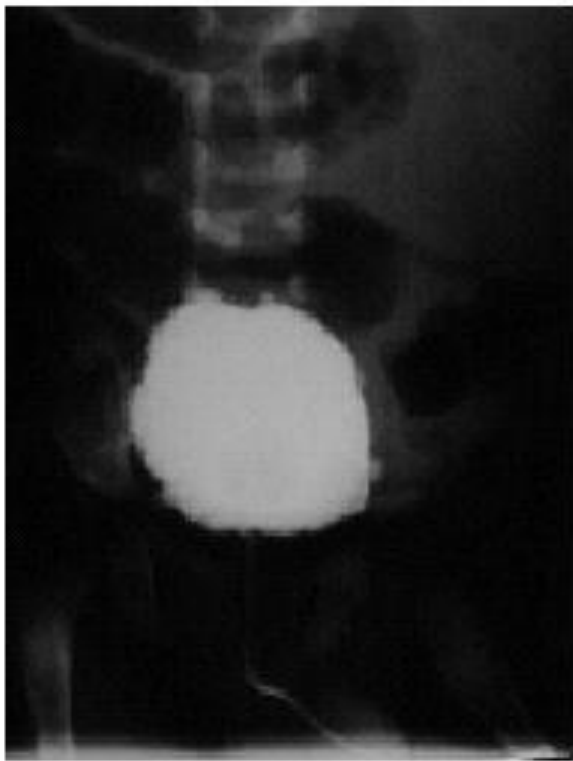


# Niño de 3 meses de edad con alteración de la función renal y fiebre.

- **Nombre:** Rolando
- **Historia:** Niño de 3 meses de edad con alteración de la función renal. **Signos:** TA: 90/60, Peso: 3 kg. Febril
- **E. Fisico:** Pte emaciado.
- **Lab:** Na: 135, osmo 280, K: 3.8, Cl 100, NU: 52, creat: 2.8, HCO3: 14.



**EGO  
Y  
CUMS**



¿Cuál es la condición que presenta el niño?

- a) Ureterocele
- b) Hidronefrosis
- c) VUP.
- d) Estenosis uretero-piélica.



¿Cuál es el manejo más apropiado de su condición?

- a) Atbs
- b) Electrofulguración
- c) Vesicostomía
- d) Diálisis

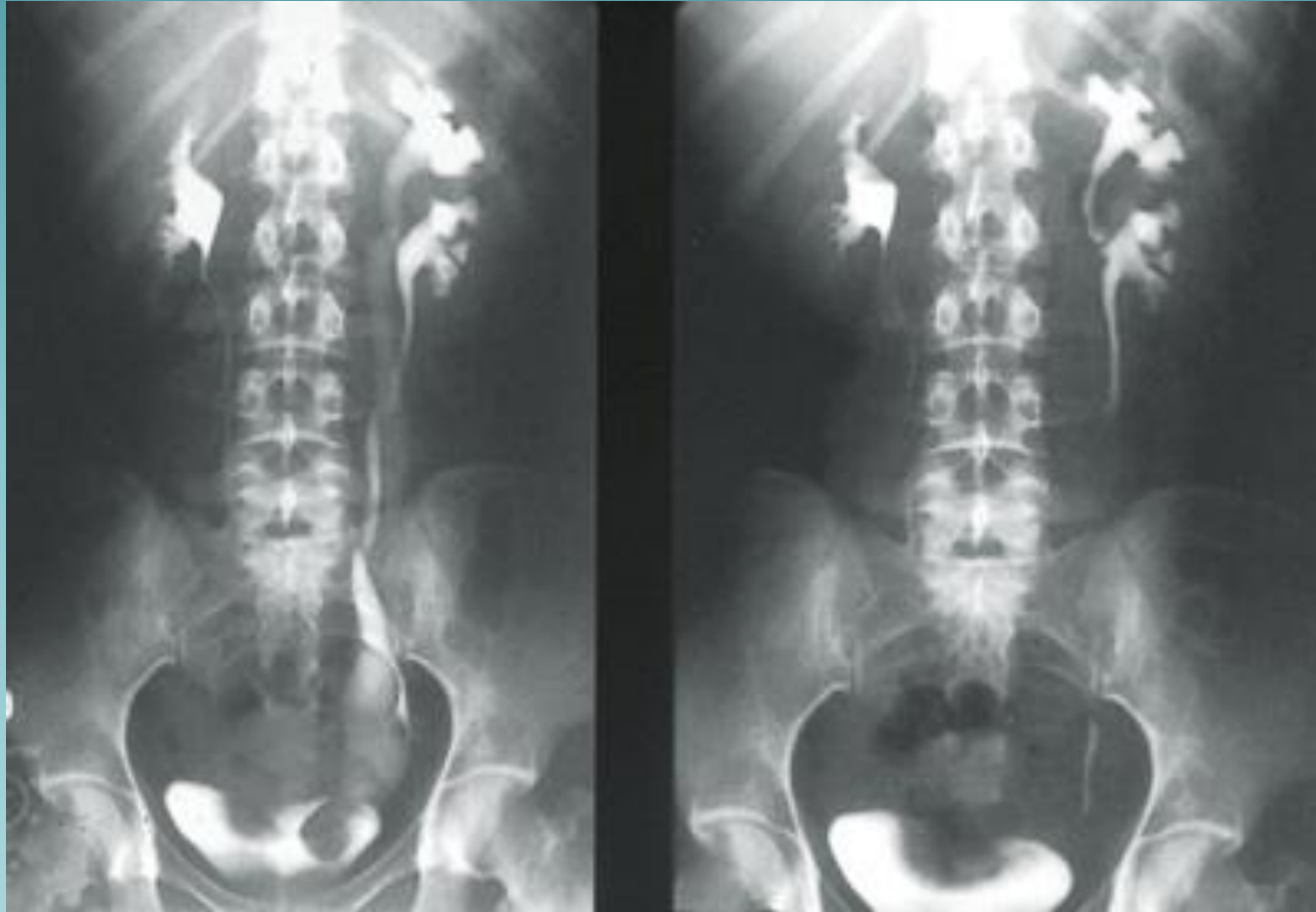


# Niña de 8 años de edad con ITU a repetición.

- **Nombre:** Amelia
- **Historia:** Niña de 8 años de edad con ITU a repetición.
- **Signos:** TA: 90/60, Peso: 27 kg. afebril
- **E. Fisico:** NI.
- **Lab:** Na: 135, osmo 280, K: 3.8, Cl 100, NU: 52, creat: 2.8, HCO3: 14.



# PIV



¿Cuál es la condición que presenta el niña?

- a) Ureterocele
- b) Hidronefrosis
- c) VUP.
- d) Doble sistema colector.



¿Cuál es el manejo más apropiado de su condición?

- a) Profilaxis con Atbs
- b) Electrofulguración
- c) Observación
- d) Cirugía



Muchas Gracias