

SEMINARIO 56 A: EVALUACIÓN ECOGRÁFICA GENITOURINARIA FETAL L

**Dres. Andrea von Hoveling Schindler, Susana Aguilera Peña, Lorena Quiroz Villavicencio,
Leonardo Zúñiga Ibaceta, Juan Guillermo Rodríguez Arís**

**Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)
Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Dr. Luis Tisné Brousse
Facultad de Medicina, Campus Oriente, Universidad de Chile**

Embriología del sistema genitourinario

- Mesodermo intermedio: origen a sistemas urinario y genital
- Cuarta semana: somitos originan “riñones embrionarios”:
 - pronefros: vestigial
 - mesonefros: “conducto de Wolf”: involución completa en embriones femeninos, en masculinos persiste como conductos transportadores de espermatozoides.
Botón ureteral induce desarrollo renal y forma sistema colector.
 - metanefros: nefrones definitivos.

Embriología del sistema genitourinario

- Riñones: inicialmente de localización pélvica, ascenso debido a rápido crecimiento de polo caudal.
 - Estructura renal básica completa a las 10 semanas, nefrogénesis finaliza a las 36 semanas.
 - Visualización ecográfica reportada desde semana 10; mandatoria desde semana 20.
 - Identificación de estructuras desde inicios del tercer trimestre: identificación positiva.
 - Tamaño: tablas según EG
- Relación perímetro renal/ perímetro abdominal siempre debe ser $< 30\%$.

Embriología del sistema genitourinario

Evaluación de la función renal:

- Evaluación ecográfica del LA: desde las 16 semanas, su totalidad proviene del sistema GU

Producción de orina aumenta con EG:

- visualización desde las 12 semanas
- 12 mL/ hora a las 32 semanas
- 28 mL/ hora a las 40 semanas
- Medición de parámetros bioquímicos en orina fetal: desarrollo asincrónico de distintos aspectos de la función renal (ej: reabsorción de glucosa es adquirida previo a reabsorción de sodio).
- Medición Vmax de la arteria renal con Doppler: disminución se asociaría a peor outcome (observado en Displasia Renal Multiquística)

Embriología del sistema genitourinario

- ❖ Glándulas suprarrenales: no forman parte del sistema GU, se analizan en esta oportunidad por localización y por constituir un signo de anomalías renales.
- ❖ Tamaño proporcionalmente mayor que en niños y adultos, dependiente de tamaño cortical.
- ❖ Visualización desde segundo trimestre, constante desde tercer trimestre: triángulos hipoecoicos (corteza suprarrenal) sobre polos renales apicales.

Embriología del sistema genitourinario

- Uréter: formación desde botón ureteral mesonéfrico
- En condiciones normales, no es visualizable en ecografías

Embriología del sistema genitourinario

- ❖ Vejiga y uretra: formación desde la cuarta hasta la séptima semana, a partir del seno urogenital
 - porción superior: vejiga
 - porción pelviana: uretra prostática y membranosa
 - porción inferior: diferenciación según género

Embriología del sistema urogenital

- ❖ Vejiga: se visualiza desde la semana 13.
Localización pélvica, en la línea media.
Pared virtualmente invisible al estar distendida.
- ❖ Ciclos de llenado y vaciamiento entre 30- 45 minutos, permite estimar producción de orina. Repetir o prolongar examen (60- 90 min) en caso de no visualizar vejiga.
- ❖ Volumen máximo aumenta según EG (40 mL al termino), hasta 7 mm de diámetro considerado normal.

Embriología del sistema urogenital

❖ Uretra:

- masculina: línea hipoecoica a lo largo del pene en caso de erección.
- femenina: imposible de visualizar por ultrasonido.

Malformaciones sistema urogenital

Principales anomalías de diagnóstico prenatal, debido a:

- OHA asociado lleva a evaluación GU dirigida
- Imágenes quísticas provocadas por cuadros obstructivos son fácilmente identificables

Se detectan en 2-3/ 1.000 embarazos

Letalidad precoz dada por anomalías asociadas, principalmente hipoplasia pulmonar en caso de OHA severo.

Clasificación anomalias sistema GU

Hidronefróticos

Obst. Congénita Unión Pielo- Ureteral

Obst. Uretero- Vesical

Duplic. Ureteral Completa con Uréter ectópico

Megalouréter congénito

Estenosis de la Unión Uretero- Vesical

Obst. Del Tracto de Salida Vesical

Válvulas uretrales Posteriores

Malf. O Atresia Cloacal

Reflujo Vesicoureteral de alto grado

No Hidronefróticos

Agenesia Renal

Hipoplasia Renal

Ectopia Renal

Tumores

Quistes Renales

Alt. Vesicales

ANOMALIAS NO HIDRONEFROTICAS DEL SISTEMA GENITOURINARIO

Hallazgos patológicos

- OHA
- No visualización renal
- Aumento del tamaño y ecogenicidad renales
- Quistes renales
- Masas renales sólidas



OHA

Para atribuirlo a trastorno del funcionamiento del sistema GU, el OHA debe ser posterior a la semana 16 y se deben descartar los 2 principales diagnósticos diferenciales:

- ❖ RPO
- ❖ Insuficiencia placentaria

Posteriormente buscar dirigidamente anomalías GU.

Si OHA tiene como causa un trastorno GU, implica disminución global de la función renal u obstrucción total del tracto

AUSENCIA DE VISUALIZACION RENAL

- ❖ La falta de identificación de uno o ambos riñones en la zona lumbar puede implicar:
 1. Agenesia renal
 2. Hipoplasia renal severa
 3. Ectopia renal

Agenesia renal bilateral

- 1/ 4.000 RN, 1/ 240 mortinatos.
- Anomalía entre semanas 4 a 6: falla estímulo mesonéfrico para desarrollo metanefros.
- Condición invariablemente letal, principalmente por hipoplasia pulmonar. 1/3 muere in útero, se desconoce causa.
- Herencia multifactorial, recurrencia 2-5%

Síndrome de Potter: deformación plástica facial y de extremidades, hipoplasia pulmonar

Agenesia renal bilateral

- Aspecto ultrasonográfico: tríada clásica formada por:
 - OHA severo desde semana 16
 - falta de visualización vesical
 - falta de visualización renal y de arterias renales al Doppler

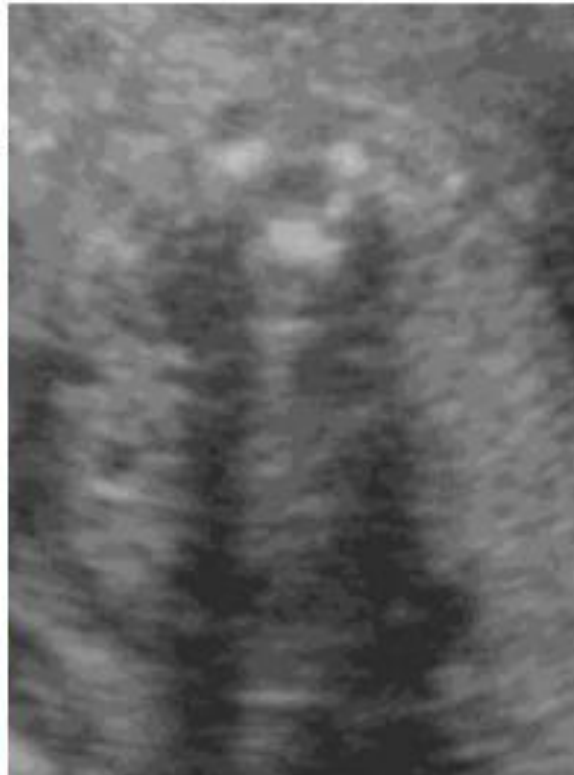
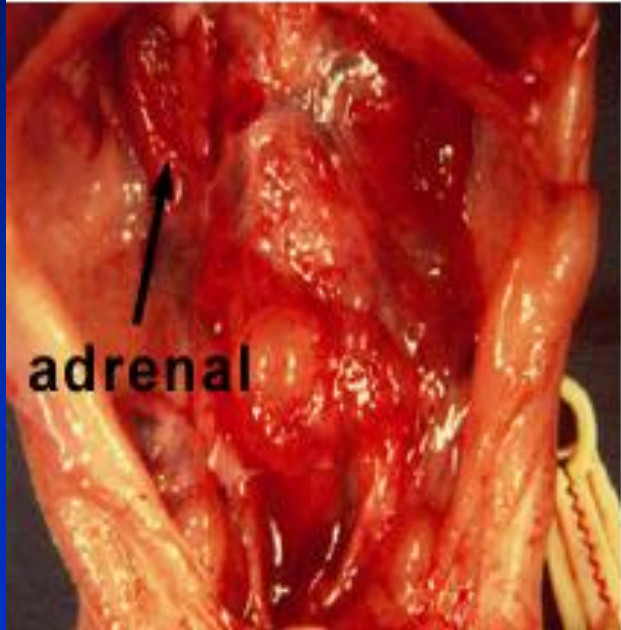
También “signo de la glándula suprarrenal aplanada”

(desde semana 20): bandas ecogénicas paralelas separadas por banda ecolúcida, lo que corresponde a corteza de ambas glándulas separadas por médula.

Visualización de g. suprarrenales es más difícil que visualización renal, por lo que su identificación implica ausencia renal.

Agenesia renal bilateral

Renal agenesis



Agenesia renal bilateral

- Anomalías asociadas: 85%
 - 15% cardiopatías congénitas
 - 85% no CV: malformaciones sistema reproductor, atresia traqueal, atresia duodenal, sirenomelia, agenesia sacra, fisura labiopalatina, mielomeningocele, hidrocefalia.
- Seguimiento prenatal: énfasis puesto en certificar diagnóstico más que en detectar cuadros asociados. En caso de duda, amnioinfusión para mejorar resolución US. Manejo conservador, parto vaginal

Agenesia renal unilateral

- Prevalencia: 1/500 a 1/1.300. Usualmente hallazgo.
- Hallazgos ecográficos: volumen LA y vesical normales, hipertrofia compensadora en el riñón contralateral. Signo de la glándula suprarrenal aplanada unilateral.

Importante descartar a anomalías concomitantes:

- letalidad en caso de riñón contralateral displásico
- 40% RVU en riñón existente
- buscar dirigidamente VACTERL

Pronóstico excelente si se trata de malformación aislada.

Agenesia renal unilateral



Ectopia renal

❖ Riñón pélvico:

Prevalencia: 1/1200, usualmente hallazgo

-Hallazgos ecográficos: ausencia de imagen renal + glándula suprarrenal aplanada en región lumbar. Riñón adyacente a la vejiga o al ala iliaca.

Descartar anomalías concomitantes; pronóstico excelente si se trata de trastorno aislado. Asociado a hidronefrosis leve.

Diagnostico diferencial con masas pélvicas.

Ectopia renal

❖ Ectopia renal con fusión cruzada:

Incidencia: 1/7000

-Hallazgos ecográficos: riñón ectópico bilobulado y aumentado de tamaño.

Descartar otras anomalías, principalmente cardiovasculares y gastrointestinales.

Pronostico: asociado uropatía obstructiva o reflujo.

Ectopia renal

❖ Riñón en herradura:

1/400 , usualmente hallazgo

Etiología: fusión de polos renales caudales entre semanas 7 y 9, persiste localización baja debido a que la raíz de la arteria mesentérica inferior impide ascenso.

-Signos ecográficos: riñones pequeños y malrotados, de localización baja. Ocasionalmente posible identificar el puente de tejido comunicante.

Pronóstico: morbilidad postnatal por litiasis renal, infecciones e hidronefrosis.

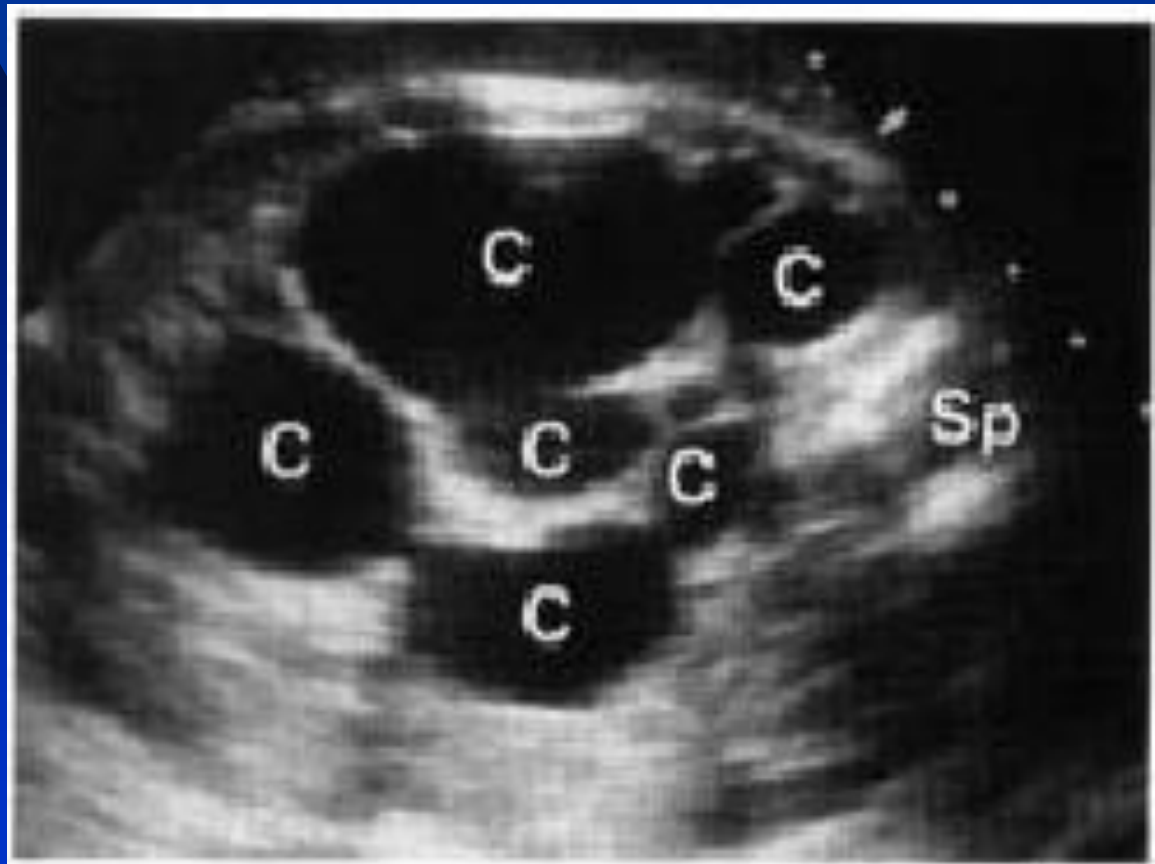
AUMENTO DE TAMAÑO/ IMAGENES QUISTICAS RENALES

Enfermedades quísticas renales

- ❖ Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Recesiva o Infantil (ERPAR)
- ❖ Displasia Renal Multiquística
- ❖ Enfermedad Renal Poliquística Autosómica Dominante del Adulto (ERPAD)
- ❖ Displasia Renal Quística
- ❖ Entidades infrecuentes: enfermedad glomeruloquística, nefromegalia hipernéfrica congénita.

Corresponden a entidades primarias, o bien como parte de síndromes (trisomía 13, displasia torácica asfixiante, sd. Meckel-Gruber)

Riñón poliquistico





Enfermedad renal poliquística infantil

También llamada “Sd. Potter I”, enfermedad renal poliquística recesiva (ERPAR), Enfermedad Renal Microquística.

- ❖ Incidencia: 1/ 20.000 a 40.000
- ❖ Etiopatogenia: mutación en el brazo corto del cromosoma 6, de expresividad variable. Provoca dilatación de los túbulos colectores medulares de hasta 2mm.
- ❖ Hígado: fibrosis portal e hiperplasia de conductos biliares llevan a dilataciones quísticas. Hepatocitos normales.

Enfermedad renal poliquística infantil

- ❖ Signos ecográficos: (mas evidentes a mayor severidad del cuadro)
 - oligoamnios, ausencia vesical.
 - aumento de tamaño y ecogenicidad de ambos riñones (medula renal), forma conservada. Tamaño hasta 10 veces lo normal.
 - Halo hipoecoico correspondiente a la corteza.
 - Quistes <2mm, usualmente no se distinguen: *aumento de tamaño no es atribuible a quistes visibles.*
 - Hígado de aspecto normal.

Reportado desde las 16 semanas, usualmente desde las 24.

Enfermedad renal poliquística infantil

- ❖ Según severidad y precocidad de la falla renal, los hallazgos ecográficos serán más evidentes y el pronóstico será peor.
- ❖ Diagnóstico prenatal se asocia a baja sobrevivencia (hasta un 40%), principalmente por hipoplasia pulmonar

Compromiso hepático inversamente proporcional al compromiso renal

Enfermedad renal poliquística infantil

- Manejo prenatal: conservador, parto vaginal a no ser que tamaño renal provoque distocia.
- Consejo genético: 25% recurrencia.
- En caso de antecedente de hijo con ERPAP:
 - diagnóstico genético: sondas para mutaciones específicas, rendimiento de hasta 80%
 - seguimiento ecográfico del embarazo, historia permite detección precoz. Ecografías seriadas a fines del tercer trimestre.





Displasia renal multiquística

También llamada: “Sd. Potter tipo II”, riñon multiquístico, riñon poli-quístico tipo 2.

- Incidencia: 1/10.000 bilateral
1/1.000 a 4.000 unilateral, mayor frecuencia en sexo masculino.
- Segunda patología GU mas frecuente después de hidronefrosis, principal causa de masa abdominal neonatal.

Displasia renal multiquística

- ❖ Esporádica, asociación familiar rara.

Etiopatogenia: riñón sin función excretora, nefrones productores de líquido forman quistes.

2 teorías etiológicas, llevarían a 2 fenotipos distintos:

1. **Potter IIA**: tamaño renal normal o aumentado, quistes con aspecto de racimo de uvas. Falla en el desarrollo de la pelvis renal y porción ureteral superior, lo que determina una obstrucción precoz, previo a formación de orina.
2. **Potter IIB**: riñones displásicos y de tamaño disminuido, quistes pequeños. Originado por falla del blastema mesonefrico, lo que impide formación de nefrones normales. Diagnóstico ecográfico más difícil.

Displasia renal multiquistica

- ❖ Aspecto ecográfico: usualmente a las 18-20 semanas.

	HIDRONEFROSIS	DRM
MORFOLOGÍA RENAL	preserva contorno reniforme	desaparece contorno
QUISTES	se disponen en hileras anteroposteriores (cálices)	disposición aleatoria
TAMAÑO DE LOS QUISTES	uniformes, excepto en los polos donde se observan cálices complejos	variable
PARÉNQUIMA	presente en la periferia de los quistes	entre los quistes a modo de islotes
COMUNICACIÓN	los quistes se comunican con el sistema colector	los quistes no se comunican con el sistema colector

Displasia renal multiquística

Trastornos asociados:

- 20% compromiso bilateral:
 - 2/3 DRMQ bilateral
 - 1/3 agenesia contralateral
- 80% DRMQ unilateral
 - 10 a 35% anomalías no GU
 - hasta 85% anomalías GU si se realiza estudio completo, incluyendo cistoscopia y colposcopia.

Displasia renal multiquística

- Pronóstico: depende principalmente del riñón contralateral.
Excelente sobrevida si se trata de malformación aislada.
- Manejo prenatal: -seguimiento ecográfico, medición LA
-cariotipo para consejo genético
(diagnóstico diferencial)
-parto vaginal
- Tratamiento: no hay consenso sobre necesidad de nefrectomía
- Recurrencia: 3-5%, o según síndrome asociado. Síndrome de Meckel Gruber tiene hasta 25% de recurrencia, siempre descartar diagnóstico.

Enfermedad renal poliquística del adulto

También llamada: “Sd. Potter tipo III”, enfermedad renal poliquística dominante, enfermedad poliquística hepatorenal del adulto.

- ❖ Presentación usual durante vida adulta, puede aparecer en etapa prenatal.
- ❖ Etiología: mutación de herencia autosómica dominante, usualmente en brazo corto cromosoma 16.
Penetrancia 100%, expresividad variable.
- ❖ Desarrollo defectuoso del botón ureteral lleva a dilatación del sistema colector.

Enfermedad renal poliquística del adulto

- ❖ Signos ecográficos: riñones fetales quísticos y ecogénicos, tejido renal normal entre quistes. Compromiso usualmente bilateral. L.A. normal.

Puede haber quistes hepáticos, esplénicos, pancreáticos, pulmonares y del tejido gonadal. (No se observan en fetos)

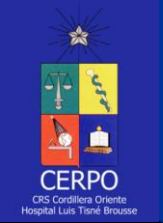
- ❖ Manejo prenatal:
 - compromiso mandatorio de uno de los padres (solicitar ecografía abdominal si ambos son asintomático)
 - diagnostico genético: sondas específicas
 - manejo conservador, parto vaginal
 - consejo genético: 50% recurrencia

Enfermedad renal poliquística del adulto

- ❖ Pronóstico: diagnóstico prenatal da riesgo de 43% de evento adverso durante el primer año:
HTA, IRC, muerte.
- ❖ Actualmente sin tratamiento.

Displasia renal quística

- También llamada Sd. Potter tipo IV.
- Alteración de la función renal debido a aumento de presiones del sistema colector, causado por obstrucción del tracto de salida posterior a la formación estructural del riñón.
- Signos ecográficos: aumento de tamaño y ecogenicidad renales, quistes corticales. Signos obstructivos.
- Manejo prenatal depende del nivel de la obstrucción.
- Pronóstico empeora en caso de deterioro importante de la función renal (dada por compromiso bilateral y momento temprano de inicio de la obstrucción) y en caso de OHA.



TUMORES RENALES

- Hallazgos poco frecuentes en etapa prenatal
- Tres tumores reportados, diferenciación ultrasonográfica imposible
 - Nefroma mesoblástico congénito
 - Nefroblastoma: tumor de Wilms
 - Neuroblastoma

Nefroblastoma mesoblástico congénito

- ❖ Neoplasia renal congénita más frecuente, mayor incidencia en sexo masculino
- ❖ Histología mesenquimatosa
- ❖ Coexiste con PHA, se desconoce causa
- ❖ Hallazgos ecográficos: masa retroperitoneal sólida, vascularizada, que desplaza tejido renal adyacente. Quistes en caso de hemorragia o necrosis. Puede llevar a ICC por sobrecarga.
- ❖ Buscar anomalías concomitantes, principalmente genitourinarias y gastrointestinales.
- ❖ Lesión benigna, requiere tumorectomía post-natal.

Nefroblastoma (tumor de Wilms)

- Incidencia: 1/10.000, principal neoplasia en menores de 5 años.
- Presentación esporádica, existen reportes de asociación familiar.
- Asociación a síndromes: WAGR, Denys-Drash.
 - Hallazgos ecográficos: 95% unilateral, masa sólida que reemplaza tejido renal.
- Tratamiento: cirugía neonatal, terapia adyuvante según tamaño, histología y grado de diferenciación.
35-90% de sobrevida a 5 a.

Neuroblastoma

- Tumor localizado en glándulas suprarrenales, puede simular masa renal.
- Ubicación suprarrenal es la más frecuente, seguido de mediastino posterior.
- Origen: neuronas indiferenciadas.
- Sospechar en caso de imagen ecogénica o heterogenea de localización suprarrenal.
- Diagnóstico diferencial: adenoma quístico, secuestro pulmonar, hemorragia suprarrenal.

Referencias

- P. Callen. Ecografía en Obstetricia y Ginecología. 4a edición. Editorial Panamericana. Argentina 2002.
- Ultrasonografía en Obstetricia, Enrique Oyarzún E. 2003, Editorial Mediterráneo
- Embriología Medica, Langman. Decima edicion, 2007
- “Concomitant Anomalies in 100 Children with Unilateral Multicystic Kidney”, Damen-Elias H, Stoutenbeek P, Visser G. Ultrasond Obstet Gynecol 2005; 25: 384-388
- “Development of Human Renal Function: Reference Intervals for 10 Biochemicals Markers in Fetal Urine”, Muller F, Dommergues M. Clinical Chimestry 1996; 42: 1855-1860
- “Prenatal Diagnosis of the Hemodynamics of Fetal Renal Disease by Color Doppler Ultrasound”, Iura T, Makinoda S. Fetal Diagn Ther 2003; 18: 148-153