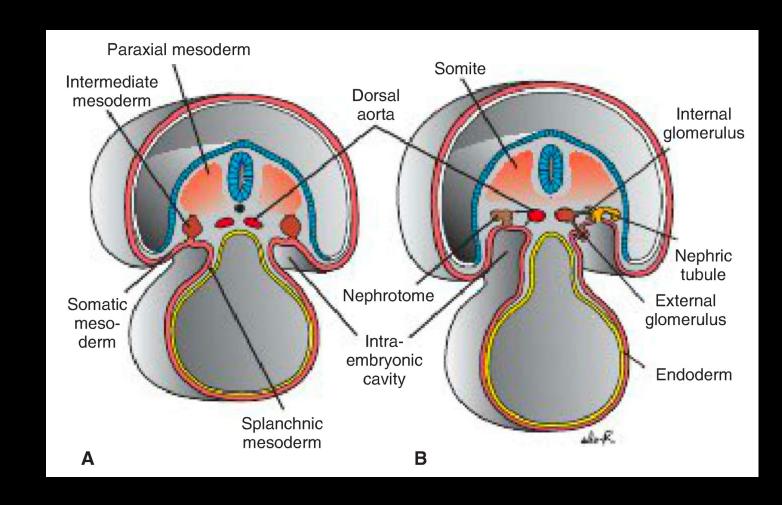
# EMBRIOLOGÍA GENITOURINARIA

María Consuelo Sierralta Born
Urología Pediátrica - Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna
Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)

#### Mesodermo intermedio

- Sistema genital y urinario provienen del mismo pliegue mesodérmico común.
- Pared posterior de cavidad abdominal

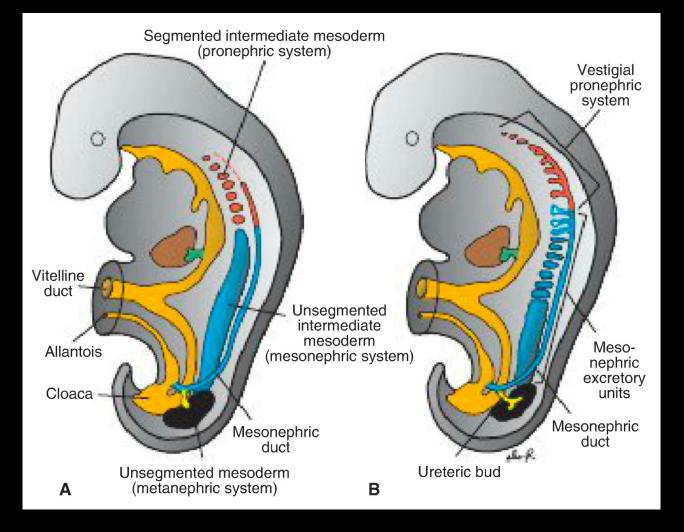


# Sistema urinario

Aplicación a patología perinatal.

#### Sistemas renales

- Pronefros (rudimentario)
- Mesonefros
- Metanefros (riñón definitivo)

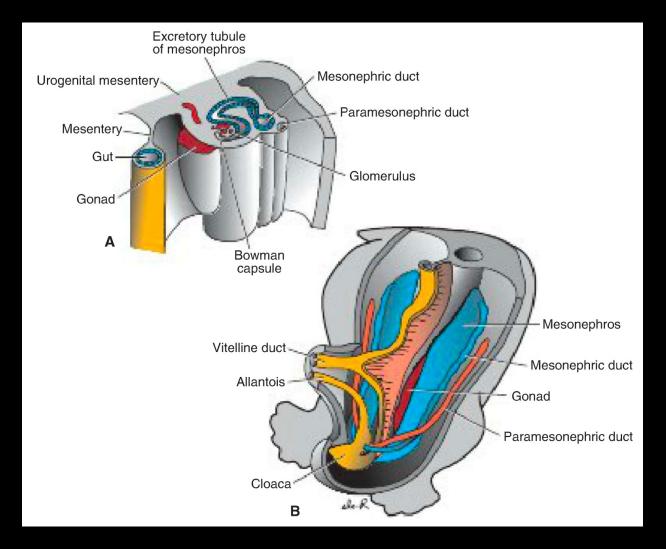


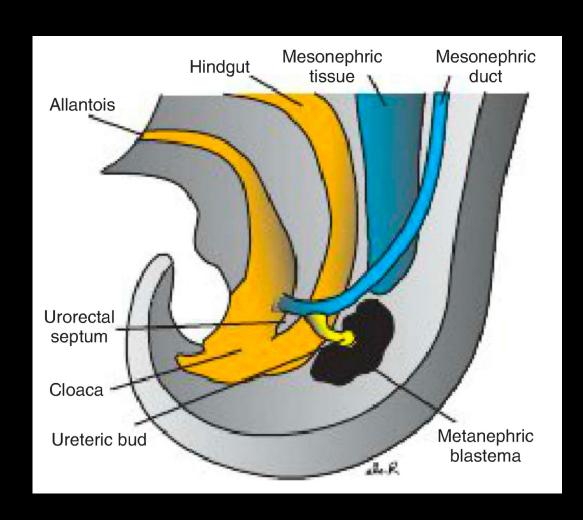
#### Riñón

- Túbulos excretores del mesonefros forman la cápsula de Bowman alrededor de los glomérulos (corpúsculo renal).
- Extremo opuesto del túbulo excretor desemboca en el conducto mesonéfrico (Wolff).

#### Cresta urogenital

 Relieve de la gónada en desarrollo (en el lado interno) y mesonefros.





#### Riñón definitivo

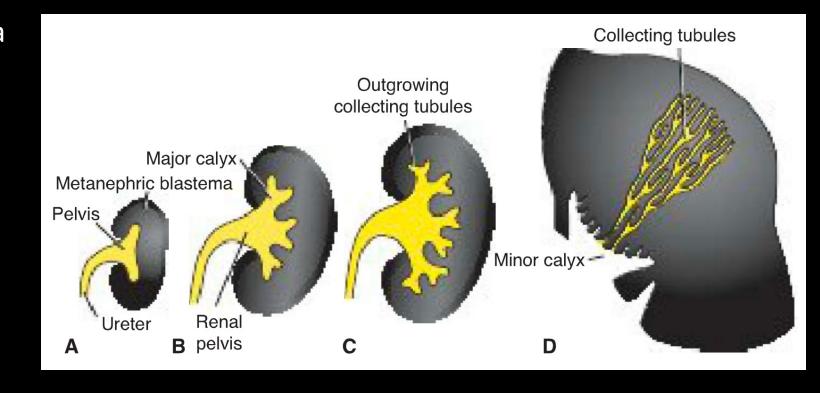
 Metanefros aparece durante la quinta semana de desarrollo y empieza a funcionar a la semana 12.

#### Brote ureteral

- Evaginación del conducto mesonéfrico próximo a su desembocadura en la cloaca.
- Se introduce en el tejido metanéfrico.

#### Riñón

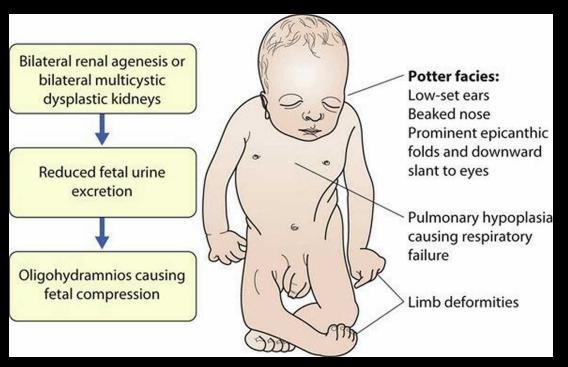
- El brote ureteral forma el uréter.
- Se dilata formando la pelvis renal y se divide formando los cálices mayores y menores.
- Los túbulos colectores convergen en el cáliz menor formando la pirámide renal.

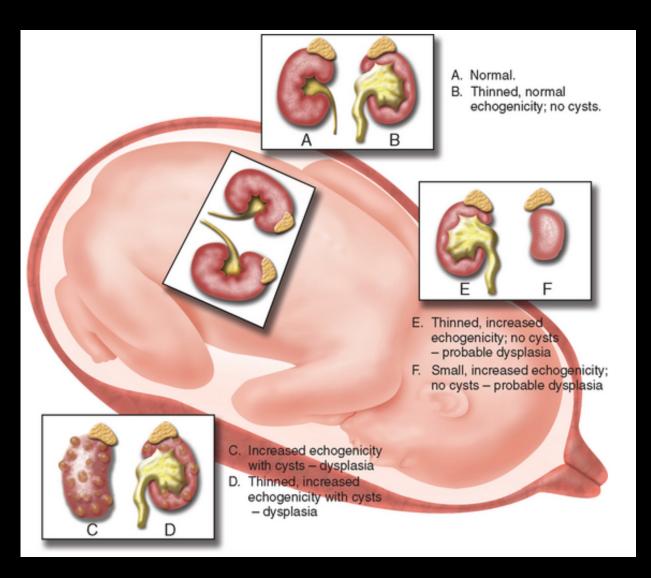


#### Agenesia renal

- El brote ureteral no puede contactar y/o inducir el mesodermo metanéfrico.
- Secuencia de Potter (agenesia renal bilateral 1 cada 10.000)
  - Anuria, OHA e hipoplasia pulmonar.



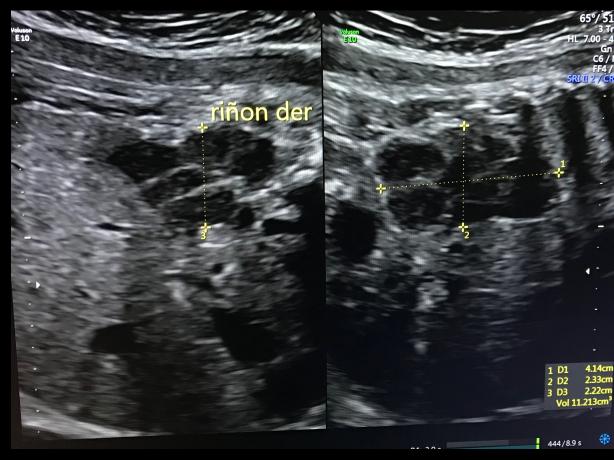




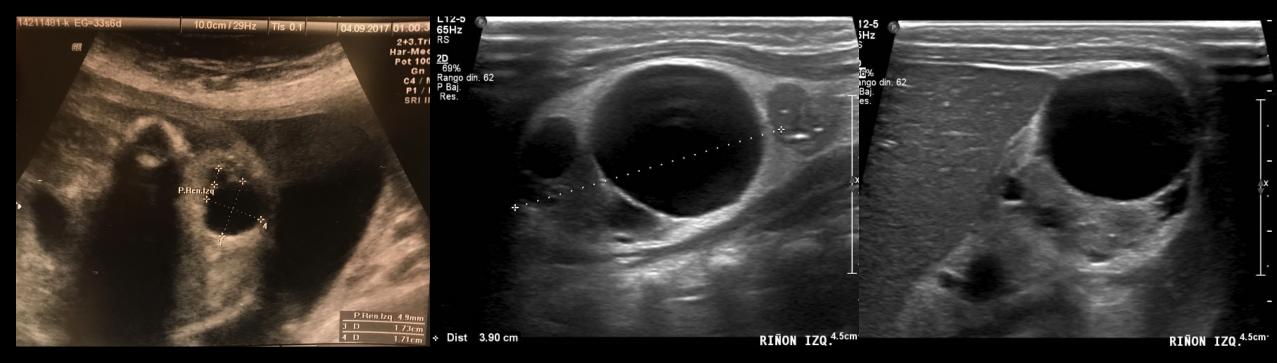
- Displasia renal
  - Displasia renal quística
  - Displasia renal multiquística

#### Displasia renal multiquística

- Numerosos conductos rodeados por células indiferenciadas.
- Las nefronas no pueden diferenciarse y el brote ureteral no se ramifica.
- Múltiples quistes en corteza y médula.
- Sin parénquima renal normal.
- Tamaño disminuye en el tiempo.



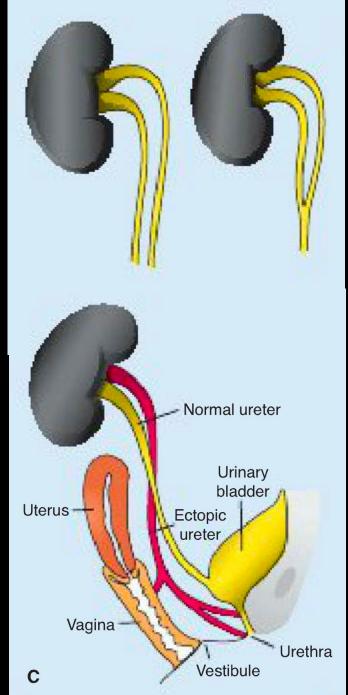
• Displasia renal quística



PRENATAL POSTNATAL

#### Duplicación ureteral

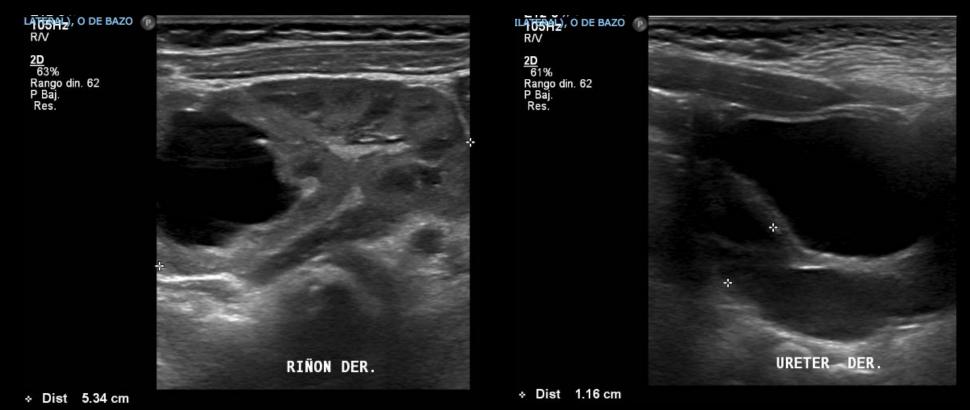
- Bifurcación temprana del brote ureteral o formación de 2 brotes ureterales.
- Parcial (incompleta) o completa.
- Tejido metanéfrico puede dividirse en 2 partes con uréter y pelvis propios.
- Uréter en posición normal o anormal (ectópico) que desemboca bajo en la vejiga, en la vagina, uretra o vestíbulo.



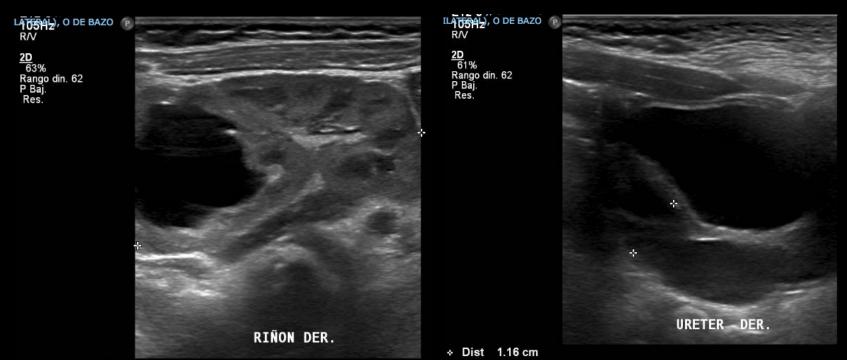
- Duplicación ureteral y uréter ectópico
  - Ecografía prenatal
    - Hidroureteronefrosis superior derecha.
    - Obs doble sistema pielocalicial derecho.



- Duplicación ureteral y uréter ectópico
  - Ecografía postnatal: Doble sistema pielocalicilar derecho, con hidroureteronefrosis del sistema superior y probable uréter ectópico.



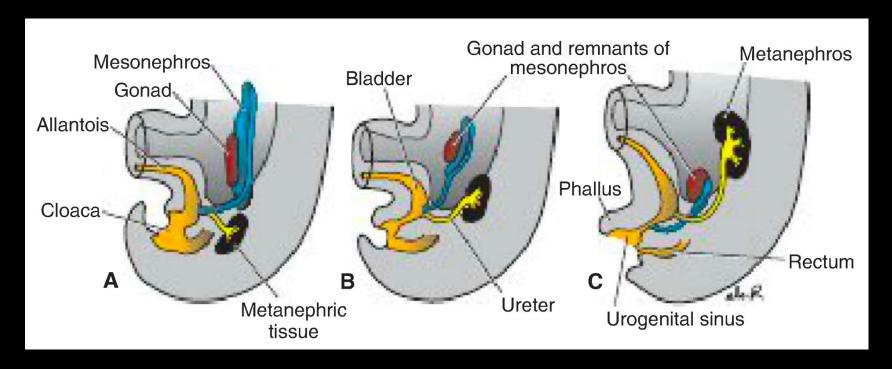
- Duplicación ureteral y uréter ectópico
  - UCG a los 2 meses: Doble sistema pielocalicilar derecho, con uréter ectópico del sistema superior.





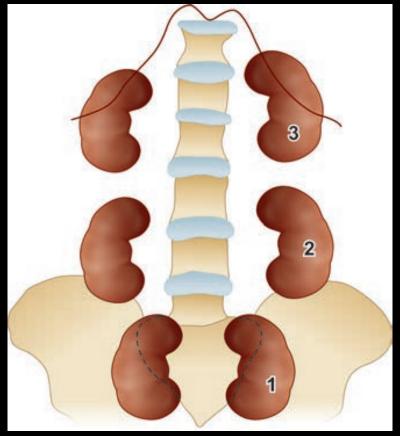
#### Posición del riñón

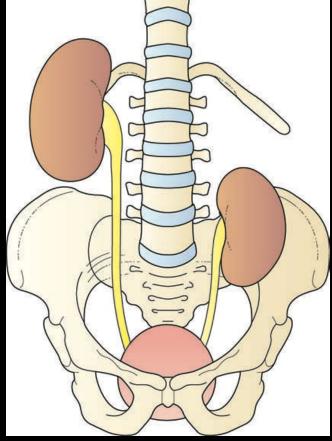
• Inicialmente los riñones están pélvicos y ascienden por disminución de la curvatura del cuerpo y por el crecimiento de las regiones lumbar y sacra.



#### Posición del riñón

- Al ascender los riñones atraviesan la bifurcación formada por las arterias umbilicales.
- Riñón pélvico: no asciende permanece en la pelvis cerca de la arteria ilíaca primitiva.



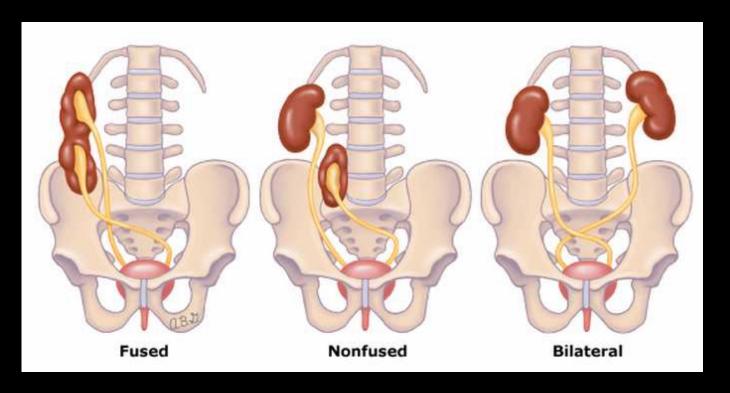


#### Riñón ectópico

- Ecografía prenatal
  - Trisomía 21.
  - Hueso nasal hipoplásico.
  - Canal AV parcial.
  - Fémur corto.
- Ecografía postnatal
  - Ectopia del riñón izquierdo, con aspecto de una ectopia renal cruzada no fusionada.
  - HUN izquierda.



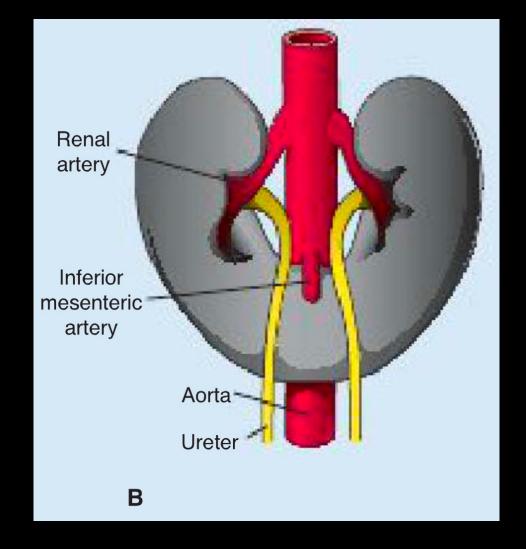
- Riñón ectópico
  - UCG
    - RVU a riñón con ectopia renal cruzada.





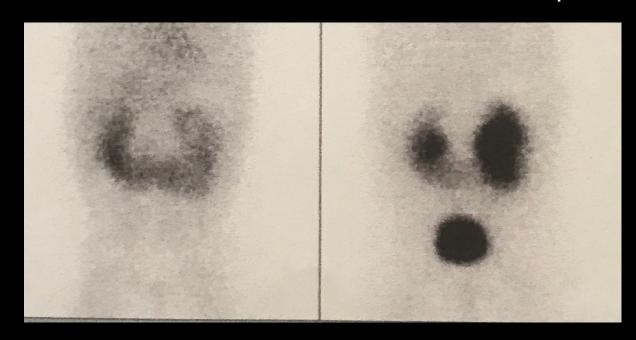
#### • Riñón en herradura

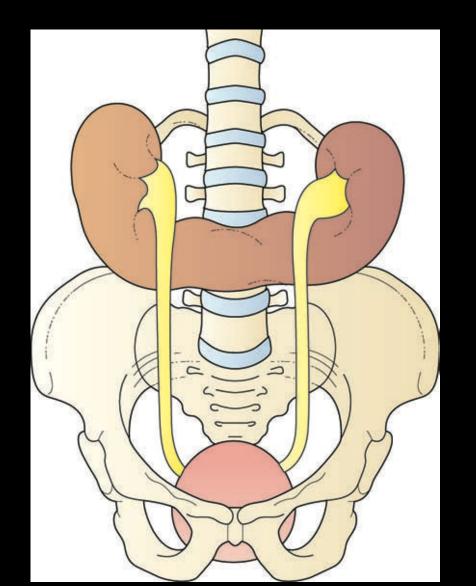
- Fusión de polos inferiores de ambos riñones al pasar por la bifurcación de las arterias umbilicales.
- Situado en general a nivel de vértebras lumbares inferiores porque la raíz de la arteria mesentérica inferior impide su ascenso.
- Uréteres nace en la cara anterior y pasan ventralmente al istmo hacia caudal.
- 1 de cada 600.



#### • Riñón en herradura

- Ecografía prenatal en CERPO con hidronefrosis bilateral SFU 2.
- Postnatal se confirma hidronefrosis izquierda.

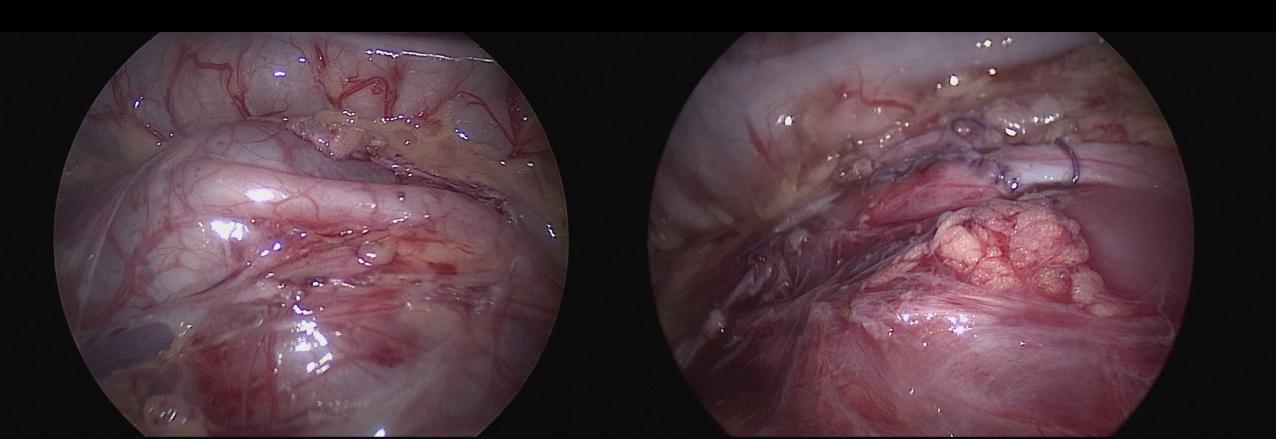




CINTIGRAMA RENAL

#### • Riñón en herradura

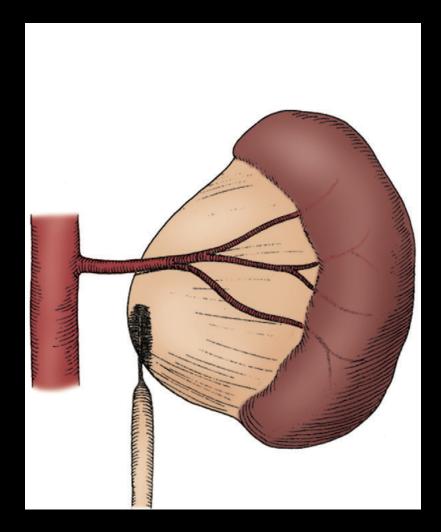
• Pieloplastía laparoscópica por OPU izquierda en riñón en herradura.



# Obstrucción pieloureteral

#### Intrínseca

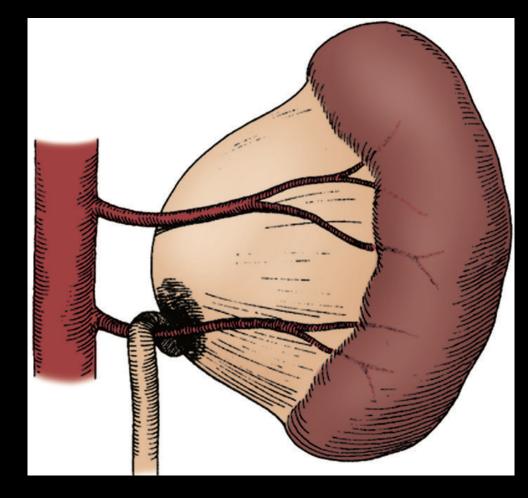
- Interrupción del desarrollo de la musculatura circular en la unión pieloureteral o alteración de la composición y las fibras de colágeno.
- Otras causas:
  - Válvulas mucosas.
  - Circunvoluciones fetales persistentes.
  - Pólipos ureterales superiores.
- Extrínseca por vasos polares.



# Obstrucción pieloureteral

#### Arterias renales accesorias

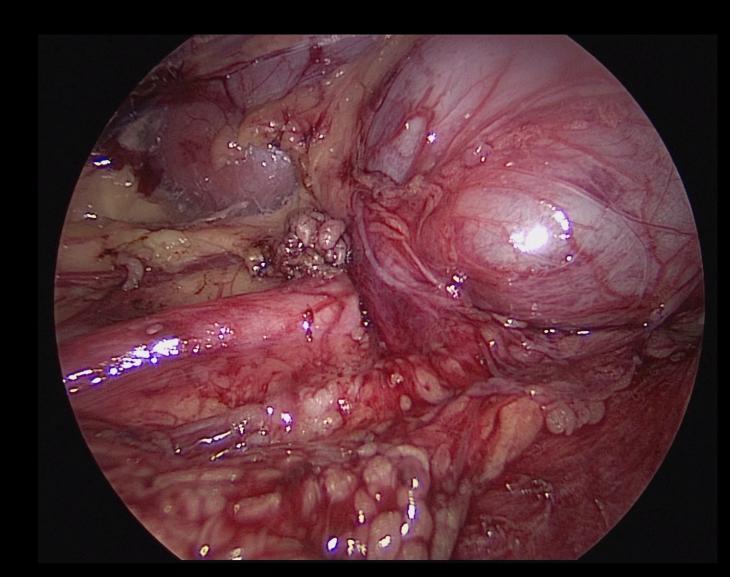
- Comunes.
- Persistencia de vasos embrionarios que se forman durante el ascenso renal.
- En general se originan de la aorta e ingresan en polos superior o inferior de los riñones.



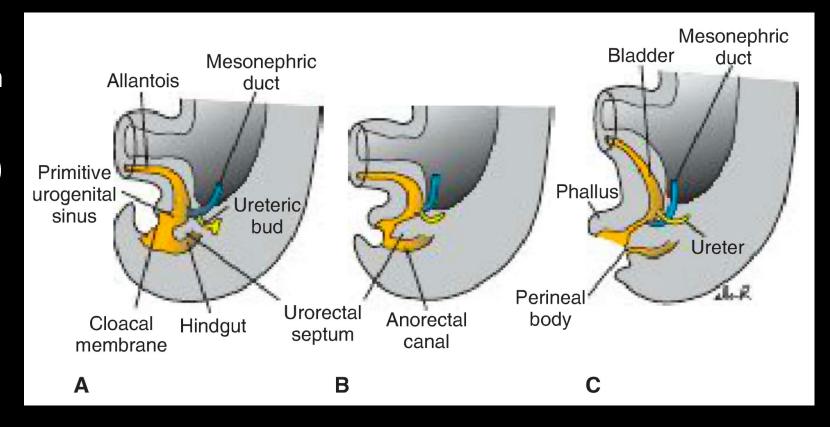
# Obstrucción pieloureteral

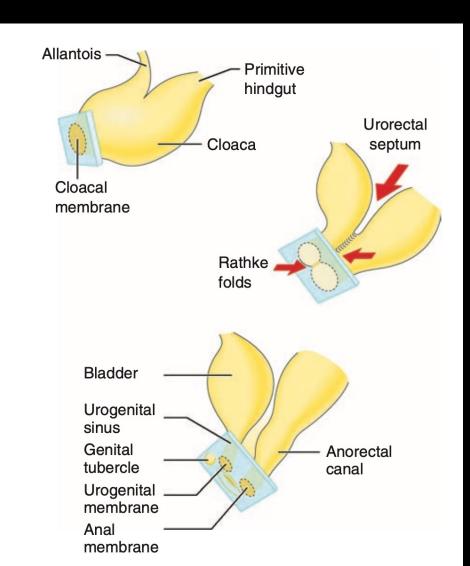
#### Arterias renales accesorias

 Pueden producir obstrucción pieloureteral extrínseca por vaso polar.



- Formación del seno urogenital
  - La cloaca se divide en seno urogenital (anterior) y conducto anorrectal (posterior) en 4ta a 7ma semana por el tabique urorrectal (mesodermo).
  - Extremo del tabique forma el cuerpo perineal.



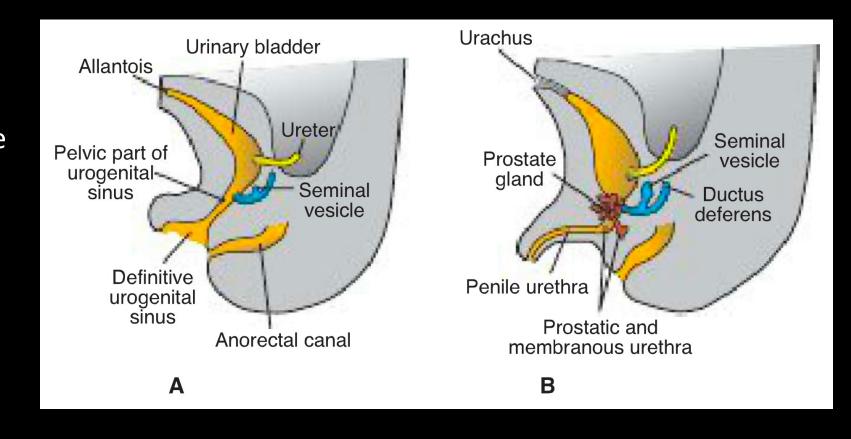


#### Seno urogenital

 La cloaca se divide en seno urogenital (anterior) y conducto anorrectal (posterior) en 4ta a 7ma semana por el tabique urorrectal (mesodermo).

#### Vejiga

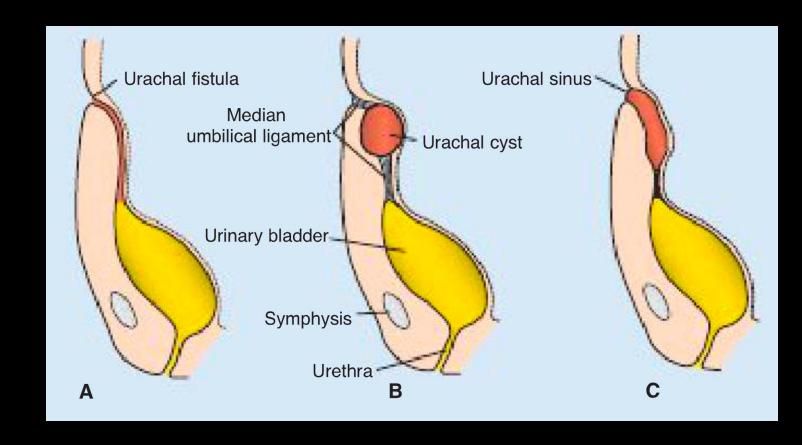
 Se continua con la alantoides que al obliterarse el vértice de la vejiga queda unido por el uraco.



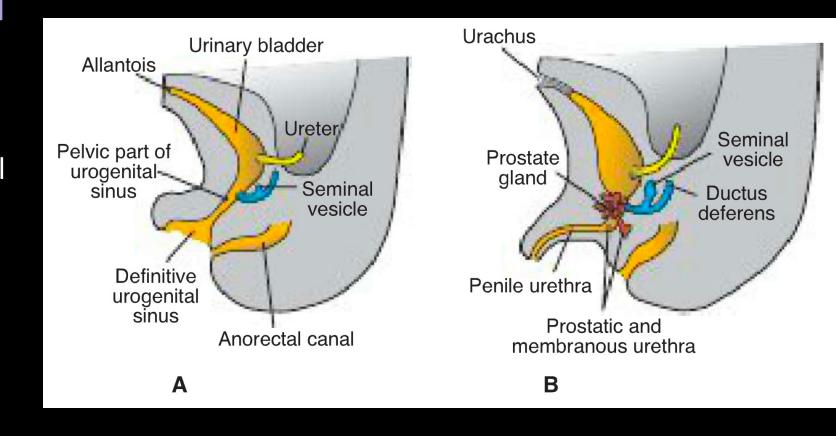
### Alteraciones en la obliteración del uraco

#### Remanentes uracales

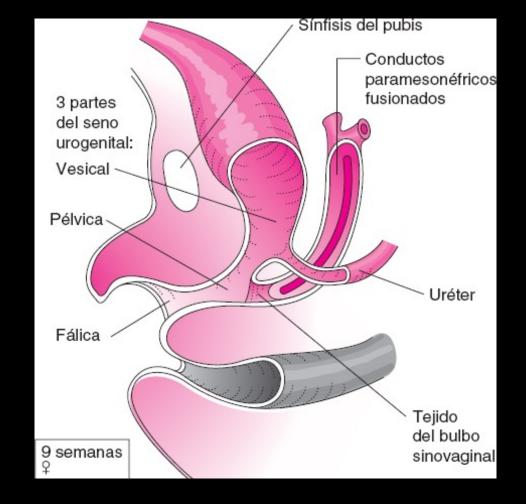
- Fístula uracal o uraco permeable.
- Quiste uracal.
- Seno uracal.



- Seno urogenital en el hombre
  - La porción vesical da origen a la vejiga.
  - La porción pélvica del SUG da origen a la uretra prostática y membranosa.
  - La porción fálica al crecer el tubérculo genital es desplazada ventralmente.

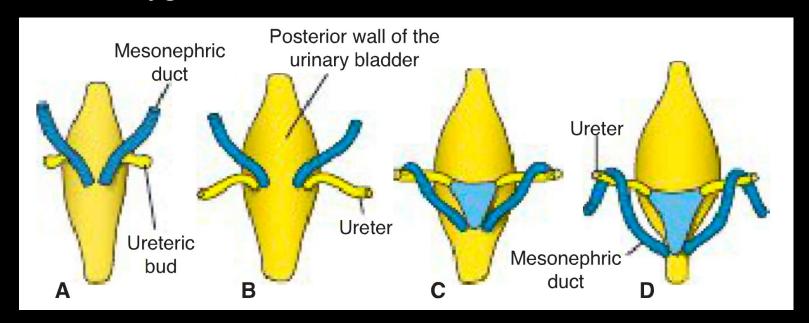


- Seno urogenital en la mujer
  - La porción vesical da origen a la vejiga.
  - La porción pélvica del SUG da origen a la uretra.



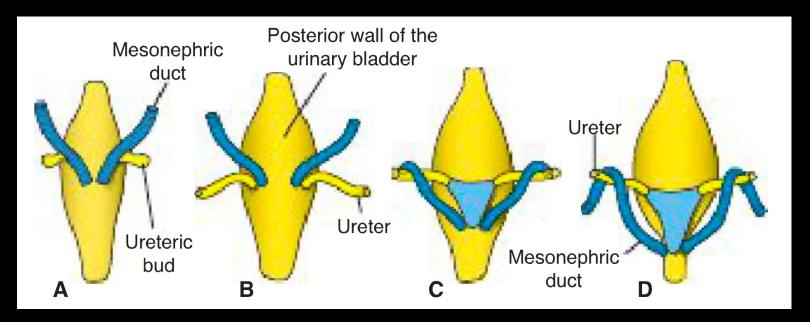
#### Vejiga

- Las porciones caudales de los conductos mesonéfricos se incorporan gradualmente en la pared de la vejiga.
- Los uréteres (brote ureteral de los conductos mesonéfricos) se incorporan por separado en la vejiga.



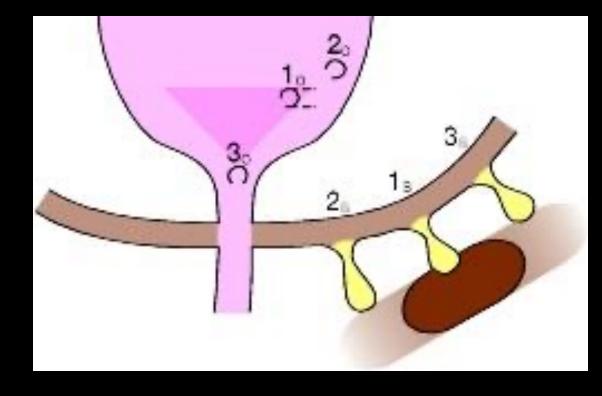
#### Vejiga

- Trígono vesical es de origen mesonéfrico y es revestido por epitelio endodérmico al igual que el resto de la vejiga.
- Los conductos mesonéfricos se acercan entre sí para penetrar en la uretra prostática y en el hombre forman los conductos eyaculadores.



#### Regla Mackie Stephens

- Respecto a posición de meato ureteral.
  - Normal en trígono → brote ureteral emerge en posición normal en conducto mesonéfrico (Wolff).
  - Lateral en trígono → brote ureteral emerge en posición muy baja en conducto mesonéfrico.
  - 3. Medial e inferior → brote ureteral emerge en posición muy alta en conducto mesonéfrico permaneciendo adherido a conductos genitales o se une al seno urogenital.

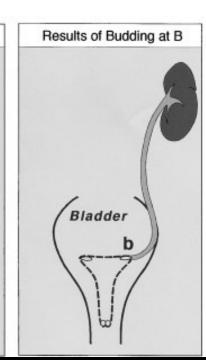


#### Regla Mackie Stephens

- El metanefros está bien diferenciado al interactuar con un brote ureteral en posición normal (B).
- La interacción entre el brote ureteral y blastema metanéfrico es crítico y alteraciones de este resultan en anomalías congénitas del riñón y tracto urinario (CAKUT) incluyendo reflujo vesicoureteral, hipodisplasia, obstrucción, etc.

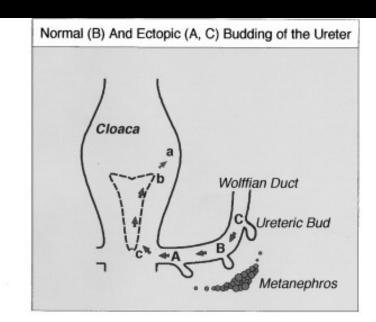
es to -898.

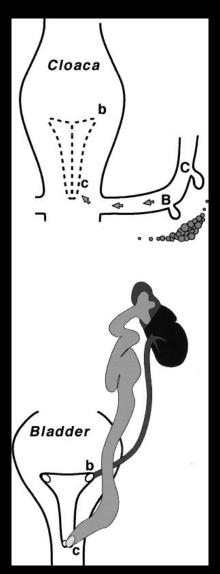
Results of Budding at A



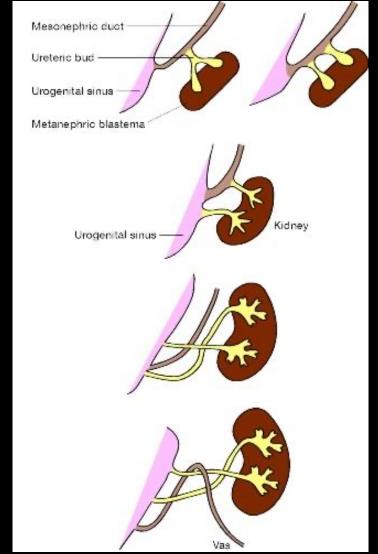


Iekuni Ichikawa, et al. Paradigm shift from classic anatomic theories to contemporary cell biological views of CAKUT, Kidney Int,61(3) 2002:889-898.



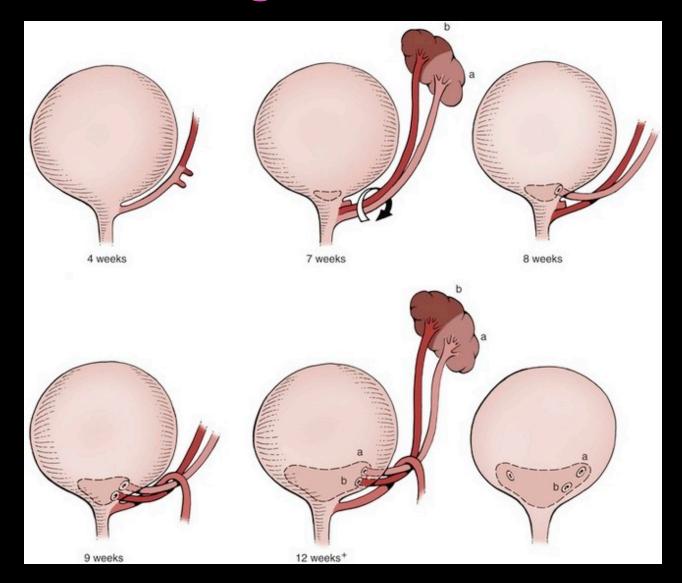


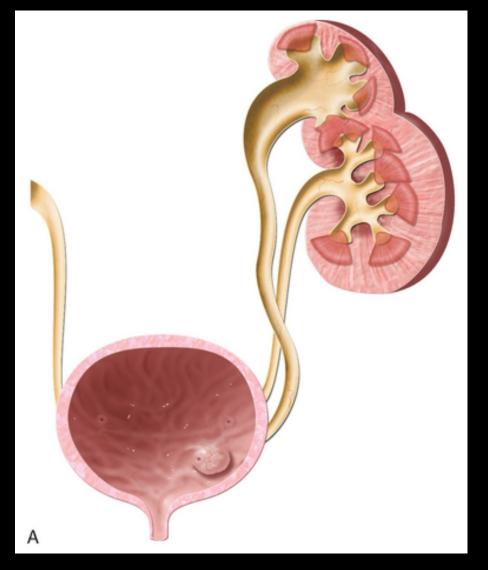
- Regla Weigert-Meyer
  - En duplicación pieloureteral completa
    - El uréter del sistema superior se inserta en la vejiga más inferior y medial.
      - Predisposición a obstruirse (ureterocele).
    - El uréter del sistema inferior se inserta en la vejiga más superior y lateral.
      - Predisposición a refluir.



lekuni Ichikawa, et al. Paradigm shift from classic anatomic theories to contemporary cell biological views of CAKUT, Kidney Int,61(3) 2002:889-898.

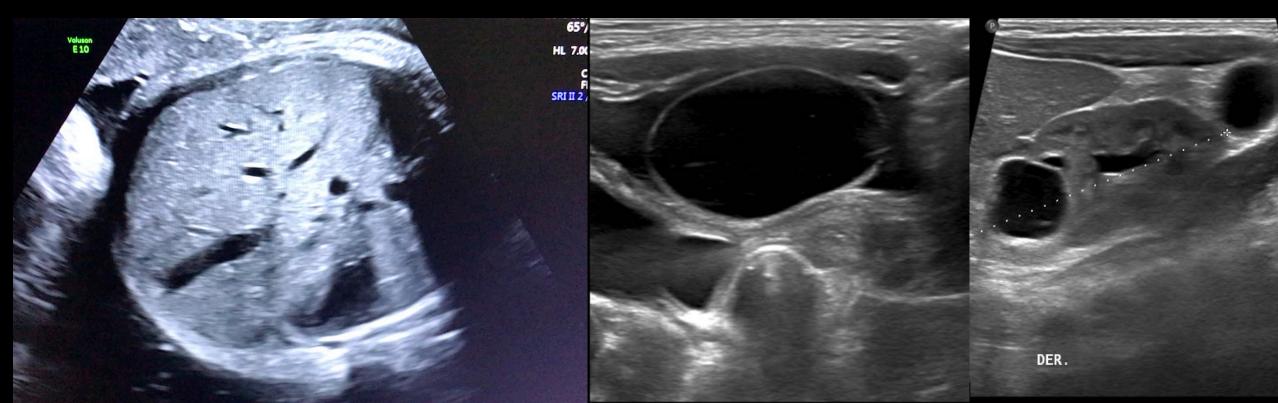
## Embriología del sistema urinario





# Alteraciones en la inserción de los uréteres en la vejiga

- Ureterocele en doble sistema
  - Ecografía prenatal con ureterocele sistema superior derecho con HUN secundaria.
  - Ecografía postnatal.



# Alteraciones en la inserción de los uréteres en la vejiga

- Ureterocele en doble sistema
  - Ureteroceliotomía de RN.





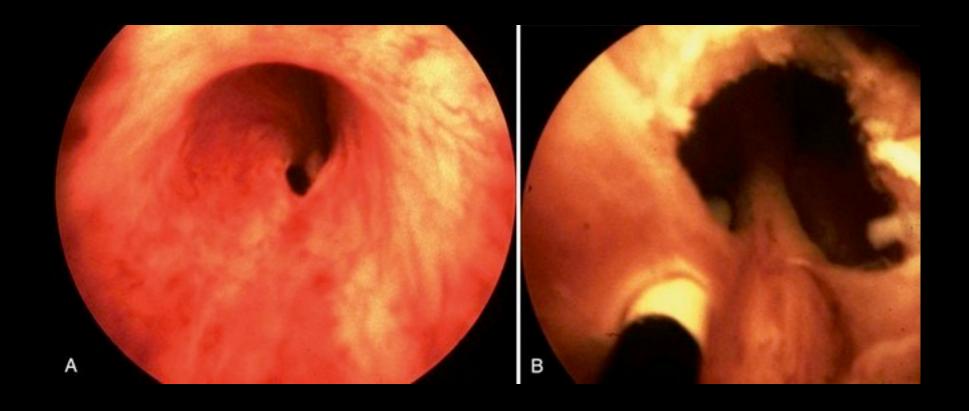
## Malformaciones del tracto de salida

- Megavejiga
  - Principal causa valvas uretrales posteriores



## Malformaciones del tracto de salida

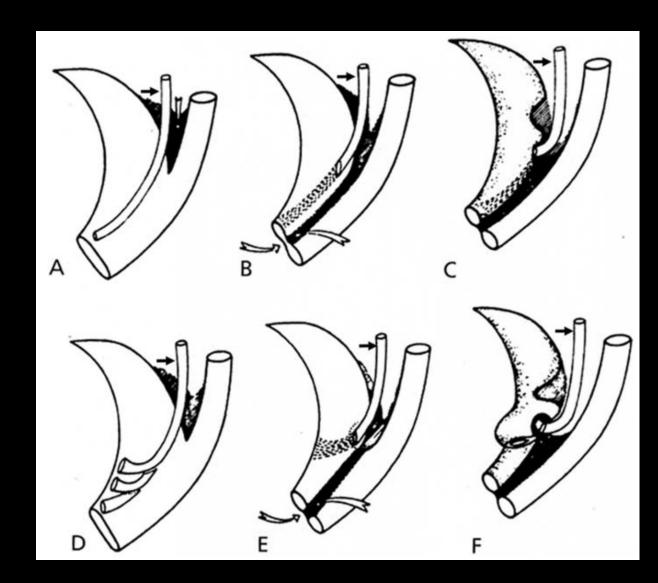
- Valvas de uretra posterior
  - Visión cistoscópica



#### Malformaciones del tracto de salida

#### Valvas de uretra posterior

- Resultado de una integración anormal de los conductos mesonéfricos (Wolff) en la uretra posterior con una membrana obstructiva anormal que se irradia distal al veru montanum.
- A-C Desarrollo normal
- D-F Integración anormal de los conductos mesonéfricos



#### Otras malformaciones urinarias

#### Extrofia vesical

• Defecto de pared corporal ventral con tracto urinario abierto que se extiende por la cara dorsal del pene (epispadias) pasando por la vejiga.



Patten BM, Barry A. The genesis of exstrophy of the bladder and epispadias.

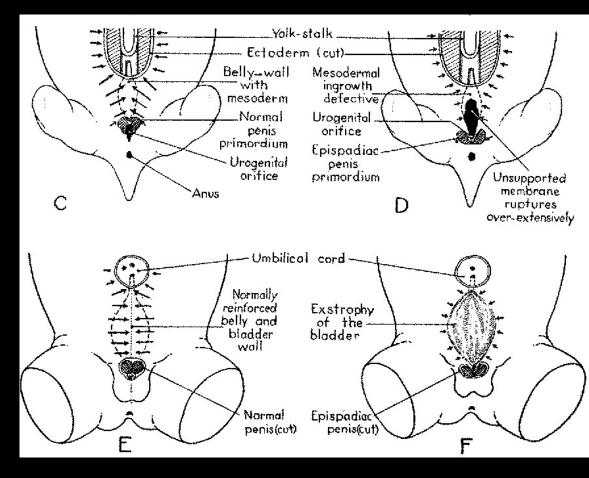
Am J Anat. 1952.

Urogenital system. In T. W. Sadler, *Langman's Medical Embriology 14th edition*, Wolters Kluwer, 2019.

#### Otras malformaciones urinarias

#### Extrofia vesical

- Etiología no clara.
- Teoría: falta de migración mesodérmica hacia la región entre el ombligo y el tubérculo genital, seguido por la rotura de la delgada capa de ectodermo en distintas etapas de gestación (espectro).

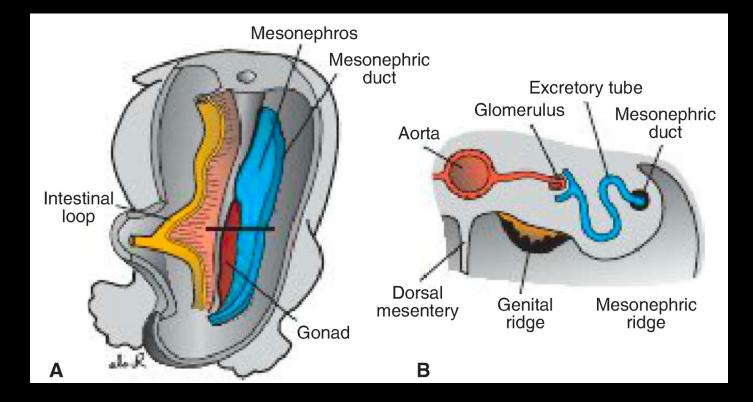


## Sistema genital

Aplicación a patología perinatal.

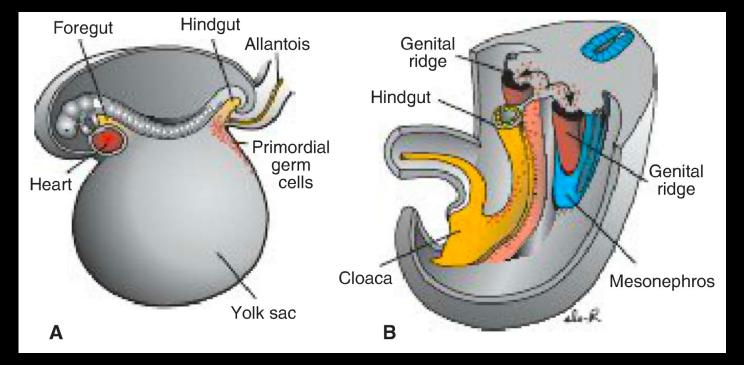
#### Gónadas

• Aparecen inicialmente como crestas genitales.



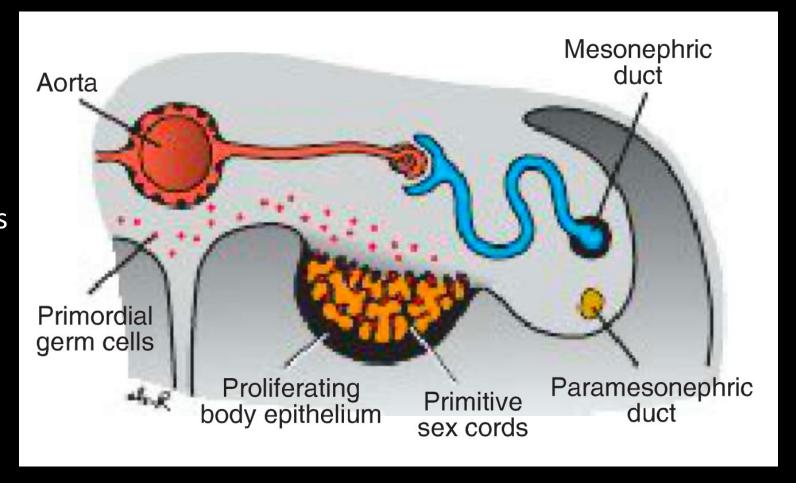
#### Gónadas

• Las células germinales primordiales aparecen en la pared del saco vitelino cerca del alantoides y migran a la cresta urogenital desde la 5ta semana.



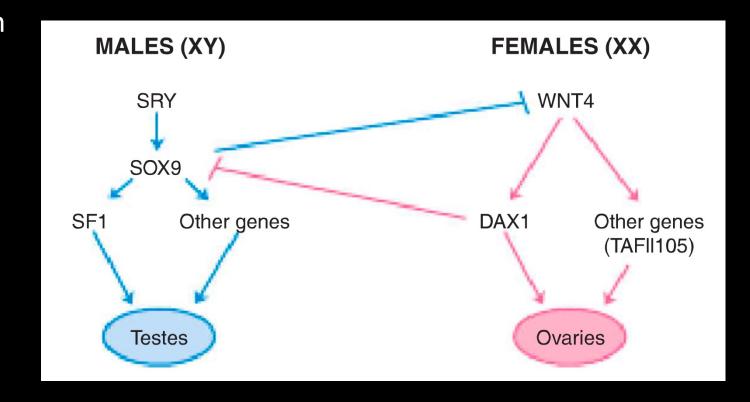
#### Gónadas

 En la 6ta semana las células germinales primordiales están rodeadas por las células de los cordones sexuales primitivos.



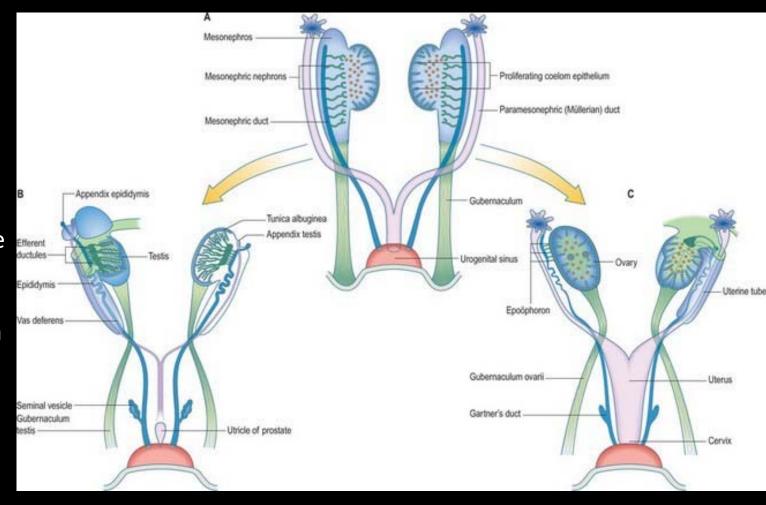
#### Gónadas

- El producto proteico del gen SRY es un factor de transcripción que inicia la cascada de genes corriente abajo que determina el desarrollo en sentido masculino.
- Su ausencia determina el desarrollo en sentido femenino.
- SRY en cromosoma Yp11.



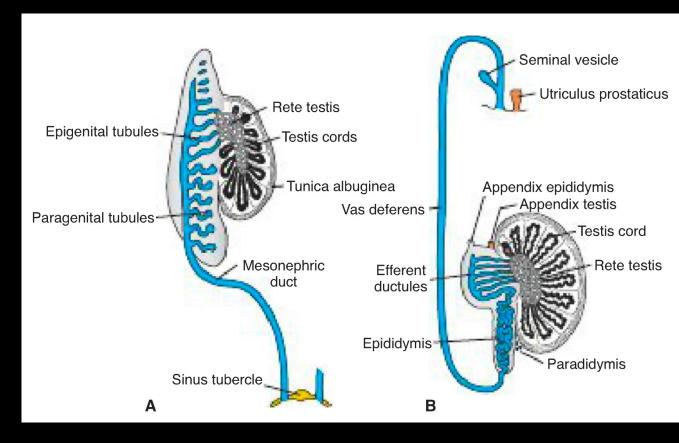
#### Conductos genitales

- Mesonéfricos (Wolff)
- Paramesonéfricos (Müller)
  - Lateral a conducto mesonéfrico por superior y luego lo cruza ventralmente y se desarrolla en dirección caudal e interna.
  - Extremo caudal se proyecta a la pared posterior del SUG.



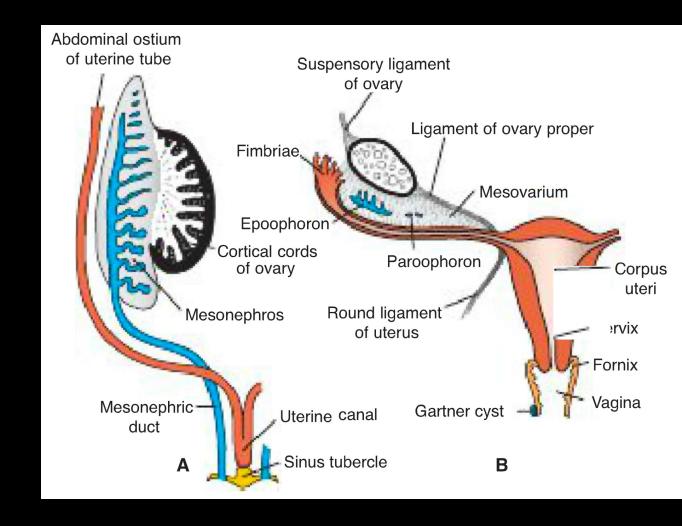
#### Conductos genitales

- En el feto masculino, el factor inhibidor mülleriano (AMH) producido por las células de Sertoli, produce la involución de los conductos paramesonéfricos.
- La testosterona producida por las células de Leydig, produce la virilización de los conductos mesonéfricos.



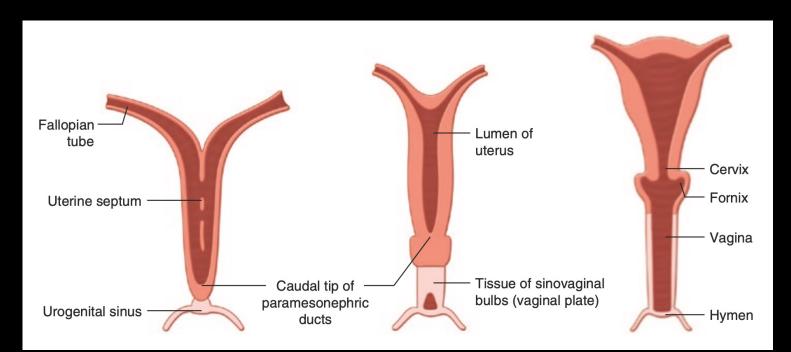
#### Conductos genitales

- En el feto femenino, sin la influencia del factor inhibidor mülleriano, los conductos paramesonéfricos se mantienen.
- Ante la ausencia de testosterona involucionan los conductos mesonéfricos.

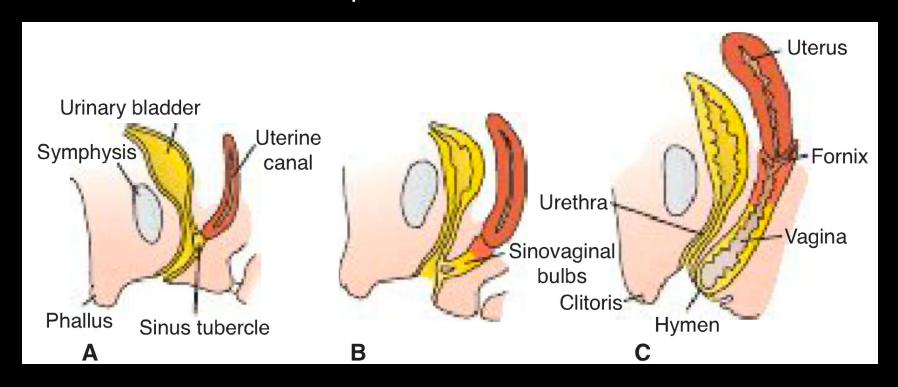


#### Conductos paramesonéfricos o müllerianos

- Entre la semana 8 y 16 de gestación, los conductos paramesonéfricos tienen un proceso de elongación, fusión, canalización y reabsorción septal.
- Desarrollan las trompas tubouterinas, útero, cuello uterino y tercio proximal de la vagina.



- Conductos paramesonéfricos o müllerianos
  - La vagina se compone de la porción más caudal de los conductos müllerianos (bulbos sinovaginales) y pared posterior del seno urogenital (placa vaginal). El tubérculo mülleriano es el punto de contacto entre ambos.

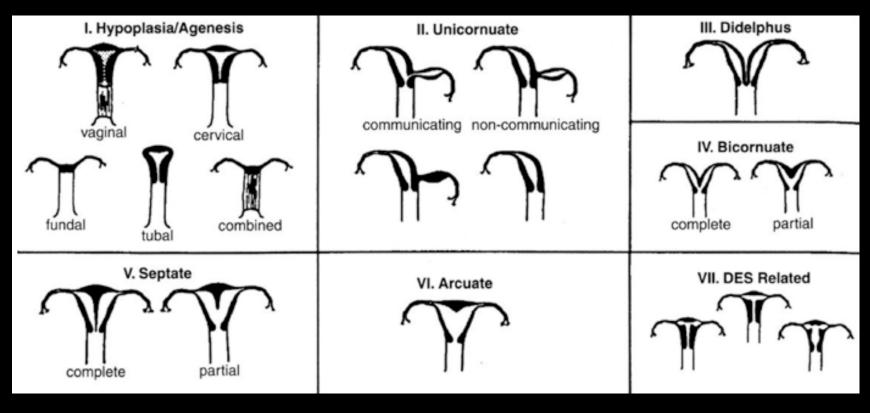


#### Malformaciones müllerianas

Clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva

(ASRM)

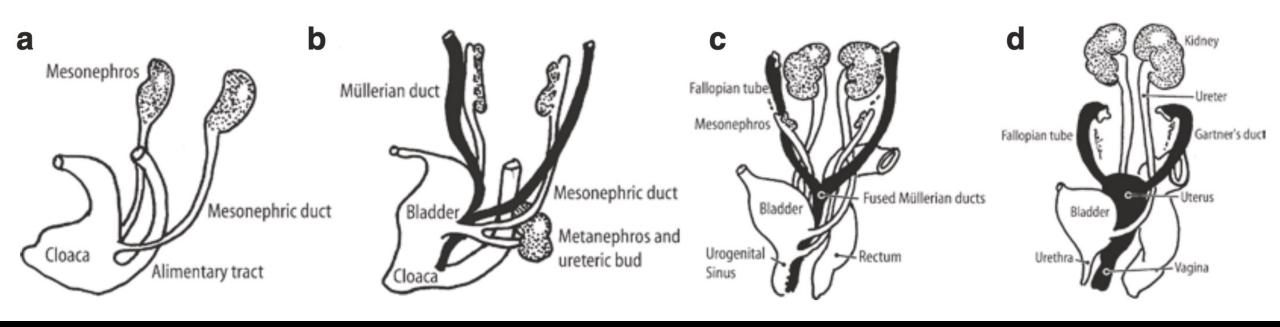
Malformaciones müllerianas agrupadas por anatomía uterina y el impacto en embarazo y sobrevida fetal.



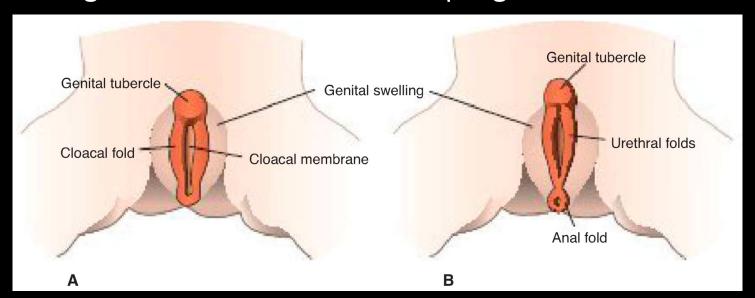
Motta T, Dallagiovanna C (2018). Diagnosis and Treatment of Genital Malformations in Infancy and Adolescence. In A. M. Fulghesu, *Good Practice in Pediatric and Adolescent Gynecology* (35-62), Cagliary, Italy: Springer.

## Malformaciones müllerianas y del tracto urinario

Por la cercana asociación de los conductos mesonéfricos y paramesonéfricos, las malformaciones müllerianas se asocian frecuentemente con anomalías del tracto urinario.

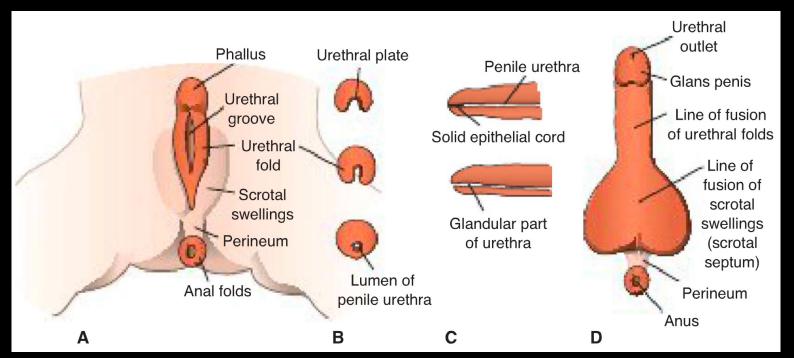


- Genitales externos indiferenciados hasta las 6 semanas.
  - Los pliegues cloacales se observan alrededor de la membrana cloacal y se unen a craneal formando el tubérculo genital.
  - Se subdividen en pliegues uretrales y pliegues anales.
  - Eminencias genitales a cada lado de los pliegues uretrales.

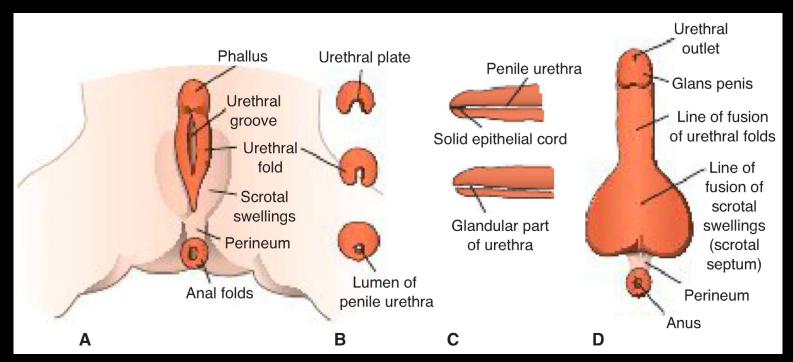


#### Genitales externos masculinos

 Alargamiento rápido del tubérculo genital (falo) lo que desplaza hacia adelante los pliegues uretrales que forman el surco uretral y al final del 3er mes se cierran formando la uretra peneana.



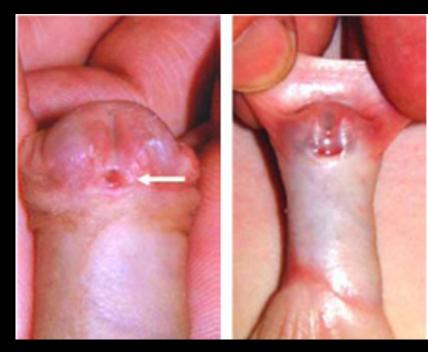
- Genitales externos masculinos
  - La porción distal de la uretra se forma en el cuarto mes con la canalización de un cordón epitelial formando el meato uretral.



## Alteraciones en la formación de la uretra

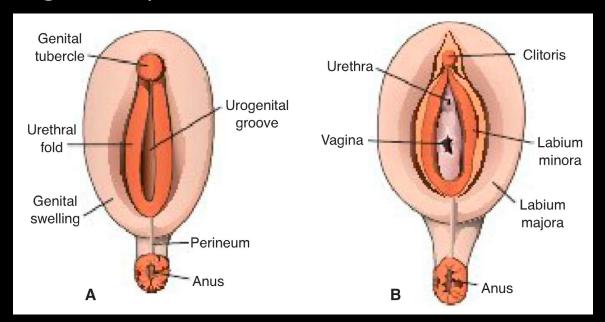
#### Hipospadias

- Fusión incompleta de pliegues uretrales.
- Triada clásica
  - Apertura ectópica meato en cara ventral del pene
  - Prepucio redundante o "alado" por dorsal
  - Incurvación ventral del pene



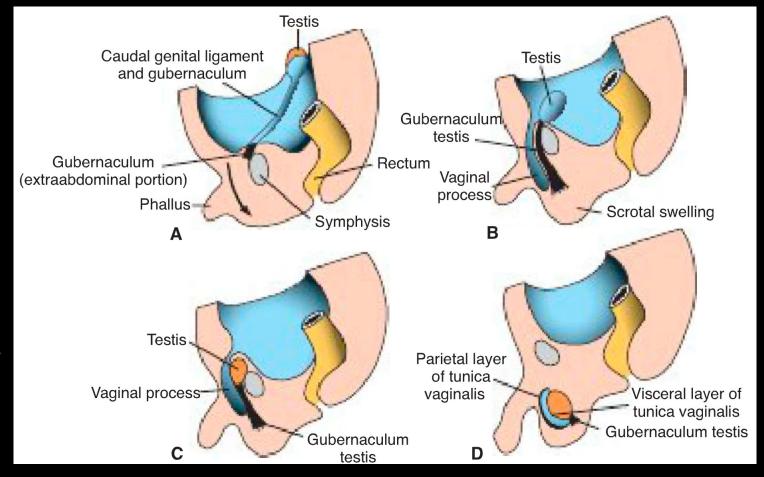


- Genitales externos femeninos
  - El tubérculo genital forma el clítoris y los pliegues uretrales los labios menores.
  - El surco urogenital queda abierto formando el vestíbulo.



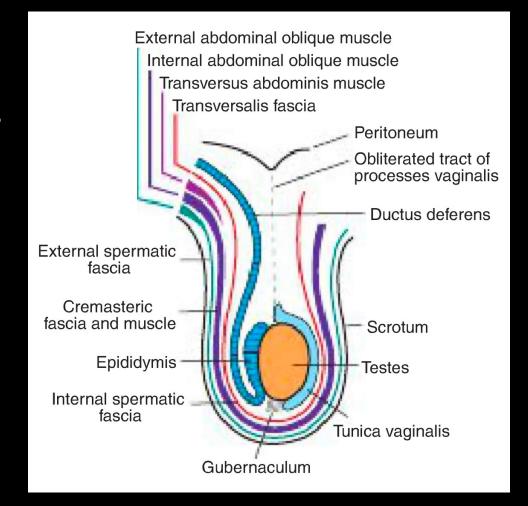
#### Descenso testicular

- Testículo inicialmente adherido a pared abdominal posterior.
- Etapa transabdominal (8-15 semanas)
  - Mediada por insulin-like hormone 3 (Insl3).
- Etapa inguinoescrotal (25-35 semanas)
  - Mediada por andrógenos y calcitonin gene-related peptide (CGRP).



#### Descenso testicular

- El testículo desciende a través del proceso peritoneovaginal, acompañado por las capas musculares y aponeuróticas de la pared corporal formando el conducto inguinal.
- El proceso peritoneovaginal se oblitera al nacimiento o poco después.



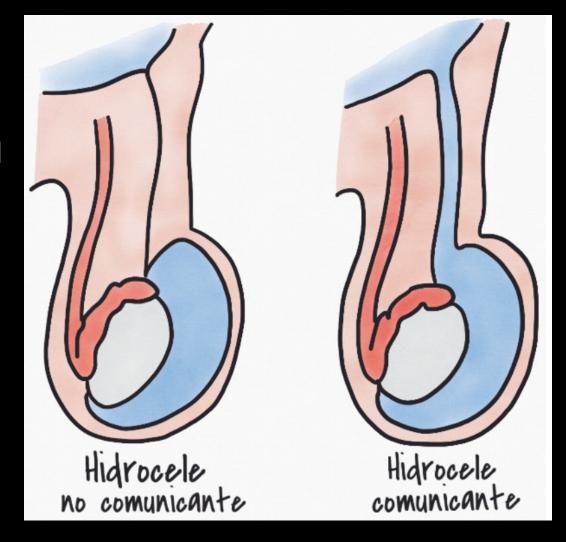
## Conducto peritoneovaginal persistente

#### • Hidrocele

- No comunicante
- Comunicante  $\rightarrow$  proceso peritoneovaginal se mantiene permeable.

#### Hernia inguinal

• Secundario a proceso peritoneovaginal se mantiene permeable.



## Descenso testicular alterado

#### • Criptorquidia

• Testículo intraabdominal con fusión hepatogonadal.



#### Conclusión

La comprensión de la embriología es vital para explicar muchas de las patologías genitourinarias perinatales y precisar el diagnóstico pre y post natal.

Por otro lado, nos permite predecir la evolución y a determinar el mejor manejo médico o quirúrgico perinatal de la patología genitourinaria.

## Muchas gracias