



PRINCIPALES PATOLOGIAS

Antecedentes, Diagnóstico y Tratamiento.

PATOLOGIA OBSTRUCTIVA RENAL DUPLICACION URETERAL URETEROCELE U URETER ECTOPICO.

ANTECEDENTES: el ureteroceles y el uréter ectópico son las dos anomalías principales asociadas con a una duplicación renal completa. En la actualidad, el ecosonograma prenatal descubre ambas condiciones en la mayoría de casos y diagnóstico es confirmado después del nacimiento por un examen de control. Posteriormente, estas anomalías se manifiestan por los síntomas clínicos: IVU, dolor, alteraciones de la micción y la incontinencia urinaria.

Ureteroceles:

El ureteroceles es una dilatación cística desarrollada en la parte intravesical del ureter que corresponde al polo superior de una duplicación renal. Es más frecuente en las niñas que en los varones, el predominio global que es 1 en 4,000 de los nacidos vivos.

Ureter ectópico:

El uréter ectópico es menos frecuente que el ureteroceles (1 en 40,000 nacimientos), pero es de nuevo más común en las niñas (proporción hombre:mujer 1:5). Ochenta por ciento de los uréteres ectópicos esta asociado con una duplicación renal completa.

En las niñas, el orificio del ureteral puede localizarse:

- en el uretra, desde el cuello vesical hasta el meato (35%)
- en el vestíbulo vaginal (30%)
- en la vagina (25%)
- en el útero y trompa de Falopio (raramente).

En los varones, el orificio del ureter puede localizarse:

- en el urethra posterior sobre el verumontanum y nunca debajo del esfínter externo (60%)
- en el tracto seminal (en el vas deferens, los conductos eyaculatorios y, las vesículas seminales) (40%).

Clasificación:

Los ureteroceles son normalmente obstructivos para la mitad del polo superior, pero el grado de obstrucción y deterioro funcional es inconstante según el tipo de ureteroceles y la displasia del polo superior. En la forma ortotópica, puede o no haber una obstrucción leve y frecuentemente la función de la mitad es normal o ligeramente dañada; el ureter correspondiente puede dilatarse. En la forma ectópica, el polo superior está alterado, frecuentemente es displásico, hipofuncional o no funcional. El ureter correspondiente es un megaureter. En el cecoureteroceles, el polo superior de la duplicación renal siempre es displásico y no funcional.



Ureterocele ectópico:

El ureterocele ectópico es la forma más común del ureterocele (> 80%) y ocurre bilateralmente en aproximadamente 40% de los casos. Es voluminoso, disocia el trigono y se desliza dentro de la uretra, y raramente prolapsa a través del meato uretral. El orificio del ureterocele es firme, raramente grande, y se localiza cerca del cuello vesical, o en la vejiga o en la uretra por debajo del cuello vesical. El uréter corresponde a la mitad o polo inferior es levantado por el ureterocele y frecuentemente es refluyente o es comprimido por el ureterocele, dando origen a un megaureter obstructivo. Una duplicación contralateral se asocia en 50% de casos. En ocasiones, un ureterocele muy grande es responsable de reflujo u obstrucción del tracto superior contralateral.

Ureterocele Ortotopico:

El ureterocele Ortotopico corresponde al 15% de casos. Se observa exclusivamente en niñas, es pequeño y se localiza estrictamente intravesicalmente. Los ureteroceles Ortotopicos son principalmente asociados a un solo sistema renal.

Cecoureterocele:

El Cecoureterocele es muy raro, ocurriendo en menos del 5% de casos. Se asocia con un ureter ectópico localizado en la uretra debajo del cuello vesical.

DIAGNÓSTICO:

Ureterocele:

El ultrasonido prenatal revela los ureteroceles obstructivos voluminosos fácilmente. En los casos de un polo superior muy pequeño o un ureterocele ligeramente obstructivo, el diagnóstico prenatal será difícil. Si el diagnóstico prenatal no ha sido posible, los síntomas clínicos – aunado a un hallazgo incidental - pueden revelar la anomalía congénita al nacimiento o después:

- al nacimiento, un ureterocele prolapsado y a veces estrangulado puede observarse delante del orificio uretral. En un niño recién nacido, podría causar la retención aguda de orina, simulando válvulas de uretra
- los síntomas tempranos de pielonefritis en cualquier sexo puede llevar al diagnóstico
- los síntomas tardíos pueden incluir disuria, cistitis recurrente y urgencia.

En los casos de diagnóstico prenatal, el ultrasonido al nacimiento confirma la dilatación del ureter que termina en el polo superior de una duplicación renal. También demuestra la presencia de un ureterocele en la vejiga, con un ureter dilatado detrás de la vejiga.

En este punto, es importante evaluar la función del polo superior usando la renografía nuclear en la región de interés. La urografía con resonancia magnética puede visualizar el estado morfológico del polo superior y la mitad inferior así como el riñón contralateral. Un UCGM es obligatorio identificando reflujo ipsilateral o contralateral y para evaluar el grado de prolapso del ureterocele intrauretral.



La ureterocistoscopia puede revelar la patología en casos donde es difícil de hacer el diagnóstico diferencial entre ureteroceles y megauréter ectópico.

Ureter ectópico:

La mayoría de megauréteres ectópicos se diagnostican principalmente por ultrasonido. En algunos casos, los síntomas clínicos pueden llevar al diagnóstico:

- en el neonatos: goteo de orina, piuria y pielonefritis aguda
- un orificio ectópico puede encontrarse en la región del meatal. Descarga vaginal significativa puede ser el equivalente de incontinencia en las niñas pequeñas
- en los varones pre-adolescentes: la epididimitis es la presentación clínica usual, una vesícula seminal palpable puede encontrarse en el examen rectal digital.

La ultrasonografía, estudios nucleares, UCGM, urografía con MR y cistoscopia son las herramientas de diagnóstico para evaluar función, descubrir reflujo y descartar la compresión del polo inferior ipsilateral y la obstrucción uretral. En el esclarecimiento de la incontinencia en niñas, puede ser útil el llenado vesical con azul de metileno: en caso de pérdida de orina no coloreada un uréter ectópico debe estar presente.

TRATAMIENTO:

Ureteroceles:

El manejo es controversial con opción entre la descompresión endoscópica, la nefroureterectomía parcial o la reconstrucción primaria completa. La opción de una modalidad terapéutica depende del siguiente criterio: el estado clínico del paciente (por ejemplo la urosepsis), edad del paciente, la función renal del polo superior, presencia o ausencia de reflujo, la obstrucción del ureter ipsilateral, la patología del ureter contralateral, y las preferencias paternas y del cirujano.

Diagnóstico temprano:

- un niño clínicamente asintomático con un ureterocel y un polo superior no o hipofuncional, sin obstrucción significativa del polo inferior y sin obstrucción del conducto vesical, el tratamiento con antibiótico profiláctico se administra hasta que el procedimiento de seguimiento sea iniciado
- en la presencia de obstrucción severa e infección, se recomienda una incisión o perforación endoscópica inmediata.

Re-evaluación:

Si la descompresión es eficaz y no hay ningún reflujo (aproximadamente 25% de casos), el paciente es manejado conservadoramente. La cirugía secundaria es necesaria si la descompresión no es eficaz o si esta presente un reflujo significativo o si hay obstrucción del uréter ipsilateral o contralateral y/o obstrucción del cuello vesical. La cirugía puede variar desde la nefrectomía parcial hasta la reconstrucción completa unilateral.

Ureter ectópico:



En la mayoría de casos, el polo superior es displásico y se debe considerarse la heminefrectomía.

La reconstrucción ureteral es una opción terapéutica en casos en que el polo superior tiene una función que merece conservarse.

REFERENCIAS:

Ureterocele

1. Austin PF, Cain MP, Casale AJ, Hiatt AK, Rink RC. Prenatal bladder outlet obstruction secondary to ureterocele. *Urology* 1998;52:1132-1135.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9836570&dopt=Abstract
2. Borer JG, Cisek LJ, Atala A, Diamond DA, Retik AB, Peters CA. Pediatric retroperitoneoscopic nephrectomy using 2 mm instrumentation. *J Urol* 1999;162:1725-1729; discussion 1730.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10524923&dopt=Abstract
3. Cain MP, Pope JC, Casale AJ, Adams MC, Keating MA, Rink RC. Natural history of refluxing distal ureteral stumps after nephrectomy and partial ureterectomy for vesicoureteral reflux. *J Urol* 1998;160:1026-1027.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9719270&dopt=Abstract
4. Cendron J, Melin Y, Valayer J. [Simplified treatment of ureterocele with pyeloureteric duplication. A propos of 35 cases.] *Chir Pediatr* 1980;21:121-124. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7448978&dopt=Abstract
52 UPDATE MARCH 2006
5. Decter RM, Roth DR, Gonzales ET. Individualized treatment of ureteroceles. *J Urol* 1989;142:535-537.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746775&dopt=Abstract
6. Di Benedetto V, Montfort G. How prenatal ultrasound can change the treatment of ectopic ureterocele in neonates? *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:338-340.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9493984&dopt=Abstract
7. el Ghoneimi A, Lottmann H, Odet E, Bonnin F, Aigrain Y. [Ureteropyelostomy for obstructed duplicated ureter an easy and reliable operation in infants.] *Ann Urol (Paris)* 1998;32:241-246. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9791553&dopt=Abstract
8. Husmann D, Strand B, Ewalt D, Clement M, Kramer S, Allen T. Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol* 1999;162:1406-1409.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10492225&dopt=Abstract
9. Janetschek G, Seibold J, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic heminephroureterectomy in pediatric patients. *J Urol* 1997;158:1928-1930.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9334640&dopt=Abstract
10. Jayanthi VR, Koff SA. Long-term outcome of transurethral puncture of ectopic ureteroceles: initial success and late problems. *J Urol* 1999;162:1077-1080.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10458435&dopt=Abstract
11. Moscovici J, Galinier P, Berrogain N, Juricic M. [Management of ureteroceles with pyelo-ureteral duplication in children. Report of 64 cases.] *Ann Urol (Paris)* 1999;33:369-376. [French]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10544742&dopt=Abstract
12. Monfort G, Guys JM, Coquet M, Roth K, Louis C, Bocciardi A. Surgical management of duplex ureteroceles. *J Ped Surg* 1992;27:634-638.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1625138&dopt=Abstract
13. Pfister C, Ravasse P, Barret E, Petit T, Mitrofanoff P. The value of endoscopic treatment for ureteroceles during the neonatal period. *J Urol* 1998;159:1006-1009.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9474217&dopt=Abstract
14. Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex system ureteroceles:



experience with 41 patients. Br J Urol 1992;70:196-200.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1393443&dopt=Abstract

15. Roy GT, Desai S, Cohen RC. Ureterocele in children: an ongoing challenge. Pediatr Surg Int 1997; 12:44-48.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9035209&dopt=Abstract

16. Sherz HC, Kaplan GW, Packer MG, Brock WA. Ectopic ureterocele: surgical management with preservation of continence - review of 60 cases. J Urol 1989;142:538-541.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746776&dopt=Abstract

17. Stephens D. Caecoureterocele and concepts on the embryology and aetiology of ureterocele. Aust N Z J Surg 1971;40:239-248.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=5279434&dopt=Abstract

Ectopic ureter

1. Carrico C, Lebowitz RL. Incontinence due to an infrasphincteric ectopic ureter: why the delay in diagnosis and what the radiologist can do about it. Pediatr Radiol 1998;28:942-949.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9880638&dopt=Abstract

2. Cendron J, Schulman CC. [Ectopic ureter.] In: *Paediatric urology*. Paris: Flammarion Médecine Sciences, 1985, pp. 147-153. [French]

UPDATE MARCH 2006 53

3. el Ghoneimi A, Miranda J, Truong T, Montfort G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication: conservative surgical management. J Pediatr Surg 1996;31:467-472.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8801293&dopt=Abstract

4. Komatsu K, Niikura S, Maeda Y, Ishiura Y, Yokoyama O, Namiki M. Single ectopic vaginal ureter diagnosed by computed tomography. Urol Int 1999;63:147-150.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10592508&dopt=Abstract

5. Plaire JC, Pope JC 4th, Kropp BP, Adams MC, Keating MA, Rink RC, Casale AJ. Management of ectopic ureters: experience with the upper tract approach. J Urol 1997;158:1245-1247.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9258185&dopt=Abstract

6. Robert M, Ennouchi JM, Chevallier P, Guiter J, Averous M. [Diagnosis of ectopic ureteral openings in the seminal tract. Value of modern imaging.] Progr Urol 1993;3:1028-1033. [French]

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8305932&dopt=Abstract

7. Smith FL, Ritchie EL, Maizels M, Zaontz MR, Hsueh W, Kaplan WE, Firlit CF. Surgery for duplex kidneys with ectopic ureters: ipsilateral ureteroureterectomy versus polar nephrectomy. J Urol 1989;142:532-534.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746774&dopt=Abstract

8. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. Br J Urol 1995;75:401-405.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7735809&dopt=Abstract