



REPORTE DE CASO

Cecoureterocele en sistema colector único; neonato con masa abdominal y sepsis de origen urinario

Andrea Estrada^{a,*}, Andrés Gutiérrez^b, Angeline Rojas^a y Jaime Francisco Pérez Niño^c

^aResidente de Urología, Nivel III, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

^bResidente de Urología, IV nivel, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

^cUrólogo, Profesor Asistente, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Profesor Ad Honorem Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

Recibido el 30 de octubre de 2013; aceptado el 1 de abril de 2014

PALABRAS CLAVE

Ureterocele;
Uréter;
Enfermedades
ureterales;
Infecciones urinarias

Resumen

Objetivo: Describir la presentación clínica, estudios diagnósticos, y manejo quirúrgico de un neonato con masa abdominal y sepsis de origen urinario secundario a una rara malformación congénita del uréter conocida como cecoureterocele en sistema colector único.

Materiales y métodos: Revisión de la historia clínica, imágenes diagnósticas y registros fotográficos. Se realizó una búsqueda de la literatura en MEDLINE, utilizando como términos Mesh “cecoureterocele”, “sistema colector único”, y “masa abdominal”; la búsqueda fue limitada a la población pediátrica; el contenido y las referencias de estos trabajos se clasificaron de acuerdo con su contenido y metodología en una mesa de trabajo y fueron seleccionados los de interés para el caso e incluidos en la discusión.

Resultados: Se estableció lo que consideramos un cecoureterocele en un sistema urinario único con ectopia renal pélvica asociada y meato ureteral ectópico, confirmado con histología. El manejo quirúrgico definitivo fue nefroureterectomía con ureterocelelectomía parcial.

Conclusiones: El cecoureterocele en sistemas urinarios únicos es una malformación compleja del uréter distal extremadamente rara. La luz del ureterocele se encuentra revestida por epitelio transicional, la presencia de fibras musculares escasas y desorganizadas lo definen histológicamente. El diagnóstico e intervención tempranos son factores decisivos, por la alta probabilidad de sepsis y compromiso de la función renal en el período neonatal. Las complicaciones tardías como incontinencia urinaria son otro factor de mal pronóstico en esta entidad.

© 2013 Sociedad Colombiana de Urología. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

Diseño del estudio: reporte de caso

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: U16200050@unimilitar.edu.co (A. Estrada).

KEYWORDS

Ureterocele;
Ureter;
Ureteral diseases;
Urinary tract
infections

Single-System Cecoureterocele; Newborn with abdominal mass and urinary sepsis**Abstract**

Objective: To describe the clinical presentation, work-up results, and surgical management of a newborn patient with abdominal mass and sepsis with a rare congenital malformation known as cecoureterocele.

Materials and Methods: Review was made of the clinical records, renal scintigraphy, imaging studies and photographic records. An electronic reference list such as Medline was used to search the literature. A total 10 articles were found with the MeSH term "ureterocele" associated with "cecoureterocele". The information and cited reference in each article were reviewed and classified according to their topic and methodology. Finally, a working committee select the articles that were included in the discussion.

Results: The presence was determined of what was considered a cecoureterocele associated with a single collecting system and ectopic pelvic kidney. The final surgical management was a nephro-ureterectomy with partial ureterocelelectomy.

Conclusions: Single-system cecoureterocele is a rare and complex malformation of the distal ureter. Early diagnosis and intervention are critical factors, given the probability of sepsis and loss of renal function in the newborn. Late complications, such as urinary incontinence, are another factor of poor prognosis in this entity.

© 2013 Sociedad Colombiana de Urología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El ureterocele es la dilatación quística del uréter distal, se asocia con sistemas colectores únicos en el 20-25% de los casos y con sistemas dobles entre el 75-80%, casi siempre en relación con el hemisistema superior. Los ureteroceles presentes en sistemas únicos son considerados ortotópicos. Las manifestaciones clínicas incluyen hidronefrosis, infección de vías urinarias y sepsis. En casos severos, cuando son de localización ectópica y de gran tamaño, pueden cursar con masa abdominal, síntomas obstructivos y evacuación disfuncional¹.

Materiales y métodos**Presentación del caso**

Neonato de sexo femenino producto de primera gestación, con diagnóstico prenatal de masa abdominal de 96 × 74 mm

en ecografía realizada en la semana 31 de gestación. Consulta a los 30 días de vida por presencia de gran masa abdominal palpable en hipogastrio, falla renal aguda y cuadro de sepsis de origen urinario.

El estudio ecográfico en la admisión documentó hidroureteronefrosis severa del riñón derecho y masa de aspecto quístico y contenido sucio de 102 × 77 × 43 mm que llenaba el abdomen inferior y la cavidad pélvica. La gammagrafía renal estática con ácido dimercaptosuccínico demostró un riñón derecho con cambios de hidronefrosis y otra estructura que captó el radiofármaco en la cavidad pélvica, que se interpretó inicialmente como un riñón ectópico pélvico izquierdo, pero los estudios posteriores aclararon que correspondía a radiofármaco en la vejiga (fig. 1). Una vez instaurado el manejo antibiótico y enfriado el proceso agudo, se intentó la realización de cistouretrografía miccional sin lograrse avanzar la sonda uretral por deformidad del meato uretral y compresión extrínseca de este por la masa pélvica (fig. 2).

A las 48 horas del ingreso, es llevada a laparotomía exploratoria encontrando masa quística de contenido puru-

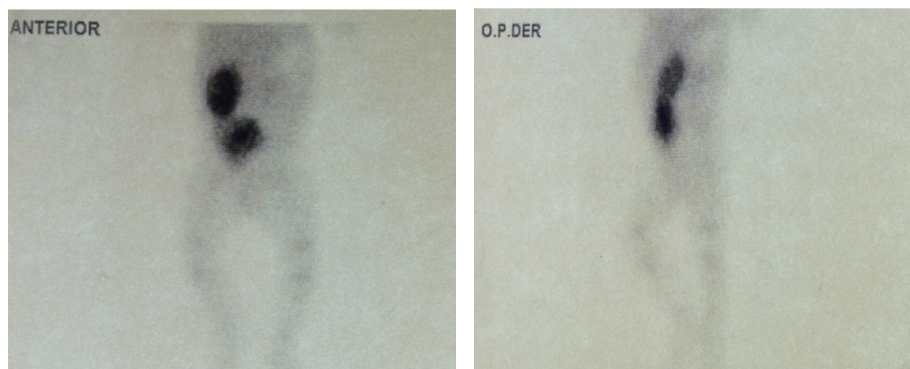


Figura 1 Gammagrafía renal estática con ácido dimercaptosuccínico. Riñón derecho con cambios de hidronefrosis y masa pélvica que capta el radiofármaco (vejiga).

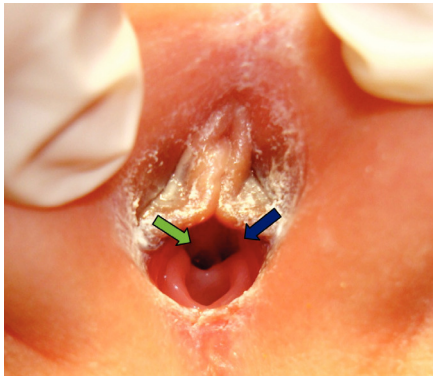


Figura 2 Genitales externos con meato uretral amplio (flecha azul), desplazado y deformado por masa pélvica izquierda (cecoureterocele).

lento, que llena todo el abdomen inferior y la pelvis ósea (fig. 3); la vejiga, el útero y los ovarios se encuentran sanos, y desplazados hacia la derecha. Se drenó la masa quística, encontrando más de 100 cc de material purulento, se lavó el espacio abdominopélvico, se derivó la vejiga con cistostomía suprapúbica, y se dejó catéter de drenaje en la cavidad quística. Una vez resuelto el cuadro inflamatorio agudo, se complementaron los estudios con cistouretrografía miccional demostrando una vejiga normal y reflujo vésico-ureteral de alto grado en unidad renal derecha (fig. 4). El estudio contrastado a través del catéter en el quiste pélvico confirmó que dicha estructura no comunicaba con la vejiga, pero el contraste refluía en lo que parecía corresponder a un uréter terminando ciego en la cavidad pélvica. Estos hallazgos se interpretaron como un ureterocele ectópico extravésical (fig. 5).

A los 3 meses de vida, luego de la estabilización de su función renal, es llevada nuevamente a cirugía; la evaluación endoscópica bajo anestesia mostró un meato uretral amplio y deformado, con un defecto extenso en la pared lateral izquierda de la uretra, desembocando hacia su aspecto más proximal una estructura que comunicaba con la cavidad quística previamente descrita (esto se demostró inyectando azul de metileno por la sonda de drenaje de la cavidad). Durante la laparotomía se encontró un importante componente inflamatorio de las estructuras pélvicas. Una vez disecada la estructura quística previamente demostrada, se encontró un uréter que drenaba desde un riñón hipoplásico de aspecto quístico ubicado en la línea media a la altura de la articulación sacroilíaca. La gran dilatación quística hacía cuerpo con el aspecto posterior y lateral de la uretra y el cuello vesical. Se realizó nefroureterectomía izquierda y resección parcial del ureterocele, abandonando el segmento en contigüidad con el cuello vesical y la uretra (fig. 6).

El informe final de anatomopatología determinó la presencia de hipoplasia y displasia renales (fig. 7); el análisis del uréter proximal mostró la arquitectura habitual pero asociada a infiltrado linfoplasmocitario, polimorfonuclear neutrófilo y eosinófilo, con áreas de granuloma a cuerpo extraño (fig. 8). En cuanto al uréter distal y lo que macroscópicamente corresponde al ureterocele, presentó importante dilatación de la luz, recubierta por epitelio transicional, fibras musculares escasas de distribución heterogénea y

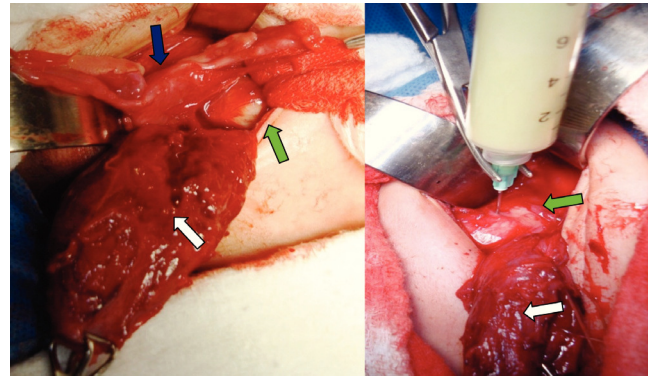


Figura 3 Hallazgos intraoperatorios de laparotomía exploratoria: masa abominopélvica quística de contenido purulento, adherida a útero y vejiga, que corresponde a gran ureterocele que genera efecto compresivo sobre uretra y cuello vesical. Flecha azul: útero y anexos. Flecha verde: cecoureterocele. Flecha blanca: vejiga.

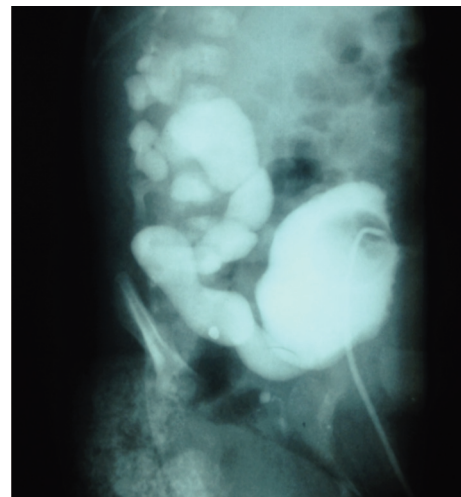


Figura 4 Cistouretrografía miccional: reflujo vésico-ureteral de alto grado en unidad renal derecha.

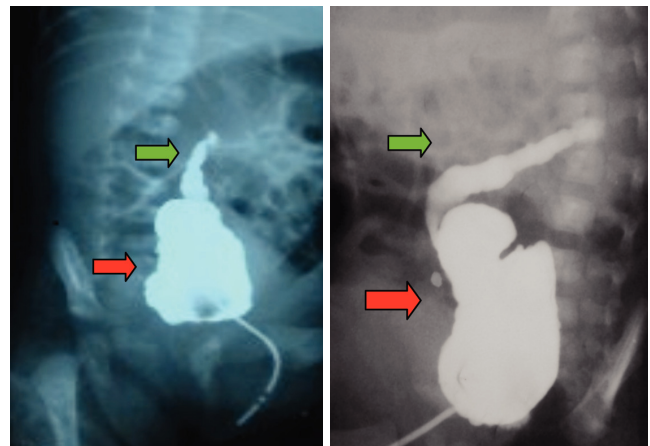


Figura 5 Cavitografía. Flecha verde: uréter. Flecha roja: cecoureterocele.

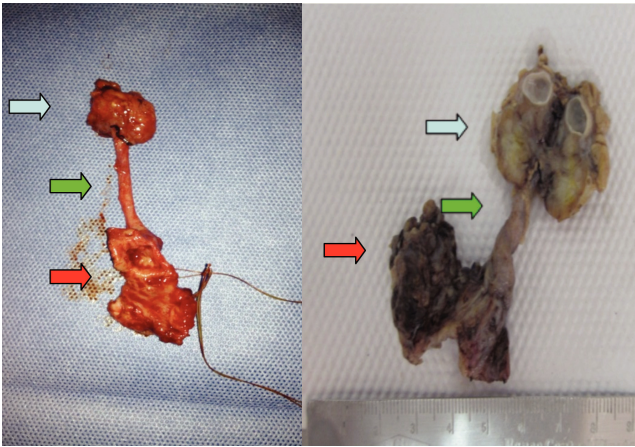


Figura 6 Espécimen quirúrgico producto de nefroureterectomía. Flecha roja: cecoureterocele. Flecha verde: uréter. Flecha azul: riñón displásico.

desorganizadas, a la altura del borde de sección, marcado infiltrado linfoplasmocitario, con áreas de granuloma y congestión vascular, hallazgos histológicos compatibles con ureterocele (fig. 9).

Discusión

El desarrollo del diagnóstico prenatal ecográfico ha llevado a un incremento en la detección de malformaciones genitourinarias, siendo el 20% de estas de aspecto quístico¹. Una lesión quística abdominal prenatal debe diferenciarse entre las de origen urinario como hidronefrosis, urinoma perirrenal, megavejiga, displasias renales quísticas o enfermedad renal quística, de otras entidades como atresia duodenal, quistes de duplicación entéricos, pseudoquistes de meconio, quistes de ovarios, uracales, adrenales, entre otros. El ultrasonido prenatal del paciente con ureterocele, dada la asociación con doble sistema colector y la uropatía obstructiva, puede mostrar hidronefrosis del hemisistema superior y presencia de lesión quística intravesical, que logra oscilar con el ciclo vesical dada la posibilidad de colapso del ureterocele¹. Se han descrito lesiones de pseudoureterocele secundarios a uréteres ectópicos dilatados que desplazan la vejiga^{2,3}.

En el período neonatal, los pacientes pueden presentar retención urinaria, masa pélvica o abdominal, fiebre, y en niñas, masa interlabial prolapsada, que incluso puede alcanzar el periné^{4,15}. El diagnóstico diferencial de masa abdominal en esta etapa debe incluir patología renal, específicamente hidronefrosis, masas renales, como también hi-

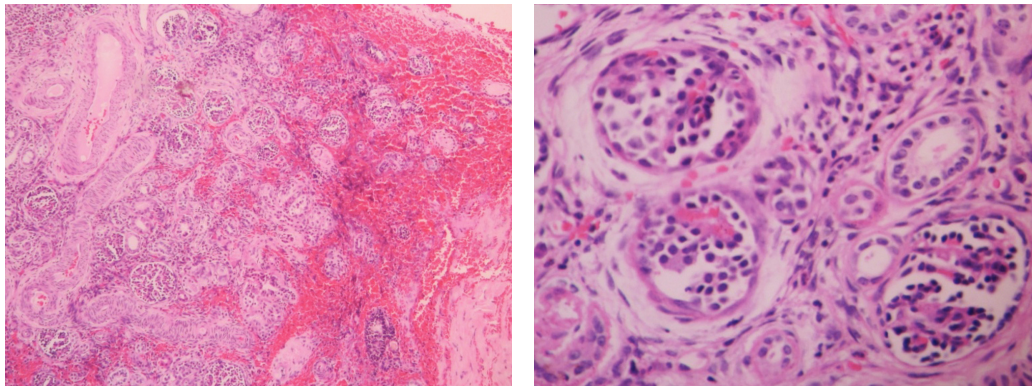


Figura 7 Histopatología espécimen quirúrgico; riñón, hipoplasia y displasia. Parénquima renal con arquitectura distorsionada; se identifican a menor aumento estructuras glomerulares con hiperplasia parietal.

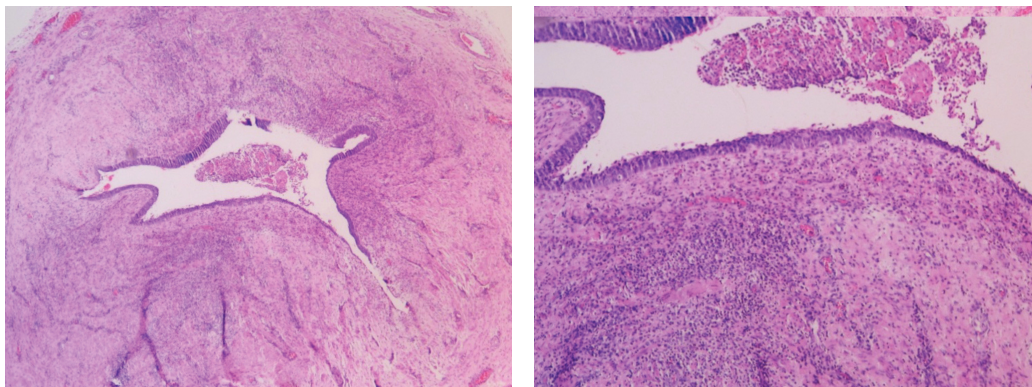


Figura 8 Uréter proximal, arquitectura habitual asociado a infiltrado inflamatorio.

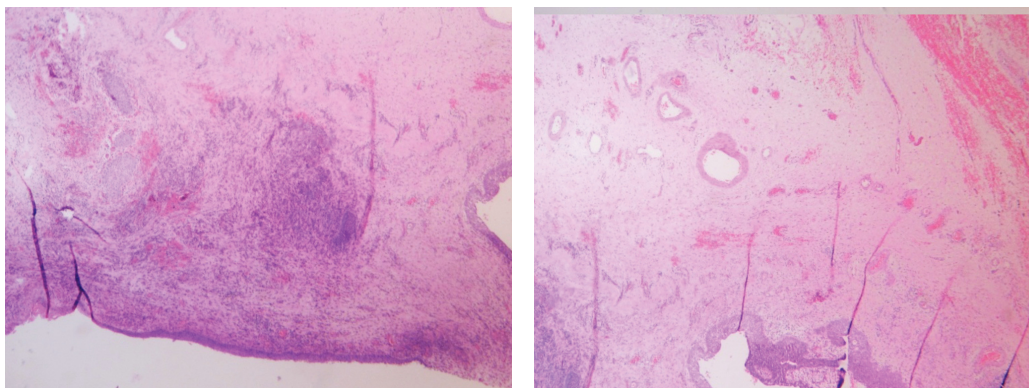


Figura 9 Uréter distal, ureterocele. Dilatación de la luz, recubierta por epitelio transicional, fibras musculares escasas de distribución heterogénea y desorganizada.

drocolpos, masas ováricas, hepáticas o esplénicas, lesiones entéricas, ascitis, lesiones uracales, entre otras^{4,6}.

La variedad y la complejidad de las anomalías congénitas del uréter son un gran reto para el urólogo pediatra. El ureterocele tiene una incidencia de 1 por cada 500 autopsias según la serie de Uson reportada en 1961. Es más frecuente en mujeres, con una relación de 3 a 1, asociándose hasta en un 95% a sistemas colectores duplicados, mientras que en hombres, el 66% se presentan en sistema único. Del total, el 88% de los ureteroceles se asocian a doble sistema colector, y el 15% se presentan bilaterales^{1,7}.

Estructuralmente, el ureterocele corresponde a una dilatación quística o evaginante del uréter distal, como resultado de un proceso embriogénico anormal, que se relaciona con alteraciones de la unidad renal comprometida. Histológicamente el ureterocele se encuentra en el aspecto externo del uréter cubierto por mucosa vesical, y su luz está cubierta por mucosa ureteral; entre estas hay fibras musculares lisas escasas. De esta manera, el proceso obstructivo del uréter conduce a dilatación y adelgazamiento de este, y microscópicamente se encuentra un aumento de la musculatura ureteral proximal⁸.

En 1968, Stephens desarrolló una clasificación fisiopatológica de los ureteroceles según la ubicación del meato ureteral y su tamaño^{9,10}:

1. Estenótico: contenido a nivel intravesical, con meato estrecho.
2. Esfintérico: con meato a nivel del esfínter interno que genera una obstrucción relativa excepto durante el vaciamiento.
3. Esfintérico-estenótico: similar al esfintérico pero con meato estrecho, y suele generar obstrucción aun en la fase de vaciamiento.
4. Cecoureterocele: dilatación intravesical con presencia de una bolsa ciega que se extiende por la submucosa uretral, causando obstrucción a nivel uretral.

Además, los ureteroceles pueden clasificarse como intravesicales cuando se ubican por completo dentro de la vejiga, y extravesicales los que tienen alguna porción situada de forma permanente en el cuello vesical o en la uretra^{1,10}. Solo un 5% de los pacientes se presenta con un cecouretero-

cele verdadero^{1,7}. La presentación descrita de nuestro caso muestra la presencia de un saco de origen ureteral que se extiende por debajo del cuello vesical, haciendo cuerpo con la pared lateral izquierda de la uretra, comprimiéndola y generando obstrucción infravesical con severa repercusión en el tracto urinario superior. Por esta razón, consideramos que se trata de un cecoureterocele a pesar de que la ubicación del meato ectópico es uretral extravesical.

Desde el punto de vista embrionario, y en condiciones normales, el desarrollo ureteral coincide con el desarrollo renal entre la semana 4 y 8 de gestación. La yema ureteral se proyecta desde el conducto mesonéfrico, proximal a su unión con la cloaca, y se dirige en sentido cefálico para penetrar en el tejido metanéfrico. El segmento del conducto mesonéfrico ubicado entre la cloaca y la yema ureteral se denomina conducto excretor común y será el futuro meato ureteral. Aun con todos los avances en el entendimiento molecular y embriológico de la formación del tracto urinario, hasta hoy la etiología del ureterocele no está clara por completo¹.

Múltiples trabajos mencionan la publicación de Chwalla en 1927, quien describió una membrana que cerraba la "boca del uréter", la cual al presentar obstrucción o disolución incompleta generaba ureterocele; dicha estructura temporalmente separa el extremo distal del conducto de Wolff del seno urogenital hacia los 37 días de la gestación¹¹; esta teoría explicaría el origen de ureteroceles estenóticos, mas no el origen de ureteroceles con meatos ectópicos. Por otro lado, Stephens propone que en los ureteroceles con orificio ectópico, el cuello vesical podría generar efecto obstructivo y llevar a dilatación intravesical; esto explicaría el desarrollo de ureteroceles con meatos ectópicos mas no el de los ureteroceles con orificios ortotópicos. Adicionalmente, Stephens estudió la porción intravesical de los ureteroceles encontrando un desarrollo anormal del uréter terminal, en donde una deficiencia o ausencia de capas musculares ureterales podrían resultar en la dilatación del mismo, lo que se correlaciona con los hallazgos histológicos de nuestro caso^{1,10}.

Tanagho hace referencia a un ensanchamiento anormal del conducto mesonéfrico a nivel de la unión con el seno urogenital. En condiciones normales, esta área se dilata por estímulos, aún no definidos, para la expansión uretral y vesi-

cal, solo que para este momento la migración ureteral se ha completado. La extensión proximal de este ensanchamiento hacia el uréter distal antes de su migración completa puede resultar en el desarrollo de un ureteroceles^{1,10}.

Passerini describe 2 pacientes con una condición especial de ureteroceles en la cual hay ausencia de tejido renal correspondiente o presencia de un tejido renal severamente afectado hipoplásico y multiquístico, sugiriendo una secuencia involutiva del riñón; dichos hallazgos son similares con la anatomía patológica de nuestro paciente¹².

El manejo quirúrgico del ureteroceles depende de su asociación o los efectos sobre el sistema colector y la unidad renal asociada. En caso de exclusiones renales en sistemas únicos o dobles puede ser necesaria la nefrectomía o heminefrectomía¹. Dentro de los procedimientos quirúrgicos abiertos se han descrito las ureteroclectomías intravesicales o extravesicales, sin embargo la manipulación del uréter distal en lesiones esfintéricas o cecoureteroceles, dada su relación con el esfínter uretral externo, tiene un alto riesgo de daño del mecanismo de la continencia, por lo que se debe evitar este tipo de disecciones, razón por la cual en nuestra paciente no se realizó resección del segmento a nivel vesical ni uretral. Una práctica común en la actualidad es la incisión endoscópica del ureteroceles, sin embargo hay que tener en cuenta la anatomía trigonal, la ectopia, el reflujo vésico-ureteral, la presencia de un doble sistema colector y la posibilidad de requerir segundos procedimientos¹³.

Los cecoureteroceles por hacer cuerpo con el cuello vesical y la pared uretral, tienen implicaciones importantes hacia el futuro, siendo la cuarta causa de incontinencia urinaria de difícil manejo, después de los disrafismos espinales, lesiones medulares y complejo extrofia-epispadia¹⁴.

Conclusión

El cecoureteroceles en sistema colector único es una malformación compleja, extremadamente rara, que plantea un reto diagnóstico y terapéutico para el urólogo. Su etiología desde el punto de vista embriológico no está del todo establecida y una sola hipótesis no explica por completo su origen; sin embargo, hallazgos histológicos tales como la presencia de fibras musculares escasas y desorganizadas, e incluso la ausencia de las mismas a nivel del uréter distal podrían estar en relación directa con su génesis. El rápido diagnóstico e intervención son factores decisivos dadas las complicaciones de esta entidad como la pérdida de la función renal y sepsis de origen urinario. La anatomía de cada paciente con ureteroceles debe estudiarse de forma detallada a fin de individualizar cada caso y seleccionar la terapia óptima a fin de mantener la supervivencia renal y la continencia urinaria.

Nivel de evidencia

III.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Dra. Natalia Buchely Ibarra, residente de 3.º año de Patología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar.

Bibliografía

1. Keating MA. Ureteral duplication anomalies: ectopic ureters and ureteroceles. En: Docimo SG, Canning DA, Khoury AE, eds. *The Kelalis-King-Belgman. Textbook of Clinical Pediatric Urology*. 5.ª ed. Londres: Informa Healthcare; 2007. p. 593-647.
2. Brunisholz Y, Vial Y, Maillard-Brignon C, Meyrat BJ, Frey P, Hohlfeld P. Prenatal diagnosis of urinary malformations: results in a series of 93 consecutive cases. *Swiss Med Wkly*. 2001;131:95-8.
3. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureteroceles: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureteroceles. *Br J Urol*. 1995;75:401-5.
4. Méndez-Gallart R, Estévez-Martínez E, Rodríguez-Barca P, García-Palacios M, Bautista-Casasnovas A. Prolapsed cecoureteroceles presented as a prenatal genital mass: A urological challenge. *Can Urol Assoc J*. 2013;7:e757-60.
5. Mohta A, Upreti L. Cecoureteroceles, *Indian Pediatr*. 2010;47:522-3.
6. Chandler JC, Gauderer MW. The neonate with an abdominal mass. *Pediatr Clin North Am*. 2004;51:979-97, ix.
7. Uson AC, Lattimer JK, Melicow MM. Ureteroceles in infants and children: a report based on 44 cases. *Pediatrics*. 1961;27:971-83.
9. Stephens FD. Aetiology of ureteroceles and effects of ureteroceles on the urethra. *Br J Urol*. 1968;40:483.
8. Tokunaka S, Gotoh T, Koyanagi T, Tsuji I. Morphological study of the ureteroceles: a possible clue to its embryogenesis as evidenced by a locally arrested myogenesis. *J Urol*. 1981;126:726-9.
10. Copen DE, Duckett JW. The modern approach to ureteroceles, *J Urol*. 1995;153:166-71.
11. Chwalla R. The process of formation of cystic dilation of the vesical end of the ureter and of diverticula at the ureteral ostium. *Urol Cutan Ren*. 1927;31:499.
12. Passerini Glazel G, Calabro A, Aragona F, Avni EF, Schulman CC. Blind ureteroceles. *Eur Urol*. 1986;12:331-3.
13. Byun E, Merguerian PA. A Meta-Analysis of Surgical Practice Patterns in the Endoscopic Management of Ureteroceles. *J Urol*. 2006;176(4 Pt 2):1871-7.
14. Pérez M, Smith EA, Broecker BH, Massad CA, Parrot TS, Woodard JR. Outcome of sling cystourethropexy in the pediatric population: A critical review. *J Urol*. 1996;156:642-6.
15. Tanagho EA. Embryologic basis for lower ureteral anomalies: a hypothesis. *Urology*. 1976;7:451-64.
16. Austin PF, Cain MP, Casale AJ, Hiatt AK, Rink RC. Prenatal bladder outlet obstruction secondary to ureteroceles. *Urology*. 1998;52;1132-5.