

Vejiga Hipoplasica, cuadruplicación con triplicación ureteral contralateral Reporte de un caso ¿Amerita cirugía de aumento vesical?

Gustavo Hernández-Aguilar¹, Ramon David Miguel-Gomez²,
Sergio Landa-Juarez², José Refugio Mora-Fol³, Jaime Zaldivar-Cervera⁴

¹ Jefe del Servicio de Urología Pediátrica

² Adscrito al Servicio de Urología Pediátrica

³ Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica

⁴ Cirujano Pediatra y Director Médico del Hospital

Unidad Médica de Alta Especialidad “La Raza”.
Instituto Mexicano del Seguro Social. Jacarandas Esq. Vallejo s/n,
CP: 02790 Delegación Azcapotzalco
México, D.F.

Solicitud de Sobretiros: Dr. Gustavo Hernandez Aguilar,
Unidad Médica de Alta Especialidad “La Raza”.
Instituto Mexicano del Seguro Social. Jacarandas Esq. Vallejo s/n,
CP: 02790 Delegación Azcapotzalco
México, D.F.

Resumen

Introducción: Agenesia vesical, anomalía rara, generalmente en niñas. La hipoplasia resultado de una falla embriológica parecida, se incluye dentro del mismo rubro. Las anomalías genitourinarias asociadas como la presencia de múltiples sistemas colectores son extremadamente raras. Solo un caso documentado se ha reportado en la literatura mundial.

Caso Clínico: Niña de 9 años, con incontinencia urinaria, introito único, cavidad pequeña, lateralmente ambos orificios ureterales sin uretra o vagina. Operada de reimplante bilateral, neoureteroplastia y mecanismo continente de suspensión uretral. Actualmente sus estudios revelan adecuada capacidad vesical, múltiples sistemas colectores sin evidencia de reflujo u obstrucción, micción espontánea e incontinencia mínima.

Discusión: Las anomalías genitourinarias ocurren entre las 5 y 7ª semana de gestación. En hipoplasia vesical, la inserción ureteral anómala sugiere la causa. Su asociación con sistemas colectores múltiples, es única. El vestigio vesical incrementa su capacidad sin necesidad de aumentos vesicales, sugiriendo un manejo conservador, evitando muchas complicaciones.

Palabras clave: Hipoplasia vesical; Neoureteroplastia; Triplicación; Cuadruplicación ureteral



Bladder Hypoplastic, Cuadruplicacion with contralateral triplicate ureter. A Case Report ¿Require Cirugia of bladder Augment?

Abstract

Introduction: Bladder agenesis, uncommon anomaly, generally in girls. Bladder hypoplasia result of a failure seem embryologic, is include. The anomalies genitourinary associate as the presence of multiple systems collectors is extremely strange. Alone a documented case has been reported in the world literature

Clinical Case: Girl 9 years old, with incontinence urinary, unique introit, small cavity, laterally both holes ureterales without urethra or vagina. Operated of bilateral reimplante, neouretroplastía and containing mechanism of suspension urethral. At the moment their studies reveal appropriate capacity of bladder, multiple systems collectors without reflux evidence or obstruction, spontaneous micturition and minimum incontinence.

Discussion: The anomalies genitourinary happen between the 5^a and 7^a week of gestation. In bladder hypoplasia, the insert anomalous uréteral suggest the cause. Its association whit systems multiple collectors, is only. The bladder vestige increases its capacity without necessity of bladder enlargement, suggesting a conservative handling, avoiding many complications.

Index Word: Bladder hypoplasia; Neouretroplastia; Triplication; Cuadruplicacion uréteral.

Introducción

La agenesia vesical es una anomalía extremadamente rara en recién nacidos vivos. Glenn reportó un caso en 600,000 pacientes examinados,¹ hasta la fecha 20 recién nacido vivos se han reportado principalmente en niñas.^{2,3}

La hipoplasia vesical se ha incluido dentro del mismo rubro de la agenesia vesical aunque son patologías distintas con similitud.

Krull y Palmer postularon, que la agenesia vesical es por una falla en desarrollo de la porción inferior de los conductos mesonéfricos dentro de la porción mesodermal de la vejiga, esto es una implantación anormal de dichos conductos fuera del triángulo.⁵

La asociación con alteración del sistema genitourinario (agenesia vaginal, útero bicorne, duplicación vaginal, agenesia renal uní o bilateral, displasia renal, hidronefrosis), y alteraciones de intestino posterior se han reportado.^{1,4}

La presencia de múltiples sistemas colectores son extremadamente raros hablando individualmente, la triplicación es mas común que la cuadruplicación ureteral.

Solo un caso documentado de esta asociación se ha reportado en la literatura mundial.

La división anómala de las yemas mesonéfricas da como consecuencia la formación de múltiples sistemas colectores.⁶⁻⁸

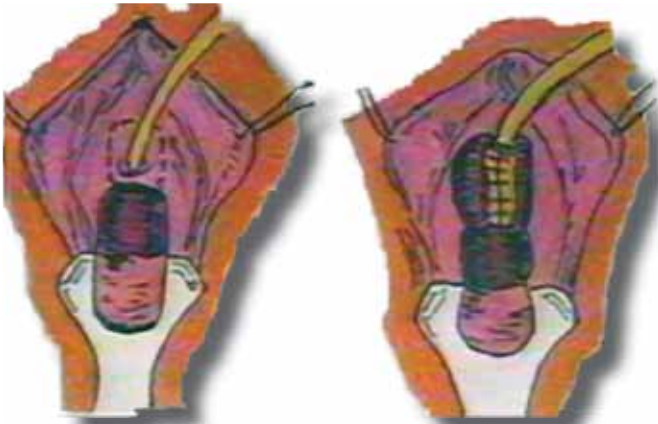
Caso Clínico

Se trata de una niña de nueve años de edad, referida por presentar infección e incontinencia urinaria total.



Foto 1. Urografía excretora que muestra cuatro sistemas colectores derechos y tres izquierdos, incompletos y dilatados, que terminan lateralmente a la vejiga hipoplasica.





Dibujo 1. Neouretroplastia con tejido vulvar anterior.

Tiene cariotipo 46XY, además, Sx de Morris.

En la exploración física inicial presentaba labios mayores hipoplásicos, clítoris de 1.5 cm., un solo orificio donde se apreciaba ambos orificios ureterales y una cavidad pequeña que sugería vejiga, no se identificó uretra o vagina.

La Urografía Excretora delimitó cuatro sistemas colectores derechos y tres izquierdos poco dilatados, incompletos, que terminan lateralmente a la vejiga hipoplásica (Foto 1).

La operación inicial consistió en reimplante vesicoureteral tipo Cohen bilateral.

El Cistograma de control cuatro meses después mostró llenado vesical con poca capacidad.

Se practica una neouretroplastia con tejido vulvar anterior, fue realizada utilizando el principio de válvula de presión hidráulica (Dibujo 1).

El control radiológico evidenció mejoraría importante en su capacidad vesical (Foto 2).

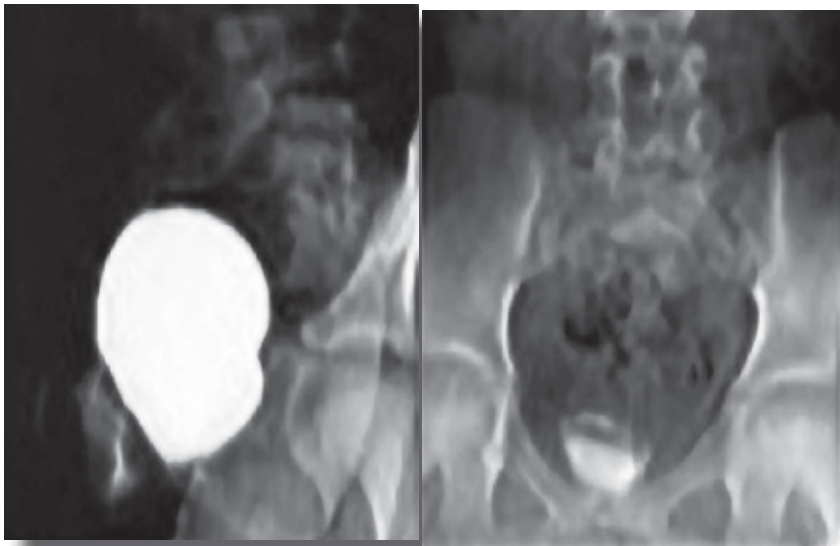


Foto 2. Cistograma miccional que muestra mejoría en la capacidad vesical, en la continencia y disminución en la orina residual.



Foto 3. Urografía excretora que muestra la mejoría en la capacidad vesical, disminución de la dilatación pielocalicial bilateral

Su continencia urinaria había mejorado ya que presentaba sensación de micción durante el día y podía controlar parcialmente su continencia.

Finalmente ocho meses después de la primera cirugía se agregó otro mecanismo continente de suspensión uretral, "cabestrillo" (Dibujo 2),

Una laparotomía exploradora confirmó útero rudimentario, ovarios macroscópicamente normales, realizando extracción de los mismos.

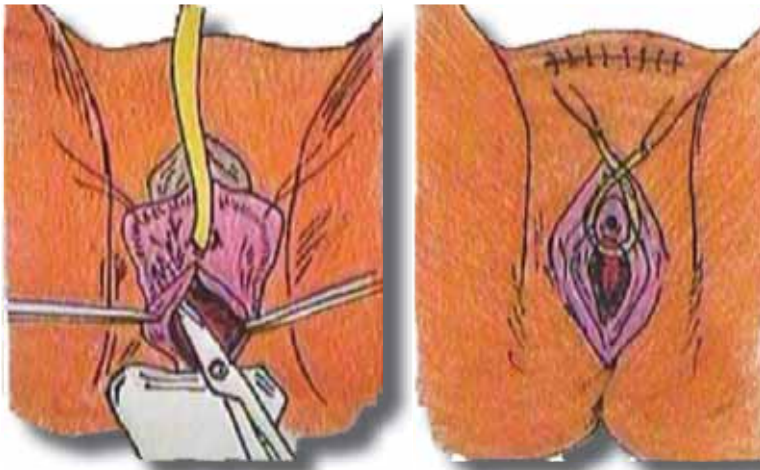
La continencia y la capacidad vesical mejoraron.

Actualmente la paciente tiene micción espontánea (Foto 3), y solo refiere incontinencia de esfuerzo.

Un estudio urodinámico revela adecuada capacidad vesical.

La Urografía excretora y Cistograma miccional sin evidencia de reflujo o uropatía obstructiva.





Dibujo 2. Mecanismo continente de suspensión uretral “cabestrillo”

El Examen general de orina y Urocultivo, prácticamente normales.

Discusión

Las anomalías de la embriogénesis ocurren entre las 5 y 7ª semana de gestación, la cloaca se divide en seno urogenital y canal rectal.

En este mismo proceso las porciones distales de los conductos mesonéfricos son absorbidos dentro de la pared vesical.

A la 9ª semana, en las niñas los conductos de Muller alcanzan al seno urogenital en una porción medial a los conductos mesonéfricos.

Posteriormente el seno urogenital se divide en un canal uretrovaginal y uretrovesical.

Aunque no esta bien definido la causa de la agenesia vesical, seguramente la falta del desarrollo del seno urogenital apoya mas este origen, por otro lado la falta de inserción de los uréteres dentro de la vejiga son causa de la hipoplasia vesical como postulan Krull y Palmer.⁵

La presencia de anomalías del sistema genitourinario ya ha sido documentada.¹⁻⁵

La presencia de múltiples sistemas colectores bilateralmente son extremadamente raros, solo un caso documentado de esta asociación se ha reportado en la literatura mundial.^{7,8}

El hecho de contar con una porción de músculo vesical, permite a partir del reimplante ureterovesical incrementar su capacidad vesical, la cual mejoramos con un mecanismo continente de válvula de presión hidráulica (que correspondió a la neouretra) y otro de suspensión uretral o “cabestrillo”, que incrementaron la resistencia

uretral logrando con esto mejorar su capacidad vesical.

Creemos que en el momento de colocar los uréteres dentro de la vejiga, se inició de manera fisiológica el desarrollo vesical, el cual en forma normal se lleva a cabo en las primeras semanas de vida fetal.

Actualmente la paciente presenta un capacidad vesical al 80%.

En la literatura el manejo de la agenesia e hipoplasia vesical en la mayoría de los casos son derivaciones urinarias y cirugías de aumento.

Consideramos que el tratamiento deberá encaminarse a realizar el crecimiento fisiológico de la vejiga.

En contraste con la agenesia vesical esta se ha clasificado en varias formas de acuerdo a masculinos o femeninos y considerando al desarrollo de la cloaca y desembocadura del orificio ureteral.⁴

En nuestra paciente la asociación de una vejiga hipoplásica con triplicación de uréteres del riñón derecho y cuadruplicación izquierda, así como la presencia de restos mullerianos con cariotipo XY (niña) lo hace ser único.

Referencias

1. Glenn JF. Agenesis of the bladder. J A M A 1959; 169: 2016-18.
2. Graham SD. Agenesis of bladder. J Urol 1972; 107: 660-61.
3. Vakili BF. Agenesis of the bladder: a case report. J Urol 1973; 109: 510-11.
4. Metoki R, Orikasa S, Ohta S and Kanetoh H. A case of the bladder agenesia. J Urol 1986; 136: 662-64.
5. Krull CL. Agenesis of the bladder and urethra: a case report. J Urol 1988; 140: 793-94.
6. Newman H. Triplication of the ureter. J Urol 1969; 101: 692-93.
7. Soderdahl DW. Bilateral ureteral cuadruplicación. J Urol 1976; 116: 255-56.
8. Iglesias LR, Nicomedes LR, and Machado CB. Ureteral cuadruplicación whit contralateral triplicate ureter. J Urol 2001; 66: 979-80.