

Uréteres ectópicos en sistema único. Revisión de 19 casos

M.S. Fernández, V. Ibáñez, F. Estornell, C. Reig, C. Domínguez, M. Martínez, F. García-Ibarra

Departamento de Cirugía Pediátrica, Sección de Urología Pediátrica, Hospital Infantil «La Fe», Valencia.

RESUMEN: El uréter ectópico dependiente de un riñón sin duplicidad se asocia con frecuencia a múltiples anomalías congénitas, y su unidad renal suele ser anómala. Diecinueve casos de uréteres ectópicos en sistema único fueron diagnosticados y tratados en nuestro centro en los últimos 20 años, en pacientes menores de 11 años. En dos casos la anomalía era bilateral y un 63% tenía malformaciones asociadas, siendo la más frecuente la atresia anorrectal. La incidencia de reflujo al uréter ectópico fue del 57% y la asociación a agenesia renal uni o contralateral del 26,3%. Trece uréteres ectópicos fueron reimplantados en vejiga, y en los casos de mala función renal se realizó nefroureterectomía. El tiempo de seguimiento osciló entre 10 meses y 14 años, cursando el 68% sin complicaciones, con función renal normal. Dos pacientes presentaron una insuficiencia renal que les llevó al trasplante. El diagnóstico de esta patología requiere un alto grado de sospecha, surgiendo con frecuencia como hallazgo casual al estudiar otras manifestaciones. Sin embargo, la importante alteración de la función renal que puede ocasionar hace que sean necesarios un diagnóstico y tratamiento precoces. Hay que destacar la gran incidencia de reflujo al uréter ectópico y asociación a agenesia renal en los dependientes de sistema único en relación a los que presentan duplicidad.

PALABRAS CLAVE: Uréter ectópico de sistema único; Niños; Reflujo vésico-ureteral; Agenesia renal.

SINGLE-SYSTEM ECTOPIC URETERS. A REVIEW OF 19 CASES

ABSTRACT: Single system ectopic ureters are usually associated with multiple congenital abnormalities and the corresponding renal units is frequently abnormal. 19 cases of single system ectopic ureters were diagnosed and treated in our hospital during the last 20 years. The patients were less than 11 years old. The abnormality was bilateral in two cases and the 63% of all had associated malformations, being the anorectal abnormalities the most frequent. The incidence of reflux into the ectopic ureter was 57%, and the association to unilateral or contralateral renal agenesis, 26.3%. Thirteen ectopic ureters were reimplanted successfully into the bladder, and the cases of nonfunctioning kidneys were removed (nephroureterectomy). The follow-up period was 10 months to 14 years, developing the 68% of the cases without any complication and a good renal function. Two patients were transplanted due to a kidney failure. Diagnosis is often extremely difficult and requires a high degree of suspicion. This diagnosis may be inci-

Correspondencia: M. Soledad Fernández Córdoba, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Fe», Avda. de Campanar 21, 46009 Valencia.

dental, and it may be made during investigation of patients with other malformations. An early diagnosis and treatment must be made in order to avoid a disturbance of renal function. We wish to point up the high incidence of reflux into the ectopic ureter and the high association to renal agenesis in the single system ectopic ureters in comparison with ectopic ureter of duplex system.

KEY WORDS: Ectopic ureter; Single system; Children; Vesicoureteral reflux; Renal agenesis.

INTRODUCCIÓN

El uréter ectópico en sistema único es definido como el dependiente de un riñón sin duplicidad cuya apertura se encuentra en una posición distal al trigono vesical^(1,2). Es frecuente su asociación a anomalías congénitas de otros órganos, y con frecuencia su unidad renal es anormal⁽³⁾.

El objetivo de este trabajo es la revisión de la experiencia de nuestro centro en los casos pediátricos, durante los últimos 20 años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre 1978 y 1997 han sido tratados en el Hospital Infantil «La Fe» de Valencia 55 pacientes con uréteres ectópicos, de los cuales 19 eran dependientes de sistemas únicos, sin duplicidad.

Retrospectivamente analizamos edad de presentación, sexo, sintomatología, localización anatómica, afectación renal, malformaciones asociadas, aproximación diagnóstica, tratamiento y complicaciones.

RESULTADOS

Fueron diagnosticados 9 niños y 10 niñas de ectopias ureterales en sistemas sin duplicidad, dos de ellos bilaterales, con edades comprendidas entre 3 días y 11 años (media de edad: 2,18 años). Seis se diagnosticaron durante el estudio de

Tabla I Espectro de anomalías en uréteres ectópicos de sistema único

| | <i>Sexo/Edad</i> | <i>Anomalia</i> | <i>Riñón ipsilateral</i> | <i>Riñón contralateral</i> | <i>Asociación urológica</i> | <i>Otras malformaciones</i> |
|----|------------------|----------------------------|-----------------------------|------------------------------|---|--|
| 1* | M/3 d | Bilateral/uretra post. | RVU | RVU | Divertículo vesical | Atresia anorrectal/atresia ileal/onfalocele/pies zambos/diástasis púbica |
| 2 | M/9 d | Derecho/uretra post. | RVU/bifidez/UHN | Agenesia renal | Fístula rectouretral hipospadias escrotal | Atresia anorrectal hemivértebra/henía hiato |
| 3 | F/5 m | Derecho/cuello vesical | RVU/UHN | Agenesia renal | | Atresia anorrectal hemivértebra/atrofia miembro inf./hexodactilia |
| 4 | M/3 m | Bilateral/uretra post. | RVU | RVU | Válvulas uretra posterior | Estrabismo convergente/hipotonía muscular |
| 5 | M/1 m | Derecho/cuello vesical | RVU/no rotación renal | Agenesia renal | Fístula rectouretral criptorquídea | Atresia anorrectal/alterac. vertebrales/cardiopatía |
| 6 | M/14 m | Izquierdo/uretra post. | Agenesia renal | RVU | Dilatación utrículo | |
| 7 | M/10 m | Derecho/uretra post. | RVU/dismorfia pielocalicial | Normal | | |
| 8 | M/18 m | Izquierdo/cuello vesical | RVU/EUPU | Normal | Criptorquídea | |
| 9 | M/ 8 a | Derecho/vesícula seminal | Agenesia renal | Normal | Criptorquídea | Dismorfia facial/retraso psicomotor/HIB |
| 10 | F/3 a 4 m | Derecho/uretra post. | UHN | RVU | | |
| 11 | F/15 d | Izquierdo/uretra post. | Bifidez | RVU | | Atresia anorrectal/cardiopatía congénita |
| 12 | F/2 a | Derecho/cuello vesical | Ectopia renal | RVU/divertículo paraureteral | | Dismorfia facial |
| 13 | F/3 m | Izquierdo/uretra posterior | RVU | Normal | | |
| 14 | M/22 d | Izquierdo/uretra post. | RVU/anulación funcional | RVU | | |
| 15 | M/7 m | Derecho/cuello vesical | UHN | Normal | | Duplicidad vaginal |
| 16 | F/2 m | Izquierdo/uretra post. | RVU | Normal | | Reflujo gastroesofágico |
| 17 | F/4 a | Derecho/vagina | Riñón multiquistico | Normal | | |
| 18 | F/7 a | Derecho/cérvix | Riñón multiquistico | Normal | | |
| 19 | F/11 a 9 m | Derecho/cuello vesical | UHN/ectopia renal | RVU | | Utero bicorne/ovario derecho poliquistico/cardiopatía congénita |

* Falleció a los 3 meses por sepsis 2ª a enterocolitis necrotizante. d: días; m: meses; a: años; RVU: reflujo vésico-ureteral; UHN: urétero-hidronefrosis; EUPU: estenosis unión pieloureteral; HIB: hernia inguinal bilateral.

malformaciones urológicas en pacientes con atresia anorrectal, dos se presentaron con incontinencia entre micciones normales, uno con insuficiencia renal al nacimiento y el resto con infecciones urinarias. En 6 de estos pacientes la ecografía prenatal fue muy útil al detectar alteraciones que hicieron poner en marcha la batería de pruebas diagnósticas.

El lugar de desembocadura del uréter ectópico ha sido en la uretra posterior (n = 10), cuello vesical (n = 6), vesícula seminal (n = 1), cérvix (n = 1) y vagina (n = 1). El 63% (12 pacientes) presentaban otras malformaciones urológicas o sistémicas, siendo las más frecuentes las atresias anorrectales. De las urológicas destacan dos agenesias renales unilatera-

les y tres contralaterales, lo que supone una asociación a agenesia renal del 26,3%. La incidencia de reflujo al uréter ectópico de sistema único es del 57% (12 de 21, al haber dos bilaterales) (Tabla I). La relación entre la desembocadura del uréter ectópico y la alteración renal se muestra en la tabla II.

Todos fueron estudiados mediante ecografía, cistografía miccional y urografía intravenosa (Fig. 1). Se realizaron 5 renogramas isotópicos, 6 vaginogramas y 8 valoraciones endoscópicas. Tratamientos intervencionistas previos al tratamiento fueron llevados a cabo en cuatro niños (punción renal o ureterostomía cutánea).

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamen-

Tabla II Relación entre la desembocadura del uréter ectópico y la alteración renal

| | <i>Función renal conservada</i> | <i>Displasia</i> | <i>Agenesia unilateral</i> | <i>Agenesia contralateral</i> |
|---------------------|---------------------------------|------------------|----------------------------|-------------------------------|
| Uretra posterior | 5 | 2 | 1 | 1 |
| Cuello vesical | 5 | — | — | 2 |
| Cérvix | — | 1 | — | — |
| Vagina | — | 1 | — | — |
| Vesículas seminales | — | — | 1 | — |

te a excepción de un niño que murió a los 3 meses de edad por una sepsis secundaria a una enterocolitis necrotizante sin llegar a intervenir (presentaba además un onfalocele, atresia ileal y atresia anorrectal); 13 uréteres fueron reimplantados en vejiga sin complicaciones con la técnica de Politano; en el resto se realizó nefroureterectomía. El período de seguimiento ha oscilado entre 10 meses y 14 años, cursando 13 de ellos sin complicaciones. Dos niños requirieron trasplante por alteración de la función renal al asociarse en el riñón contralateral una agenesia y un reflujo masivo, respectivamente, y uno requirió ampliación vesical con intestino. Recidivaron los reflujos a los uréteres reimplantados en dos casos, lo que ha obligado a reintervenir. Otra complicación fue la lesión del deferente en un niño por la liberación del uréter hasta su desembocadura en utrículo prostático.

Adicionales procedimientos quirúrgicos incluyeron resección de válvulas de uretra posterior en un caso, plasta de la unión pieloureteral en otro, ampliación vesical con intestino y el tratamiento quirúrgico adecuado para cada uno de los casos de malformaciones anorrectales.

DISCUSIÓN

Los uréteres ectópicos son anomalías que predominan más en mujeres, sobre todo asociadas a duplicidad ureteral completa, apareciendo ésta en el 70-90% según algunas series^(4,5), aunque nosotros la hemos encontrado en el 65,5%⁽⁶⁾. Cuando el uréter ectópico forma parte de sistemas sin duplicidad suele ser más frecuente en varones^(2,3,7), a pesar de que en nuestra serie sigue predominando en el sexo femenino (relación 10/9).

El origen embriológico se encuentra en la emergencia del brote ureteral en una posición más cefálica a lo largo del conducto mesonéfrico^(2,4,8,9), fallando en su incorporación al triángulo vesical y quedando conectado a las estructuras que derivan de dicho conducto. Cuanto más craneal sea el nacimiento de la yema ureteral, se alcanzará el blastema renal más precozmente, condicionando un deficiente contacto entre dicha yema, de posición anómala, y el centro receptivo de inducción del blastema metanefrogénico⁽¹⁰⁾, lo que justificaría la asociación de agenesia o displasia renal. Por otra parte, se



Figura 1. Imagen cistográfica donde se observa reflujo a un uréter ectópico que desemboca en el tabique uretrovaginal.

considera que cuanto más distal se encuentra la apertura del uréter ectópico, más anomalías renales existen⁽³⁾. En los 16 casos de ectopia dentro del tracto urinario, hemos encontrado 10 riñones con función renal más o menos conservada (62,5% de normalidad), dos displásicos, una agenesia renal unilateral y tres agenesias contralaterales; los tres casos con ectopia dentro del tracto genital tenían displasia o agenesia unilateral (0% de normalidad). También aquellos casos que desembocan muy distalmente, sobre todo si son bilaterales, pueden condicionar un anormal desarrollo de la vejiga^(2,3,11).

Los uréteres ectópicos sin duplicidad se asocian con múltiples anomalías congénitas, sin embargo, no hemos encontrado relación entre el grado de alteración renal y las otras malformaciones acompañantes. En nuestra serie, el 63% de los niños que presentan uréteres ectópicos de sistema único tienen alguna otra anomalía añadida, frente al 5,5% de los que aparecen en sistemas dobles⁽⁶⁾. También es de destacar la gran incidencia de reflujo al uréter ectópico y la asociación a agenesia renal en estos sistemas únicos en relación a los dobles (57% frente al 20% en el caso del reflujo, y 20% frente al 0% en el caso de la agenesia)⁽⁶⁾.

El diagnóstico de uréter ectópico de sistema único es difícil y requiere un alto grado de sospecha⁽⁴⁾, surgiendo con frecuencia como hallazgo casual durante el estudio de pacientes con otras malformaciones, sin embargo, la importante alteración de la función renal que puede ocasionar, hace que sean necesarios un diagnóstico y tratamiento precoces. En este punto es de destacar la labor del diagnóstico ecográfico prenatal. En otras ocasiones, las anomalías reno-vésico-ureterales provocan una sintomatología clínica que permite un diagnóstico temprano^(5,12). Los síntomas clínicos dependen del sexo, de la posición del orificio ureteral y de si son uni o bilaterales. Lo más frecuente es que comiencen

en la infancia con infecciones urinarias, septicemia, masas renales, fallo renal, etc., aunque pueden permanecer silentes hasta la edad adulta^(4, 13). En varones, se suelen presentar con síntomas inespecíficos siendo inusual la aparición de incontinencia^(3, 4); en mujeres, puede aparecer incontinencia urinaria entre micciones normales si es unilateral o incontinencia total si es bilateral⁽¹⁴⁾. Signos y síntomas de infecciones genitales pueden llegar a ser evidentes, aunque son más frecuentes en edades superiores⁽¹⁵⁾.

En cuanto a las técnicas diagnósticas, las ecografías reno-vesicales son particularmente sensitivas en la identificación de hidronefrosis y pueden mostrar un uréter distal dilatado más allá de su desembocadura normal en vejiga. Cuando hay reflujo al uréter ectópico, éste será evidente en la cistouretrografía miccional y en casos de adecuada función renal, también puede ser reconocido en la UIV. Los estudios endoscópicos serán útiles en la identificación del orificio de desembocadura; en niñas se debe realizar una cuidadosa examinación del introito vaginal y/o vaginoscopia⁽¹⁶⁾. La histerosalpingografía puede, en raras ocasiones, mostrar el uréter ectópico, y generalmente es aplicable sólo a casos aparecidos en mujeres adultas⁽¹⁷⁾. Es de destacar la labor que está adquiriendo el diagnóstico ecográfico prenatal, que nos ha permitido en seis de los más recientes casos, llevar a cabo un diagnóstico y tratamiento precoces.

Para decidir el tipo de tratamiento a realizar es imprescindible conocer la función renal. Para ello son de gran utilidad los estudios isotópicos, que nos medirán de forma más objetiva el grado de función y eliminación del sistema afecto. Cuando el riñón tiene una funcionalidad adecuada, el uréter debe ser reimplantado en la vejiga, para lo cual muchas veces necesitará ser acortado y modelado previamente. Cuando los riñones no son funcionales, debe realizarse nefroureterectomía, llegando lo más distalmente posible, donde el uréter será ligado y cortado⁽³⁾, sin necesidad de llegar hasta su misma desembocadura, ya que podríamos aumentar el riesgo de complicaciones, como sucedió en uno de nuestros pacientes, en que fue seccionado accidentalmente el conducto deferente al intentar liberar el uréter hasta su desembocadura en utrículo prostático. Aunque los riñones son con frecuencia displásicos por la anormal interacción entre la yema ureteral anómala y el blastema renal en desarrollo, las infecciones urinarias recurrentes y la ectasia pueden empeorar la función renal, por lo que se recomienda un diagnóstico y tratamiento precoces. En pacientes con uréter ectópico de sistema único asociado a otras malformaciones anorrectales, o en casos bilaterales donde existe un pobre desarrollo vesical, pueden ser necesarias reconstrucciones en varios tiempos y eventualmente son requeridas derivaciones urinarias⁽³⁾.

Los buenos resultados obtenidos tras el tratamiento quirúrgico (68% sin complicaciones) pueden ser explicados por la existencia en estos casos de riñones contralaterales que aseguraban un desarrollo vesical satisfactorio. No han tenido

la misma suerte aquéllos en que se asociaba afectación renal contralateral. Los casos de uréteres ectópicos de sistema único bilaterales normalmente se asocian a un pobre pronóstico⁽³⁾, aunque algunos casos reportados en la literatura son alentadores^(3, 4, 12). Uno de los nuestros murió a los 3 meses de edad por una sepsis 2ª a enterocolitis, y otro fue intervenido precozmente tras el diagnóstico, a la edad de 6 meses, realizándose reimplante bilateral con muy buenos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kesavan P, Ramakrishnan MS, Fowler R. Ectopia in unduplicated ureters in children. *Br J Urol* 1977;**49**:481-493.
2. Perlmutter AD, Retik AB, Bauer SB. Anomalies of the upper urinary tract. En: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD y cols. (eds). *Campbell's Urology*. vol. 2. Philadelphia, PA: Saunders, 1986; 1665-1759.
3. Ahmed S, Barker A. Single-system ectopic ureters: a review of 12 cases. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:491-496.
4. Fannin O, Cammack JT, Crotty KL, Neal DE. Bilateral single ectopic ureters: diagnosis using transrectal ultrasound. *J Urol* 1993; **150**:1229-1231.
5. Hamida K, Laure S, Augusti M, Hélénon O, Grünfeld JP, Dufour B, Moreau JF. Abouchement ectopique de l'uretère dans l'uretère chez la femme adulte. Diagnostic radiologique à propos de 17 localisations. *J Radiol* 1992;**73**:471-480.
6. Fernández MS, Estornell F, Reig C, Domínguez C, Martínez M, García-Ibarra F. Uréteres ectópicos en la edad pediátrica: tratamiento y evolución en 55 casos. *Cir Pediatr* 1997;**10**:3-8.
7. Albers P, Foster RS, Bihrl R, Adams MC, Keating MA. Ectopic ureters and ureteroceles in adults. *Urology* 1995;**45**:870-874.
8. Chai TC, Ohl DA. Difficult urethral catheterization due to ectopic ureter: an unusual presentation of ureteral ectopia in a man. *J Urol* 1995;**153**:1899-1900.
9. Tanagho EA. Embryologic basis for lower ureteral anomalies: a hypothesis. *Urology* 1976;**7**:451-464.
10. Negrín A, Fernández A, Romero J, Perales L. Desembocadura ectópica de uréter a conducto eyaculador. Utilidad de la vesiculografía directa ecodirigida en el diagnóstico de este tipo de malformaciones. *Arch Esp Urol* 1989;**42**:925-927.
11. Williams DI, Lightwood RG. Bilateral single ectopic ureters. *Br J Urol* 1972;**44**:267-273.
12. Esteban J, Gutiérrez A. Bilateral single ectopic ureter. *Urology* 1988;**31**:138-139.
13. Gotoh T, Morita H, Tokunaka S, Koyanagi T, Tsugi L. Single ectopic ureter. *J Urol* 1983;**129**:271-274.
14. Zimmern PE, Cooper J, Neustein P. Single ectopic ureter causing incontinence after childbirth. *J Urol* 1986;**136**:92-93.
15. Nseyo UO, Cooper J, Neustein P. Single ectopic ureter: unusual presentation in adult male. *Urology* 1986;**28**:238-240.
16. Weiss JP, Duckett JW, Snyder HMcC. Single unilateral vaginal ectopic ureter: is it really a rarity? *J Urol* 1984;**132**:1177-1179.
17. Fisk NH, Bayliss A. Hysterosalpingographic diagnosis of single cervical ectopic ureter. *Obstet Gynecol* 1988;**71**:1041-1043.