

Lo que una uretrografía ve y un cirujano no

P. Salcedo Arroyo¹, C. Domínguez García², M.R. Delgado Alvira¹, J. Pisón Chacón¹, Y. González Ruiz¹, M. González Herrero¹, P. Bragagnini Rodríguez¹, M.V. Cobos Hernández³

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería. ³Servicio de Radiodiagnóstico. Sección Radiología Infantil. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

Introducción. La uretrorragia es un signo infrecuente en la infancia que debe distinguirse de la hematuria dada la diferente etiología de las mismas.

Caso clínico. Varón de 11 años con uretrorragia franca. Sedimento urinario: hematíes++. Ecografía pélvica: imagen anecoica fusiforme en cuerpo esponjoso de raíz peneana. Uretrografía retrógrada: uretra anterior normal, paso de contraste extraluminal ventral en uretra bulbar. Cistoscopia: sin hallazgos patológicos en uretra ni vejiga. Uretrografía retrógrada de control: dilatación quística del conducto de las glándulas de Cowper; siringocele perforado tipo 3 de Maizels.

Comentarios. El siringocele de Cowper es una patología infrecuente que puede debutar en cualquier momento de la infancia como infección urinaria, síntomas miccionales obstructivos o uretrorragia. La uretrografía es fundamental en su diagnóstico ya que la mayoría se objetivan por este medio o cistoscopia. Los casos con repercusión funcional del sistema urinario requieren tratamiento quirúrgico. En caso contrario podrá realizarse actitud expectante.

PALABRAS CLAVE: Uretorrhagia; Hematuria; Glándulas bulbouretrales; Niño.

WHAT URETHROGRAM SEES AND A SURGEON DOES NOT

ABSTRACT

Introduction. Urethrorrhagia is an infrequent sign in childhood. It should be distinguished from hematuria, since they have a different etiology.

Clinical case. 11-year-old male patient with significant urethrorrhagia. Urinary sediment analysis: red blood cells++. Pelvic ultrasonography: fusiform anechoic image in the corpus spongiosum of the penile root. Retrograde urethrogram: normal anterior urethra, extraluminal contrast passage in the ventral aspect of the bulbar urethra. Cystoscopy: no pathological findings in the urethra or the bladder. Control retrograde

urethrogram: cystic dilatation of Cowper's gland duct; Maizels' type 3 perforated syringocele.

Discussion. Cowper's syringocele is a rare pathology. It can occur at any stage of childhood in the form of urinary infection, obstructive voiding symptoms, or urethrorrhagia. Urethrogram is key for diagnostic purposes, since most Cowper's syringoceles are detected following urethrogram or cystoscopy. Cases with functional repercussions for the urinary system require surgical treatment. Otherwise, a wait-and-see approach is feasible.

KEY WORDS: Urethrorrhagia; Hematuria; Bulbourethral glands; Child.

INTRODUCCIÓN

La hematuria macroscópica se define como el aumento del número de hematíes en orina visible al ojo humano. La uretrorragia se define como sangrado de la uretra. En la edad pediátrica es importante la distinción entre hematuria y uretrorragia, y entre hematuria asintomática o sintomática, de origen glomerular o extraglomerular y de evolución autolimitada o persistente.

Entre las causas más frecuentes de hematuria glomerular se incluyen la glomerulonefritis postinfecciosa, la nefropatía por IgA, etc. La infección del tracto urinario, la inflamación uretral-perineal y los traumatismos constituyen las causas más frecuentes de hematuria extraglomerular⁽¹⁻³⁾. La uretrorragia se interpretaba clásicamente como un signo autolimitado y de naturaleza benigna⁽⁴⁾, siendo las causas más habituales la infección del tracto urinario, la estenosis o las tumoraciones uretrales⁽⁵⁾.

El siringocele es una dilatación quística de las glándulas bulbouretrales de Cowper, que puede causar uretrorragia. Su diagnóstico es más frecuente en la edad pediátrica, aunque se está incrementando el número de casos descritos en la edad adulta. No se conoce la incidencia real de esta patología en la población general, aunque la mayor serie de casos publicada por Wagemans y cols.⁽⁶⁾ hasta la fecha incluye 122 pacientes tratados en 25 años en un centro hospitalario de tercer nivel. Existen diversas clasificaciones: Maizels y cols.⁽⁷⁾, y

DOI: 10.54847/cp.2022.02.08

Correspondencia: Dra. Paula Salcedo Arroyo.

E-mail: paulasalcedo93@gmail.com

Este trabajo se ha presentado como Póster en el LIX Congreso de Cirugía Pediátrica SECIPE celebrado Online los días 17, 18 y 19 de junio de 2021.

Recibido: Agosto 2021

Aceptado: Diciembre 2021

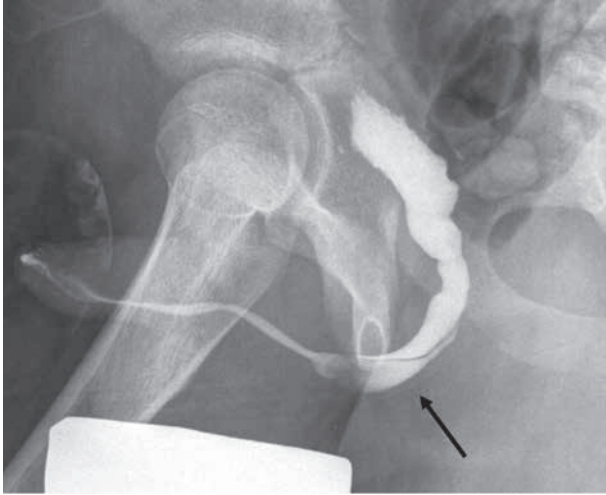


Figura 1. Uretrografía retrógrada al diagnóstico: estructura sacular uretral (flecha negra).

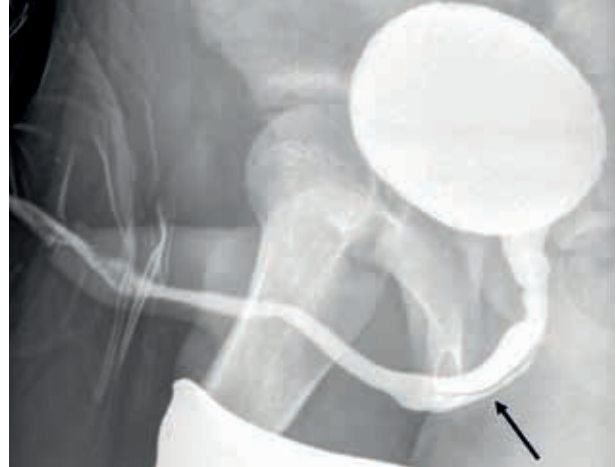


Figura 2. Uretrografía retrógrada control a los 6 meses: persiste imagen de dilatación quística uretral compatible con siringocele perforado (flecha negra).

Beyers y cols.⁽⁸⁾ realizan una descripción y clasificación en base a diferencias anatómicas, y Campobasso y cols.⁽⁹⁾ los divide en no obstructivos (perforado-abierto) y obstructivos (imperforado-simple).

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años con uretrorragia franca mantenida a lo largo de la micción y manchado no relacionado con la misma asociada a disuria y polaquiuria. Sin antecedente de traumatismo. A la exploración física presenta genitales externos de aspecto normal, con dolor a la palpación perineal. Uretrorragia evidente. Tacto rectal: se palpa zona anterior del recto algo inflamada y dolorosa. Resto sin alteraciones.

Pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea: normal.
- Sedimento de orina: hemoglobina++, resto negativo.
- Ecografía pélvica: imagen anecoica fusiforme que parece localizarse en cuerpo esponjoso a la altura de la raíz del pene.
- Cistouretrografía: uretra anterior de morfología normal y un paso de contraste extraluminal en la vertiente ventral de la uretra bulbar. En el estudio miccional, mayor paso de contraste extraluminal hacia una estructura sacular que comprime la luz de la uretra. Podría corresponder a duplicidad uretral incompleta vs. divertículo uretral.
- Cistoscopia: uretra de calibre normal, sin objetivar lesiones o zonas de sangrado activo. Ligeramente congestión mucosa. Vejiga normal.

Tras la cistoscopia, orina sin dificultad con buen chorro, sin disuria. Episodios de uretrorragia más abundante las primeras 24 horas y posteriormente manchado ocasional. Se realiza revisión ambulatoria a los 6 y 12 meses permaneciendo asintomático y se repite cistouretrografía a los 6 meses con-

firmado la existencia de una formación sacular en la cara ventral de uretra bulbar, que se continúa con un conducto que termina en uretra membranosa. Se aprecia en todas las imágenes de la uretra, tanto en las retrógradas como en las miccionales. Los hallazgos son compatibles con una dilatación quística del conducto de las glándulas de Cowper o siringocele perforado tipo 3 según la clasificación de Maizels⁽⁷⁾. Dado que el paciente se encuentra asintomático, se decide actitud expectante. Hasta el momento se ha realizado seguimiento clínico durante 16 meses.

COMENTARIOS

La hematuria extraglomerular debe confirmarse mediante tira reactiva de orina y sedimento urinario que demuestren la presencia de hemáties en orina. Como puente al diagnóstico etiológico, tras una anamnesis y exploración física completas, se pueden realizar distintas exploraciones complementarias: sedimento urinario y urocultivo en el caso de sospecha de infección urinaria. Pruebas de imagen como la TAC en el caso del traumatismo o la ecografía renal si existe sospecha de litiasis o anomalías anatómicas del tracto urinario. La cistoscopia diagnóstica (que en adultos puede realizarse de manera ambulatoria, pero que en el caso de los niños implica anestesia general) debería reservarse para casos de hematuria con visualización ecográfica de tumoración vesical, síntomas persistentes de cistitis inflamatoria o historia sugestiva de afectación uretral tras traumatismo⁽¹⁰⁾. Hasta en un tercio de los casos no se llega al diagnóstico etiológico de la hematuria^(1,2,4).

El siringocele de las glándulas de Cowper puede manifestarse clínicamente como infección del tracto urinario o síntomas urinarios obstructivos, como disuria, goteo o residuo postmiccional, uretrorragia o dolor perineal^(11,12). Se ha

descrito también el debut como dificultad para el sondaje vesical⁽¹³⁾. Los síntomas varían en función de la edad (menores y mayores de 4 años) y del tipo de siringocele (no obstructivo u obstructivo)⁽⁷⁾.

La confirmación diagnóstica suele realizarse mediante la uretrocistoscopia. La cistouretrografía puede apoyar el diagnóstico de sospecha⁽⁷⁾. La ecografía perineal, la RMN o la TAC resultan de utilidad en los casos de siringoceles no perforados. La flujometría es útil en la valoración y seguimiento de los síntomas obstructivos^(11,12).

Entre las opciones terapéuticas destacan la apertura con asa de diatermia bajo visualización directa mediante uretroscopia⁽¹⁴⁾, la ablación mediante láser⁽¹⁵⁾ y la resección abierta vía perineal^(16,17). Está descrita la regresión espontánea por lo que una actitud expectante es abogada por algunos autores^(7,11,12,18).

En nuestro caso, la exploración física del paciente y las características clínicas de la uretrorragia permitieron la sospecha inicial de patología uretral. La visualización ecográfica de una estructura sacular uretral sugirió la posibilidad de realizar la cistouretrografía miccional como siguiente paso diagnóstico y confirmatorio. La uretrocistoscopia descartó afectación secundaria uretral o vesical animándonos a realizar observación clínica.

Dada la ausencia de antecedentes de infección del trato urinario, síntomas obstructivos y la buena evolución clínica permaneciendo asintomático en los controles, tras la revisión de la literatura publicada y de forma consensuada con la familia se decide realizar seguimiento y actitud expectante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ingelfinger JR, Davis AE, Grupe WE. Frequency and etiology of gross hematuria in a general pediatric setting. *Pediatrics*. 1977; 59: 557-61.
2. Patel HP, Bissler JJ. Hematuria in children. *Pediatr Clin North Am*. 2001; 48: 1519-37.
3. Greenfield SP, Williot P, Kaplan D. Gross hematuria in children: a ten-year review. *Urology*. 2007; 69: 166-9.
4. Walker BR, Ellison ED, Snow BW, Cartwright PC. The natural history of idiopathic urethrorrhagia in boys. *J Urol*. 2001; 166: 231-2.
5. Domínguez Hinarejos C, Bonillo García MA, Alapont Alacreu JM, Serrano Durbá A, Estornell Moragues F, García Ibarra F. Valoración de la uretrorragia en el niño [Assessment urethrorrhagia in childhood]. *Actas Urol Esp*. 2007; 31(1): 29-32.
6. Wagemans MEHM, Tsachouridis G, Kuijper CF, de Mooij KL, Klijn AJ, de Jong TPVM. Cowper's syringocele in the pediatric population: a retrospective study of 122 patients. *J Pediatr Urol*. 2019; 15(5): 546-51.
7. Maizels M, Stephens FD, King LR, Firlit CF. Cowper's syringocele: a classification of dilatations of Cowper's gland duct based upon clinical characteristics of 8 boys. *J Urol*. 1983; 129: 111-4.
8. Bevers RF, Abbekerk EM, Boon TA. Cowper's syringocele: symptoms, classification and treatment of an unappreciated problem. *J Urol*. 2000; 163: 782-4.
9. Campobasso P, Schieven E, Fernandes EC. Cowper's syringocele: an analysis of 15 consecutive cases. *Arch Dis Child*. 1996; 75: 71-3.
10. Youn T, Trachtman H, Gauthier B. Clinical spectrum of gross hematuria in pediatric patients. *Clin Pediatr (Phila)*. 2006; 45: 135-41.
11. Blasl F, Rösch WH, Koen M, Ardelean MA, Ebert AK. Cowper's syringocele: A rare differential diagnosis of infravesical obstruction in boys and young adults. *J Pediatr Urol*. 2017; 13(1): 52-5.
12. Sørensen FE, Skott M, Rawashdeh YF, Kirkeby HJ. Syringocele: a retrospective study and review of the literature. *Scand J Urol*. 2019; 53(5): 269-74.
13. Rojas-Ticona J, Pérez-Bertólez S, Martín-Solé O, García-Aparicio L. Imposibilidad para el sondaje vesical: siringocele de Cowper [Impossibility for bladder catheterization: Cowper's syringocele]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2021; 95(6): 490-1.
14. Kajiwara M, Inoue K, Kato M, Usui A, Matsubara A, Usui T. Anterior urethral valves in children: a possible association between anterior urethral valves and Cowper's duct cyst. *Int J Urol*. 2007; 14(2): 156-60.
15. Piedrahita YK, Palmer JS. Case Report: Cowper's syringocele treated with Holmium: YAG laser. *J Endourol*. 2006; 20: 677-8.
16. Surana S, Elshazly M, Allam A, Jayappa S, AlRefai D. A case of giant Cowper's gland syringocele in an adult male patient. *Case Rep Urol*. 2015; 2015: 682042.
17. Sørensen FE, Skott M, Rawashdeh YF, Kirkeby HJ. Syringocele: a retrospective study and review of the literature. *Scand J Urol*. 2019; 53(5): 269-74.
18. Melquist J, Sharma V, Sciuillo D, McCaffrey H, Khan SA. Current diagnosis and management of syringocele: a review. *Int Braz J Urol*. 2010; 36(1): 3-9.