

Ureterocele prolapsado: un diagnóstico para tener en cuenta ante una masa vulvar en una lactante. A propósito de un caso

Prolapsed ureterocele: a diagnosis to be considered for a vulvar mass in an infant. Case report

Dra. Marita Lardón Fernández^a, Dr. José Uberos Fernández^a y Dr. Francisco Moreno Madrid^a

RESUMEN

El ureterocele es una malformación del sistema urinario relativamente frecuente en niños; sin embargo, el prolapso del ureterocele a través de la uretra es una presentación, en extremo rara. La uroresonancia magnética es la prueba de elección para el diagnóstico definitivo. El tratamiento inicial de un ureterocele prolapsado consiste en la descompresión de la masa. Presentamos el caso clínico de una lactante de 7 meses con duplicación del sistema colector y ureterocele ectópico derecho, que apareció como una masa vulvar.

Palabras clave: ureterocele, pediatría, prolapso, masa vulvar.

ABSTRACT

Ureterocele is a relatively common malformation of the urinary system in children; however, the ureterocele prolapse through the urethra is an extremely rare presentation. Urological nuclear magnetic resonance is the test of choice for definitive diagnosis. Initial treatment of a prolapsed ureterocele involves decompression of the mass.

We report the case of a 7-month-old infant with duplication of the collecting system and right ectopic ureterocele appearing as a vulvar mass.

Key words: ureterocele, pediatrics, prolapse, vulvar mass.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.e43>

INTRODUCCIÓN

El ureterocele es una dilatación quística del extremo distal del uréter. Se trata de una malformación del sistema urinario relativamente frecuente en niños. Su incidencia es de 1/5000 a 1/12000. Sin embargo, el prolapso del ureterocele a través de la uretra es una presentación, en extremo, rara, ya que constituye menos del 5% del total de casos.¹

La mayoría de las veces, son diagnosticados de forma incidental durante el estudio de las vías urinarias tras infección urinaria, cuadro de retención urinaria, hematuria o por diagnóstico prenatal.²

Esta malformación es exclusiva de la raza blanca, predomina en el sexo femenino (4-7:1),³ es más frecuente en el lado izquierdo y puede ocurrir en sistemas colectores simples o duplicados (95% de los casos), y el 10%-15% son bilaterales.⁴

Se distinguen dos tipos de ureterocele: ortotópico (el orificio del uréter y ureterocele son intravesicales) y ectópico (el ureterocele yace en la submucosa de la vejiga y se extiende hacia el cuello de la vejiga o la uretra). De todos los ureterocelos, el 60%-80% de los casos son ectópicos⁵ y pertenecen al polo superior de un sistema duplicado. Es frecuente su asociación con el reflujo vesicoureteral (RVU), sobre todo, en el caso del ureterocele extravesical.⁶ El ureterocele ortotópico es menos común, suele estar asociado a un sistema colector único, presenta menos complicaciones y se encuentra, generalmente, en adultos.⁷

CASO CLÍNICO

Lactante de 7 meses que acudió al servicio de urgencias externas por aparición brusca, que coincidió con la defecación, de tumoración a nivel vulvar. No presentaba fiebre, vómitos, hematuria ni oliguria. No estaba asociada a sangrado ni a secreción vaginal. La paciente no tenía antecedentes personales de infección del tracto urinario ni antecedentes prenatales y familiares de interés.

Se interconsultó con Ginecología y Urología, quienes realizaron la exploración en quirófano bajo sedación, donde se observó una tumoración vulvar de 3 x 3 cm de diámetro, coloración rojiza y consistencia firme e irreductible. Se realizó una ecografía abdominal, en la que se visualizó una imagen redondeada de aspecto quístico y de localización intravesical (*Figura 1*). Se consiguió reducir la masa de forma manual a través de la

a. Hospital Universitario San Cecilio (Granada, España).

Correspondencia:

Dra. Marita Lardón Fernández: arrayamar@hotmail.com.

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 21-6-2016

Aceptado: 12-9-2016

uretra bajo sedación e inserción de una sonda uretral, y fue necesario repetir la operación a las 11 horas por un nuevo prolapso de la estructura.

Se inició antibioterapia profiláctica y se completó el estudio con otras pruebas de imagen. Se realizó una cistouretrografía miccional seriada (CUMS) y se evidenció un defecto de llenado ovoide de aspecto quístico distal a la uretra (Figura 2) sin RVU asociado. La urografía intravenosa mostró un doble sistema renal derecho con alteración de la eliminación del contraste por el piélon superior. Ante la sospecha de ureterocele derecho con anulación funcional del hemirriñón derecho, se realizó una uroresonancia magnética, en la que se evidenció la duplicación del sistema colector renal derecho con inserción ectópica medial y caudal del uréter superior derecho, hidronefrosis e hidrouréter de moderado a grave, secundario a ureterocele distal, el cual medía 16,7 x 15,3 x 12,5 mm y se encontraba parcialmente dentro (alrededor del 30%-40%) y parcialmente fuera (alrededor del 60%-70%) del lumen vesical (Figuras 3 y 4). Ante estos hallazgos, se realizó una heminefrectomía derecha con corrección del sistema excretor y aspiración del ureterocele. Tras un año de seguimiento, la paciente permanece totalmente asintomática.

DISCUSIÓN

La masa vulvar es una rara presentación del ureterocele. Hay muy pocos casos descritos en la literatura, y la mayoría de ellos corresponden a mujeres adultas. En dos de los casos, la masa vulvar se acompañaba de retención urinaria,^{7,8} mientras que, en el otro, había una historia previa de hematuria intermitente.⁹ En todos los casos registrados en la edad adulta, el ureterocele era ortotópico, no asociado a un sistema colector duplicado y sin evidencia de hidronefrosis, salvo en uno de los pacientes. El tratamiento recibido consistió, inicialmente, en la reducción manual de la masa y luego, como tratamiento definitivo, se procedió a la resección transuretral de la pared anterior del ureterocele. Todos los sujetos evolucionaron favorablemente, excepto uno de ellos, cuya situación se complicó debido a una estrangulación del ureterocele prolapsado.⁸

En cuanto a la población pediátrica, solo hemos encontrado dos casos, diagnosticados ambos durante el período de recién nacido. Mientras que, en uno de ellos, no había antecedentes de interés⁶ (al igual que en nuestro caso clínico), en el otro, había una historia de infección urinaria recurrente.¹⁰ Además, el ureterocele se acompañaba de dilatación del sistema colector, sin RVU asociado, y precisó,

FIGURA 1. Imagen redondeada y de aspecto quístico de localización intravesical

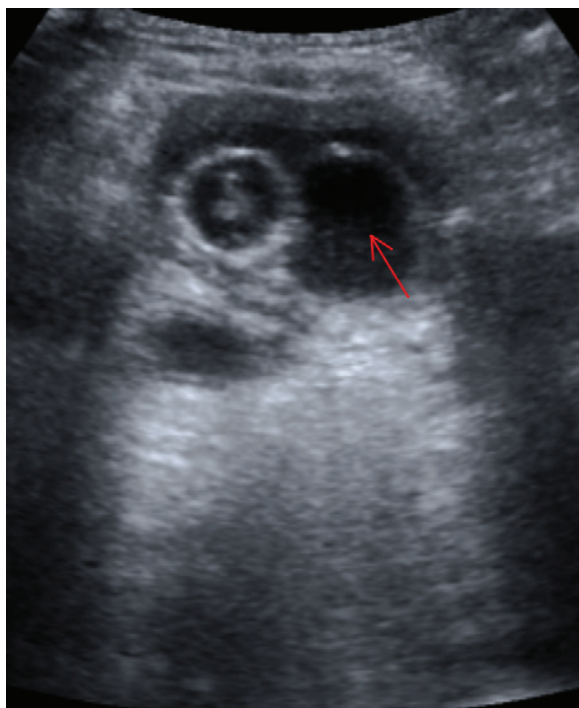
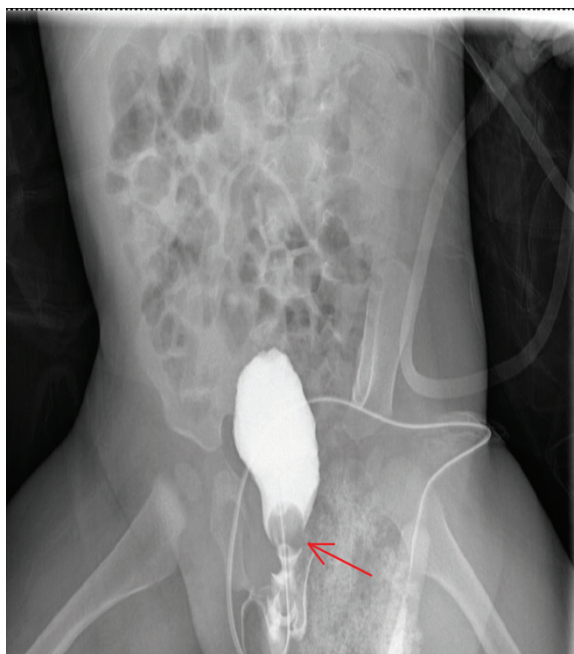


FIGURA 2. Defecto de llenado ovoide de aspecto quístico distal a la uretra



como tratamiento, la escisión del ureteroceles junto con una nefroureterectomía,¹⁰ del mismo modo que en el caso que describimos.

Enfermedades como el prolapso uretral, lesiones quísticas vulvares (quiste de inclusión epidérmico, quiste del conducto de Skene, hidradenoma papilífero), himen imperforado, hidrocolpos, rhabdomyosarcoma botrioides, tumor de Wilms y los pólipos uretrales pueden presentarse como una masa vulvar, por lo que deben considerarse en el diagnóstico diferencial.¹¹

La ecografía, la urografía intravenosa y la CUMS pueden ayudar para el diagnóstico inicial del ureteroceles. La ecografía es una prueba relativamente de bajo costo y puede revelar un ureteroceles intravesical, pero aporta información limitada sobre el segmento extravesical del ureteroceles. La CUMS es una buena prueba para evaluar las anomalías de la uretra. Además, se debe realizar siempre, ya que es frecuente que se asocie a RVU (en más del 50% de los casos en el pielón inferior ipsilateral y, en un 25%, en el contralateral). La urografía intravenosa podría mostrar el ureteroceles como un defecto de llenado ovoide distal a la uretra; sin embargo, no es un método adecuado para evaluar la uretra. Además, al igual que la CUMS, es un método invasivo y

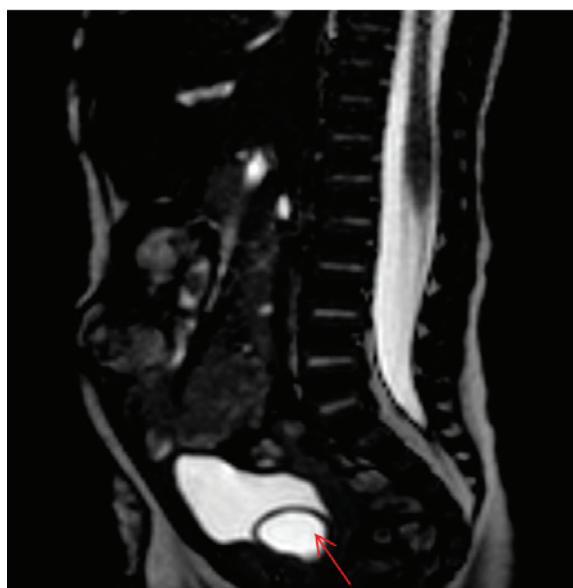
expone al paciente a radiación. Se considera que la resonancia magnética es la mejor prueba para llevar a cabo un diagnóstico definitivo, ya que nos permite comprobar con exactitud la extensión del ureteroceles a través de la uretra. La principal desventaja es que es relativamente costosa y que requiere sedación cuando se utiliza en niños pequeños.¹²

El tratamiento del ureteroceles debe ir encaminado a preservar la función renal, evitar la obstrucción y prevenir el reflujo. Debe ser un tratamiento individualizado en función de su anatomía, presentación y fisiopatología. El tratamiento inicial de un ureteroceles prolapso consiste en la descompresión de la masa mediante punción endoscópica o nefrostomía.¹³ La reducción manual de la masa es posible, pero la recurrencia es frecuente. Cuando la descompresión es eficaz, no hay RVU ni obstrucción y la función renal es normal, se puede seguir al paciente de forma conservadora, sin necesidad de una nueva cirugía.¹⁴ Por tanto, el tratamiento definitivo depende de la edad, la función renal y el tipo de ureteroceles (simple vs. ectópico, sistema colector único vs. doble). En caso de anulación funcional del pielón superior o duplicidad, el procedimiento de elección es la heminefrectomía, por lo general, por cirugía mínimamente invasiva.¹⁵ ■

FIGURA 3. Duplicación del sistema colector derecho, hidronefrosis e hidroureter (proyección coronal)



FIGURA 4. Ureteroceles distal de 16,7 x 15,3 x 12,5 mm (proyección sagital)



REFERENCIAS

1. Robson WL, Thomason MA, Newell RW, Abrams RS, et al. Picture of the month. Ectopic ureterocele prolapsing through the urethra. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151(1):95-6.
2. Merlini E, Lelli Chiesa P. Obstructive ureterocele-an ongoing challenge. *World J Urol* 2004;22(2):107-14.
3. Rickwood AM, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex-system ureteroceles: experience with 41 patients. *Br J Urol* 1992;70(2):196-200.
4. Algarra Navarro R, Barba Abad J, Romero Vargas LM, Tienza Fernández A, et al. Duplicidad ureteral con ureterocele ectópico: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Urol* 2011;76(4):266-68.
5. Coplen DE, Duckett JW. The modern approach to ureteroceles. *J Urol* 1995;153(1):166-71.
6. Abdelgadir I, Mallya P, Alam M. Ureterocele presenting as a vulval mass in a newborn girl. *BMJ Case Rep* 2010; 2010. pii: bcr0920092245.
7. Sinha RK, Singh S, Kumar P. Prolapsed ureterocele, with calculi within, causing urinary retention in adult female. *BMJ Case Rep* 2014; 2014. pii: bcr2013202165.
8. Nishimura H, Takeuchi T, Tahara H, Oshima K. Strangulated prolapsed ureterocele: a solid vulval mass in a woman. *Int J Urol* 1996;3:240-2.
9. Sen I, Onaran M, Tokgoz H, Tan MO, et al. Prolapse of a simple ureterocele presenting as a vulval mass in a woman. *Int J Urol* 2006;13(1):447-8.
10. Ilica AT, Kocao lu M, Bulakba i N, Sürer I, et al. Prolapsing ectopic ureterocele presenting as a vulval mass in a newborn girl. *Diagn Interv Radiol* 2008;14(1):33-4.
11. Calleja Aguayo E, Delgado Alvira R, Elías Pollina J, Romeo Ulecia M, et al. Diagnóstico diferencial de las masas interlabiales en niñas menores de 5 años. *Cir Pediatr* 2010;23(1):28-31.
12. Do Nascimento H, Hachul M, Macedo A Jr. Magnetic resonance in diagnosis of ureterocele. *Int Braz J Urol* 2003;29(3):248-50.
13. Adorisio O, Elia A, Landi L, Taverna M, et al. Effectiveness of primary endoscopic incision in treatment of ectopic ureterocele associated with duplex system. *Urology* 2011;77(1):191-4.
14. Gander R, Asensio M, Royo GF, LLoret J. Evaluation of the initial treatment of ureteroceles. *Urology* 2016;89:113-7.
15. Nerli RB, Vernekar R, Guntaka AK, Patil SM, et al. Laparoscopic hemi/partial nephrectomy in children with ureteral duplication anomalies. *Pediatr Surg Int* 2011;27(7):769-74.