

UroImAgen

Tratado de **Urología** en Imágenes

Reservados todos los derechos de los propietarios del copyright.

Prohibida la reproducción total o parcial de cualquiera de los contenidos de la obra.

© **Editores: Ángel Villar-Martín, Jesús Moreno Sierra, Jesús Salinas Casado**

© Los autores

© Editorial: LOKI & DIMAS

El contenido de esta publicación se presenta como un servicio a la profesión médica, reflejando las opiniones, conclusiones o hallazgos de los autores. Dichas opiniones, conclusiones o hallazgos no son necesariamente los de Almirall, por lo que no asume ninguna responsabilidad sobre la inclusión de los mismos en esta publicación.

ISBN: 978-84-940671-7-4

Depósito legal: M-24989-2013

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE URETRA

INTRODUCCIÓN.....	3
DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA URETRA	3
ANATOMÍA NORMAL DE LA URETRA	5
VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR	5
FISIOPATOLOGÍA Y CLÍNICA.....	8
PRESENTACIÓN FETAL.....	9
PRESENTACIÓN AL NACIMIENTO.....	10
PRESENTACIÓN EN LA INFANCIA.....	10
DIAGNÓSTICO	10
TRATAMIENTO.....	12
PRONÓSTICO	14

VÁLVULAS DE URETRA ANTERIOR.....	15
DIVERTÍCULO URETRAL CONGÉNITO	16
SIRINGOCELE.....	17
DUPLICIDAD URETRAL	19
MEGALOURETRA.....	21
ESTENOSIS CONGÉNITA DE URETRA.....	22
FÍSTULA URETRAL CONGÉNITA.....	23
PÓLIPO URETRAL CONGÉNITO	24
BIBLIOGRAFÍA.....	25

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE URETRA

José Antonio Moreno Valle⁽¹⁾, Pedro López Pereira⁽²⁾, José María Alonso Dorrego⁽¹⁾.

(1) Servicio de Urología. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma. Madrid.

(2) Servicio de Urología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la uretra constituyen un grupo de enfermedades urológicas poco frecuentes en general, siendo, algunas de ellas, raras.

Esta reducida incidencia no resta relevancia a estos procesos ya que pueden conllevar graves consecuencias para la vida y desarrollo del paciente que las padece.

Así, por ejemplo, las válvulas de uretra posterior suponen, actualmente, la causa urológica de mayor frecuencia que conduce al trasplante de riñón en la infancia por insuficiencia renal terminal¹.

DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA URETRA

Alrededor de la 4^a o 5^a semana de la vida fetal, la cloaca se separa de la cavidad amniótica por la aparición de la denominada membrana cloacal². Por otra parte, como consecuencia del desarrollo del septo uorrectal que desciende craneocaudalmente hacia la membrana cloacal, la cloaca se dividirá en dos partes:

- El seno urogenital.
- El intestino grueso (proceso anorrectal).

El seno urogenital será el precursor de la vejiga urinaria y de la uretra posterior.

Cuando el septo uorrectal alcanza la membrana cloacal se fusiona con ésta, formando el periné primitivo. Simultáneamente, dicha membrana sufre una disrupción por delante y por detrás de la zona de fusión que dará lugar a la cloaca fálica por un lado, y a la parte final del intestino grueso por otro, quedando ambas abiertas a la cavidad amniótica.

La porción más caudal de la cloaca fálica protruye distalmente, apareciendo el tubérculo genital. El mesodermo ventral de dicho tubérculo prolifera y la cloaca se desplaza hasta que se encuentra con la parte más caudal de ésta, dando lugar al glande. Los defectos que acontecen durante esta fase del desarrollo embriológico conducirán a la aparición de epispadias.

Al mismo tiempo, el revestimiento endodérmico de la cloaca fálica se apone sobre la parte caudal del tubérculo, formándose la placa uretral que dará lugar a la uretra anterior. Esta placa va a sufrir un hundimiento central desarrollándose dos pliegues mesodérmicos que van a proliferar uniéndose medialmente desde la parte proximal hacia la parte más distal formándose por debajo la uretra bulbar y peneana hasta los dos tercios distales de la uretra glandular. Este segmento uretral tiene un origen endodérmico en su totalidad. Finalmente la uretra distal se desarrolla como consecuencia de la unión de unos pliegues distales que nacen desde la parte apical del glande teniendo un origen ectodérmico. La falta de continuidad en algún punto de la placa uretral o un defecto en la fusión de los pliegues uretrales van a conducir a la aparición de algún tipo de hipospadias³⁻⁵.

ANATOMÍA NORMAL DE LA URETRA

La uretra masculina se divide en uretra prostática, membranosa, bulbar, peneana y glandular.

La uretra prostática discurre a través de la glándula y constituye la mayor parte de la uretra posterior. En el suelo de dicha glándula se encuentra la cresta uretral, elevación longitudinal de tejido que presenta en su centro el *verumontanum*. Los conductos eyaculadores desembocan en este *verumontanum* en cuya parte más elevada veremos el utrículo prostático procedente del conducto de Müller y seno urogenital, y que representa el homólogo masculino del útero y vagina.

El utrículo es un orificio ciego que se proyecta dentro de la próstata y puede llegar a medir hasta 6 mm. Los conductos glandulares prostáticos drenan en el seno prostático, fosa prostática y a cada uno de los lados de la cresta uretral.

La uretra membranosa es corta y poco distensible estando rodeada por el esfínter externo el cual, junto con los nervios, vasos y músculo perineal profundo transversos van a componer el diafragma urogenital.

La uretra anterior posee un segmento proximal que es la uretra bulbar donde drenan las glándulas de Cowper a nivel de su pared posterolateral y un segmento distal, que es la uretra péndula o peneana, la cual, se encuentra dilatada en su porción más distal constituyendo esta parte la fosa navicular⁶.

VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR

Las Válvulas de Uretra Posterior (VUP) suponen una de las malformaciones uretrales potencialmente más graves, así como una de las causas etiológicas más frecuentes de

uropatía obstructiva congénita. Afecta, exclusivamente, al varón presentando una incidencia aproximada de 1/5.000 a 1/8.000 nacimientos⁷. De estos niños, cerca de un 25-40% van presentar insuficiencia renal antes de la adolescencia, siendo esta malformación urológica la causa más frecuente de trasplante renal en la infancia⁸.

Morgagni, en 1717, las describió anatómicamente por primera vez, sin embargo, fue Young, en 1919, quién las definió y visualizó endoscópicamente clasificándolas en tres variedades anatómicas (Tipo I, Tipo II y Tipo III), según la situación de la membrana con respecto al *verumontanum*⁹; clasificación que, aún en la actualidad, tiene vigencia en las referencias bibliográficas¹⁰. Las VUP son unas membranas de tejido laxo poco vascularizado recubierto de epitelio escamoso, más que de epitelio transicional, situadas en la uretra posterior y que presentan mayor rigidez en la línea de fusión de las hojas. La participación de factores genéticos en su aparición aún no está bien determinado, a pesar de haber casos descritos en hermanos y grupos familiares. El defecto embriológico permanece sin conocerse totalmente.

Mediante los estudios anatómicos y endoscópicos *postmortem* de Dewan y Ramsey, se ha introducido, en los últimos años, un nuevo concepto para esta patología denominada COPUM (*Congenital Obstructive Posterior Urethral Membrana*), donde consideran una única configuración anatómica con orientación oblicua de la membrana.

La apariencia de tipo I y III de Young sería consecuencia de la manipulación instrumental, incluyendo el sondaje que rompería y perforaría su parte central¹¹. La inercia, sin embargo, hace que aún se utilice la tradicional clasificación de Young ampliamente.

- **TIPO I.** En la práctica clínica ya se considera el único tipo de VUP, puesto que representa más del 95% de los casos registrados². Las VUP tipo I aparecen como resultado de la formación de una membrana más o menos gruesa a modo de valva, en “nido de golondrina”, que se cree que procedería de la anormal integración del conducto de Wolf en la uretra y que discurre oblicuamente desde el polo inferior del *verumontanum* a la

porción más distal de uretra prostática con un orificio de apertura de tamaño variable y situación excéntrica en el interior (**Figura 1** y **Figura 2**). Esta estructura conforma un diafragma de mayor rigidez en la zona de fusión, distendiéndose el resto de la membrana con el vaciado vesical¹².



Figura 1. Válvulas de uretra posterior.



Figura 2. Válvulas de uretra posterior Tipo I. Imagen endoscópica.

- **TIPO II.** Son excepcionales, encontrándose controvertida y muy debatida su identidad hoy día. Se corresponderían con el desarrollo de un pliegue hipertrófico entre el polo superior del *verumontanum* y el cuello vesical¹¹. No se consideran obstructivas y, en muchos casos, pueden apreciarse como mecanismo de respuesta ante la existencia de una dificultad al flujo urinario, bien por causas mecánicas o de naturaleza funcional.

- **TIPO III.** Este tipo está determinado por la presencia de una membrana en forma de disco, la cual está situada debajo del *verumontanum* a nivel de la uretra membranosa presentando un orificio central habitualmente y de tamaño variable (**Figura 3**). Algunos autores piensan que es la misma entidad que el collar de Cobb y sería consecuencia de una reabsorción incompleta de la membrana cloacal, siendo el tipo de VUP con peor pronóstico funcional¹³.

Stephens, en 1983, describió un tipo de obstrucción uretral proximal que denominó como VUP tipo IV. Aparecen con frecuencia en el Síndrome de Prune-Belly y son falsas válvulas producidas porque la próstata flácida se pliega sobre sí misma provocando obstrucción relativa¹⁴.

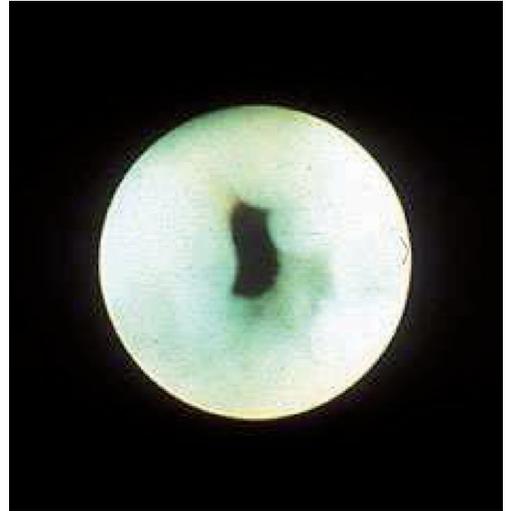


Figura 3. Visión endoscópica de válvulas de uretra posterior tipo III.

FISIOPATOLOGÍA Y CLÍNICA

La anormal embriogénesis del conducto mesonéfrico y la membrana del seno urogenital, que va a determinar la presencia de las VUP, conducirá a la aparición y desarrollo de una uropatía obstructiva secundaria. Dicha uropatía vendrá determinada por la dificultad que estas membranas van a producir al vaciado vesical de la orina. Esta situación se establece

hacia la 9-10ª semana de gestación, produciéndose, más adelante, la dilatación del tracto urinario con todas sus consecuencias¹⁵.

Las alteraciones producidas por la obstrucción son múltiples, afectando a los diferentes niveles del tracto urinario, al igual que al parénquima renal en forma de displasia quística, fundamentalmente. Dichas alteraciones y su pronóstico evolutivo van a depender del adecuado desarrollo de estructuras como uretra, vejiga, uréteres y riñones, así como de la severidad con que se establezcan los efectos producidos por la obstrucción con ulterior dilatación vesical y tracto urinario superior, debido a la mala evacuación de la orina¹⁶.

PRESENTACIÓN FETAL

El aumento de la presión en la vía urinaria va a generar lesiones como la reducción del filtrado glomerular, hidronefrosis, reflujo vesicoureteral y disfunción vesical. Estas alteraciones no siempre revierten tras la desaparición de la obstrucción urinaria, incluso aunque se haga derivación intraútero¹⁶. También puede desarrollarse una displasia en el parénquima renal, que suele ser de naturaleza microquística, y su aparición constituye un factor negativo para la función renal en el futuro.

En la actualidad, cerca del 80% de los casos de VUP son diagnosticados en periodo prenatal por ecografía, constituyendo ésta el método de detección habitual antes del nacimiento.

El resultado evolutivo de la función renal por obstrucción está vinculado a la edad gestacional en la que la dilatación se hace patente. Cuando ésta se detecta entre la 16-20 semana del embarazo el pronóstico va a ser malo, especialmente cuando asocia la presencia de oligohidramnios, que frecuentemente se acompaña de una hipoplasia pulmonar, síndrome de Potter o ascitis urinosa menos veces. En ausencia de oligohidramnios, el pronóstico es mejor y el futuro de la función renal vendrá marcado por la severidad de la dilatación, la presencia o

no de displasia parenquimatosa, engrosamiento de la pared vesical, así como por la aparición de los hallazgos antes o después de la 24 semana de la gestación. Cuando la dilatación del tracto urinario se desarrolla en las etapas tardías del embarazo el pronóstico funcional suele ser mucho mejor para estos pacientes¹¹.

PRESENTACIÓN AL NACIMIENTO

Aquellos casos que no han sido diagnosticados durante el embarazo o al nacimiento, presentarán, a las pocas semanas, síntomas como apatía, falta de apetito, irritabilidad y retraso en el desarrollo en el contexto de una ITU, habitualmente.

A veces puede objetivarse un chorro miccional débil y una masa abdominal permitiendo palpar la vejiga y riñones dilatados.

PRESENTACIÓN EN LA INFANCIA

La mayoría de los pacientes que son diagnosticados en la infancia suelen debutar con una infección urinaria en ausencia de otros signos clínicos visibles. Cuando la enfermedad se presenta en la edad escolar aparece, normalmente, como un retraso del crecimiento, tiempo miccional prolongado, incontinencia de orina y mala función renal o nefropatía pierde sal.

DIAGNÓSTICO

- **Prenatal.** Hoy día, más de dos tercios de los pacientes con VUP son diagnosticados antes del nacimiento mediante ecografía. Aunque éstas se forman entre la 7-9ª semana de gestación la dilatación del tracto urinario aparece más tardíamente, detectándose,

aproximadamente, un 50% de los casos entre la 16-20ª semana del embarazo. El resto son diagnosticados en la parte final presentando ecográficamente un tracto urinario normal durante el primer y segundo semestre, por lo que debe realizarse una ecografía a la gestante a partir de la 24 semana para que no pasen desapercibidos estos casos¹⁷.

Los hallazgos ecográficos más frecuentes son: distensión vesical, ureterohidronefrosis bilateral y asimétrica, generalmente, así como ascitis fetal, ocasionalmente. Otros datos que pueden detectarse son la presencia de oligohidramnios, engrosamiento de la pared vesical y aumento de la ecorrefringencia del parénquima renal. Estos últimos signos, sobre todo si se detectan antes de la 24ª semana, son indicadores de un mal pronóstico con debut precoz de insuficiencia renal.

- **Postnatal.** Tras el nacimiento, la mejor y más definitiva técnica de imagen para el diagnóstico de VUP es la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) (**Figura 4**). Los hallazgos radiológicos incluyen la dilatación de la uretra posterior con la visualización, a veces, de una banda radiolúcida que se corresponde con la válvula (**Figura 5**), hipertrofia del cuello, trabeculación vesical y presencia de reflujo vesicoureteral en un 50%, siendo unilateral en dos tercios de los casos¹⁸ (**Figura 6**).

A pesar de que la CUMS es la prueba de imagen definitiva la ecografía supone la prueba complementaria que más frecuentemente se realiza de inicio. Observaremos la presencia de ureterohidronefrosis, ascitis urinosa y posible



Figura 4. Válvulas de uretra posterior con ureterohidronefrosis por reflujo secundario y vejiga diverticular.

urinoma perinéfrico. También podremos visualizar quistes parenquimatosos con aumento de la ecogenicidad (displasia renal), engrosamiento de la pared vesical, e incluso, dilatación de la uretra posterior mediante ecografía por abordaje perineal¹⁹.

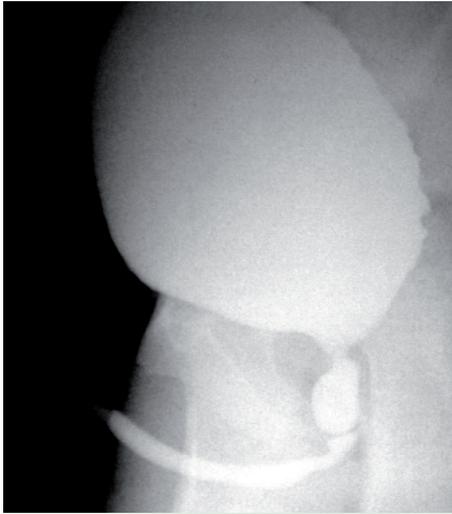


Figura 5. Válvulas de uretra posterior tipo III con defecto de repleción laminar correspondiente a las valvas.



Figura 6. VUP con ureterohidronefrosis por reflujo.

TRATAMIENTO

El tratamiento de las VUP debe plantearnos dos aspectos:

1. La derivación urinaria, cuando no es posible abordar el tratamiento directo de las válvulas, como es en el periodo fetal o recién nacidos con estado general grave.
2. El tratamiento definitivo de las válvulas mediante la ablación quirúrgica de las mismas. También nos podremos cuestionar el momento de actuar ya que en la actualidad la mayoría de los casos son diagnosticados durante el embarazo.

- **Tratamiento prenatal.**

La realización de maniobras de derivación urinaria durante este periodo permanece controvertida por diferentes razones que limitan dichas actuaciones.

Por una parte, frecuentemente resulta difícil establecer un diagnóstico de certeza de VUP en el periodo prenatal pudiendo confundirse con otras entidades como la atresia uretral, el Síndrome de Prune-Belly o el reflujo vesicoureteral masivo, además de que la garantía sobre la eficacia y duración de la derivación intraútero es dudosa, ya que los parámetros de orina fetal no son suficientemente fiables para reconocer los casos que requieren dicha actuación.

Por otra parte, existe un riesgo importante para el feto y la madre como consecuencia del procedimiento y aún no se han concluido estudios controlados que determinen más ventajoso el resultado del tratamiento prenatal mediante resección con láser por fetoscopia sobre la actuación al nacimiento¹¹.

- **Tratamiento postnatal.**

Tras el nacimiento, lo primero que realizaremos es colocar una sonda vesical o derivación suprapúbica (cistostomía percutánea) y administrar antibióticos profilácticos para evitar una sepsis, además de las diferentes medidas de soporte según el estado general.

Una vez alcanzada la función renal basal, procederemos a la ablación endoscópica de las válvulas. Actualmente, existen endoscopios con cuchilletas y electrodos de un tamaño que permiten actuar en neonatos. La incisión de las válvulas la realizaremos a las 5, 7 y 12 del horario cistoscópico desde el margen a la base. Se debe dejar un catéter uretral durante 24-48 horas mejorando habitualmente la dilatación por encima de las válvulas (**Figura 7**).

Cuando tras la derivación urinaria no mejore la función renal ni la dilatación urinaria, deberemos plantearnos la derivación suprapúbica con cistostomía o derivación supravesical con ureterostomía hasta que, posteriormente, realicemos la resección de las VUP y el cierre de la misma.

PRONÓSTICO

La mortalidad neonatal por VUP actualmente es inferior al 3%, sin embargo, más de un tercio de los pacientes presentará un deterioro importante de la función renal a largo plazo.

Los factores de mal pronóstico implicados en el desarrollo de esta insuficiencia renal son: la displasia parenquimatosa primaria, proteinuria, reflujo vesicoureteral, cuadros de sepsis y aparición de disfunción vesical por lesión secundaria del detrusor tras la obstrucción, incluso a pesar de eliminar ésta²⁰. La normalización de los niveles plasmáticos de creatinina y filtrado glomerular en el primer año, tras eliminar la obstrucción, constituyen un indicador de buen pronóstico para la función renal en el futuro.

Es imprescindible el seguimiento a largo plazo de las VUP monitorizando la función renal, así como la dilatación del tracto urinario superior, que suele mejorar en la mitad de los casos tras la ablación quirúrgica. Esta tasa disminuye cuando la función de la unidad afectada es escasa o cuando está presente una disfunción vesical secundaria, la cual, puede manifestarse como incontinencia diurna.



Figura 7. Resultado tras ablación endoscópica en el caso de la Figura 1 con desaparición de la dilatación uretral.

La respuesta a anticolinérgicos es, generalmente, buena aunque el cateterismo intermitente debe indicarse ante el aumento del residuo postmiccional.

La cistoplastia de ampliación con intestino con uréter dilatado debe ser considerada en todos los casos con vejiga de baja acomodación sin respuesta satisfactoria a los anticolinérgicos y cateterismo intermitente. Por otra parte, la importante dificultad para el autosondaje existente en los pacientes con VUP hace que tengamos que plantearnos realizar al tiempo de la cistoplastia una derivación externa continente para facilitar la cateterización¹¹.

VÁLVULAS DE URETRA ANTERIOR

La obstrucción congénita de la Uretra Anterior por Válvulas (VUA) es siete veces menos frecuente que las VUP, siendo una anomalía congénita rara²¹. Puede aparecer aislada o asociada a la presencia de un divertículo uretral siendo estos casos probablemente parte de esta entidad al expandirse la uretra ventralmente. Su desarrollo embriológico no es bien conocido, habiendo teorías que defienden ser el inicio de duplicación uretral que no progresaría o un defecto en el cuerpo esponjoso. Se han descrito válvulas anteriores en los distintos segmentos de la uretra situándose el 40% en la uretra bulbar (**Figura 8**), un 30% a nivel penoescrotal y el restante 30% en la porción peneana²².



Figura 8. Válvulas de uretra anterior a nivel bulbar.

La presentación clínica suele venir determinada por la aparición de síntomas obstructivos de mayor o menor intensidad según el grado de obstrucción existente. Por tanto, podemos ver desde debilidad en el chorro miccional, urgencia y/o retención urinaria, hasta la ureterohidronefrosis con alteración de la función renal.

El diagnóstico se establece mediante la realización de CUMS que demuestra típicamente la uretra dilatada proximalmente a la válvula pudiendo verse ocasionalmente un defecto lineal a lo largo de la pared ventral que se correspondería con la valva (**Figura 9**). Pueden objetivarse otras anomalías asociadas como el reflujo vesicoureteral descrito hasta en un tercio de los casos. La uretroscopia nos servirá para confirmar el diagnóstico.

El tratamiento consiste en la ablación endoscópica transuretral mediante el corte con electrodo o cuchillete frío destruyendo la membrana de la válvula. Cuando se asocia con divertículo uretral suele practicarse la exéresis del divertículo mediante cirugía abierta con posterior reconstrucción de la uretra.

Cuando las VUA se sitúan en la fosa navicular, constituyen una entidad conocida como Válvulas de Guérin y consiste en la presencia de un tabique que separa parcialmente la laguna magna. Tienen distinto origen embriológico a las VUA produciéndose como consecuencia de un fallo en el alineamiento entre la uretra penénea y la uretra distal. Su tratamiento es la marsupialización de la valva al interior de la luz uretral.

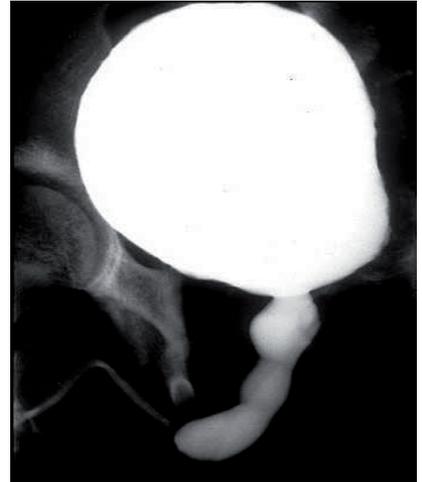


Figura 9. Válvulas de uretra anterior.

DIVERTÍCULO URETRAL CONGÉNITO

Supone la segunda causa de obstrucción en los varones durante la infancia. Son poco frecuentes y pueden situarse en cualquier segmento de la uretra incluida la fosa navicular.

Suelen aparecer en el ángulo penoescrotal y se desarrollan en la superficie ventral como resultado de una fusión incompleta de la placa uretral o bien por el desarrollo incompleto del cuerpo esponjoso. Su mecanismo embriológico aún no está del todo claro²³. Un labio de tejido puede verse alrededor del divertículo, el cual, al distenderse, va a producir un mecanismo valvular que terminará por producir obstrucción. Actualmente, muchos expertos lo consideran dentro de la misma entidad que las VUA.

Frecuentemente, debutan por una infección urinaria o goteo postmiccional por vaciado del divertículo y, ocasionalmente, pueden verse litiasis en el interior del divertículo. Si existe obstrucción distal puede verse un balonamiento de la uretra diverticular durante la micción.

El diagnóstico se obtiene mediante la realización de CUMS donde se aprecia la dilatación sacular de la uretra con relleno de contraste de una estructura oval en disposición ventral a la uretra anterior.

El tratamiento consiste en la incisión endoscópica del labio obstructivo y con mayor frecuencia la exéresis del divertículo mediante abordaje perineoescrotal con posterior reconstrucción uretral en un tiempo.

SIRINGOCELE

La glándula de Cowper es una estructura parauretral situada a nivel del diafragma urogenital que drena su contenido en la uretra bulbar mediante un conducto que discurre a través del cuerpo esponjoso. Se trata de una glándula en número par que se sitúa en la cara posterior a cada lado de la uretra. Se piensa que crea una cierta barrera inmune para el tracto genitourinario, segregando glicoproteínas y jugando algún papel en la infertilidad. Puede verse en la uretrografía como una estructura paralela ventral a la uretra bulbar. La dilatación quística o tubular es lo que se denomina siringocele.

Normalmente, son asintomáticos pero en ocasiones pueden comprimir la uretra produciendo dificultad miccional o presencia de episodios de ITU.

Se describen cuatro tipos según el aspecto que presentan en la uretrografía y/o endoscopia²¹:

- Siringocele mínimamente dilatado.
- Siringocele perforado con un conducto bulbar que drena en la uretra y parece un divertículo (**Figura 10**).
- Siringocele imperforado que parece un quiste submucoso y aparece como una masa radiolúcida o defecto de repleción uretral.
- Siringocele roto después de una dilatación donde se rompe la fina membrana entre la uretra y el conducto dilatado (**Figura 11**).

Según tengan comunicación directa con la uretra se pueden distinguir siringoceles abiertos y cerrados.

Habitualmente, precisan tratamiento sólo una cuarta parte de los pacientes, consistiendo éste en la marsupialización de la membrana que cubre el siringocele abriéndolo hacia la uretra para quedar como una especie de divertículo en la zona posterolateral de la uretra.



Figura 10. Siringocele.



Figura 11. Siringocele abierto a uretra.

DUPLICIDAD URETRAL

La Duplicidad Uretral (DU) es una anomalía rara que frecuentemente se presenta asociada a otras malformaciones.

Puede verse esta duplicidad tanto en el plano transverso como en el sagital, siendo esta última la forma más habitual. Effman *et al* las clasificaron en varios tipos como sigue:

- **Tipo I.** Duplicidad incompleta con final ciego de la uretra accesoria.
- **Tipo IIA.** Duplicación completa con doble meato que se subdivide a su vez en tipo IIA1 cuando las uretras nacen de la vejiga por separado y sin comunicación entre ambos canales uretrales (**Figura 12**, **Figura 13** y **Figura 14**) y tipo IIA2 cuando nace el segundo canal uretral del primero abocando por separado en el glande y tipo IIA2-Y, con una uretra ventral muchas veces estenótica y poco elástica y un segundo canal uretral por el que circula preferentemente la orina y que nace en el cuello vesical o uretra posterior abriéndose al periné.
- **Tipo IIB** duplicidad uretral con un sólo meato al desembocar la uretra accesoria a la principal (**Figura 15**).



Figura 12. Duplicidad uretral tipo IIA1.

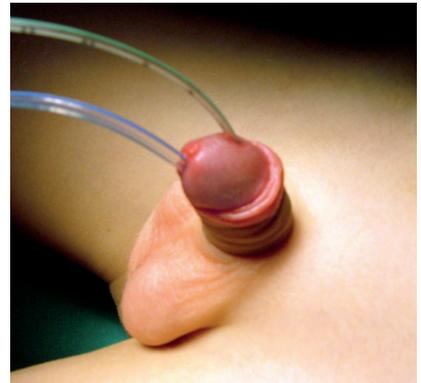


Figura 13. Duplicidad tipo IIA1 con ambas uretras cateterizadas.

- **Tipo III** que presenta doble uretra y vejiga (**Figura 16**).



Figura 14. Duplicidad tipo IIA1.

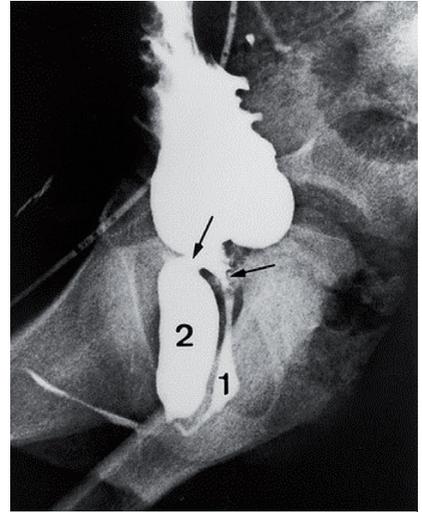


Figura 15. Duplicidad uretral tipo IIB.

Sagitalmente, la DU puede presentar la uretra anormal (accesoria) epispádica o hipospádica. La más frecuente es la primera que a menudo asocia incurvación peneana dorsal y fusión incompleta del prepucio. Si esta uretra accesoria epispádica llega hasta la vejiga el paciente presentará normalmente incontinencia²⁴.

El origen embriológico es diferente en las DU epispádicas, donde se asocian con el complejo

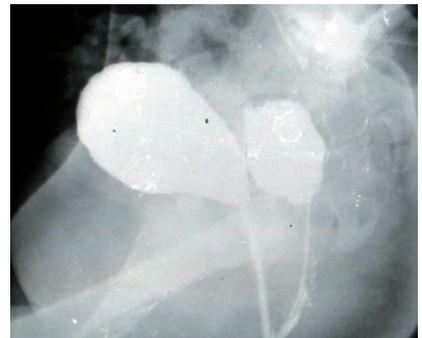


Figura 16. Duplicidad tipo III.

extrofia-epispadias, que en las hipospádicas en las que tendrían su origen en la alteración en la fusión de los pliegues uretrales. En el caso del tipo IIA-Y se vería influenciada por una anomalía vascular en el momento de la formación del septo urorectal.

El diagnóstico se obtiene mediante la exploración clínica, CUMS y uretroscopia y el tratamiento consiste en la reconstrucción quirúrgica que puede ser compleja como en las duplicidades en Y, salvo que los chorros miccionales estén muy próximos donde puede plantearse no intervenir.

MEGALOURETRA

Malformación rara caracterizada por la dilatación anormal de la uretra peneana con desarrollo anormal del cuerpo esponjoso y a veces de los cuerpos cavernosos. Fue descrita por Nesbitt en 1955 y clasificada por Dorairjan en dos variedades:

1. Escafoides (**Figura 17**), con defecto en el cuerpo esponjoso.
2. Fusiforme (**Figura 18**), que presenta ausencia completa de tejido cavernoso y esponjoso apareciendo como un saco fofo con piel y mucosa^{21,24}.

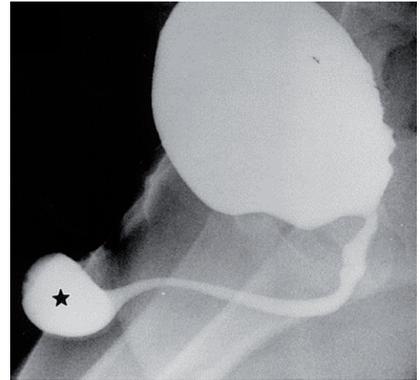


Figura 17. Megalouretra variedad escafoides.

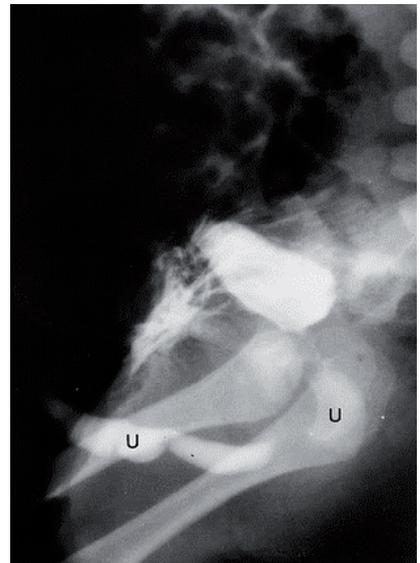


Figura 18. Megalouretra fusiforme.

Suele presentarse asociada a otras anomalías uorrectales como valvas uretrales, Prune-Belly, ano imperforado y complejo VACTERL con diferentes grados de uropatía.

La reconstrucción en el tipo escafoide consiste en la excisión de la uretra redundante ventral y cierre de la misma, siendo mucho más compleja y a veces imposible la cirugía en la variedad fusiforme.

ESTENOSIS CONGÉNITA DE URETRA

La mayor parte de las estenosis de uretra en varones son postraumáticas, sin embargo, existen casos sin este antecedente con presencia de estenosis a cualquier nivel de la uretra (**Figura 19** y **Figura 20**), aunque con mayor frecuencia se sitúa entre la uretra anterior y posterior pudiendo ser secundaria a un fallo en la canalización de la membrana cloacal. Se piensa que el collar de Cobb, el anillo de Moormann y las VUP tipo III serían una entidad equivalente junto con la estenosis congénita de uretra²¹.

El diagnóstico lo proporciona, como en la mayoría de las patologías uretrales, la CUMS apreciándose un estrechamiento que, a diferencia de las VUP, es distal

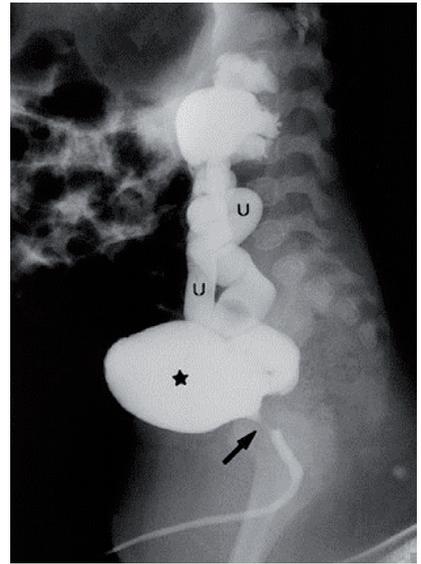


Figura 19. Estenosis congénita de uretra.



Figura 20. Estenosis congénita de uretra anterior.

al esfínter externo. La mitad de los pacientes presentan reflujo al diagnóstico y engrosamiento de la pared vesical, siendo su tratamiento la uretrotomía interna inicialmente²².

FÍSTULA URETRAL CONGÉNITA

La fístula uretral congénita puede aparecer aislada o en el contexto de malformaciones anorrectales. Cuando aparece aislada, debemos distinguirla de la duplicidad del tipo IIA2-Y, a la que se parece mucho. La diferencia entre estas dos estriba en que en la fístula congénita la uretra funcional es la dorsal y en la fístula ventral es la hipoplásica (**Figura 21**), mientras que en la duplicidad, la uretra funcional es la ventral. Es importante establecer el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades clínicas en cuanto a la estrategia quirúrgica de estos pacientes.

Cuando aparece asociada a malformaciones anorrectales, lo hace con mayor frecuencia en el ano imperforado (**Figura 22**) o dentro del complejo VACTERL, y en estos casos suele comunicarse con la uretra posterior, aunque pueden verse más distalmente^{22,23}.

El diagnóstico se consigue y confirma mediante CUMS, siendo el tratamiento a seguir la reconstrucción quirúrgica.



Figura 21. Fístula uretral congénita.

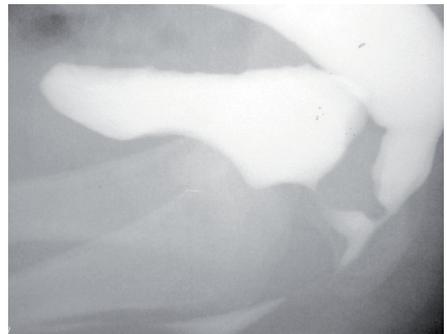


Figura 22. Fístula uretral asociada a ano imperforado.

PÓLIPO URETRAL CONGÉNITO

Constituye una rara patología de naturaleza benigna y aparecen en la uretra prostática cerca del *verumontanum*. Están formados por tejido conectivo vascular, aunque se ha descrito también componente glandular y nervioso. Cuando son grandes tienen un largo tallo que hace que sean móviles y floten libremente en vejiga o uretra bulbar. Pueden producir obstrucción y sangrado. El diagnóstico se obtiene mediante ecografía, uretrocistoscopia (**Figura 23**) y CUMS (**Figura 24**) donde aparece un defecto de repleción móvil en el cuello vesical o cerca del *verumontanum*. La resección endoscópica es el tratamiento de elección y suele ser definitivo aunque, excepcionalmente cuando es muy grande, hay que abordarlo mediante cirugía abierta transvesical^{11,16}.



Figura 23. Pólipo uretral visión endoscópica.



Figura 24. Pólipo uretral congénito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Seikaly M, Ho PL, Emmett L, et al. *The 12th annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study: Renal transplantation from 1987 through 1998. Pediatr. Transplant.* 2001; 5:215.
2. Krishan A, de Souza A, Konijeti R, et al. *The anatomy and embryology of posterior urethral valves. J. Urol.* 2006; 175:1214-1220.
3. Hynes PJ, Fraher JP. *The development of the male genitourinary system I: the origin of the urorectal septum and formation of the perineum. Br. J. Plast. Surg.* 2004; 57:27-36.
4. Hynes PJ, Fraher JP. *The development of the male genitourinary system II: the origin and formation of the urethral plate. Br. J. Plast. Surg.* 2004; 57:112-121.
5. Hynes PJ, Fraher JP. *The development of the male genitourinary system III: the formation of the spongiose and glandular urethra. Br. J. Plast. Surg.* 2004; 57:203-214.
6. Brooks DJ. *Anatomy of the lower urinary tract and male genitalia. Campbell-Walsh Urology. In: Campbell MF, Wein AJ, Kavoussi LR editors. 9th Ed. Saunders, 2007; 38-77.*
7. Aubert D. *Section endoscopique des valves de l'uretère postérieur. Encycl. Méd. Chir. (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris). Techniques Chirurgicales-Urologie* 2002; 41-326,4p.
8. López Pereira P, Espinosa L, Martínez Urrutia MJ, et al. *Posterior urethral valves: prognostic factors. BJU. Int.* 2003; 91:687-690.
9. Dewan PA. *Congenital posterior urethral obstruction: the historical perspective. Pediatric Surg. Int.* 1997; 12:86-94.
10. Young HH, Frantz WA, Baldwin JC. *Congenital obstruction of the posterior urethra. J. Urol.* 1919; 3:289-365.

11. Desay DY, Duffy PG. Posterior urethral valves and other urethral abnormalities. *Essentials paediatric urology 2nd Ed. Informa Healthcare. 2008; 109-120.*
12. Cremin BJ. The "spinnaker sail" appearance of posterior valve in infant. *J. Can. Assoc. Radiology. 1975; 26:188-196.*
13. Rosenfeld B, Greenfield SP, Springate JE, Feld LG. Type III posterior urethral valves: Presentation and management. *J. Pediatr. Surg. 1994; 29:81.*
14. Stephens FD. *Congenital malformations of the urinary tract. New York Praeger 1983; 96-103.*
15. Froneberg DH, Thuröf JW, Riedmiller H. Posterior urethral valves: Theoretical considerations in embryological development *Eur. Urol. 1982; 8:325-328.*
16. Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, eds. *Campbell Walsh-Urology, 9th Edition. Philadelphia, WB Saunders Elsevier. 2007; (vol. 4), sec XVII, chap-122, pp 3583-3603, 358e-3603.s.*
17. Hutton KAR, Thomas DFM, Arthur RF, et al. Prenataly posterior valves: Is gestational age at detection a predictor of outcome? *J. Urol. 1994; 160:1201.*
18. Chaterjee SK, Banerjee S, Badak D, et al. Posterior urethral valves: the scenario in a developing center. *Pedtr. Surg. Int. 2001; 17:2-7.*
19. McAlister WH. Demonstration the dilated prostatic urethra in posterior urethral valves. *J. Ultrasound Med. 1984; 3:189-190.*
20. Holmdahl G, Sillen U. Boys with posterior urethral valves: outcome concerning renal function, bladder function and paternity ages. *J. Urol. 2005; 174:1031-1034.*
21. Kajbafzadeh A. Congenital urethral anomalies in boys. Part II. *Urol. J. (Summer) 2005; 2(3):125-131.*

22. Levin T, Bokyoung H, Brent PL. Congenital anomalies of the male urethra *Pediatr. Radiol.* 2007; 37:851-862.
23. Berrocal T, López Pereira P, Arjonilla A, et al. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: Embryologic, radiologic and pathologic features. *Radiographics* 2002; 22(5):1139-1164.
24. Carr M. Urethral duplication and megalourethra. In: Montague D, Gill I, Angermeier K, Ross JH editors. *Textbook of reconstructive urology surgery.* Informa healthcare, 2008; 51:426-432.

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti