

Rev. Chil. Pediatr. 56 (4) 254 - 258, 1985

Displasia Renal Asociada a Orificio Ureteral Ectópico en Vagina

Dra. M. Antonia Bidegaín S.¹; Dr. Eduardo Caffarena A.²; Dra. Sonia Figueroa Y.⁴;
Dr. Alfred Pugh M.²; Dr. Waldo Rodríguez Y.⁴; Dra. Silvia Asenjo M.⁵.

Renal Dysplasia with Ectopic Vaginal Ureter

Two cases of renal dysplasia associated with ectopic vaginal ureter are presented, both in females patients with urinary incontinence. In the first patient the whole left kidney was compromised by cystic renal dysplasia and drained in the vagina's left lateral wall. The second girl cystic renal dysplasia was limited to the upper left renal segment wich also drained through the left vaginal wall by means of a duplicated ureteral channel. Considering that vaginal structures derive from the Müller's ducts the finding of vestigial Wolff's ducts remnants in 25% of normal women affords a plausible explanation to the ectopic ureteral drainage of this cases.
(Key words: Ectopic ureter. Renal dysplasia).

La coexistencia de displasia renal con anomalías ipsilaterales de las vías urinarias ocurre, según Berstein, en el 90% de los casos.

A pesar de no haber una delimitación precisa entre las diversas formas de displasia, se distinguen una forma multiquística, una aplásica y otra hipoplásica. Las anomalías ureterales que presenta cada tipo son diferentes: las formas multiquística y aplásica se acompañan de ausencia de pelvis renal, atresia de uréter y a veces ausencia parcial o total del uréter. En el tipo hipoplásico puede existir estrechamiento ureteral, megauréter y, a veces ectopia ureteral con o sin ureteroceles⁵.

La ectopia ureteral ocurre cuando el uréter desemboca en cualquier sitio que no sea el extremo pósterolateral del triángulo. Es una anomalía poco frecuente, con franco predominio en el sexo femenino (6: 1). En alrededor de 70% de los casos, el orificio ureteral ectópico se asocia con una duplicación ureteral que desemboca en la uretra o en los genitales accesorios. En la mujer, el orificio ectópico se abre habitualmente dentro de la zona de los esfínteres; pero cuando lo hace por fuera de ellos, en el trayecto del conducto de Gartner, se produce incontinencia

urinaria permanente². Esto no ocurre en el hombre, pues los tejidos del conducto de Wolf se extienden solamente hasta el verumontanum, por lo que la abertura no puede ser distal al esfínter externo. Según Kjellberg y colaboradores⁴, el orificio ureteral ectópico de las niñas se localiza en 38% de los casos en el vestíbulo; 32% en la uretra, 27% en la vagina y 3% en el útero. En cambio, en las series de la Clínica Mayo, los orificios ectópicos se describen con igual frecuencia en la porción periureteral del vestíbulo vaginal, la uretra distal y la región del cuello vesical³.

El propósito de esta comunicación es dar a conocer dos casos de incontinencia urinaria permanente en niñas portadoras de displasia renal asociada con desembocadura ureteral ectópica en la vagina.

Casos Clínicos

1. VMR, niña de 8 años de edad, con incontinencia urinaria permanente descubierta a la de edad de uno y medio años.

Tenía buen desarrollo pondo estatural, presión arterial normal, y normotensión. En la región genital, se observaba emisión espontánea, lenta y permanente de orina a través del orificio himeneal. Los exámenes de sangre y orina eran normales; filtración glomerular de 90 ml/min / 1.73 m². En la urografía excretora se encontró un sistema pielocaliciario rudimentario débilmente contrastado en el lado izquierdo (Fig. 1-A). En la Ecografía el riñón izquierdo era de tamaño reducido y estaba deformado. El Nefrograma

1. Servicio Pediatría, Hospital Guillermo Grant Benavente.
2. Servicio Urología, Hospital Guillermo Grant Benavente.
3. Sección Urología, Fac. de Medicina, Universidad de Concepción.
4. Depto. de Pediatría, Fac. de Medicina, Universidad de Concepción.
5. Residente Becaria Pediatría.

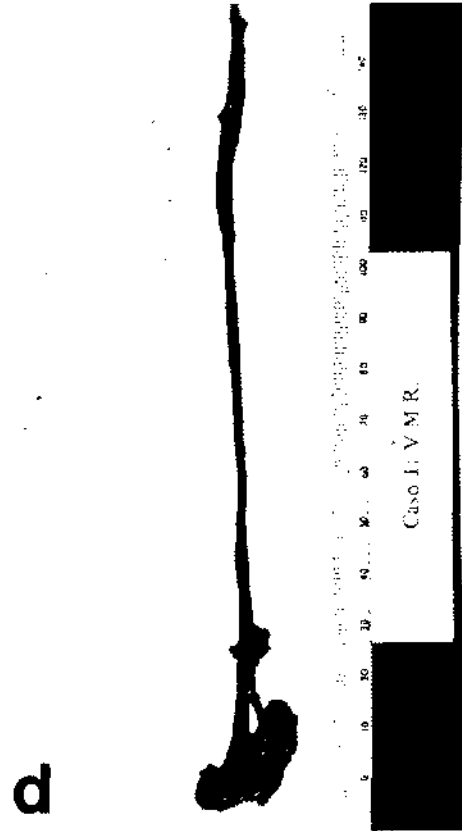
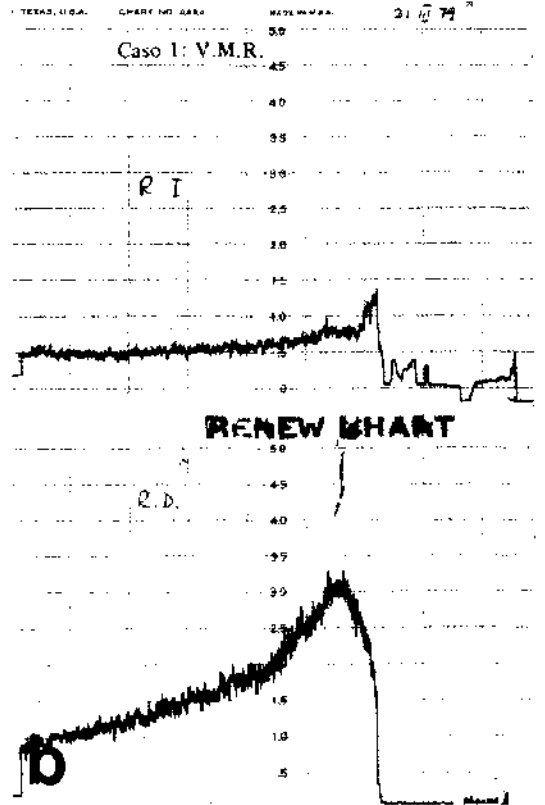


Figura 1 Caso 1:

- A. Urografía de eliminación. Escaso contraste de sistema pielocalicario rudimentario izquierdo.
- B. Nefrograma sugerente de obstrucción del lado izquierdo.
- C. Inyección de Hypaque® en el orificio encontrado en la pared vaginal. Se contrasta parte de la cavidad pelviana.
- D. Riñón. Aparato pielocalicario y uréter izquierdos hipoplásicos extirpados del Caso 1.

registró en el lado derecho una curva normal y en el izquierdo una curva sugerente de obstrucción (Fig. 1-B).

En la panendoscopia bajo anestesia general, se pudo observar que la vejiga tenía gran capacidad y la mucosa era normal; no se encontró orificio ureteral izquierdo mientras el derecho era normal. No se encontró fistula véscico-vaginal mediante el empleo de azul de metileno. En la pared izquierda de la vagina se observó, un orificio semejante al ureteral, el que, explorado con catéter e inyecciones de Hypaque®, permitió contrastar una cavidad, en la región media anterior de la pelvis, de contornos irregulares y difusos, sin comunicación aparente con las asas intestinales y que correspondió a una extravasación del medio de contraste hacia la cavidad pelviana (Fig. 1-C).

En la intervención quirúrgica se confirmó la existencia de hipoplasia renal izquierda con orificio ureteral ectópico en la vagina y se extirparon las estructuras anómalas (Fig. 1-D).

La masa renal era irregular de 2,5 x 1,5 cm. De ella nacía un órgano tubular de 9 x 0,2 cm. Histológicamente la estructura renal formaba lóbulos, con septos fibrosos, vasos sanguíneos y 3 a 4 quistes revestidos de epitelio cúbico; algunos lóbulos pequeños contenían sólo túbulos, otros, túbulos y cierta cantidad de glomérulos. El uréter era bien constituido, su endotelio estaba plegado y rodeado de una gruesa capa muscular. (Displasia renal hipoplásica con hipoplasia ureteral). (Fig. 2).

La paciente ha evolucionado sin problemas y con función renal normal.

2. VCO, niña de 14 años, con incontinencia urinaria permanente. A la edad de 9 años se efectuó urografía excretora y citoscopia, que

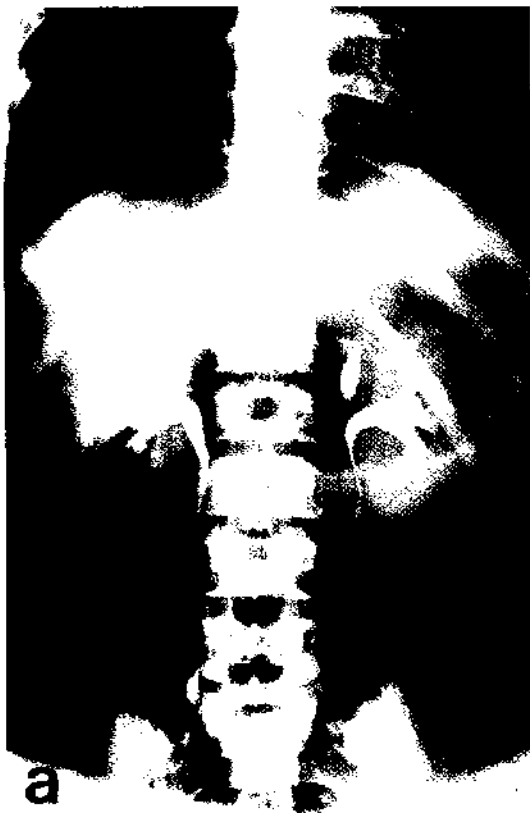
fueron interpretadas como normales, concluyéndose que tenía incontinencia de esfuerzo y se realizó una uretropexia. Dos meses después se comprobó que persistía la incontinencia pero la paciente abandonó los controles hasta recientemente por continuar con incontinencia urinaria permanente, además de sus micciones normales. En el examen genital se comprobó emisión espontánea de orina por la vagina. Los exámenes hematológicos y de orina fueron normales. La urografía excretora mostró un doble sistema pieloureteral izquierdo, con el superior poco desarrollado y deformado. (Fig. 3-A). La uretrocistografía fue normal. La panendoscopia simple dió resultados normales, pero después de administrar Clorhidrato de Fenazopiridina mostró salida de orina teñida por la pared izquierda de la vagina, no siendo posible cateterizar el uréter ectópico.

Se practicó heminefrectomía superior y uretrectomía parcial izquierda. El segmento extirpado del riñón izquierdo tenía múltiples quistes. Medía 4 x 3 x 2 cm. En su superficie habían numerosos quistes transparentes de hasta 1 cm de diámetro, alrededor de los cuales se veía tejido conectivo fibroso (Fig. 3-B). Microscópicamente el tejido renal estaba desorganizado y tenía quistes de diferentes tamaños revestidos por epitelio cúbico de una capa; a su alrededor había tejido fibroso que incluía túbulos aislados y glomérulos de cápsulas gruesas y asas lobulilladas (Displasia renal quística) (Fig. 3-C).

Evolucionó satisfactoriamente en el postoperatorio. La urografía excretora de control mostró buen contraste pielocalicilar, arquitectura conservada y buen contraste del uréter en el tercio inferior con desembocadura en la vejiga.



Figura 2. Aspecto histológico del riñón en el Caso 1.



Caso 2: V.C.O.



Figura 3: Caso 2.

A. Urograma excretor. Doble sistema pieloureteral izquierdo.

B. Aspecto macroscópico del segmento renal y el aparato pielo-ureteral 2.

C. Aspecto microscópico del segmento extirpado del riñón izquierdo.

COMENTARIO

No hay aún una explicación satisfactoria para la existencia simultánea de displasia renal y ectopía ureteral en la vagina.

La displasia renal es consecuencia de una diferenciación metanéfrica anómala. El proceso se reconoció histológicamente por desorganización del parénquima renal y por la presencia de estructuras nefrónicas y ductales inmaduras,

anormalmente desarrolladas. El término displasia renal fue en un comienzo aplicado sólo a riñones quísticos macroscópicamente malformados; pero en los últimos 20 años se ha extendido a casos con zonas focales de desarrollo anómalo, sólo detectables por examen microscópico, en riñones, que en otros aspectos están normalmente diferenciados.

Muchos riñones congénitamente hipoplásicos también contienen zonas displásicas. La displasia renal abarca una amplia gama de presentaciones macroscópicas. Los riñones afectados pueden ser de mayor o menor tamaño que lo normal; total o parcialmente quísticos; de formas normales o alteradas⁴.

En la histología la displasia puede comprometer todo el riñón, o bien ser segmentaria o focal.

La desembocadura ectópica del uréter en los sistemas únicos y dobles parece resultar de una falta de desarrollo de la porción terminal del conducto de Wolf (mesonefros). La presencia de uréter ectópico en las estructuras derivadas del conducto de Wolf, como el cuello vesical, la uretra prostática, la vesícula seminal y el conducto deferente en el sexo masculino y el cuello vesical, la uretra y el vestíbulo en el sexo femenino, se explica por el origen común de estas estructuras. Sin embargo, es difícil explicar los orificios ectópicos en el útero, cérvix o vagina, pues estas estructuras derivan de los conductos de Müller. Se han encontrado remanentes de la porción distal del conducto de Wolf en la pared de la vagina, útero o ligamento ancho en 25% de las mujeres (Arey). La presencia de vestigios de estas estructuras sugiere una relación entre el conducto de Wolf, la vagina y el útero, que quizás puede ofrecer una explicación embriológica para la presencia de orificios ectópicos en dichas estructuras.

La histopatología de los casos presentados corresponde a riñones displásicos asociados con desembocadura ectópica del uréter en la vagina. Los riñones, aunque alterados, aún contienen parénquima renal normalmente diferenciado que permite cierta secreción de orina, lo que explica clínicamente la incontinencia urinaria permanente.

La combinación de ectopía ureteral única, desembocadura unilateral del uréter en la vagina en una mujer, en ausencia de ectopía renal, es extraordinariamente poco frecuente. Sólo sabe-

mos 7 casos descritos en la literatura extranjera, en 4 el riñón afectado se situaba ectópicamente, fuera de los flancos.

En la segunda paciente, existía una ectopía ureteral doble, entidad también poco frecuente, pero mucho mejor documentada en la literatura. En su caso el uréter anómalo drenaba el sistema superior, que también era displásico. El riñón contralateral tenía un sistema pieloureteral normal; situación que también concuerda con lo descrito.

La ectopía ureteral única parece ser un defecto más precoz en la embriogénesis, por lo que se asociaría con mayor frecuencia a otras malformaciones congénitas, lo que no ocurrió en nuestra paciente.

Estas malformaciones, podrían ser pesquisadas más oportunamente, si se examina en forma prolija los meatos urinarios y los genitales en los controles de salud de los niños, con o sin antecedentes de incontinencia urinaria. Cuando existe evidencia de doble sistema pieloureteral, con alteración de la función o la morfología del hemiriñón superior, es prudente realizar cistouretrografía miccional, panendoscopía, e incluso la pielografía retrógrada. El uso de colorantes como el clorhidrato de fenazopiridina y la vaginoscopía son de gran utilidad para localizar los orificios ureterales ectópicos.

REFERENCIAS

1. *Amar A.*: Lateral Ureteral Displacement, sign of non visualized duplication. *J. Urol.* 105: 638, 1971.
2. *Arey L.B.*: Developmental Anatomy: A Textbook and Laboratory Manual of Embriology. Seventh ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 295-314, 1974.
3. *Kelalis P.P. and R. King.*: Renal Pelvis and Ureter. Kelalis Panayotis P. Clinical Pediatric Urology Philadelphia W.S. Saunders Company, 503-541, 1976.
4. *Kjellberg S.E., Ericssonne, Rudhe U.*: The Lower Urinary Tract in Childhood: Some correlated clinical and Roentgenologic observations. Chicago year book medical publishers 1968.
5. *Rudolph A. Hoffman J.*: Abnormalities of Renal Development. Bernstein J. and Meyer R. Pediatrics. Seventeenth Edition. Appleton-Century Crofts. 1175-1179, 1982.
6. *Williams I.*: Renal Agenesis, Dysplasia and Cistic Disease Paediatric Urology. Butterworth and Co. Ltd. London 35-47, 1976.
7. *Bernstein I.*: Developmental abnormalities of the renal parenchyma renal hypoplasia and dysplasia *Pathol. Annu* 3; 213, 1968.