

# Duplicación completa de la vía urinaria inferior en un caso con asociación VACTER

DR. RAFAEL ALVARADO GARCÍA,\* DRA. BLANCA FLORES MATA,\*\*  
DR. SERGIO CHOPIN GAZCA,\*\*\* DR. JORGE E. GALLEGO GRIJALVA\*\*\*\*

## RESUMEN

La duplicación completa de la vía urinaria inferior es una anomalía congénita rara con un amplio espectro de presentación. Se desconoce su etiología y no tiene tratamiento uniforme. Se presenta el caso de un niño de cuatro años que nació con atresia esofágica tipo III, malformación anorrectal del tipo fistula uretro-bulbar rectal e hipospadias subcoronal. Se corrigieron las malformaciones mayores y después se realizó plastia uretral. Se hallaron dos meatos; se canalizaron ambos conductos hasta la vejiga y se logró obtener orina de ambos lados. La cistografía y la cistoscopia corroboraron la duplicación completa hasta las vejigas. No se logró visualizar el veru montanum. Este caso tiene tres malformaciones mayores: agenesia renal derecha, fistula traqueoesofágica y malformación anorrectal alta, que forman parte de la asociación VACTER. La combinación de asociación VACTER con la duplicación completa de la vía urinaria inferior no se había informado en la literatura.

**Palabras clave:** VACTER, duplicación urogenital completa, uretra, meatos, cistografía, cistoscopia.

## ABSTRACT

Complete duplication of the lower urinary tract is an unusual congenital abnormality, of unknown etiology for which there is no uniform surgical treatment. We present the case of a four year old male, who was born with type III esophageal atresia, anorectal malformation of the rectal uretrobular fistula type and subcoronal hypospadias. The major malformations were successfully operated. Subsequently a urethroplasty was performed and two meatus were found. Both tracts were attached to the bladder; urine was obtained from both sides. Cystography and cystoscopy showed the complete duplication of the bladder. We were unable to visualize the veru montanum. The urogenital duplications are a group of congenital abnormalities with a wide spectrum of presentations. The present case had three major malformations: right renal agenesis, tracheoesophageal fistula and a high anorectal malformation, which are part of the VACTER association. To our knowledge the combination of VACTER with complete duplication of the lower urinary tract has not been reported previously.

**Key words:** VACTER, urogenital duplication, urethra, meatus, cystography, cystoscopy.

## INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones urogenitales son anomalías congénitas poco comunes cuya etiología se desconoce. No tienen tratamiento uniforme;<sup>1</sup> sin embargo, la sola descripción de cada caso es suficiente para saber que

sólo un tercio de estos pacientes requiere tratamiento quirúrgico, ya que a menudo esta entidad suele ser asintomática y en especial si es incompleta.

Se presenta el caso de una duplicación completa de la vía urinaria inferior en un paciente con asociación VACTER.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de cuatro años, producto de primera gesta con evolución normal, obtenido por cesárea. Se detectó por ultrasonido prenatal hidrocefalia y polihidramnios. Se obtuvo un producto único, vivo, con un peso de 2.5 kg, Apgar 7-8, Silverman Anderson de 1, con buena adaptación al medio.

\* Médico adscrito de Cirugía Pediátrica.

\*\* Residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica.

\*\*\* Residente de cuarto año de Urología.

\*\*\*\* Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Correspondencia: Dr. Rafael Alvarado García. Servicio de Cirugía Pediátrica. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Félix Cuevas núm. 540. Col. Del Valle, México, 03100, DF.

Recibido: agosto, 2000. Aceptado: abril, 2001.

### Exploración física

Existían las siguientes anomalías: atresia esofágica tipo III, malformación anorrectal del tipo fístula uretrobulbar-rectal e hipospadias subcoronal. La primera se corrigió a través de una toracotomía, con cierre de la fístula y esofagoplastia sin complicaciones. La segunda requirió una sigmodostomía al nacimiento y la reparación del defecto anorrectal. No se diagnosticó la duplicación uretral con la colocación de la sonda urinaria durante la operación para corregir la fístula uretro-rectal. En los estudios para descartar otras



Figura 1. Colocación de sondas en ambas uretras.



Figura 2. Cistouretrografía miccional en la que se observa la duplicación de la vía urinaria inferior.

anomalías se descubrió ausencia del riñón derecho. El paciente evolucionó satisfactoriamente de las cirugías correctivas.

Después se efectuó plastia uretral del segmento hipospádico, bajo anestesia; se hallaron dos meatos uretrales, y se canalizaron los conductos hasta la vejiga; se obtuvo orina de ambos lados (figura 1). Una cistouretrografía miccional mostró ambos trayectos uretrales, cada uno comunicaba con una vejiga con forma de corazón (bicorne) (figura 2). Se realizó una cistoscopia canulando ambas uretras; se halló estenosis de la uretra superior, se dilataron ambas con dilatadores Van Beuren núm. 10 Fr, con buen resultado y se visualizaron ambas uretras completas, con cuellos vesicales por separado; no se logró visualizar en las uretras el veru montanum ni remanente de esta estructura. Las vejigas se encontraban unidas por un orificio pequeño en el tabique muscular. Sólo se visualizó el orificio ureteral izquierdo.

Debido a que el paciente es asintomático, únicamente se decidió unir ambos meatos uretrales para tener sólo un chorro urinario.

Actualmente el paciente tiene permeabilidad esofágica sin estenosis ni reflujo gastroesofágico. La fístula rectouretral bulbar se vigila por la consulta externa; el paciente recibe dieta laxante. No ha manifestado problema relacionado con la duplicación ni con la cirugía realizada en la vía urinaria.

### DISCUSIÓN

Las duplicaciones urogenitales son un raro grupo de anomalías congénitas con un amplio espectro de presentación. Algunas se manifiestan de forma temprana con signos y síntomas, mientras que otras pueden ser asintomáticas por mucho tiempo.<sup>2,3</sup> Las características clínicas de las presentaciones tempranas son infección de las vías urinarias, uropatía obstructiva, alteraciones en el funcionamiento vesical, anomalías genitales y malformaciones anorrectales. Los pacientes con manifestaciones tardías pueden ser estériles o su problema es un hallazgo incidental en un paciente por lo demás sano.<sup>4</sup>

En este caso de duplicación completa de la vía urinaria inferior, las vejigas estaban separadas por un tabique muscular pero comunicadas a través de

un pequeño foramen en la parte superior. Sólo se logró identificar el orificio ureteral en la vejiga izquierda, lo que podría explicar la agenesia del riñón derecho, dada la ausencia de un brote ureteral de ese lado. Se identificaron ambos cuellos vesicales sin obstrucción. No se logró identificar por uretrocistoscopia el veru montanum en ninguna de las dos uretras, por lo que no se pueden descartar otras anomalías a nivel prostático o seminal. Es probable que la duplicación de la vía urinaria hubiera dado manifestaciones tardías. El meato hipospádico proximal, que obligó a una exploración quirúrgica, permitió descubrir la anomalía. El tratamiento en este caso fue sólo la reparación de la uretra hipospádica y su anastomosis en la parte distal de ambos ductos para crear un orificio único terminal sin modificar el resto de la vía urinaria.

Las anomalías asociadas se pueden dividir en genitourinarias, ortopédicas y otras.<sup>5</sup> Al primer grupo pertenecen la agenesia renal, la displasia renal, los megaureteros, el reflujo y las duplicaciones de vagina. En el segundo grupo son frecuentes las hemivértebra, la espina bífida, ausencia de coxis, fusión de vértebras lumbares. Entre las otras anomalías del último grupo destacan las malformaciones anorrectales: desde ano anterior hasta formas complejas y duplicaciones del intestino posterior. También se han informado de forma aislada, onfalocele, paladar hendido, estenosis pilórica, enfermedad de Hirschsprung y fistula traqueoesofágica; esta última se presenta únicamente en duplicaciones de uretra.<sup>6,7</sup>

El caso presentado muestra tres alteraciones mayores: agenesia renal derecha, fistula traqueoesofágica y malformación anorrectal del tipo fistula uretrobulbar, que forman parte de una asociación VACTER. Este conjunto de anomalías no había sido informado antes y aunque dicha combinación ha complicado su evolución, el resultado final de las operaciones realizadas en la actualidad es muy bueno.

Algunas teorías para explicar dichas anomalías son: anormalidades en el desarrollo del tabique uorrectal y duplicación caudal parcial del embrión.<sup>3</sup>

Las características clínicas de este caso muestran la enorme variabilidad anatómica de este grupo de anomalías. A pesar de los estudios para definir la anatomía y planear el mejor tratamiento, sólo se logra al momento de la cirugía.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Singh JP, Mehra S, Nagabhushanam V. Complete duplication of bladder and urethra: a case report with review of the literature. *J Urol* 1973;109:512.
2. Goh DW, Davey BR, Dewan PA. Bladder, urethral and vaginal duplication. *J Pediatr Surg* 1995;30:125-6.
3. Abrahamson J. Double bladder and related anomalies: clinical and embryological aspects and a case report. *Br J Urol* 1961;33:195-214.
4. Ravitch MM. Hind gut duplication. Doubling of colon and genital urinary tract. *Ann Surg* 1953;137:588-601.
5. Woodhouse OR, Williams DJ. Duplications of the lower urinary tract in children. *Br J Urol* 1979;51:481-7.
6. Williams DI, Bloomberg S. Bifid urethra with pre-anal accessory tract (Y duplication). *Br J Urol* 1976;47:877-82.
7. Kussow JH, Morales PA. Duplication of the bladder and urethra and associated anomalies. *Urology* 1973;1:71-3.