

CASO CLÍNICO

<https://doi.org/10.31837/cir.urug/9.1.10>
https://revista.scu.org.uy/index.php/cir_urug/index
revista@scu.org.uy

Duplicidad pielocalicial con implantación ectópica de uréter en genitales externos como causa de incontinencia urinaria en niña**Pyelocaliceal duplication with implantation of ectopic ureter in external genitalia as a cause of urinary incontinence in girl****Duplicidade ureteral com implantação do ureter em genitália externa como causa de incontinência urinária em menina**

Priscila Martins

pri20martins@outlook.com

0000-0002-2883-9954

Médico Residente de Cirugía Pediátrica - Hospital Universitario Regional del Norte de Paraná (HURNP-UEL) Paraná, Brasil.

Andrea Morgato de Mello Miyasaki

deamorgato@yahoo.com.br

0000-0003-2357-4587

Profesor del Servicio de Cirugía Pediátrica - Hospital Universitario Regional del Norte de Paraná (HURNP-UEL) Paraná, Brasil.

Ricardo Silva Parreira

rparreira76@gmail.com

0009-0003-1257-5442

Profesor del Servicio de Cirugía Pediátrica - Hospital Universitario Regional del Norte de Paraná (HURNP-UEL) Paraná, Brasil

Mauro Roberto Basso

mrbasso@sercomtel.com.br

0000-0002-7518-4559

Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica - Hospital Universitario Regional del Norte de Paraná (HURNP-UEL) Paraná, Brasil.

Recibido: 28/03/25

Aceptado: 17/06/25

Resumen

Aunque es poco común, la duplicación ureteral es la anomalía más común del tracto urinario superior, con una incidencia reportada de hasta el 4% de la población. Puede presentarse con ureteroceles o uréteres ectópicos, generalmente insertados en la región uretral proximal y, con menos frecuencia, en la vagina. Las manifestaciones clínicas incluyen infecciones del tracto urinario o incontinencia urinaria, dependiendo de la posición del uréter ectópico. Presentamos el caso de una niña de 5 años con duplicación ureteral completa e incontinencia urinaria por implantación de uréter ectópico en genitales externos.

El tratamiento establecido fue quirúrgico, con ureteroureteroanastomosis y resolución del cuadro de incontinencia urinaria en el postoperatorio.

Palabras clave: Duplicidad pielocalicial, Uréter ectópico, Incontinencia urinaria.

Abstract

Although uncommon, ureteral duplication is the most common anomaly of the upper urinary tract, with a reported incidence of up to 4% of the population. It may present with ureteroceles and/or ectopic ureters, generally inserted in the proximal urethral region and less commonly, in the vagina. Clinical manifestations include urinary tract infections or urinary incontinence, depending on the position of the ectopic ureter and diagnosis is early. We report the case of a 5-year-old girl with complete ureteral duplication and urinary incontinence due to implantation of the ectopic ureter in the external genitalia. The treatment established was surgical, with ureteroureteroanastomosis and resolution of the complaint of urinary incontinence in the postoperative period.

Keywords: Pyelocaliceal duplicity, Ectopic ureter, Urinary incontinence

Resumo

A duplicação ureteral é relativamente incomum, porém é a anomalia mais comum do trato urinário superior, com uma incidência relatada de até 4% da população. Em alguns casos, pode apresentar-se com ureteroceles e/ou ureteres ectópicos, que geralmente se inserem na região proximal uretral e menos comumente na vagina (em mulheres). As manifestações clínicas podem incluir infecções do trato urinário ou incontinência urinária, dependendo da posição do ureter ectópico. Normalmente, os pacientes são diagnosticados em uma idade jovem. Relatamos neste trabalho o caso de uma menina com duplicidade ureteral completa com incontinência urinária constante devido à implantação do ureter ectópico em genitália externa. O tratamento estabelecido foi cirúrgico com uretero-ureteroanastomose com resolução da queixa de incontinência urinária no pós-operatório.

Palavras-chave: Duplicidade pielocalicial, Ureter ectópico, Incontinência urinária.

Introducción

Las duplicaciones ureterales son relativamente infrecuentes, se encuentran en el 0,9% de las autopsias de rutina y en el 0,3% de los exámenes urológicos.¹ Según la ley de Weigert-Meyer, el uréter del polo superior del riñón generalmente se abre medialmente y el uréter del polo inferior se implanta lateralmente.³

La duplicación puede estar relacionada con otras malformaciones del sistema urinario, como el reflujo vesicoureteral y ureteroceles.¹

La duplicación ureteral se atribuye a la división prematura de las yemas ureterales, restos del conducto de Wolff o la presencia de dos yemas ureterales separadas. Se cree que sigue un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia incompleta.³ Es prevalente en mujeres caucásicas.¹

La presentación clínica de la duplicación ureteral puede variar según la edad del paciente y la implantación del uréter anómalo. En muchos casos, los pacientes permanecen asintomáticos y el diagnóstico se produce de manera incidental.² Sin embargo, los síntomas pueden manifestarse como infecciones del tracto urinario, reflujo vesicoureteral, lumbalgia, complicaciones obstructivas e incluso incontinencia urinaria.^{1,3}

Caso clínico

Paciente L.A.C.S., sexo femenino, 5 años, acude a consulta en el ambulatorio de Urología Pediátrica quejándose de incontinencia urinaria continua, sin dolor y no relacionado con esfuerzos, con necesidad de uso de toallas sanitarias. La madre negó que la paciente tuviera otras quejas, como disuria, hematuria, infecciones urinarias o cambios en la apariencia de la orina.

Al examen físico la paciente presentó genitales típicamente femeninos, identificados en la vulva, próximos a la uretra e introito vaginal, presencia de un orificio con salida de orina, diagnosticado como doble uréter con implantación en la vulva (**Fig. 1**).



Fig. 1 Fotografía que muestra el orificio del uréter de la duplicidad implantándose en la vulva, cerca de la uretra y del introito vaginal.

Se inició investigación con ecografía de riñones y vías urinarias, que mostró duplicación piellocalicial izquierda, presentando marcada dilatación el tercio superior del uréter. Seguidamente se realizó urografía excretora que confirmó duplicación ureteral completa del lado izquierdo, con uréter de polo superior dilatado y tortuoso, implantándose en los genitales externos. La gammagrafía renal estática y dinámica no mostró cambios en la función renal ni en el patrón excretor obstructivo.

Debido a la incontinencia urinaria recomendamos el tratamiento quirúrgico. Se realizó cistoscopia, que no mostró cambios en uretra y vejiga, seguida de inguilotomía izquierda de aproximadamente 3 cm, disección exclusivamente retroperitoneal, identificándose un uréter de polo superior dilatado y tortuoso y un uréter de polo inferior de fino calibre (**Fig. 2**). Se realizó ureteroureteroanastomosis término-lateral, con paso de catéter doble J a través de la anastomosis ureteral y con ligadura distal del uréter que se implantó en los genitales externos.

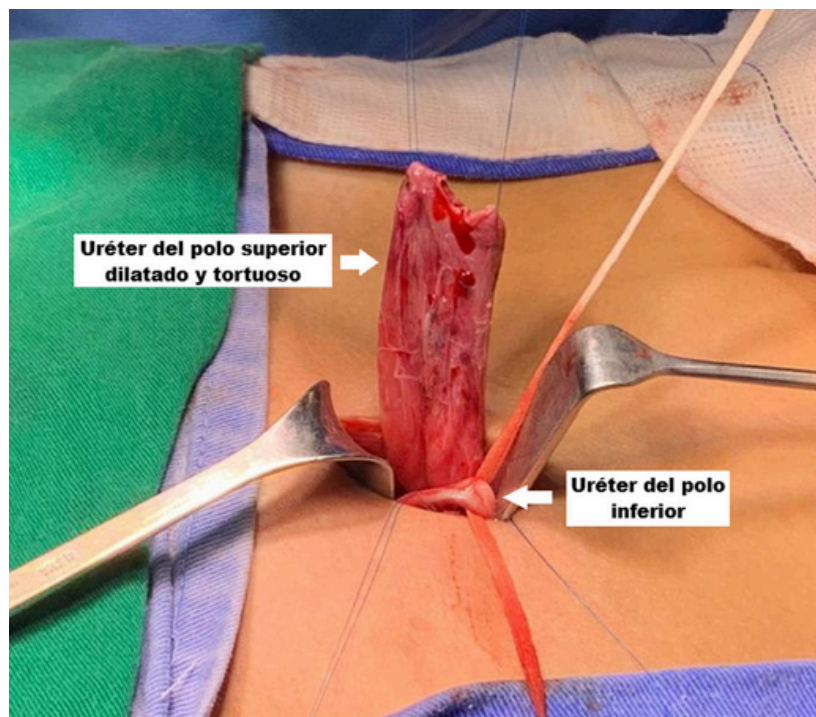


Fig. 2: Fotografía de la cirugía que muestra el uréter del polo superior dilatado y el uréter del polo inferior de calibre normal.

El paciente presentó buena evolución postoperatoria, siendo dado de alta hospitalaria al segundo día de la cirugía. El catéter doble J fue retirado 3 semanas después del procedimiento, sin complicaciones. La niña permanece en seguimiento ambulatorio, sin incontinencia urinaria ni otros síntomas.

Discusión

Aunque la duplicación ureteral (DU) es una patología poco común, se considera la anomalía anatómica más común del sistema urinario superior, con una incidencia reportada de hasta el 4% de la población, afectando con mayor frecuencia a pacientes mujeres.¹ La duplicación ureteral puede ser asintomática o presentar una variedad de signos y síntomas asociados, como incontinencia urinaria, infecciones del tracto urinario por reflujo vesicoureteral (RVU), dolor lumbar y complicaciones obstructivas por ureteroceles o estenosis.^{1,3} De acuerdo con la literatura, el paciente de este informe presentó incontinencia urinaria.

La DU puede estar incompleta o completa. La incompleta se conoce como sistema colector bífido, cuando dos uréteres de sistemas piellocaliciales separados se unen en cualquier punto del tracto urinario. La duplicación es completa cuando se separan los dos uréteres hasta la implantación.² En el paciente aquí retratado, hay duplicación completa porque el uréter ectópico fue implantado en los genitales externos y el otro tenía implantación vesical natural.

En la DU, el uréter del polo inferior se comporta como un uréter único y puede verse afectado por obstrucciones en la unión ureteropelética, más comúnmente, y en la unión ureterovesical. La regla de Weigert-Meyer determina que el uréter puede insertarse en cualquier lugar del tracto urinario.⁵ En los niños, puede insertarse en la vejiga, la uretra prostática o en los conductos genitales que derivan del conducto mesonéfrico (Conducto de Wolff), incluyendo vesículas seminales, conductos eyaculadores, epidídimo y conducto deferente, de manera que siempre quede por encima del esfínter uretral externo.^{1,5}

En las niñas, el uréter ectópico puede insertarse en estructuras que se originan en el canal urogenital, incluida la vejiga, la uretra o la vagina distal, el uréter puede insertarse en las estructuras del conducto paramesonéfrico (Conducto de Müller), que incluye la parte superior de la vagina, el útero y las trompas de Falopio. A diferencia de los niños, la inserción ureteral puede estar por encima o por debajo del esfínter uretral externo.^{5,6}

Cuanto más distal se inserta el uréter del polo superior desde el sitio ortotópico, más displásico se observa en el parénquima renal, con el consiguiente desarrollo renal anormal. Además, el polo superior puede presentar obstrucción o RVU, provocando mayor daño al parénquima renal.^{2,4} El uréter anómalo puede terminar en ureterocele, una dilatación sacular de la submucosa del uréter distal, secundaria al agrandamiento congénito del orificio ureteral en su inserción, provocando obstrucción ureteral intravesical.⁵

Actualmente, la mayoría de los pacientes son diagnosticados en el período prenatal o en la infancia, generalmente mediante ecografía.^{4,6} También pueden ser útiles otras modalidades de exámenes, como la cistouretrografía miccional para detectar RVU y la gammagrafía renal estática y dinámica para evaluar la función y la excreción renal. La tomografía y la urografía excretora también aportan información anatómica importante³. Por lo tanto, pocos casos se diagnostican en la edad adulta.⁵

En un paciente asintomático, el manejo puede ser conservador, pero el manejo de la DU con uréter ectópico con síntomas y complicaciones frecuentes es quirúrgico. Las indicaciones de intervención incluyen obstrucción progresiva, infecciones recurrentes, dolor, incontinencia urinaria y pérdida de la función renal. Las opciones quirúrgicas son el reimplante ureteral, las anastomosis ureterales e incluso la heminefrectomía.⁸ La ureteroureteroanastomosis ipsilateral, como se realiza en el caso descrito en este artículo, es una práctica bien establecida y ha demostrado ser un abordaje seguro y eficaz para el tratamiento de las anomalías de la duplicación del tracto urinario.⁷

El procedimiento quirúrgico puede ser abierto o laparoscópico y en ambas técnicas el abordaje puede ser intra o retroperitoneal.⁷ Actualmente, la cirugía robótica ha ganado mucho espacio en las cirugías urológicas, especialmente en reconstrucciones de alta complejidad, incluso en la población pediátrica, sin embargo esta tecnología aún no está disponible en todos los centros del país.⁸

Los beneficios de la laparoscopia ya están bien establecidos, con excelentes resultados, menor tiempo de hospitalización y se considera segura incluso en bebés.⁹ A pesar de la ventaja videolaparoscópica, no todos los servicios cuentan con el material disponible para este procedimiento ni con profesionales experimentados en esta técnica quirúrgica.¹⁰ Por lo tanto, destacamos que el abordaje abierto mediante inguilotomía con pequeña incisión y disección retroperitoneal, como se describe en este caso reportado, es una excelente opción quirúrgica, con poco sangrado, buena exposición de las estructuras en el campo operatorio, menor morbilidad y menor dolor en el postoperatorio, buena evolución estética de la cicatriz y menor tiempo de hospitalización.^{9,10}

Conclusión

La duplicación ureteral es una patología poco común, que afecta frecuentemente a pacientes femeninas y puede ser asintomática o presentar una variedad de síntomas asociados, como incontinencia urinaria, infecciones del tracto urinario, dolor lumbar y complicaciones obstructivas. Ante un cuadro clínico de incontinencia urinaria, como el caso descrito en este artículo, el médico debe considerar la hipótesis de duplicación del sistema pielocalicial. La ureteroureteroanastomosis ipsilateral, abierta o laparoscópica, es un tratamiento bien aceptado para la duplicación ureteral.

Bibliografía

- 1.Fonseca RR, Covita A, Mota RL. Ureteral duplication with an heterotopic ureteric implantation: a less common cause of adult urinary incontinence. *BMJ Case Rep.* 2021;14(2):e239572. doi: 10.1136/bcr-2020-239572
- 2.Onofre LS, Gomes AL, Leão JQS, Leao FG, Amaral TM, Carnevale J. Urethral duplication--a wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013;9(6 Pt B):1064-71. doi: 10.1016/j.jpuro.2013.03.006
- 3.Rodriguez MM. Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract (CAKUT). *Fetal Pediatr Pathol.* 2014;33(5-6):293-320. doi: 10.3109/15513815.2014.959678.
- 4.Salakos C, Tyrirtzis SI, Papanastasiou D, Geropoulou E, Constantinides CA. Double-blind ureteral duplication: a rare urologic anomaly. *Urology.* 2009;73(1):210.e1-2. doi: 10.1016/j.urology.2008.02.008
- 5.Slaughenhaupt BL, Mitcheson HD, Lee DL. Ureteral duplication with lower pole ectopia to the vas: a case report of an exception to the Weigert-Meyer Law. *Urology.* 1997;49(2):269-71. doi: 10.1016/s0090-4295(96)00431-1.
- 6.Liem NT, Dung LA, Viet ND. Single trocar retroperitoneoscopic assisted ipsilateral ureteroureterostomy for ureteral duplication. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(10):1031-4. doi: 10.1007/s00383-012-3158-7
- 7.Ellerkamp V, Szavay P, Luithle T, Schäfer JF, Amon O, Fuchs J. Single-stage surgical approach in complicated paediatric ureteral duplication: surgical and functional outcome. *Pediatr Surg Int.* 2014;30(1):99-105. doi: 10.1007/s00383-013-3411-8
- 8.Ellison JS, Lendvay TS. Robot-assisted ureteroureterostomy in pediatric patients: current perspectives. *Robot Surg.* 2017;24:4:45-55. doi: 10.2147/RSRR.S99536
- 9.Rodrigues I, Costa JE, Fragoso AC. Complete Ureteral Duplication: Outcome of Different Surgical Approaches. *Acta Med Port.* 2016;29(4):275-8. doi: 10.20344/amp.6329
- 10.Chandrasekharam VS, Jayaram H. Laparoscopic ipsilateral ureteroureterostomy for the management of children with duplication anomalies. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2015;20(1):27-31. doi: 10.4103/0971-9261.145442.

Contribución de autores:

Conceptualización: Priscila Martins

Curación de datos: Priscila Martins

Análisis formal: Andrea Morgato de Mello Miyasaki

Investigación: Priscila Martins

Metodología: Priscila Martins

Administración del proyecto: Andrea Morgato de Mello Miyasaki

Supervisión: Ricardo Silva Parreira e Mauro Roberto Basso

Redacción - borrador original: Priscila Martins

Redacción - revisión y edición: Andrea Morgato de Mello Miyasaki

Nota: Los autores declaran que no existe conflicto de interés.

Nota: Los datos de investigación no se encuentran disponibles.

Nota: Este artículo fue aprobado por el editor Gustavo Rodríguez Temesio.