

ORIGINAL BREVE

Valvas ureterales: revisión de la literatura y descripción de 4 nuevos casos

R. Montoya-Chinchilla^{a,*}, M.J. Guirao-Piñera^b y L. Nortes-Cano^b

^a Servicio de Urología, Hospital General Universitario J.M. Morales Meseguer, Murcia, España

^b Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

Recibido el 6 de febrero de 2013; aceptado el 24 de abril de 2013

Disponible en Internet el 6 de junio de 2013

PALABRAS CLAVE

Malformaciones congénitas;
Enfermedades urológicas;
Obstrucción ureteral;
Enfermedades ureterales

KEYWORDS

Congenital abnormalities;
Urological diseases;
Ureteral obstruction;
Ureteral diseases

Resumen Las valvas ureterales son malformaciones muy poco frecuentes, con una incidencia de uno de cada 5.000-8.000 nacidos vivos. Las malformaciones relacionadas con la esfera urológica se asocian en un 50% de los casos según la literatura actual. Presentamos 4 casos tratados en nuestro centro desde 2004 hasta 2012. El 75% de los casos presentaba disgenesia renal con función anulada, en un caso se asociaba a sistema ureteral doble completo y en otro a una atresia ureteral.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Ureteral valves: Literature review and description of 4 new cases

Abstract Ureteral valves are a rare malformation, with an incidence of 1 in 5000-8000 live births. Urological malformations are associated with 50% of cases according to the current literature. We report 4 cases treated in our hospital from 2004 to 2012. Three of the patients had renal dysgenesis, one case associated with complete urethral duplication, and another case associated with a ureteral atresia.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Las valvas ureterales son una malformación muy poco frecuente que no alcanza los 100 casos descritos en la literatura actual desde su descripción en 1877 por Wolfler¹. Se estima una incidencia de uno de cada 5.000-8.000 nacidos vivos². Aportamos la descripción de 4 casos tratados en nuestro centro desde 2004 hasta 2012.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: drraulmontoya@hotmail.com
(R. Montoya-Chinchilla).



Figura 1 Dilatación ureteral asociada a disgenesia multiquística. Apertura de pieza quirúrgica a nivel de la valva ureteral.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Niña de 6 meses de edad, diagnosticada por ecografía y urografía intravenosa de doble sistema ureteral derecho completo. El hemisistema superior derecho presenta una ureterohidronefrosis IV desde el tercio distal del uréter. Mediante renograma isotópico se confirma como hemisistema anulado. Se procede a la heminefroureterectomía superior derecha, encontrándose un uréter de calibre normal distal hasta 3 cm por encima de la vejiga, desde donde se dilata de forma abrupta hasta la hemipelvis superior de un polo renal superior displásico. Al realizar una incisión longitudinal en la pieza quirúrgica cerca del inicio de la dilatación ureteral, se aprecia una disminución de calibre ureteral brusca, con la evidencia de la existencia de una valva ureteral circular (fig. 1) confirmada histológicamente.

Caso clínico 2

Niña de 12 meses de edad, diagnosticada por ecografía y urografía intravenosa de ureterohidronefrosis derecha grado III/IV desde el tercio distal del uréter; se asocia también una anulación renal izquierda confirmada por renograma isotópico de un riñón multiquístico. Se procede a la realización de una resección de la zona estenótica seguida de una uretero-ureterostomía derecha bajo tutor ureteral de 8 Fr y de una nefroureterectomía izquierda en un mismo acto quirúrgico. La zona ureteral derecha resecada muestra una morfología de copa, calicial, de un uréter proximal dilatado hasta una zona estrecha y cerrada cuya anatomía patológica (fig. 2) confirmó como valva ureteral.

Caso clínico 3

Niño de 8 meses de edad, diagnosticado por ecografía y urografía intravenosa de ureterohidronefrosis derecha grado III desde el tercio medio del uréter. El sistema izquierdo no muestra alteraciones funcionales. El estudio isotópico



Figura 2 Arriba: aspecto macroscópico del área resecada en el procedimiento quirúrgico, con morfología en copa debida a la presencia de la valva ureteral. Abajo: visión microscópica con tinción de hematoxilina-eosina a bajo aumento, apreciándose una gran componente muscular a nivel de la zona valvular resecada.

muestra una captación renal izquierda predominante, con una curva de eliminación derecha indicativa de uropatía obstructiva que no mejora tras la adición de diurético. Se procede a la realización de una resección de la zona estenótica seguida de una uretero-ureterostomía derecha bajo tutor ureteral de 6 Fr, con resultados anatomopatológicos similares al caso previo.

Caso clínico 4

Niño de 6 meses de edad, diagnosticado por ecografía y urografía intravenosa de dilatación ureteral izquierda segmentaria, con riñón disminuido de tamaño, de contorno abollonado y anulado funcionalmente, con posterior confirmación isotópica. El sistema derecho no muestra alteraciones anatómo-funcionales. Se procede a la realización de una nefroureterectomía izquierda, encontrándose un riñón multiquístico displásico con un uréter proximal rígido y disminuido de calibre, una dilatación ureteral de 4 cm de largo y 1,5 cm de ancho y un tercio distal ureteral de calibre normal (fig. 3). El informe anatomopatológico mostró una valva ureteral completa en la zona distal de la dilatación, mientras que la zona proximal se informó de atresia ureteral.

Discusión

Las valvas ureterales son repliegues músculo-mucosos poco frecuentes, descritos por primera vez por Wolfler en 1877¹. Suponen una obstrucción total o parcial del flujo anterógrado, pero lo permiten en sentido retrógrado, tal y como sucede con las valvas uretrales. Según los criterios diagnósticos de Wall-Gonsalvez para el diagnóstico de valvas ureterales, es preciso la existencia de signos de obstrucción

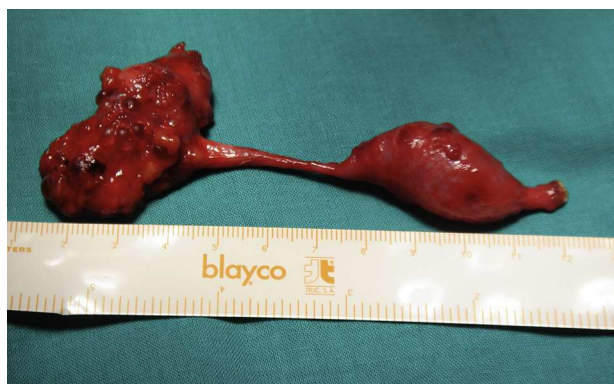


Figura 3 Pieza macroscópica de nefroureterectomía por valva ureteral distal y atresia ureteral proximal.

por arriba de la localización de la estenosis y una vía urinaria normal por debajo, asociada a una ausencia de otras causas de obstrucción mecánica o funcional^{3,4}.

Las valvas pueden presentarse básicamente como anulares, diafragmáticas, en forma de copa e incluso como una entramada red filamentosa³. No parece haber una evidente predilección por algún sexo en concreto, ni por ningún lado, habiéndose reportado muy pocos casos de valvas bilaterales^{3,5}. Se ha podido determinar que en un 50% de los casos las valvas aparecen en el tercio proximal ureteral, en un 33% en el tercio distal y en un 17% en el tercio medio⁶.

La embriopatogenia de esta malformación continúa siendo desconocida, al igual que su etiología, pero se plantean varias hipótesis al respecto. Es posible que sea una persistencia de la membrana de Chwalla (repliegue fisiológico en el inicio del tercio distal ureteral) más allá de las 6 semanas de gestación, periodo en el cual, debido al aumento de la presión hidrostática por el comienzo de funcionamiento renal, se permeabiliza^{7,8}. La otra teoría sería un elongamiento excesivo de la yema ureteral en su unión con el metanefros a la 4.^a-5.^a semana de gestación, lo que implicaría un acodamiento ureteral y la creación de múltiples recodos y zonas tortuosas que dificulten el correcto paso de la orina⁵.

En casi la mitad de los casos, estos pacientes presentan asociadas otras malformaciones. Las alteraciones más frecuentemente asociadas están relacionadas con la esfera urológica (reflujo vesicoureteral, duplicidad ureteral, riñón en herradura y disgenesia renal), aunque en hallazgos de autopsias se han visto asociadas a hipoplasias pulmonares, lobulaciones pulmonares anómalas, comunicación interauricular tipo ostium secundum e hidrotórax². En ocasiones anecdóticas, las valvas ureterales se han visto englobadas dentro de síndromes hereditarios más complejos, como el síndrome de Silver-Russell, el síndrome de Townes-Brocks² o síndrome urofacial de Ochoa⁹, aunque quizás estas asociaciones, dentro de pacientes con multitud de malformaciones, sean azarosas. En nuestra serie, el 75% de los casos presentaba disgenesia renal con función anulada, en un caso se asociaba a sistema ureteral doble completo y en otro a una atresia ureteral.

La presencia de estas valvas ureterales produce una importante uropatía obstructiva y la clínica que producen es

derivada de esta situación. Así, puede haber casos asintomáticos cuyo diagnóstico sea incidental en un estudio prenatal o en revisiones en la edad pediátrica, o bien pueden cursar con la constelación de síntomas secundaria a la situación urinaria. Pielonefritis, pionefrosis, insuficiencia renal aguda o crónica, hematuria, dolor lumbar, náuseas, vómitos o masa abdominal son los datos clínicos que pueden llegar a presentar estos pacientes^{6,10}.

Para el diagnóstico de esta entidad, son necesarias pruebas como la ecografía abdominal, que mostrará una ectasia ureteral asociada o no a hidronefrosis, la urografía intravenosa para demostrar la existencia de dobles sistemas y valorar la función de las unidades renales y el renograma isotópico para confirmar la anulación o no de las unidades renales. Cistografía para descartar reflujo¹⁰. Generalmente, el diagnóstico se hace prenatal.

El tratamiento que se ha propuesto en los diferentes casos publicados depende del caso y se tiende a la individualización. Se han realizado procedimientos endoscópicos con ablación de las valvas con asas de resección convencionales⁶ o mediante láser holmium¹¹, resecciones segmentarias con uretero-ureterostomias¹⁰, reimplantes distales vesicales^{5,6} o incluso pieloplastias desmembradas, dependiendo de la localización de la obstrucción⁸. Así mismo, se ha descrito la realización de nefroureterectomías cuando la anulación renal ha sido evidenciada con pruebas de imagen¹².

En resumen, las valvas ureterales son una afección infrecuente pero necesaria de conocer para elaborar un importante diagnóstico diferencial en las obstrucciones ureterales. La disgenesia renal se ve frecuentemente asociada, por lo que la realización de una nefroureterectomía puede llegar a ser el tratamiento de elección en pacientes con anulación renal.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wolfler A. Neue beitrage zur chirurgischen pathologie der nieren. Arch Klin Chir. 1877;21:694-723.
2. García JC, Gordillo-González G, Olaya M. Valvas ureterales: hallazgos en autopsias fetales y revisión de la literatura. Rev Urol Colomb. 2010;XIX:103-7.
3. Wall B, Wachter E. Congenital ureteral valve: its role as a primary obstructive lesion: Classification of the literature and report of an authentic case. J Urol. 1952;68:684-90.
4. Gonsalbez R, Garat JM, Piro C, Martin JA, Cortés F. Congenital ureteral valves in children. Urology. 1983;21:237-41.
5. Daher P, Riachy E, Mourani C, Smayra T, Haddad S. An unusual case of bilateral primitive obstructed megaureters due to ureteral valves presenting with anuria at the age of 1 month. J Pediatr Surg. 2007;42:E17-20.
6. Alvarado GR, García SD, Garrido RJ. Valvas ureterales congénitas. Informe de dos casos. Acta Pediatr Mex. 2009;30:133-6.
7. Rabinowitz R, Kingston TE, Wesselhoeft C, Caldamone AA. Uretral valves in children. Urology. 1988;51:7-11.
8. Gamiño LJ, Siviardo CJ, Cortés GF, Martínez CM, Orozco BA, Martínez LH. Valvas de la unión pieloureteral. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Bol Coleg Mex Urol. 2003;18:149-53.

9. Ochoa B, Gorlin RJ. Urofacial (Ochoa) syndrome. *Am J Med Genet.* 1987;27:661–7.
10. Ghribi A, Jouini R, Hellal Y, Maazoun K, Njim L, Krichene I, et al. Congenital ureteral valve associated with contralateral renal agenesis. *Eur J Pediatr Surg.* 2009;19:339–40.
11. Singh SK, Wadhwa P. Ablation of diaphragmatic annular ureteral valve with holmium laser. *Int Urol Nephrol.* 2006;38:157–9.
12. Nouria Y, Feki W, Kallel Y, Mekni A, Haouet S, Horchani A. Ureteric valves: A report of two cases. *Ann Chir.* 2006;131:567–70.