

AGENESIA VESICAL CON DESEMBOCADURA URETERAL EN UTERO (TIPO III)

VESICAL AGENESIA WITH OPENING URETERAL IN UTERUS (TYPE III)

Paula Andrea López Arias*, Jaime Álvarez Soler**

RESUMEN

Se trata de un paciente de 36.4 semanas de gestación por ecografía del primer trimestre y 37.4 semanas por capurro a quien se le diagnostico en el momento de realizar la autopsia clínica agenesia vesical, trastorno sumamente raro, 3.5/10.000 autopsias realizadas, malformación incompatible con la vida.

Palabras clave: *agenesia vesical, canal vesicoureteral, ureteres, útero.*

ABSTRACT

It is a patient of 36,4 weeks of pregnancy by scan of the first trimester and 37,4 weeks by capurro, who was identify to have vesical agenesia at the moment of realization the clinical autopsy. An extremely rare malformation, 3.5/10.000 and incompatible with life.

Key words: *Vesical agenesia, vesicoureteral channel, ureters, uterus.*

Recibido para evaluación: marzo 30 de 2010. **Aprobado para publicación:** mayo 26 de 2010.

* Residente de primer año, Programa de Anatomía patológica, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca.

** Especialista en Anatomía Patológica. Profesor departamento de Anatomía patológica, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca.

Correspondencia: Dra. Paula Andrea López Arias. Departamento de Anatomía Patológica, facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca. Carrera 6 No. 13 N 50, Popayán, Cauca, Colombia. Correo electrónico: andrealopez76@gmail.com

REPORTE DE CASO

Paciente cuya madre procedente del Municipio de Popayán, producto de segundo embarazo, de 37 años de edad, cursaba con embarazo de 36.4 semanas por ecografía del primer trimestre, a quien se le diagnosticó en el segundo tercio del embarazo *restricción del crecimiento intrauterino de tipo simétrico*, evidenciado por crecimiento menor al Percentil 3, placenta grado III con áreas de isquemia del 10%, perfil hemodinámico fetal normal, *doppler* de arteria uterina alterado, oligoamnios.

Desde entonces hacen seguimiento estrecho por ginecobstetricia asistiendo a 12 controles prenatales mas a partir del diagnóstico, sin encontrar complicaciones. Como antecedentes ginecobstetricos maternos de importancia G2P1A0V1, hipotiroidismo controlado.

Madre consulta por ausencia de percepción de movimientos fetales de 10 horas de evolución (noche previa). Se realiza ecografía obstétrica cuyo reporte es: "óbito fetal, feto transverso, PEF 1477 gr, anidramnios. Inducen parto y extraen óbito fetal.

Se realiza autopsia clínica donde se identifica un peso de 1.900 g, talla: 38 cm, Perímetro cefálico: 29 cm, perímetro torácico: 26 cm, perímetro abdominal: 23 cm, Longitud cabeza - coxis: 23 cm, longitud coxis - Pie: 15 cm, longitud plantar: 6.5 cm. Edad gestacional por *capurro*: 37.4 semanas, Medida interepicantica 2 cm (figura 1), medida epicanto externo-oreja 4 cm, Orejas de implantación baja a 1 cm (figura 2), ala nasal amplia, macroglosia, micrognatia y cuello corto (figura 3). Macroscópicamente se encontró agenesia vesical con uréteres de implantación uterina (figura 4).

Figura 1. Medida interepicantica 2 cm



Figura 2. Orejas de implantación baja a 1 cm. Cabello de implantación baja

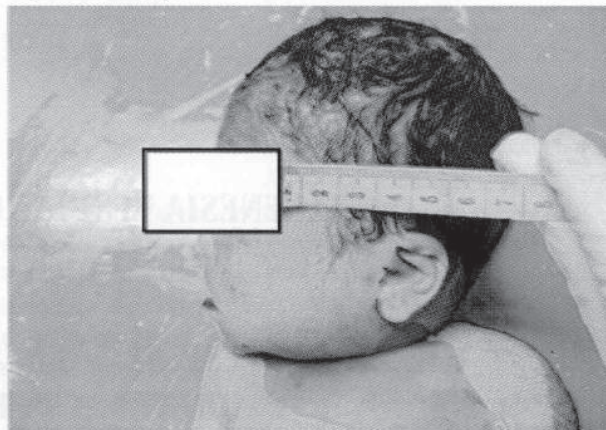


Figura 3. ala nasal amplia, macroglosia, Micrognatia, macroglosia, cuello corto



Figura 4. Ureteres de implantación uterina (parametrios).



DISCUSIÓN

La agenesia de la vejiga es un trastorno extremadamente raro; el primer caso fue comunicado por Rhodius en 1654, Campbell encontró 7 casos en 19.357 autopsias, todos ellos correspondientes a mujeres. Solo el 2% de los pacientes sobreviven a dicha malformación alcanzando el término de la gestación. La mayoría de las lesiones son incompatibles con la vida. (1-5)

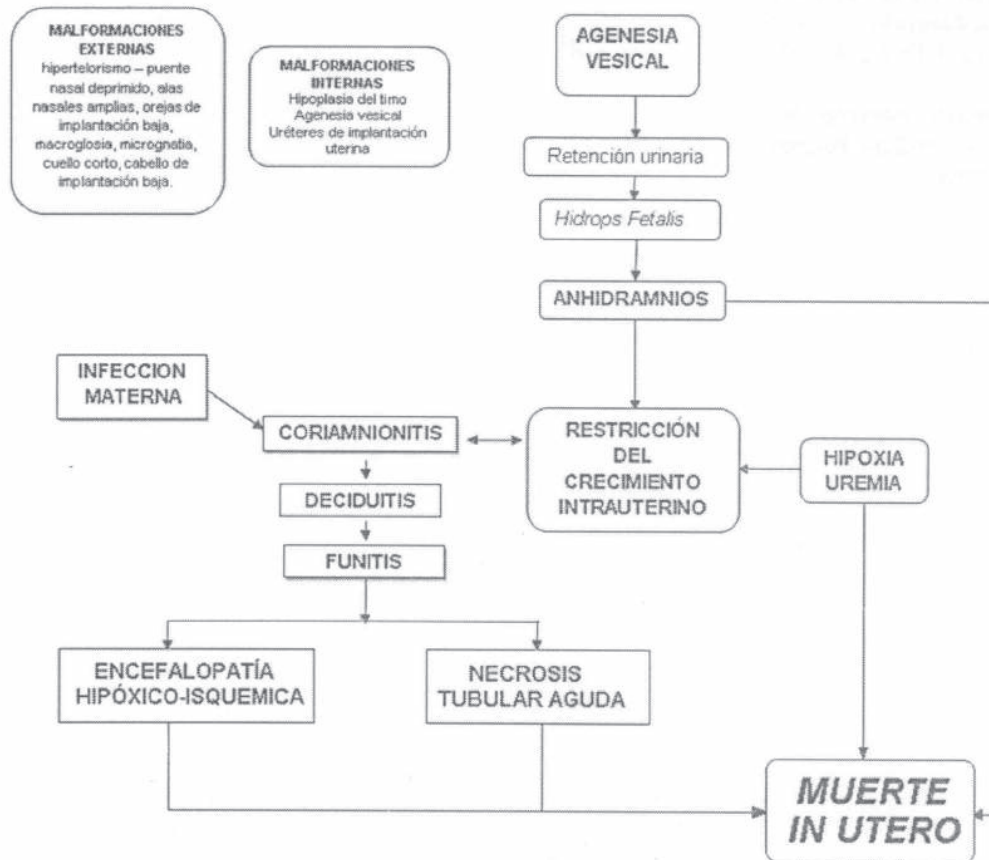
El desarrollo de la vejiga es iniciado por la división de la cloaca en el seno urogenital y el recto, por el septum urorectal a las 5 semanas de gestación. En la mujer los conductos Mullerianos van paralelos al seno urogenital, en una posición medial a los conductos mesonefricos a las nueve semanas de gestación; por tanto el seno urogenital es dividido en canal vesicouretral y canal uterovaginal por el septum urogenital, posteriormente el canal vesicouretral crece para formar la vejiga (5, 6). Por tal motivo fue descrito por Duhamell que la agenesia vesical es debida a un error regional en la organización durante la 5

y 9 semana de gestación, causada por una falla en la génesis del canal vesicouretral. En ausencia de vejiga y uretra el uréter desemboca ectópicamente en útero (figura 4 de nuestro caso) o vagina. (1- 4).

El uréter es formado como una yema ureteral del conducto mesonefrico. Durante la embriogénesis de estos pacientes se producen varias aberturas ureterales, identificándose 3 tipos de desembocaduras. Tipo I seno urogenital con apertura en el vestíbulo; Tipo II desembocadura ureteral en vagina; Tipo III tipo ectópico con desembocadura en el útero. (2-4)

Al realizar el análisis completo del paciente, se encontró concomitantemente corioamnionitis, deciduitis y funitis, lo que produce un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica y con ello falla orgánica múltiple, representada en el paciente por encefalopatía hipóxica-isquémica y necrosis tubular aguda, que aunado a la hipoxia y la uremia, además de los trastornos ya mencionados, producen la muerte del paciente in útero (figura 5).

Figura 5. Análisis fisiopatológico de la causa de muerte, comparada con los hallazgos histopatológicos encontrados en los demás órganos y las malformaciones encontradas.



CONCLUSIONES

1. La agenesia vesical es un trastorno infrecuente y raro.
2. El 98% de los casos reportados son incompatibles con la vida.
3. Es causado por un alteración en la génesis del canal vesicoureteral.
4. Existe 3 tipos de desembocaduras ureterales, de las cuales la tipo II corresponde al paciente del caso.

REFERENCIAS

1. Frank LT, Donald TL, James Mandell: Absence of the bladder. *J Urol* 1986; 129: 1235.
2. John HM, Roy W. Hipoplasia of urinary bladder. *Urology* 1992; 39 (4): 327.
3. CL Krull, CF Heyns, DP de Clerck, Agenesia of the bladder and uretha; a case report. *J Urol* 1999; 140: 793.
4. Rikiya Metoki, Seiichi Orikasa, Shouso Otha, Hiroyuki. A case of Blader Agenesia. *J Urol* 2003; 136: 662-666.
5. Langman. Libro de embriología Médica. Williams and Wilkins, Baltimore, Maryland. 2005