

# Válvulas de uretra anterior y divertículo de uretra anterior, ¿son la misma entidad?

E. Calleja Aguayo, A.E. Hernández Calvarro, J. Bregante Ucedo, C. Marhuenda Irastorza

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Urología. Hospital Son Espases, Palma de Mallorca*

## RESUMEN

**Objetivos.** Presentamos nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de los divertículos de uretra anterior (DUA) y de las válvulas de uretra anterior (VUA), junto con revisión de la bibliografía.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio retrospectivo de casos con DUA o VUA tratados en los últimos 10 años en nuestro servicio. En todos los casos se efectuó exploración física, estudio de función renal y ecografía renal. El diagnóstico se completó con cistografía miccional y cistoscopia, así como estudio nuclear, en los casos subsidiarios.

**Resultados.** Han sido diagnosticados 4 niños. Se sospechó la presencia de VUA en aquellos pacientes en los que se objetivó en la cistografía un cambio de calibre de la uretra anterior con imagen sugestiva de vejiga de lucha. Estos hallazgos, observados en la mitad de los casos, coincidieron con los niños con presentación neonatal. El diagnóstico se confirmó mediante cistoscopia, que permitió la resección endoscópica simultánea. Los pacientes con DUA fueron tratados quirúrgicamente mediante resección del divertículo y uretroplastia. Solo un caso, el cual presentaba VUA, ha tenido afectación renal en el estudio nuclear, sin repercusión en la filtración glomerular.

**Conclusiones.** En nuestra experiencia, las VUA y DUA se comportan como dos entidades diferentes en cuanto a clínica y necesidad de tratamiento. Las VUA han sido tratadas eficazmente con cirugía endoscópica y los DUA aislados han precisado de cirugía abierta, al igual que se describe en la literatura.

**PALABRAS CLAVE:** Válvulas uretra anterior; Divertículo uretral; Divertículo uretral obstructivo.

ANTERIOR URETHRAL VALVES AND ANTERIOR URETHRAL DIVERTICULUM, ARE THEY SAME ENTITY?

## ABSTRACT

**Objective.** We present our experience in the diagnosis and management of anterior urethral valves (AUV) and anterior urethral diverticula (AUD) as well as review of the bibliography.

**Correspondencia:** Elena Calleja Aguayo. Secretaria Cirugía Pediátrica. Hospital Son Espases. Carretera de Valldemossa 79. 07120 Palma de Mallorca. E-mail: dracalleja@gmail.com

*El presente trabajo fue presentado en el 53 Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, celebrado en Cádiz los días 22 y 23 de mayo de 2014.*

Recibido: Mayo 2015

Aceptado: Octubre 2015

**Materials and methods.** We retrospectively evaluated all the cases of the AUV and AUD treated in our hospital during the last 10 years. The clinical exploration, renal function study and renal and bladder ultrasound were evaluated in all the children. The diagnosis was completed with voiding cystography (VCUG) and cystoscopy as well as nuclear study in the relevant patients.

**Results.** Four patients have been treated in our center. AUV was suspected in those children with narrowing of the anterior urethra and thickened bladder with trabeculations at the VCUG. These findings were noticed in 50% of the patients, which also had a neonatal presentation. The diagnosis was confirmed by cystoscopy that allowed the endoscopic resection at the same procedure. The boys with AUD were managed by excision of the diverticulum with urethroplasty. On the follow up, one patient who had AUV, presented renal involvement in the nuclear scans with normal renal function.

**Conclusion.** In our experience, the AUV and AUD behave as two different entities in terms of clinical presentation and treatment. The AUV have been effectively treated with endoscopic surgery and the AUD have pointed out open surgery, as described in the literature

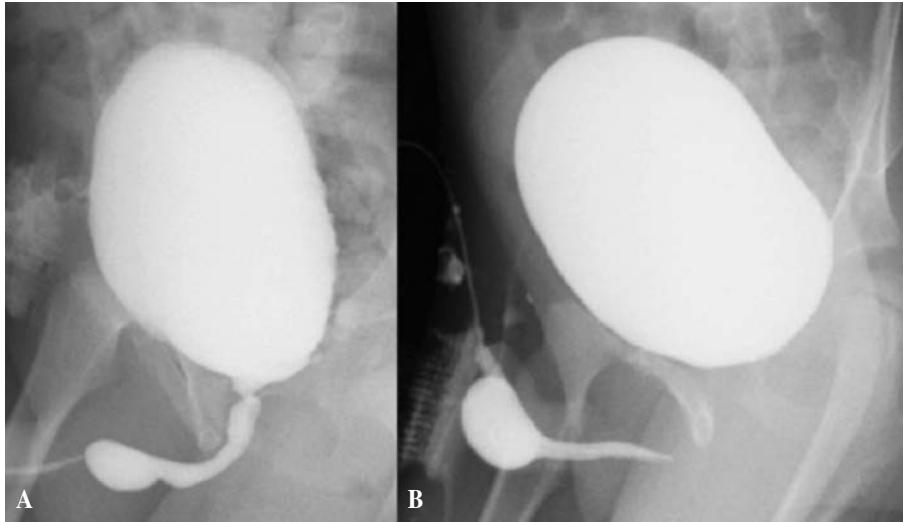
**KEY WORDS:** Anterior urethral valves; Urethral diverticula; Obstructive diverticulum.

## INTRODUCCIÓN

Las válvulas de uretra posterior (VUP) es la causa más frecuente de obstrucción uretral en niños pero no debemos olvidar que existen otras alteraciones anatómicas en la uretra que también pueden provocar síntomas obstructivos. Las válvulas de uretra anterior (VUA) y los divertículos de la uretra anterior (DUA) son raros, 10 veces menos frecuentes que las VUP, pero pueden ser causa de obstrucciones severas, incluso con repercusión en el sistema urinario superior.

## MATERIAL Y MÉTODO

Entre enero de 2004 y enero de 2014, cuatro niños han sido diagnosticados de DUA y VUA en nuestro servicio. Se ha realizado un estudio retrospectivo de los casos analizando la forma de presentación, tratamiento así como los resultados.



**Figura 1.** A) CUMS del paciente diagnosticado de VUA con dilatación proximal de uretra y vejiga trabeculada. B) CUMS de paciente diagnosticado de DUA sin cambio de calibre en uretra y vejiga normal.

En todos los casos se efectuó exploración física, estudio de función renal y ecografía renal. El diagnóstico se completó con cistografía miccional seriada (CUMS) y cistoscopia, así como estudio nuclear, en los casos subsidiarios. Los pacientes con cambio de calibre a nivel de uretra anterior y dilatación de uretra posterior en la CUMS así como membrana con mecanismo valvular en la cistoscopia se diagnosticaron de VUA. Los pacientes con presencia de hipoplasia de tejido uretral y formación de divertículo sin presencia de válvula en la cistoscopia fueron diagnosticados de DUA. El tratamiento para los pacientes diagnosticados de VUA fue resección endoscópica con electrocauterio de la valva uretral y, para los DUA, se realizó uretroplastia en un tiempo con resección del divertículo y cierre del tejido esponjoso hipoplásico sobre la neouretra. El seguimiento se realizó mediante historia clínica y exploración física asociada a ecografía renal y CUMS en la sospecha de recidivas. Los estudios urodinámicos se reservaron para los casos con componente obstructivo.

## RESULTADOS

De los 4 casos, dos fueron diagnosticados de VUA y otros dos, de DUA. Los pacientes con VUA (50%) tuvieron una presentación clínica precoz en los primeros meses de vida por infección urinaria (ITU). Uno de ellos tenía ectasia bilateral prenatal. En ambos casos la ecografía objetivó ectasia renal, uno con dilatación ureteral bilateral. En la CUMS se observó vejiga trabeculada con imagen valvular en uretra anterior con divertículo asociado y dilatación retrógrada de uretra posterior (Fig. 1 A) pero sin objetivar RVU en ninguno de los casos. La medicina nuclear presentaba conservación de la función renal al momento del diagnóstico. En ambos casos se realizó una incisión endoscópica con electrocauterio de la valva que se hallaba a nivel de uretra bulbar. Un paciente presentó mala evolución, precisando varias resecciones endoscópicas y actualmente presenta estenosis uretral asintomática y divertículo

residual persistente. Se objetivó, además, una ureterohidronefrosis (UHN) secundaria con deterioro de la función renal en el estudio de medicina nuclear (FRD 20%). Actualmente, con 7 años de edad, presenta buena filtración glomerular, con leve incontinencia urinaria por goteo secundario, divertículo uretral pequeño residual, enuresis nocturna y ausencia de ITUs. El estudio urodinámico muestra buena capacidad vesical sin contracciones no inhibidas del detrusor. El residuo postmiccional, que es moderado, se resuelve con micción sentado. El otro paciente ha tenido una buena evolución, sin recidivas ni complicaciones.

Los dos casos con DUA se diagnosticaron a los 4 años por presencia de tumefacción peneana durante la micción y sin antecedentes de ITUs. La analítica con función renal y la ecografía renal fueron normales. En uno de ellos se realizó una CUMS que demostró un gran divertículo en uretra anterior, sin cambio de calibre proximal y con una vejiga de aspecto normal (Fig. 1 B). En ambos se realizó una uretroplastia en un tiempo con resección del divertículo (Fig. 2). Ninguno ha presentado complicaciones aunque el seguimiento en uno de ellos es corto.

## DISCUSIÓN

Las VUA y los DUA son anomalías congénitas raras que pueden causar obstrucción del tracto urinario en los niños. El desarrollo embriológico es incierto. Existen varias teorías sobre el mecanismo etiológico, duplicación uretral abortada, fallo en la fusión entre uretra proximal y distal, desarrollo incompleto de la esponjosa por migración incompleta del tejido y escaso aporte vascular o dilatación quística de las glándulas uretrales<sup>(1-3)</sup>. El tipo de lesión se distingue según los hallazgos anatómicos.

Algunos autores engloban ambas anomalías bajo el término de válvula anterior<sup>(2,4,5)</sup> y otros distinguen entidades diferentes<sup>(1,3,6,7)</sup>. En nuestra opinión, el DUA es un divertículo



**Figura 2.** Paciente diagnosticado de DUA. A) Tumefacción peneana ventral durante la micción. B) Divertículo uretral distal con déficit de esponjosa. C) Apertura del divertículo con diseño del colgajo lateral previo a la uretroplastía.

verdadero en la cara ventral de la uretra donde existe un déficit de esponjosa. El divertículo, al distenderse, produce tensión y su borde distal contacta con el techo uretral, pudiendo producir obstrucción. En la literatura se describen dos tipos de DUA, sacular o globular, según los hallazgos radiológicos, y se localizan entre uretra bulbar y peneana<sup>(3)</sup>.

En la VUA, sin embargo, no se encuentra déficit de esponjosa de forma que aparece un “pseudodivertículo”. El mecanismo es a través de una valva o diafragma que se forma en la superficie ventral de la uretra, que aumenta durante la micción, produciendo la obstrucción, que puede ser severa<sup>(2,1,6)</sup>. Endoscópicamente pueden tener apariencia semilunar (70%) y o de iris (30%)<sup>(2)</sup>. Las VUA se pueden encontrar a lo largo de toda la uretra anterior, con similar incidencia de localización bulbar, penoescrotal o peneana<sup>(2,8)</sup>.

La forma de presentación y la edad varían según su severidad de obstrucción y repercusión en el tracto urinario superior (TUS)<sup>(2,5,6)</sup>. Un tercio de casos se diagnostican en periodo neonatal, siendo más frecuente la infección urinaria. La clínica es variada, englobando desde ITU (principalmente en lactantes), síntomas miccionales (niños mayores), chorro fino o balonamiento de uretra. También pueden asociarse a dilatación de la uretra proximal con UHN bilateral y daño renal. Las VUA suelen tener una presentación precoz con repercusión en el TUS y los DUA se diagnostican por el típico balonamiento de la uretra en niños más mayores. En nuestra serie, los casos con mayor repercusión clínica se diagnosticaron en periodo neonatal coincidiendo con el diagnóstico de VUA. Los niños mayores, diagnosticados de DUA, presentaron balonamiento peneano durante la micción sin repercusión en la vía urinaria superior<sup>(9-11)</sup>. El RVU se asocia hasta en el 20-30% de los casos aunque en nuestros pacientes no se ha observado en ninguno<sup>(2,6)</sup>.

Todas las series coinciden en que la principal prueba para el diagnóstico de VUA y DUA es la CUMS asociada o no a

uretrografía retrógrada según la calidad de las imágenes. La confirmación diagnóstica se realiza mediante cistoscopia. La uretra aparece dilatada proximal a la válvula en los casos de VUA y asocia vejiga trabeculada con divertículos parauretrales según el grado de obstrucción. Durante la cistoscopia se puede observar la válvula obstructiva, la cual es evidente durante el examen retrógrado, como una membrana que bloquea la luz del cistoscopio. En los pacientes diagnosticados de DUA se evidencia un gran divertículo uretral en el estudio radiológico, con dilatación de la uretra según el grado de obstrucción. En la cistoscopia se puede evidenciar el DUA como una eventración de la pared ventral de la uretra sin asociar mecanismo valvular<sup>(1,6)</sup>. Los estudios urodinámicos son recomendables cuando hay problemas de micción y útiles en el seguimiento tras la cirugía<sup>(7,8,12)</sup>.

En la bibliografía se han descrito varias opciones de tratamiento. La resección transuretral endoscópica o fulguración es un método mínimamente invasivo y es preferido en los casos de VUA. Cuando existe un divertículo, el tratamiento va a depender del tamaño del mismo y del grado de obstrucción<sup>(2,5)</sup>.

Breuziere y Paulhac defienden entidades diferentes, separando las VUA de los DUA obstructivos en base a las anomalías de la esponjosa<sup>(1,7,13)</sup>. Nosotros, al igual que estos grupos, creemos que son entidades diferentes, por lo que también tienen tratamiento diferente. El tratamiento endoscópico es más útil en las VUA, donde existe una valva obstructiva y la cirugía abierta mediante uretroplastía se reserva para los DUA que precisan de aproximación de la esponjosa para evitar la redundancia de tejido<sup>(3,13,14)</sup>. Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para los DUA, como sección del divertículo y reconstrucción primaria mediante flap triangular según Bhatnagar<sup>(15)</sup>, o ablación de la valva distal y plicatura del divertículo redundante según Heaton<sup>(16)</sup>. Aunque hay autores que describen el tratamiento de los divertículos mediante resección endoscópica del borde distal y proximal del mismo,

con buenos resultados<sup>(6,8)</sup>, nuestra experiencia es que precisan resección del divertículo y aproximación de la esponjosa para evitar la redundancia de tejido<sup>(3,13,14)</sup>.

Las complicaciones de la cirugía abierta son la estenosis y la fístula uretrocutánea mientras que, en la cirugía endoscópica, se asocia a estenosis y dilatación uretral persistente. En nuestra serie, un caso que fue intervenido de forma endoscópica por VUA ha precisado varias resecciones por estenosis secundaria y actualmente mantiene dilatación de la uretra posterior sin clínica, con estudio urodinámico normal y curva de flujometría en campana. Los demás casos no han presentado complicaciones.

Existe una incidencia del 5% de fallo renal crónico aunque, según otras series, el fallo renal puede llegar hasta el 18% frente al 30% de las VUP. En nuestros pacientes no hemos observado fallo renal, aunque sí deterioro de la función renal diferencial en el estudio de medicina nuclear. Se recomienda un seguimiento de estos pacientes a largo plazo por el pronóstico incierto<sup>(5,8,17,18)</sup>.

## CONCLUSIÓN

En nuestra experiencia, las VUA y DUA se comportan como dos entidades diferentes en cuanto a clínica y necesidad de tratamiento. Los niños con UHN de diagnóstico prenatal, además de descartar VUP, se debe tener en cuenta el diagnóstico de VUA. Los pacientes con chorro fino sin antecedentes de hipospadias ni traumatismos deben ser explorados cuidadosamente con sospecha de DUA. En nuestra serie, los casos de VUA han sido tratadas eficazmente con cirugía endoscópica y los DUA han precisado de cirugía abierta, al igual que se describe en la literatura. Se recomienda seguimiento a largo plazo debido al pronóstico incierto de estos pacientes debido a los pocos casos publicados en la literatura.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Paulhac P, Fourcade L, Lesaux N, Alain JL, Colombeau P. Anterior urethral valves and diverticula. *BJU Int.* 2003; 92: 506-9.
2. Prakash J, Dalela D, Goel A, Singh V, Kumar M, Garg M, et al. Congenital anterior urethral valve with or without diverticulum: A single-centre experience. *J Pediatr Urol.* 2013; 9: 1183-7.
3. Coplen DH, Austin PF. Prenatal diagnosis and neonatal management of congenital urethral diverticulum. *J Urol.* 2007; 177: 2330-2.
4. Firlit RS, Firlit CF, King LR. Obstructing anterior urethral valves in children. *J Urol.* 1978; 119: 819-21.
5. Van Savage JG, Khoury AE, Mclorie GA, Bagli DJ. An algorithm for the management of anterior urethral valves. *J Urol.* 1997; 158: 1030-2.
6. Zia-ul-Miraj M. Congenital anterior urethral diverticula in children. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15: 567-9.
7. Garat JM, Gosálbez R. *Urología pediátrica*. Ed. Salvat; 1987. ISBN 84-345-2757-X
8. Cruz-Diaz O, Salomon A, Rosenberg E, Moldes JM, de Badiola F, Labbie AS, et al. Anterior urethral valves: not such a benign condition... *Front Pediatr.* 2013; 1: 35 eCollection 2013.
9. Howieson A, MacKinlay GA. Giant anterior urethral diverticulum in a neonate. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 735-6.
10. Ranawaka R, Dickson AP. Multiple urethral anomalies: Anterior urethral diverticulum, posterior urethral valves, and distal hypospadias. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: E5-8.
11. Gupta DW, Srinivas M. Congenital anterior urethral diverticula in children. *Pediatr Surg Int.* 2000; 16: 565-8.
12. Kajbafzadeh AM, Payabvash S, Karimian G. Urodynamic changes in patients with anterior urethral valves: Before and after endoscopic valve ablation. *J Pediatr Urol.* 2007; 3: 295-300.
13. Bruezière J, Guerrieri M. Diverticules congénitaux et valves de l'urètre antérieur. *Ann Urol (Paris).* 1985; 19(2): 101-7.
14. Tank ES. Anterior urethral valves resulting from congenital urethral diverticula. *Urology.* 1987; 30(5): 467-9.
15. Bhatnagar V, Lal R, Mitra DK. Primary reconstruction of a congenital anterior urethral diverticulum. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15: 294-5.
16. Heaton BW, Snow BW, Cartwright PC. Repair of urethral diverticulum by plication. *Urology.* 1994; 4(5): 749-52.
17. Routh JC, McGee SM, Ashley RA, Reinberg Y, Vandersteen DR. Predicting renal outcomes in children with anterior urethral valves: A systematic review. *J Urol.* 2010; 184: 1615-9.
18. Aygün C, Güven O, Tekin MI, Peskircioglu L, Özkardes H. Anterior urethral valve as a cause of end-stage renal disease. *Int J Urol.* 2001; 8: 141-3.