

11246
21
D

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios Superiores



Centro Hospitalario 20 de Noviembre
Servicio de Urología ISSSTE

ANOMALIAS CONGENITAS DEL
APARATO GENITO - URINARIO
(1975 - 1979)

TESIS DE ESPECIALIDAD
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
MEDICO CIRUJANO UROLOGO
PRESENTA EL DR.
JAIME ENRIQUE PEREZ MENDEZ



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

INDICE Y CONTENIDO.-

Embriología del Aparato Genito-Urinario.....	pág.	1
ANOMALIAS DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR.-		
Anomalías Renales.....	pág.	24
Anomalías del Sistema Colector.....	pág.	40
Anomalías de la Unión Uretrovesical.....	pág.	42
Anomalías del Ureter.....	pág.	46
ANOMALIAS DEL TRACTO URINARIO INFERIOR.-		
Anomalías Vesicales.....	pág.	62
Anomalías del Uretra.....	pág.	64
Anomalías por Exstrofia.....	pág.	66
ANOMALIAS DE LOS GENITALES INTERMEDIOS.-		
Anomalías por Hipostadias.....	pág.	73
Defectos de Fusión Uretral.....	pág.	75
Criptorquidia.....	pág.	77
Hernia Inguinal e Hidrocele Infantil.....	pág.	86
Valvas Uretrales Posteriores.....	pág.	88
TRASTORNOS EN LA DIFERENCIACION SEXUAL.-		
Trastornos del Sexo Genético y Gonadal.....	pág.	89
Trastornos en el Sexo Fenotípico.....	pág.	94
RESUMEN.....	pág.	98
BIBLIOGRAFIA.....	pág.	100

EMBRIOLOGIA DEL APARATO UROGENITAL.-

Desde el punto de vista funcional, el Aparato Urogenital, se divide en dos componentes. 1.- El Aparato Urinario, que excreta los productos de desecho y el exceso de agua, y 2.- El Aparato Genital, que produce las espermatozoides.

Desde el punto de vista embriológico y anatómico, los dos aparatos guardan estrecha relación. Ambos provienen de un único mesodérmico común, situado a la izquierda de la pared posterior de la cavidad abdominal; y los conductos excretores de los sistemas se unen inicialmente, desdoblándose en una cavidad común: la cloaca.

En una etapa más avanzada de la evolución, existe superposición de los aparatos, lo cual es más manifiesto en el varón. El conducto excretor primitivo, funciona como conducto urinario en período incipiente del desarrollo, pero después, se transforma en el conducto genital principal. Además, en el adulto, los órganos urinarios y los genitales emiten sus productos hacia el exterior a través de un conducto común: la uretra. A pesar de la íntima relación que guardan ambos aparatos, en lo que se refiere a la embriología y sus relaciones anatómicas en el adulto, consideramos conveniente explicarlos por separado, para facilitar su descripción.

APARATO URINARIO.-

UNIDAD SECRETORA (NEFRONES).-

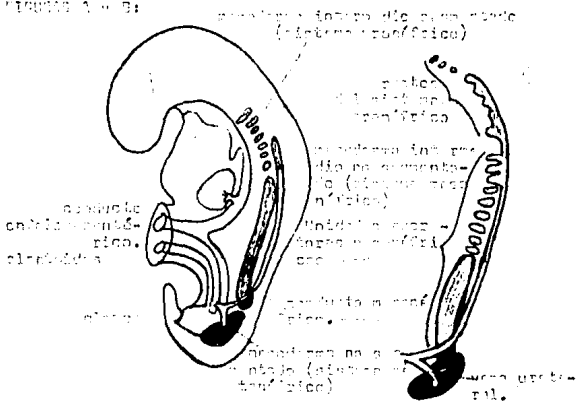
Durante la vida intrauterina en el ser humano, se forman tres sistemas renales que se extinguen sucesivamente. El primero y más rudimentario es el NEFRÓSTO, estructura ventral que se origina en la región cervical. Más tarde, éste es substituído por otro sistema más avanzado denominado NEFRÓSTO que se extiende desde los segmentos cervicales inferiores hasta los lumbares superiores; este sistema a su vez es substituído por el METANEFROS, que ocupa los segmentos lumbares inferiores y sacros.

El sistema urinario, no tiene importancia para el desarrollo del aparato urinario, el cual se forma durante la tercera semana, cuando ocurre la diferenciación del tronco, y su importancia por la formación del conducto urinario, se debe a que este conducto dará lugar a su evolución diferencial al uréter y a otros conductos, además de que formará el conducto deferente en el varón.

El uréter, aparece a principios de la 5ta. semana, y continúa en desarrollo hasta 2 a 3 semanas más tarde.

El sistema urinario desarrolla a partir de dos fuentes: 1.- El sistema urinario primitivo o mesodermico, y 2.- El sistema urinario secundario o ectodermico, y 3.- la parte del sistema urinario.

FIGURA 1 - B:



El sistema urinario primitivo se desarrolla a partir del mesodermo intermedio del tubo del cuerpo. El sistema urinario primitivo y secundario se desarrollan a partir del ectodermo del tubo del cuerpo; en las primeras etapas de desarrollo, el sistema urinario primitivo se desarrolla a partir del ectodermo del tubo del cuerpo. El sistema urinario primitivo y secundario se desarrollan a partir del ectodermo del tubo del cuerpo. El sistema urinario primitivo y secundario se desarrollan a partir del ectodermo del tubo del cuerpo. El sistema urinario primitivo y secundario se desarrollan a partir del ectodermo del tubo del cuerpo.

SISTEMA COLECTOR.-

La evolución de los tubos colectores del riñón definitivo comienza al formarse la vesícula ureteral, invaginación de la pared dorsal distal del conducto metanéfrico antes de su desabocadura en la cloaca. La yema se introduce en el blastema metanéfrico, el cual forma una capsula rodeada sobre su extremo distal. Los miembros, que se extienden y dilatan y origina la pelvis primitiva, al mismo tiempo que se dilatan en porciones craneal y caudal, los futuros cuernos renales.

Cada cáliz, al introducirse en el blastema metanéfrico, forma dos curvas y con estas bridas o vesículas renales se subdividen hasta formar 12 porciones de tubos, o más. En tanto que en la nefría se produce constantemente más tubos hasta el final del período de vida intrauterina, los tubos de segunda orden se van incorporando los de tercera y cuarta orden, lo cual forma los cuernos renales, la cual forma la pirámide renal. El número de los conductos colectores que el tubo o un cáliz o una vesícula renales puede ser 16 a 23. En consecuencia, la vesícula ureteral primitiva, pelvis renal, cáliz renales y cuernos renales forman un sistema de tubos colectores, o raxias renales.

En tanto que los tubos colectores se introducen en el blastema metanéfrico, cada tubo se dilata en el extremo distal por la invaginación de la pared metanefrica, con la influencia inductora del tubo, las células del blastema del riñón se duplican en cantidad y forman un cáliz a cada lado del tubo. Estos cálizales o pelvis primitiva y algunas pequeñas, las vesículas renales, que se unen a los cuernos renales de los cálizales. Estos tubos forman los cuernos renales unidades por función. El número primitivo del cáliz renales viene por una vesícula renales, y forma la pirámide renal. El extremo distal de cada uno de los tubos colectores, o cálizales renales, se unen entre sí formando el sistema de tubos colectores. El sistema renales

tinuo del tronco y tubo excretor, produce formación del tubo confluente proximal, sea de la parte y del tubo confluente distal. Figuras 2 y 3.

El metacéfalo, situado en una etapa inicial en la región piteúda, se desplaza a una posición más cranial a talo a la línea anterior del piteúda, y se convierte en un tubo por la diferenciación de la curvatura del tubo en un tubo, por el efecto del cuerpo en las partes de la parte superior.

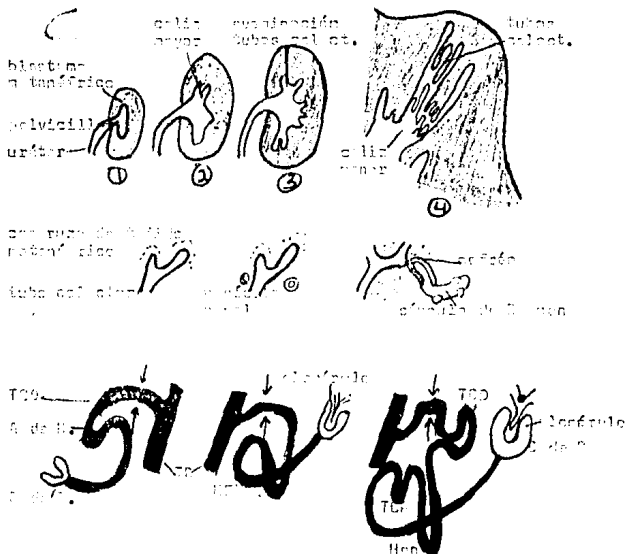


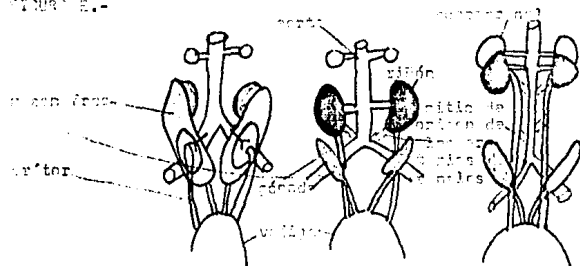
FIGURA 2.- El metacéfalo se mueve al anterior de la línea piteúda, células y tubo confluente. 1.- Inicial. 2.- Final de la línea piteúda. 3.- Inicio de la línea piteúda. 4.- Final.

FIGURA 3.- El metacéfalo se mueve al anterior de la línea piteúda, las células, la línea piteúda y el tubo confluente. 1.- Inicial. 2.- Final de la línea piteúda. 3.- Inicio de la línea piteúda. 4.- Final.

En la aorta, el cotar tras recibe el flujo arterial de una rama periférica de la aorta. Durante su "fase pasiva", a nivel abdominal se vasculariza por las arterias que se originan de la aorta a nivel de cada vez más altas. Los vasos inferiores a su nivel sufren de un vacío, la hipertensión de los vasos arteriales produce variaciones vasculares en el número de los arborescencias.

El cotar tras, inicia su función durante la segunda mitad del embarazo, la aorta se divide hacia la cavidad amniótica y se mezcla con el líquido amniótico; este líquido, a su vez, llega al desarrollo fetal del feto, se absorbe hacia la madre y de esta una se extrae en la placenta, que durante la vida fetal actúa como sistema de intercambio de los productos del feto. En caso de un aumento del volumen de líquido amniótico se debe a un exceso de absorción de los productos de desecho. Sin embargo, una vida del desarrollo al nivel periférico extra placenta.

FIGURA 1.-



La unión de estos vasos con la circulación placentaria (arteria y vena porta) se produce en la placenta; en la parte inferior se retrorcede hacia el feto y a nivel de la placenta se produce el intercambio. Además, en la parte inferior, se ven las arterias y venas que conectan la placenta con la madre, y se ven las arterias y venas que conectan la placenta con el feto.

VEJIGA Y URETRA.-

Entre la cuarta y sétima semanas del desarrollo, la cloaca se divide en por porción posterior llamada conducto ano-rectal; y otra porción anterior o saco urinario primitivo. Este saco de él que se forma una arista o papélica transversal, que pasa por el ángulo de la cloaca al tubo urinario posterior. En la cloaca, el tubo urinario, con la vejiga primitiva, se divide en dos porciones, una al núcleo del tubo urinario dorsal y otra al tubo urinario anterior que se prolonga en el tubo urinario dorsal, de dirección posterior.

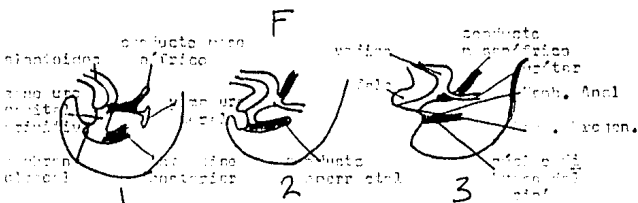


Fig. F.- Evolución de la cloaca en sus tres etapas y conducto ano-rectal. En la etapa 1. el conducto ano-rectal se divide en dos partes, una anterior y otra posterior. 2.- Formación de la papélica transversal, y 3.- final de la evolución.

En el saco urinario primitivo se distinguen dos porciones: 1.- la superior y más voluminosa de la vejiga. En una línea inicial, la vejiga se continúa con la cloaca, y se forma una dilatación llamada la vejiga o el tubo urinario. El tubo urinario se divide con el esfínter por un conducto dorsal, el cual, que en el adulto también recibe el

nombre de ligamento umbilical medio. 2) Un conducto bastante angosto, la porción alélica del seno urogenital, que en el hombre origina las porciones prostática y membranosa de la uretra. El seno urogenital definitivo, también llamado porción fállica del seno urogenital, bastante ensanado en sentido lateral y separado del exterior por la membrana urogenital, figura 9.

El desarrollo del seno urogenital definitivo difiere mucho en el hombre y en la mujer. En el varón forma una porción fállica de gran longitud, la uretra peniana, y en la mujer una pequeña porción de la uretra y el vestíbulo. (esto se aclara al ver aparato genital).

Durante la división de la cloaca se modifica mucho la posición de los conductos mesonéfricos y uréteres. Las porciones caudales de los conductos mesonéfricos se incorporan gradualmente en la pared de la vejiga. En consecuencia, los uréteres, que en etapa inicial eran evaginaciones de los conductos mesonéfricos, llegan a la vejiga por separado. En etapa posterior, los orificios de los uréteres se desplazan más en dirección cranial, y los de los conductos mesonéfricos se acercan para desembocar en la uretra prostática. Dado que los conductos mesonéfricos y uréteres tienen origen mesodérmico, la mucosa de la vejiga en la porción formada por la incorporación de los conductos, el trigono vesical, es de origen mesodérmico. La porción restante de la vejiga deriva del seno urogenital y tiene origen endodérmico. Con el tiempo, el revestimiento mesodérmico del trigono es substituido por epitelio endodérmico, de manera que en definitiva el interior de la vejiga queda revestido por completo de epitelio de origen mesodérmico. Figura 10.

Para el final del tercer mes, el epitelio de la uretra prostática comienza a proliferar y forma varias evaginaciones que se introducen en el mesodérmio circundante. En el hombre, estas yemas originan la próstata. En la mujer la porción cranial de la uretra origina las glándulas uretrales y periuretrales.

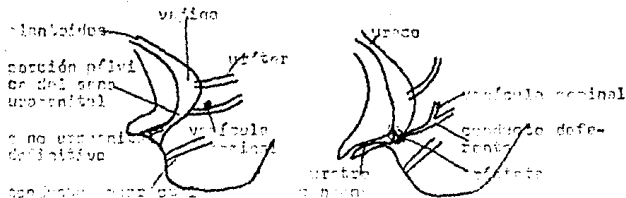


FIG. 1.- Desarrollo de la parte anterior que comprende vagina, porción inferior de la vagina definitiva y parte anterior de la definitiva. En la parte de la parte anterior de la definitiva se refieren a las porciones de la uretra que son, la uretra y la uretra por invaginación de la uretra, y la vagina definitiva que se invagina por el desarrollo del conducto deferente.

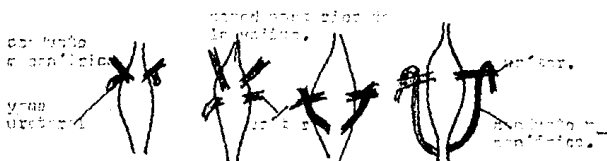


FIG. 2.- Vista dorsal de la parte anterior de la definitiva que comprende la parte superior de la vagina y la parte superior de la definitiva. En el periodo inicial, el conducto deferente se invagina en la vagina definitiva, que se invagina por el desarrollo de la uretra.

FIG. 3.- Vista lateral de la definitiva.

El desarrollo de la definitiva es determinado definitivamente al ocurrir la fertilización; sin embargo, las glándulas accesorias continúan desarrollándose independientemente de la definitiva.

La primera manifestación de las gónadas se produce en el embrión de 4 semanas de edad, en forma de un par de eminencias longitudinales, las alícuas o gónadas primitivas o genitales, a cada lado de la línea media entre el mesenterio y el mesenterio dorsal. Se forman por proliferación del epitelio celómico y condensación del mesénquima subyacente. Las células primitivas solo crecen a lo largo de las alícuas genitales hasta la sexta semana de vida intrauterina.

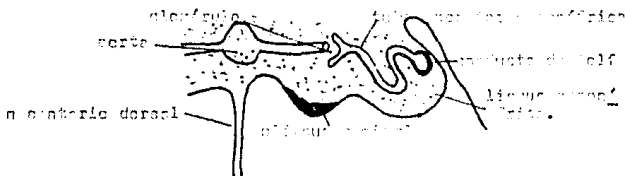


FIGURA I.- Esquema que muestra la posición del ligamento genitales y el conducto de Wolff. (Wolff, 1908, p. 100).

En la tercera semana y durante el resto, las células primitivas se multiplican y crecen a su vez sobre la pared del mesenterio, y a su vez sobre la pared del mesenterio dorsal del tubo digestivo. En la quinta semana, aparecen las gónadas primitivas en el mesenterio dorsal del tubo digestivo. Durante la sexta semana de vida intrauterina, las células primitivas se multiplican y crecen a su vez sobre la pared del mesenterio dorsal del tubo digestivo. En la sexta semana de vida intrauterina, las células primitivas se multiplican y crecen a su vez sobre la pared del mesenterio dorsal del tubo digestivo. En la sexta semana de vida intrauterina, las células primitivas se multiplican y crecen a su vez sobre la pared del mesenterio dorsal del tubo digestivo.

ESTRUCTURA INTERNA DE LAS GÓNADAS.

Antes de la llegada de las células germinales a las gónadas, y durante la vida, el epitelio celómico del tubo

gonadal prolifera y las células germinales se introducen en el mesénquima subyacente, en el cual forman varios cordones irregulares, los cordones sexuales primitivos, que poco a poco rodean las células germinales primordiales inductoras. En embriones masculinos y femeninos, estos cordones están unidos al epitelio de la superficie, y en esta etapa del desarrollo es imposible diferenciar entre los gónadas del varón y la mujer. En consecuencia, las gónadas se denominan, indiferenciadas.

TESTICULO.-

Si el embrión es genéticamente varón, los cordones sexuales primitivos siguen proliferando durante la séptima u octava semana del desarrollo, y se introducen profundamente en la médula gonadal. Forman una serie de cordones celulares netos, que se anastomosan entre sí y se llaman cordones testiculares. Hacia el hilio de la glándula se disgregan en una red de filamentos celulares diminutos, que posteriormente originarán los tubos de la red de Haller o rete testis.

Al continuar el desarrollo, los cordones testiculares se separan del epitelio superficial, y para el final de la séptima semana estas formaciones están separadas por una capa compacta de tejido fibroso, la túnica albugínea. El epitelio sobre la superficie de la gónada se adelgaza y se convierte en mesotelio; la túnica albugínea forma la cápsula subyacente del testículo.

En el 4to. mes de vida intrauterina, los cordones testiculares adquieren forma de herradura, y los extremos se continúan con los cordones celulares de la red de Haller. Durante la vida fetal, los cordones testiculares consisten en células germinativas primordiales y células epiteliales. Estas últimas provienen de la superficie de la glándula y posteriormente se convierten en las células de Sertoli. Los cordones son nacidos hacia la substancia, cuando se desarrollan, dan origen a los tubos seminíferos. Cuando ocurre la castración, los tubos se unen a los conductillos de la red

de Haller, los cuales, esa vez, desembocan en los vasos eferentes. Estas conductillos eferentes, en número de 5 a 12, son las porciones restantes de los tubos excretorios del sistema mesonéfrico, y actúan como el slabón que une los conductillos de la red de Haller y el conducto mesonéfrico o de Wolf que en el varón recibe el nombre de conducto deferente. Las células de Leydig, se desarrollan a partir del mesénquima situado entre los conductillos mesonéfricos, y son más numerosas entre el cuarto y sexto mes de vida intrauterina.

OVARIO.-

En el hombre, los cordones sexuales primitivos están bien definidos, en cambio en la mujer el mesénquima invasor los disgrega en pequeños acúmulos celulares. Estos acúmulos, que poseen grupos de células germinativas primordiales, están situados principalmente en la porción medular del ovario; después desaparecen y son substituídos por estroma vascularizado, lo cual forma la médula ovárica. Los rasgos característicos del ovario se tornan identificables mucho después que los del testículo.

El epitelio superficial de la gónada femenina, a diferencia de lo que ocurre con el testículo, se conserva grueso y sigue proliferando; en la céptica interna, origina una segunda generación de cordones, los cordones corticales, que se introducen en el mesénquima subyacente, pero permanecen cerca de la superficie de la glándula. En el cuarto mes estos cordones también son disgregados en acúmulos celulares aislados, cada uno de ellos alrededor de una o más células germinativas primitivas. Las células germinativas primitivamente se convierten en oocitos, y las células epiteliales circundantes, que provienen del epitelio superficial, forman las células folliculares. Se advierte, en general, que los cordones celulares similares con características del sexo masculino, y que los cordones corticales secundarios con características de la gónada femenina.

En la mujer, al igual que en el hombre, hay cierto número de tubos mesonéfricos excretorios (conductillos o vasos eferentes), pero la falta de tubos medulares en forma de red ovárica-exística con las células germinativas se desarrollan de la superficie del ovario y no son transportados por tubos medulares a la porción principal del conducto genital.

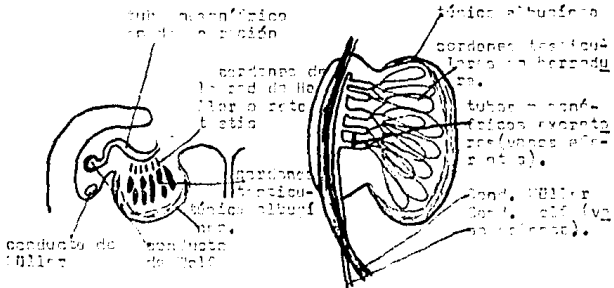


Figura 2.- Conexión genitourinaria de un testículo en la hembra, a un nivel de desarrollo. Después de la conexión a la vagina en el 4to mes de desarrollo, los cordones testiculares se separan durante la migración a la red de Muller, que a su vez se conecta con la red medular de Muller.

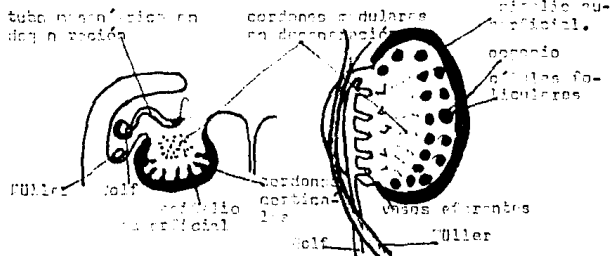


Figura 3.- Ovario en el 5to mes y al 6to mes. Los tubos eferentes (mesonéfricos) no se conectan con la red. La zona cortical del ovario posee grupos de oocitos rodeados de células foliculares.

CONDUCTOS SEMIJALES.-

PERIODO DE PERFORACIÓN.-

En la sexta semana de vida intrauterina, los embriones masculino y femenino tienen dos pares de conductos genitales; 1.- conductos mesonéfricos o de Wolf, que van desde el mesonefros hasta la cloaca, y 2.- conductos paramesonéfricos o de Müller, todavía no formados, que siguen curso paralelo al de los conductos de Wolf.

El conducto de Müller o paramesonéfrico nace a expensas de invaginación longitudinal del epitelio celómico en la cara anterolateral del plexus urogenital; en la dirección cranial, el conducto desahoga en el celoma por virtud de una estructura infundibuliforme; en dirección caudal primero se sitúa por fuera del conducto mesonéfrico, pero después lo cruza ventrolateralmente y se desarrolla en dirección caudal e interna. En la línea media, se pone en íntimo contacto con el conducto de Müller del lado opuesto; en una etapa inicial, los conductos están separados por un tabique, pero posteriormente se fusionan y forman el conducto uterino. El tabique entre los dos conductos no puede persistir largo tiempo; el extremo caudal de los conductos combinados sigue creciendo en dirección caudal hasta conseguir un contacto con la pared posterior del seno urogenital. Dentro del seno, los conductos de Müller producen un pequeño abultamiento, el tubérculo de Müller. Los conductos de Wolf desembocan en el seno urogenital a los lados del tubérculo de Müller.

Según el sexo del embrión, alcanzan desarrollo completo los conductos de Wolf o de Müller; si el embrión es masculino, el conducto de Wolf forma el conducto genital principal (conducto deferente), y el conducto de Müller desaparece casi por completo; si el embrión es femenino, el conducto de Müller alcanza desarrollo completo y forma el conducto y el útero, el conducto de Wolf desaparece, con excepción del epuque vestigial.

CONDUCTOS GENITALES MASCULINOS.-

Al experimentar regresión el mesonfros, los tubos excretores situados cranealmente en cuanto a la gónada desaparecen por completo; los que ocupan la porción del testículo en desarrollo, los tubos epigenitales, pierden los glónerulos y se acortan algo. Al continuar el desarrollo, estos tubos se ponen en contacto con los cordones de la red de Haller y por último forman los vasos eferentes del testículo. Los tubos excretores del mesonfros situados en la porción del polo caudal del testículo se llaman tubos paragenitales. Estos tubos, que siguen siendo funcionales hasta el final del tercer mes de vida intrauterina, no conectan con los cordones de la red de Haller; además, se separan del conducto de Wolf. Los vestigios de estos conductillos se llaman en conjunto, paradidimo.

A pesar de la regresión de la mayor parte de los conductos excretores del mesonfros, persiste el conducto de Wolf (excepto en su porción más craneal, el apéndice del epididimo), y forma el conducto genital principal; inmediatamente por debajo de la desembocadura de los conductillos eferentes, se alarga mucho y se enrolla sobre sí mismo, lo cual forma el epididimo. Desde la cola del epididimo hasta la evaginación de la vesícula seminal, el conducto de Wolf adquiere túnica muscular gruesa y se llama conducto deferente.

Hacia el final de la octava semana, el conducto paramesonéfrico o de Müller en el hombre ha degenerado por completo, excepto por una pequeña parte de su extremo craneal, que persiste en forma de apéndice del testículo. No se ha dilucidado lo que ocurre con la porción caudal. Según algunos autores, se convierte en el utrículo prostático o útero masculino, pero no divertículo en la pared de la uretra prostática. Sin embargo, otros autores suponen que desaparece por completo y que el utrículo prostático es formado por evaginación del seno uracinal.

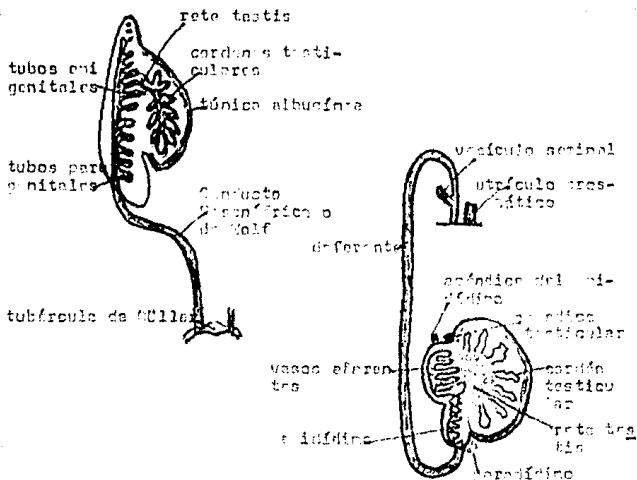


FIGURA 1.- Esquema de los conductos genitales en el hombre en el cuarto mes del desarrollo. El conducto de Müller ha degenerado, excepto en el apéndice del testículo y el utrículo prostático. Conducto genital de origen del mesonefro testicular. Nótese los cordones testiculares en formación, la red de Haller y los vasos del pene en desarrollo en el conducto deferente. El parafimio es formado por los restos de los tubos mesonefricos retrogenitales.

CONDUCTAS GENITALES FEMENINAS.-

El conducto de Müller se convierte en el conducto genital principal de la mujer. En etapa inicial, se identifican tres porciones; 1.- porción cranial vertical que desce hacia el clitoris; 2.- porción horizontal que cruza el conducto de Wolf, y 3.- porción caudal vertical que se fusiona con la del lado opuesto.

Al desarrollarse el ovario, las dos primeras porciones se convierten en el conducto o trompa de Falopio. La abertura cefálica del conducto en esta etapa se llama orificio efímero de la trompa de Falopio.

El curso de la segunda parte del conducto de Müller tiene efecto estable sobre la posición de las estructuras de la vulva. Cuando sigue dirección caudal - anterior, las pliegues uretrales cambian de posición y poco a poco se sitúan en plano transversal. Cuando los conductos de Müller se unen en la línea media, se crea un eje línea alvínea transversal ancho; este alívus, que se extiende desde las porciones externas de los conductos fusionados de Müller hasta la pared alvínea, se llama ligamento ancho del útero; a su borde superior está la vagina de Falopio, y a la superficie posterior el ovario.

Hay confusión acerca del origen de la vagina humana. Se consideraba que el conducto uterino, así llamado con cuatro orificios, originaba el útero y toda la vagina. Se desarrolló esta noción al observar que los especímenes e imágenes de la vagina anterior del ser humano tenían un labio con inclinación, y de esto se pensó que se debía a la formación de la vagina. Según esta teoría, las cuatro cuartas partes superiores de la vagina derivan del conducto uterino y la quinta parte inferior proviene del arco uretrales. La tercera teoría, hoy aceptada en su totalidad, sostiene que la vagina proviene por completo del arco uretrales.

La rama caudal del conducto de Müller alcanza la pared posterior del arco uretrales en la novena

semana de vida intrauterina. Poco después se advierten dos evaginaciones sólidas en la porción pélvica del seno urogenital en la región de los conductos de Müller. Estas evaginaciones, llamadas bulbos sinovaginales, proliferan intensamente y forman una lámina maciza, la lámina vaginal. Esta placa, que engloba el extremo macizo del útero, comienza a canalizarse en la porción caudal en los embriones de once a once y media, aproximadamente. Mientras tanto, continúa la proliferación en el extremo cranial de la lámina, lo cual aumenta la distancia entre el interior del útero y el del seno urogenital. Para el quinto mes, la evaginación vaginal ha presentado canalización completa, y las prolongaciones a manera de alas de la lámina alrededor del extremo del útero forman los fondos de saco vaginales.

El interior de la vagina permanece separado del interior del seno urogenital por virtud de una lámina delgada, llamada himen. Consiste en el revestimiento epitelial del seno y en una capa delgada de mesodermo.

Los conductos fusionados de Müller, que originan cuerpo y cuello del útero, están rodeados por una capa de mesénquima. Con el tiempo, el mesénquima forma una túnica muscular gruesa para el útero, llamada miometrio. La vagina, que proviene de los bulbos sinovaginales, está rodeada de escasas fibras musculares.

Aunque en la mujer el sistema mesonéfrico no tiene participación alguna, en la adulta pueden encontrarse algunos restos de los tubos excretares y una pequeña porción del conducto mesonéfrico o de Wolff; están situados en el mesovario, donde forman el epioforo. Los tubos mesonéfricos de situación más caudal forman un resto llamado parofofo. El conducto de Wolff desaparece, excepto una pequeña porción cranial que se presenta en el epioforo, y a veces una pequeña porción caudal, que en etapas posteriores de la vida puede producir un quiste, llamado quiste de Gartner, en la pared de la vagina o del útero.

orificio abdominal de la trompa de Falopio

sordones corticales del ovario

Wolf conducto uterovaginal

ligamento suspensorio del ovario

ligamento uteroovárico

capítulo, ovario, ligamento uteroovárico, ligamento suspensorio, tubo uterino, tubo vaginal, conducto de Wolff, conducto de Falopio, conducto de Gartner, tubo de Gartner, tubo de Gartner

tubérculo de Wolff

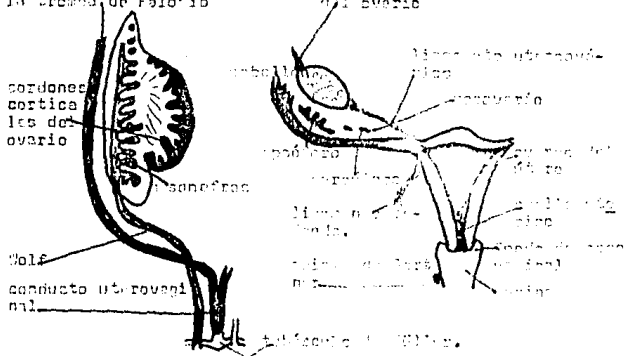


Figura 4.- Sección de los conductos genitales en el punto al final del conducto vaginal. Véase también el tubo de Gartner y el conducto de Falopio. En la segunda parte, conductos genitales en el punto de acceso del ovario. Se ven además el tubo de Gartner, conducto de Falopio y tubo de Gartner. Véase también el tubo de Gartner del ovario, ligamento uteroovárico y ligamento suspensorio del útero.

GENITALES INTERIOS.-

UTERO VAGINA VULVA.-

En la estructura de una del conplexo, los órganos de la vulva, vagina, y útero, se encuentran en la parte inferior de la línea equatorial, rodeados por la membrana alar y forman un grupo de prominencias, los pliegues alares. El tubo uterino se dirige caudal a la vagina y forma un tubo uterino caudal. La parte superior de la vagina forma la membrana alar que se divide por el tabique uterovaginal en membranas uterina y vaginal, los pliegues alares también se dividen en pliegues uterinos y vaginales, y pliegues anales hacia atrás.

Mientras ocurre la gestación, el tubo uterino caudal de los pliegues uterinos otro por el nacimiento, los

proeminencias genitales. En etapa posterior, en el hombre, las proeminencias se convierten por diferenciación en pliegues escrotales, y en la mujer en labios mayores. Sin embargo, para el final de la sexta semana, el aspecto de los genitales externos es idéntico en el hombre y en la mujer, y es imposible diferenciar el sexo de los embriones.

DESEARROLLO POSTERIOR DE LOS GENITALES EXTERNOS.-

El desarrollo posterior de los genitales externos en el hombre se caracteriza por alargamiento rápido del tubérculo genital, que en esta etapa se llamó falo. Al alargarse el falo, tira hacia adelante de los pliegues uretrales, de manera que forma las paredes laterales del profundo surco uretral o ureogital; este surco, que se forma después de desparecida la membrana uretogital, se extiende a lo largo de la porción caudal del falo alargado, pero no llega a la porción más distal, llamada glándula. El revestimiento ectodérmico del surco es ectodérmico y forma la línea uretral.

Hacia el final del tercer mes, los dos pliegues uretrales se cierran sobre la línea uretral, lo cual origina la porción externa de la uretra. Esta conducta se llega a la uretra del falo. La porción más distal de la uretra bulbosa se forma en el cuarto mes, cuando las células ectodérmicas de la punta del glande se introducen y producen un cordón genital corto que se extiende hacia el interior de la uretra; este cordón posteriormente experimenta canalización, lo cual forma el urétero primitivo definitivo en la punta del glande. La piel del cuerpo del pene crece sobre el glande y se llama prepucio. En etapa inicial está fusionado al glande, pero se separa durante la infancia.

Los abultamientos genitales llamados en el hombre pliegues escrotales en fase inicial están situados en la región inguinal. Al continuar el desarrollo se desplazan caudalmente, y cada uno de ellos forma la mitad del escroto; están separados entre sí por el tabique o sépalo escrotal.

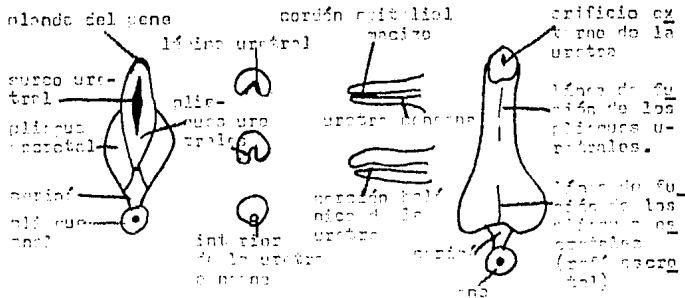


Figura 11.- Desarrollo de los genitales externos masculinos a las 12 semanas, observando el crecimiento del surco uretral, en los cortes se ve así la formación de la uretra primitiva, el surco uretral es formada por los dos pliegues uretrales. También se observa, el desarrollo de la percepción balánica de la uretra, y el canal, genital e interno del escroto.

GENITALES EXTERNOS MASCULINOS.-

Las modificaciones en los genitales externos femeninos son como notables que en el hombre. El tubo genital es alargado poco y forma el clítoris; los pliegues uretrales no se fusionan como en el hombre, sino que se aproximan en la línea media. Los pliegues escrotales forman el escroto y se adhieren a los labios mayores. El surco uretral se desarrolla y forma el vestíbulo.

DESCENSO GONADAL.-

DESARROLLO DE LOS CONDUCTOS INGUINALES.-

Estos conductos forman guías para que los testículos desciendan a través de la pared abdominal hasta al escroto. Se forman también conductos inguinales en los embriones femeninos, pero los ovarios no entran en los mismos salvo condiciones anormales extraordinariamente raras.

Conforme degenera el mesonefros, desciende un ligamento llamado gubernáculo a cada lado del abdomen a partir de los polos inferiores de las gónadas. Cada gubernáculo, pasa en sentido oblicuo a través de la pared abdominal en desarrollo, (sitio de los futuros conductos inguinales), y se inserta en una tumefacción labioescrotal (mitad futura del escroto o labio mayor). Más adelante se desarrolla un saco de peritoneo, llamado proceso vaginal, a cada lado de la porción ventral del gubernáculo, y hace hernia a través de la parte más inferior de la pared abdominal a lo largo de la vía forzada por el gubernáculo. Este proceso lleva extensiones de las capas de la pared abdominal por delante de él, juntos, constituyen las paredes del conducto inguinal. En el varón también se convierten en túnicas del cordón ese rústico y testículo. La abertura producida en la aponeurosis transversal en el proceso vaginal se convierte en anillo inguinal profundo, y la abertura en la aponeurosis oblicua externa forma el anillo inguinal superficial.

DESCENSO DE LOS TESTÍCULOS.-

Hacia la semana 21 aproximadamente, los testículos han descendido desde la pared abdominal dorsal hacia los anillos inguinales profundos. Este cambio ocurre conforme la pelvis aumenta de tamaño y el tronco del embrión se alarga. Como el gubernáculo no es de gran importancia, el testículo cambia de posición; es decir, su descenso es solo relativo a la pared corporal en general etc. Como ya se ha acerca del proceso de descenso testicular a través de los conductos inguinales hacia el escroto. El papel del gubern-

núcleo en este proceso es incierto. Al principio, constituye un eje a través de la pared abdominal para su avance el proceso vaginal durante la formación del conducto inguinal. El eje principal además, ancla el testículo con el escroto, y parece ayudar al descenso del mismo. En un caso se cree, sin embargo, que el subnúcleo no tira del testículo hacia el escroto. El peso del testículo a través del conducto inguinal puede ser auxiliado por elementos de la conexión interabdominal resultantes del crecimiento de las vísceras adyacentes. Hay acuerdo en tal, en que los hormonas gonadotróficas y androgénicas ayudan al descenso testicular; esta afirmación es apoyada por los hechos clínicos de que la castración de estos animales induce el descenso en muchos casos de crioterpidia o de testículos no descendidos.

El descenso del testículo a través del conducto inguinal se inicia después de la semana 25 de gestación, y concluye de 2 a 3 días. El testículo se curva por debajo del epiforo y por debajo del proceso vaginal. Entre 4 a pocas horas (alrededor de la semana 26 de gestación), los testículos caen al escroto. Por vez que lo han hecho, el conducto inguinal se contrae alrededor del cordón testicular.

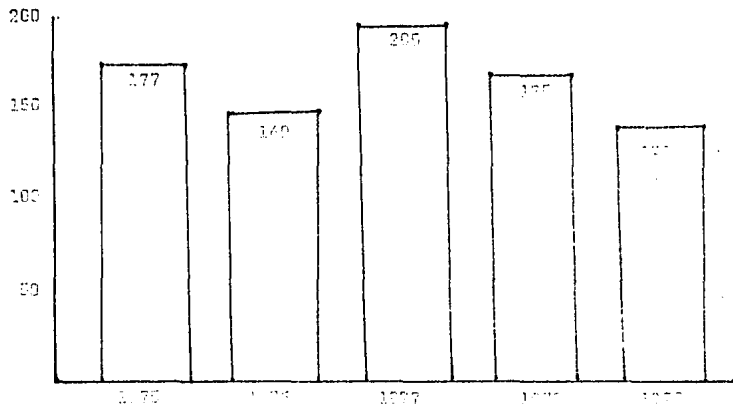
Véase el índice de las anomalías congénitas testiculares.

INTRODUCCION.-

Para la realización de este trabajo, se revisaron los expedientes de los pacientes hospitalizados en el Servicio de Urología del C.M. 30 de Noviembre durante los años de 1975 a 1979.

Durante este tiempo hubo 138 274 internamientos en el Hospital, de los cuales 4200 o sea el 3.04% correspondieron al Servicio de Urología.

De estas 4200 bases ingresadas a nuestro servicio, 844 casos, que equivale al 20% fueron ingresados por diagnósticos de Anomalías Congénitas del Aparato Urinario-Genital, haciendo un promedio de 169 casos por año, es decir el año de 1977 el primer lugar en ingreso por estas causas.



Número de ingresos al Servicio de Urología de los años de 1975 a 1979 por Anomalías Congénitas del Aparato Urinario-Genital.

Continúa a venir en los próximos números de anomalías congénitas registradas en el Aparato Urinario-Genital y se encuentra en el Servicio de Urología del Centro de Urología del Hospital.

ANOMALIAS DEL TRACTO URINARIO SUPERIOR.-

Las anomalías congénitas del tracto urinario superior, incluyen una gran variedad de anomalías que van desde ausencia total a localizaciones aberrantes, orientación de los órganos, su forma, así como las anormalidades estructurales que involucran al sistema colector y su irrigación.

ANOMALIAS RENALES.-

Se pueden clasificar de la manera siguiente:

I.- Anomalías en número.

A.- Agenesia.

- 1.- Bilateral
- 2.- Unilateral

B.- Riñón supernumerario.

II.- Anomalías de volumen y estructura.

A.- Hipoplasia.

B.- Riñón multiquistico.

C.- Riñón poliquistico.

- 1.- Infantil
- 2.- Adulto

D.- Otras enfermedades quísticas.

E.- Espongiosis modular renal.

F.- Enfermedad quística modular.

III.- Anomalías de Ascenso.

A.- Ectopia simple.

B.- Riñón torácico.

IV.- Anomalías en forma y fusión.

A.- Ectopia cruzada con o sin fusión.

- 1.- Riñón fusionado unilateralmente (ectopia inferior).
- 2.- Riñón sigmoide o riñón en forma S.
- 3.- Riñón en joroba.
- 4.- Riñón en forma de L.
- 5.- Riñón en disco.
- 6.- Riñón fusionado unilateralmente (ectopia superior).

B.- Riñón en herradura.

V.- Anomalías de rotación.

A.- Incompleta.

B.- Excesiva.

C.- Completa.

VI.- Anomalías en la irrigación.

A.- Vasos aberrantes, accesorios o múltiples.

B.- Aneurismas de la arteria renal.

C.- Fístulas arteriovenosas.

ANOMALIAS EN NUMERO.-

AGENESIA.-

Agnesia renal bilateral.- De todas las anomalías del tracto urinario, esta es la más severa. Afortunadamente no ocurre muy frecuentemente como el resto de las anomalías que revisaremos. A pesar de haber sido descrita por Wolftrigul en 1671, no fue sino hasta 1946 y 1952 cuando Potter en su brillante exposición describe este síndrome por completo con todas sus asociaciones más comúnmente encontradas; después de esto muchos autores lo han descrito basándose en una etiología común, y ya aceptada.

Embriología.- Si recordamos esta aceptado que para que el blastema metanéfrico se desarrolle por completo, es necesario la presencia de la yema ureteral. Esta aparece entre la 5ta y séptima semana de gestación. La ausencia de formación del mesodermo intermedio o de migración de la yema en la porción dorsomedial del conducto mesonéfrico son las causas de la ausencia completa del riñón.

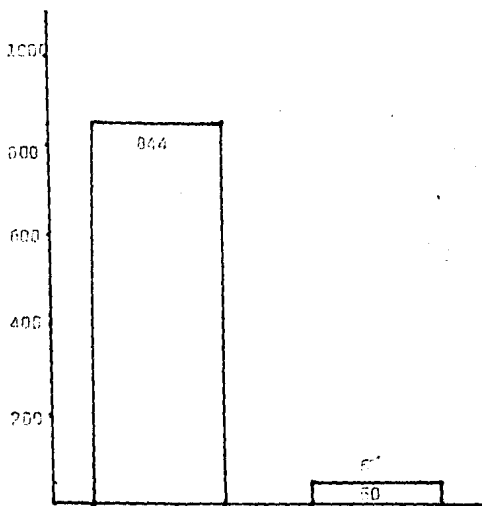
Es imposible al conocer cual de los dos factores es más importante, autensias extensivas por Ashley y Mostofi (1960) han demostrado que la mayoría de los niños anéfricos tienen ligero desarrollo ureteral y que las estructuras que derivan del conducto mesonéfrico estaban presentes, pero tenían diferentes grados de formación. En un grupo pequeño de autensias se encontraba además ausencia de las cénadas, indicando una anomalía mayor que involucra todas las formaciones derivadas del conducto mesonéfrico.

Incidencia.- Es bastante rara y sólatamente se han reportado en la literatura menos de 400 casos. Potter (1965) estimó que la incidencia era aproximadamente en uno de cada 4000 nacimientos. Davidson en 1954 reportó una incidencia de 0.29% en autopsias de niños. Además existe predominancia por el sexo masculino (cerca del 75%). En nuestra serie encontramos únicamente 4 casos de esta afección renal bilateral.

DIAGNÓSTICO.- El diagnóstico pasa

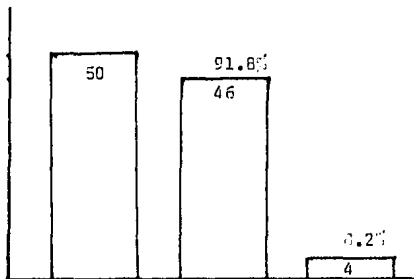
insuspechada la mayoría de las veces, y puede ser sólomente un hallazgo en la etapa adulta, o sospechado después de una revisión minuciosa de los exámenes externos e internos, cuando se detecta alguna anomalía que se asocia a esta entidad.

Incidencia.- El silencio clínico de esta patología hace que no exista una estadística completa, y se cree que sucede en uno de cada 1100 nacimientos según Dorezhan y Asbachhousen en 1961. La incidencia también se favorece al sexo masculino (una aflicción en un ratio de 1.8:1; se ha visto además que se favorece más en el lado izquierdo. En su serie se registraron 48 casos de otitis media serosa unilateral, entre los cuales 23 correspondían al sexo masculino y 17 al sexo femenino; igualmente de estos 48 casos, 40 son del lado izquierdo.

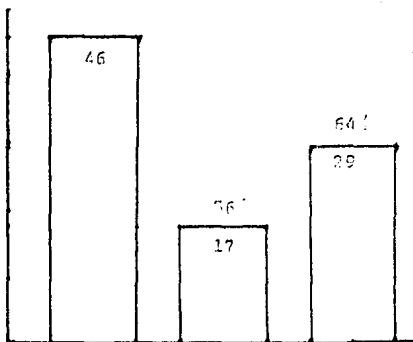


DISTRIBUCIÓN DE CASOS DE OTITIS MEDIA SEROSA UNILATERAL EN MÉXICO Y ESTADOS UNIDOS ENTRE LOS AÑOS 1975 Y 1978.

La siguiente gráfica explica el número de casos de agenesia bilateral encontrados, que fueron 4 casos, que equivale a un 0.2%, y los unilaterales que fueron 46 casos o sea un 91.8% del total de casos encontrados; 50.



GRÁFICA # 2.



GRÁFICA # 3.

En esta gráfica podemos apreciar el porcentaje de casos que correspondieron al lado izquierdo e derecho a la agnesia renal unilateral.

ANOMALIAS ASOCIADAS A LA AGENESIA RENAL UNILATERAL.-

El uréter isquialateral está ausente en más del 50% de los casos. En el resto el uréter se desarrolla parcialmente la mayoría de las veces. Nunca estará normal. En la cistoscopia reconocemos muchas veces un hemitrigono. Exceptuando la ectopia y rotación renales, la asociación con anomalías en el riñón contralateral es rara.

En 10% de los casos se asocia a agenesia de la glándula suprarrenal ipsilateral.

Las anomalías genitales son las más comunes asociadas. A pesar de ser más común esta entidad en el sexo masculino, es más frecuente la asociación a otras anomalías en el sexo femenino, siendo la frecuencia en el sexo masculino de 10 a 15% y en la mujer aumenta hasta 25 a 50%.

La mayoría de las otras anomalías se presentan en los derivados de los conductos genitales de Wolf o de Müller, como por ejemplo, la ausencia del vaso deferente, de la vesícula seminal y epidídimo en el hombre, y en la mujer útero bicorne o tabicado entre las más frecuentes.

RIÑÓN SUPRARENARIO.-

Esta anomalía es muy rara, su frecuencia no ha sido reportado por esta razón, existen aproximadamente 61 casos reportados en la literatura desde 1656. No tiene predilección por ningún sexo, pero si se ve más frecuentemente en el lado izquierdo.

EMBRIOLOGIA.- Comprendiendo la embriología renal ya tratada anteriormente, se piensa que la causa de esta entidad, deriva en la formación de una yema urteral accesorio del conducto mesonéfrico, o una duplicación de una sola yema ya formada, igualmente se menciona la posibilidad de duplicación del blastema metanéfrico. Como dato interesante, la única anomalía asociada conocida es la ectopia urteral del riñón suprarrenal.

NUMEROS DE UNIDADES Y ESTRUCTURA.-

Sólo se han revisados los riñones policísticos desde el alto número de casos encontrados:

ANOMALIAS RENALES.-

RIÑONES POLIQUÍSTICOS.-

Si recordamos que en estado normal los tubos colectores se unen a las unidades excretoras del blastoma gonofátrico; podremos comprender la etiología hipotética de "falta de unión" en la formación de los quistes renales. En estos casos, los tubos colectores y las unidades excretoras no se unen; las unidades excretoras se desarrollan en forma normal, forman glomerulos funcionales, la acumulación de orina en los túbulos contorna esos distales produce dilatación de los mismos y gradualmente origina quistes que pueden ser muy abundantes, tanto así, que el túbulo renal activo restante, puede llegar a ser insuficiente. En la actualidad la teoría es que es el desarrollo anormal de los sistemas colectores; se advirtió en la formación de quistes resultaba de la rotura de la pared de los tubos colectores y en otros la anomalía se atribuyó a dilatación anormal de la yema ureteral, que originó túbulos filodend, ectodérmicos y en ocasiones eutróficos.

Estudios genéticos de quistes renales de esta naturaleza, han determinado que el padecimiento es hereditario, y que se hereda como un rasgo recesivo, en su variedad infantil, y como un rasgo dominante en su variedad adulta.

Bluth y Lockwood en 1931, publicaron sobre la variabilidad clínica del padecimiento así del síndrome nefrítico y que existían 4 formas de presentación en la variedad infantil:

- a.) Perinatal, con una unión al nacimiento y 80% de los túbulos renales dilatados.
- b.) Neonatal, presentada en el primer mes de vida con 30% de los tubos renales dilatados.
- c.) Infantil, presentada entre los 1 a 6 meses de vida con 25% de los tubos renales dilatados, y

d.) Juvenil, que se presenta después del año de vida, y con menos del 10% de túbulos renales dilatados.

En nuestra serie encontramos 66 casos de riñones policísticos, siendo la gran mayoría de la variedad adulta, 88% o sea 58 casos, el restante 12% fué en niños, de acuerdo al sexo, fue mucho más común en hombre, 79%, que equivale a 52 casos, y el restante 21% en mujeres, 14 casos.

TIPOLOGÍA DE EL RIÑÓN.-

Patología renal simple.- Cuando el riñón padecido no tiene su localización normal en la cava renal, es la patología renal. Esta puede ser ectópica, intra, subrenal, torácica, contralateral o crucada.

El riñón torácico y la ectopia renal cruzada será tratada posteriormente.

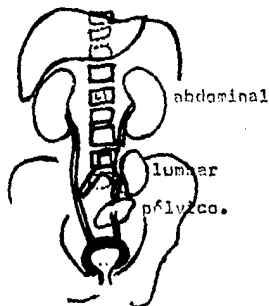
La actual incidencia de la patología renal varía según diferentes autores, Campbell 1970, refiere una de 500 autopsias, lo que comparado con la de 16 autopsias en 1932 que reporta una incidencia de una de cada 900 autopsias. Se ha observado ser más común en el sexo femenino, más del lado izquierdo, y la frecuencia de riñones ectópicos bilaterales es muy rara, documentado únicamente al 10% de las autopsias renales.

La etiología de las lesiones no está bien definida todavía, se sabe que se ven, maldesarrollo de la vena urotélica (Campbell, 1970), también en las fístulas de estructura que por el riñón al espacio renal (Ford, 1940), la presencia de anéurismas, así se deduce por ser v/o causas de embolización (por la gran vasculatura a nivel de las arterias renales) (Galek, 1971).

La clasificación de la patología se basa en su posición. Son policísticas o no policísticas, y si se encuentran de localización ectópica, el uréter es corto y no torcido, por lo que diferencia de una patología renal. El uréter descrito en la vena izquierda bilateralmente y no es ectópico.

Anomalías asociadas a defectos del ascenso renal.-

El riñón contralateral frecuentemente es normal, pero puede tener una gran variedad de anomalías. (Malak, 1971). La incidencia de agenesia renal contralateral es común; pero las anomalías más comúnmente asociadas son las genitales. Se han reportado que el 66% de mujeres con ectopia renal presenta alguna de las siguientes anomalías genitales asociadas: útero bicorne, útero con atresia de una de las trompas (McDrae, 1942), ausencia del útero (Tabicky, 1965), duplicación vaginal. En el hombre ocurren anomalías genitales entre el 10 al 20% de los casos, siendo las más comunes, criproscidias, duplicación uretral e hipospadias.

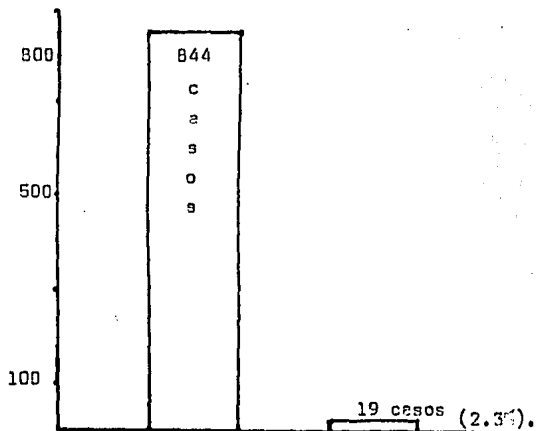


Ascenso incompleto del riñón: El riñón puede detenerse a cualquier nivel del ascenso desde la pelvis. (De Gray, J.H., and Skandalakis, J.E.: Embriology for Surgeons. Philadelphia, U.S. Saunders Co., 1972).

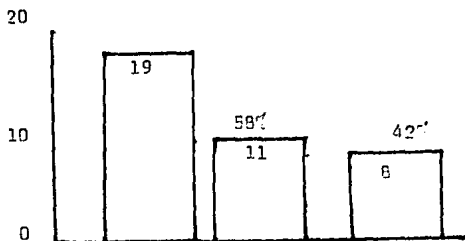
Riñón Torácico.-

Existió una forma muy rara de ectopia renal en la cual el riñón está colocado en una posición mucho más alta. Ectopia intratorácica implica una protrusión parcial o total del riñón por arriba del diafragma dentro del mediastino posterior. Entre el 5% de los pacientes con ectopia renal presentan esta entidad. Esta entidad debe ser diferenciada de la hernia diafragmática ya sea congénita o traumática donde existen otros órganos abdominales dentro de la cavidad torácica.

En nuestra serie encontramos pocos casos de ectopia renal simple, reportamos en este trabajo 8 casos de riñón pélvico y 11 casos de riñón en posición lumbar, no encontramos casos de riñón torácico.



Porcentaje de casos de ectopia renal simple.
844 = total ingresos Urológicos por anomalías.



Clasificación de los casos de ectopia renal simple encontrados. 8 casos de riñón pélvico 42%, 11 casos riñón en posición lumbar.

ANOMALIAS EN FORMA Y FUSION.-

Ectopia cruzada con o sin fusión.-

Cuando el riñón ectópico se localiza en el lado opuesto de la línea media de su inserción ureteral en la vagina, se considera una ectopia cruzada. Noventa por ciento de estas ectopias cursan con fusión renal ipsilateral, y con excepción del riñón en herradura, estas son las principales causas de los problemas de fusión.

McDonald y McLellan en 1957 dieron la siguiente clasificación de la ectopia renal cruzada:

- a.) Ectopia cruzada con fusión,
- b.) Ectopia cruzada sin fusión,
- c.) Ectopia cruzada solitaria, y
- d.) Ectopia cruzada bilateral.

Las raras anomalías por fusión ya son descritas por Hill en 1938, además de la clasificación antes mencionada, localizó en el riñón cruzado las siguientes formas de fusión:

- 1.- Riñón unilateralmente fusionado con ectopia inferior,
- 2.- Riñón dividido en su parte de S,
- 3.- Riñón en Torte,
- 4.- Riñón en forma de L,
- 5.- Riñón en disco o escudo, y
- 6.- Riñón unilateralmente fusionado con ectopia superior.

A pesar de que esta clasificación tiene muy poca significación clínica, sí nos lleva a entender mejor la embriología del desarrollo y rotación renal.

ELMERSON.- La primera vez que se reportó un caso de ectopia fue en 1874 por Langenhan, pero no fue hasta 1959 que la primera serie se publicó, reportada por Shichthul en 1959, en que reportó 103 casos de ectopia renal cruzada con o sin fusión. Se han reportado aproximadamente 62 casos de ectopia renal cruzada sin fusión, que representa el 10% aproximadamente de los casos de ectopia renal cruzada. (Lee 1946).

Es más común en hombres de 2:1 y más comúnmente de izquierda a derecha de 3:1.

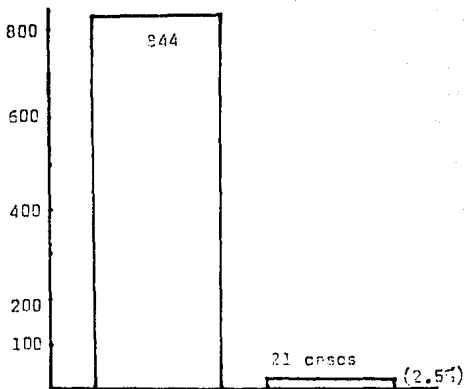
Estrofia renal cruzada solitaria se ha reportada en 24 pacientes. Generalmente, se presenta al riñón izquierdo que migra hacia el lado derecho con ausencia de este último. (Kakri 1975). Estrofia cruzada bilateral se ha reportado en 5 pacientes únicamente, y está considerada como la más rara de estas anomalías.

Asbeshouse y Ebisitkul (1959) analizaron 435 casos de estrofia renal cruzada fusionada y estiman que la incidencia es de 1 en 1000, lo que varía con el tipo de fusión, siendo el más común la fusión inferior, y el más raro la fusión superior. En la veintidava edad era el diagnóstico,afortunadamente, cuando sintomatizada la mayoría de los casos. Se ha reportado fusión renal a un recién nacido (Baur, 1977), y también en un niño de 22 años, durante su evaluación por un problema prostático.

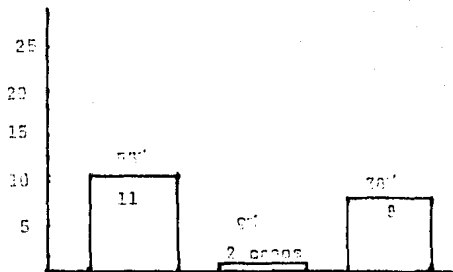
EMBRIOLOGIA.- Todavía se discute, aunque se tiende a inclinarse al considerar a tal y cual rotación normal. Wilson (1935), sugirió que la estrofia cruzada ocurre como resultado de la posición ejercida por el riñón embriónico a los lados que se sitúan con el lado meso-gástrico del riñón. Pitt (1950) y Alexander (1952), sugirieron que la rotación de la estrofia renal cruzada era un fenómeno que tenía un final, por aparición de la vena urteral hacia el lado contrario y dar lugar a la distorsión del blastema metanefrico del lado contrario. Finalmente debido a la aparición de esta entidad y otras anomalías la teoría teratológica ha reaparecido y no se puede dejar sin mencionar la etiología, en vista que la misma anomalía se ha presentado en personas de diferentes familias.

En nuestra serie encontramos 21 casos de estrofia cruzada de los cuales 2 corresponden a riñón de barradura, que se analizará por separado. De los otros 19 casos restantes 2 corresponden a estrofia renal cruzada sin fusión, y los 17 restantes a estrofia renal cruzada con fusión, de los cuales todos corresponden a fusión con estrofia inferior.

Ver referencias correspondientes:



En esta gráfica se muestra el porcentaje de rotavirus reales incluyendo al riñón hepatocelular reportados en nuestra serie de 844 casos de aneurismos aórticos.



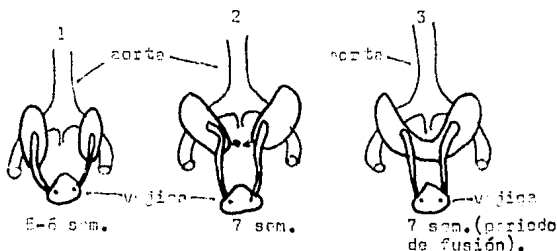
En esta gráfica se muestra la variedad de rotavirus encontrados en los 21 casos reportados, 11 casos de rotavirus real cruzado con fusión, 2 casos (9%) sin fusión y 8 casos de riñón en hepatocelular que equivale al 38%.

RIÑÓN EN HERRADURA.-

El riñón en herradura es probablemente la más común de las fusiones renales. La anomalía consiste en dos distintas masas renales que se ven verticalmente en ambos lados de la línea media y se conectan por un parénquima o ísimo fibroso, que cruza la línea media del organismo. Fue reconocido primeramente por DeCaenri en 1521, pero fue Retello en 1554, que presentó el primer reporte extensivo de esta anomalía. Y no fue hasta 1928 que Ferracini presentó un primer riñón en herradura anatómico.

Incidencia.- Se presenta aproximadamente en el 0.25 por ciento de la población, o en una cada 400. Como todas las anomalías por fusión es más común en hombres de 2:1, no tiene edad predilecta, a raíz de varios autores se ve más prevalencia en niños.

ETIOLOGÍA.- Esta anomalía es una forma de unión anatómica que ocurre entre la 4ta y 7ma semana de gestación, después de que la yema ungueal ha sido trado al blastoma ectodérmico. De todas maneras debe ocurrir o desarrollarse en el ectodermo dorsal y antes de la rotación, esto, por lo forma en que nos muestra el riñón en herradura. Ver siguiente dibujo:



ETIOLOGÍA DEL RIÑÓN EN HERRADURA.- Los polos inferiores de los dos riñones se tocan y fusionan cuando cruzan las arterias ilíacas. El proceso se detiene cuando los riñones fusionados llegan a la desarticulación de la arteria abdominal en la parte sinistral. (Benjamin, Hist. Ed. 5:345, 1937, citando Gutiérrez, 1931).

Anomalías asociadas al riñón en heredadura.-

El riñón en heredadura casi siempre cursa asintomático, pero frecuentemente se asocia a otras anomalías. Las anomalías más frecuentes están asociadas con trastornos de los sistemas esquelético, cardiovascular y el Sistema Nervioso Central; además también se han reportado anomalías anorrectales asociadas. Está comprobado que el 30% de las personas con Síndrome de Turner cursan con esta entidad.

Boatman y sus colaboradores descubrieron que las anomalías gonadales también eran frecuentes, de las más frecuentes hipogonadismo y criptorquidismo en un 41, útero bicorne con vagina tabicada en el 71 entre las crinitales, y las urinarias más frecuentes es el reflujó vésico ureteral (Gitis y Tucker, 1975) y la ectopia ureteral (Lilica (60%).

En nuestra serie encontramos 3 casos de riñón en heredadura dentro de los 21 casos de ectopia renal (38%), y vale la pena mencionar que todos ellos cursaron con litiasis renal. La estadística del 6.25% de 1 en cada 160 nacimientos, coincide con la nuestra de 1 caso en 246 nacimientos estudiados.

LOCALIDAD DE ORIGIN.-

El riñón adulto al adquirir su posición normal en la fosa renal, como tal forma que los cálices y uréteres intrarenales y la pelvis se halla en línea a dia. Cuando no es así, se habla de malrotación. Lo más común es que esta anomalía curse con otras como la ectopia renal, riñón en heredadura. No es infrecuente que se presente sola.

Incidencia.- No está bien definida, pero existen malrotaciones quejas no son pocas en la literatura. Gangball (1944), reportó una malrotación en 255 autopsias, y Smith (1945) reportó una en 220 casos. Los autores por lo general más abundante que los anteriores. No tiene variación por ningún lado en especial.

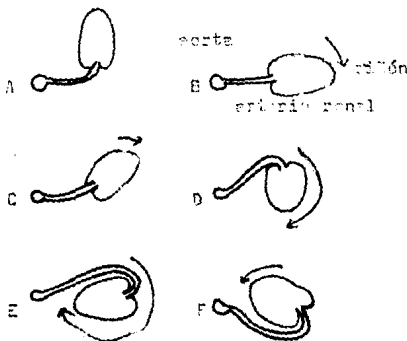
ETIOLOGIA.- Relación causal del riñón en heredadura

ocurre simultáneamente con el ascenso renal. Existen varias teorías sobre la causa de la malrotación renal, la más aceptada es una yema ureteral de tardía aparición que se inserta en una porción atética del blastema nefrotérfico, la irrigación no parece tener parte en la anomalía.

El riñón y la pelvis renal normalmente rotan 90 grados ventrodorsalmente durante el ascenso. Wayrauch (1979), en un detallado estudio describió las diferentes fases anormales que pueden ocurrir a la rotación y las clasificó de la siguiente manera:

- 1.- Rotación ventral,
- 2.- Rotación ventrodorsal,
- 3.- Rotación dorsal, y
- 4.- Rotación lateral.

Rotación del riñón durante su ascenso desde la pelvis. Se presenta el riñón izquierdo con su arteria y la corta en un corte transverso para mostrar una rotación normal y anormal. A. Rotación rotacional primitiva, el hilio es ventral (rot. rior). B. Rotación rotacional normal, el hilio es medial. C. Rotación incompleta. D. Malrotación, hilio posterior (dorsal). E. Hiporotación, hilio lateral. F. Rotación en 4 veces, hilio lateral. (Según Gray, Simoniakia, Schwilke y Per Suter, Saunders, 1972.).



En nuestra serie las malrotaciones siempre fueron encontradas en asociación a otras patologías como la ectopia renal cruzada y el riñón en herradura. Los casos individuales no asociados a estas entidades no entran en nuestra estadística, pues son un gran número y la mayoría de ellos fueron simples hallazgos radiológicos. Su frecuencia bilateral no es rara y se ocasiona su ser confundirse con el riñón en herradura.

ANOMALIAS EN LA IRRIGACION.

Una vez más no consideramos esta entidad como patología, sino como una variante anatómica, los casos de vasos múltiples o aberrantes, o vasos accesorios son muchos y no entran dentro de nuestra serie como anomalías, pero como complemento de nuestro trabajo creemos necesario mencionárlas.

EMBRIOLOGIA.- El árbol renal arterial deriva de tres grupos de canales vasculares primitivos, que coalescen para formar la vasculatura madura de todas las estructuras retroperitoneales. El grupo craneal consiste en 2 pares de arterias dorsales a la glándula suprarrenal, que finalmente forman la arteria frénica. El grupo medial está formado de 3 pares de arterias que pasan por el área suprarrenal, estas mantienen su posición lateral y forman la arteria adrenal. El 3er. grupo o caudal tiene 4 pares de arterias que cruzan ventralmente el área suprarrenal y forman los ramos ventrales de la aorta. El grupo más superior de estas arterias forman las arterias renales, algunas veces se les unen las más inferiores del grupo medial (Suggs, 1962). Se cree que durante la migración renal este red de vasos depura selectivamente y las ramificadas asumen progresivamente una función más importante. Por proceso de eliminación un par primitivo de arterias renales llega a ser un vaso dominante, el proceso se completa dependiendo de la posición renal final. (Graves, 1956). Las arterias polares o múltiples al riñón normalmente colocado, vienen a ser una rama de la división de todos los canales primitivos vasculares. El patrón vascular múlti-

ple en la colitis debe ser considerado como una derivación en la invasión que normalmente sufren los vasos y sales primarios.

Incidencia.- Del 71 al 95% de los riñones tienen una arteria por irrigar a toda el parénquima según Martin, Nichols, Gray y Leutner (1951-1952). Un porcentaje un poco más al norte de riñones por otro (87%) a los riñones izquierdo (80%), tienen una sola arteria renal.

Variación en la irrigación arterial renal:










Configuración		%
	1 arteria renal.	71.1
	1 arteria renal y 1 rama del polo superior.	12.6
	2 arterias renales.	10.8
	1 arteria renal y 1 rama superior al polo superior.	6.2
	1 arteria renal y 1 rama inferior al polo inferior.	6.5
	1 arteria renal y 1 rama inferior al polo inferior.	5.1
	2 arterias renales.	1.7
	3 arterias renales, una de ellas para una rama al polo inferior.	2.7
	otras variaciones.	-

Fig. 1. Configuración arterial renal. (De: J. H. Martin, Nichols y Gray y Leutner, "Anatomical Record", N.º. 104, p. 26, 1952).

- 1.- Tipos de arterias renales.
 - a.) Arterias renales.
 - b.) Arterias renales.
 - c.) Arterias renales.
 - d.) Arterias renales.
 - e.) Arterias renales (con arteria renal).
 - f.) Arterias renales (con arteria renal).
- 2.- Tipos de arterias renales.
 - a.) Arterias renales.
 - b.) Arterias renales.
 - c.) Arterias renales.

Divertículo calicinal.- Es una cavidad quística, cubierta por el túbulo branquial, localizada en el parénquima renal periferico a un nivel superior al cual se conecta por canal angosto. (Royer 1941) se localizan más frecuentemente en el polo superior. Su incidencia es de 4.5% en la Urografía reportada por Ticeño en 1975. Su etiología embriológica es la persistencia de ramas de 4to. o 5to. orden de la y ma unetoral que normalmente debían degenerar.

Hidrocalicosis.- Es una dilatación quística de un caliz mayor con conexión directa y comunicada a la pelvícula renal. La normalidad es rara. La etiología más aceptada es aquella de Williams en 1968 que indicó que la acalasia infundibular producía una obstrucción funcional con consecuente dilatación calicinal.

Megacalicosis.- Se define como una dilatación no por obstrucción de los cálices debida a una malformación de las papilas renales. Descrita por Luvvert 1964. Diferentes teoría embriológicas como embriofenosis defectuosa al momento de la división de la y ma unetoral a su llegada al metanefros, o malformación en la musculatura de la pelvícula han sido mencionadas por Tittes, 1972.

Cálices extrarrenales.- No son muy comunes de encontrar los cálices por fuera del parénquima renal, El sendrath en 1925 lo reportó por primera vez. El riñón tiene forma de disco y existe además distribución anormal de la irrigación del parénquima renal.

Cálices adórnalos.- Se han descrito muchas variantes normales del sistema pielocalicinal, siendo una de ellas esta entidad consistente en la presencia de una masa localizada entre los infundibulos de los cálices medio y superior. Se considera un excreta excreta de dos columnas de Bertin y se confunde fácilmente con tumoración del parénquima renal.

Dilatación infundibulocálica.- La dilatación de los infundibulos por la cual ocurre una dilatación renal,

la mayoría de las veces es bilateral y comúnmente se asocia a anomalías del tracto urinario inferior como son las valvas uretrales posteriores y el reflujo vésico-urteral. Debe siempre diferenciarse de enfermedades malignas renales y de las formas comunes de hidronefrosis.

2.- Pelvicilla renal.-

Las anomalías tipo pelvis bífida y la variedad extrarrenal, al igual que las anomalías por vasos aberrantes renales no consideraron variantes anatómicas normales, solamente las mencionamos por ser este un trabajo de índole general en relación a las anomalías congénitas.

ANOMALIAS DE LA UNIÓN URETEROPIÉLICA.-

1.- Obstrucción de la unión uret ropiélica.-

- a.) Intrínseca.
- b.) Extrínseca.
- c.) Secundaria.

La hidronefrosis debida a obstrucción congénita de la unión uret ropiélica es una de las más comunes anomalías vistas en la infancia. Se define como un impedimento para el paso del flujo urinario de la pelvicilla al uréter. El drenaje ineficiente en este punto lleva a una dilatación progresiva del sistema colector y una disminución posterior de la eficiencia del vaciamiento pélvico (Whitaker, 1975). Inicialmente el músculo de la pelvicilla renal se hipertrofia, disminuye la filtración glomerular y puede llegar hasta una destrucción renal total. Solamente consideraremos la obstrucción congénita en este trabajo.

Frecuencia.- Se ve en todos los grupos pediátricos, aproximadamente cerca del 25% de los casos se diagnostican antes del primer año de vida (Williams & Kenari, 1976). Relativamente pocos casos son diagnosticados en la pubertad o en la etapa adulta. Es más común en hombres (Johnston, 1977); las lesiones predominan del lado izquierdo. La frecuencia de lesiones bilaterales es del 10 al 40% en los casos de obstrucción de la unión uret ropiélica.

ETIOLOGIA.- La etiología sigue siendo incierta a ng

sar de los múltiples estudios por diferentes autoras, dentro del ramo anatómico, histológico y funcional.

Murnaghan(1958) demostró una interrupción en el desarrollo de la musculatura circular de la unión ureterociólica. Whitaker(1975) incorporó esta teoría y agregó que la valvula renal no podía expulsar un bolo de orina razonable sino tenía la forma de tunel en embudo. Recientemente, Motley (1968) y Hanna (1976), comprobaron con el microscopio electrónico que la musculatura era normal, pero había un exceso de fibras colágenas y sustancia celular amorfa entre y alrededor de las fibras musculares; teniendo como consecuencia una separación de las fibras musculares y sus puntos de conexión, estando estos atenuados. Muchas células se encuentran atrofiadas.

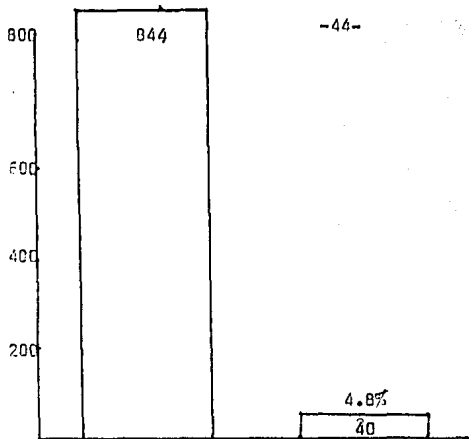
Causas menos comunes de obstrucción de la unión U-F intrínsecas incluyen pliegues mucosos valvulares, convoluciones fetales persistentes y pólipos ureterales superiores (Colgan et al., 1973; Gup, 1975).

Los pliegues congénitos son una variante de las valvas ureterales y son hallazgos comunes en el uréter superior de fetos después del 4to mes de desarrollo, y también en recién nacidos. Otros piensan que pueden representar un fenómeno similar a aquel que da la persistencia de la membrana de Chwalla en el uréter inferior, la cual produce una valva ureteral(Mering,1972).

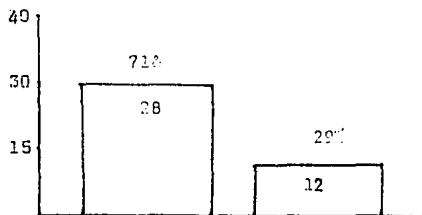
La causa más común de compresión extrínseca, es un vaso accesorio, aberrante, o una rama temprana hacia el polo inferior. Nixon (1953) reportó que 25 de 70 casos estudiados por él, la etiología era un vaso aberrante.

La causa más común de las secundarias es un grado severo de reflujo vésico-ureteral, que puede causar tortuosidad de la unión ureterociólica (Hutch, 1962;Shopfner,1966).

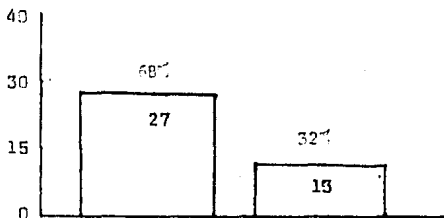
En nuestra serie encontramos 20 casos de Obstrucción de la unión ureterociólica que corresponde a un 4.8% del total de casos estudiados (844) por anomalías congénitas.



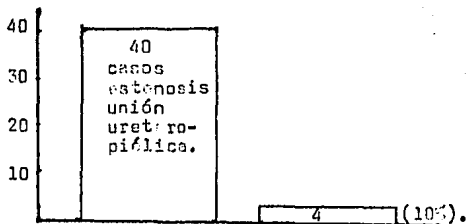
En este gráfico observamos la frecuencia de Obstrucción Ureterofílica en nuestro país 40 casos en total.



La frecuencia en el lado izquierdo fue más común, ocupando el 71% con 28 casos.



Según el sexo encontramos que el 68% de los casos correspondió al sexo masculino, que equivale a 27 pacientes.



En nuestra serie encontramos 4 casos de obstrucción de la unión ureteropelvíca bilaterales. Corresponde al 10%.
ANOMALÍAS ASOCIADAS A OBSTRUCCIÓN DE UNIÓN U-P.

La incidencia de anomalías congénitas asociadas a esta entidad es alta, especialmente en el riñón contralateral. Lebowitz (1977) y Robson (1976) mencionan que en un 50% de los casos encontraron alguna otra anomalía asociada. La más común es la obstrucción de la unión U-P en el riñón contralateral y se presenta con una frecuencia de 10 a 40%, le sigue la displasia renal, y riñón multiquístico según Williams y Karloftis en su reporte en 1966. También se menciona a la agenesia renal bilateral en el 5% de los casos de estenosis uret ropiífica.

Varios autores han mencionado la asociación de reflujo vésico-urteral en los casos de estenosis U-P, según Williams y Kenawi (1976) existe en cerca del 40% de los pacientes con estenosis U-P grados menores de reflujo.

Generalmente este reflujo no contribuye a la obstrucción y se piensa que es resultado de infección urinaria crónica. En nuestra serie encontramos que el 3% de los pacientes presentó asociación de reflujo a la estenosis U-P en comparación del 40% reportado por otros autores. (3 casos).

Las otras asociaciones encontradas en nuestra serie son estenosis ureteropelvíca contralateral en 4 pacientes (10%), y agenesia renal unilateral en un paciente, 2.5%.

No es común encontrar anomalías en otros sistemas, y las observadas no tienen un patrón de asociación.

ANOMALIAS DEL URETER.-

Se pueden clasificar de la manera siguientes:

- I.- Anomalías en número.
 - A.- Agenesia.
 - B.- Duplicación.
 - 1.- Duplicación con terminación en ciego.
 - 2.- Duplicación invertida en Y.
 - C.- Triplicación y ureteres supernumerarios.
- II.- Anomalías de estructura.
 - A.- Atresia e hipoplasia.
 - 1.- Atresia ureteral distal.
 - B.- Megauréter.
 - 1.- Reflujo.
 - 2.- Obstrucción.
 - 3.- Sin reflujo-Sin obstrucción.
 - 4.- Megauréter con Síndrome de prune Belly.
 - 5.- Displasia.
 - C.- Estenosis ureteral.
 - D.- Valvas ureterales.
 - E.- Uricurs ureterales, simples y en espiral.
 - F.- Disyrtículo ureteral.
 - G.- Inserción alta comúnita del ureter.
- III.- ANOMALÍAS DE TERMINACION.-
 - A.- Reflujo vénico-ureteral.
 - B.- Ureter ectópico.
 - C.- Ureterocela.
 - 1.- Simples.
 - 2.- Ectópicas.
- IV.- Anomalías de posición.
 - A.- Anomalías vasculares.
 - 1.- Vena renal o accesoria.
 - 2.- Vena cava inferior ureteral.
 - 3.- Ureter retroilíaco.
 - 4.- Síndrome de la vena ovárica.
 - 5.- Obstrucción vascular ureteral distal.
 - B.- Hérnias del ureter.

La embriología ureteral ha sido ampliamente descrita al principio de este trabajo, sus etapas están bien documentadas y aceptadas, por esta razón existen detalles amplios y bien documentados sobre la embriología de la mayoría de las anomalías ureterales.

Anomalías en número.-

Agnesia.-

La agnesia unilateral en teoría y en la práctica clínica siempre está acompañada de agnesia renal ipsilateral. Embriológicamente surge a la no formación de la vena ureteral, al hemitritono inferior que al perder su totalidad al no haberse formado la vena. En la práctica con respecto a la agnesia renal ipsilateral 50 veces, cuando las cifras que en

responden a esta entidad; en ocasiones puede existir parte del hemitriángulo, o un fragmento del ureter, entidades que cubriremos posteriormente.

DUPLICACION URETERAL.-

Un ureter duplicado casi siempre drena a un doble sistema colector, y raramente a un riñón supernumerario. Lo podemos clasificar en parcial o completa. En el esquema siguiente se aprecian las variantes más comunes:

RELACION TEMPORAL

RELACION ESPACIAL

Duplicación abortiva del ureter (temprana)



Duplicación incompleta del ureter (tardía)



Duplicación completa del ureter (temprana).



Invertido ureter Y

Diverticu lo ureteral

Ureter doble

Ureter doble

Riñón supernumerario.

Re-uni6n de vena porta colica

Rara de tor sion de cimo.

Divergen cia de la vena.

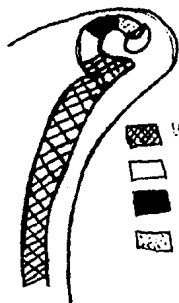
Divergen cia de la vena.

Divergen cia de la vena.

La duplicación es la más común anormalía del uréter, y en la mayoría de los casos es un hallazgo radiológico durante la exploración de un paciente. Entre las manifestaciones de la duplicación encontramos la inserción ectópica del uréter accesorio y el ureterocela ectópico.

Incidencia.- Campbell tiene un reporte de 109 casos en 16 000 autopsias que hacen un promedio de 1 en cada 147, o 0.68%; la serie de Nation de 51 000 autopsias reportó 742 duplicaciones ureterales, que equivale a uno de cada 152 pacientes o 0.65%. En nuestra serie encontramos gran cantidad de pacientes con duplicaciones ureterales, los cuales no se tomaron en cuenta como anomalía, al no presentar la mayoría patología primaria por esta cause sino simplemente entraron dentro de asociaciones anómalas a otras entidades si reportadas.

Como dato interesante es la posición de los orificios. En la duplicación completa los orificios están invertidos característicamente con la posición de los sistemas colectores que drenan, por ejemplo: el orificio del uréter que drene al polo inferior, se encuentra mas cranial y lateral y el del polo superior mas caudal y medial. Esta relación es constante y ha sido determinada por la llamada Ley de Weigert-Meyer, que está basada en la descripción original de Weigert en 1877 y modificada por Meyer en 1946. Cuando los dos orificios no están adyacentes inmediatos uno del otro, el orificio ectópico del uréter del polo superior, puede ser encontrado en cualquier posición sobre la vía que Stephens(1952,1953) llamó la "vía ectópica".



Orificio ortotópico.

LA VIA ECTÓPICA.-

- Vía de Weigert.
- Meyer(extensión).
- Weigert, Kerr, Pillsbury, Lund, Scarborough.
- Parlaunter, Ristik & Bauer.

Fig.1 Tomada de Stephens 1952.

Duplicación del uréter en terminación ciega.-

Muy rara vez, la duplicación ureteral no drena un segmento renal. Se han reportado a nos de 20 casos en la literatura. Casi siempre están presentes en duplicaciones bifidas y mucho más rara vez en duplicaciones completas. A pesar que la formación "Y" puede ser encontrada a cualquier nivel, es mucho más común en uréter medio o inferior. Esta patología se localiza más comunmente en mujeres que en hombre a razón de 3:1. (Albers, 1971., Schultze, 1967).

Muchos de estos casos no causan problemas, las pacientes sintomáticas se quejan comunmente de dolor abdominal vago o dolor en cualquiera de los flancos crónico, algunas veces, complicados con infección, litiasis o ambos.

La embriología de esta patología es similar a las de las duplicaciones en general. Se postula que la vena ureteral afectada es abortiva y no llega a hacer contacto con el metanefros.

En nuestra serie encontramos un caso, se trataba de una niña de 8 años de edad con infecciones urinarias de repetición, se sospechó de un probable reflujo en la Urografía Excretora y fue sometida a una cistografía, no apreciando reflujo y teniendo un tunel submucoso izquierdo de tamaño pequeño, se cateterizó este y se practicó además una cistografía ascendente encontrando un uréter normal con otro que nacía a 3 cm. de la unión uret vesical ciego, de aproximadamente 12 cm. de longitud, se procedió a extirparlo quirúrgicamente cuidando posteriormente el cuadro de urosepsis que ameritó su ingreso al Servicio de Urología.

Duplicación ureteral invertida en "Y".

Esta es la más rara de las anomalías de las duplicaciones ureterales. Consiste en dos uréteres distales, que se fusionan en la región proximal y drenan en solo riñón. Kalubar y Reid (1972), encontraron 11 casos en la literatura, y agregaron uno más. En todos los casos los pacientes eran del sexo femenino. En nuestra serie nunca se presentó esta entidad.

Triplificación ureteral y Ureteres supernumerarios.-

Esta anomalía es rara y embriológicamente se explica como la formación de tres y más uretrales del conducto mesonefrico; o dos con duplicación de uno de ellos.

En la literatura más actualizada, Perkins (1973), compiló 61 casos, y muy pocos han sido reportados subsecuentemente. En 1964 Smith los clasificó de la siguiente forma:

- 1.- Triplificación completa, tres ureteres del riñón o a tres orificios vesicales, uretrales o alguna otra parte,
- 2.- Triplificación incompleta, un ureter bifido y otro sencillo con tres ureteres del riñón y dos orificios vesicales,
- 3.- Ureter bifido, todos los ureteres se fusionaban y drenaban a un solo orificio vesical. Este depende por la forma del conducto de triplificación; y
- 4.- Dos ureteres del riñón, uno de ellos con una "Y" invertida drenando en 2 orificios vesicales.

No encontramos ningún caso en nuestro país.

MEGANEFROSIS O MEGANEFROSIS.-

Atrofia o hiperplasia.-

Siempre son causadas por un grado de falla en el desarrollo de la zona ureteral. El término puede ser normal y encontrarse en segmentos fibrosos del ureter (atrofia) o una parte ciliar del mismo de diferentes longitudes. La asociación más común con la atrofia renal es la enfermedad multiquística renal. No encontramos casos de atrofia renal en su literatura.

MEGANEFROSIS.-

El término de meganefrosis sirve para describir un ureter grande, la causa más común generalmente en el tercio inferior con la unión ureterovesical, se relaciona con el desarrollo de una obstrucción baja, que no existe y algunos autores lo han llamado atresia ureteral (Brady, 1970), meganefrosis obstructiva (Lilliana, 1970), y segmento ureteral distal obstructivo. Esta entidad se relaciona con la consulta de Urología y sólo presenta patología asociada como prolapso, obstrucción, que se lo denomina como, no tiene importancia. Término

lógicamente, se cree que la vena ureteral se hace mucho más ancha durante su período de diferenciación, resultando en un ureter de gran calibre. Característicamente, hay normalidad en apariencia del sistema pieloecalicial que da origen a un ureter de gran tamaño sin evidencia anatómica o funcional de obstrucción. La presión intraluminal permanece normal durante las condiciones fisiológicas de perfusión (Manno, 1972).

Estenosis ureteral.-

Las estrecheces congénitas del ureter, no son muy comunes, aunque existe un reporte de Success (1971) que en una serie de 147 lesiones ureterales congénitas encontró 61 estenosis ureterales congénitas (41%). La causa de esta anomalía no está muy clara todavía, los reportes de cirugía electrónica por Hedley 1972, no han sido muy claros. Se cree que la anomalía se produce durante el período de embriogénesis entre la 11ava. y 12ava. semana cuando hay una falla en el mecanismo que distribuye la circulación ureteral, (Allen, 1977). Las lesiones se refieren a una zona a una de la unión ureteroilíaca, en la unión uretero vesical y mucha más rara en el tercio medio del ureter. En condiciones patológicas intrínsecas, que se originan en un error en el desarrollo de toda la vena ureteral, algunos autores mencionan a esta lesión como la causa de varias de las estenosis de la unión U-V.

Valvas ureterales.-

Las valvas ureterales son causas muy comunes de obstrucción ureteral, asociadas en 75% a otras causas de succión que contienen músculo liso. (Hall & Jatchter 1962). El ureter siempre se encuentra dilatado en su parte superior. Se encuentran en el 5% de los ureteres de recién nacidos y gradualmente desaparecen con el crecimiento. Success en 1971 reportó 46 casos en 340 recién nacidos estudiados por radiografía ureteral congénita.

Ligeros ureterales.-

Caspbill en 1970 reportó únicamente dos casos de ligeros espirales en 12 000 autopsias. Se describió la cau-

se a falla el uréter a rotar con el riñón durante su ascen-
so.

Divertículo urteral.-

Han sido clasificados por Gray y Skandalakis en 3
categorías:

- 1.- Duplicaciones urterales abortivas(uréter ciego bifido),
- 2.- Divertículo congénito verdadero, conteniendo todas
las capas de tejido urteral normal, y
- 3.- Divertículos adquiridos, sus representaciones herniaciones
del uréter.

No son comunes y se han reportado en cualquier
posición del uréter.

Inserción alta congénita del uréter.

Esta rara anomalía puede drenar un riñón normal.
La mayoría de las inserciones altas, se encuentran asocia-
das a obstrucción urterofélica como se discutió anterior-
mente y con el riñón en herradura.

De todas las anomalías estructurales del uréter,
la mayoría como se menciona no se encontraron en nuestra
serie, y las encontradas siempre estuvieron asociadas a o-
tra anomalía de mayor importancia, y están descritas en su
sección correspondiente. Otras de ellas como el Meouréter
simple y la inserción alta congénita no entraron dentro de
nuestro trabajo por ser consideradas hallazgos radiológi-
cos y no estar reportadas como anomalías en la estadística
de nuestro hospital.

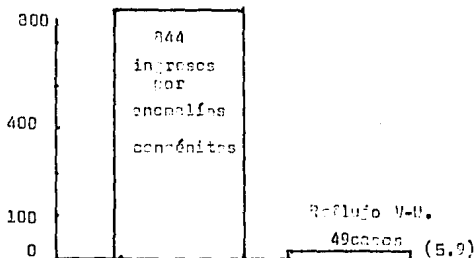
ANOMALIAS DE TERMINACION.-

Reflujo Vésico-Urteral.-

El reflujo congénito primario es un trastorno
en la terminación del uréter, en el cual el orificio está
más posterior y lateral, y está pobremente adherido al án-
gulo de un trigono débilmente desarrollado, lo que permite
que el orificio cae de la vejiga hacia el uréter.

El reconocimiento del reflujo vésico-urteral
como un síndrome peculiar en el hombre, concurrente con el
e. indicación urinaria y a partir de anomalías congénitas del rí-
vollo o adquiridas, ha llevado al estudio radiológico,
anatómico y fisiológico de la vejiga en triposicional.

En esta sección de nuestro trabajo tratar mos principalmente la embriología del reflujo, su clasificación y revisaremos los casos encontrados en nuestra serie, que son 49 casos dentro de los 344 expedientes revisados por anomalías congénitas, o sea un 5.9'.



CAUSAS DE REFLUJO.-	
CAUSA PRIMARIA	Occasión frecuente en reflujo.
Ureter intravascular muy corto o ausente.	
Fusos de músculo detrusor aducado.	Divertículo capsular vertical o oblicuo. Divertículo capsular aducado (obstrucción uretral). Detrusor delgado o débil, como en la ureterostenosis. Más frecuente en la ureterostenosis cerrada.
Distorsión-influencia de ureter intravascular.	Por sí sola, esta probable mente y raramente se cultiva en reflujo, pero actúa con cualquiera de las lesiones crónicas que se describen cuando la ureter V-U es incompetente.
Distorsión de ureter. Ureter intravascular aducado. Reflujo detrusórico.	

EMBRIOLOGIA DEL REFLUJO VESICO-URETERAL.-

En el reflujo primario la yema ureteral nace más caudalmente que lo normal en el conducto mesonéfrico, dando como resultado un conducto excretor común más corto. La absorción del conducto corto, se completa más tempranamente, dando oportunidad al conducto ureteral ya separado un periodo más largo de migración cranial y lateral, antes de completar su movimiento. De esta manera encontramos que, la separación entre el ureter y el conducto mesonéfrico es menor que lo normal, y existe un trigono más largo con orificios más superiores y laterales. Debido a que el conducto común era más corto, su mesénquima que contribuye al desarrollo muscular del trigono está disminuido. Al mismo tiempo como existe menor tiempo para la acumulación de mesénquima alrededor de la yema ureteral, el ureter intramural también será deficiente en su musculatura.

Como último resultado tenemos un trigono largo, pobremente muscularizado, con un orificio ureteral en posición muy lateral, mal fijado, y las capas musculares del ureter terminal mal desarrolladas. Además de las alteraciones anteriores el orificio tiene morfología anormal y un túnel submucoso deficiente. Las variantes encontradas clínicamente en el reflujo vesico-ureteral severo y en las alteraciones anatómicas urasterotriconales, están relacionadas directamente al grado de dislocación de la yema ureteral con relación al seno urogenital.

En la siguiente hoja poderos apreciar un esquema que nos explica la embriología del reflujo primario.

En nuestra serie de 49 casos de reflujo encontrados encontramos 9 casos de reflujo bilateral, o sea 19%. Ver gráfica correspondiente.

CLASIFICACION DEL REFLUJO.- La clasificación del reflujo vesico-ureteral es igual de importante como lo demuestra la existencia de su existencia. El reflujo demostrado sistemáticamente puede ser fácilmente clasificado en una escala del I al IV dependiendo de la severidad del mismo. (Deordin and Iselbutter,

1973). Grado I con llenado del úter inferior únicamente; Grado II-A con llenado ureteral y piolocelicial sin dilatación; Grado II-B con llenado piolocelicial y tortuosidad ureteral leve; Grado III con llenado ureteral y piolocelicial, además de dilatación marcada de las mismas estructuras, y Grado IV con llenado y dilatación masiva ureteropilocelicial. En general, mientras menor sea el grado de reflujo, existe mayor oportunidad de caso espontáneo del reflujo.

REFLUJO PRIMARIO

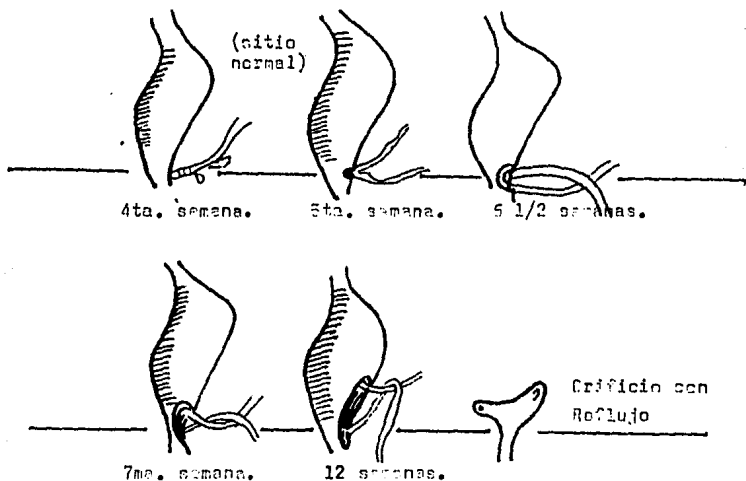
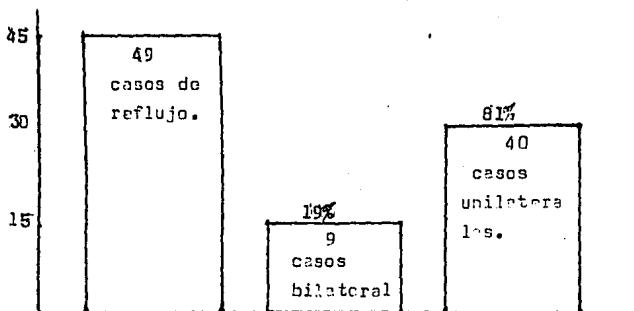
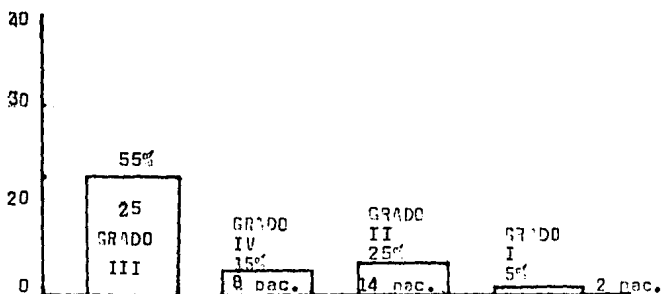


Diagrama que simplifica los cambios de posición entre el úter y el conducto mesonéfrico a lo largo del desarrollo del Reflujo Primario.



Siguiendo la clasificación mencionada anteriormente en nuestra serie encontramos que el 55% de los casos correspondían a un reflujo Grado III, 15% a un reflujo Grado IV, 25% dentro del Grado II y solamente 5% a reflujo Grado I, graficando los datos anteriores, apreciamos el número de casos:



No existe una estadística reportada que indique de que lado es más frecuente el reflujo, en nuestra serie si es significativa y vale la pena mencionar que en los 40 casos de reflujo unilateral solamente encontramos dos casos o sea un 5% en el lado izquierdo; el resto, 38 casos, todos fueron en el lado derecho, 95%.

tualmente la estadística mundial no reporta incidencia por ningún sexo, en nuestra serie encontramos que el 75% de los accidentes con reflujo correspondió al sexo femenino, que equivale a 36 pacientes.

ASOCIACIONES PATOLÓGICAS.- Existe un aumento en la incidencia del reflujo en los casos de duplicación completa de los uréteres, en un caso más encontramos 7 pacientes con esta asociación, 14%.

La otra asociación triaxial asociada con reflujo vesicoureteral es el divertículo vesical, y nuestra serie se concentró en 5 pacientes, 11%.

URTERO ISOTÓPICO.-

La terminación patológica de un sistema úrico, o el de un cecocolo en una duplicación ureteral, se le debe considerar como un caso más grave de la zona ureteral en el conducto mesoúrico. Como resultado, el uréter mira por un ángulo más pronunciado, y una mayor distancia ofrece al conducto mesoúrico un espacio que la obstrucción del conducto común ocurre y cuando la separación de los sistemas. Existe una gran oportunidad de no sólo observar para la separación de los sistemas del uréter. En los casos más extremos se han observado y en los hombres el uréter se reanuda adherido al conducto mesoúrico por ejemplo, al conducto vesicoureteral, vejícula vesical, la cual deriva como un divertículo del conducto mesoúrico en la semana 12 de gestación. (Gray, 1935).

En otros casos, el uréter isotópico se le interpreta en relación a lugar de la vejícula (Stamm, 1937); en el tránsito, entre vejícula y uretra. En otros casos la falla de la separación del uréter del conducto mesoúrico da como resultado un divertículo uterino al tracto genital. En el hombre deriva a través del conducto mesoúrico y nunca por detrás de la vejícula por el del conducto vesicoureteral hacia el esfínter urinario interno. En la mujer deriva a través del tracto genital, en las estructuras que derivan del conducto mesoúrico, útero, vagina y vagina, causando incontinencia urinaria.

En nuestra serie, solamente tenemos reportados 4 casos de uréter ectópico, uno en un hombre con localización hacia la vesícula seminal, que en la literatura es reportada con una frecuencia de 33% según Ellert y en 1950, y tres casos en mujeres, dos con el uréter ectópico drenando a la uretra y el tercero con drenaje del uréter ectópico hacia la vagina asociado a un riñón hipoplásico.

URETEROCELE.- El ureterocelo es una dilatación de la porción intravaginal y subvaginal del uréter. La dilatación varía en tamaño desde un saco pequeño, pudiendo llenar toda la vagina. La clasificación es la siguiente:

Ureterocelo simple: contenido siempre dentro de la vagina y llamado en ocasiones, ureterocelo del adulto.

Ureterocelo ectópico: que se extiende hasta el cuello vesical y uretra, con terminación ectópica del orificio.

Esta clasificación de Ericsson en 1954 fue completada por Stephens en 1963 agregando los términos de ureterocelo estenótico, esfínteriano y esfíntero-estenótico.

Incidencia.- Campbell en 1951 reportó una incidencia en autopsias de 1 en 4000; Usen en 1961 reportó 6 en 3200 autopsias pediátricas. Es más común en mujeres 3:1 y entre el 10 al 15% son bilaterales.

EMBRIOLOGIA.- No está completamente aceptada, pero se cree y la mayoría de los autores mencionan que la formación del ureterocelo se debe a un retraso en la ruptura de la Membrana de Chwallo, este autor en 1927, describió una membrana de dos partes que cubría el orificio ureteral en la embrión de 15mm. contra el uréter en el desarrollo y si se no se rompía cuando el uréter se desarrollaba su secreción del seno. Posteriormente esta membrana se infla cuando se expande el uréter y seminal, presionando contra la secreción del blasto un metanefrico, contra de su secreción la que pasa en la etapa de 25mm. (Gyllenstein, 1940). Un retraso en la abertura de la membrana, resulta en una dilatación más importante del uréter terminal y obstrucción al orificio.

La explicación del ureteroceles ectópico es la misma, agregando además también retraso en la separación de la vena ureteral del conducto mesonefrico.

En nuestra serie encontramos 6 casos de ureteroceles, que equivale a 0.7% del total de ingresos por anomalías congénitas, o 6 de 844. Todos se presentaron en personas del sexo femenino, uno de ellos bilateral 14%, y todos los casos eran ureterocoles simples y atónicos.

ANOMALIAS DE POSICION.-

1.- VASCUARES.-

a.) Vasos renales accesorios.

Vasos aberrantes o accesorios del polo inferior del riñón, pueden cruzar ventralmente la unión ureteropielica, causando obstrucción. Este tema se revisó anteriormente.

b.) Ureter retroceva.

Esta anomalía se concibe por el ureter también por el nombre más aceptado de ureter circumcaval. Esta anomalía se presenta en el ureter derecho, el cual se desvía hacia la línea media por detrás de la vena cava.

EMBRIOLOGIA.- La vena cava inferior definitiva, se desarrolla en el lado derecho de un plexo de venas fetales. Inicialmente las vías venosas retroperitoneales consisten en pares de venas situadas simétricamente ventral y dorsalmente. La vena cardinal posterior y las venas supracardinales están en posición dorsal, y las subcardinales ventralmente. Estos vasos con sus anastomosis forman un collar de cada lado por donde pasan los riñones durante su ascenso. Normalmente la vena supracardinal izquierda y la porción lumbar de la vena cardinal posterior derecha se atrofia. Las venas subcardinales forman las venas espirocólicas. La vena cava inferior definitiva se forma de la vena supracardinal derecha. Si la vena subcardinal en la porción lumbar no se atrofia y forma la vena primaria del lado derecho, el uréter se atrapa dorsalmente.

Incidencia.- La incidencia en cadáveres es de aproxi

madamente 1 en 1500 (Hastin y Camones, 1931). Y es más común en hombres de 4:1.

Arterias asociadas.- Las más comunes se encuentran en el riñón contralateral y son: arteria renal, hilio cístico, arteria testicular, hipoplacia (Korosi y Williams, 1936).

En su otra serie adjacientemente se encuentran un caso de Ureter circuncaval, y afortunadamente no tiene otra anomalía asociada. El otro hilio cístico es de 1 en 244, 0.12%.



■ V. condrial posterior.

■ V. supracondrial.

■ V. subcondrial.

En la conexión diafragmática de: A.- hilio venoso fetal, B.- Vena cava normal y C.- Ureter circuncaval. (Hollinshead, U.S.: Factory for Surgeons, Vol. 2 New York, Warber Medical Division of Harvey and Row, 1936).

a.) Hilio supracondrial.

Es una lesión sumamente rara, el ureter dorsal a la vena supracondrial se encuentra en 4 ocasiones (Corbus,

1960; Dees, 1940; Hanna, 1972; y Switzman y Patton, 1960). Puede presentarse en cualquier lado, ya sea derecho o izquierdo; en un caso fué bilateral (Hanna, 1972), la obstrucción ocurre a nivel de L5 o S1, cuando el uréter se comprime por detrás de la arteria. Gray y Skandalakis (1972) demostraron la etiología vascular.

En nuestra serie no encontramos ningún caso de Uréter retroiliaco.

Síndrome de la Vena ovárica.

En 1964 Stark describió este síndrome de obstrucción ureteral derecha debido a una vena ovárica que él consideró ser aberrante. Este síndrome está limitado a mujeres adultas embarazadas o durante los periodos menstruales; no es solamente en estas circunstancias la vena causará síntomas obstructivos; en nuestra serie no mencionamos esta entidad en los 844 estudiados, pero tenemos aproximadamente 16 casos de síndrome de vena ovárica reportados en el Servicio de Urología del C.H. 20 de Noviembre, pero no entraron dentro de la estadística de las anomalías congénitas que componen este trabajo.

Obstrucción vascular ureteral distal.-

Se han descrito obstrucciones del uréter distal por vasos uterinos, umbilicales, obturadores e hipogástricos cercanos a la vejiga. Juzgando por los reportes contemporáneos de este tipo de lesiones vasculares, podemos mencionar que ocurren muy esporádicamente.

HERNIACION DEL URETER.-

Esta es una entidad extraordinariamente rara. Gourwashkin en 1937 revisó la literatura y tabuló una serie de hernias inguinales, escrotales y femorales del uréter. La mayoría de estas eran peraperitoneales, siguiendo el saco de una hernia inguinal por ejemplo; las extraperitoneales eran muy pocas y en ninguna se encontró saco. Más recientemente Watson en 1948 reportó 122 casos de hernia inguinal o femoral que involucraban al uréter. A pesar de que esta anomalía es rara, debemos tenerla presente. No hay casos similares en nuestra serie.

ANOMALIAS DEL TRACTO URINARIO INFERIOR.-

ANOMALIAS DE LA VESIGA.-

- 1.- AGENESIA VESICAL.
- 2.- HIPOPLASIA VESICAL.
- 3.- DUPLICACION VESICAL Y ANOMALIAS RELACIONADAS.
 - a.- Duplicación completa.
 - b.- Duplicación incompleta.
 - c.- Septum sagital.
 - d.- Septum frontal.
 - e.- Vejiga multicavitada.
 - f.- Vejiga en bolsillo de arena.
- 4.- ANOMALIAS DEL UTERO.
 - a.- Utero parietal.
 - b.- Utero uretral.
 - c.- Diversión al uretral.
- 4.- DIVERTICULO VESICAL.-
- 5.- SINDROME DEL CUELLO VESICAL MCHC.
- 6.- PENETRACION.
- 7.- ANOMALIAS DEL CUELLO VESICAL.-
 - a.- Extrofia vesical.
 - b.- Esfinctores.
 - c.- Esfincter vesical superior, extrofia duplicada.
 - d.- Extrofia de la cloaca (esfínter vesicointestinal).

AGENESIA VESICAL.-

Esta rara entidad de ausencia congénita de la vejiga resulta de un defecto de la formación de la cloaca o del seno uretral primitivo, y en consecuencia está asociada comúnmente a anomalías anorrectales graves, y en la mujer con anomalías del tracto genital. Puede existir con agenesia renal bilateral. En el hombre se acompaña a la vida por la cloaca, cuando la obstrucción uretral bilateral prenatal cursa con dislexia renal. En la mujer las uréteres pueden drenar a la vagina o a un seno uretral persistente, y la sobrevivida es posible, cuando cursará con incontinencia urinaria. Como regla no hay uretra, pero se un caso reportado por Graham si se reportó presencia de uretra.

HIPOPLASIA VESICAL.-

Una vejiga muy pequeña con paredes muy delgadas se

aprecia en el epispádico con incontinencia total en cualquier sexo, y también en mujeres con ectopia ureteral simple bilateral en las cuáles ambos ureteres drenan a la uretra. En estos casos ocurre falta de desarrollo vesical porque nunca recibió el estímulo del llenado y vaciado vesical.

De estas dos entidades solamente tenemos dos casos en el sexo masculino de hipoplasia vesical, los dos en pacientes con epispadias e incontinencia total pero sin extrofia vesical.

DUPLICACION VESICAL Y UROGENITALES.-

Existe una amplia variedad de entidades en este capítulo, la mayoría reportados por Abrahamson:

Duplicación completa de la vejiga.-

En este caso existen dos vejigas completas una a cada lado de la línea media. Cada vejiga recibe un uréter y se vacía en uretras separadas. Comúnmente existe duplicación del tracto intestinal bajo, algunas veces con ano imperforado y fístula rectouretral, la que puede ser unilateral. Duplicación de genitales y del sacro y coxis se encuentran en múltiples ocasiones; las anomalías del tracto urinario superior no son muy comunes.

En nuestra serie tenemos un caso de Duplicación Vesical completa, acompañada por rectos cloacales que hacían protrusión por el canal vaginal, duplicación completa del clítoris e incontinencia urinaria por agenesia del cuello vesical de una de la vejigas. Cada una drenaba a una uretra por separado y recibía orina de ureteres diferentes.

Duplicación incompleta de la vejiga.

En este caso las dos vejigas tienen un meato uretral común interno y externo. Son raras las asociaciones de otras anomalías.

Septum sagital.-

El exterior de la vejiga es normal, pero interiormente está tabicada por un septum muscular ya sea total o parcialmente en dos compartimientos derecho e izquierdo y cada una recibe su uréter. Cuando existe tabicación total una de las vejigas no lleva a drenar a la uretra única exis-

tente, y el riñón ipsilateral prenatalmente obstruido generalmente padece de una displasia severa.

Septum Frontal.-

La vejiga esta separada en dos compartimientos uno anterior y otro posterior.

Vejiga multicaptada.-

La cavidad vesical está dividida en varios compartimientos, algunos se comunican, otros no. Casi siempre coexisten otros múltiples anomalías renales.

Vejiga en reloj de arena.-

Una constricción horizontal divide a la vejiga en porciones superior e inferior. La entidad debe ser diferenciada de un divertículo uracal. También puede confundirse con una uretra posterior muy dilatada, como en los casos de valvas uretrales.

Entre estas anomalías encontramos dos casos de tabicación sagital parcial que no estaban asociadas a otras anomalías y no tenían repercusión al tracto superior.

ANOMALIAS DEL URACO.-

Durante la vida embriológica la extremidad cranial de la vejiga se continúa con el alantoides, normalmente esta formación sufre regresión y su luz se oblitera y su tejido conectivo persiste como el uraco o ligamento suspensorio medio de la vejiga, que conecta el apex de la vejiga con el ombligo. Defectos en el cierre del canal alantoides trae consigo las siguientes anomalías:

Uraco permeable.-

En este caso el alantoides permanece abierto. Existe escape de orina a través del ombligo. Esta entidad se agrupa en ocasiones en niños con Síndrome de Prune Belly, la mayoría de los casos en los casos excepcionales de atresia o estenosis proximal de la uretra contralateral. Shrek y Campbell enfatizaron que el cierre fisiológico del canal alantoides ocurre 2 a 3 semanas antes de que pueda existir una situación que produzca obstrucción vesical alta. En todos los casos, la anomalía del tracto urinario superior es una entidad muy frecuentemente y del tipo de anomalía asociada.

En su tipo más grave, cuando el uraco o uraco persiste en un alto grado de permeabilidad, puede producirse una

estenosis de la unión urtero-cifalica.

Quieta Uretral.-

En ocasiones se cierra el extremo umbilical y el vesical del canal electivo, para penetrarse abierta la vejiga, la cual se dilata por contracciones propias del uraco produciendo el quieto uretral.

Divertículo Uretral.-

La unión vesical de la amfiteida se abre y comunica con la vejiga. Cuando el eje que se abre se abre al Sifon de Brun-Billy. En nuestra serie encontramos dos casos de divertículo uretral, estos corresponden al Sifon de Brun-Billy, el cual se ha tratado post mortem.

SINOPSIS DEL CUERPO VIVO DEL ANEXO.-

Un divertículo vesical consiste en una protrusión de la mucosa vesical a través de una abertura en la estructura vertical. La protrusión puede ocurrir al nivel del hiato uretral normal cuando surge sobre la superficie vesical, o a través de un delgado o grueso divertículo. Entre las raras clases de divertículos que se han observado en los difteros se pueden mencionar como principales durante el desarrollo embrionario, las siguientes:

- 1.- El endodivertículo.
- 2.- El divertículo ciego.
- 3.- El divertículo cístico.
- 4.- El divertículo branquial.

Las aberturas en estas clases varían, nos interesan al presente en cuanto a las raras siguientes, generalmente se sitúan en la parte distal del hiato uretral de la vejiga y se abren hacia el exterior del sistema.

Contamos con 2 casos de divertículo cístico vesical en nuestra serie.

SINOPSIS DEL CUERPO VIVO DEL ANEXO.-

Tavlat, Station 4 Millers Inverdi por un animal que ocurría en raras ocasiones con un divertículo cístico.

nencia urinaria y que se caracterizaba por un cuello vesical muy ancho con presión uretral normal.

No existe anomalía neurológica y la etiología aceptada es un defecto intrínseco de esfínter uretral muscularmente inadecuado. No existe la certeza de que el defecto sea un trastorno en el desarrollo, pero muchos autores si lo afirman.

EMBOCISTIS.-

En niños con reflujó urinario que cursan con dilatación inequívoca de los uréteres (ureteritis) la uretra a pesar de ser muy dilatada y no trabuculada, se presenta muchas veces persistentemente dilatada a menudo y edematosa (síndrome de uretra "puff-bellows"). Reportamos dos casos de esta anomalía.

Hasta ahora hemos cubierto las anomalías vesicales más comunes en pediatría, en su mayor parte reportamos el caso en total que nos representan un 1.6% del total de casos estudiados.

ANOMALIA DE LA URETRA.-

La uretra es un esfínter formado en el curso de desarrollo en el desarrollo. En términos de su posición, la uretra comienza en la uretra vesical y ocupa una posición central. Gracias a esta posición que tiene la uretra hace de defecto subintestinales están precedidos por la uretra y por la fisura y el canal de uréter, más tarde por la uretra forma es la anomalía cloacal o fisura urogenital.

Uretra Hísta.- La fístula hística es el resultado de una invasión de la uretra intraumbilical, que se produce a consecuencia de la invasión de la uretra cloacal. Como resultado de esta invasión se produce una anomalía en la posición de la uretra en la uretra cloacal. La invasión de la uretra en la uretra cloacal constituye un defecto subintestinales que se sigue inevitablemente por la invasión de la uretra,

de esta manera los vísceras pélvicas y su luz se aproximan a la superficie de la pared abdominal. La extensión abdominal de la membrana cloacal es por un efecto de presión sobre las estructuras en desarrollo hacia los lados y no consecuencia de la separación del pubis y de la existencia por arriba de la extremitad de una línea blanca ancha, y en casos severos de un onfalocelo. El mismo mecanismo, al causar una falla en la fusión de los tubérculos peritales, que lleva a la duplicación del clitoris y ocasionando al del seno, simultáneamente falla en la unión de los conductos paramesentéricos puede causar diferentes tipos de duplicación de el tracto genital femenino.

La forma final de la extremitad y clitoris dependerá principalmente en que tan lejos la extensión intraabdominal de la membrana cloacal se encuentre, y después en la etapa de desarrollo en que se encuentre la línea blanca abdominal a cuando ocurre la dehiscencia de la membrana. La extremitad vaginal es el resultado de la ruptura de una membrana que se localiza y se tensa después de su unión con la línea blanca abdominal en la etapa embrionaria al momento cuando el canal paramesentérico primitivo se exterioriza. Cuando la membrana se no rupturase, restringida a la región vaginal, se produce la existencia de la extremitad. La figura vaginal es común, pero al estar asociada a una falla en la invasión paramesentérica localizada en la región apical.

La teoría es satisfactoria para explicar la existencia y formación de la extremitad cloacal en la duplicación por la exte-
 que partió de la membrana los mismos tubérculos peritales de la extremitad y clitoris, pero que la ruptura de la membrana cloacal y de su extensión intraabdominal ocurre más aproximadamente, en la etapa de 8 mm, antes de la formación del esfínter uretrectal.

La explicación de las extremidades ocultas por el factor que la invasión paramesentérica de la membrana intraabdominal puede no ser total, sino restringida resultando en la extremitad oculta de la vagina o de la cloaca. En esta situación existen las duplicidades vaginales y una membrana abdominal

delgada con cicatrices, pero las vísceras por debajo están intactas. Algunas formas de extrofia duplicada se han resultado de un retraso de la invasión a endógena que lleva a un secuestro de una porción de la vejiga extrófica en la superficie abdominal.

EXTROFIA VESICAL.-

La incidencia de extrofia vesical se ha estimado en uno de cada 10000 y hasta 1 de cada 30 000 o 40 000 nacimientos. Es más común en el hombre que en la mujer. El tamaño de la extrofia varía en grados considerablemente. En algunos casos el borde de superficie llega a ser la de toda la vejiga, en otros sólo cubre el triángulo que se sitúa en la superficie.

En el hombre existe el escroto completo, el pene está abierto totalmente y la uretra representada como una cinta de mucosa en el dorso de un pene corto, ancho y maltratado. El escroto es ancho, y en la mayoría de los casos se presenta criptorquidismo bilateral. En la mujer también se presenta vaginaplasia total, en algunos casos se reconoce la vagina uretral. Existe duplicación del clítoris, y los labios están muy adheridos por el escroto. Es común presentar hernias inguinales y en ambos sexos el testículo se localiza en una posición más anterior que la normal.

En todos los casos de extrofia vesical se encuentra una malformación de los huesos del pubis y las pelvis están rodeadas por el escroto; y su desarrollo se retrasa a tal grado que esta última especifica.

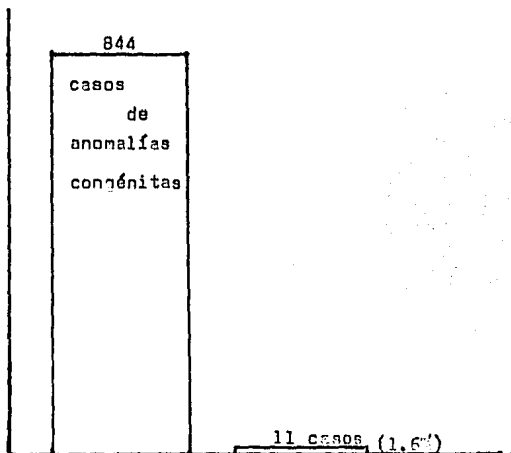
En un estudio reciente se reportó en el caso de extrofia vesical de un niño a la edad de 1 año masculino que equivale al 70% y al resto al sexo femenino (3pacientes), 27%. El total de casos de extrofia vesical representa el 1.6% del número de casos de malformaciones congénitas en esta categoría, 744 casos. Y en 10% de los siguientes casos.

ELIMINACIÓN.-

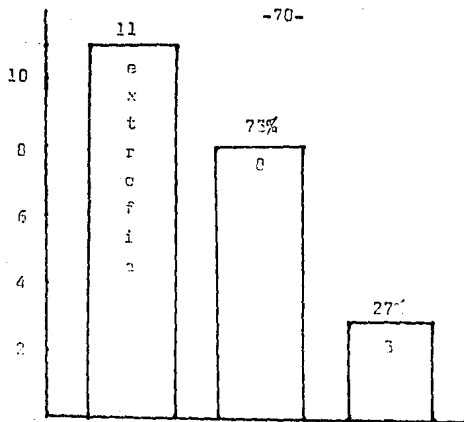
Discrepancias a la falta de cierre de la uretra en la porción dorsal del pene y viceversa también diferentes grados

cuando ocurre en ausencia de extrofia vesical. En el hombre los tipos son balánico, penoano y penopúbico, de acuerdo con la posición del meato uretral. El pene es corto y ancho, y existe una cuerda dorsal que curva el pene hacia arriba. El preucio está representado por un capuchón ventral. En la mujer la uretra tiene igualmente defecto dorsal de extensión variable, y el clítoris está duplicado. Niños con epispadias moderados pueden llegar a tener un control urinario normal, pero comúnmente la uretra posterior es corta y ancha y prevalece la incontinencia por la incompetencia de la uretra posterior; en algunas ocasiones la mucosa vesical protruye a través de un meato uretral ancho.

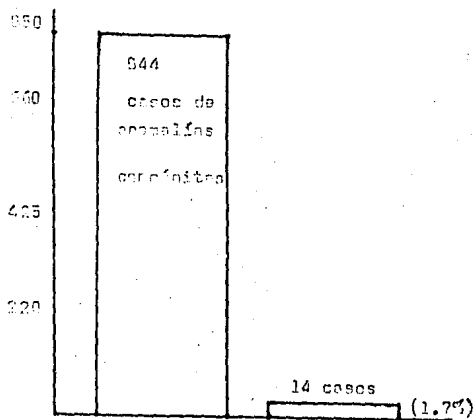
En nuestra serie encontramos 3 casos de epispadias sin extrofia, todos en el sexo masculino, uno de ellos balánico y los otros dos penopúbicos. En total encontramos 14 casos de epispadias teniendo en consideración los asociados con extrofia vesical. Ver gráficas correspondientes.



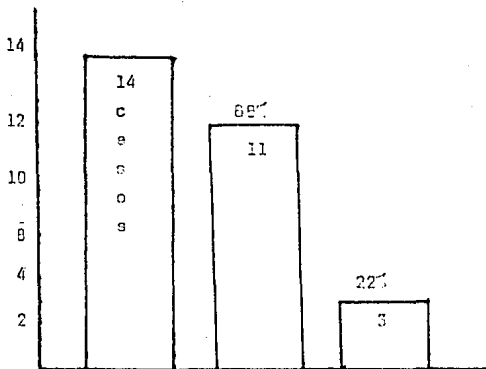
Casos de extrofia vesical.



División de casos según el sexo en la Extrofia Vesical.



Casos de epispadias.



Casos de divertículos asociados a atrofia vesical.

FIGURA VESICAL SUPERIOR, ATROFIA OBLICUA.-

En la figura vesical superior, la atrofia está restringida a la porción apical de la vejiga, al resto de la parte restante del órgano, la uretra y la pared abdominal por debajo de la atrofia permanecen intactas. Con atrofia duplicada, una parte de la vejiga está situada en la superficie abdominal, pero la vejiga por debajo de esta está intacta y usualmente la uretra es normal.

En su otro polo encontramos solamente un caso de figura vesical superior, sin divertículos.

EXTENSIÓN DE LA URÉTERA. (Figura vesicoenterica).-

Existen 4 casos de divertículos según los casos, pero en la mayoría de estos casos existen anomalías anatómicas básicas. Una hernia juncal extrafijada con orificios uretrales se agranda a cada lado de la línea media; entre ellas existe una fracción exclusiva de succos intestinal con orificios superior e inferior, esta última con salida de material intestinal. La dirección de su crecimiento es hacia el exterior, con respecto a la porción del ciego, el orificio superior siempre se abre hacia el exterior, con respecto a la línea media.

mientras el orificio inferior llega a una porción ciega de intestino grueso que se implanta en la pelvis. En algunos casos a la extrofia se asocia un onfalocelo ancho. El ano está imperforado.

En el hombre el orno está duplicado, cada uno de ellos amorfo y episódico. Casi invariablemente existe criptorquidia bilateral. En la mujer el tracto vaginal muestra varios grados de duplicación.

Las anomalías del tracto urinario son raras y comunes. Se encuentran en 15 de los 50 casos reportados por Soper y Kilger y en 7 de los 16 casos de Johnston y Moran. Las más comunes son, riñón único, riñón multicéfalo con atrofia unilateral, megauréter y riñón pélvico. Las anomalías más frecuentes de otros órganos son, la hipofisis, que se encontró en 52 de los 57 casos revisados por Soper.

En nueve casos se reportan 4 casos de este síndrome, todos los pacientes fallecieron por causa de las extirpaciones de vida, de un tumor o de un cáncer. El otro caso correspondió a la niña con duplicación y extrofia total, que tenía una extrofia claustral parcial.

SINDROME DE SOPER Y KILGER.- (SINDROME DE LA NIÑA DE BRANDBURG).

El término usado por Soper en 1931 para describir la asociación de la duplicación del tracto urinario con duplicación anómala de la musculatura de la pared abdominal. La niña tiene una duplicación de uréteres que forman un círculo cerrado. Una vejiga actualizada se abre al principio de la duplicación. 241 casos de la literatura, de un caso más, en un total de 242, con una duplicación anómala de la pared abdominal de divertículo urteral. También se refiere como una triada con estas características: duplicación abdominal, hidroconexión urteral y criptorquidia. La etiología es desconocida y se cree que siempre es un síndrome. Cuando afecta a mujer a sí se asocia con las anomalías típicas del tracto urinario, estas son:

HIPOSPADIAS.-

El hipospadias es la anomalía consistente en la abertura del pene urinario externo en una posición ventral más baja que la normal. En nuestra serie ocurrió el segundo de frecuencia en número de casos con 109.

Su frecuencia se considera en 5 de cada 1000 nacimientos del sexo masculino. Las formas a nos comunes son las más comunes, sus variedades glandular y coronal representan aproximadamente el 37% de los casos, seguida por la variedad pensana y por último la prosecretoral que ocupa en diferentes series el 3% del total de hipospadias.

EMBRIOLOGIA.- Si recordamos la embriología normal de la formación uretral, recordaremos que esta es debida a la fusión de los pliegues uretrales. Cualquier falla en esta fusión nos dará un meato en posición anormal que puede estar situado a lo largo de la fusión incompleta de los pliegues uretrales desde el glande al periné. Esta anomalía cursa frecuentemente con estenosis meatal, pero una obstrucción significativa clínicamente con cambios secundarios en el tracto superior es rara de encontrar. La asociación más frecuente al hipospadias es la presencia de una cuerda fibrosa ventral acusada por la no formación de la piel del prepucio a este nivel originada del dartos que nos da fibrosis localizada en el cuerpo esponjoso incompleto.

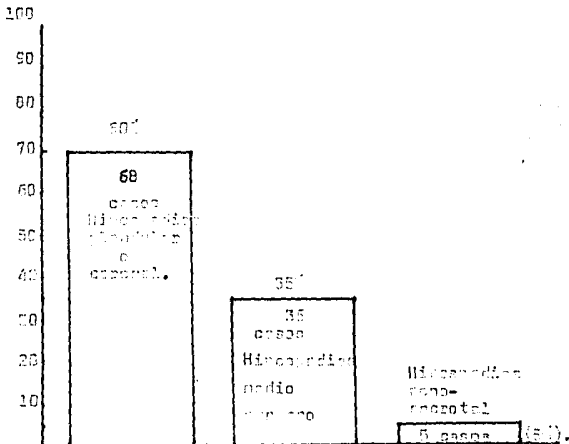
La etiología de esta entidad no es conocida, se cree ser debida a predisposición poli génica por la incidencia familiar que es mayor de 8 a 10%; se han reportado muchas familias con más de 2 personas afectadas con esta anomalía (Chen y Wooley).

Se han encontrado anomalías asociadas al hipospadias en aproximadamente 11.3% de los pacientes, pero según los estudios realizados por Feldon se ha visto que no existe una gran diferencia con la estadística de pacientes que no padecen hipospadias y tienen las mismas anomalías del tracto urinario superior vistas en el hipospadias. Esto se explica desde que la formación embriológica de los conductos ocurre mucho después del desarrollo del tracto urinario. Sin embargo la crioterapia y la cirugía funcional se practican en el 16% de los pacientes.

Esta última asociación descrita por Ross puede ser debida con testículo anormal que puede no descender o resquebrajarse gonadales o puede no elaborar la substancia fetal mesodermica; hay que tener presente que un testículo anormal puede producir hipospadias.

En su otra serie de 109 casos, 22 pacientes presentaban criptorquidia unilateral asociada, 3 criptorquidia bilateral y además 5 hernia inguinal.

De acuerdo a la posición, encontramos 68 pacientes con hipospadias coronal o glandular, 35 con hipospadias medio peniano y 5 casos de hipospadias penoscrotal.



Hipospadias según la posición del meato, 68% glandular o coronal, 35% medio peniano y 5% penoscrotal.

Encontramos en su otra serie 23% de asociación a otros anormalidades, 4% (5 casos de hernia inguinal) 2% (3 casos de criptorquidia bilateral) y 20% (22 casos de criptorquidia unilateral).

DEFECTOS DE FUSION URETRAL.-

Este tipo de defectos surcen en el plano sagital. Se presentan como duplicaciones uretrales o uretras híbridas, además podemos encontrar canales ciegos accesorios, que crean problemas de infecciones recurrentes. No existe explicación embriológica para estos conductos accesorios y no parecen estar en relación con los problemas de fusión. Este tipo de patología es casi siempre del sexo masculino, en la mujer está asociado casi siempre a trastornos de fertilidad. En nuestra serie encontramos dos casos de "duplicación uretral", uno en el sexo masculino y el ya descrito en una mujer que estaba asociado a duplicación vesical total.

Los autores, han ofrecido varias explicaciones para este tipo de defectos, que incluyen fallas en el tabique ureteral, o falta de la parte superior del curvo uretral, o falta en la fusión del curvo uretral definitivo. El siguiente esquema explica la más común de las variedades de conductos accesorios.



Defecto accesorio ciego
77.

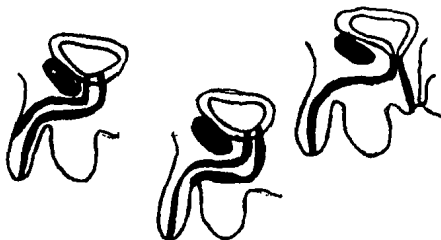
Existe un caso en nuestra serie.

DIPLASIA O PENE DUBIO R.-

Esta anomalía es más frecuente que las duplicaciones uretrales, estadísticamente se ha encontrado Gilsberg 70 casos. La asociación con y sin la duplicación uretral, que puede estar unida en la uretra posterior y dar origen a una sola vejiga o dos uretras con dos vejigas. En nuestra serie, presentamos un caso de duplicación total del pene con dos uretras que drenaban a una sola vejiga, uno de los penes con hipospadias y una de las uretras con un pene definitivo de la misma.

DUPLICACION URETRAL TOTAL.-

La duplicación total uretral es más común en la cara dorsal del pene, en los casos acumulados en la literatura encontramos 42 pacientes con duplicación dorsal y 6 hacia la cara ventral. Las variedades más comunes son al glande o por debajo de la corona y discurriendo en frecuencia a lo largo de dorso del pene. Todavía más raramente pueden drenar hacia la cara ventral del pene o a periné, como se aprecia en el esquema siguiente:



En mujer la duplicación uretral total, puede involucrar al clitoris, siendo este bifido en ocasiones. En ambos sexos deformidades tipo vagina bifida es común de encontrar.

BIFURCACIONES URETRALES.-

Ocurren con una mayor frecuencia que las entidades anteriormente citadas, y pueden presentarse en el dorso, porción ventral, periné y raramente al recto. Con un grado de rareza extrema se presentan en ocasiones trifurcaciones uretrales.

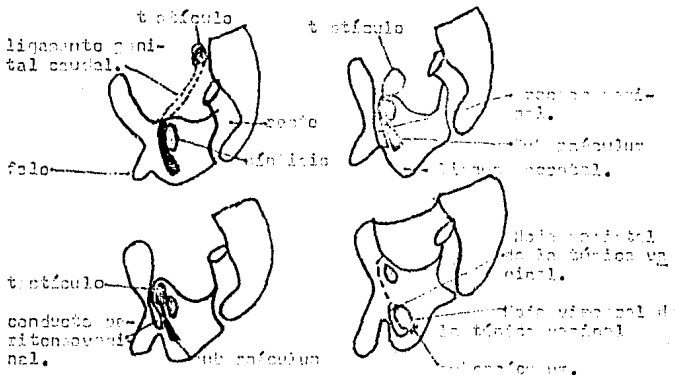


.TIPOS DE BIFURCACIONES URETRALES.

ANOMALIAS CONGENITAS DE LOS TESTICULOS: criptorquidia, hernia inguinal con hidrocele.

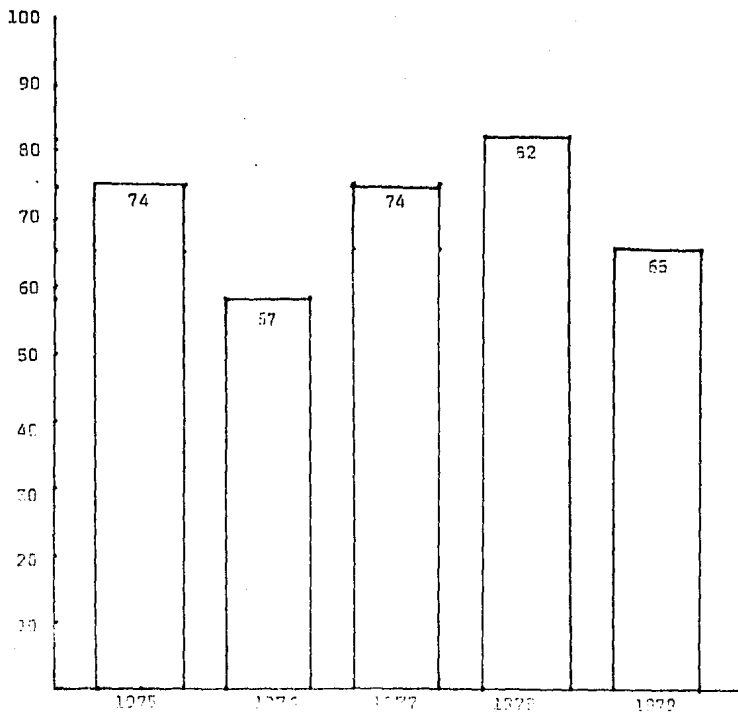
CRIPTORQUIDIA.-

Como se enunció durante la embriología del descenso testicular, durante el octavo mes de vida intrauterina los testículos descienden al scroto. El peso del feto es un parámetro de valoración de crecimiento fetal ya bien constatado; un feto de 1000gr. o menor, nunca tendrá los testículos descendidos. Entre 1000gr. y 2000gr. la mayoría han descendido, pero del 15 al 20% tendrán testículos no palpables. Al llegar a 3500gr. solamente entre el 2 al 4% tendrán todavía uno o ambos testículos descendidos incompletamente. (Gosser y Farrington, 1971).



DESCENSO DEL TESTICULO.- A.- Fase del 1.º mes de vida. B.- A la mitad del tercer mes. C.- Séptimo mes. D.- Fase final del nacimiento. El coleno es el gubernáculo. El canal de Nuck, donde forma el conducto epididimario (túnel vaginal).

C.H. 20 de Noviembre.
Casos de criptorquidia reportados entre los años
1975 y 1979.
TOTAL DE 352 casos, promedio de 70.4 por año.



El examen de un infante inmediatamente después de nacido, es trabajo del Pediatra, debemos siempre a la mayor brevedad posible detectar si los testículos se encuentran en el escroto. El testículo normal al nacer no se encuentra a 3 cm. de la cresta púbica.

INCIDENCIA DE CRIPTORQUIDIA AL NACIMIENTO.-

Cuando el testículo se encuentra a 4 cm. por debajo del tubérculo púbico, consideramos que se encuentra en escroto un niño que pesa más de 2500gr. En niños mayores de 2500gr. consideramos la marca en 2.5 cm. La estadística mundial reporta 3.4% de testículos no descendidos en niños que pesan más de 2500gr. al nacimiento. En niños prematuros el porcentaje se elevó a 30.7%. En niños que pesaron más de 3600gr. el porcentaje disminuyó hasta 0.7%.

INCIDENCIA DE CRIPTORQUIDIA EN EL C.H. 20 DE NOVIEMBRE DE 1975 a 1979 COMPARADA CON LA ESTADÍSTICA MUNDIAL.

En nuestro hospital durante el tiempo comprendido entre enero de 1975 a diciembre de 1979 se reportan 139244 ingresos, de los cuales 4209 fu con ingresos al Servicio de Urología, que equivale al 3.04 por ciento. (gráfica #1).

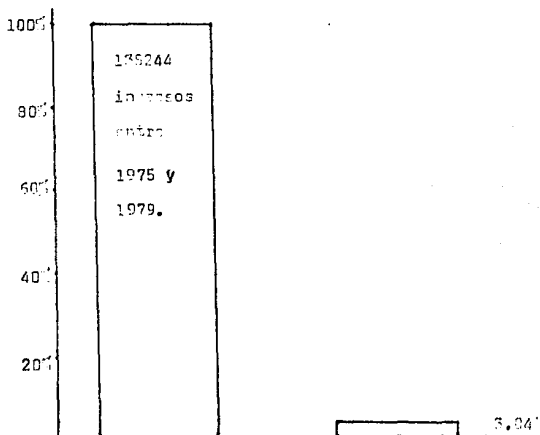
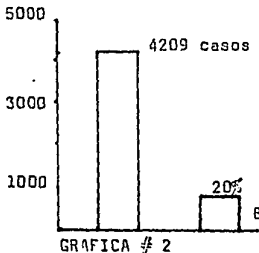
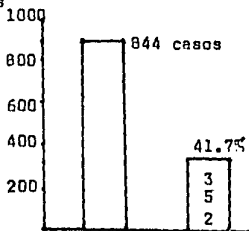


GRÁFICO # 1.

Dentro de estos 4219 ingresos al Servicio de Urología en el lapso mencionado, 844 ingresos fueron debidos a Malformaciones Congénitas del Aparato Uroterinario, que equivale a un 20% del total de ingresos Urológicos, (gráfica # 2); de estos 844 casos estudiados, 352 correspondieron a casos de criptorquidia, o sea un 41.7% (gráfica # 3):



GRAFICA # 2



GRAFICA # 3

Continuando nuestras observaciones de la incidencia de criptorquidia después del nacimiento, se reporta una estadística mundial de 0.7% en niños de nueve meses de edad. Esta cifra concuerda con la observada por Baumrucker en 1946 cuando estudio a 10000 reclutas americanos y reportó una incidencia de 0.8%; en nuestro hospital la cifra encontrada es de 0.7% del total de ingresos en los 5 años.

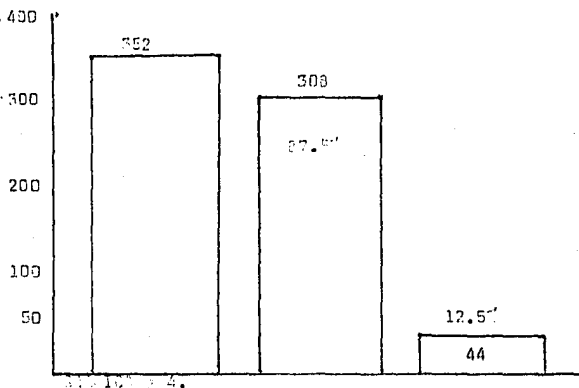
FALLA EN EL DESCENSO.-

El descenso testicular es necesario puesto que la madurez testicular ocurre únicamente dentro del escroto. Un testículo descendido normalmente es saludable y tiene mayores posibilidades de una espermatogénesis normal, mientras más alto está en el escroto, existen mayores posibilidades de falla en el proceso de la espermatogénesis.

El descenso puede detenerse en cualquier punto entre el abdomen y el fondo del escroto. Puede permanecer en el abdomen, en estos casos al acercar el descenso nunca se inició. En algunos otros casos puede detenerse en el canal inguinal o en la parte superior del escroto.

Es importante tomar en cuenta que el testículo puede no estar en una posición fija; además de tener cierta movilidad que le permite situarse entre el fondo del escroto y el canal inguinal, constituyendo el conocido cuadro de testículo retractil, debido principalmente a la hipertrofia del músculo cremáster. También el testículo no descendido puede tener cierto grado de movilidad, pero a menor. Para razones estadísticas de definición de posición, se tomará el punto más bajo de descenso durante la manipulación diagnóstica.

En nuestra serie de 352 casos encontramos como dato estadístico antes de pasar a la frecuencia de posición en la vía de descenso, que 306 casos fueron unilaterales, que equivale a un 87.5% y el resto bilaterales, 44 (12.5%) (véase "4):

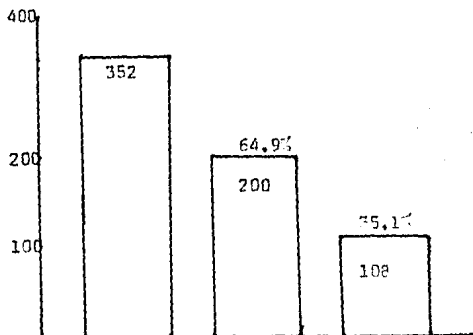


Durante la revisión de los 352 casos de criptorquidia encontrados en nuestro hospital, 200 casos eran del lado derecho (64.9%), y los restantes 108 casos correspondieron a lado izquierdo, 35.1%. (gráfica #5).

Otro dato interesante es la posición en el conducto inguinal de los testículos no descendidos encontrados. En 1971 Scorer y Farrington estudiaron la posición en 223 casos de criptorquidia con los siguientes resultados:

TIPOS	CASOS		%
abdominales o ausentes	21		10
canalicular	45		20
Obstruido	50		26
escreto alto	99		44
—	—		—
	223		100

En la serie anterior 21 casos correspondieron a criptorquidia bilateral, o sea un 10%. Hubo un caso de ectopia perineal.



GRAFICA # 5.

POSICION DEL TESTICULO NO DESCENDIDO, CLASIFICACION.-

TESTICULO INTRA-ABDOMINAL.- El 76 de nuestra serie corresponde a esta entidad. El testículo no se palpa, su presencia y sitio exacto puede ser determinado únicamente por cirugía. Desde el nacimiento, el escroto es mucho más pequeño en el lado afectado, durante la exploración quirúrgica se localiza por arriba del canal inguinal interno (figura 1). El gubernaculum está atrofiado. Gráfica 3 a.

CANALICULAR.- En nuestra serie corresponde el 15% o sea 53 casos; este si inició su descenso por el canal inguinal, su grado de movilidad su de ser solamente en el canal o hasta la parte alta del escroto. El testículo es más pequeño y alargado, su consistencia y en ocasiones difícil de palpar.

ESPERTAL ALTO.- Casi en el grado a su lugar, pero no llegó a su posición final normal. Puede ser llevado a la posición de 4.0cm por debajo de la sínfisis pubis, pero no a la parte más baja del escroto. El ser un órgano desarrollada normalmente, su vena es normal, el ducto es un ramallo de los vasos del cordón. En nuestra serie encontramos 205 casos, que equivale al porcentaje más alto de 58% de todos los casos.

ESPERTAL BAJO.- Este grupo representa el 20% de nuestros casos (70 pacientes), en este grupo la longitud de los elementos del cordón es más larga, pero el testículo no entra a la bolsa escrotal porque esta no existe. El testículo se sitúa en la posición final desde el nacimiento, pero casi no tiene movilidad, su tamaño es normal, al igual que sus relaciones anatómicas con la epidídimo y gubernaculum. Gráfica 3 b.

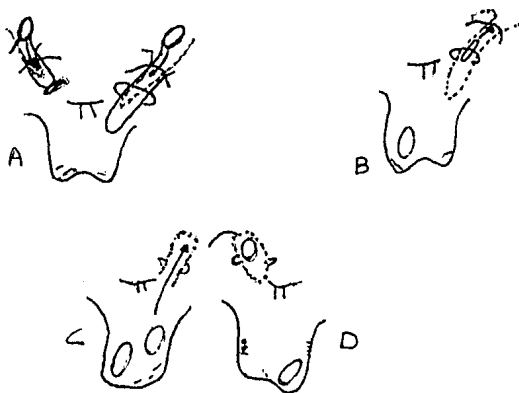
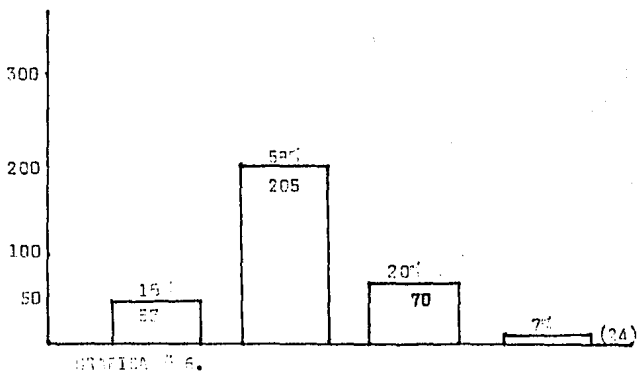


FIGURA 1.- Falla en el descenso testicular. A, testículo intra-abdominal. Lado derecho no muestra descenso, lado izquierdo muestra una elongación del gubernaculo, con un proceso vaginal largo; en cualquier caso podría ser el canal inguinal. B, canalicular. C, testículo escrotal lato. D, obstruido, detenido en el espacio inguinal superficial cerrado.



ECTOPIA TESTICULAR.- En raras ocasiones el testículo puede migrar por afuera de su vía de descenso normal entre la cavidad abdominal y la parte más baja del escroto.

La posición más comúnmente encontrada es la orrinal, seguida por la pubopeneana. La ectopia transversa es rara, pero sí ha sido reportada. La mayoría de los veces los testículos ectópicos tienen un pedículo de longitud adecuada para la corrección quirúrgica. Scorer y Farrington reportan un caso en su serie de 223 casos, nosotros no encontramos ningún caso.

ANORQUIA.- La estadística mundial reporta que entre el 3y 5% de los niños que acuden a sala de operaciones para practicarsele orquidopexia, presentan anorquia. No encontramos este tipo de casos en nuestra serie.

Duplicación testicular unilateral es otra anomalía rara, en nuestra serie encontramos un paciente con duplicación testicular, el diagnóstico se hizo quirúrgicamente por un escroto agudo.

HERENCIA EN LA ETIOLOGIA DE CRIPTORQUIDIA.-

Una tendencia hereditaria fue reportada por autores en el siglo XVIII y XIX. Existen muchos reportes, de padres afectados con hijos afectados en la literatura. Klein y colaboradores en 1963 concluyeron que la condición hereditaria de criptorquidie se transmite por un gen autosómico dominante. Los investigadores mencionan que entre el 3.4 y 5% de todos los casos la etiología hereditaria es la causa.

MALIGNIDAD Y EL TESTICULO NO DESCENDIDO.

Los tumores testiculares corresponden aproximadamente al 1% de todos los tumores malignos en el hombre. La incidencia es de 2.3 por 100 000 hombres vivos. Ya mencionamos que la criptorquidie se presenta aproximadamente en 3 de cada 1000 personas, y se ha comprobado que entre 5 y 12% de los tumores testiculares ocurren en testículos no descendidos.

Campbell en 1959, llegó a la conclusión que el testículo no descendido tenía estadísticamente 43 veces más probabilidades de malignizarse. Existe evidencia que la orquidopexia no disminuye este riesgo. Existen autores que mencionan que uno de cada 5 tumores testiculares aparecen en testículos contralaterales a uno criptorquídico.

No por esto debemos de pensar siempre, al extraer un testículo criptorquídico; cada caso deberá ser valorado individualmente, y la conducta en relación a orquidopexia o a orquitectomía, dependerá del estado del testículo, su situación anatómica, y de manera muy importante la edad del paciente.

HERNIA INGUINAL E HIDROCELE CONGÉNITO.-

La hernia inguinal y el hidrocele congénito, nos recuerdan al descenso testicular. En un neonato normal, el saco peritoneal del proceso vaginal, está en etapa de obliteración. Debe cerrarse por completo entre el colgajo que lo rodea intrauterino y el urinario que de vida, está cerrado su retroceso por semanas o meses, y puede no ocurrir; entre otros factores dan como resultado:

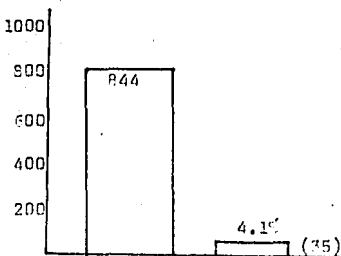
- a) hernia inguinal indirecta (congénita), e
- b) hidrocele, que podrá ser el congénito o intracanal.

La incidencia de la hernia inguinal indirecta congénita es de 1.8 a 4.4% en niños normales. En niños nacidos con peso menor de 2500gr. el porcentaje se eleva hasta un 13%. El hidrocele congénito se presenta en el 6% de los niños normales. Debemos tener en cuenta que a veces por sí el hidrocele congénito hasta el segundo año de vida debe ser tratado quirúrgicamente, por esto que la mayoría de los casos este desaparece espontáneamente.

En nuestro país se encuentran 73 a ser de hidrocele congénito, que equivale al 4.1% de los ingresos urológicos debidos a anomalías congénitas. (1971) 7.

ASOCIACION DE CRIPTORQUIDIA A OTROS DEFECTOS.-

En la revisión de nuestros 352 casos de criptorquidía en el C. U. 20 de Noviembre, detectamos en la asociación de esta entidad a otros defectos no es muy frecuente.

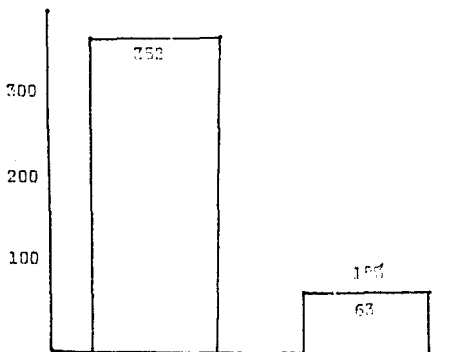


GRAFICA # 7.

La asociación a otras anomalías es más común en la criptorquidia bilateral; de los 352 pacientes estudiados solamente 298 tenían Urografía Excretora, y de estos en sólo lament tres encontramos patología asociada que ameritare de corrección quirúrgica; los tres casos eran de reflujo vésico-urteral.

En nuestros tres casos encontramos que las anomalías más frecuentes asociadas a esta entidad son hidrocoelias y reflujo vesical; autores como Fallon, Tolton y Hawtray en su serie de 334 casos publicada en el Journal de Urología de enero de 1962 mencionan al igual que nosotros que estas anomalías son las más frecuentemente asociadas a criptorquidia.

En nuestros 352 casos encontramos asociación a otras anomalías en 63 pacientes que corresponden al 18%, que corresponde a la estadística mundial reportada, gráfica # 8:



GRAFICA # 8.

VALVAS URETRALES POSTERIORES.-

Las valvas de mucosa en la uretra posterior son por definición obstructivas. Si uno excluye la estenosis del meato urinario externo, la causa más común de obstrucción uretral en el niño del sexo masculino son las valvas de la uretra posterior. Su incidencia no es muy clara, y existen varios reportes, los últimos siendo de Campbell que reportó 53 casos en su serie personal; la serie más larga es la de Kjelberg y Rhude en el Instituto Karolinska de Estocolmo que de una serie de 141 niños encontró 52 casos de Valvas u retrales posteriores. En nuestra serie de 144 pacientes encontramos 8 casos de valvas uretrales posteriores, que aquí vale a una incidencia del 1%.

Young, Frontz y Baldwin clasificaron las valvas u retrales en tres tipos:

- TIPO I: en el cual los pliegues se originan en el veru montanum y se dirigen hacia la uretra membranosa.
- TIPO II: en el cual los pliegues se originan en el veru montanum y se dirigen hacia el cuello vesical.
- TIPO III: los pliegues forman un diafragma situado por arriba o por abajo del veru montanum.

Bressman sugirió que el tipo diafragmático de las valvas (TIPO III en la clasificación de Young), debería ser referido como "estenosis congénita de la uretra". Pero la clasificación antes dada es la utilizada más comúnmente. La obstrucción causada por las valvas uretrales posteriores varía considerablemente en grados, por esta razón esta anomalía se presenta clínicamente desde el periodo de recién nacido hasta la adolescencia. En nuestra serie el paciente de 7 años de edad tenía 1 año 4 meses de vida, y el de mayor edad 8 años. Existe en la literatura un caso diagnosticado en un paciente de 25 años y otro de un niño de 3 días de nacido.

En nuestra serie de 8 casos todos fueron valvas u
retroales tipo I, los últimos 4 casos fueron encontrados en
un último año de la revisión practicada.

Se han encontrado después parecidos al tipo II
que nacen del vértice del cuello vesical, pero al no ser
obstructivos no los hemos considerado como valvas uretrales;
y estamos de acuerdo con Ingrassan que las valvas tipo III
(diafragmáticas) deben ser consideradas como estenosis con-
génita de la uretra.

TRASTORNOS DEL SEXO INTERMEDIO Y GONADAL.-

En este capítulo, que será el último de nuestra re-
visión, estudiaremos los trastornos de los gonadales inter-
nos y externos y los dividiremos en:

- 1.- Trastornos en el sexo gonádico y gonadal, y
- 2.- Trastornos en el sexo fenotípico.

TRASTORNOS DEL SEXO GONADAL Y GONADAL.-

El gonadial o gonádico, que el sexo gonádico, el cual
se establece durante el desarrollo de la fecundación, determi-
na el sexo gonádico, y que a su vez determina el sexo
fenotípico de los pacientes. Cualquier error durante la gé-
nesis en los tipos del desarrollo sexual, puede pro-
ducirse el síndrome como un trastorno de la diferenciación
sexual. Existen varias anomalías con las cuales pueden pro-
ducirse trastornos en el desarrollo gonádico como son: el re-
to epididimo, en las etapas de invasión de los vasos vértebrales
que durante el desarrollo, abstracciones no regularidad de las
aparencias de células, defectos que afectan cualquier parte del
sistema reproductivo, trastornos por mutación de un solo úni-
co, etc.

TRASTORNOS DEL SEXO GONADAL Y GONADAL.-

Diferencia gonadal.-

Síndrome de Turner.-

La diferencia gonadal es un trastorno de la re-
producción que se produce en las células se presenta en-
-

rea primaria e infantiliza sexual, asociado a estatura corta, anomalías congénitas múltiples (renal, cardiovascular y esqueléticas), y gónadas acintadas bilaterales. Su frecuencia se estima en 1 de cada 2500 recién nacidos de mujeres vivas. Existe además evidencia de que el síndrome se presenta en muchos fetos abortados o en embarazos perdidos tempranamente. En promedio, se considera que el 5.5% de los fetos abortados presentan un cariotipo 45XO, característico de la disomía gonadal en el Síndrome de Turner (Garr, 1971).

El diagnóstico se hace habitualmente a través de la ausencia al detectar la amenorrea y la falta del desarrollo sexual secundario. Los genitales externos no son anómalos, pero permanecen inmaduros aún en la etapa adulta, las glándulas mamarias no se desarrollan. Los genitales internos consisten en trompas de Falopio y útero normales, este último de tamaño pequeño, y el dato patognomónico son las gónadas acintadas bilaterales que se localizan dentro del ligamento ancho. El diagnóstico preciso de la entidad se hace por medio de un cariotipo que siempre es 45XO o algunas de sus variedades por mosaicismo.

En nuestra serie encontramos 13 casos reportados de Síndrome de Turner, todos ellos corroborados por su cariotipo correspondiente.

Existe una alta incidencia de malformaciones renales en este tipo de pacientes, se han reportado cifras del 50 al 70% según Hung y Lowenstein en su revisión efectuada en 1965. Las anomalías más frecuentemente asociadas son el riñón en herradura, la cual reportaron en el 40% de sus casos, ectopia renal cruzada, hidronefrosis y agenesia renal. Las anomalías cardiovasculares más frecuentes son persistencia del conducto arterioso y coartación de la aorta, las malformaciones esqueléticas con el cuello alado, cédulas valgus y el 4to metatarsiano corto.

A pesar de la alta incidencia de malignidad en las gónadas disgenéticas, en el Síndrome de Turner con cariotipo

45 XO es rara de encontrar.

Existe una variante del Síndrome de Turner, denominada Síndrome de Noonan, trastorno que se hereda de una manera autosómica recesiva (Levy, 1970), que afecta tanto a hombres como a mujeres, que presentan todas las características fenotípicas del Síndrome de Turner (cuello alado, estatura corta, cardiopatía congénita, cúbitos valgus) pero con un cariotipo normal de acuerdo al sexo del paciente. En nuestra serie reportamos dos casos de este Síndrome.

Síndrome de Klinefelter.

Klinefelter, Reifenstein y Albright, describió una entidad en el sexo masculino caracterizada por testículos pequeños, grado variable de eunecoidismo, oligospermia, ginecomastia y niveles elevados de gonadotropinas urinarias. El defecto fundamental es el encontrar dos o más cromosomas X, posteriormente Jacobs y Strong en 1959 demostraron que el patrón cariotípico más común era 47 XXY. El problema principal es en la formación testicular, la cual es defectuosa.

El paciente raramente se presenta al médico por los trastornos sexuales que acompañan a este síndrome, sino que es encontrado accidentalmente durante su estudio. Esta entidad es responsable aproximadamente del 5% de los casos de esterilidad masculina. La espermatogénesis es deficiente y suele presentarse frecuentemente azoospermia. Existe disminución del tamaño testicular (usualmente menor de 2.0cm); el pene es pequeño en el 22% de los pacientes, y a excepción de la ginecomastia, todas las demás alteraciones presentes, dependen del funcionamiento de las células de Leydig.

Se han reportado asociaciones diversas, las más comunes criptorquidia e hipoparatiroidismo, pero en la práctica no se ven muy frecuentemente, la asociación de retraso mental es común en grado variable.

En nuestra serie encontramos 3 casos de Síndrome de Klinefelter, la mayoría (83%) con cariotipo 47 XXY, el 17% restante con variantes en mosaicismo.

Hermafroditismo Verdadero.-

En el Hermafroditismo Verdadero se encuentran las dos gónadas (ovario y testículo) ya sea separadas o unidas en una sola gónada llamada Ototestis. Aunque la frecuencia de esta patología es desconocida, se han reportado más de 300 casos en la literatura. En abortos de 6 a 7 semanas de gestación, Lee en 1971 reportó una incidencia de 1.8%. Para justificar el diagnóstico del Hermafroditismo Verdadero, es necesaria la evidencia histológica de tejido testicular y ovárico. Minnan en 1935, clasificó al Hermafroditismo Verdadero en 4 categorías:

- 1.- Ototestis en ambos lados;
- 2.- Ototestis unilateral y ovario o testículo contralateral;
- 3.- Testículo de un lado y ovario contralateral, y
- 4.- Indeterminado, sin confirmación del tipo de tejido gonadal localizado.

En la revisión efectuada por Butler en 1969, encontró que de 223 casos el 23% correspondían al tipo 1, el 38% al tipo 2, el 27% al tipo 3, y 12% indeterminados.

En nuestra serie encontramos 7 casos de Hermafroditismo Verdadero, todos ellos del tipo 2.

Los genitales externos de los pacientes con esta patología, pueden tener cualquier grado de diferenciación, desde un escroto masculino a una apariencia femenina normal, pero la mayoría de las veces se presentan con masculinización hasta cierto grado. Por esta razón, del 60 al 75% de los casos son manejados como varones (Butler, 1969).

En la serie de Butler de 223 casos, 4 de los pacientes tenían genitales externos de apariencia masculina normal, y más del 50% presentaban fusión labioscrotal; de 29 pacientes que fueron tratados como mujeres, 19 presentaban hipertrofia del clitoris, y cerca del 50% de los pacientes masculinizados como hombres no tenían hipospadias. La mayoría de los pacientes también consistencia del sexo masculino, y en la mayoría de los casos había presencia del útero, el cual tenía diferentes morfologías de tipo de útero uni-

como a este era hircalésico. Estadísticamente es más común encontrar al ovario en el lado izquierdo (73%), y el testículo en el lado derecho (80%); y la diferenciación de los conductos intrínsecos depende de la edad adyacente. De los pacientes con ovotestis, 75% tenían criptidismo, 67% tirones de Falocio, 15% conducto deficiente y 10% ambos (tirones de Falocio y conducto deficiente).

El ovario usualmente se encuentra en posición normal, pero el ovotestis puede ser localizado en cualquier sitio del descenso testicular, y frecuentemente se asocia a hernia inguinal.

En una serie de 119 pacientes con "hermafroditismo V. adentro, B. adentro" y col. en 1972 reportaron que el 51% de las pacientes tenían un criptidismo 46XY, 15% 46XY y el 30% restante eran normales o quísticas. De los 35 pacientes con mosaicismos, en su serie sólo se colular "Y" en todos o en dos de ellos.

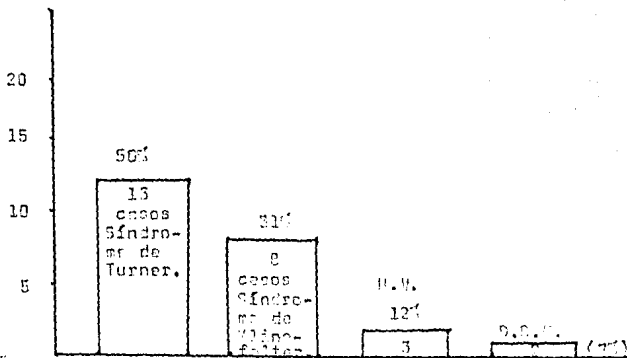
Diferencia Genodialítica.-

El término Diferencia Genodialítica, fue usado por primera vez por Schuel en 1963, para describir una entidad en la cual había o y algunas fenotípicamente normales, tras encontrarse con una gónada normal y la contralateral disgenética. En su reporte original los 3 pacientes reportados por Schuel presentaban tirones de Falocio, útero y vagina, además de estroneo de orientación sexual negativa. El criptidismo más frecuente entre los pacientes es un hombre 45Y/46Y. Más tarde el mismo autor reportó exactos de su frecuencia, pero Hodson y Stanford en 1972 lo reportaron como la segunda causa más común de gonadales anómalas, si no la primera el síndrome de gonadales, que trata con defectos.

Lawson (1972) reportó la incidencia de tumores gonadales en pacientes con Diferencia Genodialítica, este es de 27.5%, y en Diferencia testicular bilateral de 15%. La frecuencia de los tumores en los testículos y ovarios embrionarios, sólo representa gonadal bilateral y Diferencia

mas. En la revisión de Markskog de 11 pacientes, 5 presentaron molonización de la gónada diagnóstica entre de la pubertad.

En resumen dentro del grupo de Trastornos del Sexo Genético o gonadal, encontramos 26 casos, repartidos de la siguiente forma:



Trastornos del Sexo Genético. Síndrome de Turner 13 casos, 50%; Síndrome de Klinefelter 8 casos, 31%; Hiperandrogenismo Verdadero 5 casos, 19% y Disgenesia Gonadal siete 2 casos, 7%.

TRASTORNOS DE LA GONADOGÉNESIS.-

1) Síndrome de Klinefelter.

El síndrome de Klinefelter es un trastorno de la diferenciación sexual en el cual el individuo con cariotipo 46XX y gonadas pequeñas, es caracterizado por un fenotipo masculino. Es de origen causado por virilización del cromosoma con un 7 casos del Síndrome Adrenogenital, o por otras formas de virilización en sus padres.

Una gran variedad de síntomas se producen por resultado de defectos hereditarios que involucran la síntesis de hormonas esteroideas.

SÍNDROME ADRENOGENITAL.- 3 casos porcentaje en

La formación de arborescencias de esteroides, la 20.22 desmola-
se, la 3 beta hidroxisteroide deshidrogenasa y la 17 hi-
droxilasa. La deficiencia de cualquiera de ellas resulta en
deficiencia de ambos glucocorticoides y andrógenos adrenales,
dando como resultado deficiencia adrenal y virilización de-
fectuosa del embrión de sexo masculino (condición intermedia
no masculina); y dos enzimas que intervienen en la síntesis
androgénica exclusivamente, la 17.20 desmolaasa y la 17 beta
hidroxisteroide deshidrogenasa; la deficiencia de cualquier
una de ellas, nos da como resultado condición intermedia mas-
culina pura con glucocorticoides normales (infancia). La de-
ficiencia de cualquiera de los dos enzimas terminales, la
21 y 11 hidroxilasa resulta en deficiente formación de hi-
drocortisona con aumento compensatorio en la producción de
ACTH, la que causa aumento secundario en la formación de es-
teroides adrenales próxima al defecto enzimático, y deriva-
ción del exceso de esteroides a la vía androgénica. Como con-
secuencia, los últimos dos trastornos resultan en una insu-
ficiencia adrenal y virilización del embrión masculino, o
masculinización precoz del embrión de sexo masculino.

El cuadro clínico del síndrome adrenogenital es el
siguiente: Se considera la causa más común de genitales am-
biguos en el recién nacido. La virilización es notada desde
el nacimiento en la mujer y a los dos o tres años en el hom-
bre. Al nacimiento, existe hipertrofia del clitoris, asocia-
da a cuerda fibrosa, fusión variable de los pliegues labio-
scrotales y diferentes grados de virilización de la uretra.
Esos grados de virilización, pueden llegar a ser tan severos
que haya presencia de próstata; pero los genitales inter-
nos de la mujer permanecen normales.

La apariencia externa parece un hombre con hipos-
padias y criptorquidia bilateral. Los labios fusionados pa-
recen ser un escroto. La mujer es travada desde tempranamente
durante los primeros años y su virilización progresiva,
al 11 años de la pubertad hay un follaje en el desarrollo
sexual masculino y a menudo la menstruación, con endurecimiento
del útero y ovarios que se agrandan con el tiempo. El estrano

y prematuro a nivel epifisiario y corta estatura en la etapa adulta. Existen dependiendo de la enzima causante de la enfermedad, algunas características en cada una de ellas: Cuando falta la 21 hidroxilasa, en los cuadros graves existe una disminución en la producción de aldosterona e hidrocortisona que se manifiesta por anorexia, pérdida importante de sal, vómitos y deshidratación que puede causar la muerte en algunos pacientes. Cuando falta la 11 hidroxilasa hay una acumulación de 11 desoxicortisol que es un precursor de la desoxicorticosterona, potente hormona retencionista de sal, causante de la hipertensión que se presenta en estos casos.

En nuestra serie encontramos 13 casos de Síndrome Adrenogenital, 12 de ellos presentaban hipertensión, por lo que sospechamos se trataba de un error en la 11 hidroxilasa pues no existen datos de valores enzimáticos en los expedientes revisados.

Pseudohermafroditismo Masculino.-

El pseudohermafroditismo masculino es una entidad con cariotipo 46 XY, con testículos normales, pero genitales ambiguos con tendencia a la feminización.

Esta anomalía puede ser resultado de defectos en la síntesis androgénica, defectos en la acción androgénica o regresión incompleta de los conductos de Müller.

1.- Anormalidad en la Síntesis Androgénica.-

Existen 5 defectos enzimáticos que originan virilización incompleta del embrión del sexo masculino, tres de ellas que nos dan como resultado hipoplasia suprarrenal congénita y pseudohermafroditismo masculino; y otras dos que actúan únicamente a la vía androgénica y originan únicamente pseudohermafroditismo masculino. El cariotipo siempre es 46XY y el cuadro clínico puede ser de un hermafroditismo masculino con hipocordis ligero o compararse con un fenotipo femenino como en los casos del Síndrome de Feminización Testicular.

2.- Síndrome de Feminización Testicular.-

Fue descrito por Morris en 1953, como la mujer sin vllc y con testículos, se presenta con una frecuencia de 1 de cada 42 000 nacimientos. Los datos clínicos característicos son todavía aquellos descritos por Morris, que consisten en el individuo de fenotipo femenino que se presenta al médico por su enorme estrofia (postpuberal), o por una inguinal (prepuberal). El desarrollo gonadal y la distribución de la grasa ocurren como al caso femenino, el vello pubiano está presente y no escaso. Los caracteres internos están en contra, excepto por la presencia de células euhistológicas en el ovario, en la testículos de desarrollo.

En fisiología se cree que la falta de transferencia de testosterona a su forma activa la dihidrotestosterona a nivel de acción periférica.

En nuestra serie encontramos dos casos de Síndrome de Feminización Testicular.

3.- Síndrome de los Conductos de Müller.

La incidencia de los conductos de Müller en hombres sin pénis ha agregada está bien reconocida. Se han reportado en la 78 casos en Brook hasta 1977. Estos pacientes presentan testículos masculinos con criptorquidia, presentando algunas formas de falopio bilobuladas, útero y tercio superior de la vagina.

En nuestra serie no encontramos ningún caso de aneuploidía por defecto en la Síndrome Androgénica o por Síndrome de los Conductos de Müller.

RESUMEN.-

Para finalizar en la tabla siguiente se representan el total de casos con porcentajes correspondientes, de las Afecciones Congénitas del Aparato Genitourinario observadas en el Servicio de Urología del C. H. de Valparaíso durante los años de 1975 a 1979:

ENFERMEDAD	CASOS	%
Agnesia Renal Bilateral	4	4.5
Agnesia Renal Unilateral	46	48.5
Riñón Poliquístico	66	69.0
Riñón Aórtico	8	8.0
Riñón Lumbar	11	11.3
Riñón en Horadura	8	8.0
Ectopia Renal sin fusión	2	2.3
Ectopia Renal con fusión	11	11.3
Estenosis Ureteral difusa	40	41.8
Ureter en Comunicación ciega	1	1.1
Estenosis Ureteral	4	4.5
Ureterocèle	5	5.6
Ureter Retenido	1	1.1
Duplicación Vesical	1	1.1
Tuberculosis Vesical	2	2.2
Ureterocele	1	1.1
Divertículo Vesical	2	2.2
Divertículo Vesical Congénito	7	7.4
Síndrome de Desplazamiento Testicular	2	2.2
Orquitis Vesical	11	11.3
Reflujo Vésico-Ureteral	49	50.7
Fístula Vesical Superior	1	1.1
Síndrome de Injuria Kelly	2	2.2
Extrusión de Testículos	4	4.5
Espermatofilia (sin extrusión)	3	3.4
Hidrocoele	109	117.1
Doble Testículo	1	1.1
Doble Uréter	1	1.1
Conducto Accesorio Ureteral	1	1.1
Valvula Ureteral e Incontinencia	3	3.0
Epítestículo	352	364.2
Hidrocoele Congénito	35	36.7
Testículo Quístico Ureteral	1	1.4
Hidrocoele Congénito Simple	2	2.2
Síndrome de Desplazamiento	18	18.2
Síndrome de Feminización Testicular	2	2.2
Síndrome de Hirschsprung	1	1.0
Hidrocoele Testicular	17	17.5
Hidrocoele Quístico	1	1.0
TOTAL	844 casos	100.0%

Si recordamos el inicio de este trabajo, nos damos cuenta que hubo 4209 ingresos al Servicio de Urología del C.H. 20 de Noviembre entre los años 1975 y 1978, de los cuales 344 casos más se agregan en la última anterior corresponderían a ingresos por Anomalías Conómitas del Aparato Genito-Urinario.

Entre cifras nos indica que el 20.1 por ciento del total de ingresos en el Servicio de Urología corresponden a Anomalías Conómitas.

Por esta razón el Urologo en la actualidad debe conocer bien la fisiología del Aparato Urinario, las diferentes anomalías que pueden presentarse dentro del mismo, los estudios pertinentes y sus series para llegar a un buen diagnóstico, las anomalías asociadas más comúnmente en cada una de las entidades y tener la ayuda de una buena capacidad en Genética Clínica para muchas de las anomalías encontradas.

Por esta razón, efectuamos esta visión en nuestro Hospital y esperamos que pueda servir de ayuda al lector.

B I B L I O G R A F I A . -

- 1.- SURGICAL GYNECOTIC UROLOGY: Eckstein, Hohenfellner, Williams. Editorial Saunders, 1977.
- 2.- THE CIBA COLLECTION Mon. 6: Kidneys, ureters & bladder. Netter, 1975.
- 3.- PEDIATRIC UROLOGY, Cecil-Corb. 1975.
- 4.- CYTOGENETICA HUMANA, Salvador Brucardis, 1969.
- 5.- UROLOGY, Campbell; Vol. 1, 2 y 3. Cuarta edición. Editorial Saunders, 1978.
- 6.- Urology Medical Examination Review, Vol. 14. 4ta. edición, Laperas, 1977.
- 7.- UROLOGIA, Jack Lacides, 1979.
- 8.- UROLOGIA GENERAL, Smith, 1960.
- 9.- THE URETERO-VESTIBUL DYSFUNCTION, Hutch, 1968.
- 10.- COMPLICATIONS OF UROLOGICAL SURGERY, Smith & Skinner, 1976.
- 11.- SURGICAL UROLOGY, Slack y Culp, 1985.
- 12.- Infecciones de riñón y de las vías urinarias, Lilly, 1971.
- 13.- RECONSTRUCTIVE UROLOGICAL SURGERY, Libertino y Timan, 1978.
- 14.- UROLOGICAL SYSTEMS AND COLLATIONS, D.C., 1977.
- 15.- Esterilidad por ausencia congénita de los vasos deferentes, Fernando Sabido Díaz de la Peña, Rev. Médica Dominicana de Urología Vol. 73 Jul-Ago 1979.
- 16.- UROLOGICAL AND GYNCOLOGICAL UROLOGINE, Henny, Fern, Stone, Ross, 1976.
- 17.- PEDIATRIC UROLOGY, Stewart, Williams and Wilkins, 1975.
- 18.- RENAL AND THE URETER, Groop, Gray & Weinzierl, Williams, 1972.
- 19.- HEMATOLOGICAL AND URINARY THEORY OF THE UROLOGICAL, by 75 authors and editors, Little Brown and Company, 1978.
- 20.- Death from Renal Crisis; Salinas, Guido y Llana. UROLOGY, Vol. XVI 2 5 Diciembre 1980.
- 21.- Ureteral stricture in veritub. without urinary infection; Felchner and cols. Vol. XVI 2 5 noviembre 1980.

- 22.- Congenital multicystic discalastic kidney in the adult; Marside, Lin & Hillaf. Vol. XVI # 5 noviembre 1930. UROLOGY.
- 23.- Complete Duplication of male urethra in children. Sutton, Mavorstok & Buchbinder. Vol. XVI # 4 octubre de 1930. UROLOGY.
- 24.- Transverse Testicular Ectopia; Fujita. Vol. XVI # 4 octubre 1930. UROLOGY.
- 25.- Unusual case of urethral duplication. Feinstein, Jacquir & Mackie. Vol. XVI # 1 julio 1930. UROLOGY.
- 26.- Accessory urethral channel communicating with seminal vesicle; Conbar & Fontana. Vol. XV # 6 1929.
- 27.- Double conjoining vas deferens; Graveser Vol. XV # 3 mayo 1929. UROLOGY.
- 28.- Congenital Renal AV malformations; Jacobson, Jacobs & Lawson. Vol. XVII # 1 enero 1931. UROLOGY.
- 29.- Cloacal exstrophy in identical twins. Page, Redman & Seibert. UROLOGY enero 1931.
- 30.- Agnathia of Ureter. Lewis. UROLOGY, enero 1931.
- 31.- Megalourethra, Simson, UROLOGY, febrero 1931.
- 32.- Congenital absence of Penis. Marshall, Ansel & Daftany, UROLOGY, junio 1931.
- 33.- Posterior urethral valves, masquerrading a Prune Belly Syndrome, Krueger, UROLOGY, agosto 1931.
- 34.- Megalourethra with posterior urethral valves, Krueger, UROLOGY, septiembre 1931.
- 35.- Anterior urethral valves, Lewis & Palmer, UROLOGY noviembre 1931.
- 36.- Complete Duplication of Bladder and Urethra, with related anomalies. Bianchi, Cavalli & Di Palma. UROLOGY diciembre 1931.
- 37.- Crossed fused renal ectopia, Orthotopic multicystic dysplasia and Vaginal Atresia. Caldemone & Rebinowitz. Journal of Urology, julio 1931.
- 38.- Congenital female epispadias, Hendren, Journal of Urology, abril 1931.
- 39.- Accessory phallic urethra in female patient. Bollinger & Duckett, Journal of Urology, junio 1932.
- 40.- Crossed fused renal ectopia, Fickie, Lai & Toquin Journal of Urology, mayo 1929.

- 41.- Vaginal urethra, clitoral hypertrophy and accessory phallic urethra: Rare syndrome of Female pseudohermaphroditism. Murovitz & Fitz. Journal of Urology, junio 1982.
- 42.- Familial incidence of cryptorchidism. Jones and Young. Journal of Urology, marzo 1982.
- 43.- Study of sequelae of Posterior Valves. Spani and Smith, Journal of Urology, enero 1982.
- 44.- Congenital anomalies associated with cryptorchidism. Fallon, Walton & Hamritz, Journal of Urology, enero 1982.
- 45.- Prevalence of Urinary Tract Abnormalities in Large series of patients with uterovaginal atresia. Alberton, Reschini, Sandiani. Journal of Urology, noviembre 1981.
- 46.- Major and Minor complications of Posterior Valves. Kurth, Allemen, Journal of Urology, octubre 1981.
- 47.- Epidemiological Study on Undescended testis. Czizel, Erödi and Tóth, Journal of Urology, octubre 1981.
- 48.- Genetics of Undescended testis. Czizel, Erödi & Tóth, Journal of Urology, octubre 1981.
- 49.- Ureteral ectopia in children. Pandell, Bauer, Lebowitz, Journal of Urology, agosto 1981.
- 50.- Extravaginal ureteral ectopia in male patient. Das y Umar, Journal of Urology junio 1981.
- 51.- Clitoromegaly and Vaginalurethra in idiopathic female intersex. Bakins & Sticker, Journal of Urology diciembre 1981.
- 52.- Uretrovaginal junction and acquired V-U reflux. John W. Duckett Jr. Journal of Urology febrero 82.
- 53.- Congenital rectourethral fistulae with hipospadias. Sadman and Moore. Urology. febrero 1979.
- 54.- Horseshoe Kidney with unilateral renal dysplasia. Akhta, UROLOGY marzo 1979.
- 55.- Retrocaval ureter in Turner's Syndrome. Gleave & Cide. UROLOGY. mayo 1979.
- 56.- Hydronephrosis, a familial congenital anomaly. UROLOGY. mayo 1979.
- 57.- EPIDIDYMIAL CISTICULI, enero 1975.
- 58.- EPIDIDYMIAL CISTICULI. Langman Urology. México 1976.
- 59.- EPIDIDYMI, Davison, agosto. México 1973.
- 60.- EPIDIDYMIAL CISTICULI, Thompson & Thompson, 1975.

- 61.- Clinical Hinospadias and Epispadias, Vol 4 # 3 1972.
- 62.- Triplication and contralateral duplication of the ureter. Fris, Van Caugh, UROLOGY marzo 82.
- 63.- Bilateral blind-ending ureter. Yokoyama, Schi. UROLOGY enero 1982.
- 64.- Transverse testicular ectopia with persistent Mullerian duct. Ueda, Chilli, UROLOGY mayo 1982.
- 65.- Recurrent Urinary tract infection due to rudimentary ureter. Taylor and Webb, UROLOGY enero 1982.
- 66.- V-U Reflux in boy with hiposadias. Hartz, Teur, UROLOGY Julio 1982.
- 67.- Umbilical artery Sinus. Pectic, Inguira, Newton UROLOGY abril 1982.
- 68.- Spectrum of bilateral ureteral ectopia. Hestonworthy and Leakey, UROLOGY mayo 1982.
- 69.- Unusual case of symptomatic renal cyst. Clark, Mack, UROLOGY abril 1982.
- 70.- Testis with 2 ureters communicating with lower ureter. Palmer, Friedly, UROLOGY abril 1982.
- 71.- Urinary Incompleteness in Children. Hendren & Solomon. 77th Annual Meeting AUA mayo 1982.
- 72.- Abnormalities of the ureter in boys. Bauer, Salodky, 77th Annual Meeting AUA mayo 1982.
- 73.- Histomorphological findings in male pseudohermaphroditism. Bartock & Schickert. 77th Annual Meeting AUA mayo 1982.
- 74.- Urinary extravasation in the newborn male with post renal urethral valve s. Greenfield & Gordon. 77th Annual Meeting American Urological Association mayo 1982.
- 75.- Unusual histologic abnormalities associated with congenital ureteral anomalies. Hookstra, Wolpert. 77th Annual Meeting AUA mayo 1982.
- 76.- Urological aspects of Hetro-Merinal anomalies. Barrett, Hiler. 77th Annual Meeting AUA mayo 82.
- 77.- The incidence of anomalies associated with cryptorchidism for early sex conversion. King & Duran. 77th Annual Meeting AUA mayo 1982.
- 78.- Non Urethral anomalies associated with hiposadias. Khuri, Hardy. 77th Annual Meeting AUA, 1982.

- 79.- Inhibition of contralateral testis in Unilateral cryptorchidism. Klinge, Glinski, Shumaker. 77th Annual Meeting AUA may 1982.
- 80.- Urethral strictures in Children. Kaplan and Brock. 77th Annual Meeting AUA may 1982.
- 81.- Major Problems in Clinical Pediatrics. Ballman, Kaplan, Williams and Wilkins 1981.
- 82.- 1981 Year Book of UROLOGY. Gilkewater & Howards.
- 83.- UROLOGY IN PRACTICE, Edited by, Charles E. Davino, Jr., M.D. and John F. Stecker, Jr., M.D. Editorial Little, Brown, 1978.
- 84.- Urology in Childhood. D. Lance Williams. Springer. New York Heidelberg Berlin, 1974.
- 85.- Clinical Pediatric Urology, H. Kalalis and L.R. King. Saunders 1976.
- 86.- Conferences in Pediatric Urology. Edward J. Huske, Victor F. Marshall. Williams and Wilkins, 1980.
- 87.- The Lower Urinary Tract in Childhood. Williams, Epstein and White. The Year Book Publishers Inc. 1987.
- 88.- Pediatric Urology. D. Lance Williams. Editorial Butterworth, 1972.