

Artículo original

Fístula vesicouterina y agenesia de cérvix congénitas con atresia de vía biliar intrahepática. Primer caso mexicano

Dr. Ricardo Jaimes Jiménez,* Dr. Pedro Jiménez Urueta,** Dr. Sergio Terriquez Rodríguez**

Resumen

Introducción: Las fístulas vesicouterinas son una comunicación anormal entre el aparato genital y el urinario que da paso a orina. No existen publicaciones mexicanas sobre la fístula vesicouterina congénita, aislada o asociada con agenesia del cervix uterino con atresia de vía biliar intrahepática o con patología de la vía urinaria. El caso que se presenta es el primero en nuestro país.

Caso clínico: Niña de ocho meses en quien se detectó una masa abdominal. Un ultrasonido (USG) abdominal mostró su aspecto quístico. Se realizó una laparotomía exploradora en la cual se observó piocolpos y agenesia de cervix uterino; la vía biliar extrahepática era normal; una colangiografía transoperatoria mostró integridad de la vía biliar extrahepática. Se colocó una sonda de drenaje a través del domo uterino y una sonda vesical; hubo salida de orina por ambas sondas. Se tomó biopsia hepática.

Discusión: No se han publicado casos de fístula vesicouterina congénita en la literatura mexicana. Los únicos casos de fístula vesicouterina que se han descrito son adquiridos sobre todo en adultos. Existen informes de malformaciones de los conductos müllerianos en casos de agenesia renal, pero no fístulas vesicouterinas ni con agenesia de cervix uterino, alteraciones de la vía urinaria o de atresia de vías biliares intrahepáticas.

Palabras clave: Fístula vesicouterina, agenesia de cervix, vía biliar, ultrasonido abdominal.

Abstract

Introduction: Vesicouterine fistulae are abnormal communications between the genital organs and the urinary tract which allows urine flow. The embryologic etiology of congenital vesicouterine fistula is well known. There are no Mexican reports concerning congenital vesicouterine fistulae, isolated or associated with cervix agenesia, intrahepatic biliary duct atresia or urinary tract disease. To our knowledge this case is the first case reported in our country.

Case report. An eight months old baby girl was sent to our hospital because of the presence of an abdominal mass. An abdominal ultrasonogram (USG) showed a cystic image. An exploratory laparotomy was performed. A pyocolpos and uterine cervix agenesia was found; extrahepatic biliary duct was normal. A transoperative cholangiography showed integrity of the extrahepatic biliary duct. A drain was introduced through the uterine dome and a vesical probe was placed. Urine flow was obtained from both. A hepatic biopsy was taken

Discussion: There are no Mexican reports of congenital vesicouterine fistula. The only cases reported are acquired vesicouterine fistulae mostly in adults. Our case with vesicouterine fistula, uterine cervix agenesia, alterations of the urinary tract and intrahepatic biliary duct atresia is unique in the Mexican literature.

Key words: Vesicouterine fistula, cervix agenesia, biliary ducts, abdominal ultrasonogram.

Introducción

Las fístulas genitourinarias pueden establecerse entre uréter y vagina, cervix, útero o trompa de Falopio; entre vejiga y vagina; entre útero y uretra y vagina. Estas anomalías son infrecuentes en la edad pediátrica. La causa más frecuente de incontinencia extrauretral¹ en el paciente adulto es la fístula vesico-vaginal; la mayoría son de origen iatrogénico^{2,4}. Durante el desarrollo embrionario los conductos müllerianos se diferencian de tal manera que la presentación de una fístula a nivel uterino se explica por una fusión de vejiga y útero con falta de separación entre ambos y en

* Residente de cuatro años del Servicio de Cirugía Pediátrica.

** Médico Adscrito del Servicio de Cirugía Pediátrica. CNM20 de Noviembre. ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Ricardo Jaimes Jiménez. CMN 20 de Noviembre, ISSSTE Félix Cuevas No. 540 Col. Del Valle México 03100 D.F.

Recibido: abril, 2003. Aceptado: junio, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

consecuencia la presencia de una fistula⁶. Esta patología es infrecuente; no encontramos referencias sobre fistula vesicouterina aislada o asociada a himen imperforado, agenesia de cervix uterino o atresia de las vías biliares.

Presentación del caso clínico

Niña de ocho meses, producto de una madre de 30 años primigesta, cuyo embarazo cursó con infección de vías urinarias (IVU) y papilomatosis. Fue tratada con aminoglucósidos, nitrofurantoina y ácido ascórbico. El ultrasonido (USG) prenatal del producto fue normal. A las 38.2 semanas de gestación se presentó ruptura prematura de membranas, por lo que se decidió practicar una cesárea. El producto tuvo Apgar 9-9; pesó 2,775 g. Al tercer día de vida presentó ictericia generalizada, que respondió satisfactoriamente a la fototerapia. Egresó del hospital en buenas condiciones. A los 15 días de vida presentó vómito gastrobiliar, evacuaciones acólicas e irritabilidad. Un ultrasonido abdominal (Figura 1) mostró una masa quística. No se pudo valorar la vía biliar. Se solicitó interconsulta de cirugía por masa abdominal e ictericia en estudio. Examen Físico. Lactante hipotrófica, con ictericia generalizada. Abdomen: Se palpaba una masa de 5 x 5 cm, fija, de bordes bien definidos, dolorosa a la palpación. Genitales: Himen imperforado. No había otras alteraciones. Con el diagnóstico presunto de quiste de colédoco, se realizó una laparotomía exploradora y se tomó una biopsia hepática. Una colangiografía transoperatoria, permitió descartar quiste de colédoco y otras alteraciones de la vía biliar extrahepática. Se halló una masa quística de 5 x 5 cm, adherida al útero que se extendía hasta 3 cm debajo del borde hepático. Una histerectomía vertical reveló piohidrometro; se drenaron aproximadamente 40 mL de material purulento. La exploración endoscópica de la cavidad uterina, mostró agenesia de cervix, una fistula uterovaginal e himen imperforado. Se realizó una histerhimenectomía y drenaje útero-vaginal por una sonda de Foley No. 10 a través del domo uterino y se colocó una segunda sonda en la vejiga. A las tres semanas se retiró la primera sonda por bajo gasto de orina; la segunda se retiró a la cuarta semana.

En el postoperatorio inmediato hubo incremento persistente de la bilirrubinemia directa. La búsqueda de patología que lo explicara descartó TORCH entre otras causas. El ultrasonido mostró la vía biliar extrahepática normal. Había IVU de repetición lo que obligó a tratar de descartar patología urinaria. Se diagnosticó reflujo vesicoureteral. El ultrasonido abdominal mostró pielocalectasia derecha y ureteropielo-

calectasia izquierda. El gammagrama renal mostró un proceso obstructivo ureteral bilateral, razón por la cual se le operó. Se encontró estenosis ureterovesical bilateral, que requirió un reimplante ureterovesical bilateral. Nuevamente se presentó piometra, debido a una obstrucción recurrente del neocanal uterovaginal. Se decidió realizar histerotomía vertical en el domo uterino y canalizar con sonda de Foley No. 10. Un gammagrama de vías biliares reveló colestasis sin eliminación, lo que indicó que existía atresia de vías biliares intrahepática; esto se confirmó en el informe histopatológico de la biopsia hepática; había obstrucción de la vía biliar intrahepática. La atresia de las vías biliares intrahepáticas requirió la realización de una anastomosis portoyeyunal (Kasai).

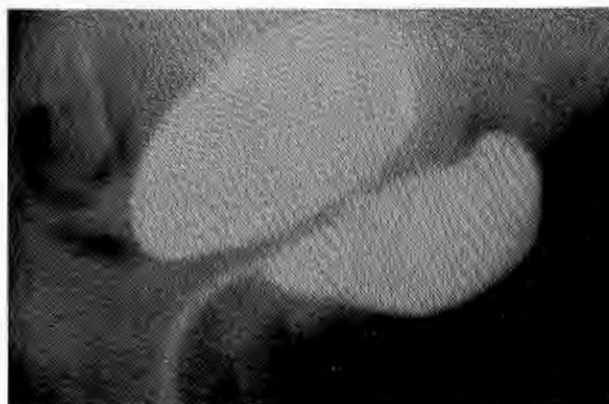


Figura 1. Ultrasonido abdominal interpretado como probable quiste de colédoco (cavidad uterina).

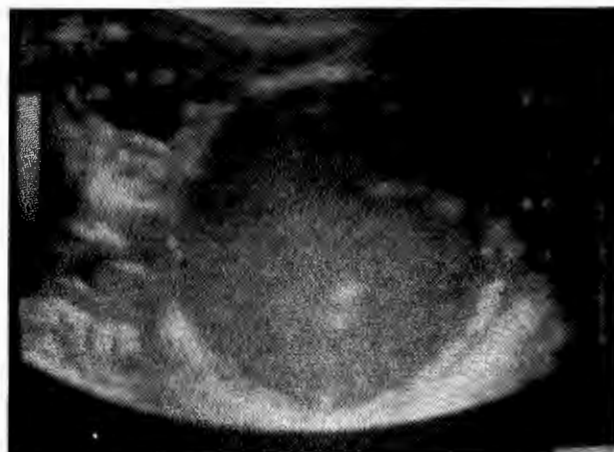


Figura 2. Cistograma que muestra la fistula vesicouterina.

En el postoperatorio llamó la atención la similitud del drenaje por ambas sondas, uterina y vesical, lo que hizo sospechar la presencia de una fístula vesicouterina. El cistoureterograma (Figura 2) confirmó la sospecha. En una nueva intervención se cerró la fístula. La evolución postquirúrgica fue favorable.

Los padres interrumpieron el seguimiento de la paciente por causas que desconocemos, lo que impidió hacer el estudio genético y del cariotipo de la paciente, lo que habría sido de gran valor.

Discusión

La presencia de una fístula obliga a descartar la existencia de otras fístulas. El uretrocistograma es de gran utilidad para confirmar o descartar las uretrovesicales y las vesicovaginales; la urografía excretora permite descartar las fístulas ureterovaginales⁵.

El origen de la fístula vesicouterina congénita requiere conocer la embriología genitouterina en la mujer, especialmente al nivel de la fusión de los conductos paramesonéfricos entre sí, con el tubérculo paramesonéfrico, lo que ocurre alrededor de la semana 21 de gestación¹⁵. Estas estructuras formarán posteriormente parte del útero y de la vía urinaria. Los conductos müllerianos, probablemente también tienen un papel importante^{9,12}. Se desconocen la causa, el origen o ambos de las fístulas vesicouterinas congénitas. Hasta donde sabemos, no se han publicado casos con esta patología, sea en forma aislada o acompañada de alteraciones de los conductos müllerianos como la agenesia de cervix, alteraciones renales y atresia de vías biliares. Este caso ilustra la importancia de un correcto abordaje diagnóstico y terapéutico^{8,10}.

Las fístulas vesicouterinas congénitas son raras en la población pediátrica y no hay informes de fístulas vesicouterinas asociadas a patología urinaria y atresia de vías biliares.

Rara vez puede producirse una fístula vesicouterina en niñas sometidas a cirugía urológica o ginecológica (síndrome de Youssef); puede ser parte del espectro de otras malformaciones congénitas^{3,7}.

Existen varios informes de malformaciones de los conductos müllerianos en asociación con agenesia renal, como en el síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser¹³. Sólo existe un caso descrito en Yugoslavia¹⁴ de fístula vesicouterina congénita asociada a una atresia vaginal, exteriorización del cervix uterino y agenesia del riñón derecho, detectado en una mujer de 27 años de edad por un cuadro de hematuria cíclica¹⁴.

La importancia del presente caso reside en varios aspectos: el diagnóstico temprano, la sospecha de la patología cuando existen alteraciones müllerianas asociadas y la asociación no descrita hasta la fecha, con atresia de vías biliares intrahepáticas. Es una entidad más en el inmenso espectro de la patología pediátrica y constituye un síndrome no conocido hasta el momento.

El tratamiento quirúrgico consiste en el cierre de la fístula vesicouterina, para evitar la colección constante de orina a nivel uterino (hidrocolpos). En este caso se sospechó la fístula por la recurrencia de hidrocolpos, que sólo se explicaba por el llenado de la cavidad uterina. Fueron necesarios estudios de gabinete en especial de histograma, que debe ser parte del abordaje diagnóstico en todo paciente con sospecha de patología genitourinaria congénita¹¹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Robertson DS, Williams RJ, Bradley E. Incontinencia urinaria en la mujer. Pac MG-1, Parte D, Libro 2 1999;pp27-9
2. Miklos JR, Parobeck D, Karram MM. Vesicouterine fistula: a rare complication of vaginal birth after cesarean. *Obstet Gynecol* 1996;86:638-9
3. Józwick M. Clinical classification of vesicouterine fistula. *Int J Gynaecol Obstet* 2000;70:353-7
4. Szabo Z, Ficsor E, Galanko JA. Rare case of the utero-vesical fistula caused by intrauterine contraceptive device. *Acta Chir Hung* 1997;36:337-9
5. Kennedy CM, Peleg D, Clemens JL, Heider R. Antenatal diagnosis of vesicouterine fistula. *Obstet Gynecol* 1999;94:808-9
6. al-Rifaei M, el-Salmy S, D'Egidio A. Vesicouterine fistula-variable clinical presentation. *Scand J Urol Nephrol* 1996;30:287-9
7. Ozmen E, Yalcinkaya F, Spiva KH, Kozarek RA. Vesicouterine fistula (Youssef's syndrome): case report. *Int Urol Nephrol* 1998;30:451-3
8. Yip SK, Leung TY. Vesicouterine fistula: an update review. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 1998;9:252-6
9. Józwick M, Lotocki W. Vesicouterine fistula-an analysis of 24 cases from Poland. *Int J Gynaecol Obstet* 1997;27:169-72
10. Buttram VJ, Gibbons W. Mullerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases). *Fertil Steril* 1979;32:40-6
11. Salas CS, Pulín GC. Agenesia cervical con endometriosis secundaria. *Ginecol Obstet Mex* 1996;64:477-81
12. Jones HJ, Wheelles C. Salvage of the reproductive potential of women with anomalous development of the Mullerian ducts:1868-1968-2068. *Am J Obstet Gynecol* 1969;104:348-64
13. Bernhisel MA, London SN, Haney AF. Unusual müllerian anomalies associated with distal extremity abnormalities. *Obstet Gynecol* 1985;65:291-4
14. Daskalov I, Sahpazov M. Report of a case of congenital vesico-uterine fistula with vaginal atresia associated with

an exterior uterine cervix and agenesis of the right kidney.
Jugoslavenska Ginekologija Opstet 1982;22:78-81
15. Goldstein AI, Ackerman ES, Sarr M, Ball TJ. Vaginal and cer-

vical communication with mesonephric duct remnants:
relationship to unilateral renal agenesis. Am J Obstetrics
Gynecol 1973;116:101-5

La Asociación Médica del Instituto Nacional de Pediatría A.C.

invita a la

XXV Reunión de Actualización en Pediatría

del 29 al 31 de octubre del 2003

Lema: Cinco lustros a la vanguardia en pediatría

En reconocimiento a:

Dr. Napoleón González Saldaña

Dr. Roberto Rivera Luna

Dr. Miguel A. Vargas Gómez

Sede: Auditorios del Instituto Nacional de Pediatría

Avalado por el Consejo Mexicano de Certificación en Pediatría

Informes e inscripciones:

Asociación Médica, tel./fax: 5606-7973, 1084-0900 ext. 1245

Unidad de Congresos, tel.: 5606-3300, 1084-0900 ext. 1192

Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco, México, DF, CP 04530.