



Malformaciones de la cloaca



García Hernández, CM, Guijarro Campillo, R. Peñalver Parres, C. Arteaga Moreno A., Marín Pérez A, Muñoz Sánchez J., Pertegal Ruiz M, Nieto Díaz A.

INTRODUCCIÓN

Los sistemas anorrectal y urogenital surgen de una estructura embrionaria común llamada cloaca. El subsecuente desarrollo conduce a la división de la cloaca en la uretra, vejiga urinaria, vagina, canal anal y el recto. El desarrollo cloacal defectuoso y las malformaciones anorrectales y urogenitales resultantes son de las anomalías congénitas más graves encontradas en niños. En la forma más grave en las mujeres, el recto, vagina y uretra no se desarrollan por separado y drenan a través de un solo canal común conocido como cloaca en el perineo. Es importante conocer el defecto de forma precisa, por su posible asociación con síndromes genéticos o malformaciones, así como de cara a la reparación y pronóstico por cirugía pediátrica.

DESARROLLO

-Caso 1:

semana 20 -> hiperecogenicidad intestinal, con FQ negativa de progenitores, semana 2 -> un quiste en pelvis adyacente a vejiga,

semana 28 -> megavejiga, sospechosa de divertículo vesical y ascitis. (imagen 1)

RNM (sem 32) -> malformación anogenital compleja (cloaca) e hidronefrosis grado II derecha. (Imagen 2)

Nace mediante parto vaginal en semana 32+6 una mujer de 1800 que ingresó en UCI neo, con EMH, hipoplasia pulmonar, malformación anogenital compleja (cloaca, ano imperforado), hidrometrocolpos secundario. Valorada en genética médica con cariotipo 46XX, con array-CGH con dos variantes de la normalidad que no parecen explicar las alteraciones.

QX: operada a los 8 meses de la cloaca con colostomía que aún porta. Varios ingresos posterior por infección E.coli y síndrome febril. Actualmente portadora de colostomía y sonda de vesicostomía.



Imagen 1

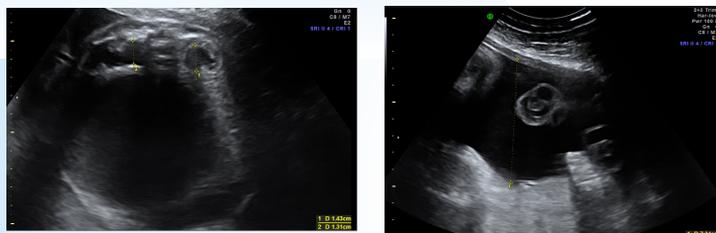
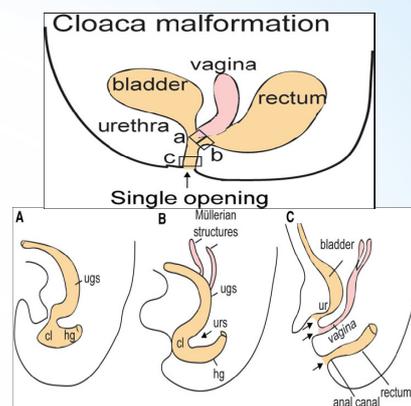


Imagen 2



- Caso 2:

Semana 20 -> AUU y quiste de cordón, se ofrece Amniocentesis que la familia rechaza

semana 28 -> un quiste pediculado a través de genitales de 23mm, y pielectasia bilateral leve, CIR I y CIV muscular. (Imagen 1)

RNM (sem 32) -> imagen quística retrovesical-presaca -> hidrometrocolpos. Ante sospecha de persistencia de seno urogenital y CIR continúa controles estrechos hasta parto eutócico en semana 38+4, nace una niña de 2615 gr con atresia esofágica, hidronefrosis bilateral, CIV muscular y fosa oval permeable y malformación tipo cloaca posterior.

Valorada por genética médica por anomalías congénitas múltiples incluidas en el espectro VACTERL ; se solicita estudio cromosómico que informa una variante de significado incierto heredada de su madre sana. Por ello y rasgos particulares se solicita estudio específico sobre su ADN que está pendiente.

QX: cloaca operada a los 7 meses, con valoración posterior satisfactoria, así como de atresia esofágica y de una hernia inguinal derecha.



Imagen 1

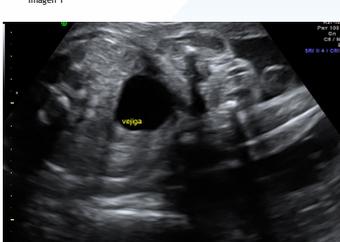
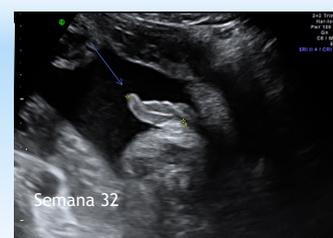


Imagen 1



Imagen 1

DISCUSIÓN

Las malformaciones del tracto urogenital es una entidad muy rara, supone un 2-4%, dentro de ellas la más frecuentes son las anorrectales. En un 85% de los casos se presentan anomalías en otros sistemas distantes al defecto básico; las más comunes en vías urinarias (46-60%) : riñón pélvico, hidronefrosis, atresia ureteral, agenesia real. También en un 48-75%, defectos vertebrales. Se pueden asociar a espectro malformativos como el VACTERL (como en nuestro caso) y aquellas que asocian ano imperforado con Sd de down (95% de pacientes que nacen con síndrome de Down tienen este tipo de malformación).

BIBLIOGRAFÍA

The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons; Anita Gupta • Andrea Bischoff • Alberto Penˆa • Laura A. Runck • Geˆraldine Guasch

Diagnostic imaging and cataloguing of female genital malformations; Pedro Acıen1,2,3,4 & Maribel Acıen1,2,3

