

Malformaciones Congénitas del Uraco en Niños

Karla Novillo Fernández¹, Johana Cobos Castro¹, Catalina Torres Dávila¹, Marcia Patiño Patiño², Fernando Córdova-Neira¹.

RESUMEN

1. Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital "José Carrasco Arteaga", del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca-Ecuador.

2. Servicio de Anatomía Patológica del Hospital "José Carrasco Arteaga", del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca-Ecuador.

CORRESPONDENCIA:

Fernando Córdova Neira. Correo electrónico: fcordova@uazuay.edu.ec
Calle José Carrasco Arteaga S/N y Rayoloma.
Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital José Carrasco Arteaga. Código postal: 010202.
Teléfono:[593] 995734115.

Fecha de recepción:30/07/2014.
Fecha de aceptación: 12/02/2015.
Fecha de publicación electrónica (Epub):
Fecha de publicación: 01/03/2015

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Novillo F, Cobos J, Torres C, Patiño M, Córdova-Neira F. Malformaciones Congénitas del Uraco en Niños. Rev Med HJCA 2015; 7(1): 51-56. <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.1.ao.11>

ARTÍCULO ORIGINAL ACCESO ABIERTO

© 2015 Novillo et al.; licencia Rev Med HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution License" (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0/>), el cual permite el uso no restringido, distribución y reproducción por cualquier medio, dando el crédito al propietario del trabajo original. El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición personal del autor.

* Cada término de los Descriptores De Ciencias de la Salud(DeCS) reportados en este artículo han sido verificados por el editor en la biblioteca virtual en salud [BVS] de la edición actualizada a marzo del 2014, el cual incluye los términos MESH de MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).

INTRODUCCIÓN: El uraco o ligamento umbilical medio es una estructura tubular en la línea media, que se extiende desde la parte anterosuperior de la vejiga hasta el ombligo, las malformaciones uracales se constituyen como patologías infrecuentes por lo que el objetivo del presente estudio fue presentar 5 casos clínicos manejados en el Servicio de Cirugía Pediátrica desde el año 2006-2014.

MÉTODOS: Se recolectaron los datos de las fichas clínicas con signos y síntomas, estudios de imagen, tratamiento quirúrgico, evolución y resultado de biopsia de pacientes con diversas patologías del uraco.

RESULTADOS: Cuatro niños se presentaron con abdomen agudo y uno sin sintomatología, este último asociado a síndrome de Prune Belly más valvas de uretra posterior. Luego de estudios de imagen se procedió a la cirugía con resección del uraco y la cúpula vesical; con confirmación en el estudio histopatológico. El último paciente no fue intervenido debido a que luego de una sepsis falleció.

CONCLUSIÓN: Las malformaciones uracales se comportaron en los casos descritos como infección umbilical o abdomen agudo, y requirieron resolución quirúrgica.

***DESCRIPTORES DeCS:** QUISTE DEL URACO, URACO, RECIÉN NACIDO, NEONATOLOGÍA.

ABSTRACT

URACHAL CONGENITAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

BACKGROUND: The urachus or median umbilical ligament is a tubular structure in the midline, extending from the anterior part of the bladder to the umbilicus, urachal malformations are as rare pathologies so the aim of this study was to present five Clinical cases handled in the Pediatric Surgery since 2006-2014.

METHODS: Data from the medical records with signs and symptoms, imaging studies, surgical treatment, course and outcome of biopsy of patients with various diseases of the urachus were collected.

RESULTS: Four children presenting with acute abdomen and one without symptoms, the latter associated with more Prune Belly posterior urethral valves syndrome. After imaging studies proceeded to surgery with resection of the urachus and bladder dome; with histopathology confirmation. The last patient was operated because after a sepsis died.

CONCLUSION: The urachal malformations behaved in the cases described as umbilical infection or acute abdomen, and required surgical treatment.

*** KEY WORDS:** URACHAL CYST, URACHUS, NEWBORN, NEONATOLOGY.

INTRODUCCIÓN

Los defectos de la pared anterior del abdomen se ubican en el cuarto lugar de malformaciones congénitas [1]. El uraco o ligamento umbilical medio es una estructura tubular en la línea media, se extiende desde la parte anterosuperior de la vejiga hasta el ombligo. Es el remanente embriológico de la cloaca y la alantoides, situado en el espacio de Retzius, entre la fascia transversalis y el peritoneo [2], este se oblitera hacia la quinta semana de gestación [3]. Esta obliteración ocurre in útero en el 98% de los casos. Frecuentemente la patología del uraco puede ser asintomática o ser sospechada ante la presencia de un granuloma umbilical, ombligo húmedo o supurado. Cuando el trayecto del uraco se infecta, puede imitar una apendicitis aguda. El diagnóstico clínico es confirmado por ecografía abdominal, fistulografía y/o tomografía abdominal. El tratamiento es quirúrgico y debe ser precoz [4] ante un uraco infectado, con la resección del mismo en todo su trayecto y resección de la cúpula de la vejiga (segmento vesical junto al uraco); el objetivo consiste en disminuir riesgo de infección local o generalizada [5], reducir la tasa de recurrencia en 30% y evitar la metaplasia maligna (sarcoma) en segmentos no resecados [2]. Entre la 10ª y 12ª la cavidad abdominal está bien formada y el intestino vuelve a esta cavidad originándose la rotación y su posterior fijación completándose la formación del cordón umbilical, que es la vía de unión feto-placentaria, para el cumplimiento de las funciones nutritivas, respiratorias, excretoras, hormonales etc., del feto; para ello se produce una pequeña abertura en los músculos abdominales, que permite que el cordón umbilical la atraviese, cerrando dicha abertura luego del nacimiento [6-8]. Por otro lado, la alantoides conecta el seno urogenital con el ombligo. El seno urogenital es la parte ventral de la cloaca o futura vejiga, que presenta una forma de cilindro alargado, antes de la 7ª semana de gestación recibe a los conductos mesonéfricos. La formación del uraco se relaciona directamente con el descenso de la vejiga, iniciándose este descenso hasta la 18ª semana. Para la 20ª semana está bien separada del ombligo y el uraco se estira convirtiéndose en ligamento umbilical medio. Las alteraciones en estas secuencias formativas van a originar malformaciones de leves a graves [4-7]. El tamaño del uraco oscila entre 3-10 cm de longitud y 8-10 mm de diámetro. Histológicamente está constituido por tres capas diferentes: una capa luminal compuesta de epitelio transicional o cuboideas, una capa submucosa intermedia de tejido conectivo y una capa externa de tejido muscular liso [8-10]. Dentro de las primeras 48 horas de vida, el ombligo se coloniza con microorganismos del canal de parto y de las manos de los cuidadores, en un 99% de los casos. Los gérmenes más frecuentemente identificados son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus Beta Hemolítico* y *Escherichia Coli* [1, 2] Como fallo en el proceso de la obliteración la luz del uraco queda permeable y origina las malformaciones alantoideo-uraca-

les presentes en 1 / 5000 niños y 1 / 8000 adultos [4], dos veces más frecuente en niños que en niñas [5], suelen ser diagnosticadas durante el periodo neonatal como emisión de orina a nivel umbilical, relacionándose con malformaciones de vías urinarias (reflujo vesico-ureteral, obstrucción del uréter o de la uretra) [2, 4, 5, 7]. La incidencia de patología uracal varía dentro de la literatura. Mientras que un estudio de autopsia informó el 32% de pacientes adultos con estructuras tubulares uracales, otros han reportado menos de dos casos por cada 100.000 en admisiones hospitalarias. Se ha reportado una serie de ultrasonido realizada de 3.400 niños y encontraron una tasa de 1,6 % de las anomalías del uraco detectados; 71 % de los casos detectados eran sintomáticos [11-14]. Generalmente los quistes del uraco son pequeños, aunque el tamaño puede variar considerablemente, sin embargo independientemente del tamaño cualquiera de las anomalías congénitas puede sobre infectarse. La vía de infección puede ser linfática, hematogena o vesical y ser la causa del diagnóstico [9, 15-19]. Las anomalías del uraco en niños son congénitas producidas por un defecto en la obliteración del mismo. Hay cuatro tipos: 1) Uraco persistente, consiste en un defecto completo de la obliteración y consiste en la anomalía congénita más frecuente, constituye el 50% del total de las anomalías del uraco, generalmente se diagnostica en el periodo neonatal, por salida de orina a través del ombligo. En un tercio de los casos se asocia a valvas de uretra posterior o atresia uretral aunque puede mantenerse asintomático [3, 9, 11, 16]. 2) Uraco umbilical, corresponde al 15% de los casos, representa la persistencia de la porción cefálica o extremo umbilical del uraco, comunicado al ombligo, clínicamente se presenta con secreción umbilical o infección local [7, 9-11]. 3) Quiste de uraco, representa el 30% de las anomalías congénitas del uraco [15, 16], presente en 1 de cada 5000 niños y 1 cada 8000 adultos y consiste en una persistencia de la parte media del uraco, con los extremos umbilical y vesical cerrados, sin comunicación hacia el ombligo ni la vejiga. Puede infectarse y presentarse como abdomen agudo, similar a una apendicitis y corresponde a un absceso del uraco [5, 7]. 4) Divertículo vesico-uracal, es menos frecuente (3-5%), y consiste en la persistencia de la porción del uraco más proximal a la vejiga, permanece comunicado con la cúpula vesical, en la mayoría de los casos es asintomático, aunque puede manifestarse como una infección urinaria recurrente o asociarse al síndrome de Prune-Belly [7, 9, 11-13]. El objetivo del presente trabajo fue presentar 5 casos clínicos presentados en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital "José Carrasco Arteaga" de la ciudad de Cuenca desde el año 2006-2014, que al ser relacionados con la literatura nacional e internacional constituyen las malformaciones uracales, descritas como patologías infrecuentes.

MATERIALES Y MÉTODOS

El presente estudio es observacional, descriptivo de una serie de casos presentados en el lapso de enero 2006 hasta julio 2014. Se

elaboró una ficha para la recolección de datos clínicos y exámenes realizados, procedimiento quirúrgico, evolución y biopsia.

RESULTADOS

Caso clínico 1: Paciente de 2 años 3 meses de edad, de sexo femenino, que se presentó con cuadro de dolor abdominal de inicio difuso, a las 24 horas intolerancia oral acompañado de alza térmica de 38.5 grados Centígrados. El examen físico reportó abdomen doloroso en forma difusa, con mayor dolor en hemi abdomen inferior, Blumberg y Macburney +. La Ecografía abdominal demostró una imagen compatible con plastrón de probable origen apendicular a nivel de hipogastrio (Imagen 1), por lo que el motivo de la cirugía fue apendicitis aguda. El procedimiento Quirúrgico consistió en una laparotomía encontrándose apéndice normal y un plastrón en línea media formado por un quiste de uraco. Se realizó la resección del quiste y de la cúpula vesical. En la biopsia la pieza anatómica de 5x3.5cm ovalada de superficie lisa, hemorrágica, con contenido de material purulento fue descrita con epitelio transicional y la base del mismo con segmento de cúpula vesical; trayecto hacia el ombligo y hacia la vejiga sin comunicación con el quiste. El diagnóstico final fue absceso y Plastrón formado por un Quiste de Uraco. El manejo postoperatorio se realizó con sonda vesical, antibiótico y analgesia.

Imagen 1: Lesión compatible con plastrón a nivel de línea media del abdomen.

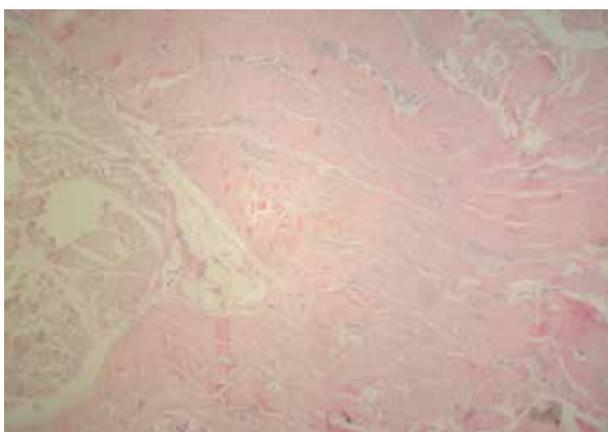


Caso clínico 2: Paciente de 3 años 6 meses de edad con cuadro de dolor abdominal y síntomas urinarios, quien recibió tratamiento para infección urinaria, con mejoría parcial; varios días después presentó recaída y fue transferido desde un Hospital Cantonal del Azuay-Ecuador por presentar una masa a nivel de ombligo, edema, eritema, calor, dolor de gran intensidad y secreción purulenta umbilical. Al ingreso la ecografía demostró una lesión compatible con absceso infraumbilical en relación a Uraco (Imagen 2). La uretrocistografía miccional fue normal. El cultivo de secreción umbilical reportó la presencia de estafilococo epidermidis. El procedimiento Quirúrgico realizado fue la resección de uraco desde la base del ombligo hasta la cúpula vesical incluida. El reporte de biopsia de dos segmentos de tejido de 6x2cm y de 3.5x2.5 cm, identificó tejidos blandos con un denso infiltrado inflamatorio con predominio de polinucleares neutrófilos y una zona de ulceración. El segmento de mayor tamaño correspondía a uraco y el segundo segmento de menor tamaño correspondía a pared de vejiga (Imagen 3). El diagnóstico final fue de un absceso Uracal formado por un seno umbilical. El manejo postoperatorio fue con sonda vesical, antibiótico y analgesia.

Imagen 2: lesión infraumbilical y supravescical compatible con absceso junto a la cúpula vesical.



Imagen 3: Biopsia: Tejido compatible con pared de Quiste de Uraco (Archivo de Anatomía Patológica – HJCA / IESS).

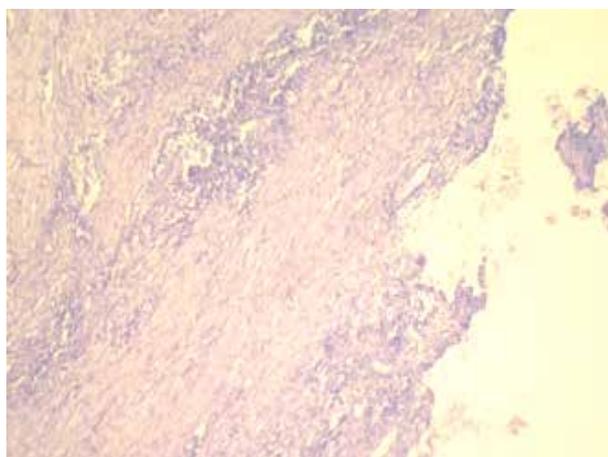


Caso clínico 3: Paciente de 4 años de edad con antecedente de dolor abdominal de 8 días de evolución, difuso, compatible con abdomen agudo quirúrgico. Ecografía demuestra colección en relación a absceso supravescical. El procedimiento quirúrgico realizado fue una laparotomía con resección de uraco y de cúpula vesical, hasta la base del ombligo (Imagen 4). La biopsia de la masa de tejido de 5x3.5x2.5 cm, irregular, blanquecina, violácea reportó al corte superficie interna homogénea, blanquecina de consistencia firme con áreas de hemorragia (Imagen 5) consistente en Quiste de Uraco. El manejo postoperatorio se realizó con sonda vesical, antibiótico y analgesia.

Imagen 4: pieza quirúrgica: Uraco (Archivo de Anatomía Patológica – HJCA / IESS)



Imagen 5: Biopsia compatible con pared de quiste de uraco. (Archivo de Anatomía Patológica – HJCA / IESS).



Caso clínico 4: niño de 5 años de edad con cuadro de dolor abdominal agudo de 48 horas de evolución en la ecografía se demostró la presencia de una lesión quística supravescical- divertículo vesical (Imagen 6). El procedimiento Quirúrgico realizado fue la resección de cúpula vesical y de uraco hasta la base del ombligo (Imagen 7). La biopsia reportó un quiste y pared vesico-uracal (Imagen 8) consistente en Divertículo vesico-uracal. El manejo postoperatorio se realizó con sonda vesical, antibiótico y analgesia.

Imagen 6: ecografía con imagen quística supravescical: uraco. (Archivo de los autores)



Imagen 7: procedimiento quirúrgico: uraco y vejiga.



Imagen 8: pared de quiste uracal.

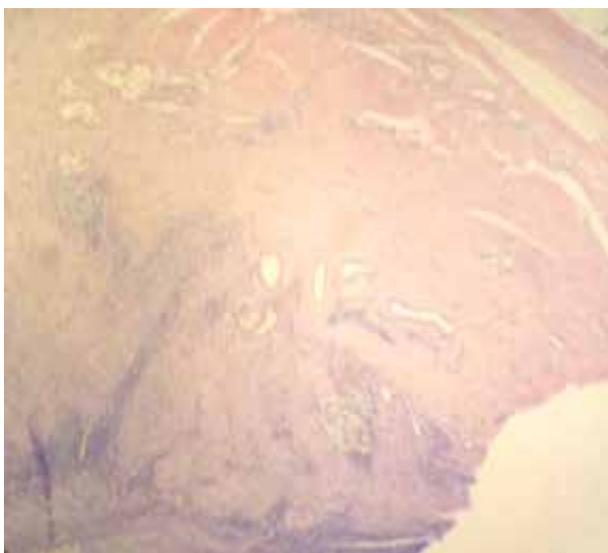


Imagen 10: Síndrome de Prune Belly. A nivel infraumbilical se evidencia uraco permeable.



Caso clínico 5: Se trató de un recién nacido de sexo masculino con abdomen en ciruela pasa (imagen 9) y globo vesical marcado, a nivel infraumbilical se observó un orificio de 0.5 cm con salida de orina. Se colocó una sonda a través del orificio y se obtuvo 700cc de orina. La ecografía demostró hidra ureteronefrosis bilateral severa. El diagnóstico establecido fue Síndrome de Prune Belly con valvas de uretra posterior y **Uraco Permeable** (Imagen10). EL paciente presentó sepsias, insuficiencia renal y fallecimiento (no se realizó cirugía del uraco).

Imagen 9: Síndrome de Prune Belly. A nivel de los flancos se "dibuja imagen" de hidroureteronefrosis bilateral severa.



Tabla 1. Resumen de casos

Edad	Estudios preoperatorio	Diagnóstico preoperatorio	Diagnóstico definitivo	Procedimiento Operatorio
2 años 3 meses	Ecografía	Abdomen Agudo: Plastrón apendicular	Quiste de Uraco	Laparotomía: resección de uraco y cúpula vesical
3 años 6 meses	Ecografía + Uretrocistografía	Abdomen Agudo: Absceso umbilical	Seno Umbilical	
4 años	Ecografía	Abdomen Agudo: Absceso supravesical	Quiste de Uraco	
5 años	Ecografía	Abdomen Agudo: Divertículo vesical	Divertículo vesical	
1 día	Ecografía	Síndrome de PruneBelly	PruneBelly + Uraco permeable	No operado por sepsis y fallecimiento temprano

DISCUSIÓN

Frecuentemente la patología del uraco puede ser asintomática o ser sospechada ante la presencia de un granuloma umbilical, ombligo húmedo o supurado. Cuando el trayecto del uraco se infecta, puede imitar una amplia variedad de patologías abdominales [17] o presentarse como infección local umbilical, infección urinaria o abdomen agudo. La presentación más común en pacientes sintomáticos incluye: fiebre, fuga periumbilical (42%), masa umbilical (33%), dolor abdominal periumbilical (22%) y disuria (2%). De las anomalías del uraco: el seno y el quiste de uraco son los más comunes, 59% y 43% respectivamente [3, 7, 10, 20]. En la presente serie de caos, cuatro de los 5 niños debutaron como abdomen agudo, dos por quistes de uraco, uno con seno umbilical y 1 divertículo vesical. El último niño no se realizó cirugía por fallecimiento quien presentó uraco permeable. La presentación como abdomen agudo, como sucedió en estos pacientes, con defensa abdominal, aumento de reactantes de fase aguda y leucocitosis en un niño obliga a hacer el diagnóstico diferencial de malformación del uraco con infección del tracto urinario, apendicitis aguda, enfermedad inflamatoria intestinal, hernia umbilical estrangulada, absceso pélvico o intra-abdominal y divertículo de Meckel [9, 14, 19]. Ante la sospecha clínica se pueden realizar algunos estudios diagnósticos. La ecografía es una técnica adecuada de fácil disponibilidad y acceso a la pared anterior del abdomen para una buena aproximación diagnóstica [11, 21]. El desarrollo de la alta resolución del ultrasonido ha mejorado dramáticamente la capacidad para diagnosticar y tratar anomalías sintomáticas del uraco con precisión. Muchos de los informes en la literatura han descrito el aspecto ecográfico de las formas patológicas de los restos de uraco. El mejoramiento de las técnicas ecográficas ha permitido la comprensión de la involución del uraco y el curso de la persistencia anormal del mismo. La obliteración del uraco ocurre en etapa prenatal, la literatura reciente ha sugerido que este proceso puede producirse después del nacimiento [6, 7]. Zieger et al. realizó estudio ecográficos en 102 lactantes asintomáticos y encontraron alguna variante morfológica de un uraco en todos ellos. Los bebés que se sometieron a una segunda ecografía de 3 a 5 meses después, todos mostraron involución espontánea del uraco, llegando a la conclusión que la involución del uraco no está completa en el nacimiento y que lactantes con anomalías del uraco pueden observarse resolución espontánea [6]. La Uretrocistografía (UCG) retrógrada está recomendada en dos situaciones: cuando existe sospecha clínica de patología obstructiva del tracto urinario o para descartar una comunicación entre la vejiga y el uraco [8, 16, 19]. Tomografía axial computada - TAC y la Resonancia Nuclear Magnética -RM [3] proporcionan buena visualización y delimitación tanto de la cavidad quística uracal, como para el estudio de las estructuras adyacentes, permitiendo realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías abomino-pélvicas. El inconveniente principal es que requiere de anestesia general en pacientes pediátricos y su alto costo [8, 16]. No realizamos este examen por las razones previas, además de la radiación importante para un niño en el caso de TAC, la cual debemos evitar, de ser posible.

Se reporta un caso de un paciente con dolor abdominal bajo, con apendicitis operado y se identifica un remanente quístico detrás de la pared abdominal, los hallazgos histopatológicos fueron consistentes con apendicitis; el quiste no fue estimado como hallazgo importante. Más tarde, cuando el paciente presenta litiasis urétero-vesical e hidronefrosis leve, la tomografía computarizada demostró calcificaciones abdominales junto a la vejiga. Sin cambios inflamatorios evidentes o infección asociados con la vejiga o a pared abdominal, no recibe tratamiento quirúrgico. A pesar de la presencia radiográfica del quiste de uraco cada vez que el paciente se evaluó por dolor, él fue diagnosticado de una causa común de dolor abdominal; el paciente desarrolló una infección severa de la pared abdominal inferior, el quiste de uraco finalmente se extirpó. La patología uracal debe ser considerada en cualquier paciente con calcificaciones y quistes adyacentes a la pared anterior del abdomen o al domo vesical [4]. Se reporta un caso de combinación de dos anomalías del uraco: el prolapso y la infección es poco frecuente. Ambas lesiones no fueron evidentes en el nacimiento. El prolapso de seno era debido al desarrollo de piouraco (infección y absceso). El tratamiento requiere drenaje y extirpación del mismo. La resección previene el riesgo de contaminación peritoneal [22]. El manejo de las anomalías del uraco ha sido históricamente la escisión quirúrgica. En 2003, Hashimoto et al., reportaron un estudio de restos uracales, 20 casos sintomáticos y 36 casos diagnosticados de forma incidental por ecografía.

De los 20 casos sintomáticos, la edad promedio fue de 39 semanas. Doce de los bebés fueron tratados en forma conservadora y 8 fueron tratados con intervenciones quirúrgicas. De los 12 niños tratados sin cirugía, 11 fueron seguidos por ecografía e informan sólo un caso de recaída tratado con éxito sin cirugía. Los autores concluyeron que la intervención quirúrgica se debe evitar en todo niño menor de 1 año y que la resección quirúrgica de uraco permeable debe restringirse a los niños mayores de 1 año, con episodios clínicos. A partir de estos estudios y otros informes de casos, parece que el uraco permeable sintomático puede ser manejado sin cirugía con seguimiento estricto, en menores de 1 año [6]. Lipskar et al., analiza 15 niños con patología de uraco, que fueron remitidos por los síntomas asociados con el remanente. Ocho pacientes fueron sometidos a escisión quirúrgica mientras que 7 se manejaron de forma conservadora para un tiempo de seguimiento de 26 meses [11]. Ha habido menos debate en la literatura sobre el tratamiento no quirúrgico de los quistes de uraco no infectados. Los quistes de uraco requieren extirpación quirúrgica debido al riesgo de desarrollar una infección. Algunos trabajos proponen sugiere un manejo en de 2 etapas, primero con drenaje y antibióticos seguidos de resección quirúrgica. En la última edición de Cirugía Pediátrica de Grosfeld, las recomendaciones para quiste de uraco infectados constituye la resolución quirúrgica, aunque el concepto de obliteración espontánea del quiste después de la infección se menciona sin referencia. Los quistes de uraco infectado parecen involucrar y la accesibilidad de la ecografía moderna proporciona una amplia estrategia de seguimiento. Tras el drenaje inicial y antibióticos, el ultrasonido se realizó en preparación para la resección quirúrgica [6, 7].

El tratamiento quirúrgico se asocia con resección completa de los restos uracales [3] desde el ombligo a la cúpula vesical, tanto en pacientes pediátricos como adultos. A todos nuestros niños se les realizó resección quirúrgica abierta, vía laparotomía. En 1993, Tro-nasen y cols., reportaron la primera resección laparoscópica de un uraco permeable. Desde entonces se han reportado muchos casos de resecciones laparoscópicas de patología de uraco en pacientes de diferentes edades con buenos resultados quirúrgicos a corto y largo plazo [16, 19]. El abordaje laparoscópico de la patología de uraco es una vía de acceso que utiliza dos o tres puertos de 3mm, ubicados en el flanco de la pared abdominal y alejado del ombligo, el cual es una importante potencial fuente de infección en pacientes pediátricos, esta es una clara ventaja con respecto a la cirugía a cielo abierto [13, 16, 19]. Hay pocos casos en la literatura que describe las complicaciones postoperatorias después de la resección de la patología uracal. McCollum y col. reportan la escisión de 26 casos de patología uracal con una infección de la herida postoperatoria y una fuga hacia vejiga [11]. Cilento et al., reporta 45 casos de patología de uraco, de las cuales 3 se acompañan de infecciones de la herida operatoria, constituyendo el 14.7 %. Algunos reportes señalan complicaciones que han requerido reintervención. Ninguno de estos pacientes fueron sospechosas de tener una patología uracal [11]. Las neoplasias del uraco representan el 0.5% de los tumores vesicales [7]. Estos son más comunes en la población adulta. Los tumores benignos del uraco comprenden adenomas, fibromas, fibroadenomas, fibromiomas y hamartomas. Los tumores malignos en el 90% de los casos son adenocarcinomas. El adenocarcinoma de uraco es una entidad tumoral que predomina en varones, con una relación 4/1 con respecto a las mujeres. Histológicamente se divide a los adenocarcinomas de uraco en tubulares, papilares, mucinosos o coloides y adenocarcinomas en anillo de sello. Precisamente son estas características histológicas las que se relacionan con la supervivencia, siendo los tumores mucinosos los que tienen mejor pronóstico en comparación con el resto de subtipos [9, 10, 19]. Se ha reportado en pediatría casos de tumores estromales, mesenquimales del uraco, pero ninguno que surge del revestimiento epitelial del uraco, constituyendo el primer reporte de neoplasia mucinosa de uraco en pacientes pediátricos. El tratamiento indicado de los tumores uracales es la cistectomía parcial extensa, con resección en bloque de los tejidos del uraco, desde vejiga hasta el ombligo, y linfadenectomía pélvica bilateral [8, 12, 13]. El pronóstico no es bueno, ya que la mayoría se diagnostican en estadios avanzados. Entre el 43 y el 50% de los casos sobreviven a los 5 años tras la cirugía. Estos tumores son considerados radio resistente y presentan una dudosa quimio sensibilidad [8, 10, 13, 16].

CONCLUSIÓN

En los casos presentados cuatro de los cinco casos presentaron abdomen agudo y tratados quirúrgicamente sin mortalidad. El paciente menor a un año falleció por sepsis. Las malformaciones uracales constituyen una patología infrecuente descrita en la literatura, que

se comporta como infección umbilical o abdomen agudo y requiere resolución quirúrgica. Es importante tenerlo en cuenta a la hora de enfrentar un abdomen agudo en un niño y tratamiento inmediato. El uraco asintomático puede ser seguido por ecografía.

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

KNF, JCC, CTD realizaron el cuidado de los pacientes, compilación de la historia clínica y revisión bibliográfica. FCN realizó el tratamiento quirúrgico y análisis crítico del trabajo. MPP realizó el diagnóstico histopatológico.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Karla Novillo Fernández: Médica residente del Postgrado de Pediatría de la Universidad de Cuenca, Cuenca- Ecuador. Código de Investigador  ORCID: orcid.org/0000-0003-3017-6384.

Johana Cobos Castro: Médica residente asistencial del Servicio de Pediatría y Cirugía pediátrica del Hospital "José Carrasco Arteaga" del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca- Ecuador. Código de Investigador  ORCID: orcid.org/0000-0001-8332-8586.

Catalina Torres Dávila: Médica Jefe de residentes período 2014-en funciones, del Hospital "José Carrasco Arteaga" del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca- Ecuador. Código de Investigador  ORCID: orcid.org/0000-0001-7245-0164.

Marcia Patiño Patiño: Médica Patóloga del Servicio de Patología del Hospital "José Carrasco Arteaga" del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca- Ecuador. Código de Investigador.  ORCID: orcid.org/0000-0002-7707-6666.

Fernando Córdova-Neira: Médico Cirujano Pediátrico del Servicio de Pediatría y Cirugía pediátrica del Hospital "José Carrasco Arteaga" del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca- Ecuador. Profesor de pregrado de Cirugía Pediátrica de la Universidad del Azuay, Cuenca- Ecuador. Código de investigador:  orcid.org/0000-0001-6515-6880.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a los médicos y todo el personal que labora en el área de emergencia del Hospital Vicente Corral Moscoso.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

CONSENTIMIENTO INFORMADO:

Se firmaron autorizaciones previas a la recolección de datos. Los autores disponen de la autorización de los tutores de los pacientes disponibles para la revisión por parte del comité de la revista médica.

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Novillo F, Cobos J, Torres C, Patiño M, Córdova-Neira F. Malformaciones Congénitas del Uraco en Niños. *Rev Med HJCA* 2015; 7(1): 51-56. <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.1.a0.11>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alvaro E, Fernandez F, Recio V. Capítulo 41 Patología Umbilical Frecuente. En: Protocolo de la Asociación Española de Pediatría [Internet]. 2008: 398-404.
- Orjuela C, Corredor H, Malo G. Patología del uraco. Serie de Casos. *Urología Colombia* 2010; 19(2):1-3.
- Bagnara V, Antoci S, Bonforte S, Privitera G, Luca T, Castorina S. Clinical considerations, management and treatment of fever of unknown origin caused by urachal cyst: a case report. *Journal Of Medical Case Reports* 2014; 8:106.
- Lee S, Kiffin C, Sanchez R, Carrillo E, Rosenthal A. Unique Presentation of Urachal Cyst Disease: Incidental Finding to Complicated Infection. *Case Report in Urology* 2013; 2013:1-3. <http://dx.doi.org/10.1155/2013/874035>.
- Jindal T, Reza M, Kumar J. Tuberculosis of the urachal cyst. *Korean J Intern Med* 2013; 28:103-105.
- Lipskar A, Glick R, Rosen N, Laytiev J, Hong A, Dolgin S, et al. Nonoperative management of symptomatic urachal anomalies. *Journal of Pediatric Surgery* 2010; 45(5):1016-1019.
- Nogueras-Ocaña M, Rodríguez-Belmonte R, Uberos-Fernández J, Jiménez-Pacheco A, Merino-Salas S, Zuluaga-Gómez A. Urachal anomalies in children: Surgical or conservative treatment? *2013; 10 (3): 522-526.*
- Donate M, Giménez J, Salinas A, Lorenzo J, Segura M, Millán I, et al. Patología del uraco: revisión de conjunto y presentación de tres casos. *Actas Urológicas Españolas* 2006; 29(3): 332-336. <http://dx.doi.org/10.4321/S0210-48062005000300017>.
- Martín D, Prieto P, Díez J, Liras J, De Celis L. Persistencia De Uraco Infectado Como Causa De Abdomen Agudo. A Propósito De Un Caso. *Archivos Españoles de Urología* 2009; 62 (7): 589-592.
- Polliotto S, Valenzuela F, Ferrero H, Natta D, Vittori A, Abrego D. Manejo De La Patología Sintomática Del Uraco. Tratamiento Laparoscópico Revisión De La Literatura. *Revista Electrónica del Hospital Privado de la comunidad* 2013; 16(1):37-40.
- Naiditch J, Radhakrishnan J, Chin A. Current diagnosis and management of urachal remnants. *Journal of Pediatric Surgery* 2013; 48:2148-2152.
- Espinoza A, Renedo S, López M. Caso Clínico Radiológico. *Revista Chilena Pediatría* 2008; 79(5):541-543.
- Hoyos S, Botero P. Síndrome de Prune Belly (ciruela pasa). Reporte de un caso. *Medicina* :155-161. *Medicina UPB* 2010; 29(2): 155-161.
- Yiee J, García N, Barber L, Snodgrass W, Wilcox D. A diagnostic algorithm for urachal anomalies. *J Pediatr Urol* 2007; 3(6): 500-504.
- Hollander L, Girard E, Ruscher K, Sayej W, Kim C. Infected urachal cyst secondary to a Crohn's enterourachal fistula. *Journal of Pediatric Surgery* 2012; 47:E43-E46.
- Uberos J, Molina-Oya M, Molina-Carballedo A, Narbona-López E, Muñoz-Hoyos A. Diagnóstico tardío de un quiste de uraco tras ejercicio. *Bol. SPAO* 2010; 4 (1): 6-9.
- Pillio S, Valenzuela F, H. F. Manejo de la Patología Sintomática del Uraco. Tratamiento Laparoscópico y Revisión Bibliográfica. *Revista del Hospital Privado de*
- Comunidad 2013; 16(1): 37-40.
- Gupta, S, Bhajee, F, Harmon EP. Mucinous Neoplasm Arising in a Urachal. *Pediatric Case Report. Urology* 2014; 83(2): 455-456.
- Ziede P, Aliaga J, Ziede E. Permanente Conducto Onfalomesentérico. *Revista Pediatría Electrónica Chile*. 2009; 6(3):336.
- Suárez J, Báez A, Rossi A. Diagnóstico y tratamiento video-laparoscópico de restos umbilicales en lactantes. *Rev. de Cir. Infantil. Córdoba. Argentini*. 2012; 22: 29-32.
- Widni EE, Höllwarth ME, Haxhija EQ. The impact of preoperative ultrasound on correct diagnosis of urachal remnants in children. *Journal of Pediatric Surgery* 2010; 45(7): 433-437.
- Lane V, Patel R, Daniel RD. Prolapsed urachal sinus with yourachus in an infant. *Journal of Pediatric Surgery* 2013; 48 (3):7-9.
- Briz-Lopez, A, Avilés A; Vesico-umbilical fistula. Case report. *Rev. Medicina* 2005; 11(3): 211-215.