

AUTORES

Dr. Francisco Fong Aldama (1)

E.mail: fong.mtz@infomed.sld.cu

Dra. Rudbeckia Álvarez Núñez (2).

Dr. Rodolfo Santana Valera (3)

Dr. Ernesto Toledo Martínez (3).

Dra. Niurka García Sosa (4)

(1) Especialista de II Grado en Urología. Profesor Asistente. Miembro Titular Sociedad Cubana de Urología.

(2) Especialista de II Grado en Ortopedia. Profesora Consultante de Ortopedia.

(3) Especialistas de I Grado en Urología. Profesores Instructores

(4) Especialista de I Grado en Urología. Profesora Instructora

RESUMEN

Se presenta una infrecuente malformación del aparato urogenital de difícil y complicado tratamiento en la esfera de la Urología y la Ortopedia. Es necesario comenzar el proceder quirúrgico de la misma antes de arribar el paciente al año de edad. Se presentan seis casos reportados en el Hospital Pediátrico Universitario de Matanzas en los últimos 38 años (enero de 1969 al 2007) de los cuales solamente cuatro fueron operados en nuestro servicio por la Técnica de O'Phelan. De ellos 3 quedaron con incontinencia de orina post-operatoria. Al 4to. paciente se le realizó una urétero sigmoidostomía. Consideramos en nuestra experiencia lo útil del uso de esta técnica y el realizarla en un solo tiempo antes del año de edad.

DeCS:

EXTROFIA DE LA VEJIGA /cirugía

ANOMALÍAS UROGENITALES/cirugía

OSTEOTOMÍA/métodos

PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS OPERATIVOS/métodos

HUMANO

RECIÉN NACIDO

INTRODUCCIÓN

La incidencia de la extrofia vesical es infrecuente, ocurre en 1 de cada 50 a 60 000 recién nacidos (1). Es una de las peores anomalías del tractus urogenital, pues conlleva a un tratamiento quirúrgico por el urólogo y el ortopédico en varias etapas desde los primeros meses de vida a épocas cercanas a la adolescencia. Es más frecuente en varones que en hembras en relación 3 a 1. Ha sido observado en gemelares en varias ocasiones.

La misma se produce porque los tejidos de la línea media del cuerpo no se han fusionado (1,2).

La anomalía principal es un desarrollo incompleto de la porción inferior de la pared anterior abdominal y de la vejiga, de modo que la superficie anterior de la pared posterior de la vejiga está expuesta. En sitios más proximales puede haber hernias y otros defectos de la pared anterior del abdomen. Sin embargo, como señalara O' Phelan, el cirujano ortopédico debe

Intervenir en el tratamiento por la diástasis de la sínfisis pubiana, el ensanchamiento lateral de los coxales y el consiguiente desplazamiento lateral y rotación externa de los acetábulos, los cuales; si no se corrigen, acarrearían una marcha de pato de base amplia y en rotación externa. Como la mayoría de los elementos urológicos están o son bífidos se puede emprender la reconstrucción; pero si no se aproxima la sínfisis púbica (3) la reconstrucción urológica acarrea complicaciones como la formación de fistulas o infecciones.

MÉTODO

Para la realización de este estudio se revisaron las historias clínicas de los pacientes con esta malformación congénita atendidos en el Hospital Pediátrico de Matanzas en los últimos 38 años (enero 1969 al 2007) para un total de 6 casos.

De ellos 4 fueron operados, y 2 no, debido a que un caso falleció por presentar cardiopatía congénita compleja y el otro decidieron tratarse en otro centro hospitalario.

De los 4 casos operados uno presentó sepsis generalizada en el post-operatorio, otro fue necesario realizarle Urétero Sigmoidostomía Bilateral con Cistectomía total por el proceder de Coffey, debido al no cierre de la vejiga extrófica en anteriores operaciones. Lleva más de 30 años operado sin complicaciones.

La variedad de vejiga extrófica presentada en nuestros pacientes fue completa en 5 casos e incompleta uno.

Cinco correspondieron al sexo masculino y 1 al femenino; de ellos 5 a la raza blanca y 1 a la negra. Es de señalar que la técnica quirúrgica descrita originalmente por O' Phelan en 1963 y posteriormente modificada por el mismo y colaboradores (Furnas, Haq y Somers) en 1977 se realizaba en dos tiempos quirúrgicos; en tanto a nuestros pacientes se les realizó en un solo tiempo quirúrgico para evitar las complicaciones anestésicas o sépticas.

| CASO | HIST CLÍNICA | S | R | VARIEDAD | 1RA. OPERACIÓN | COMPLICACIÓN | 2DA. OPERACIÓN | 3RA. OPERACIÓN |
|---------------|--------------|---|---|------------|---|------------------------------|--|--|
| Caso 1 | No. 23 | M | N | Completa | Técnica O' Phelan con vejiga. | Dehiscencia vesical | Uretero sigmoidostomía bilateral Tec.Coffey | Cierre de Epispadia. Vivo hace 30 años. |
| Caso 2 | No. 137178 | M | B | Completa | Pasó a tratarse en Ciudad de La Habana. | | | |
| Caso 3 | No. 124596 | M | B | Completa | Técnica O'Phelan con vejiga | Presentó sepsis generalizada | | |
| Caso 4 | No. 183799 | M | B | Completa | No operado y fallece por cardiopatía | | | |
| Caso 5 | No. 246399 | F | B | Incompleta | Técnica O'Phelan con vejiga | | Anomalía asociada duplicidad ureteral izquierda. | |
| Caso 6 | No. 247446 | M | B | Completa | Técnica O'Phelan con vejiga | | | |

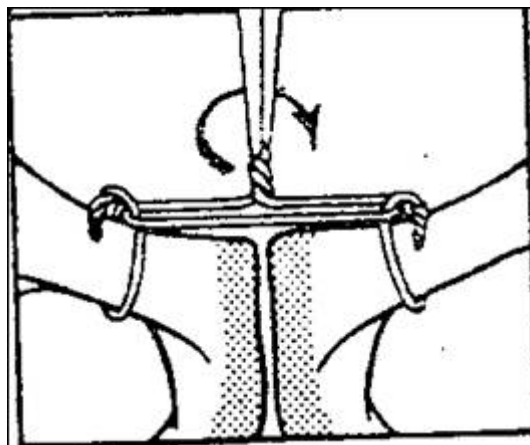
Técnica de O' Phelan:

Prográmese el procedimiento en dos tiempos. En el primero hágase anestesia endotraqueal y colóquese al paciente en decúbito ventral sobre la mesa quirúrgica. En un lado hágase una incisión curva empezando a lo largo de la parte externa de la cresta ilíaca posterior, avanzando hacia abajo a la espina ilíaca posteroinferior y virando en dirección caudal hasta corta distancia a lo largo de la articulación sacro ilíaca. Identifíquese el plano aponeurótico entre los músculos sacro espinal, cuadrado de los lomos y oblicuos del abdomen por dentro y por arriba, y los músculos glúteos por abajo. Despréndanse los músculos glúteos del ilion mediante disección subperióstica y sepárense hacia fuera para exponer la superficie posterior de la escotadura ciática mayor. Despréndanse las partes blandas que se insertan en la cresta ilíaca y en la epífisis cartilaginosa, para exponer todo el ancho antero posterior del ilion.

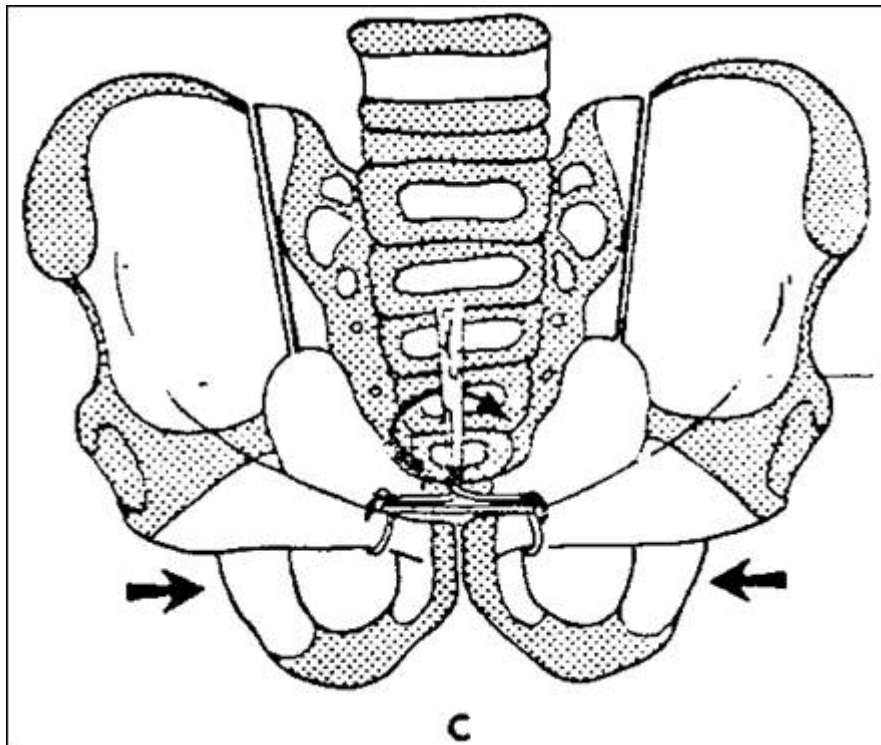
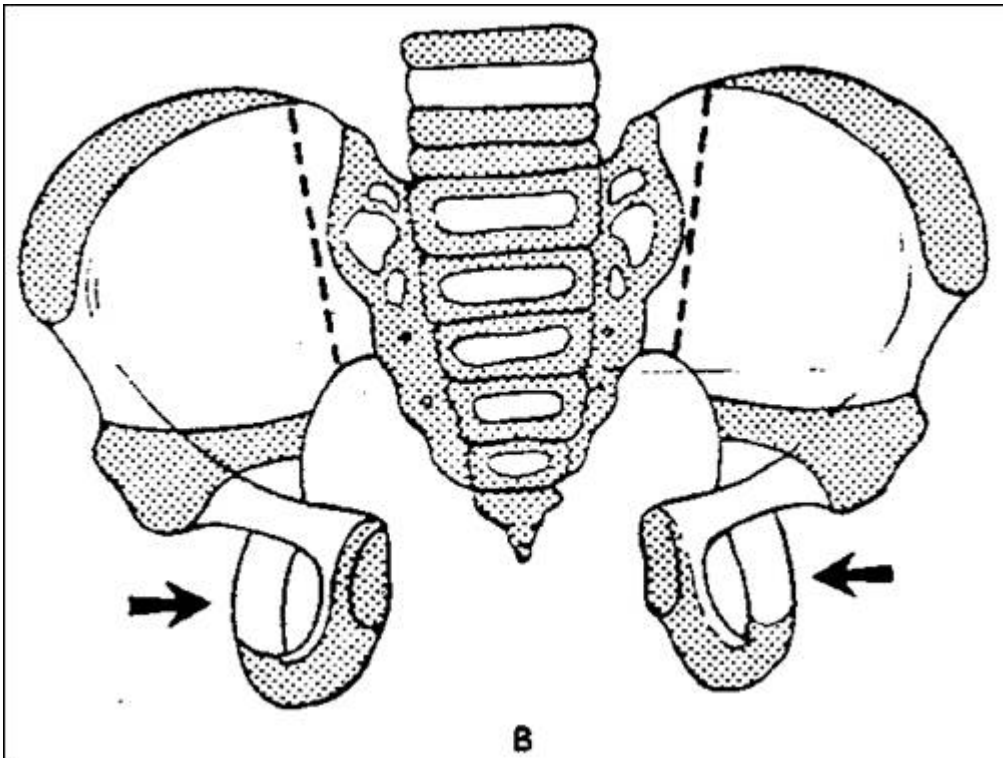
Límpiese entonces la superficie interna de la pelvis hasta la escotadura ciática, identifíquese la misma y colóquese en ella con sumo cuidado un separador romo para hacer contrapresión durante la osteotomía y para que no se lesionen los elementos vasculares nerviosos. Ahora con un pequeño osteótomo, hágase una osteotomía vertical unos 2.5 cm por fuera de la articulación sacro ilíaca, desde la cresta ilíaca hasta la escotadura ciática. Divídase el hueso por completo, incluyendo ambas cortezas, y con un separador para huesos o láminas sepárense los fragmentos. Si no se seccionan las dos cortezas la deformidad recidiva. Ahora procédase de la misma manera en el otro lado. Una vez osteotomizados los dos lados manipúlese con fuerza la pelvis presionando en dirección medial y anterior en ambos lados a los efectos de aproximar las ramas del pubis.

Al cabo de una semana, hágase el segundo tiempo de la operación con la colaboración de un cirujano urológico. Colóquese en decúbito dorsal y prepárese de manera conveniente el campo quirúrgico; identifíquense cuidadosamente los elementos vesicales y uretrales anómalos. Una vez que estos elementos están listos para emprender la reconstrucción, expóngase la sínfisis pubiana y las ramas del pubis mediante disección subperióstica y subpericondral. Aproxímese la sínfisis del pubis empujando la pelvis hacia adentro desde ambos lados. Rodéese cada rama pubiana superior con una gruesa asa de alambre y ajústese cada asa; después colóquese un tercer alambre a través de cada una de las dos primeras asas, y con la sínfisis aproximada ténsese como corresponda este alambre. Una vez que el urólogo ha reparado los tejidos genitourinarios y la pared abdominal, colóquese inmediatamente una espica de yeso bilateral bien moldeada, con las caderas en rotación neutra para que los elementos óseos y blandos queden lo más aproximados que se pueda por delante.

El yeso se usa hasta que hay pruebas radiográficas inequívocas de que las osteotomías han soldado con hueso maduro sólido. Para esto pueden transcurrir 10 ó 16 semanas. Después se saca el yeso y se aplica un pequeño sostén o férula pelviana para que el paciente pueda caminar. Una vez que el niño camina por un breve tiempo se deben sacar las asas de alambre que se usaron para fijar la sínfisis pubiana, porque de lo contrario podrían erosionar el hueso y violar la uretra; estos alambres se pueden sacar al hacer el examen de control cistoscópico.



A



DISCUSIÓN

La extrofia vesical puede presentarse en dos variedades, (1,4,5) incompleta cuando existe la fisura en la parte inferior de la vejiga. De nuestra serie de 6 casos sólo tuvimos uno; en ésta el

defecto de la pared abdominal es relativamente ligero y la protusión de la pared vesical es escasa.

La variedad completa es la más frecuente de ambas, aquí existe una considerable protrusión de la pared posterior de la vejiga; ésta se muestra roja, sangra fácilmente y es dolorosa al tacto, el pubis se encuentra separado también y existe epispadia generalmente púbica; este tipo de extrofia ocurrió en 5 pacientes de nuestros casos.

Raramente esta malformación se encuentra complicada con apertura intestinal en el área de la misma, reportándose en una de cada 100 000 recién nacidos y es el resultado de la ruptura de la membrana cloacal con exposición de la misma antes de ocurrir la diferenciación, pueden coexistir junto a estas congenitopatías, malformaciones de los músculos rectos; sus aponeurosis, ocurriendo hernias inguinales como antes hemos referido.

Las anomalías genitales casi siempre acompañan a la extrofia, pene rudimentario; epispádico (6) esfínter uretral incompleto, pudiendo observarse el piso de la uretra posterior, el veru móntanum y las paredes laterales de la glándula prostática. El escroto es más pequeño de lo normal y puede estar hendido asociado o no a ausencia testicular por criptorquidia en mayor frecuencia.

En las mujeres las lesiones genitales son similares, pudiendo estar el clítoris y los labios menores separados. Numerosos autores reportan la existencia de otras anomalías como duplicaciones ureterales (1 caso de nuestra serie lo presentaba), aplasia ureteral o uretral, doble pene, etc.

Anomalías congénitas no urogenitales coexisten también asociadas a esta enfermedad, en ocasiones éstas pueden ser: malformaciones óseas, fístulas vaginorectales, Síndrome de Opitz, (7) Epidermolisis Bulosa (8) y Síndrome de Abdomen en Batracio que en nuestros seis casos no existieron.

El diagnóstico de esta afección es fácilmente hecho por la inspección.

El tratamiento va encaminado al cierre de la pared anterior del abdomen y de la vejiga previa osteotomía bilateral ilíaca con cierre de la sínfisis púbica por el cirujano ortopédico en el mismo acto operatorio, la técnica utilizada sobre la pelvis ósea es la preconizada por O' Phelan (2) en 1963, y más tarde en 1977 modificó su técnica de alambrado debido a que la descrita en años anteriores el alambre tendía a romperse o abrirse paso a través de las ramas pubianas; una vez reducida y fijada la sínfisis se procede a reconstruir los elementos urológicos de la vejiga sin que queden demasiado tensas las partes blandas. Una vez terminado el acto quirúrgico se coloca una espica de yeso bilateral, con las caderas en rotación neutra para que los elementos óseos y blandos queden aproximados.

En las últimas décadas (9-12) se puede constatar en los reportes de la literatura mundial los criterios de realizar precozmente el tratamiento quirúrgico antes del 1er. año de edad y, en especial, en los primeros meses de recién nacido, así como el tratar de resolver en un solo acto operatorio el cierre de la pelvis ósea, el complejo extrofia epispadia, así como en los casos que existiera el Reflujo. (16-20)

En ocasiones no se puede realizar el cierre total de la vejiga o crear una vejiga de capacidad adecuada, por lo cual es necesario efectuar la urétero-sigmoidostomía u otro proceder derivativo (21-22), como es la ampliación de la capacidad vesical con Intestino Delgado. En el primer caso operado de nuestra serie fue necesario utilizar este proceder referido a Intestino Grueso, estando el paciente con una adecuada calidad de vida a los 30 años de operado. Uno de los problemas más cruciales en el tratamiento quirúrgico de esta malformación es la continencia de orina. Tres de los cuatro pacientes operados quedaron con incontinencia.

El tratamiento quirúrgico debe realizarse como única vía de solución de esta malformación y como prevención de fatales consecuencias entre ellas el Carcinoma Epidermoide o el Adenocarcinoma de vejiga. (13-5)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Campbell Meredith F. Urology. T II. USA: Editorial McGraw Hill; 1981. p. 1699-1709.
2. Gearhart I P. A combined vertical and horizontal pelvicoosteotomy approach for primary and secondary repair of bladder extrophy. J Urol 1996; 155 (2): 698.
3. Byron S. A population based study of abdominal wall defects in South Australia and Western Australia. Pediat Perinat Epidemiol 1998; 12 (2): 136-51

4. Gear Hart J P. Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder extrophy. *J Urol* 1998; 160 (3 pt 2):1182-5.
5. Mitchell M E. Complete penite disassembly for epispadias repair the Mitchell technique. *J Urol* 1996; 155 (1): 300-4.
6. Jacobson. Further delineation of the Opitz Syndrome. Report of an infant with complex congenital heart disease and bladder Extrophy and review of the literature. *Am J Med Genet* 1998; 78 (3): 294-9.
7. Moretti G. Epidermolysis bulosa junctionalis associated with urinary bladder Extrophy a case report. *Ped Derm* 1995;12 (3):239 -41.
8. Dávila Cepeda A. Colo plastia indirecta en el tratamiento de la Extrofia vesical. *Bol Col Méx Urol* 1990; 7 (3): 133-40
9. Espinosa Chávez G. Gastrocistoplastia: una alternativa para la reconstrucción de las vías urinarias infantiles *Bol Col Méx* 1994; 11 (3): 213-6.
10. Weinstein T. Adenocarcinoma at Uretero sigmoidostomy junction in a renal transplant recipient 15 years alters conversion to ileal conduit. *Clin Nephrol* 1995;44 (2):125-7.
11. Breza J. Transformation of the Bricker to a continent urinary reservoir to eliminate severe complications of Uretero ileostomy performed in light patients among 200 Brucker. *Ann Urol* 1995; 29 (4):227-31.
12. Cabral Ribeiro J, Silva C, Ribeiro C. Carcinoma Epidermoide en Extrofia de vejiga. *Actas Urolog Esp* 2005;29(1):110-2.
13. Amplia experiencia en extrofia vesical Smeulders N. Wordhouse CRJ. Neoplasia en adult extrophy patients. *BJU Int* 2001;87:623- 8.
14. Idioppe TJL, Rojo DG. Adenocarcinoma sobre extrofia vesical a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol* 1993;46 (5):431.
15. De la Peña E , Hidalgo J. Tratamiento quirúrgico del complejo extrofia epispadias. Revisión y conceptos actuales. *Actas Urol Esp* 2003;27:450-7.
16. Orsola de los Santos A. Referencia al artículo Tratamiento quirúrgico del complejo extrofiaepispadias. Revisión y conceptos actuales. *Actas Urol Esp* 2004;28(2):157-8.
17. De Castro R, El Tiraifi A. Is UUR. Presentable in bladder extrophy during one. Stage complete repair? *BJU Int* 2002; 89(Suppl 2):64.
18. Piro Brosca C, Martín Osorio JA. Epispadias severos: Técnica de Mitchell. *Cir Pediat* 2003;16: 193-6.
19. Caione P, Capozza N, Lais A. Periurethral muscle complex reassembly for extrophy epispadia repair. *J Urol* 2000;164:2062.
20. Ghoneimi A. Functional outcome and specif complications of gastrocystoplasty for failed bladder Extrophy closure. *J Urol* 1998;160(2)1186-9.
21. Urqubart A. Pubic Symphysis repair strength in simulated bladder extrphy using a sheep model. *Urology* 1998;52(2):336-48.
22. Brue Ziere J. Implantation uretero colique chez l'enfant. Results tardifs. *Ann Urol (Paris)*1995; 29(4):258-4.

SUMMARY

We present a case of an infrequent bad formation of the urogenital tract of difficult and complicated treatment in the Urology and Orthopaedics sphere. It is necessary to begin its surgical procedure before the patient arrives to the age of one year. We present 6 cases, reported during the last 38 years (from January 1969 to January 2007) at Matanzas Paediatric Hospital; only 4 of them were operated in our service using the O`Phelan technique. 3 of the patients presented a post-surgery urinary incontinence. The 4 th patient was object of a ureteral sigmoidostomy. In our study we assessed the utility of this technique and of its realization at a time before the children are one year old.

MeSH Terms:

BLADDER EXSTROPHY/surgery
UROGENITAL ABNORMALITIES/surgery
OSTEOTOMY/methods
SURGICAL PROCEDURES, OPERATIVE /methods
HUMAN
INFANT NEWBORN

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Fong Aldama F, Álvarez Núñez R, Santana Valera R, Toledo Martínez E, García Sosa N. Extrofia Vesical. Difícil y complicado tratamiento em el campo de la Urología Ortopedia. Rev méd electrón[Seriada en línea] 2007; 29(2). Disponible en [URL:http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/año%202007/vol2%202007/tema06.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/año%202007/vol2%202007/tema06.htm) [consulta: fecha de acceso]