



Manejo ortopédico actual de la extrofia vesical: reporte de un caso

Adriana Ivette Castañeda-Martínez,* Juan Agustín Valcarce-León,**

Hospital de Ortopedia Unidad Médica de Alta Especialidad, Dr. Victorio de la Fuente Narváez, IMSS.

RESUMEN

El tratamiento del recién nacido con extrofia vesical continúa siendo uno de los retos más difíciles en el campo de la urología y de la ortopedia, tratándose de una infrecuente malformación que representa la anomalía urológica más significativa compatible con la vida. Se reporta el caso de paciente femenino de nueve meses de edad con diagnóstico de extrofia vesical y diástasis de sínfisis de pubis, a quien se realiza manejo quirúrgico multidisciplinario mediante cierre de sínfisis de pubis y reconstrucción genital.

Nivel de evidencia: V

Palabras clave: Complejo extrofia-epispadias, recién nacido, osteotomía.

(Rev Mex Ortop Ped 2018; 1:44-48)

SUMMARY

The treatment of the newborn with bladder extrophy continues to be one of the most difficult challenges in the fields of urology and orthopedics, being an infrequent malformation that represents the most significant urological abnormality compatible with life. We report the case of a nine months old female patient diagnosed with bladder extrophy and pubic symphysis diastasis who underwent multidisciplinary surgical management by closing the pubic symphysis and genital reconstruction.

Evidence level: V

Key words: Extrophy-epispadias complex, newborn, osteotomy.

(Rev Mex Ortop Ped 2018; 1:44-48)

INTRODUCCIÓN

El complejo extrofia-epispadias (CEE) representa un espectro de malformaciones genitourinarias con diferentes grados de gravedad, que incluye desde el epispadias (E) y la extrofia vesical clásica (EVC) hasta la más compleja extrofia de cloaca (EC).¹

La incidencia de todo el espectro CEE es de dos por cada 100,000 nacimientos, con una mayor proporción global de varones afectos. La EVC ocurre en uno de cada 10 a 50,000 nacimientos, mientras que la EC en uno por cada 250,000. Es una de las peores anomalías del tracto urogenital, ya que la continencia

urinaria está comprometida por los déficits neurológicos y anatómicos que son parte de esta compleja anomalía.^{2,3}

El CEE, se origina por una falla congénita de fusión de los tejidos de la línea media del cuerpo, siendo la anomalía principal el desarrollo anormal de la parte inferior de la pared abdominal, con una placa vesical evaginada (PVE), o bien, una placa uretral abierta en caso de los varones o una hendidura en las mujeres (E).⁴

El CEE es originado por un desarrollo excesivo o engrosamiento de la membrana cloacal, que impiden la migración de células mesodérmicas a lo largo de la línea media infraumbilical, que daría paso al desarrollo de la parte inferior de la pared abdominal y canales anorrectal y urogenital. El momento de la ruptura determina la gravedad de la malformación, siendo a más temprana ocurrencia del defecto mayor severidad. La causa subyacente sigue siendo desconocida.⁵

Las malformaciones ortopédicas encontradas en estos casos comprenden la diástasis de la sínfisis pubiana, segmento isquiopúblico de la pelvis 30% más corto, con rotación externa de los segmentos anterior

* Residente de tercer año en Ortopedia y Traumatología, Hospital de Ortopedia y Traumatología «Dr. Victorio de la Fuente Narváez», Ciudad de México.

** Cirujano Ortopedista adscrito al Servicio Ortopedia Pediátrica, Hospital de Ortopedia y Traumatología «Dr. Victorio de la Fuente Narváez», Ciudad de México.

y posterior de la pelvis y la consiguiente rotación externa de los acetábulos.

En caso de no recibir tratamiento, los pacientes con EVC progresan la diástasis pélvica de un valor promedio al nacimiento de 4 hasta 8 cm a los 10 años, comparado con la media normal de 6 mm en todas las edades.^{6,7}

El manejo multidisciplinario de estos pacientes se exemplifica en el siguiente caso de paciente femenino de nueve meses de edad, a quien se realizó en un solo acto operatorio el cierre de la pelvis ósea y reconstrucción urogenital. Los objetivos del tratamiento son el obtener un cierre seguro de la pared abdominal, conseguir la continencia urinaria conservando la función renal y, finalmente, lograr una reconstrucción genital funcional y estética adecuada.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de nueve meses de edad, con diagnóstico al nacimiento de extrofia vesical clásica acompañada de diástasis de sínfisis de pubis.

Como antecedentes de importancia, originaria de la Ciudad de México, producto de gesta II, control prenatal desde el primer trimestre, dos ultrasonidos obstétricos referidos como normales, obtenida por vía vaginal a las 38 semanas de gestación, peso al nacer de 2.700 kg, talla 49 cm.

Alérgicos, traumáticos, quirúrgicos y transfusionales negados. Cariotipo 46 XX.

Se manifestó una malformación evidente al momento del nacimiento, siendo un defecto de formación en la etapa de gestación, con el diagnóstico de extrofia vesical, presentando desarrollo anormal de la parte inferior de la pared abdominal observándose defecto genitourinario con extrofia vesical clásica acompañado de cambios anátomicos en la pelvis con diástasis de la sínfisis pélvica y rotación ilíaca externa (Figura 1).

Referida al Servicio de Ortopedia Pediátrica a los dos meses de edad para determinar tratamiento, se le realizan estudios radiográficos demostrándose apertura de la sínfisis pubiana de 4 cm, desplazamiento lateral, retroversión acetabular y rotación externa de ambas caderas (Figuras 2 y 3).

Se decidió manejo conjunto por ortopedia pediátrica y urología en un solo acto quirúrgico mediante osteotomía ilíaca bilateral tipo O'Phelan, osteotomía tipo Salter, cistorrafia, cistostomía y neouretroplastia, completando el cierre de sínfisis de pubis con colocación de fijadores externos para disminuir la tensión de la pared abdominal y realizando el montaje final



Figura 1. Extrofia vesical previa a evento quirúrgico.



Figura 2. Corte axial de tomografía computarizada con diástasis de sínfisis pubiana de 4 cm.



Figura 3. Reconstrucción en tomografía computarizada, observándose desplazamiento lateral, retroversión y rotación externa acetabular.

y definitivo bajo control fluoroscópico, finalmente se colocó aparato de fibra de vidrio tipo Batchelor con tracción continua con 500 g y elevación de miembros pélvicos a 45 grados (*Figuras 4 y 5*).

Como hallazgos transquirúrgicos se reportó diástasis de anillo pélvico y de síntesis de pubis de 50 mm, capacidad vesical aproximada de 60 cm³, ambos uréteres normoinsertos, vejiga con mucosa

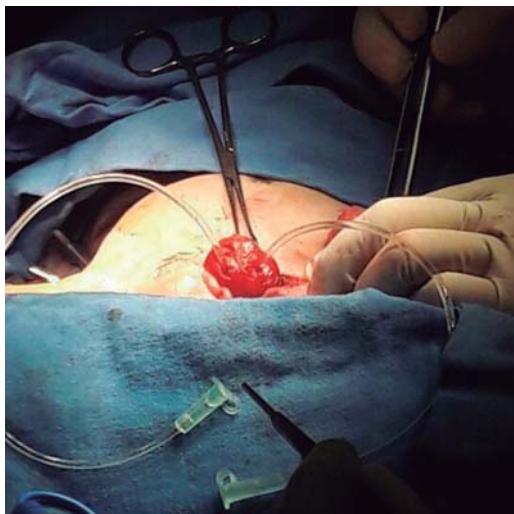


Figura 4. Reconstrucción genitourinaria mediante cistorrafia.



Figura 5. Colocación de fijadores externos y cierre de síntesis de pubis.

hipertrófica friable, vagina y ano normal, sangrado transquirúrgico aproximado de 100 cm³, sin mayores complicaciones.

Ingresó a Servicio de Terapia Intensiva Pediátrica a su evolución postquirúrgica inmediata y mediata, siendo favorable en general, manteniéndose bajo sedación, analgesia e intubación orotraqueal por seis días sin complicaciones (*Figura 6*).

Cursando con evolución postquirúrgica favorable, se valoran radiografías de pelvis de control postquirúrgico entrada y salida, en las que se observan diástasis de síntesis del pubis de 22.3 mm (*Figura 7*).

Dos semanas posteriores al evento quirúrgico, la paciente con evolución estable, tolerando vía oral, uresis normal por sondas de ureterostomía, cistostomía y transuretral. Fijadores externos fijos, fibra de vidrio tipo Batchelor bien tolerada, con tracción continua y elevación de extremidades inferiores.

Finalmente, se retiraron fijadores externos y fibra de vidrio a las ocho semanas posterior a cirugía, previa realización de estudio radiográfico de pelvis, donde se observó adecuada consolidación (*Figura 8*).

A seis meses del evento quirúrgico, la paciente cursó con evolución favorable, observándose en último estudio radiológico de pelvis distancia de síntesis de pubis de 18 mm.



Figura 6. Paciente en postquirúrgico inmediato con inmovilización de miembros pélvicos con aparato de fibra de vidrio tipo Batchelor.

DISCUSIÓN

El abordaje para la resolución de esta compleja patología debe ser multidisciplinario, 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 pública por el cirujano ortopédico en el mismo acto operatorio.

En 1963, O'Phelan informó buenos resultados luego de la osteotomía ilíaca posterior bilateral,⁸ y más tarde, en 1977, modificó su técnica de alambrado. Actualmente, la osteotomía se realiza a través del mismo abordaje que la reparación de la vejiga con un menor sangrado adicional, aportando



Figura 7. Radiografía de pelvis en postquirúrgico inmediato, con colocación de fijadores externos.



Figura 8. Radiografía de pelvis a las ocho semanas de postquirúrgico, con diástasis de sínfisis pública de 22 mm.

mayor superficie de contacto y margen de seguridad para la colocación de los clavos Schanz supraacetabulares.⁴

El primer tiempo intraoperatorio lo realiza el cirujano ortopédico, con la estabilización y el cierre transitorio del 50% de ambas hemipelvis, continuando el cirujano urológico con la reconstrucción plástica de la lesión y pared abdominal. En un segundo tiempo del mismo acto quirúrgico, se completa el cierre de la sínfisis con el montaje definitivo del tutor.

La reparación de la extrofia vesical comprende una serie de operaciones. El cierre inicial de la vejiga se completa dentro de las 72 horas posteriores al nacimiento. Si se demora, se requieren osteotomías pélvicas para facilitar el cierre exitoso de la pared abdominal y permitir que la vejiga se encuentre dentro de un anillo pélvico cerrado y con soporte.⁹

La osteotomía pélvica combinada del segmento innomado y vertical del ilíaco presenta ventajas sobre la técnica convencional previa, en la que destaca permitir al cirujano urólogo la flexibilidad del diafragma urogenital y realización de neouretroplastia, una menor pérdida de sangre, mejor aposición y movilidad de las ramas púbicas al momento del cierre y permitir la colocación del fijador externo bajo visión directa, asegurar el fijador externo en niños mayores a seis meses y evitar voltear al paciente durante la cirugía de posición prona a supino.^{4,10,11}

En las últimas décadas, se puede constatar los criterios de realizar precozmente el tratamiento quirúrgico antes del primer año de vida, así como tratar de resolver en un solo acto quirúrgico el cierre de la pelvis ósea y reconstrucción genitourinaria para un mejor pronóstico.

Referencias

1. Ebert AK, Reutter H, Ludwig M, Rösch WH. The exstrophy-epispadias complex. *Orphanet J Rare Dis.* 2009; 4: 23.
2. Lattimer JK, Smith MJ. Exstrophy closure: a followup on 70 cases. *J Urol.* 1966; 95(3): 356-359.
3. Evans JA, Darvill KD, Trevenen C, Rockman-Greenberg C. Cloacal exstrophy and related abdominal wall defects in Manitoba: incidence and demographic factors. *Clin Genet.* 1985; 27(3): 241-251.
4. Candia-Tapia J, Fiscina S, Miscione H. Modificación de la osteotomía innomada clásica para el cierre de la extrofia vesical. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol.* 2007; 72(2): 130-133.
5. Stuhldreher PP, Inouye B, Gearhart JP. Exstrophy-epispadias complex. *Curr Bladder Dysfunct Rep.* 2015; 10(3): 227-232.
6. Purves JT, Gearhart JP. Pelvic osteotomy in the modern treatment of the exstrophy-epispadias complex. *EAU-EBU Update Series.* 2007; 5(1): 188-196.

7. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am.* 1995; 77(2): 177-189.
8. O'Phelan EH. Iliac osteotomy in exstrophy of the bladder. *J Bone Joint Surg Am.* 1963; 45(7): 1409-1422.
9. Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series. *J Pediatr Urol.* 2007; 3(4): 311-315.
10. Wild AT, Sponseller PD, Stec AA, Gearhart JP. The role of osteotomy in surgical repair of bladder exstrophy. *Semin Pediatr Surg.* 2011; 20(2): 71-78.
11. Riaz S, Sarwar S, Umar M. Fixation of bilateral pelvic osteotomies with external fixator in exstrophy bladder complex. *J Pak Med Assoc.* 2005; 55(12): 537-539.

Correspondencia:

Dra. Adriana Ivette Castañeda Martínez
Bouche 5421-16 Residencial Andalucía,
Cd. Juárez, Chihuahua.
Tel: 55 1811 3595
E-mail: ivette.castaneda.mtz@gmail.com