

## Extrofia vesical en edad adulta. ¿Vida normal después de la reconstrucción total?

Giordano Bruno Espinosa Chávez\*

### RESUMEN

Se reporta el caso de una paciente femenina que nació con extrofia vesical clásica, en quien fue realizado cierre vesical primario, con uso de osteotomía clásica posterior a los dos años de edad, esta paciente evolucionó con incontinencia urinaria, y a los 11 años de edad se realizó reconstrucción urinaria que consistió en osteotomía anterior o innominada, reimplante ureteral bilateral tipo Cohen, plastia de cuello vesical y cistoplastia de aumento con segmento gástrico. La paciente alcanzó continencia urinaria parcial con periodos de 30-40 minutos secos a tres meses de la cirugía reconstructiva. La paciente estuvo bajo entrenamiento de la musculatura perineal y pélvica por tiempo indefinido. Se presentó a los 22 años de edad con continencia urinaria total con episodios secos de tres a cuatro horas y micción espontánea voluntaria normal y con incapacidad para actividad sexual. Fue sometida a vaginoplastia y evolucionó satisfactoriamente, iniciando actividad sexual sin problemas a los dos meses del postoperatorio. Actualmente, de 24 años de edad, lleva una vida normal, con continencia urinaria normal y actividad sexual normal en espera de embarazo.

**Palabras clave:** Extrofia vesical clásica, osteotomía, incontinencia urinaria, vaginoplastia.

### ABSTRACT

*We report a feminine patient case, who was born with classic vesical extrophy and treated with primary vesical closing, later using classic osteotomy when she was two years old, this patient evolved with urinary incontinence, and when she was 11 years old, an urinary reconstruction was made consisted of previous osteotomy or innominate, ureteral bilateral reimplant Cohen type, vesical neck plasty and segment gastric increase citoplasty. The patient reached partial urinary continencia with periods of 30-40 dry minutes three months after the reconstruction surgery. The patient was under training of the perineal and pelvic musculature per indefinite time. She appeared at 22 years of age with total urinary continence with dry episodes of three to four hours and normal voluntary spontaneous micturition and with incapacity for sexual*

---

\* Urólogo Pediatra. Servicio de Cirugía Pediátrica. División Urología Pediátrica, Hospital General de Zona No. 33, IMSS, Monterrey, N.L.

*activity. She was treated with vaginoplasty evolving satisfactorily, initiating sexual activity without problems two months of post surgery. At the moment of 24 years of age she has a normal life, with normal urinary continence, and normal sexual activity awaiting pregnancy.*

**Key words:** *Classic vesical extrophy, osteotomy, urinary incontinence, vaginoplasty.*

## INTRODUCCIÓN

Extrofia vesical es una malformación congénita rara, con incidencia de un caso en 30,000 a 50,000 nacidos vivos, más frecuente en el sexo masculino en relación 3:1 con respecto al sexo femenino. Clínicamente sus características anatómicas son variables desde la forma más simple hasta la más compleja como lo es la extrofia cloacal. Básicamente tienen la vejiga expuesta a través de un defecto en cuña de la pared abdominal infraumbilical. Con separación del pubis y de los músculos del diafragma urogenital y abdomen, con genitales duplicados o bífidos, asociados frecuentemente con otras alteraciones de la columna vertebral, esófago, tráquea, corazón y riñones, entre algunas otras. Es un gran reto en lo que a su tratamiento quirúrgico se refiere por la complejidad de las estructuras anatómicas involucradas. Una de las metas a alcanzar es el cierre del anillo óseo pélvico, para reconstruir la vejiga con un mecanismo de continencia ortotópico eficaz, adecuada capacidad vesical y transformar los genitales a su normalidad. Sin embargo, es difícil de lograr hasta por expertos en la materia. El tratamiento clásico es por etapas quirúrgicas:

1. Cierre vesical primario con o sin osteotomía.
2. Plastia de cuello vesical con reimplante ureteral como mecanismo de continencia urinaria.
3. Plastia de epispadias con elongación de los cuerpos cavernosos.

Existen reportes actualmente con uso de derivaciones urinarias continentes o incontinentes, que prácticamente condenan al paciente a uso de aparatos de recolección urinaria y/o cateterismo vesical periódico. Este tipo de derivaciones debe de elegirse exclusivamente en casos complicados por múltiples operaciones previas y debe intentarse una reconstrucción urinaria total anatómica

para convertir al paciente en una persona casi normal.

Presentamos el caso clínico de una paciente del sexo femenino que nació con extrofia vesical clásica sometida a reconstrucción urinaria, ósea y genital con excelentes resultados funcionales y estéticos.

## CASO CLÍNICO

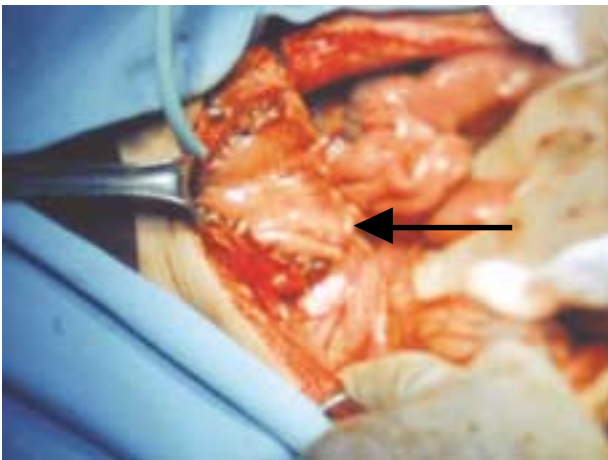
Se trata de paciente femenina que nació con extrofia vesical clásica, quien permaneció sin manejo quirúrgico hasta los dos años de edad (*Figura 1*). A los dos años de edad se realizó cierre vesical primario con osteotomía clásica posterior y clínicamente con incontinencia urinaria total evolucionó hasta los 11 años de edad, efectuando reimplante ureteral bilateral tipo Cohen, plastia de cuello vesical tipo Young-Dees-Leadbetter y osteotomía innominada anterior con colocación de tensores tubulares tipo AO, cistoplastia de



**Figura 1.** Extrofia vesical clásica, se observa la vejiga expuesta por un defecto triangular de la pared abdominal, con epispadias y cuello vesical ausente.



**Figura 2.** Reconstrucción del cuello vesical tipo Young-Dees-Leadbetter (flecha de abajo) y reimplante ureteral bilateral tipo Cohen (par de flechas de arriba). En paciente con extrofia vesical de dos años de edad.



**Figura 3.** Gastrocistoplastia de aumento, en paciente con extrofia vesical, nótase el segmento gástrico (flecha).

aumento con segmento gástrico, además de reconstrucción de pared abdominal, perineal y genital (*Figuras 2, 3 y 4*). La paciente evolucionó satisfactoriamente en el periodo postoperatorio y con maniobras de entrenamiento para reforzar la musculatura perineal y alcanzó continencia urinaria por periodos de 30 a 40 minutos. La paciente cambió de lugar de residencia y se presentó hasta hace tres años, clínicamente con continen-

cia urinaria total con episodios secos de tres a cuatro horas y micción voluntaria espontánea normal. La paciente fracasó en su matrimonio a la edad de 17 años por incapacidad para la actividad sexual, siendo imposible la penetración genital por su cónyuge. Presentaba menstruación cíclica periódica cada 30 días. Fue sometida a evaluación clínica bajo anestesia encontrando estenosis del introito vaginal con vagina amplia terminando en su fondo con el cuello uterino de características normales. Fue sometida a plastia vaginal con éxito. Actualmente se encuentra con continencia urinaria total. Su actividad sexual es



**Figura 4.** Resultado estético postoperatorio en reconstrucción total por extrofia vesical.



**Figura 5.** Resultado estético en la edad adulta, de femenino reconstruido con extrofia vesical.



**Figura 6.** Resultado radiológico postoperatorio tardío, placa AP de pelvis con cierre completo de la sínfisis púbica (izquierda), urografía excretora con tracto urinario superior e inferior normal (derecha).

normal. Estéticamente con genitales externos centrales y simétricos con línea de implantación del vello púbico ginecoide (*Figura 5*). Radiológicamente tracto urinario normal, sin repercusión urodinámica con cierre completo de la sínfisis del pubis (*Figura 6*).

#### COMENTARIOS O CONCLUSIONES

Extrofia vesical es una malformación congénita rara que consiste en exposición de la vejiga abierta a través de un defecto en cuña de la pared abdominal anterior e inferior con separación extrema de la sínfisis púbica acompañada ésta con diastasis de los músculos abdominal y del periné, consecuentemente bifalia o genitales bífidos. Representa un gran desafío en cuanto al tratamiento quirúrgico se refiere, por la complejidad anatómica y revelado por alta tasa de complicaciones posquirúrgicas. El cierre vesical con o sin osteotomía en etapas de recién nacido es el tratamiento inicial, seguido por creación de mecanismo urinario de continencia urinaria por reconstrucción del cuello vesical y reimplante indicado aproximadamente a los dos o tres años, edad

promedio que se alcanza la madurez fisiológica adquiriendo continencia urinaria, por último plastia de elongación de cuerpos cavernosos y de la uretra en el sexo masculino. Esto puede acompañarse de cistoplastia de aumento, osteotomía anterior, etc., según las condiciones clínicas del paciente. La derivación urinaria con o sin mecanismo de continencia ha sido descrita ampliamente, es exponer al paciente a una serie de complicaciones ajenas a la compleja malformación presente. El presente caso representa la corrección quirúrgica por etapas de extrofia vesical con éxito, por un equipo multidisciplinario de médicos que llevan trabajando conjuntamente desde hace 13 años, actualmente se han reconstruido 42 pacientes con extrofia vesical y sus variantes, por especialistas de Cirugía Pediátrica, Ortopedia Pediátrica, intensivista pediatra, pediatra y urólogo pediatra. Recomendamos ampliamente trasladar al recién nacido con extrofia vesical al hospital con experiencia conocida en resolver estos desafortunados pacientes, para su reconstrucción quirúrgica exitosa.

#### REFERENCIAS

1. Jeffs RD, Guice SI, Oesch I. The factors in successful exstrophy closure. *J Urol* 1982; 127: 974.
2. Ansell JS. Surgical treatment of exstrophy of the bladder with emphasis on neonatal primary closure: personal experience with 28 consecutive cases treated at the University of Washington Hospitals from 1962 to 1977: techniques and results. *J Urol* 1979; 121: 650.
3. Allen TD, Husmann DA, Boholz RW. Exstrophy of the bladder: primary closure after iliac osteotomies without or external or internal fixation. *J Urol* 1992; 147: 438.
4. Jeffs RD. Exstrophy, epispadias and cloacal and urogenital sinus abnormalities. *Ped Clin N Amer* 1987; 34: 1233.
5. Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD. Anterior innominate osteotomies for failed or late closure of bladder exstrophy. *J Urol* 1991; 146: 137.
6. Gonsalbez R, Padron OF, Singla AH, Woodard JR, Gallo-way NTM. The gastric augment single pedicle tube catheterizable sotma: A useful adjunct to reconstruction of the urinary tract. *J Urol* 1994; 152: 20056.