



Extrofia vesical; reporte de un caso

Castillo-González JM, Navarrete-Salinas E, Castillo Chavira G, Aragón-Tovar AR*, Camacho Trejo VF



■ RESUMEN

Antecedentes: La extrofia vesical es una patología ocasionada por el fallo en el desarrollo de la membrana cloacal, descrita desde la antigüedad y con alto riesgo de recurrencia familiar. Los neonatos son intervenidos con buenos resultados para la función vesical y continencia durante el periodo neonatal. Ocasionalmente un paciente con estas características llega a la edad adulta sin haber recibido atención médica adecuada. Se presenta un caso de una femenina que inicia su manejo en la edad adulta.

Caso clínico: Femenina con diagnóstico de extrofia vesical clásica, la cual nunca recibe atención adecuada, iniciando su evaluación a los 40 años, cursando además con embarazo normo evolutivo atendido por cesárea. Debido a los cambios en la mucosa vesical y por las condiciones socioeconómicas de la paciente, se propone la cistectomía simple y conducto ileal, no siendo candidata a procedimiento de reservorio continente.

Conclusiones: Es necesario conocer esta patología que aun plantea muchos retos en su manejo, presentando una alta morbilidad.

Palabras clave: extrofia vesical, cierre primario, cierre secundario.

■ ABSTRACT

Background: Exstrophy of the bladder is a pathology caused by developmental defect in the cloacal membrane. Described since antiquity, it is a disease with a high degree of family-related recurrence. Surgical intervention in newborns provides good results in bladder function and continence during the neonatal period. Occasionally patients presenting with this pathology reach adulthood without having received the proper medical attention. The case of a female patient whose treatment began in adulthood is presented.

Clinical case: A female patient diagnosed with untreated exstrophy of the bladder at 40 years of age while completing a normal pregnancy ending in cesarean section is presented. Due to the changes in the bladder mucous membrane and taking into account the socioeconomic condition of the patient, simple cystectomy and ileal conduit were proposed. The patient was not a candidate for continent reservoir procedure.

Conclusions: It is necessary to be familiar with this pathology in which there are still many management challenges as well as a high morbidity.

Key words: Exstrophy of the bladder, Primary closure, Secondary closure.

Departamento de Urología. Hospital de Especialidades, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25. Monterrey, NL. Instituto Mexicano del Seguro Social. *Jefe del Departamento de Urología.

Correspondencia: Río Grijalva No. 246 Altos, Col Mitras Norte. Monterrey, Nuevo León. C.P. 64320. Tel. +8112147288. Correo electrónico: jcastillo_glez@hotmail.com

■ INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una patología que aun presenta muchos retos en su manejo quirúrgico, ya que de esto depende llevar a una función adecuada a la vejiga, para favorecer su vaciado y continencia y así disminuir su morbilidad. En el periodo neonatal al momento del diagnóstico, se brinda asesoría a los padres y se programa su reparación en varias etapas. Tiene un alto índice de éxito estético-funcional.

■ CASO CLÍNICO

Femenina de 40 años de edad, casada, analfabeta, residente de una colonia en la periferia de Monterrey, Nuevo León, sin antecedentes de importancia. La paciente fue diagnosticada con cuadro de extrofia vesical clásica al nacimiento, por el bajo nivel socioeconómico familiar y su entorno, nunca busco ayuda para su manejo. Menciona usar pañal desde la infancia, y cubrir la vejiga con paños ásperos, no húmedos, los cuales al momento de retirarlos provocaban sangrado y ulceraciones, tolerando estas circunstancias desde hace 40 años.

Refiere su matrimonio en 2000, y meses después se embaraza, presentando una evolución normal. Durante la gestación, el esposo consigue empleo y logra asegurar a su familia en una institución gubernamental de salud (IMSS) siendo atendida y programada para cesárea en la semana 38 de gestación (ante la sorpresa de médicos ginecólogos tratantes del caso).

Posterior al embarazo y conseguir ser derechohabiente del IMSS, busca atención médica canalizándose a varias especialidades médicas donde además se le diagnostica reflujo gastroesofágico, ameritando endoscopia la cual reporta esofagitis y gastropatía del antro aguda, además de hernia hiatal por deslizamiento de 3 cm. Se manejó con inhibidor de la bomba de protones y cambio en su dieta.

Se envió a la consulta de urología por médico familiar con diagnóstico de incontinencia. Se atiende en consulta de primera vez, donde se corrobora el cuadro de extrofia vesical y se lleva a cabo una sesión en el departamento para la discusión del caso (**foto 1**).

La paciente es obesa, de 87 kg de peso, con 1.52 cm de estatura. A la exploración física general no presenta otras alteraciones. En el apartado genitourinario, se encuentra la extrofia vesical clásica, con medidas de 13x17 cm de diámetro, con paredes ulceradas y sangrantes, paredes rugosas y ásperas, sin lesiones exofíticas o polipoideas. Con base el trigono, el cual está edematizado e hiperémico, se pueden observar ambos meatos ureterales con eyaculación de orina clara.

Inferior al trigono sobresale el cervix uterino, presentando un exudado blanquecino, espeso. Aprecian clitoris bifido y la ausencia de canal vaginal. Hay



Foto 1. Aspecto de la vejiga al momento de la atención médica. Donde se aprecia la zona ulcerada y sangrante, además de las alteraciones genitales.

formación de labios mayores y un vestigio de labios menores, perine sin alteraciones, ano y esfínter anal sin alteraciones.

Los paraclínicos no reportan alteraciones. El exudado del cervix reporta *Cándida sp.* Se pide un ecosonograma, el cual reporta un riñón derecho de 10x4.7 cm, y un riñón izquierdo de 9.0x4.5 cm, ambos sin alteraciones morfológicas, ecográficamente homogéneos. No se efectúa urografía excretora. Se realiza un consenso sobre el caso para definir su manejo, proponiéndose realizar cistectomía simple y conducto ileal. Lo anterior se consideró porque la extrofia vesical presenta alto riesgo de metaplasia y no es factible a su edad. También por sus condiciones socioeconómicas realizar algún procedimiento de reservorio continente.

Se realiza cistectomía simple en conjunto con cirugía plástica y un conducto ileal, dejando los ureteres libres dentro del mismo. Se realiza apendicetomía profiláctica. Se continúa el procedimiento por parte de cirugía plástica, quienes cierran la pared abdominal con colgajos pediculados y la formación de una neovagina con colgajos de los labios menores, con tan sólo 3 cm de canal vaginal. Regreso a las tres semanas con salida de orina por la herida del *penrose*. Se explora y se encuentra una dehiscencia de la anastomosis uretero-ileal, la cual se repara y se dejan ambos ureteres con catéteres de alimentación para su drenaje externo temporal. Se egresa a los 10 días, sin fuga urinaria y con gasto urinario por el conducto ileal de 2,300 mL al día. Continúa en vigilancia en consulta externa del hospital.

■ DISCUSIÓN

La extrofia vesical fue descrita desde el 2000 a.c. en Babilonia. Se realizó la primera descripción por Von Grafenberg en 1597 y en 1748 Mowat describe de una forma más detallada del defecto. Tiene una incidencia

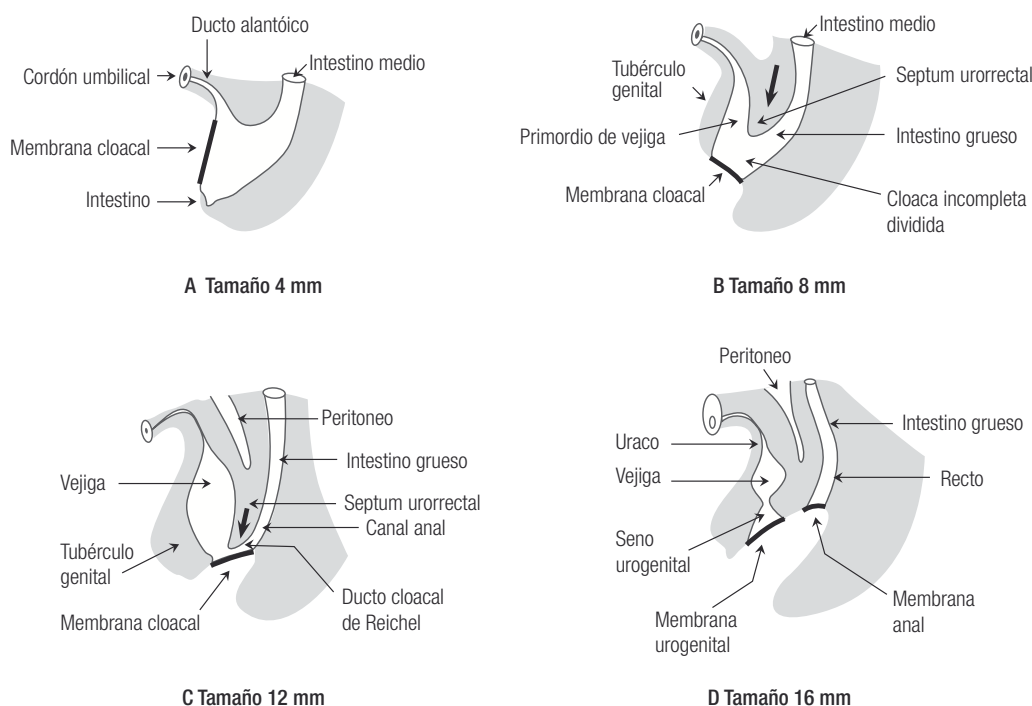


Figura 1. Desarrollo de la región caudal del embrión.

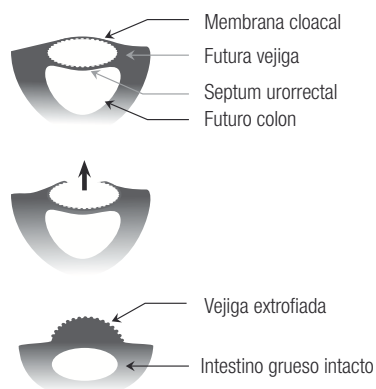


Figura 2. Desarrollo de la membrana cloacal.

de 1:36,000. Su relación hombre-mujer es de 2.3:1, y el riesgo de recurrencia familiar es de 1 en 100.

En 1968 Marshall y Muecke proponen la teoría en el desarrollo embrionario de la extrofia, proponiendo una ruptura temprana y un fallo en la migración del mesenquima a la membrana cloacal (**figura 1 y 2**).¹

Hay varios factores de riesgo como son la edad paterna avanzada, nivel socioeconómico bajo, ser productos de alguna técnica de reproducción asistida, abortos previos e incluso algunas regiones geográficas.^{1,2}

También se asocia a otras alteraciones que involucran el tracto urinario como las epispadias, defectos en la columna, alteraciones intestinales, ano imperforado y onfalocele. Asimismo, pueden cursar con alteraciones renales y ureterales, acortamiento en el tamaño del pene y criptorquidea.^{1,2}

Las características de la extrofia vesical son la ausencia de la pared anterior del abdomen, la ausencia de la pared anterior de la vejiga y la ausencia de la uretra posterior. Hay una diástasis importante de la sínfisis del pubis y rotación externa de la pelvis.

El diagnóstico prenatal se sospecha por los hallazgos del ultrasonido, como son la ausencia del llenado vesical del producto, situación baja en la posición del ombligo, genitales diminutos y separación de las ramas del pubis. Cuando alguno de estos datos aparece, deben completarse las imágenes con ultrasonido de alta resolución en tiempo real, resonancia magnética y la determinación del sexo fenotípico, además de la evaluación obstétrica de rutina.³

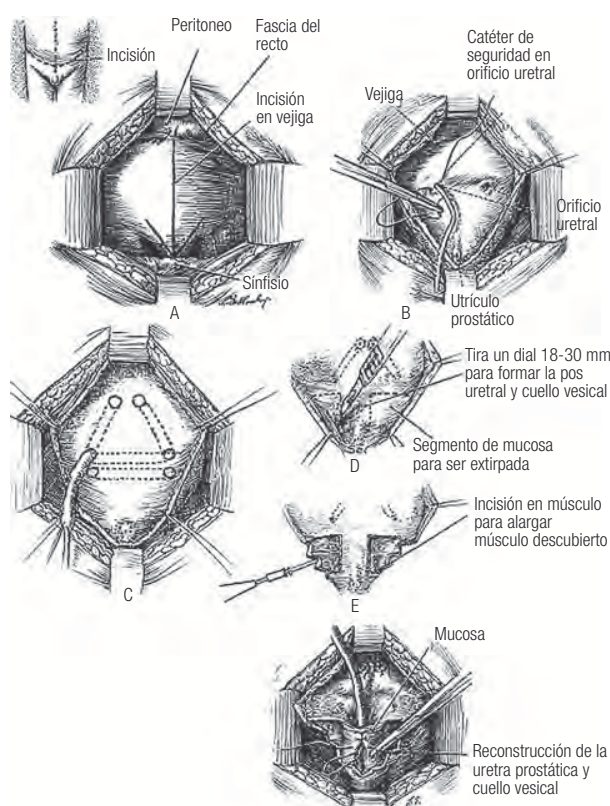


Figura 3. Técnica de Young-Dess-Leadbetter, para cierre por etapas.

Después de su evaluación se procede al cierre quirúrgico teniendo en cuenta estos lineamientos que aumentan la tasa de éxito: la vejiga herniada y la uretra deben ser recolocadas dentro del anillo pélvico, correcta aproximación de la musculatura pélvica sobre el cuello vesical y la uretra, así como de las estructuras óseas. Es necesaria una técnica quirúrgica adecuada para mantener la continencia urinaria y preservar la función renal, y por último, la reconstrucción cosmética y funcional del pene y los genitales externos femeninos.⁴⁻⁷

Hay dos escuelas para la reparación quirúrgica; una propone el manejo por etapas, donde el cierre se lleva a cabo en tres etapas, iniciando con el cierre de la vejiga, la pared abdominal y la uretra posterior. En un segundo tiempo, se realiza la reconstrucción del cuello vesical y un procedimiento antirreflujo (técnica de Young-Dess-Leadbetter), y en un tercer tiempo quirúrgico se reparan las epispadias (técnica de Cantwell-Ransley) (**figura 3**).⁶⁻⁸

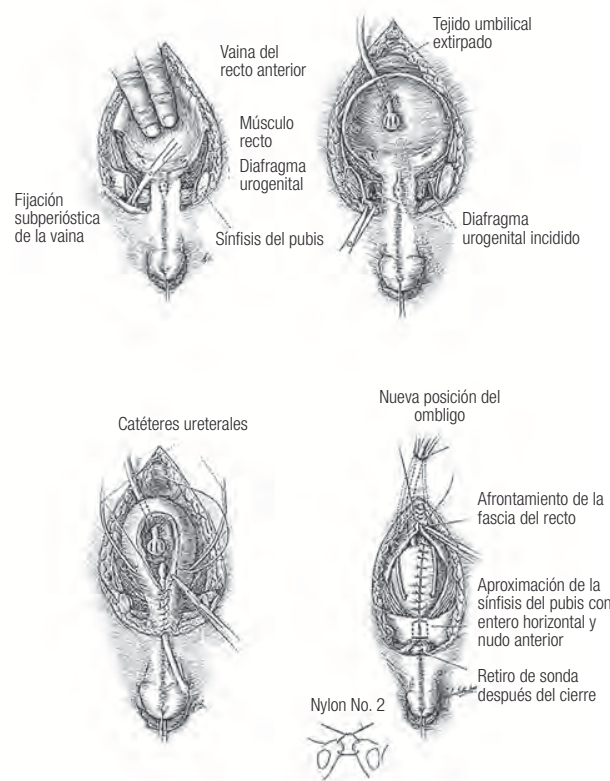


Figura 4. Técnica para cierre de la extrofia vesical y realización de cuello continente.

Otra escuela propone el cierre primario, donde se deben realizar los pasos antes mencionados, pero en un solo tiempo quirúrgico. Varios autores han reportado con el cierre primario mejores resultados en cuanto a función vesical (continencia y capacidad de almacenamiento), ya que este cierre potencia el desarrollo de la vejiga y disminuye el número de casos que requieren una cistoplastia de aumento. Esta técnica quirúrgica debe llevarse a cabo dentro de los seis a 12 meses (**figura 4**).⁷

Otro paso importante en la reparación de las hipospadias son las osteotomías, que en realidad es el paso que asegura la continencia urinaria cuando se logra aproximar la sínfisis púbica y cerrar el anillo pélvico. Esto disminuye la tensión de la pared abdominal. Las osteotomías requieren de cirujanos con experiencia en la mecánica de la caja pélvica. Cuando el procedimiento se plantea antes de las 72 horas de vida extrauterina, sólo se requiere de la aproximación de la sínfisis púbica

y su anclaje con sutura, sin la necesidad de realizar las osteotomías.^{5,8}

Las complicaciones más importantes son la formación de una fístula uretrocutánea, la estenosis uretral, el prolapso vesical, la pérdida de tejidos (cuerpo del pene y glánde) y el reflujo vesicoureteral, el cual puede ocasionar un daño renal subsecuente. La reparación de la extrofia vesical se debe realizar por manos expertas, está contraindicada para el cirujano ocasional.

Cuando las técnicas no han mostrado buenos resultados y se presentan complicaciones urinarias por alteración en el cierre de la vejiga, como fístulas o múltiples intervenciones fallidas, se propone la cistectomía simple con derivación ileal o un reservorio continente, dependiendo del aspecto sociocultural y socioeconómico del paciente.⁵

Se deben considerar los factores psicosociales del paciente, ellos tienen el deseo de ser tratados como personas normales, tener una apariencia normal de sus genitales (y

funcionalidad), previniéndose posteriormente alteraciones psiquiátricas.⁹

BIBLIOGRAFÍA

1. Ambrose SS, O'Brien DP III. Surgical embryology of the exstrophy-epispadias Complex. *Surg Clin North Am* 1974;54(6):1379-90.
2. Dawn MacLellan. Recent Advances in External Genitalia, *Pediatric Clin North Am* 2006;53(3):449-64.
3. Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, Porter K, Guidi C, Madsen K, Maizels M. Prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. *J Urol* 1998;160(3pt 2):1179-81.
4. Hafez AT, El-Sherbiny MT, Shorrab AA, El-Mowafi H *et al.* Complete Primary Repair in children presenting late, and failed initial closure. *J Urol* 2006;175(4 pt 2):1549-52.
5. Gearhart J, Baird AD. The Failed complete repair of bladder exstrophy. *J Urol* 2005;174(4 pt 2):1669-72.
6. Michael Mitchel, *et al.* Bladder Exstrophy Repair. *J Urol* 2005;65:781.
7. Borer JG, Gargollo PC, Hendren WH, Diamond DA, Peters CA, Atala A, Grant R, Retik AB. Early outcome following complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn *J Urol*. 2005;174(4 pt 2):1674-8; discussion 1678-9.
8. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT, Gearhart JP. Surgical repair of bladder exstrophy in the modern era: contemporary practice patterns and the role of hospital case volume *J Urol* 2005;174(3):1099-102.
9. Ben-Chaim J, Jeffs RD, Reiner WG, Gearhart JP. The Outcome of patients with classic bladder exstrophy in adult life. *J Urol* 1996;155(4):1251-2.