

# Embarazo en paciente con extrofia vesical reconstruida con osteotomía, reservorio urinario continente con principio de mitrofanoff, vaginoplastía y utero didelfo

Espinosa-Chávez Giordano Bruno,<sup>1</sup> Urbina-Bernal Luis Carlos,<sup>2</sup> Dávila-Garza Alejandro,<sup>3</sup> Carrillo-Treviño Sergio,<sup>3</sup> Madrigal-Medina Ricardo,<sup>2</sup> García-Rodríguez Miguel Ángel,<sup>2</sup> Garza-Rodríguez Ramiro.<sup>4</sup>



## ■ RESUMEN

La extrofia vesical es una patología ocasionada por el fallo en el desarrollo de la membrana cloacal, con exposición de la vejiga abierta y malformación genital. Descrita desde la antigüedad y con alto riesgo de recurrencia familiar. Los neonatos son intervenidos quirúrgicamente con buenos resultados para la función vesical y continencia, durante el periodo neonatal. Los primeros procedimientos de derivación urinaria y exéresis de la placa vesical fueron evolucionando de la mano de diferentes autores, mejorando o complementando los avances anteriormente descritos, llegando hasta el cierre vesical por etapas y más recientemente, el cierre primario completo. En algunos casos resulta difícil alcanzar la continencia urinaria deseada, y pacientes que llegan

## ■ ABSTRACT

*Bladder extrophy is a pathology caused by developmental failure of the cloacal membrane, with open bladder exposure and genital malformation. It has been described throughout history and there is a high risk of familial recurrence. Neonates undergo surgery with good results for bladder function and continence. The first procedures of urinary diversion and exeresis of vesical plaque have evolved through the work of different authors that have improved and complemented previously described advances, arriving at bladder closure by stages, and more recently at complete primary closure. The desired urinary continence is difficult to achieve in some cases and in patients that have reached adulthood with no previous treatment, and an effective alternative for these cases is the creation of a continent urinary reservoir.*

1 Servicio Urología Pediátrica, Instituto Mexicano del Seguro Social, HGZ 33. Monterrey, N.L., México.

2 Residente de Urología, Instituto Mexicano del Seguro Social, HGZ 33. Monterrey, N.L., México.

3 Servicio de Urología, Instituto Mexicano del Seguro Social, HGZ 33. Monterrey, N.L., México.

4 Servicio de Traumatología y Ortopedia, Clínica Vitro AC. Monterrey, N.L., México.

Correspondencia: Dr. Luis Carlos Urbina Bernal. Av. Rio Grijalva 248 Colonia Mitrás Norte. Monterrey, N.L., México. Teléfono: 811 31 94799. Correo electrónico: luiscarlos\_urbina@yahoo.com.mx

a edad adulta sin tratamiento, una alternativa eficaz es la creación de un reservorio urinario continente.

Presentamos el caso de paciente femenina de 29 años de edad, que nació con extrofia vesical clásica alcanzando la edad adulta sin tratamiento, realizando cistectomía, osteotomía anterior y construcción de un reservorio urinario continente con el principio de *Mitrofanoff*, vaginoplastía, además de útero didelfo.

**Palabras clave:** Extrofia vesical, reservorio urinario, vaginoplastía, útero didelfo, México.

We present the case of a 29-year-old woman born with classic bladder extrophy, in addition to uterus didelphys, that reached adulthood with no treatment. Cystectomy, anterior osteotomy, and continent urinary reservoir with the Mitrofanoff principle were carried out.

**Keywords:** Bladder extrophy, urinary reservoir, vaginoplasty, uterus didelphys, Mexico.

## ■ INTRODUCCIÓN

La 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 2.3:1 con respecto al sexo femenino.<sup>1</sup>

Clínicamente, sus características anatómicas son variables desde la forma más simple hasta la más compleja, como 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.

Además es frecuente genitales duplicados o bifidos, asociados a otras alteraciones de la columna vertebral, esófago, tráquea, corazón y riñones, entre algunas otras.<sup>2</sup>

El tratamiento es netamente quirúrgico y debe realizarse en los primeros años de vida presentando un reto en su manejo, ya que de esto depende llevar una función adecuada a la vejiga. En el periodo neonatal, al momento del diagnóstico se brinda asesoría a los padres y se programa su reparación, por lo que actualmente es excepcional observarla sin corrección en los adultos.<sup>3</sup>

Existen reportes aislados en la literatura médica de casos de extrofia vesical en la edad adulta, y todavía menos casos en pacientes sin tratamiento y asociado a malformaciones uterinas, tales como vagina septada y útero didelfo.<sup>4</sup>

## ■ PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 29 años de edad, la cual acudió a la consulta por incapacidad para realizar actividad sexual y deseo de embarazo.

A la exploración física se apreciaba extrofia vesical con plato vesical de aproximadamente 5 x 5 cm

de diámetro, trigono con meatos ureterales ortotópicos eyaculando orina clara a la visión directa, mucosa vesical blanquecina, defecto triangular de la pared del abdomen así como diastasis púbica, clitoris bifido, vagina con tabique intravaginal prominente (**Figura 1**). Con URO TAC que mostraba intacto el tracto urinario superior (**Figura 2**). Radiográficamente ambos riñones, uréteres normales y diastasis pública de 12 cm (**Figuras 3 y 4**).

Vaginoscopía con vagina doble de 12 cm de longitud, terminando en cérvix normal de cada lado. Histerosalpingografía con útero didelfo (**Figura 4**).

Se realizó en primer tiempo quirúrgico por el Servicio de Ortopedia, osteotomía anterior y colocación de tensores tipo AO, como método de fijación. El segundo tiempo quirúrgico por el Servicio de Urología mediante cistectomía simple, aislamiento de 50 cm de íleon incluido divertículo de Meckel, con posterior apertura de íleon en su borde antimesentérico y remodelación en U (**Figura 5**). Reimplante ureteral con túnel submucoso a nivel de pared de íleon, tubularización de divertículo de Meckel para estoma contínuo con principio de *mitrofanoff*, reimplantándolo por un extremo a íleon y por el otro, como estoma a pared abdominal técnica de VZQ (**Figura 6**).

Se cerró reservorio urinario de manera esférica, posteriormente cierre de la pared abdominal y del anillo pélvico con aplicación de tensores tubulares como método de fijación externa (**Figuras 7 y 8**).

Cateterización ureteral con sondas 8Fr y cistostomía 16Fr, las cuales se retiraron a los 10 días del posoperatorio con evolución satisfactoria. Se retiraron tensores tubulares a las ocho semanas del posoperatorio, y se inició cateterismo limpio intermitente, iniciando rehabilitación física y deambulación al siguiente día.



**Figura 1.** Extrofia vesical, clítoris bífido, así como tabique intervaginal.



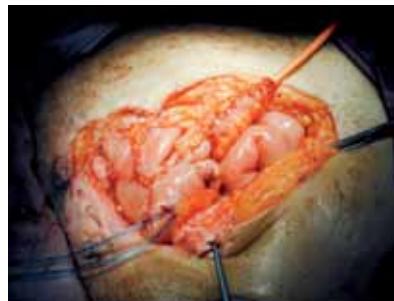
**Figura 2.** Uro TAC, mostrando tránsito urinario superior normal.



**Figura 3.** Diastasis de sínfisis púbica de 12 cm.



**Figura 4.** Histerosalpingografía. Útero didelfo.



**Figura 5.** Derivación urinaria continente de ileón terminal con divertículo de Merkel tubularizado, como estoma utilizando el principio de Mitrofanoff.



**Figura 6.** Estoma en pared abdominal con técnica VZQ.

Se realizó a los tres meses del posoperatorio, plastía vaginal con inicio de actividad sexual cuatro semanas posterior a ésta.

La paciente presentaba amenorrea a los seis meses del procedimiento quirúrgico, se realizó prueba inmunológica de embarazo siendo positiva corroborándose con ultrasonido transvaginal, que mostró embarazo de 7.1 semanas de gestación (**Figura 9**).

## ■ DISCUSIÓN

La extrofia vesical fue descrita desde el 2 000 antes de Cristo en Babilonia, y en 1 748 Mowat describió de una forma más detallada el defecto. Tiene una incidencia de 1 en 36 000, su relación hombre:mujer es de 2.3:1 y el riesgo de recurrencia familiar es de uno en 100.<sup>1</sup>

También se asocia a otras alteraciones que involucran el tránsito urinario como epispadias, defectos en la columna, alteraciones intestinales, ano imperforado y onfalocеле. Asimismo, pueden cursar con alteraciones renales y ureterales, acortamiento en el tamaño del pene y criptorquidia.<sup>2</sup>

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

Representa un gran desafío en cuanto al tratamiento quirúrgico se refiere, por la complejidad anatómica y revelado por la alta tasa de complicaciones posquirúrgicas. El cierre vesical con o sin osteotomía en etapas de recién nacido a las 72 horas, es el tratamiento inicial, seguido por creación de mecanismo urinario de continencia urinaria con reconstrucción del cuello vesical y reimplante indicado aproximadamente a los dos o tres años, edad promedio que se alcanza la madurez fisiológica para adquirir continencia urinaria social.<sup>3</sup>

El tratamiento clásico es por etapas quirúrgicas iniciando por el cierre vesical primario con o sin osteotomía, segundo con plastía del cuello vesical con reimplante ureteral como mecanismo de continencia urinaria y por último, plastía de epispadias con elongación de los cuerpos cavernosos.<sup>4</sup>

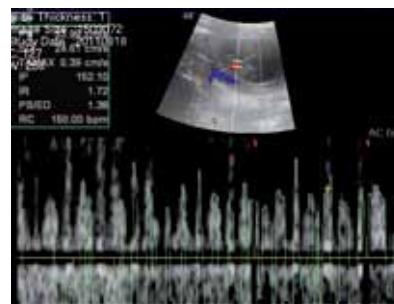
Una de las metas a alcanzar es el cierre del anillo pélvico óseo, indispensable para que las estructuras



**Figura 7.** Tensores tubulares tipo AO.



**Figura 8.** Radiografía simple, se observan tensores tubulares tipo AO, así como cierre de diastasis pélvica.



**Figura 9.** Ultrasonido doppler, embarazo de 7.1 semanas de gestación.

anatómicas separadas migren hacia la línea media, así como facilitar reconstrucción total. La osteotomía ha demostrado valiosa e indispensable utilidad para alcanzar este objetivo. Han sido publicados múltiples reportes que respaldan la utilidad exitosa de la osteotomía, además representa un factor de éxito para alcanzar la reconstrucción y la tan deseada continencia urinaria. Addalen enfatiza que a mayor cierre de la sínfisis del pubis menor de 2 cm de distancia interpública, mayor es el índice de continencia urinaria, permitiendo colocar el cuello vesical reconstruido en intraabdominal y la uretra por debajo del cierre de la sínfisis pública, además permite la reaproximación de la musculatura del diafragma urogenital, que sinérgicamente es indispensable para alcanzar continencia urinaria y fecal.

La osteotomía ilíaca anterior o innominada, descrita por Sponseller en 1991, utilizando tensores tubulares tipo AO como método de fijación externa, ha facilitado la reconstrucción total con gran éxito. De los objetivos a cumplir, son el cierre del anillo pélvico óseo y la reconstrucción de los órganos deformados.

En el recién nacido, este cierre se alcanza en las primeras 72 horas de vida, debido a la elasticidad ósea, sin realizar osteotomía. Sin embargo en los pacientes preescolares o pacientes mayores, este cierre es imposible y requiere obligadamente osteotomía para realizar la reconstrucción anatómica total.<sup>5</sup>

Actualmente, existen reportes con uso de derivaciones urinarias continentes o incontinentes. Este tipo de derivaciones debe 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.

Una extrofia vesical no corregida, junto con el efecto devastador en la vertiente psicosocial de estos enfermos (aislamiento social, impacto negativo sobre la esfera sexual), acarrea una disminución marcada de la expectativa de vida, condicionado por infecciones urinarias recurrentes e insuficiencia renal terminal.<sup>6</sup>

## DERIVACIÓN URINARIA Y EXTROFIA VESICAL

En la mayoría de los niños o de las mujeres premenopáusicas que necesitan derivación urinaria, la enfermedad subyacente es benigna. Entre estas se encuentran las malformaciones complejas, por ejemplo extrofia vesical, vejiga neurógena o vejigas contraídas tras tuberculosis o cistitis intersticial.

Después de haber resuelto los problemas asociados con la continencia urinaria, y que las pacientes hayan alcanzado la pubertad, se vuelven importantes factores como la sexualidad y la fertilidad.

Todas las funciones de la sexualidad femenina pueden ser conservadas si se practican una cistectomía, que mantenga la fertilidad y una derivación urinaria, incluyendo una neovejiga. En consecuencia, se debe respetar el deseo de la paciente de una vida sexual normal.

El primer caso de embarazo en una mujer con una ureterosigmoidostomía fue publicado en 1922, por Knauif. Desde entonces, sólo se han publicado en la literatura médica 252 casos de embarazo, tras derivación urinaria. Solamente uno de cada 10 000 ingresos obstétricos en grandes centros médicos, estaba relacionado con embarazo en pacientes con derivación urinaria.<sup>6</sup>

## ■ CONCLUSIONES

Extrofia vesical es una malformación congénita compleja, que involucra al tracto urinario, sistema musculoesquelético y genitales. El tratamiento es puramente quirúrgico y es un gran reto por la complejidad anatómica.

Una de las metas quirúrgicas a alcanzar es la continencia urinaria, y la reconstrucción de los genitales deformados. Algunos pacientes llegan a la edad adulta sin tratamiento, requiriendo una amplia reconstrucción para tener una vida casi normal.

Una derivación urinaria continente es una alternativa viable usando diferentes segmentos del tubo

digestivo, para lograr continencia urinaria. La reconstrucción genital es obligada en estos desafortunados pacientes antes de alcanzar la pubertad y edad adulta, ya que como todo ser humano, aspiran a tener una pareja, vida sexual activa y buscar un embarazo.

El presente caso es de los escasos reportes aislados en la literatura médica mundial en extrofia vesical clásica, llegando a la edad adulta sin tratamiento, a la cual se le realizó reconstrucción urinaria, ósea y genital con éxito. Además de útero didelfo, culminando en embarazo exitoso.

## REFERENCIAS

1. Beb-Chaim J, Docimo SG, Jeffs RD, et al. Bladder exstrophy from childhood into adult life. *J R Soc Med* 1996;89(1):39P-46P.
2. Castillo-González JM, Navarrete-Salinas E, Castillo-Chavira G, et al. Extrofia vesical; reporte de un caso. *Rev Mex Urol* 2008;68(6):354-358.
3. De la Peña E, Hidalgo J, Villavicencio H, et al. Tratamiento Quirúrgico Del Complejo Extrofia-Epispidias. Revisión y Conceptos Actuales. *Actas Urol Esp* 2003;27(6):450-457.
4. Espinosa CGB. Extrofia vesical en edad adulta. *Rev Mex Urol* 2005;65(3):202-205.
5. Espinosa CGB. Osteotomía para reconstrucción osea, urinaria y genital en extrofia vesical. *Rev Mex Urol* 2005;65(2):118-123.
6. Hautmann RE, Volmer BG. Pregnancy and urinary diversion. *Urol Clin North Am* 2007;34(1):71-88.
7. Espinosa-Chávez GB, Zapata González A, García-Colorado A, et al. Plastia uretra con mucosa bucal y vaginoplastia en un paciente de 15 años de edad. *Rev Mex Urol* 2009;69(6):295-98.
8. Sánchez Contreras J. Corrección quirúrgica de la agenesia vaginal. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74(1):37-47.
9. Woodhouse CRJ. The gynecology of extrophy. *BJU Int* 1999;83(Suppl 3):34-38.