

EXTROFIA VESICAL COMPLETA

Dr. Jorge Aníbal Ramos M.*

Dr. Tulio Galeas**

REPORTE DE UN CASO

INTRODUCCIÓN: Se informa del caso de un neonato, que presentó extrofia vesical completa; entidad que en nuestro país es rarísima.- Al respecto la información que tenemos, es que se han presentado algunos casos aislados pero han sido del tipo incompleto; es decir, que la patología se limita a hipogastrio con abertura de la pared abdominal y exposición de la mucosa vesical quedando intactos los genitales externos.- En el presente caso, además de la exposición de la vejiga, había en la línea media gran separación de los genitales externos, incluyendo escroto; otro hallazgo anatómico que también se encontró en éste paciente fue ano imperforado con fístula recto-perineal.- Esta anomalía frecuentemente es acompañante de éste cuadro, tal como se menciona posteriormente. Por consiguiente éste paciente, es el primer caso que se publica en Honduras, que reúne todas las características antes descritas. Su manejo es arto difícil, pues solo para éste caso en particular, dada su complejidad, es necesario integrar un equipo médico formado por diversos especialistas, tales como: Neonatólogo, cirujano plástico, urólogo, cirujano pediatra, anestesiólogo, etc. etc. lo cual, para los familiares del paciente resulta oneroso; de lo que se deduce que su manejo resulta mejor en un hospital institucional grande y con muchos recursos.

PRESENTACIÓN DEL CASO;

S.E.M. hijo de: (173-550-548) se trata de un recién nacido masculino obtenido por cesárea (indicada por placenta previa), con los siguientes antecedentes: Madre de 27 años de edad, Gesta-3, Para-2, Ab—0; de 38 semanas de gestación por amenorrea, control prenatal adecuado, embarazo cursó sin complicaciones, únicamente al final del mismo, que presentó sangrado transvaginal mode-

* Médico Neonatólogo del I.H.S.S.

** Médico Urólogo del L.H.S.S. y Hospital Escuela.

rado, dos horas antes de la cesárea Un hermanito padece de síndrome nefrótico de etiología desconocida

El día 10-VII-82 a las 4:50 A.M. se efectúa en el hospital del IHSS cesárea bajo anestesia general, bolsa amniótica rota intraoperatoriamente saliendo líquido meconial +, obteniéndose producto único vivo, sexo masculino, deprimido, con calificación de Apgar de 1 al minuto, 5 a los 5 minutos y de 7 a los 10 minutos.- Lógicamente ameritó maniobras de reanimación con lo cual se restableció totalmente, peso: 6:9 lbs, talla 50 cms. PC: 35 cms. al examen físico se le encontró deformidad en hipogastrio consistente en ombligo de implantación baja, ausencia de piel con exposición y abombamiento de la mucosa vesical evertida, en la línea media separación de genitales externos con pene y escroto bífidos, ano imperforado con fístula recto-perineal.- Los diagnósticos de ingreso a la sala de neonatología del IHSS, fueron los siguientes: 1.- Recién Nacido a término, AEG (adecuado para su edad gestacional) 2.- Extrofia vesical completa con ano imperforado. 3.- Asfixia neonatal severa.

Evolución: En la primera semana evoluciona con buen estado general, funciones orgánicas generales normales, únicamente ictericia fisiológica leve, resuelta favorablemente con fototerapia; se administró antibióticos (ampicilina y gentamicina) para evitar una infección secundaria, además que se manejó con estrictas medidas de asepsia

Laboratorio: Urocultivos (2) negativos, Hematológico: Hto: 45 vol/o Leucocitos: 11,400 x mm, N-82 L-18, tipo 0 Rh positivo, V.D.R.L.-Neg. Electrolitos: Na 129 meq/l, K-5 meq/l cloruros—101 meq/l.

Pielograma IV: Mostró buen llenado de ambos sistemas pielocaliciales, que son de forma normal, riñones de tamaño y forma normal, ureteros: Normales. Lógicamente en el estudio no se logró llenar la vejiga urinaria. Química sanguínea: Coles-

terol 241 mgso/o, Nitrógeno uréico: 25. mgs, creatinina 0.7 mgs, bilirrubinas totales: 8 mgso/o.

El paciente evolucionó sin problemas agregados hasta que a los 17 días, por decisión de los padres, fue transferido a otro centro hospitalario; siendo intervenido quirúrgicamente en una primera etapa con resultados satisfactorios hasta el momento, únicamente en la actualidad adolece de infección urinaria por enterobacter SP y ha respondido favorablemente al tratamiento médico.

DISCUSIÓN: Consideramos oportuno hacer una breve revisión sobre el tema, con el objeto de ampliar los conocimientos sobre ésta importante patología.

Definición: Se llama extraña vesical a una enfermedad congénita caracterizada por ausencia de la pared abdominal inferior y de la pared vesical anterior con eversion de la pared posterior de la vejiga. Los orificios ureterales son vistos fácilmente drenando orina hacia el exterior. Se acompaña de las anomalías siguientes:

- Pene corto y rudimentario, que puede ser bífido ó hendido parcialmente.
- Uretra corta en el dorso del pene (epispadias).
- Amplia diastasis de la sínfisis pubiana.
- Amplia diastasis de los músculos rectos abdominales.
- Casi siempre hay hernia umbilical, así como también hernias inguinales y ocasionalmente prolapso rectal.

FRECUENCIA: Ocurre en uno de cada 30,000 - 50,000 niños; alrededor de 100 casos de extrofia vesical son reportados cada año en U.S.A. Ocurre más frecuentemente en varones en proporción de 3:1, aunque algunos autores como Megalli y Lattimer (6) (7) (8), han reportado relaciones menores (2:1). No hay una predisposición familiar, pero se han reportado casos aislados que ocurren en la misma familia; Tojimo reporta que uno de cada 200 niños con extrofia vesical, tenían un antecedente similar en un hermano.- Se ha reportado un caso en gemelos.

ETIOLOGÍA: La causa es desconocida, hay no obstante, tres teorías fundamentales que tratan de explicar su origen: 1) Teoría mecánica (Bers-ten), propone que se debe a una ruptura de la vejiga durante la vida fetal.- No explica sin embargo las otras anomalías acompañantes. 2) Teoría patológica: Atribuye la ulceración ó extrofia vesical a un factor irritativo ó infeccioso de la pared vesical fetal con propagación de la infección al hueso

subyacente, ocasionando separación pubiana 3) Teoría embrionaria: Postula que hay fallas en el mesodermo para desarrollarse localmente.

Otras anomalías acompañantes:

- 1) Espina bífida
- 2) Malformaciones óseas.
- 3) Malformaciones intestinales (fístulas vaginorectales, prolapso rectal, ano imperforado, estrechez ó ausencia de recto etc).
- 4) Malformaciones ureterales: (duplicación, aplasia ó ectopías).

COMPLICACIONES ASOCIADAS:

- 1.- Incontinencia urinaria, la que es muy difícil de controlar en el lactante.
- 2.- Infecciones de todo el tracto urinario (pielonefritis aguda por infección renal ascendente).
- 3.- Inflamación, escoriación y ulceración de la mucosa vesical expuesta.
- 4.- Escoriaciones de la piel de la pared abdominal circundante.
- 5.- Debido a las complicaciones anteriores los pacientes son irritables, lo cual ayuda a acentuar las hernias y agravan el prolapso rectal, cuando están presentes tales anomalías.
- 6.- Incremento en la labilidad para cambios neoplásicos, en el epitelio de la vejiga expuesta

TRATAMIENTO:

- a- Tratamiento de sostén, que tiene como objetivo lo siguiente:
 - 1) Preservar la función renal.
 - 2) Prevenir las complicaciones que nos da la incontinencia urinaria (colocar gazas vaselinadas ó cremas limpiadoras, así como el cambio frecuente de pañales).
 - 3) Control de la infección urinaria dependiendo de los urocultivos.
- b) Tratamiento quirúrgico definitivo:
 - 1) Cierre primario anatómico. 2) Ureterosigmoidostomía.
 - 3) Conducto i leal.
 - 4) Conducto colónico.



Fotografía No. 1. Se muestran los hallazgos característicos de la ex trofia vesical completa, hay eversión de la mucosa vesical con pene y escroto bífidos.



Fotografía No. 2. Mismo caso anterior visto lateralmente.

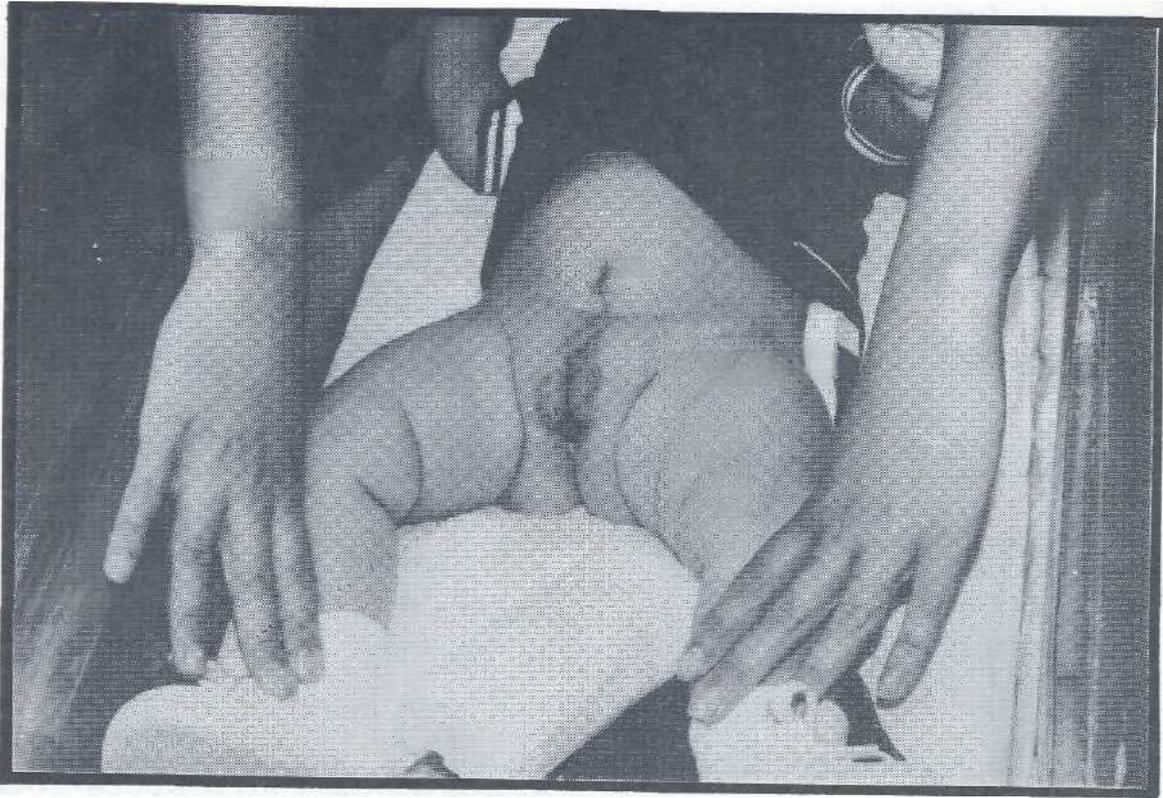


Foto No. 3, se muestran al paciente tres meses después de haber sido operado, en una primera fase.

- 5) Ureterostomía cutánea.
- 6) Colecistoplastía

El tratamiento quirúrgico incluye también la corrección de las anomalías genitales, intestinales, ureterales etc.

La incontinencia urinaria puede ocasionalmente ser controlada con colectores peniales, aunque el tratamiento de elección es la derivación.

PRONOSTICO:

---Depende del grado de malformación que el paciente tenga.

Alrededor de 2/3 de los pacientes que reciben tratamiento quirúrgico temprano y con las medidas de sostén adecuadas; mueren antes de los 21 años por diferentes complicaciones.

— En pacientes que no reciben ningún tipo de tratamiento, el pronóstico es sombrío a muy temprana edad.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1) Campbell and Harrison: *Anomalies of the bladder*. Urology 2: 1558-70, 1970.
- 2) Duckett, J. W. Jr.: Epispadias. Urol. clin. N. A. 5:107 1978.
- 3) Glen J.: Vesical exstrophy 22, 316-22, Urology Surgery, 1976,
- 4) Jeffs R.: Guice L. and Oesch R.; The Factors In successfull exstrophy closure. J. Of Urol. Vol. 127, 974-6, May. 1982.
- 5) Jeffs, R.D.: Exstrophy and cloacal exstrophy. Urol. clin. N.A. 5: 127, 1978.
- 6) Lattimer and Smith: Exstrophy closure: a followup on 70 cases. J. Of Urol. 95: 356, 1966.
- 7) Lattimer, Dean and Dougherty: Funcional closure of the bladder in children with exstrophy: A report of twenty eight cases. J. of Urol. 83: 647, 1960.
- 8) Megalli and Lattimer: Review of the managment of 140 cases of exstrophy of the bladder. J. of Urology Vol. 9 Feb. 1973.
- 9) Mollar d, P: Bladder reconstrucción in ex,trophy; J. Urol. 124:525, 1980.
- 10) Toguri, A.G.; Churchill, B.M.; Schillinger, J.R. and Jeffs, R.: Continence in cases of bladder exstrophy. J. Urol. 119:538, 1978.
- 11) Woodhouse, C.R.J. and Williams, D.L: Duplicatíons of the lower urinary tract in children. Brit. J. UroL 51: 481, 1978.