

ARTICULOS PUBMED PERIODO AÑOS 1950 - 1974

1. ASUNTO: GENERALIDADES Y CALIDAD DE VIDA Y RECONSTRUCCION Y NEOPLASIAS Y EMBRIOGENESIS Y EPIDEMIOLOGÍA Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y RESULTADOS DE CONTINENCIA
EXTROFIA VESICAL (VERSION COMPLETA)

Autores: E.W Riches, Cirujano y Urólogo del Hospital Middlesex de Inglaterra.

Fuentes: Pubmed, Ann R Coll Surg Engl, agosto de 1951.

El desarrollo de la vejiga.

Para comprender el mecanismo de producción de la extrofia vesical es necesario considerar brevemente algunas de las notas destacadas de la embriología de la vejiga. Inicialmente la pared ventral del embrión está ausente en todas las vértebras excepto en algunos anfibios, pero la condición de extrofia parece ser peculiar en los humanos.

La parte del intestino posterior que genera alantosis se dilata para forma la cloaca; el conducto mesonéfrico (Wolffian) se abre posterolateralmente. La cavidad cloacal se convierte en dividida, en la sexta semana de la vida fetal, en una parte dorsal, el recto y en una parte ventral, el seno urogenital. La subdivisión se lleva a cabo mediante el crecimiento hacia abajo y hacia adentro de la cuña mesodermal, el septum urorectal. El septum alcanza la membrana cloacal ecto – entodermal y separa la parte trasera anal de la parte urogenital de enfrente. En el mismo momento el mesodermo secundario crece alrededor de la terminación caudal de la veta primitiva, rodea y estrecha la membrana cloacal y separa el ectodermo del entodermo en su terminación cranial, convirtiéndolo en una continuidad al frente con el mesodermo del tallo corporal. La parte de la pared abdominal por debajo del ombligo se desarrolla desde esta masa mesodermal que es responsable de la sínfisis púbica, la parte inferior de la funda rectal y línea alba, y la capa muscular de la vejiga y pared dorsal de la uretra. Se extiende desde el tubérculo genital, caudalmente al tallo corporal, cranialmente. El fallo de este tejido al desarrollar resulta en la persistencia de la membrana cloacal extensiva original, la ausencia o deficiencia del tubérculo genital con defecto de los genitales externos y deficiencia

de la sínfisis púbica. Cuando la membrana cloacal se rompe, que ocurre normalmente en la 8ª semana, se establece la condición de extrofia vesical. Un grado menor de fallo del mesodermo conduce a epispadias. La deficiencia del proceso mesodérmico que normalmente elimina la extensión alantoica de la membrana cloacal se debe a la actividad que declina de la veta primitiva (Wyburn, 1937).

Anatomía

En la extrofia completa la ausencia de sínfisis púbica y línea alba deja un vacío en la parte infraumbilical de la pared abdominal a través de la cual la vejiga extrovertida sobresale. Los tubérculos púbicos, a los cuales el recto abdominis se unen, se separan anchamente y los márgenes internos del recto puede ser sentido o visto que forma los límites de una apertura triangular de la cual la base está en la vejiga y de la cual el ápice llega por encima del ombligo. Esta estructura última podría parecer estar ausente, pero su media superior puede generalmente distinguirse como una cicatriz en el ápice de la protuberancia vesical. Un margen cicatrizado, como de un anillo hernial, puede sentirse extenderse desde alrededor de la vejiga a los tubérculos púbicos que están unidos por una banda fibrosa. Las variedades incompletas del defecto se encuentran ocasionalmente en las cuales los pubis están abajo y los genitales son normales. Si solo la terminación inferior del mesodermo que se cierra ha fallado en desarrollar la condición es epispadias en la que el bóveda de la uretra es deficiente y su suelo puede verse sobre los labios separados. En la hembra existe una variedad de extrofia incompleta conocida como extrofia vesical subsinfisial; el cuello vesical y la pared de la uretra están ausentes en frente y existe incontinencia urinaria. En la variedad completa el defecto óseo en la pelvis puede verse bajo rayos X.

La ausencia de la pared anterior de la vejiga deja que la pared posterior se proyecte como una protuberancia rojiza suave debajo del ombligo. Es sensible al tacto, se convierte en tensa cuando el niño se esfuerza o llora, y puede reducirse mediante presión. Cuando la mitad superior se levanta el trigone puede observarse, los orificios uretéricos pueden discernirse y verse los esfuerzos de la orina desde ellos. Debajo del trigone la uretra yace abierta; no existe control urinario y toda el área inferior está constantemente húmeda.

En el varón el pene está agrietado y, generalmente, pero no siempre, rudimentario, podría estar oculto por la vejiga que sobresale. El escroto es pequeño y algunas veces bífido y los testículos a menudo están mal descendidos. Otras anomalías congénitas podrían estar presentes tales como hernias inguinales o umbilicales y podría haber

anomalías congénitas del tracto urinario superior, espina bífida o deformidad rectal.

En la hembra existe un himen visible debajo de la uretra abierta y sus orificios conducen a la vagina debajo del clítoris bífido. Los labios menores están separados en el frente.

La ausencia de incrustación mesodermal en la parte de la membrana cloacal en el nivel del cuerpo perineal permite que el recto empuje hacia delante, y que el ano se encuentre en la parte anterior del perineo. El prolapso rectal se observa frecuentemente.; se ha sugerido por Poole – Wilson (1949) que es debido al tensionamiento de la cistitis de la mucosa expuesta, pero podría estar causada bien por la deficiencia mesodermal y pérdida de la musculatura de apoyo. Sin embargo, a menudo mejora o desaparece después de que los uréteres se han transplantado en el recto.

La cantidad de excoiación de la piel varía inversamente con el cuidado y la atención de la madre y es digno de apreciación que el patito feo de la familia a menudo reciba el mejor tratamiento en este respecto.

Es fácil de cateterizar los uréteres y verse sobre rayos X como dragan extensamente a la pared de al lado de la pelvis antes de converger hacia arriba los riñones. Los ejemplares de orina de cada riñón pueden obtenerse y realizarse el pielograma. En muchos casos el tracto urinario superior se descubre que es normal. Cuando el niño comienza a caminar la forma de andar es de pato debido al defecto de la pelvis ósea.

Cambios patológicos.

La incidencia de la infección ascendente del tracto urinario superior es alta debida a la apertura directa de los uréteres sobre la superficie. No es, sin embargo, de ninguna manera inevitable y en un jóven de 19 años que no había recibido ningún tratamiento previo la orina de cada riñón era estéril y libre de pus y no había ninguna dilatación renal o uretérica. En muchos casos la infección ocurre y es la causa más frecuente de muerte. Se ha estimado que el 50% de casos mueren a los 10 años, 66% a los 20 años y que solo el 10% logran la madurez.

Un desarrollo adverso más cierto es la tendencia de la membrana mucosa expuesta a sufrir cambios malignos y el 10% de los que sobreviven en la niñez muchos subsiguientemente desarrollan carcinoma vesical. Graham (1942) ha ofrecido una contabilización completa de los cambios que tienen lugar en la membrana mucosa de la extrofia cloacal y que pueden ser vistos en sus etapas de desarrollo en niños de edades diferentes. El epitelio de la vejiga extrófica casi siempre indica leucoplasia, excepto en 1 bebé. Se convierte en

engrosado y queratinizado en la superficie y el tejido glandular aparece en las capas más profundas. Este tiene un epitelio cilíndrico superior con moco que segrega células de copa. Se asemeja a la membrana mucosa del recto y la malignidad que sobreviene es histológicamente la misma que la de un adenocarcinoma del recto o colon. Podría considerarse que la presencia de este tipo de epitelio se debe a la inclusión de islotes derivados de la parte rectal de la cloaca. La parte de la vejiga de debajo de la barra inter uretérico se desarrolla desde la cloaca entodermal, mientras que la parte de abajo surge de los conductos mesodermales Wolffian; con todo el tejido glandular se distribuye igualmente en el trígono y el cuerpo de la vejiga. El mismo argumento se sostiene bien contra la teoría de que surge del uraco que corresponde con el tracto superior de la vejiga extrófica. En su estudio de la extrofia vesical en edades diferentes, Graham ha trazado el desarrollo de brotes encarnados de epitelio transicional que sufren los cambios de la cistitis quística; el revestimiento epitelial de los quistes se convierte en cilíndrico ofreciendo el dibujo de la cistitis glandularis que se reconoce como precursor de adenocarcinoma. Por tanto, parece como que la apariencia frecuente de adenocarcinoma es debido a metaplasia epitelial y no a inclusión embrionaria. El crecimiento era de tipo adenocarcinomatoso en 23 de 25 casos donde la malignidad sobrevino en una vejiga ectópica. La metaplasia podría estar causada por el trauma constante a la que se exponía la vejiga, pero ciertamente es una condición precancerosa y la vejiga debería eliminarse. Afortunadamente, el crecimiento es de grado bajo de malignidad y raramente metastatiza así que su cura mediante eliminación local es posible frecuentemente. Un paciente a quien se le retrasó el tratamiento que se procura hasta el advenimiento de la ulceración maligna es improbable, sin embargo, que venga hasta que el crecimiento esté avanzado.

Incidencia y síntomas.

La extrofia vesical ocurre en aproximadamente 1 vez cada 50.000 nacimientos; los varones están afectados 7 u 8 veces más que las hembras. Los síntomas son solo demasiado evidentes; existe una fuga constante de orina de los uréteres; corre por las piernas y el perineo y empapa los vestidos así que el desafortunado paciente está continuamente húmedo y frecuentemente huele mal. Se convierte en un marginado social y si puede emprender algún tipo de trabajo en general es al aire libre. Demasiado a menudo se le ha dicho que nada se le puede hacer para él y en consecuencia sufre de depresión psicológica severa.

Tratamiento.

Histórico:- La extrofia vesical no es una enfermedad nueva y es interesante considerar los métodos de tratamiento adoptados por nuestros predecesores. El 4 de abril de 1849, en la Sociedad Médico-Quirúrgica de Edinburgo “el Dr. Mackay exhibió un niño de pocas semanas con extrofia vesical congénita. Se ha adaptado una especie de armadura para prevenir la rozadura de los vestidos y el escape de orina por la superficie externa del abdomen”. Mr. Syme, el Presidente, remarcó “que se había propuesto una operación y en 1 caso se ejecutó para la cura de esta malformación. No fue bueno conforme a lo que se podía esperar de tal procedimiento. El tratamiento apropiado consistió en aplicar un recipiente adecuado para la orina. En 1 caso en que se había encontrado que el paciente vivió durante muchos años en una condición confortable tolerablemente, estando capacitado para realizar los derechos de una oficina pública, haciendo un buen y gran ejercicio de caminatas e incluso montar a caballo. Llevaba un recipiente de plata, asegurado de forma apropiada, sobre el foco de la enfermedad para prevenir el goteo hacia fuera de la orina” (Journal de Ciencias Médicas Mensual, 1849).

3 años después, en 1852, Simon en Londres, en un caso similar, describió como había establecido la comunicación entre los uréteres y el recto. Ideó un catéter elástico ingenioso que atravesaba el uréter desde el cual pasaba al recto; cuando el tejido incluido se desprendía, se establecía la fístula. En 1878 Thomas Smith en el Hospital Bartolomeu transplantó los uréteres en el colon descendente y ascendente en un intervalo de un año. El niño murió después de la segunda fase y Smith consideró que tal comunicación directa fue una lesión fatal. Sin embargo, Lendon (1906) y Peters (10901) ambos habían operados casos exitosos en 1899.

El tratamiento podría ser reconstructivo o ablativo con desviación del flujo urinario. Se han ideado muchas operaciones plásticas para reconstruir la vejiga sin necesidad de derivar la orina. Trendelenburg (1885) primero dividió la sincrondrosis sacroilíaca para restablecer la sínfisis púbica, pero la contracción subsiguiente de la unión del tejido fibroso resultante tendía a tratar de separar la uretra en frente. La ausencia de la pared anterior de la vejiga convierte a la víscera reconstruida en tamaño pequeño y la deficiencia de los esfínteres provoca la incontinencia. Young (1937) informó de un caso exitoso de reconstrucción de la vejiga y uretra en 1923 con casi completo restablecimiento de la continencia y Michon (1948) grabó que había asistido a su padre en la realización de un caso similar exitoso en 1920. La dificultad más grande en la reconstrucción, sin embargo ideal podría ser en teoría, el obtener la continencia urinaria. En el

caso de Michon el músculo gracilis se usaba y aunque en el músculo se produjo la necrosis la fibrosis subsiguiente generó una vejiga continente, con control pleno. Es posible que con los modernos antibióticos los intentos más profundos se sucedan en operaciones plásticas, pero el peligro de enfermedad maligna en la vejiga ectópica ya ha sido enfatizado y parecería que su escisión es preferible a menos que la operación pueda realizarse a edades muy tempranas.

Tratamiento moderno.

El consenso de opinión hoy está a favor del transplante de los uréteres en el colon sigmoideo seguido de la escisión de la vejiga y cierre del defecto abdominal. La mejora en los resultados del transplante en los años recientes, debido a la preparación y técnica más cuidadosas, han dado un ímpetu añadido a este método de tratamiento; debe recordarse sin embargo que el transplante en si mismo es todavía un procedimiento serio y conlleva el riesgo de subsiguiente dilatación e infección del tracto urinario superior. Las complicaciones tardías pueden ocurrir y existe espacio para la mejora de ambos en la técnica operativa y en la organización del modo de vida posterior del paciente.

Debe, por supuesto, primero cerciorarse a través del dedo que el tono del esfínter anal es adecuado; en presencia de espina bífida este podría no serlo y en tales casos la incontinencia rectal consiguiente podría ser peor que en la condición original.

Estaría fuera de lugar aquí discutir de los diferentes métodos de anastomosis ureterocólica, pero podría remarcarse que la condición de extrofia vesical es una de las que se presta de por si bien a la ruta extraperitoneal de planteamiento. Esto evita complicaciones intraperitoneales y deja la zona media libre para el posterior cierre del defecto. El colon sigmoideo pudo traerse al lado derecho en un niño sin la dificultad algunas veces encontrada en un adulto obeso, y he encontrado que este método conlleva una mortalidad inferior a la de la operación intraperitoneal (Riches 1949). El transplante bilateral simultáneo mediante la ruta intraperitoneal, sin embargo, podría estar preparado ya en estos niños y finalizar directo al lado de la anastomosis tiene ciertas ventajas.

El momento de la operación.

Presumiendo que el niño sea visto en la infancia de tal forma que exista una opción de libertad del momento para la intervención quirúrgica, cuando debería ser realizada?. Antiguamente era costumbre esperar hasta la edad de 5 o 6 o incluso más tarde. Esto originaba estructuras más grandes para que el cirujano manipulase y con los tipos más antiguos de anestesia podría estar justificado. Tenía

la desventaja de mantener el abdomen húmedo con excoiación de la piel, inflamación y sangrado de la vejiga, y la posibilidad de infección renal ascendente. La operación antes de que el niño ganase control rectal, a la edad de aproximadamente 2 años, todavía le dejaba incontinente pero desde 1 orificio solamente y era más fácil mantenerse limpio más que cuando la orina gotea desde la superficie anterior. Siempre que el niño sea de tamaño razonable y por otra parte apropiado, puede hacerse el transplante de forma segura a la edad de 1 año; los meses de invierno deberían por supuesto evitarse. Una vez que el transplante se ha efectuado, no existe la misma urgencia para eliminar la vejiga, y si algún procedimiento plástico también se realiza sobre los genitales debería preferirse esperar a otro año y hacer la cistectomía a la edad de 2 años. En el intervalo todavía es necesario mantener cubierta la vejiga mediante apósitos grasientos pero se encontrará que la parte prominente superior tiende a convertirse en seca y solamente la parte no plegada permanece húmeda. Algunos cirujanos prefieren el transplante de un uréter primero y en una segunda fase el otro y hacer la cistectomía: esto acortará el periodo total de tratamiento.

La cistectomía puede realizarse sin abertura del peritoneo; los vasos sanguíneos tienden a difundirse ampliamente por la superficie posterior de la vejiga y deben todos ser asegurados, separadamente. Después de que la vejiga se elimine en su espesor total, la brecha en la pared abdominal puede cerrarse mediante el giro en colgajos de cada funda del recto anterior, articulado a través del borde interior del músculo. No es posible siempre cerrar el extremo final inferior pero si este se permitiera granular el resultado será satisfactorio.

Resultados.

El tratamiento exitoso convertirá a uno que sea un marginado social en un humano normal relativamente. El control rectal durante 3 o 4 horas al menos generalmente se obtiene. Aunque los ataques de pielitis ocurren pueden mantenerse bajo control mediante sulfonamidas o estreptomina conjuntamente con un incremento de ingesta de fluido.

Mortalidad

Poole – Wilson (1949) informó de 14 casos con solo 2 muertes, ambas de obstrucción intestinal; los restantes 12 tuvieron recuperaciones completas. Higgins (1950) tuvo 8 muertes de 63 pacientes, una mortalidad de 12,7%. Los restantes 55 estaban bien de 6 meses a 15 años después. Es bien conocido, sin embargo, que los riesgos de las ureterocolostomías son considerables y que sus efectos tardíos sobre el funcionamiento renal y metabolismo general todavía no se conocen completamente.

(La operación de ureterocolostomia y cistectomía en un caso se extrofia vesical se ilustraba mediante una foto a color).

2. ASUNTO: EPIDEMIOLOGIA Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA
Y RESULTADOS DE CONTINENCIA
**LA INCIDENCIA Y TRATAMIENTO DE LA EXTROFIA
VESICAL (VERSION COMPLETA)**

Autores: PP Rickham MS del Hospital Infantil de Liverpool.

Fuentes: Pubmed, Proc R Soc Med, mayo de 1961.

La extrofia vesical es la malformación congénita más severa de las comunes del sistema urinario y a su tratamiento han contribuido el ingenio y la destreza de cirujanos durante más de 100 años. A fecha de hoy cuando una variedad de métodos se han practicado podría ser de valor intentar evaluar algunos de estos métodos y poner las diferentes reclamaciones en perspectiva. La mayoría de los casos en esta serie proceden de la región de Liverpool y del Norte de Wales. Hemos tenido la ventaja de ver, especialmente durante los últimos 7 años, casi todos los niños nacidos con extrofia vesical en esta densa área de población.

Incidencia de la extrofia vesical.

Generalmente se indica que la extrofia vesical es una malformación muy rara que ocurre una vez por cada 30.000 a 40.000 nacimientos vivos (Campbell 1951): Entre 1941 y 1953, se trataron en los Hospitales Infantiles de la Región de Liverpool 16 casos, con una incidencia de aproximadamente 1 por cada 40.000 nacimientos. Desde 1953, cuando todos los pacientes con extrofia vesical que nacieron en esta área fueron vistos en los dos Hospitales Infantiles de la Región de Liverpool, con respecto a su peso natal, la multiplicidad de sus deformidades o incluso su viabilidad, la incidencia de la extrofia vesical vista en la Región de Liverpool ha crecido sorprendentemente. Durante los últimos 7 años 31 casos se operaron; 3 de los cuales, sin embargo, se incluyeron en las series primeras y se reoperaron después de 1953. La incidencia de extrofia vesical durante los últimos 7 años fue de aproximadamente 1 por cada 10.000 nacimientos. Parece, por tanto, que la extrofia vesical es más común que lo que hasta ahora se había esperado. Los bebés prematuros y aquellos con múltiples malformaciones severas a menudo no contactan con grandes centros que han publicado previamente estudios sobre la incidencia de la deformidad.

Tratamiento de la extrofia vesical.

Ureterosigmoidostomía: El tratamiento clásico de la condición desde el tiempo de Maydl (1894) ha sido la ureterosigmoidostomía. La popularidad de la ureterosigmoidostomía puede fácilmente

explicarse por los resultados satisfactorios obtenidos en adultos con tales condiciones como carcinoma avanzado o tuberculosis vesical. Además un número de casos aislados de niños con extrofia que sobreviven 30 años o más después de la ureterosigmoidostomía se ha publicado (Hinman 1947, Gouverneur 1947, Turner 1948). Sin embargo, los estudios de seguimiento llevados a cabo en años recientes (Williams & Jolly 1952, Garret & Mertz 1954) han reflejado que más pronto o más tarde la mayoría de casos con ureterosigmoidostomía sufrirán de complicaciones. Higgins (1959), quizá el protagonista más eminente de la ureterosigmoidostomía para la extrofia vesical informó de una serie de 156 pacientes; de los cuales 124 se trataron por ureterosigmoidostomía que fueron controlados durante un periodo de seguimiento de entre 1 y 8 años, 16 habían muerto, 36 tuvieron complicaciones postoperatorias inmediatas y 99 complicaciones retrasadas principales postoperatorias. Esta serie publicada en defensa del valor de la operación, por lo tanto, produce muchas dudas.

Johnston (Johnston & Verga 1957) ha controlado 16 pacientes en los que se realizó la ureterosigmoidostomía para extrofia vesical realizada en Liverpool entre los años 1941 y 1953: 3 niños murieron durante el periodo postoperatorio; 9 de los 13 supervivientes tuvieron valores químicos sanguíneos anormales, 5 pielonefritis recurrentes y el pielograma intravenoso de seguimiento indicaba que 18 de los 26 riñones eran hidronefróticos. De particular interés en este seguimiento fue el hecho de que solo 4 de los 13 pacientes supervivientes habían logrado el perfecto control anal, aunque solo 2 eran incontinentes totalmente. Williams (1958) ha indicado que en la extrofia, la continencia anal generalmente se logra con edad avanzada, pero esto no siempre es el caso. Puede haber pocas condiciones tan angustiantes para el paciente como el goteo descontrolado de la mezcla de heces y orina del ano.

Para el final de 1953 era evidente que, a pesar de los resultados atractivos a corto plazo de la ureterosigmoidostomía, la operación debería abandonarse como tratamiento estándar de la extrofia vesical (Rickham 1956).

Cierre plástico de la vejiga. Parece ser el tratamiento ideal para la extrofia vesical. Solo 2 casos exitosos se han informado previos al 1950 (Young 1942, y Michon 1948) pero durante la última década el cierre plástico de la vejiga se ha convertido en el muy primer plano del pensamiento quirúrgico (Sweetser y compañía 1952, Sweetser y compañía 1956 y Swenson 1958).

No es demasiado difícil reparar una extrofia vesical, peor lograr la continencia urinaria completa es muy raro. Se han realizado muchas

exposiciones, los repastos de seguimientos cuidadosos son raros e incluso los informes preliminares indican que la verdadera continencia es muy infrecuentemente lograda. La inspección crítica de nuestros propios pacientes (Rickham 1958) así como también aquellos casos operados por otros cirujanos a ambos lados del Atlántico han amortiguado algo nuestro optimismo. Un número de vejigas reconstruidas contendrán bastante cantidad de orina. Un número de niños aprende voluntariamente a expulsar parte de la orina, principalmente contrayendo su musculatura abdominal. Un número de niños están secos durante periodos de relativa inactividad. La mayoría tienen incontinencia de estrés de un grado superior o más pequeño. Muy pocos se atreven a ir a la escuela sin llevar pañales. Una considerable cantidad de orina residual es muy frecuente y más pronto o más tarde ocurren infecciones recurrentes urinarias, formación de cálculos vesicales,....Además el reflujo ureteral, hidroureteres e hidronefrosis parecen ser complicaciones comunes en aquellos pacientes que han sido controlados durante un número de años.

La alta incidencia de fallo en la operación plástica de extrofia vesical se debe en parte a los pobres músculos esfintéricos y las dificultades técnicas en reparar el cuello vesical y el esfínter externo, pero también, y esto es quizá no tan conocido, al subdesarrollo de la musculatura vesical. Hace algunos años llevamos a cabo biopsias de las paredes vesicales en 6 casos; en solo 1 de ellos la musculatura era adecuada (Rickham 1958).

Los resultados de nuestra pequeña serie de reparaciones plásticas de extrofia vesical previas a 1958 eran la mayoría insatisfactorias. 7 de los 8 pacientes supervivientes tuvieron numerosas complicaciones y terminaron teniendo sus uréteres transplantados. 1 niño, aunque no muy satisfactorio, no ha tenido todavía ninguna operación posterior.

Desde 1958 se realizó un cierre plástico en 10 ocasiones. En estos pacientes hemos reunido los huesos púbicos, en 7 mediante un planteamiento directo que solo es posible cuando se opera durante el temprano periodo neonatal y en 3 bebés más mayores realizando osteotomías ilíacas. Podría bien ser que este tipo de operación sea más probable de lograr la continencia; nuestros pacientes son, hasta ahora, demasiado jóvenes para nosotros saquemos conclusiones definitivas, pero encontramos que una de las desventajas de reparar tempranamente es la dificultad técnica en reparar el pequeño fallo.

Sin embargo estamos convencidos de que el moderno planteamiento para la extrofia vesical debería ser primero y principalmente el cierre plástico de la vejiga. Incluso si esta operación no es finalmente exitosa en lo que respecta a la continencia se refiere, facilita

grandemente el cuidado de enfermería del bebé. También estamos convencidos de que la operación debería realizarse durante los primeros días de vida, cuando la mucosa vesical no está todavía infectada y no ha ocurrido ningún cambio secundario.

Con tal de que el cirujano tenga experiencia en el tratamiento de bebés recién nacidos la mortalidad operatoria no debería ser alta. Nosotros tuvimos 1 muerte, por pionefrosis y peritonitis.

Transplante de los uréteres a un lazo ileal aislado. Indudablemente la técnica de cierre plástico de la vejiga mejorará pero es probable que existan siempre niños en los que la continencia no pueda lograrse y donde la derivación del flujo urinario se convierta en imperativa.

En nuestra opinión estos pacientes no deberían estar sujetos a anastomosis ureterocólica. Durante la última década varios métodos usando un segmento de intestino como conducto urinario se han desarrollado o reintroducido (Bricker 1950, Glchrist y compañía 1950, Kinman y compañía en 1953, Lowslye & Johnston 1955 y Pyrah 1956). Ya que estos métodos usan el segmento intestinal como conducto y lo hacen tan corto como es posible existen grandes ventajas teóricas cuando se comparan con la ureterosigmoidostomía.

Durante los últimos 6 años y medio hemos transplantado los uréteres en un lazo ileal aislado. Este método se reintrodujo por Bricker para el carcinoma vesical en 1950. En 1954 Bill y sus compañeros usaron la técnica de Bricker para el tratamiento de niños con doble incontinencia. Independientemente, en el mismo año nosotros usamos una técnica modificada ligeramente para el tratamiento de un niño con extrofia vesical (Rickham 1956) y desde entonces hemos realizado 50 transplants de uréteres en un lazo ileal aislado en la niñez. La mayoría de estos niños sufrían de lesiones espinales y doble incontinencia, algunos de incontinencia postraumática o obstrucción urinaria de larga duración. Si existe ya obstrucción avanzada de los riñones por contrapresión y uremia, la operación conlleva un riesgo considerable (Johnston & Rickham 1958). Con tal de que los riñones estén funcionando razonablemente bien la operación ofrece resultados muy satisfactorios y puede llevarse a cabo incluso en pequeños bebés sin mucha dificultad.

En 16 de nuestros casos de extrofia vesical los uréteres se transplantaron en un lazo ileal aislado (Ver lista 1)

3 niños tuvieron ureterosigmoidostomías previas, 2 de los cuales habían sufrido durante años recurrentes infecciones urinarias e hidronefrosis, 1 tenía además acidosis hiperclorémica severa e incontinencia anal. En 7 niños el cierre plástico de la vejiga se ha intentado antes de 1958. Todos sufrieron de complicaciones severas seguidas de la operación y también están total o parcialmente

incontinentes. 6 niños no pensamos que eran adecuados para las operaciones plásticas y tuvieron sus uréteres transplantados como procedimiento primario, 3 tenían vejigas muy pequeñas y las biopsias de las paredes vesicales prácticamente reflejaban ausencia completa de musculatura vesical; los otros 3 sufrieron de múltiples asociadas malformaciones severas que hacían el cierre plástico imposible. La única muerte en nuestra serie se debió a causas no relacionadas con el transplante de uréteres.

Lista I

Transplante de uréteres en un lazo ileal aislado (1954 a 1960)

Total: 16 casos (1 muerto): 11 varones y 5 hembras

3 tenían previas ureterosigmoidostomías (antes de 1954)

7 tenían previas reparaciones plásticas (antes de 1958)

2 repetidas rupturas, fístula e incontinencia

3 piedras vesicales, incontinencia

2 hidronefrosis, incontinencia

6 no adecuados para operación plástica

2 exonfalos mayores y pene hendido

1 atresia renal y hidrocolpos

3 vejigas pequeñas; ningún músculo en biopsia vesical

Edad en el momento de la operación

9 estaban entre 14 y 30 meses

5 estaban entre 4 y 7 años

2 eran mayores de 15 años

Los siguientes puntos en la técnica de transplante uretérico en un lazo ileal aislado son importantes cuando la operación se realiza en niños pequeños:

- (1) El lazo ileal aislado debe ser considerablemente más corto en niños que en adultos si cambia la química sanguínea debido a la reabsorción de la orina que hay que evitar. El lazo se mide en el momento de la operación; su longitud intra abdominal no debe exceder de 4 in, y es frecuentemente mucho más corto. Si se usa un segmento intestinal corto es importante suturar el ileum al peritoneo parietal posterior alrededor o detrás del cecum. La terminación proximal del lazo se fija al peritoneo parietal posterior en frente del promontorio sacral y al intestino se le permite dirigirse directamente a través de la cavidad abdominal hacia su salida del abdomen en la fosa ilíaca derecha. Existe por tanto un posible peligro de que los rollos del tubo digestivo pudieran enrollarse en si mismos alrededor del lazo aislado. Con

tal de que el margen libre izquierdo del mesenterio del segmento intestinal aislado se suture al peritoneo parietal posterior este peligro parece ser más teórico que práctico ya que nunca hemos visto la obstrucción intestinal seguida de esta operación en ninguno de nuestros casos.

(2). El pequeño diámetro de los uréteres del bebé hace que la anastomosis del uréter izquierdo a la terminación proximal abierta del ileum aislado más dificultosa y hemos preferido cerrar la terminación proximal del lazo y anastomizar ambos uréteres al borde antimesentérico del tubo digestivo en la pelvis. Debe tomarse un gran cuidado para evitar el acodamiento del uréter izquierdo cuando se tire hacia abajo en la pelvis detrás de la raíz del mesosigmoideo.

(3). Se lleva a cabo una anastomosis uretero intestinal de mucosa a mucosa, usando la técnica descrita por Nesbit (1952).

(4). La estenosis del estoma de la ileostomía es una complicación frecuente y ocurrió en todos nuestros casos tempranos dentro de los 2 años de la operación. Puede generalmente prevenirse mediante la extracción de muestras de un disco de la pared abdominal con un cuchillo tubular hueco.

Seguimiento y complicaciones.

Con la excepción de 1 niño que murió 5 meses después de que sus uréteres se transplantasen, todos los pacientes han sido seguidos por periodos que varían de 1 y medio a 6 y medio años. 13 niños tenían química sanguínea normal antes de la operación y esta ha permanecido normal postoperatoriamente. 3 que tenían química sanguínea anormal sustancialmente antes de la operación ahora tienen química sanguínea perfectamente normal.

8 niños tuvieron pielogramas normales antes de la operación pero todos salvo 1, que desarrolló una ligera hidronefrosis, han permanecido normales. 7 indicaban hidronefrosis antes de la operación. En 6 ha habido considerable mejoría; en 1 ha permanecido igual.

Las 2 principales complicaciones encontradas fueron:

(1). La contracción del estoma ileal que ocurrió en 9 pacientes, principalmente en los casos tempranos y que necesitó reconfiguración del estoma.

(2). Control anal defectuoso que no mejoró a lo largo de los años. La incontinencia anal ha persistido en 4 pacientes de edades 5, 6, 9 y 12 años, respectivamente; es más o menos satisfactoriamente controlado mediante un enema después del desayuno y ocasionalmente un enema por la noche.

12 de los 15 niños supervivientes han alcanzado la edad escolar. Van normalmente a las escuelas, juegan, montan en bici y se bañan sin dificultades.

Agradecimientos: Me gustaría dar las gracias a mis colegas Miss Isabella Forshall, Mr J H Jonston y Profesor C A Wells por permitirme incluir algunos de sus pacientes en este informe.

3. **ASUNTO: ANTECEDENTES FAMILIARES Y EPIDEMIOLOGIA UN CASO DE INCIDENCIA FAMILIAR DE EXTROFIA VESICAL (VERSION COMPLETA)**

Autores: Glaser LH y Rossiter Lewis AP., del departamento de Obstetricia.

Fuentes: Pubmed, Br Med J, noviembre de 1961.

La extrofia vesical es una anomalía congénita del tracto urinario caracterizada por el fallo del desarrollo de la parte anterior de la vejiga abriéndose sobre la pared abdominal anterior infraumbilical, que es deficiente. En varones esta anomalía se asocia con un pene rudimentario que indica una deformidad epispádica de la uretra. Los huesos del pubis se separan en la sínfisis por una banda fibrosa y existe comúnmente una hernia asociada.

Esta condición angustiosa ocurre aproximadamente en 1 de cada 30.000-40.000 nacimientos, y es más frecuente en varones que en hembras, siendo la proporción aproximadamente de 4 a 1. Se estima que en EEUU cada año un mínimo de 100 niños nacen con esta anomalía.

El siguiente caso es de interés debido a que ilustra la ocurrencia de esta condición en 2 varones sucesivos nacidos de los mismos padres. Hemos sido capaces de encontrar solo 3 otros casos de incidencia familiar de esta condición en la literatura. Estos casos se informaron por Higgins (1943, 1958), en EEUU e incluía un caso de gemelos.

Informe del caso

La madre, de 28 años, ha estado sana a lo largo de la vida, y aparte de quejas infantiles, no ha tenido enfermedades serias. No había tenido exámenes radiológicos más que la radiografía por bulto del pecho algunos pocos años de su matrimonio, y no ha tenido contacto obvio con radiación ionizante o isótopos radioactivos. El padre, también de 28 años, es un hombre sano y no ha tenido enfermedades serias. No ha tenido exámenes radiológicos más que tests rutinarios de rayos x en el 1951 y 1953. Está empleado como ingeniero de mantenimiento de aeronaves en el aeropuerto de Londres y no ha tenido contacto con materiales radioactivos. No existe historial familiar de anomalías congénitas que ocurran en cualquier lado de la familia.

La madre primero se embarazó en el 1957 después de 18 meses de vida de casada. El embarazo fue sin alteraciones y dio a luz a término un bebé varón de peso 3.060 gr el 14 de febrero de 1958, después de un periodo de parto de 3 horas y media. El niño reflejaba la extrofia vesical típica, epispadias y hernia inguinal derecha. No

había evidencia de ninguna otra anomalía congénita y el bebé desarrolló. No hubo evidencia de rubéola maternal durante el embarazo. La madre se convirtió en embarazada por segunda vez en el año 1959 y el embarazo fue sin alteraciones excepto que el feto presentaba por la recámara que a la 30° semana pero había sufrido versión espontánea a la 32° semana. Dio a luz a un bebé varón vivo a término con 3.060 gramos el 29 de febrero de 1960 después de un parto que duró 12 horas. Este niño, como el primero, reflejaba extrofia vesical típica. No hubo evidencia de ninguna otra anomalía congénita y el niño desarrolló. La madre no sufrió de rubéola maternal durante el embarazo.

El primer niño se operó en el Hospital Great Ormond Street de Londres a la edad de 6 meses, cuando la vejiga se metió y la deficiencia de la pared abdominal se reparó. A la edad de 2 años y medio estaba desarrollando y pasaba la orina a través del epispadias, pero tenía poco o nada de control vesical.

El segundo niño se operó a la edad de 3 meses en el Hospital Great Ormond Street de Londres. Se descubrió que la vejiga era demasiado pequeña para ser metida y se realizó una implantación de los uréteres en un lazo ileal y la ureteroileostomía. A la edad de 6 meses estaba en buena salud. Se espera que en fechas posteriores se le realice una reparación plástica de la vejiga, utilizando el lazo ileal para agrandar la capacidad vesical (ileocistoplastia).

Comentario

Se informa de la extrofia vesical que ocurre en 2 sucesivos niños varones de los mismos padres. Esta ocurrencia es de extrema rareza. Ninguno de los factores predisponentes conocidos que desarrollan anomalías congénitas tales como rubéola maternal, pelvimetría radiológica o exposición a radiaciones ionizantes parecen existir en este caso. Es probable que los factores genéticos jueguen un papel causativo importante en este caso.

La ocurrencia de más de 1 caso en la misma familia, aunque rara, es significativa, como una cuestión planteada por los padres al doctor. Si tengo otro niño existe una posibilidad de que tenga un defecto similar?. Aunque la ocurrencia familiar es rara, a la madre se le debe decir que es una posibilidad remota.

4. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES
**CIRUGIA DE ELECCION EN LA INFANCIA Y NIÑEZ –
PARTE I (VERSION COMPLETA)**

Autores: Dennison WM.

Fuentes: Pubmed, Br Med J, abril de 1965.

A pesar de que las malformaciones fetales son todavía una causa común de muerte neonatal ahora se conoce que muchas anomalías de desarrollo son potencialmente remediables. Los pediatras, el doctor de cabecera, y el oficial de bienestar infantil están diagnosticando estas anomalías en una etapa muy temprana y existe un incremento firme de la demanda para los servicios de cirujanos pediátricos para cirugía de emergencia en el recién nacido. El cirujano está razonablemente satisfecho con los resultados de su esfuerzo en corregir las anomalías cardiovasculares en el periodo neonatal. Las atresias del tracto alimentario desde el esófago al ano pueden también ser corregidas y la mayoría de las hernias diafragmáticas pueden y deberían cerrarse en los primeros años de vida. Incluso un gran exomfalo puede repararse mediante el procedimiento de estadios; las vidas de bebés con obstrucción del cuello vesical pueden salvarse mediante la ureterostomía temprana, siendo realizada la cirugía correctiva en una fecha posterior.

Casi todas las operaciones realizadas en un periodo neonatal son procedimientos de salvamento de vidas, pero muchos bebés nacen con anomalías de desarrollo las cuales, aunque no morirían inmediatamente o incluso remotamente, deben ser corregidas tan pronto como fuera posible para prevenir la discapacidad permanente física o psicológica. En ambas práctica hospitalaria y privada, el doctor de familia debe constantemente solicitar consejo de pediatras y cirujanos pediátricos con respecto a la edad óptima y procedimiento de elección para el alivio de tales anomalías. Este artículo y el que aparece la próxima semana tratan las condiciones más angustiantes y comunes en las que el doctor de familia es requerido para aconsejar a los padres con respecto a qué cirugía ofrecer a sus niños.

Hernia Inguinal.

En la niñez la hernia inguinal es casi siempre de tipo indirecto y representa una persistencia del proceso vaginal. Puede ser descubierta una hernia nada más nacer o en un periodo corto después y podría parecer una hernia muy grande escrotal durante las primeras semanas de vida. Generalmente por primera vez se aprecia la hernia

durante el segundo o tercer mes y podría seguir a un periodo de llanto o esfuerzo. La protuberancia podría desaparecer espontáneamente cuando el niño cesa de llorar o esforzarse; si la reducción no ocurre, la hernia puede reducirse generalmente con facilidad. La mayoría de los niños se perturban poco por la presencia de la hernia pero la protuberancia a menudo es causa de mal humor, pérdida de apetito, y fallo a la hora de ganar peso. Los padres generalmente están más preocupados por la hernia que por el niño. La cura espontánea es extremadamente rara. La hernia inguinal bilateral es infrecuente en la mujer joven. En nuestra experiencia más de la mitad de tales pacientes se ha comprobado que sufren de feminización testicular.

El tratamiento operatorio de la hernia en bebés y niños es seguro y puede realizarse en cualquier momento con resultados satisfactorios. La operación generalmente se lleva a cabo después de que el bebé ha cumplido la edad de 3 meses. Después de la operación el proceso de curación es rápido y en el primer año de vida el paciente retorna a casa el día después de la operación. Los niños más mayores permanecen en el hospital durante 1 día o 2 y después de darles el alta son aconsejados de que permanezcan en cama durante 1 semana o al menos disuadidos de actividades violentas propias de la niñez. La reparación de la hernia inguinal en la infancia y niñez es una de las operaciones más satisfactorias y su recurrencia es casi desconocida.

Hidrocele.

Testículos no descendidos y testículos ectópicos.

Hernia umbilical.

Fimosis y circuncisión.

Indicaciones para la circuncisión.

Hipospadias

Descarga vaginal.

5. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES
**CIRUGIA DE ELECCION EN LA INFANCIA Y NIÑEZ –
PARTE II (VERSION COMPLETA)**

Autores: Dennison WM.

Fuentes: Pubmed, Br Med J, abril de 1965.

Este artículo continúa la discusión impresa en el Br Med Journal la pasada semana sobre las condiciones más comunes en que el doctor de familia tiene que ayudar a los padres a la hora de decidir acerca de la operación de sus niños.

Extroversión de la vejiga

La operación para esta condición se realiza a la edad de 18 meses o 2 años – cuando el periodo de diuresis fisiológica ha terminado. Durante el periodo de espera la vejiga abierta y la piel que la rodea necesitan constante atención. Se cambian los pañales constantemente y la piel se protege con vaselina u otros emolientes y se exponen al aire cuanto fuera posible. En pacientes con incontinencia intestinal (musculatura perineal deficiente, agenesis sacral, prolapso rectal y meningocele asociado con extrofia vesical) el transplante de uréteres en el colon sigmoideo nunca debería llevarse a cabo. Cuando tales pacientes han alcanzado la edad de 3 años los uréteres pueden implantarse en un conducto de lazo ileal que drena a través de una ileostomía en la pared abdominal anterior derecha.

La mucosa vesical expuesta se escinde con diatermia cuando el niño está completamente adaptado al transplante. En años recientes se han realizado intentos por reconstruir la vejiga extrovertida después de la realización de la osteotomía ilíaca bilateral. Los resultados han sido decepcionantes.

Intersexual

Síndrome de Turner

Síndrome de Klinefelter

Pseudo hermafroditismo femenino

Pseudo hermafroditismo masculino

Feminización testicular

Hermafroditismo

Labio leporino y paladar de liebre

Nudo de lengua

Frenillo corto del labio superior

Espina bífida

Restos Trirroglosal y branquial

Conclusión:

Muchas de las cirugías que se realizan en grandes hospitales infantiles están llenas de drama y cerca de recibir milagros y son merecedoras de publicidad, no solo en periódicos o revistas quirúrgicas o médicas sino también en la prensa escrita y televisión. En los grandes hospitales infantiles los cirujanos pediátricos dedican mucho de su tiempo a las operaciones de elección. Tales cirugías de agradecimiento reciben poca publicidad en los periódicos o libros de texto pero es, en mi opinión, altamente recompensable. He repasado brevemente el tiempo y procedimiento de elección para el alivio de estas anomalías.

6. ASUNTO: DERIVACION URINARIA EVALUACION DE LOS METODOS DE DERIVACION URINARIA (VERSION COMPLETA)

Autores: Philip PF, cirujano consultor y urólogo, Hospital de Bolingbroke y Real Masonic de Inglaterra.

Fuentes: Pubmed, Ann r Coll Surg Engl, noviembre de 1969.

Inicialmente uno debe saber si la derivación se intenta que sea una situación temporal o permanente, y las razones para la derivación. Las razones son, primero, mantener el funcionamiento renal mediante el alivio de una obstrucción y quizás como resultado de esto asistir en la liquidación de infección renal; secundariamente, mejorar la continencia cuando la ausencia de control podría ser debido a fístula, enfermedad neurogénica incurable o defectos congénitos; y, tercero, seguido de la eliminación del tracto urinario inferior, generalmente por malignidad.

METODOS DE DERIVACION URINARIA

A nivel de riñón:

1. Nefrostomía o pielostomía
2. Ureterostomía in situ.
3. Conducto ileal, a la piel o vejiga.

A nivel uretérico:

1. Ureterostomía cutánea
2. Uretero sigmoidostomía
2ª. Trigono colostomía
3. Vejiga rectal y colostomía anal interesfintérica
4. Conducto ileal o colónico

A nivel de vejiga:

1. Cistostomía suprapúbica
2. Vesicostomía cutánea
3. Desplazamiento suprapúbico de la uretra.

Nefrostomía.

Indicaciones

1. En la niñez el funcionamiento renal se salvaguarda mejor con obstrucciones severas, como de válvulas uretrales posteriores, megauréteres bilaterales o síndrome megauréter – megacistis mediante una nefrostomía, debido a que el funcionamiento uretérico podría no ser el adecuado. También es más sabio evitar la cirugía al uréter particularmente cuando se conoce que el reflujo está presente,

ya que todo el uréter no dañado mediante cirugía previa puede estar disponible posteriormente si se necesitara para procedimientos de reimplantación.

2. En el adulto, cuando existe fallo renal debido a una gran piedra e infección, particularmente en presencia de bacteriuria de una pionefrosis. La extravasación seguida de trasplante renal es una indicación absoluta para la nefrostomía.

Método.

La nefrostomía podría realizarse de muchas maneras, y el método preciso variará con los descubrimientos. Si una piedra considerable está presente, entonces debería realizarse una pielotomía y la piedra se eliminara antes de establecer la nefrostomía. Existen algunas ventajas en establecer una nefrostomía sin movilización de los riñones, introduciendo un trócar y cánula a través de la esencia de los riñones, teniendo que establecer primero la dirección y profundidad con una aguja y luego pasando un catéter a lo largo de la cánula. Sin embargo, es probablemente menos dañoso hacer una pequeña apertura de pielostomía, pasar una sonda roma (ojo hacia el exterior) a través de la esencia renal y luego retirar en el riñón un drenaje de goma delgado Penrose a través del cual puede introducirse un catéter en la pelvis renal.

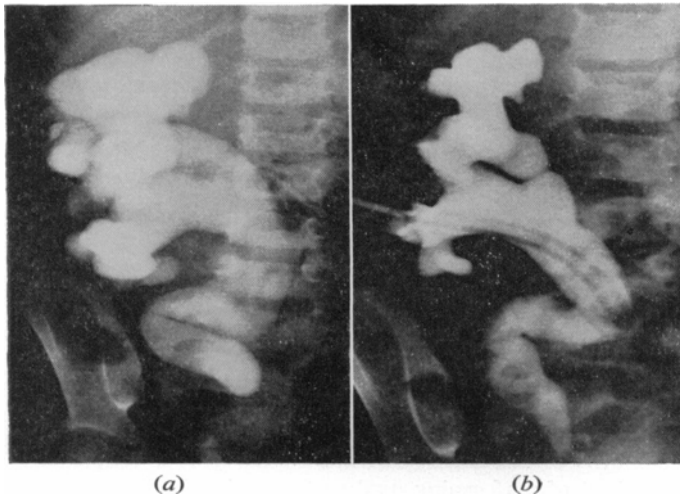


Figura 1: Estas radiografías reflejan la mejora después del drenaje de nefrostomía en un niño que tenía obstrucción del uréter pélvico de un riñón funcional simple, el otro siendo displásico. La urea en sangre cayó desde 250 a 80 mgm por ciento. El uréter no ha sido interferido con, ya que podría tener que ser reimplantado más tarde.

El drenaje Penrose luego se retira a través del catéter. El catéter debería tener extremos y orificios laterales.

Ureterostomía in situ

Indicaciones

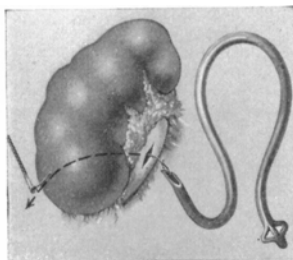
En la mayoría de los casos este es preferible a la nefrostomía en adultos que tienen una urea sanguínea elevada de obstrucción uretérica. Esto podría deberse a tumores vesicales o tumores pélvicos, o surgir durante radioterapia por tales lesiones, o podría ser debido a tuberculosis o fibrosis retroperitoneal. Antiguamente, si una respuesta razonable a la radioterapia puede esperarse, entonces las ureterostomías bilaterales pueden realizarse bajo anestesia local si fuera necesario, y tienen la ventaja sobre la nefrostomía en que son más agradables para el paciente debido a que los tubos emergen en la fosa ilíaca; existe menos trauma muscular y menos tensión sobre el funcionamiento renal pobre, y no existe perturbación renal de por sí, y por consiguiente ningún riesgo de daño en el funcionamiento renal posterior.

La ureterostomía no es indicada para casos de obstrucción pelviuretérica o cuando la tuberculosis ha afectado al uréter superior.

Método

El uréter se expone a través de una incisión oblicua que divide el músculo en la fosa ilíaca. La pared se escinde longitudinalmente y un catéter de polietileno adecuado, que pasa fácilmente a través de la unión pelvi uretérica, se inserta en la pelvis renal y se lleva a cabo en una curva lisa a través de una pequeña incisión de pinchazo inferior en la fosa ilíaca. Este puede dejarse en posición durante 3 semanas, durante el cual una pista permitirá que los cambios en los tubos se realicen más fácilmente.

La única complicación es que si se usa un tubo demasiado largo, podría ocurrir necrosis por presión del epitelio en la unión pelvi uretérica y resultar posteriormente en constricción en este punto.



Reproduced from Bailey and Love's Short Practice of Surgery by kind permission of H. K. Lewis & Co. Ltd.

(a)



(b)

Figura 2: a) Método de realización de nefrostomía y b) etapas de anastomosis de Leadbetter

En ambas, nefrostomía y ureterostomía in situ, los tubos son una esencial parte de la derivación. Esto solo es aceptable cuando la

derivación temporal se requiere, aunque en niños la nefrostomía “temporal” podría necesitarse durante un periodo considerable. Los tubos deben ser cambiados regularmente, cada 2 o 3 semanas, para minimizar el riesgo de incrustación y obstrucción del tubo. Si se usa un catéter y brida St. Peter para drenar una nefrostomía, son obligatorios los cambios diarios. Si fuera posible la orina debería mantenerse ácida para evitar la deposición fosfática. Los cambios de tubos pueden resultar en infección siendo transportada por la superficie de la pista y los pacientes deberían estar bajo quimioterapia o antibióticos de forma rotatoria por largo plazo. El factor singular más importante es que debe lograrse una salida urinaria alta en todos los momentos.

La derivación permanente a nivel renal podría ser necesaria ocasionalmente cuando ambos uréteres se han destruido, como pudiera ocurrir en la tuberculosis, operación secundaria por obstrucción recurrente de fibrosis retroperitoneal o cuando la formación de grandes piedras recurrentes ha producido hidronefrosis con drenaje dañado de los cálices más bajos. En estos casos un conducto ileal del cáliz más bajo a la piel podría ser el mejor método de mantenimiento del funcionamiento renal. La terminación inferior del lazo podría ser unida a la vejiga en casos adecuados, pero la absorción y desequilibrios bioquímicos podrían ocurrir en el largo plazo.

Cistostomía suprapúbica.

Indicaciones.

La derivación temporal por medio de un catéter suprapúbico es esencial en casos de absceso periuretral secundario a constricción. También se defiende por la escuela de Bristol en todos los casos de daño uretral en los que el paciente falla a la hora de pasar la orina.

En el caso de una constricción intransitable que se presenta con retención es mejor realizar una uretrotomía externa y la primera fase de una uretroplastia más que insertar un catéter suprapúbico. El drenaje de catéter suprapúbico permanente no es preferible a un catéter uretral indwelling.

Vesicostomía cutánea y desplazamiento suprapúbico de la uretra.

Estas se han defendido en condiciones neurológicas que implican disfunción vesical como medio de permitir que un aparato sea pegado a una fístula suprapúbica que no necesita un catéter indwellig. Sin embargo, ambas estas operaciones implican hacer cicatrices en la región del canalón y consecuentemente es muy difícil conseguir un ajuste hermético de la bolsa de orina. El drenaje vesical

permanente por medio de un catéter uretral indwelling o derivación de los uréteres en un conducto ileal son en la mayoría de los casos preferibles a estas operaciones.

Derivación de los uréteres

Conducto ileal

Pasando ahora al problema más grande de derivación de uréteres, considero que la implantación de uréteres en un conducto ileal como la forma más útil generalmente de derivación. Los uréteres se implantan con una movilización tan pequeña como fuera posible en un segmento corto aislado de ileum o colon que conduce la orina hacia delante a un estoma cutáneo con un caño de 1 o 2 cms. Pueden fijarse aparatos apropiados que sean más fáciles de manejar y que goteen más infrecuentemente si el estoma ha sido situado apropiadamente.

El lugar del estoma debe cambiarse antes de la operación, mediante la selección de un área libre de cicatrices y pliegues naturales, apoyado por una correa localizada de forma segura que no se dañe por cambios posturales del individuo durante la realización de su trabajo habitual. Habiendo seleccionado el lugar probable, se aplica una bolsa de ileostomía llena de agua y al paciente se le requiere para realizar el tipo de movimientos que su trabajo y vida en general implica. Si es satisfactorio, el sitio se marca, y el estoma se forma en este punto en el momento de la operación.

Los otros métodos de derivación uretérica todos ellos tienen su lugar.

Ureterostomía cutánea

Los uréteres normales sacados a la piel son muy predispuestos a la estenosis y por supuesto podrían requerir dispositivos bilaterales. La movilización de los uréteres, en forma de que las terminaciones puedan unirse para suministra un estoma singular más amplio, se ha defendido (los uréteres han sido sacados incluso hacia delante a través del saco más pequeño), pero particularmente después de la radioterapia la movilización podría resultar en deterioro del suplemento sanguíneo y su desprendimiento, por eso estos métodos no han conseguido mucha popularidad.

En megauréteres dilatados severamente o dilatación asociada con obstrucción del tracto urinario inferior en la niñez, la derivación “temporal” a largo plazo puede lograrse mediante uretorostomías de lazo o cuando la derivación permanente se considera necesaria para la ureterostomía terminal, con poco riesgo de estenosis. Un dispositivo singular puede lograrse mediante el balanceo de un uréter

a través de la pared abdominal posterior y anastomizándolo de extremo a extremo al uréter más grande.

En tales casos la ureterostomía cutánea puede ser la más exitosa. No hay ciertamente ningún riesgo de desequilibrios bioquímicos de la absorción, y con cuidado, siempre que la estenosis no ocurra, puede reducirse la infección al mínimo. El funcionamiento uretérico mejorará, y el tamaño de la pelvis renal decrecerá.

Derivación en el colon

Las ventajas de este tipo de derivación sobre el conducto son que no se precisa de dispositivos, la operación es más corta, ninguna anastomosis del intestino está implicada, existe menos íleo ya que el mesenterio de intestino delgado no se maneja, y la anastomosis urinaria puede ser totalmente extraperitonealizada así que el riesgo de peritonitis es bajo. No debe usarse en niños debido que fallan a la hora de crecer apropiadamente; el potasio corporal total permanece bajo y la masa muscular se desarrolla pobremente.

Los problemas que deben evaluarse en relación a las derivaciones en el colon son: la continencia, infección, efectos de la presión sobre el colon, estenosis y reflujo y reabsorción.

En los tempranos años 1950 los informes comienzan a aparecer, reconociendo que la derivación urinaria en el colon intacto producía desequilibrios bioquímicos que no tratados podrían resultar en debilidad, coma y muerte. Estos cambios son una acidosis hiperclorémica, asociada con bicarbonato sérico bajo, potasio sérico bajo y agua corporal bajo, agravada por diarrea.

Estos cambios son debidos a:

1. El funcionamiento tubular renal disminuido de pielonefritis, efectos de presión trasera y volumen de salida de agua baja.
2. Reabsorción de la urea, cloro y ácidos del intestino. El reflujo del colon e incluso alrededor del ileum puede verse que ocurre en la urografía intravenosa.
3. Pérdida excesiva de agua y potasio de la irritación del intestino por la orina.

Están íntimamente relacionados con los 5 problemas listados anteriormente pero que considero separadamente:

La continencia.

Es esencial para comprobar que el paciente puede contener de 6 a 8 onzas de fluido en el recto por al menos 2 horas mientras está activo, antes de la derivación de los uréteres en el colon sigmoideo. Sin embargo, después de la operación los pacientes deben ser desanimados de contener orina demasiado tiempo con el fin de

limitar el reflujo alrededor del colon y reabsorción de urea y cloruros.

Infección.

Es inevitable cuando la orina se drena en un intestino grueso intacto y una pielonefritis progresiva continúa. Una progresión lenta de progresión depende de una alta proporción de flujo urinario y la ausencia de obstrucción. La prevención del reflujo franco del componente colónico también es importante, pero menos que los otros dos factores.

Efectos de la presión del colon.

La importancia de las presiones intracolónicas sobre el funcionamiento renal después del trasplante de los uréteres en el colon se ha enfatizado por Owen Daniel (1961). Describe un método simple de evaluación de la presión colónica en descanso y sugiere que si la presión está por encima de 20 cm de agua, debería realizarse una miotomía sigmoidea (Reily 1964) en el mismo momento que el trasplante, desde el recto a muy por encima del lugar de la dejada (izquierda) ureterosigmoidostomía.

Daniel y Ram (1965) describen los resultados catastróficos de las presiones colónicas altas en el periodo después del trasplante. En 2 casos en que las presiones aumentaron a más de 70 cm de agua, la pielonefritis ascendente aguda producía anemia y muerte al cabo de unos pocos días. En otro caso con bajas presiones preoperatorios, los niveles postoperatorios de 50 cm de agua se recogieron, muy poca orina pasaba durante la primera semana y el progresivo fallo renal resultó en muerte al cabo de 1 año.

Las expulsiones explosivas de gas de los tubos de nefrostomía insertados en un riñón, de aquellos uréteres que han sido transplantados en el colon, se han informado por Whisenand y Moore (1951) y Rusche y Cook (1953): y Dyke y Maybury (1924) indicaron la importancia de la alta presión dentro del uréter y de la pelvis renal en el establecimiento de infección renal ascendente.

El factor singular más importante en la limitación de la pielonefritis es lograr conseguir un volumen de producción urinaria alto, y que por consiguiente no sería obtenido en presencia de presión trasera.

Estenosis y reflujo.

La realización cuidadosa de la anastomosis uretero colónica que utiliza la técnica Leadbetter reducirá los riesgos de estenosis y reflujo. Para prevenir la estenosis el uréter debería cortarse de forma oblicua y si es de calibre normal se divide por 1 cm. El espesor completo de la pared uretérica luego se cose con cuerda de tripa crómica 4/0 interrumpida al borde de un agujero mucosal de tamaño similar después de la preparación de un lecho oblicuamente a través

de una de las tenias. El músculo del lecho luego se cose sobre el 2 cm de terminal del uréter para producir un túnel que limite el reflujo. Para prevenir que la presión alcance el uréter y la pelvis después de la operación, el uréter podría intubarse con un tubo de polietileno pequeño, el final del cual se inserta en un tubo rectal y se saca fuera en el ano. Alternativamente, un tubo T podría ponerse en el uréter encima de la anastomosis y se lleva a cabo a través de una incisión en forma de pinchazo en el lomo. Si ninguno de estos métodos se adopta, debería evitarse la morfina en el periodo postoperatorio a menos que una miotomía sigmoidea se haya realizado.

La trigono-colostomía, o operación de Maydl no es aplicable a los casos malignos y en muchos casos de disfunción neurogénica la competencia uretero – vesical normal podría haberse perdido ya, por consiguiente la principal ventaja del procedimiento no se aplica. Sin embargo, la anastomosis es fácil y la estenosis no ocurrirá. El trigone debería dejarse en su lugar y el colon se moviliza y se pasa sobre la base de la vejiga, ya que se produce un desequilibrio tan pequeño como sea posible en el suplemento sanguíneo y nervioso al trígono.

Reabsorción de orina.

Los ácidos, cloruros y urea se reabsorben de la mucosa colónica, más particularmente del curso superior del colon e incluso, seguido del reflujo, del ileum terminal. El reflujo es probablemente de más importancia que el tiempo de contacto con la mucosa rectal, debido a que si se forma una vejiga rectal y las heces se derivan por medio de una colostomía iliaca izquierda, los problemas bioquímicos raramente surgen, incluso cuando la orina se mantiene en el muñón rectal durante largos periodos. Esta ausencia de reflujo también probablemente se ayude por la ausencia de infección ascendente. La dificultad en aconsejar este tipo de operación es mi propia reticencia a persuadir a un paciente que, debido a su vejiga tenga que dejarse, debería tener una colostomía permanente, lo que en mi opinión es más cuestionable que tener una fístula urinaria, que es relativamente fácil de mantener libre de olor.

Gersuny (1893) sugirió, y Johnson (1953) y Lowsley y Johnson (1955) han defendido, derribar la colostomía a través de los esfínteres rectales y formar una colostomía anal por detrás del verdadero ano. Aunque los flujos fecales y urinarios se separan, las aberturas se yuxtaponen y la infección debe pasar a la nueva vejiga. Estos factores casi invariablemente conducen, conforme al tiempo pasa y el funcionamiento renal se deteriora, a una acidosis hiperclorémica y un potasio corporal bajo. Incluso aunque con síntomas, los pacientes deberían mantenerse en álcalis regular. El potasio cítrico y el bicarbonato sódico, 2 gramos al día, deberían

tomarse regularmente. Cualquier cansancio infrecuente, debilidad, náusea o diarrea debería ser informada e investigada mediante exámenes bioquímicos. Los pacientes deben ser aconsejados que vacíen sus vejigas frecuentemente, que beban bastante líquido y que eviten la sal.

Cuando se consideran la interrelación de estos aspectos de la derivación en el colon, me acuerdo de un gran hombre al que se me pidió que viera para dar asesoramiento por su extrofia vesical. Su edad en ese momento era de 75!. Cuando era niño había sido llevado a muchos hospitales del Colegio de Londres, pero a sus padres se les aconsejó que nada se podía hacer. Se fue a casa con pañales y varios dispositivos de goma y a su debido tiempo le convirtió su padre en carretero en un gran negocio de vino. Trabajando mucho tiempo en bodegas subterráneas, le importaba poco si se mojaba sus pantalones o el suelo. A la edad de 40 desarrolló neumonía y un enfisema, por lo cual fue tratado en el Hospital de postgrado de Hammersmith. Después de recuperarse de esto fue visto por el Profesor Grey Turner y le aconsejó tener una operación. Sus uréteres fueron transplantados cada uno en su momento al colon. Desafortunadamente nunca ha sido continente, y tuvo que llevar un gran tubo rectal, unido por el día a un orinal de pierna y por la noche drenaba mediante una pieza de manguera de jardín en un cubo. Nunca había tenido un seguimiento regular, peor había asistido a bastantes encuentros clínicos. Pagaba el Hospital y posteriormente el Servicio de Salud solamente le costaba unos pocos peñiques por año para sus tubos y bolsas rectales (siempre compraba su propia manguera!). Cuando le vi, todavía tenía algo de urotelio de la pared abdominal anterior, peor su urea sanguínea era solo de 50 mgm, por cent, cloruros 102 mEq y bicarbonato 19 mEq/litro. Estaba esperando el final de sus días debido a fallo cardiaco, pero nunca había sufrido de desequilibrio bioquímico de señal debido a que su recto estaba solo activo como conducto y su incontinenca le había salvado de su fluir hacia atrás y las consecuencias de la reabsorción.

Derivaciones de conducto ileal o colónicas.

Estas evitan muchos de los problemas discutidos anteriormente, y son indudablemente mejor desde el punto de vista de preservar el funcionamiento renal. La reabsorción se corta debido a que el tiempo de contacto entre la orina y la mucosa es limitado, la infección se reduce mucho, pero el problema de la estenosis y reflujo en la anastomosis uretero intestinal todavía permanece. No es fácil hacer un túnel en la pared ileal y uso una anastomosis Cordonnier. Las

defensas para el conducto colónico señalan las ventajas de la anastomosis Leadbetter en la prevención del reflujo.

La desventaja principal de la operación es la necesidad de llevar un dispositivo para recoger la orina y los goteos ocasionales que pudieran ocurrir. Claramente la operación es indeseable en el ciego, para aquellos que no pudieran manejar la aplicación debido a severa artritis reumatoide o algún otro defecto de las manos, y en algunos en que psicológicamente son incapaces de aceptar un estoma de cualquier tipo. Cuando la laparotomía revela enfermedad incurable, pero la cistectomía paliativa se necesita, entonces parece ser mejor evitar una fístula abdominal si fuera posible.

La preparación del conducto implica una anastomosis intestinal, con su consecuente riesgo de goteo, y un estoma que podría contractar. Aunque la operación es más larga, no creo que los riesgos reales sean superiores, aceptada la cirugía cuidadosa y el cuidado postoperatorio apropiado. El beneficio final del funcionamiento renal pesa más que cualquier incremento en el riesgo operatorio.

Técnica de reconfiguración de un conducto ileal.

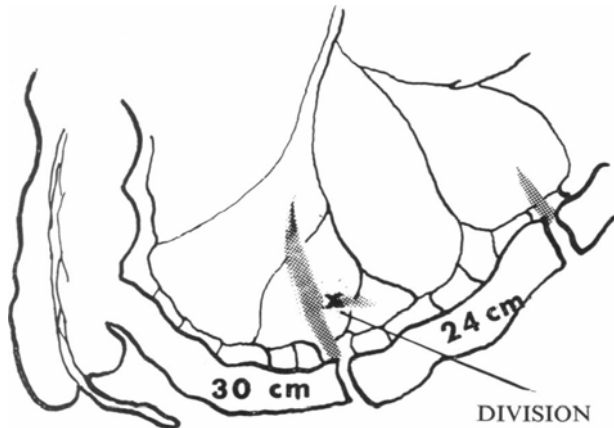
Preparación del lazo.

Debería situarse cuidadosamente, el punto distal de la sección debe ser al menos un pie por encima de la válvula ileo-cecal para preservar la absorción de la Vit B12, y deber dejarse un buen suplemento sanguíneo en cada porción. El lazo debería finalmente ser tan corto como fuera posible. Uno debería preparar 24 cm y posteriormente extirpar lo que no se precise. El lazo debería, si fuera posible, tener 2 arterias que entren en él; la incisión proximal en el mesenterio puede ser bastante corta.

La continuidad ileal es reestablecida frente al mesenterio del conducto. La corta incisión proximalmente preverá la torsión de la raíz del mesenterio del conducto. Todas las brechas mesentéricas son cuidadosamente cerradas, la apendicectomía realizada y luego el lazo se dirige desde el promontorio del sacro bien retroperitonealmente o bien a lo largo del peritoneo al lugar previamente elegido para el estoma. El canalón lateral debe cerrarse si el lazo cruza la cavidad abdominal.

Los uréteres

Deberían cortarse altos: el suplemento sanguíneo a las terminaciones más inferiores podría ser sospechoso después de la radioterapia, y también debido a metaplasia del epitelio de las terminaciones más inferiores no es infrecuente.



DIVISION *Figura 3: Preparación del*

conducto ileal. División en el punto marcado con X ayudará a la eversión de la pared del intestino medio y producirá un mejor caño.

Las terminaciones deben estar divididas y unidas conjuntamente frente al sacro y se insertan en la terminación proximal del conducto o el último podría cerrarse y los uréteres se insertan singularmente en el borde antimesentérico del lazo. Es vital que no debiera retorcerse o estar angulado en su curso en el lazo.

El estoma

Debe ser un caño de 1 a 2 cm. Un disco de piel se corta en el lugar escogido, igual al diámetro del ileum. La parte de abajo de la pared muscular se corta para permitir el paso libre de ileum. La eversión de la mucosa ileal se mantiene mediante suturas de seda apropiadas. En el final de la operación se aplica una bolsa de colostomía sobre el caño. La orina se aspira cada hora desde esta mediante un catéter dejado en su cima. Por tanto el color de la mucosa ileal está preparado para verse y llama la atención rápidamente cualquier caída repentina en el volumen urinario.

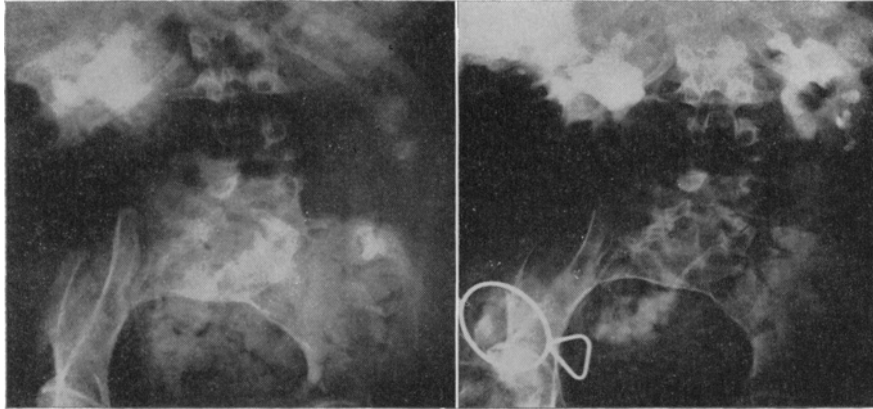
Cuidado postoperatorio.

Si el intestino se mantiene desinflado hasta que se recupera el ileo paralítico, las complicaciones son raras. Los tubos Ryles deberían ser aspirados cada hora y no se da nada por la boca hasta que el aire haya pasado. Los drenajes al lugar de la anastomosis no deberían ser eliminados hasta que el goteo total haya cesado.

Complicaciones

1. Del estoma. La estenosis podría ocurrir a nivel de piel pero esta es rara si el caño es bueno. Es más frecuente en niños. Podría ocurrir una dermatitis alcalina si el diafragma se fija malamente.
2. La constricción tardía de la anastomosis intestinal debida a la cirugía en un área del intestino dañado por irradiación, podría dar lugar a diarrea y a un síndrome de mala absorción. Estas pudieran responder a esteroides, pero son mejor tratadas por resección.

Terminaré esta lectura con 2 ejemplos de la eficacia de un conducto ileal.



*Figura 5:
Efecto del conducto ileal sobre el funcionamiento renal en un
paciente con vejiga neurogénica.*

7. ASUNTO: EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION Y DERIVACION URINARIA
EPISPADIAS Y EXTROFIA (VERSION COMPLETA)

Autores: D. Innes Williams FRCS, del Hospital de Niños enfermos Great Ormond Street de Londres, Inglaterra.

Fuentes: Pubmed, Proc Roy Soc Med, Sección de Cirugía Plástica, noviembre de 1969.

El epispadias es solo un ejemplo de una serie de anomalías del tracto urinario que afecta a ambos sexos. La extrofia vesical es el más común de esta serie y yo intento subrayar los problemas de reconstrucción en ambos desordenes. Podríamos empezar por definir los objetivos del tratamiento. En el bebé el hándicap más obvio es la deformidad visible, severa en la extrofia, menos en el epispadias, e insignificante en el epispadias femenino. El hándicap más serio a largo plazo es, por supuesto, la incontinencia urinaria y por tanto la seguridad de algún tipo de control es el primer objetivo del tratamiento. Debe reconocerse que la preservación del tracto urinario superior es al menos tan importante como el logro de la continencia y en muchas de las cosas que nosotros hacemos, bien mediante la reconstrucción de la vejiga o bien la derivación, impera la salud de los riñones. Lo siguiente que nosotros debemos suministrar es una pared abdominal sin hernia, no siempre fácil si la vejiga se elimina, ya que los pubis están separados ampliamente y existe aptitud para que exista una hernia de base amplia en el abdomen inferior. En el varón debemos perseguir construir un pene que sea capaz de relación normal. En la hembra deseamos estabilizar el suelo pélvico para prevenir el prolapso en la vida posterior. Estos, entonces, son los principales objetivos. No he mencionado los problemas ortopédicos y de hecho la rotación externa de la acetabula resulta en algo de forma de andar tipo pato en la niñez temprana, pero la mayoría camina normalmente después de unos pocos años sin ninguna interferencia y no se requiere ninguna cirugía específicamente para este aspecto de la anormalidad.

Sin entrar en una complicada discusión de los mecanismos de control urinario, es evidente que la micción normal requiere una vejiga muscular activa, continencia normal entre actos de micción y una uretra elástica y muscular con tejido esfínterico alrededor. Ninguno de estos está presente en la extrofia y en el epispadias a menudo están defectuosos. En la extrofia el carácter de la vejiga de por sí varía de caso a caso. Algunas veces tenemos una vejiga flexible con

epitelio espeso, pero relativamente sana, transicional y la posibilidad fácil de invertirla. En otros casos el área muscular es pequeña, se sustituye por tejido fibroso en colgajos y la mucosa a veces está severamente polipoidea con metaplasia glandular o metaplasia escamosa en el ápice. Debe ser evidente al principio que ninguna esperanza de continencia usando una vejiga reconstruida es posible cuando el detrusor está seriamente dañado o la capacidad de la vejiga seriamente reducida. En el epispadias la pared vesical generalmente es delgada, pero relativamente sana. Existen algunos casos, sin embargo, en que la capacidad es extremadamente reducida.

En la extrofia no existe músculo que rodee la uretra y el punto más estrecho de la zona corresponde al verumontanum en los varones. En la hembra no hay virtualmente ninguna longitud a la zona donde podría ser identificable la uretra. El tejido muscular que maquilla el esfínter externo está al lado y a menudo lejano de la uretra: el tejido fibroso que une los pubis se incorpora en la base de la vejiga. En el epispadias el cuello vesical está de nuevo ausente, así que la parte más estrecha de la uretra está en el verumontanum y el esfínter externo es igualmente defectuoso. En la barra esquelética del tejido fibroso que corre anterior a la uretra, posterior y posterolateralmente existe a menudo algo de tejido muscular que buscar. Nuestro objetivo en la reconstrucción es invertir la vejiga y formar un tubo a la uretra rodeándola de tanto tejido muscular como encontremos. Siempre será necesario crear algún tipo de cuello vesical de la parte inferior de la vejiga. Si el verumontanum permanece como punto estrecho apenas existe alguna esperanza de continencia.

El peligro para el tracto urinario superior, que se presenta en todas las operaciones realizadas de extrofia vesical y en menor extensión en la vejiga epispádica, surge de la posible obstrucción de la salida vesical con persistente orina residual en una vejiga pobremente contráctil, resultando en infección y muy a menudo cálculo vesical. Los uréteres entran en la vejiga extrófica desde por detrás y lateralmente, casi en un ángulo derecho a la superficie vesical y por tanto el reflujo es casi inevitable. El reflujo asociado con una vejiga pobremente funcional e infección urinaria rápidamente produce dilatación uretérica y pielonefritis crónica. No es en absoluto imposible lograr algún tipo de continencia urinaria y todavía tener un tracto urinario superior que se deteriora tan rápidamente que se haga necesaria la derivación para la protección del funcionamiento renal.

En lo que respecta al aspecto genital, el hándicap en el varón surge del chordeé que está hacia arriba. El pene algunas veces es pequeño, pero es más frecuente un órgano corto y robusto que después de la pubertad es capaz de una erección fuerte, frecuentemente sujeto

cercanamente contra la pared abdominal así que la relación es imposible. El chordeé se mantiene (1) por la cortedad de la zona uretral, que corta el corner entre el abdomen y el pene; (2) por las bandas de tejido fibroso que sostienen el corpora hacia arriba y hacia el exterior hacia el tubérculo púbico; (3) por las cicatrices que resultan de la cirugía a la vejiga en si misma; (4) muy raramente por una anomalía intrínseca del corpora cavernoso. Es necesario que la reconstrucción inicial incluya alguna medida para alargar la tira uretral, corregir el chordeé y al mismo tiempo evitar la producción de cicatrices que traban.

Se dispone de una variedad de técnicas. La más simple consiste de una plastia V-Yadún tipo de la tira uretral con incisiones laterales para facilitar el cierre de la piel. La incisión V inicial se basa cerca del veromontanum y tiene su ápice cerca del sulcus coronal. Se crea un colgajo y los corporas cavernosos se liberan de la uretra, de la piel y de las bandas fibrosas que las traban hacia arriba a la región del tubérculo púbico. Las incisiones laterales fuera en el pliegue prepucial hacen que se disponga de más piel para el cierre en Y, pero una incisión que relaja la zona media ventral sobre el pene podría también requerirse. Al menos debería transcurrir 3 meses después de esta operación antes de cualquier otro procedimiento posterior se lleve a cabo en la vejiga.

En el caso del epispadias del varón existen ahora dos nuevos pasos para tomar, excepto en los pocos afortunados que tienen continencia natural: la reconstrucción de la uretra peneal y el estiramiento del cuello vesical. En la hembra solamente se requiere lo último por lo que parece poca ventaja en hacer un clítoris singular de uno doble. La uretra peneal se aísla, se moviliza lateralmente y se enrolla en un tubo. El tejido advential subyacente se sutura con cuerda de tripa continua y la piel con nylon subcuticular continuo. En los glandes, se excluyen 2 áreas de sus mucosas sobre los lados de la tira uretral central y los glandes se enrollan dando un meato terminal. La única dificultad surge en la unión entre la piel y el glande, pero con las suturas cuidadosas de los colgajos de piel para excluir áreas en el sulcus coronal debería prevenir la formación de fístula. La construcción eficaz de un tubo para el paso de orina no es generalmente un problema de gran dificultad; el éxito sexual del pene depende de su tamaño y de la eficiencia de lo su primera fase, la corrección del chordeé, se haya llevado a cabo.

El logro de la continencia es un problema bastante más difícil, y hasta la fecha no se ha ideado un método ideal. El éxito depende más de la cantidad de tejido muscular presente antes de la operación que de la exacta técnica operatoria. Se disponen de varias técnicas

eslingas que he usado principalmente en niñas, pero el procedimiento que intenta crear un cuello vesical y uretra de la parte inferior de la vejiga, como originalmente propuso Young (1922), tiene probablemente la mejor esperanza de éxito.

La vejiga se aborda a través de una incisión Pfannenstiel y el área de la uretra posterior se libera de la barra fibrosa que une los pubis. La vejiga y la uretra se abren mediante una incisión en la zona media vertical: los orificios uretéricos se definen. Casi siempre los uréteres deben ser reimplantados (1) para mover sus orificios a un nivel superior para permitir la reconstrucción del cuello vesical, (2) prevenir el reflujo; debe enfatizarse que si el cuello vesical se estira en presencia de reflujo hay mucha probabilidad de que exista un deterioro serio del tracto urinario superior. Las áreas triangulares de la mucosa se escinden sobre cada lado de la tira central de la mucosa que se extendería por 2-3 cm del verumontanum y este se cierra como un tubo. Las incisiones horizontales luego se hacen en la musculatura a nivel del nuevo cuello vesical y los colgajos de músculo así formados se envuelven alrededor del tubo uretral; la orina debe, por supuesto, se deriva suprapúbicamente. Mis propios resultados en epispadias incontinentes se reflejan en la tabla 1.

Tabla 1

Epispadias: resultados de la operación para control de incontinencia
27 casos, todos incontinentes pre-operatoriamente

	N° de casos	
	Éxito	Fallo
Chicas		
Operación Young	2	1
Operación de eslinga	3	0
Combinada	2	2
Chicos		
Operación Young	6	8
Combinada con eslinga	2	1

Con respecto a la extrofia vesical, mi práctica presente es reservar la cirugía reconstructiva para el niño con una vejiga de buena capacidad y mucosa sana que sea fácilmente invertida para formar un reservorio. Las chicas son caso algo más favorables que los niños en este aspecto; en chicos es esencial que el pene no debiera ser muy pequeño si la cirugía se intenta.

Se realiza una osteotomía ilíaca en casos de mayores de 2 años, un procedimiento que facilita grandemente la reconstrucción de la pared

abdominal. La operación reconstructiva de por si empieza con una escisión alrededor de la unión mucocutánea. La vejiga se separa de la funda rectal y en la terminación inferior el plano inmediatamente al lado del pubis se abre, separando las bandas fibrosas que unen la vejiga al hueso. Los uréteres se reimplantan ahora o en una operación posterior. La formación del cuello vesical procede como en el epispadias y la vejiga y la uretra luego se cierran mediante 2 capas de cuerda de tripa continua. La funda rectal y pubes pueden unirse conjuntamente con una cuerda de tripa fuerte si se ha realizado una osteotomía. En otros casos, los colgajos de la funda del recto giran internamente de sus terminaciones mediales como en la reparación de la hernia ventral; la piel puede cerrarse en la zona media mediante avances o mediante colgajos de rotación.

Mencionaría brevemente mis resultados en extrofia. Hasta julio de 1963 he intentado la reconstrucción en 51 casos e hice la derivación primaria en 29. La derivación secundaria se requirió en 31, casi siempre debido a la incontinencia. 5 estaban razonablemente continentes y, de estos, 3 habían tenido la derivación debido a la dilatación del tracto superior y pielonefritis. 5 no consiguieron buen control, pero no han sido derivados. 2 murieron, 1 de poliomielitis y el otro probablemente como resultado de sepsis retroperitoneal.

Desde 1963 he reconstruido 11 y he hecho derivaciones primarias en 12, indicando un planteamiento más selectivo. De los 11 pacientes, 3 requirieron derivación secundaria, 3 obtuvieron continencia razonable, 4 están todavía incontinentes pero por otra parte bien, y 1 se ha perdido su seguimiento. Está claro, sin embargo, que con este uso más selectivo de la reconstrucción, el número con control exitoso es superior (3/11 contra 2/51 en las series más tempranas); y hemos evitado serios daños del tracto renal superior.

8. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y GENERALIDADES Y CENTROS DE REFERENCIA
ALGUNAS MALFORMACIONES CONGENITAS QUE PRECISAN DE OPERACIONES DE EMERGENCIA EN EL PERIODO DE RECIEN NACIDO (VERSION COMPLETA)

Autores: PP Rickham.

Fuentes: Pubmed, British Medical Journal, octubre de 1971.

El número de bebés nacidos con malformaciones congénitas que requieren de cirugía de emergencia durante el periodo de recién nacido es pequeño- aproximadamente 2 por cada 1000 nacimientos vivos. El costo del tratamiento de estos bebés es alto ya que precisan un equipo de médicos y personal de enfermería altamente especializado y habilidoso, así como también un gran número de equipamiento médico. Al menos que estos bebés se concentren en unos pocos centros especializados separados ampliamente, los doctores y enfermeras que trabajen en el tratamiento de estas condiciones difíciles serán incapaces de conseguir resultados satisfactorios consistentes. En términos generales este principio se ha aceptado en Gran Bretaña.

Para el médico general que pare un bebé con una malformación congénita que requiere de cirugía urgente existen 3 problemas inmediatos a resolver: diagnóstico de la condición, tratamiento inicial y tratamiento durante el transporte a menudo por distancias considerables. Un cuarto problema, que es al menos tan importante como los primeros tres, es el apoyo y el consejo que el médico tiene que dar a la familia de tal bebé.

En este artículo se considerarán las malformaciones comunes excepto meningomielocelo e hidrocefalia; un artículo separado se ocupará de estos dos últimos.

Diagnóstico

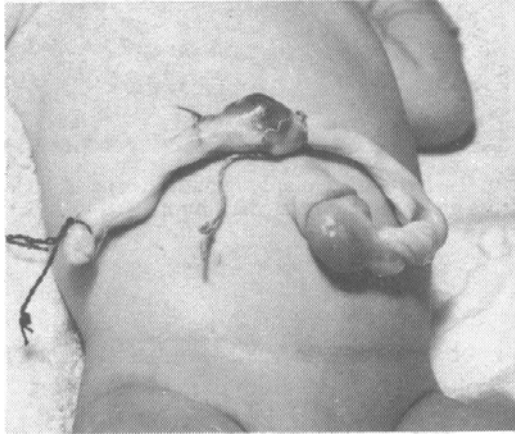
Hablando en términos amplios, las mayoría de malformaciones que requieren de cirugía de emergencia durante el periodo de recién nacido son malformaciones de los tractos alimentarios y respiratorios, aunque unas pocas graves malformaciones genitourinarias también hemos considerado. En el diagnóstico de la condición los síntomas y signos que se presentan son todos importantes y se discutirán en detalle.

Deformidades visibles.

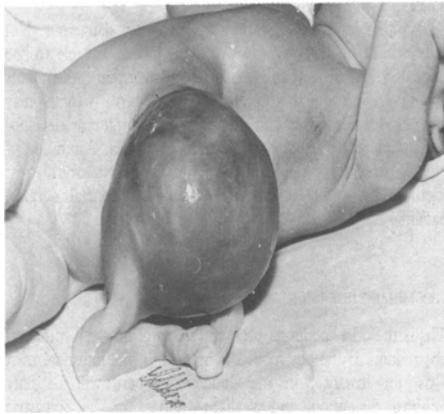
El diagnóstico generalmente es obvio, y es principalmente la evaluación del grado de deformidad el que debe discutirse aquí.

Micrognatia y retrognatia....

Exonfalos



*Figura 2: exonfalos menor
conteniendo un nudillo de intestino*



*Figura 3: Exonfalos mayor
conteniendo el hígado y la mayor parte de los intestinos.*

En el exonfalos existe un defecto de la pared abdominal, a través de la cual los componentes abdominales protuyen, cubierta solo por una membrana traslúcida o brillante. En la variedad menor de la malformación el defecto se estrechará y solo un nudillo o 2 de intestino podría protuir. En la variedad principal, la mayor parte del intestino, estómago, hígado y bazo podrían estar presentes en el saco. Si se expone al aire el saco traslúcido pronto se convertirá en opaco y frágil.

En una variante menos común llamada gastroquisis el intestino se hernia a través de una brecha al lado del ombligo, lo cual es su posición normal. El intestino no está cubierto de una membrana y a menudo está engrosado severamente, cianótico y edematoso.

Extrofia vesical.

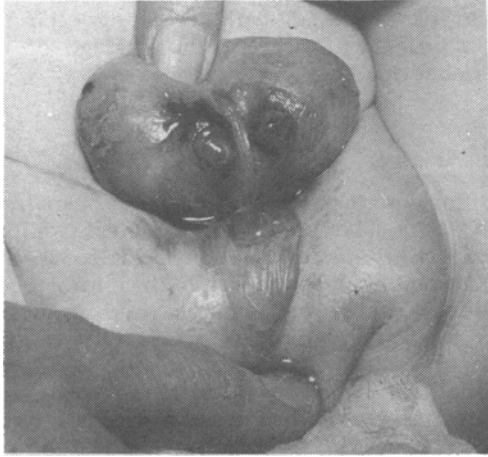


Figura 4: Extrofia vesical indicando prolapso de los orificios uretéricos y epispadias

Justo encima de la sínfisis púbica existe un área oval o redonda brillante rojiza, que es la mucosa vesical expuesta. En una inspección más detallada el trígone y las 2 aperturas uretéricas en la vejiga podrían observarse en la parte inferior del campo vesical. Existe un epispadias completo. En el varón el pene está aplanado y más acortado y frecuentemente torcido dorsalmente. En la hembra la uretra se representa por una tira de mucosa de 1 a 2 mm de longitud. En ambo sexos los huesos púbicos están separados ampliamente. En una variación todavía más severa de la malformación, conocida como extrofia cloacal o fisura vesico-intestinal, el campo vesical expuesto está dividido en 2 mitades por la interposición de un segmento intestinal abierto, que generalmente es el cecum con ileum que prolapsa a través de la válvula ileocecal. Frecuentemente el exofalos y el mielomeningocele son lesiones asociadas y el pene a menudo está dividido en 2 mitades.

Ano ausente.....

Angustia respiratoria...

Atresia coanal posterior bilateral...

Atresia esofágica...

Hérnia diafragmática...

Vómito...

Distensión abdominal...

Otros signos y síntomas de obstrucción intestinal....

Tratamiento inicial

El tratamiento inicial consiste en mantener el infante caliente, manteniendo el pasaje respiratorio claro y prevenir el vómito y distensión abdominal. Algunas medidas especiales son requeridas en ciertos casos.

Mantener al bebé caliente.

Asistiendo al bebé en una habitación caliente y cubriéndole con mantas generalmente es todo lo que se requiere. Deberían evitarse botellas de agua y usarlas solo en casos extremos, fuera de las mandas y con gran cuidado.

Mantener el pasaje respiratorio despejado.

En la indicación menor de problema respiratorio la boca y la faringe deberían aspirarse. Esto se hace mejor con la ayuda del aspirador de moco Reina Carlota, que cada comadrona mantiene en su bolso. En bebés con atresia esofágica esto podría tener que repetirse cada pocos minutos. Todos los bebés deberían ser asistidos planos, yaciendo sobre sus lados para permitir que el moco o vómito o ambos, se expulsen de sus bocas.

Prevención del vómito y distensión abdominal.

Esto se realiza mejor pasando un catéter uretral de goma suave y delgada a través de una ventana de nariz en el estómago, atando el catéter a la nariz y aspirando el estómago con la ayuda de una jeringa de 10 ml en intervalos de 5 a 10 minutos. En bebés incluso con distensión abdominal extrema debida a obstrucción intestinal baja puede aliviarse mediante aspiración gástrica eficiente.

Medidas especiales

Los bebés con micrognatia deberían ser asistidos en posición semi supina o supina completa para permitir que la mandíbula y la lengua caigan hacia delante. El saco del exonfalos debería ser cubierto con gasa estéril húmeda y la cubrición debería humedecerse repetidamente usando agua estéril, sal, o solución Hibitane (gluconate clorhexidina). En atresia coanal posterior bilateral la boca del bebé debería mantenerse abierta. Esto se hace mejor con un conducto de ventilación de tamaño apropiado. Si esto no se dispone la boca puede mantenerse abierta simplemente mediante el borde de un algodón de gasa entre las mandíbulas y el ángulo de la boca.

Tratamiento durante el transporte.

Debido a la necesidad de concentrar el tratamiento de estas malformaciones quirúrgicas urgentes en unos pocos centros estos bebés a menudo viajarán largas distancias. Afortunadamente (con una excepción) viajarán bien provistos de ciertas precauciones que deben tomarse.

Un doctor o enfermera experimentada deben acompañar al bebe y observarle continuamente. En los casos de obstrucción intestinal el tubo gástrico tiene que ser aspirado en intervalos frecuentes. Todos los infantes son asistidos yaciendo planos y sobre el lado en que la boca y la faringe sean aspirados en intervalos y en cualquier momento cuando exista la indicación más leve de angustia respiratoria. La pérdida de calor se salva mediante el transporte del

bebé envuelto en mantas en un capazo. Cubriendo las mantas mediante una envoltura de papel de aluminio delgado alrededor posteriormente protege contra la pérdida de calor por radiación, Idealmente el bebé debería ser transportado en una incubadora portátil caliente mediante una batería móvil en una temperatura ambiente de entre 30 y 35°C, una humedad alta y, si fuera necesario, en un atmósfera rica en oxígeno. Estas incubadoras portátiles permiten la observación cercana del bebé durante el transporte y ahora están disponibles en la mayoría de los hospitales de maternidad.

El único tipo de malformación que se asocia con dificultades durante el viaje es la hernia diafragmática. Aquí un tubo de goma tiene que pasarse en el estómago y aspirado repetidamente para prevenir la distensión del estómago y del intestino. Un tubo endotraqueal debe pasarse y la respiración de presión positiva se instituye. Ya que es extraordinariamente fácil que estalle alguno de los alveolos con respiración de presión positiva y por tanto causar un pneumotorax de tensión, un anestesista experimentado debería siempre acompañar al niño. Inyecciones huecas estériles y jeringas deberían estar a mano. El deterioro repentino de la condición del bebé a menudo se debe al desarrollo de un pneumotorax de tensión sobre el lado no afectado, que puede ser aliviado mediante el aspirado de la cavidad pleural a través de la terminación anterior del segundo espacio intercostal.

Consejo a la familia

El médico general es el doctor que conoce a la familia mejor y por tanto la persona ideal para aconsejar y ayudarles. El shock de los padres cuando oyen por primera vez que su hijo ha nacido con una malformación que necesita cirugía inmediata es muy grande de hecho, y necesitan tranquilidad y apoyo. Tendrán que dar permiso para la operación y querrán saber las opciones de éxito. En general puede decirse que si el bebé es de peso natal normal, si no existe otra severa malformación y si el diagnóstico se ha realizado apropiadamente y si las complicaciones tales como neumonía, deshidratación, etc no se han desarrollado todavía, el diagnóstico es bueno; por tanto, aproximadamente el 90% o más de estos bebés sobrevive hoy en los centros quirúrgicos neonatales principales. El peso natal bajo, malformaciones asociadas y una condición general pobre naturalmente empeora el pronóstico.

La segunda cuestión que preguntarán los padres es si el niño tendrá una vida completamente normal si sobrevive a la operación. En la gran mayoría de casos mencionados anteriormente este es el caso. Las excepciones son, primeramente, la obstrucción intestinal debida a ileo meconium, una forma severa de mucoviscidosis, donde los

bebés que sobreviven invariablemente sufren de enfermedad fibrocística, enfermedad de pulmón y, secundariamente, mongolismo (que afecta a aproximadamente un cuarto de los niños nacidos con atresia duodenal), ya que estos niños estarán mentalmente retrasados. Una cuestión posterior que preguntarán será la causa de la malformación. Con pocas excepciones (ileo meconium; mongolismo con atresia duodenal) el historial familiar generalmente es negativo y es extremadamente raro que ocurra más de una malformación en una familia. La mayoría de las malformaciones descritas anteriormente pueden desarrollarse solo durante las primeras 8 semanas de embarazo. Las enfermedades de la madre durante este periodo (especialmente infecciones víricas), la ingesta de medicaciones, etc deberían por tanto ser tomadas en cuenta y preguntadas acerca de ellas, pero es muy raro que exista información positiva para estar disponible. La atresia jejunale e ileal y la estenosis podrían desarrollarse posteriormente o durante la vida intrauterina, pero aquí también una historia de enfermedad maternal es muy rara que se disponga. El hidramnios es común en madres que dan a luz a bebés con atresia esofágica o atresia intestinal superior. No es, sin embargo, la causa, sino el efecto de la malformación, que previene que el feto trague el líquido amniótico y lo absorba su intestino.

Los padres también se preocuparán de si estos niños necesitarán mucho cuidado extra y atención después del alta del hospital. Bastantes de ellos necesitarán una cierta cantidad de cuidado extra, especialmente con la alimentación. Podrían ser bebés de bajo peso y podrían no ganar peso tan rápidamente como los niños normales; pero a la larga el cuidado extra es mínimo y con la ayuda de su médico general la mayoría de estos bebés pueden crecer más o menos normalmente para desarrollarse en perfectos niños y adultos normales. Existen excepciones. Algunos de ellos de los que se han mencionado (ileo meconium, mongolismo) y en otros, tales como extrofia vesical, las posibilidades de que la operación produzca el control normal de micción es pequeña y en la mayoría de estos niños necesitarán algún tipo de derivación urinaria posteriormente. El vistazo final para la mayoría de los supervivientes de operaciones del tracto alimentario es muy bueno.

9. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y ANTECEDENTES
FAMILIARES Y EPIDEMIOLOGIA
EXTROFIA VESICAL Y ANOMALIAS ASOCIADAS

Autores: Engel RM.

Fuentes: Pubmed, Birth Defects Orig Artic Ser. 1974.

La extrofia vesical es una rara malformación del tracto urogenital. Su incidencia es aproximadamente de 1 por cada 25.000 – a 40.000 nacimientos vivos, con una proporción de doble a 1 de varones sobre hembras. No se han establecido factores hereditarios y se ha indicado en la literatura repetidamente que este defecto no ocurre con una frecuencia incrementada en la misma familia. Sin embargo, Higgins informa de extrofia vesical en gemelos en 2 ocasiones y 2 veces en hermanos y hermanas.