

ARTICULOS PUBMED AÑO 2009

1. ASUNTO: URETEROSIGMODOSTOMIA Y RIÑONES SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO (37-69 AÑOS) DE PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL TRATADOS CON URETEROSIGMOIDOSTOMÍA: RESULTADO URO NEFROLÓGICO

Autores: Gobet R; Weber D; Renzulli P y Kellenberger C, de la División de Urología del Hospital Infantil Universitario de Zurich en Suiza.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, enero 2009.

OBJETIVO: Describir el resultado a largo plazo urológico y nefrológico de pacientes nacidos con extrofia vesical clásica tratados con ureterosigmoidostomías bilaterales en la infancia temprana.

PACIENTES Y METODOS: De un total de 42 pacientes nacidos con extrofia vesical en Suiza entre 1937 y 1968, 25 participaron en este estudio; 7 habían muerto, 7 se habían perdido en el seguimiento y 3 rehusaron el consentimiento. La evaluación incluía el repaso del historial, examen clínico, y evaluación del funcionamiento y morfología renal.

RESULTADOS: Después de un periodo de seguimiento de 37 a 69 años (promedio de 50 años), 13 de los 25 participantes (52%) tenían sus ureterosigmoidostomías todavía en su sitio. Todos los otros tenían diferentes formas de derivaciones urinarias. 15 ((60%) pacientes tenían funcionamiento renal normal o enfermedades renal crónica leve conforme a la evaluación por proporción de filtración glomerular estimada. 3 pacientes estaban bajo terapia de sustitución renal. La MRI (n=16) indicaba 10 riñones morfológicamente normales. 1 paciente sufrió de adenocarcinoma de colon, 5 tenían pólipos colónicos benignos, 1 carcinoma papilar uretral y 18 ninguna evidencia de tumor.

CONCLUSION: La mayoría de nuestros pacientes tienen normal o un desequilibrio leve del funcionamiento renal y un buen funcionamiento de la ureterosigmoidostomía. Esto es significativo, dado el hecho de que las ureterosigmoidostomías se consideran reservorios de alta presión de reflujo en situación de riesgo para daño renal y malignidad.

2. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y CALIDAD DE VIDA CALIDAD DE VIDA: AUMENTO VESICAL URINARIO O SUSTITUCIÓN EN NIÑOS

Autores: Vajda P; Kispal Z; Lenart I; Farkas A; Vastyan AM y Pinter AB, de la Unidad Quirúrgica, del departamento de Pediatría de la Escuela Médica Universitaria de Pecs en Hungría. Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int, enero de 2009.

OBJETIVO. El aumento y sustitución vesical se presupone que mejora la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con incontinencia urinaria. Este estudio se realizó para obtener una base evidencial para defender o contrariar dicha hipótesis.

MÉTODOS: Entre 1988 y 2006, 67 aumentos vesicales y 7 sustituciones vesicales se realizaron en nuestra institución. El criterio de inclusión para este estudio longitudinal era un periodo postoperatorio superior a 1 año y una edad de al menos 10 años en el momento de la operación. Se diseñó un cuestionario específico sobre el tratamiento multimodal (compuesto de 38 preguntas) y se envió a 61 pacientes. La calidad de vida se investigó en todos los pacientes y entre los grupos de pacientes con meningocele (Grupo A) versus extrofia vesical (Grupo B), pacientes que están cateterizándose asimismo vía uretra (Grupo C) versus estoma (Grupo D) y pacientes que están usando (Grupo E) versus no (Grupo F) silla de ruedas después de la cirugía. Para los análisis estadísticos se usaron el test de student, el test de rango firmado de Wilcoxon y análisis correlativo.

RESULTADOS: Una mejora general significativa se encontró en la calidad de vida de los pacientes después de esta cirugía ($P < 0.05$). El 90% de los pacientes preferiría de nuevo el aumento o sustitución vesical frente a su situación previa. Los pacientes con meningocele están cambiando de compresas o pañales más frecuentemente que los pacientes con extrofia debido a sus problemas intestinales postoperatorios. La calidad de vida mejoraba más en los pacientes que realizaban la CIC vía estoma que en los pacientes que la realizaban vía sus uretras nativas ($P < 0.05$). Los resultados fueron independientes de la edad de los pacientes y del momento de la evaluación postaumento ($P < 0.05$).

CONCLUSIONES: El aumento o sustitución vesical mejoraba significativamente la calidad de vida relacionada con la salud en

niños y jóvenes adolescentes que tomaron parte en este estudio. Los autores están planeando un seguimiento a largo plazo prospectivo de los pacientes (estudio longitudinal) para validar los resultados.

3. ASUNTO: ASPECTOS PSICOLOGICOS **ESTRÉS Y AFRONTAMIENTO POR PARTE DE LOS PADRES DE NIÑOS JÓVENES DIAGNOSTICADOS CON EXTROFIA VESICAL**

Autores: Mednick L, Gargollo P; Oliva M; Grant R y Borer J, de la Escuela Médica de Harvard y Hospital Infantil de Boston en Massachusetts, en EEUU.

Fuentes. Entrez-Pubmed, J Urol, enero de 2009.

OBJETIVO: Estudios previos han examinado el impacto psicológico de vivir con extrofia vesical sobre los pacientes. Sin embargo, se conoce bien poco acerca como afecta a los padres de los niños que viven con esta condición. Nosotros examinamos el impacto de afrontar dicha situación sobre los padres de estos niños diagnosticados con extrofia vesical. Una comprensión mayor de los estresores que estos padres padecen podría conducir al desarrollo de intervenciones de apoyo a los padres apropiadas, lo que podría finalmente afectar a los resultados psicosociales y de salud en el niño.

MATERIALES Y METODOS: Todos los pacientes de niños de 10 años y más jóvenes tratados con extrofia vesical en nuestra institución fueron seleccionados desde una base de datos centralizada. Un total de 20 padres (65% de población elegible) completó los cuestionarios estandarizados que evaluaban los estresores específicos pediátricos de los padres (Inventario Pediátrico para Padres) y cómo los afrontaban (Cuestionario de Formas de Afrontamiento).

RESULTADOS: Los padres identificaron diversos estresores comunes (Ej., la preocupación acerca del impacto a largo plazo de la enfermedad, ayuda al niño con sus necesidades higiénicas) y en general informaban de las formas adaptativas que utilizaban para hacer frente a la situación (por ejemplo resolución de problemas con planes de éxito, la búsqueda de apoyo social, reevaluación positiva). Sin embargo, cuando experimentaban un incremento de estrés informaban de que usaban formas de afrontamiento más no adaptativas (por ejemplo escape, evitación y distanciamiento).

CONCLUSIONES: En general, los descubrimientos de nuestro estudio sugieren que los padres de niños diagnosticados con extrofia vesical experimentan una cantidad significativa de estrés. De hecho, los padres en nuestro estudio indicaban que experimentan frecuencia y dificultad similar de estrés comparado

con los padres de niños de edad igual diagnosticados con la diabetes de tipo 1. El incremento de estrés puede tener consecuencias negativas para padres y niños. Se discuten las direcciones e implicaciones futuras.

4. ASUNTO: GENERALIDADES Y CAUSAS DE LA EXTROFIA **COMPLEJO EXTROFIA VESICAL - EPISPADIAS**

Autores: Ludwig M; Ching B; Reutter H y Boyadjiev SA, del departamento de Química y Farmacología Clínica de la Universidad de Bonn, en Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed.

El complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC) representa un defecto de la zona media anterior con expresión variable que comprende un espectro de anomalías que incluyen la pared abdominal, pelvis, tracto urinario, genital y ocasionalmente la espina y el ano. La mayoría de los casos de BEEC se clasifican como no sindrómicos y la presente etiología de esta malformación se desconoce todavía. Este repaso presenta el estado actual de conocimiento de este desorden multifactorial, incluido la retrospectiva histórica, caracterización fenotípica y anatómica, epidemiología, mecanismos de desarrollo propuestos, modelos animales existentes y componentes medioambientales y genéticos implicados. Estas líneas publicadas de evidencias argumentan fuertemente que la BEEC ocurre como resultado de una predisposición genética acusada que todavía debe descifrarse.

5. ASUNTO: PELVIS Y DIASTASIS PUBICA
**EXTROFIA VESICAL ENMASCARADA COMO UNA
FRACTURA PELVICA**

Autores: Haim A; Sternheim A; Drexler M; Marmor M y Steinberg EL, del departamento de Ortopedia del Centro Médico Sourasky de Tel Aviv, Israel.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Orthopedics, enero de 2009.

El complejo extrofia vesical – epispadias es un espectro raro de anomalías congénitas que incluyen un defecto de la pared abdominal en la zona media y una pelvis ensanchada con una diástasis anterior. Nuestro paciente estaba implicado en un accidente de motocicleta con daños múltiples severos y extrofia vesical concomitante. En un escenario único y de clínica urgente, su diástasis púbica congénita inicialmente se mal diagnosticó como un descubrimiento traumático. Un hombre de 21 años se presentó con daños en la pelvis y extremidades después de un accidente de moto. Se diagnosticaron múltiples fracturas en las extremidades superiores e inferiores. Se observó marcada deformidad y diástasis de los huesos pélvicos en la inspección pélvica. 90 minutos después, el deterioro hemodinámico continuaba y se pensó estar relacionado con el sangrado pélvico interno. El paciente se preparó para estabilización pélvica inmediata con un fijador externo; sin embargo, después de la reevaluación, un complejo pélvico posterior intacto y la ausencia de hematoma se observó sobre un escaner de tomografía computarizada. La estabilidad de la pelvis se testó bajo un intensificador de imágenes. Ninguna inestabilidad se presentó y el daño pélvico se descartó. El síndrome extrofia – epispadias constituye una trampa potencial en la medicina de trauma de emergencia. Como se demostró en el presente caso, en el tratamiento de emergencia de un paciente de trauma inestable, las etiologías no traumáticas a menudo no se consideran en el diagnóstico diferencial de la diástasis pélvica. Evitar diagnósticos falsos y procedimientos innecesarios requiere familiarizarse con esta condición.

6. ASUNTO: AUMENTO VESICAL
**CISTOSCOPIA DE SUPERVIVENCIA RUTINARIA PARA
PACIENTES CON AUMENTO Y SUSTITUCIÓN
CISTOPLÁSTICA PARA CONDICIONES UROLOGICAS
BENIGNAS. ¿SON NECESARIAS?**

Autores: Hamid R; Greenwell TJ; Nethercliffe JM; Freeman A; Venn SN y Woodhouse CR, del Instituto de urología y Hospital del Colegio Universitario de Londres y del Hospital general de Petersburgo en Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, BJU Int, febrero de 2009.

OBJETIVO: Evaluar las cistoscopias de cribado así el seguimiento a largo plazo en pacientes con una enterocistoplasia durante 10 o más años.

PACIENTES Y METODOS: Realizamos un análisis retrospectivo de 92 pacientes consecutivos que fueron atendidos en nuestro servicio de endoscopia para cistoscopia de chequeo regular así como para seguimiento estándar. Esta se realizó para todos los pacientes con cistoplastia realizada en nuestras instituciones después de 10 años. Los datos se recopilaron sobre los datos demográficos, diagnóstico original y tipo de cistoplastia. En total, 53 de aquellos pacientes consintieron sufrir biopsias vesicales en el mismo momento.

RESULTADOS: El seguimiento promedio (oscilación) fue de 15 (10-33) años. No se identificó ningún cáncer con bien cistoscopia de supervivencia o sobre las biopsias rutinarias. Se identificó crónica inflamación en 25 biopsias (27%). La atrofia vellosa estaba presente en 12 parches ileales (55%) y en 3 biopsias de parches colónicos (12.5%), Durante este estudio, el primero y único caso de malignidad en una cistoplastia en nuestra institución se diagnosticó en un paciente sintomático. Ella tenía hematuria intermitente y recurrentes infecciones del tracto urinario (UTIs). Previamente tuvo una cistoscopia de supervivencia normal.

CONCLUSIONES: Creemos que no es necesario realizar anualmente las cistoscopias de chequeo en pacientes con vejigas aumentadas al menos en los primeros 15 años, ya que el cáncer no se ha detectado todavía con cistoscopias de supervivencia en este grupo de pacientes. Sin embargo, si el paciente desarrolla hematuria u otros síntomas preocupantes incluidos el dolor suprapúbico y recurrentes e inexplicables infecciones del tracto urinario (UTIs) debería llevarse a cabo una

evaluación completa, incluida la cistoscopia y la tomografía computarizada.

7. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA VESICOSTOMÍA CATETERIZABLE CONTINENTE EN UNA POBLACIÓN ADULTA: ÉXITO CON ALTOS COSTOS

Autores: Van der Aa F; Joniau S; De Baets K y De Ridder D, del departamento de Urología del Hospital Universitario de Leuven en Bélgica.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Neurourol Urodyn, marzo de 2009.

PROPOSITOS: Evaluar el resultado a largo plazo, revisar la proporción de complicaciones y analizar los factores de predisposición de la vesicostomía continente cateterizable en una población adulta. Deducir una política de consejo al paciente apropiada.

METODOS: Identificamos todos los pacientes que habían sufrido una vesicostomía continente entre 1998 y 2008. No consideramos a los pacientes que sufrieron la reconstrucción vesical ortotópica. Se evaluaron la satisfacción del paciente, el goteo urinario, los problemas de cateterización mediante repaso de gráficos o entrevistas. Se evaluaron el tipo de cirugía primaria, revisiones (número y tipo), funcionamiento renal y complicaciones mediante repaso de gráficos.

RESULTADOS: 34 pacientes sufrieron vesicostomía continente usando un segmento ileal (Monti o técnica Spiral-Monti/Casale) o el apéndice (Mitrofanoff). 1 paciente sufrió un colgajo de pared del detrusor. 21 de los 35 pacientes sufrieron concomitante aumento vesical y 2 de 35 cierre del cuello vesical. La edad promedio en el momento del procedimiento era de 44 años (oscilación de 21 a 80 años). El seguimiento promedio es superior a 60 meses (oscilación 6 a 117 meses). 6 de los 35 pacientes sufrieron excisión quirúrgica del conducto debido a problemas intratables. 1 paciente tiene un catéter indwelling permanente. 2 pacientes vacían normalmente después de la estimulación nerviosa sacral. 10 de los 35 pacientes sufrieron revisiones relacionadas con el estoma. 16 de los 35 pacientes no sufrieron ninguna revisión relacionada con el estoma. Finalmente 26/35 pacientes eran continentes y tenían un estoma fácilmente cateterizable.

CONCLUSIONES: La derivación urinaria continente en una población adulta se asocia con una proporción de complicaciones y revisiones alta. Aunque la proporción de conversión a un conducto ileal es apreciable, la mayoría de los

pacientes (26/35) finalmente lograron la continencia plena y un acceso no obstruido a la vejiga.

8. ASUNTO: NEOPLASIAS

UN CASO INUSUAL DE CANCER DEL REMANENTE URACAL DESPUÉS DE LA REPARACION DE LA EXTROFIA VESICAL

Autores: Fanning DM; Sabah M; Conlon PJ; Mellotte GJ; Donovan MG y Little DM, del departamento de Urología y trasplante del Hospital Beaumont de Dublín, en Irlanda.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Ir. J. Med Sci, marzo de 2009.

INTRODUCCION: Informamos del primer caso de cáncer del remanente uracal después de la reparación de extrofia vesical, en un recipiente de trasplante renal.

METODO: Un repaso retrospectivo de este caso clínico y la literatura asociada se realizó.

CONCLUSION: Este caso inusual destaca dos muy raras entidades. La extrofia vesical tiene una incidencia de 1 cada 50.000 nacimientos, mientras que el cáncer uracal se cuantifica en menos de 1% de todos los tumores vesicales.

9. ASUNTO: RECONSTRUCCION COMPLETA Y
EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

NUESTRA EXPERIENCIA INICIAL CON LA TECNICA DE REPARACION PRIMARIA COMPLETA PARA LA EXTROFIA VESICAL

Autores: Kibar Y; Roth CC; Frimberger D y Kropp BP, del departamento de Urología Pediátrica de la Universidad de Oklahoma, Centro de Ciencias Médicas, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2009.

OBJETIVO: Repasamos nuestros resultados iniciales con la reparación completa primaria de extrofia con respecto a la situación de continencia y la necesidad de procedimientos posteriores de continencia.

PACIENTES Y METODOS: Realizamos un repaso retrospectivo de nuestros historiales médicos desde 1996 a 2008 para identificar todos los pacientes con extrofia vesical tratados en nuestro centro.

RESULTADOS: 16 niños fueron cerrados satisfactoriamente. 6 pacientes (37%) experimentó complicaciones: hernias umbilicales en 2, fístula penopúbica transitoria en 3, y fístula subcoronal debido a estenosis del meato en 1. De los 12 varones, 7 (58,3%) se dejaron con un hipospadias en el momento del cierre primario. 2 (22,2%) niños requirieron una reconstrucción del cuello vesical formal para lograr la continencia. El aumento vesical y el estoma cateterizable continente se realizó en 4 casos (44,4%) y la inyección del cuello vesical en 1 caso (11,1%). El cierre del cuello vesical también se realizó en otro niño después del cierre primario. 3 de estos niños son continentes y vacían espontáneamente (33,3%). Los 6 restantes requieren cateterización limpia intermitente de 4 a 6 veces por día, resultando en 4 (44,4%) que son continentes. El número de procedimientos de continencia y el número promedio por paciente eran de 15 y 1.66, respectivamente.

CONCLUSIONES: Nuestra temprana experiencia con esta técnica ha sido prometedora, con pocas complicaciones mayores, una proporción de cierre exitoso alta y un resultado cosmético normal.

10. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

RECONSTRUCCION Y MOBILIZACION DEL TEJIDO SUAVE RADICAL (PROCEDIMIENTO KELLY) PARA LA REPARACIÓN DE EXTROFIA VESICAL EN VARONES: EXPERIENCIA INICIAL CON 9 CASOS

Autores: Berrettini A; Castagnetti M y Rigamonti W, de la Sección de Urología Pediátrica de la Unidad de Urología, del departamento de Ciencias Oncológicas y Quirúrgicas del Hospital Universitario de Padua, Italia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int, marzo de 2009.

OBJETIVO: Informar de nuestra experiencia temprana con el procedimiento Kelly para el tratamiento de la extrofia vesical (BE) en varones.

MATERIALES Y METODOS: 9 varones con BE fueron tratados en nuestra Institución. 1 tenía una BE no tocada, 4 tenían epispadias después del cierre vesical neonatal y 4 eran faloplastias secundarias. Se informaron de los datos sobre complicaciones quirúrgicas, situación de continencia, presencia de erecciones y satisfacciones parental con la apariencia y longitud peneal.

RESULTADOS: La edad del paciente promedio era de 4.7 (1-8.9 años). No ocurrió ninguna complicación intraoperatoria. 2 casos secundarios experimentaron formación de una fístula del cuello vesical e isquemia del glande, respectivamente. El último condujo a pérdida del glande. Todos los pacientes habían tenido algún grado residual de hipospadias después de la cirugía. Después de un seguimiento promedio de 18.1 (10-22) meses, 1 paciente desarrolló obstrucción de la salida vesical crónica. En total, 5 pacientes están secos (incluido 2 con cateterización intermitente limpia y 1 con una bolsa tipo Mainz). Los otros 4 son todavía demasiado jóvenes, menores de 3 años y todos tienen micturaciones espontáneas e intervalos secos entre 30 y 120 minutos. De los 8 pacientes sin complicaciones de faloplastia, todos tenían erecciones y los padres juzgaron que la longitud y apariencia peneal eran satisfactorias en 6 casos.

CONCLUSIONES: El procedimiento Kelly es eficaz en factible en un gran número de BE pacientes, pero podría ser formidable, especialmente en faloplastias secundarias. Permite la reconfiguración completa y el alargamiento del pene, pero se

expone a complicaciones catastróficas potencialmente, tales como la pérdida parcial o completa del pene. El seguimiento posterior se necesita para evaluar los resultados en términos de continencia.

11. ASUNTO: COMPLEJO OEIS
RIÑÓN SUPERNUMERARIO EN UN NIÑO CON EL COMPLEJO OEIS

Autores: Janda GM; Nepple KG; Cooper CS y Austin JC, del departamento de Urología, División de Urología Pediátrica, de la Universidad de Iowa en EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, abril de 2009.

El riñón supernumerario y la extrofia cloacal son anomalías raras del tracto genitourinario. Nosotros presentamos un caso extremadamente raro de un tercer riñón supernumerario descubierto mediante nefrostografía integrada de un niño de 6 meses con el complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales).

12. ASUNTO: PROBLEMAS DERMATOLÓGICOS Y ESPAÑA

PAPULAS PSEDOVERRUGOSAS VULVARES EN UNA NIÑA ADOLESCENTE CON EXTROFIA VESICAL (VERSION COMPLETA)

Autores: Lucas A; Betlloch I; Pérez- Crespo M; Mataix J y Bellinchón I, Del departamento de Dermatología del Hospital General Universitario de Alicante en España. Tfno: 965638554, fax 965938234 y email:analucos@yahoo.es

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Dtsch Dermatol Ges, febrero de 2009.

INFORME DEL CASO

Una joven de 14 años fue remitida por los cirujanos pediátricos de nuestro departamento por múltiples lesiones verrugosas en la vulva que se habían presentado hacía 2 o 3 meses. La joven nació con extrofia vesical completa quirúrgicamente corregida durante los primeros meses de vida. Se realizaron diversas intervenciones para alcanzar resultados estéticos y funcionales buenos y evitar la incontinencia urinaria. La ureterosigmoidostomía fue la última técnica realizada hace 3 años. La paciente todavía presenta un cierto grado de encopresis y de goteo urinario, ya que tenía que usar pañales y la piel genital raramente estaba seca.

Bajo examen las lesiones eran pápulas planas pálidas coalescentes que medían de 4 a 5 mm en el área vulvar, formando un modelo de empedrado. Las lesiones se presumía que eran verrugas genitales y se realizaron 2 biopsias de ejemplares de picadas, 1 para estudio anatomopatológico y otra para tipificación de HPV. El examen histológico reveló una acantosis marcada epidermal e hiperkeratosis con infiltración dermal ligera (consistente con liquen simple crónico). El Papilomavirus humano fue negativo, ya que el espacio genital se excluía. El diagnóstico propuesto fue pápulas y nódulos perianales pseudoverrugosas (PPPN). Recomendamos medidas higiénicas: frecuentes cambios de pañales y aplicación de cremas de barrera tópicas y pomada o ungüento con base de agua. 15 días después del tratamiento las lesiones verrugosas desaparecieron.

DISCUSIÓN.

El PPPN es una rara condición descrita por Goldberg y compañía. Fue primeramente informada en asociación con irritación de urostomías. (1). Podría también ocurrir alrededor de colostomías o en el área perineal secundaria a incontinencia urinaria o encopresis (1,2,3). Existen pocos casos informados en niños que sufren de extrofia vesical (1,2). Previamente, lesiones similares a la PPPN fueron informadas en asociación con irritación de urostomías. En una serie de casos, un quinto de los pacientes con urostomías presentaban lesiones pseudoverrugosas en la piel en una localización peristomal. Estas lesiones se describieron como pápulas verrugosas o pápulas erosivas pequeñas, blancas – marrones o rojizas grisáceas de aproximadamente 2 a 3 mm de tamaño. Muchos de estos pacientes también tenían lesiones erimatosas erosivas dermales. Las biopsias de ejemplares de estas lesiones pseudoverrugosas dermales demostraron acantosis epidermal, similar a la vista en PPPN (4). Se han descrito numerosos y confusos nombres en la literatura, como: dermatitis papilomatosa crónica, hiperplasia, hiperkeratosis, verrugas, hiperplasia pseudoepiteliomatosa, acantosis reactiva o dermatitis en forma de psoriasiforme. (3).

PPPN no es infrecuente. La incidencia real se desconoce (aproximadamente 13-23% de pacientes con urostomías) (1). Es un problema que generalmente se trata por cirujanos y los dermatólogos y patólogos no lo incluyen en el diagnóstico diferencial de lesiones verrugosas (2).

El PPPN se cree que es una dermatitis irritante (2,5). La piel vulvar y genital, debido a su funcionamiento de barrera decrecido, es más rápidamente irritada que la piel de otros sitios anatómicos. La maceración y heces líquidas durante prolongados periodos se piensa están implicadas en la patogénesis.

Clínicamente, se describen como brillantes, lisas, rojizas, húmedas, de cabeza aplanada, lesiones redondas. Cuando las lesiones son grandes con apariencia exofítica, pueden sugerir infección por HPV.

El examen histológico de biopsias de ejemplares no es específico y revelaba bien dermatitis espongiótica psoriasiforme o acantosis epidermal e inflamación escasa termal. Una tipificación de HPV en la biopsia de ejemplar negativa, nos ayudó a excluir el diagnóstico de verruga viral.

El diagnóstico diferencial en niños incluye: verrugas virales, candidiasis, infecciones bacterianas, enfermedad de Crohn

cutánea e histiocitosis celular Langerhans. En diagnósticos diferenciales en adultos también incluye: metástasis, linfoma cutáneo, pioderma gangrenoso y tuberculosis orificial (2).

El tratamiento es reparar la incontinencia urinaria o intentar evitar el factor irritante. El reconocimiento de esta entidad es importante debido a que se podría evitar su desarrollo y las lesiones pueden regresar solamente con medidas higiénicas.

Recientemente, se ha propuesto que el granuloma gluteal infantil/ o de adultos, PPPN y dermatitis de pañal erosivo son parte de un espectro de dermatitis que podría ocurrir en el área genital o inguinal (6,7, 8). La dermatitis erosiva de pañal o dermatitis sifiloidea posterosiva es un término utilizado raramente que se refiere a dermatitis irritante del área del pañal con erosiones y ulceraciones. Refleja un modelo histopatológico inflamatorio no específico. El granuloma gluteal infantil es una condición benigna de nódulos de apariencia granulomatosa en la región del pañal. Tiene una histología no específica con una infiltración inflamatoria mezclada densa dermal de neutrófilos, linfocitos, células plasma y eosinófilos. El término dermatosis erosivapapulonodular se ha propuesto para unificar estos conceptos, previamente considerados como distintas entidades clínicas.

En conclusión, la dermatitis de contacto irritante del área genital podría manifestarse no solamente como eritema, edema o escamación. Tenemos que sospechar otra variante clínica como pápulas o nódulos pseudoverrugosas, especialmente en pacientes con incontinencia urinaria.

REFERENCIAS

1. Golderg NS, esterly NB, Rothman KF y compañía. Pápulas y nódulos pseudoverrugosos perianales. Arch Dermatol 1992; 128:240-2.
2. Coppo P, Salomone R. Pápulas pseudoverrugosas: un aspecto de la incontinencia en niños. J Eur Acad Dermatol Venérol 2002; 16:409-10.
3. Borglund E; Nordstrom G; Nyman CR. Clasificación de cambios dermales peristomales en pacientes con urostomía. J Am Acad Dermatol 1988; 19:623-8.
4. Bergman B, Knutson F, Lincoln K y compañía. Dermatitis papilomatosa crónica como una complicación peristomal en derivación urinaria de conducto. Scan J Urol Nephrol 1979; 13:201-4.
5. Tamaki K. Dermatitis de pañal y pápulas pseudoverrugosas perianales. Arch Dermatol 1992; 128:1277.

6. Rodriguez Cano L, García-Patos Briones V, Pedragosa Jove R, Castells Rodellas A. Pápulas y nódulos pseudoverrugosas perianales después de la cirugía por enfermedad de Hirschsprung. *J Pediatr* 1994; 125:914-6.
7. Rodriguez-Poblador J, González-Castro U, Herranz-Martinez S, Luelmo-Aguilar J. Dermatitis de pañal erosiva Jacquet después de la cirugía por enfermedad de Hirschsprung. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:46-7.
8. Robson KJ, Maughan JA, Purcell SD y compañía. Dermatitis papulonodular erosiva asociada con benzocaína tópica. Un informe de 2 casos y evidencia de que el granuloma gluteal, pápulas pseudoverrugosas y dermatitis erosiva de Jacquet son un espectro de enfermedades. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55:74-80.

13. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y VARIANTES DE EXTROFIA

AUMENTO VESICAL EN UNA PACIENTE CON EXTROFIA VESICAL ADULTA JOVEN CON ONFALOCELE ASOCIADO: UN CASO INUSUALMENTE RARO

Autores: Quiroz – Guerrero J; Badillo M; Muñoz N; Anaya J; Rico G; Maldonado – Veladez R, del departamento de Urología, Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, Facultad de Medicina, Universidad de Guanajuato, en León, México.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, abril de 2009.

Nosotros presentamos el caso de una mujer de 20 años con extrofia vesical no corregida y onfalocele tratada con ileocistoplastia y estoma urinario continente. Para nuestro parecer, este el primer caso reportado de una paciente joven adulta que se presenta con ambas anomalías congénitas. El resultado del tratamiento sugiere que la preservación vesical es una opción terapéutica segura y eficaz en la extrofia vesical.

14. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
TRATAMIENTO ALTERNATIVO DE LA EXTROFIA VESICAL

Autores: Gobet R, de la División de Urología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario de Zurich en Suiza.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Curr Opin Urol, mayo de 2009.

OBJETIVO DEL REPASO: Los recientes estudios de resultados a largo plazo de pacientes con extrofia vesical tratados con las desviaciones urinarias primarias o reconstrucciones primarias fuerzan a los urólogos pediátricos a reevaluar el lugar de las opciones de tratamiento alternativo en el armamentario del tratamiento de la extrofia vesical.

DESCUBRIMIENTOS RECIENTES: Después de la ureterosigmoidostomía clásica (USS) o bolsa Mainz II, las proporciones de continencia son muy altas incluso en los procedimientos a largo plazo con un promedio de 50 años. Por el contrario, múltiples procedimientos incluidos la reparación del cuello vesical (BNR) se necesitaban en la mayoría de los pacientes después de la reparación primaria completa de extrofia vesical (CPRE) para lograr el vaciado normal y suministrar genitales funcionales y cosméticamente aceptables. Después de la reparación múltiple por estadios de la extrofia vesical (MSRE) los requerimientos de múltiples procedimientos incluidos el aumento vesical para lograr la continencia urinaria, no el vaciado normal, es bien conocido. Las proporciones de aumento publicadas en la literatura oscilan desde 0 a 82%. Hay una preocupación creciente acerca del riesgo de formación de tumor que podría ser el mismo para cualquier tipo de inclusión de tejido intestinal en el tracto urinario incluso sin la exposición directa al flujo fecal.

SUMARIO: La esperanza de suministrar un vaciado normal con una única operación (CPRE) podría no cumplirse incluso en manos de los más experimentados y cualificados. Esto significa que las preocupaciones existentes después de las técnicas de reconstrucción en la extrofia vesical con respecto al riesgo de formación de tumores y la reconstrucción del cuello vesical (BNR) no pasan la prueba del tiempo y permanecen siendo importantes. Los resultados psicológicos y sexuales a largo plazo, incluido la fertilidad de pacientes después de la reconstrucción o derivación primaria, necesitarán ser tomados en consideración.

15. ASUNTO: DIASTASIS PUBICA Y CADERA
**ARTROPLASTIA DE CADERA EN UN PACIENTE CON
DIASTASIS PUBICA CONGENITA Y EXTROFIA VESICAL**

Autores: Camera A; Grappiolo G y Santoro G, de la División de Cirugía Prostática del Hospital Santa Corona en Pietra Ligure, Savona Italia

Fuentes: Entrez-Pubmed, Hip int, abril junio de 2009.

Informamos de una artroplastia de caderas total realizada para artritis y osteonecrosis en un paciente con diástasis pública congénita y extrofia vesical. Se logró un resultado satisfactorio después de considerar los asuntos técnicos y biomecánicos implicados.

16. ASUNTO: EPISPADIAS Y GENERALIDADES **EPISPADIAS FEMENINO**

Autores: Shaikh N y Arif F, del departamento de Pediatría del Hospital Civil de Karachi, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Park Med Assoc, mayo de 2009.

El epispadias femenino sin extrofia es una rara malformación que ocurre en 1 de cada 117.000 varones y 1 de cada 480.000 hembras. Es imperativo que un examen local completo se realice idealmente en el momento del nacimiento ya que el diagnóstico y los problemas psicosociales y psicosexuales posteriores podrían prevenirse. Aunque, en ocasiones cuando la malformación aparente no es predominante, el epispadias puede pasar desapercibido en el momento del nacimiento y se diagnostica cuando el niño (generalmente mujer) permanece mojada después del entrenamiento del toalet. La cirugía reconstructiva de la uretra y del cuello vesical mejora el resultado en caso de intervención temprana.

**17.ASUNTO: RECONSTRUCCION COMPLETA Y PENE
PERDIDA DEL PENE DESPUÉS DE LA REPARACION
COMPLETA PRIMARIA DE EXTROFIA VESICAL**

Autores: Lazarus J, de la División de Urología Pediátrica del Hospital Infantil Red Cross de la Universidad de Cape Town en Sudáfrica

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, mayo de 2009.

La técnica de desembalaje completo del pene se está incrementando en su utilización durante la reparación quirúrgica de la extrofia vesical clásica. Nosotros describimos la complicación en un recién nacido varón de pérdida del glande del pene después de la reparación primaria completa de extrofia. Las posibles causas y prevención de este daño se discuten.

18.ASUNTO: RECONSTRUCCION COMPLETA Y
EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
**RESULTADOS DE LA REPARACION COMPLETA PRIMARIA
DE LA EXTROFIA VESICAL: EXPERIENCIA DE UN CENTRO
SINGULAR**

Autores: Shoukry AI; Ziada AM; Morsi HA; Habib El; Aref A, Badawy HA; Eissa M y Daw M, de la División de Urología Pediátrica del Hospital Pediátrico de la Universidad del Cairo, Egipto.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, mayo de 2009.

OBJETIVOS: La reconstrucción de la extrofia vesical permanece un desafío. Evaluamos nuestra experiencia con la reparación primaria completa en la extrofia vesical clásica.

METODOS: Se llevó a cabo un repaso de los historiales retrospectivos de los pacientes con extrofia vesical que se presentaron en nuestra institución entre mayo de 2000 y setiembre de 2007. 51 pacientes (21 hembras y 30 varones) con extrofia vesical clásica se incluyeron. La edad de presentación oscilaba de 24 horas a 14 meses. El seguimiento promedio fue de 3 años (1 mes a 7 años). Los pacientes se evaluaron para los resultados de continencia, dilatación del tracto superior y cosmética.

RESULTADOS: 8 pacientes (15,6%) tuvieron cierres fallidos y 6 (11,7%) tuvieron fístulas. La evaluación de la continencia excluyó a 16 pacientes que no se controlaron en nuestra institución. 37% eran continentes bajo cateterización limpia intermitente después de la edad de 5 años. Los pacientes se convirtieron en secos solo después del aumento cistoplástico. Los cambios en el tracto superior eran leves durante nuestro estudio con todos los pacientes teniendo una creatinina sérica normal.

CONCLUSION: Los pacientes podrían requerir más de 1 procedimiento para la reconstrucción. En nuestras series, el aumento se requirió para lograr sequedad aceptable. Los resultados tempranos prometedores con intervalos secos en jóvenes pacientes no se trasladaron a continencia en pacientes mayores.

19. ASUNTO: ADULTO Y GENERALIDADES
EXTROFIA VESICAL EN EL PERIODO DE ADULTO

Autores: Nerli RB; Kamat GV; Alur SS; Koura A, Prabha V y Amarkhed SS, del departamento de Urología de la Fundación Renal KLES, y Hospital KLES Prabhakar Kore en Nehru Nagar, Belgaum, Karnataka en la India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Indian J Urol, abril de 2008.

ANTECEDENTES: Nosotros informamos de nuestra experiencia con el tratamiento de la extrofia clásica de la vejiga en una serie pequeña de 7 adultos varones. Existen muy pocos casos documentados de adultos que se presenten con extrofia vesical en la literatura.

MATERIALES Y METODOS: Los varones adultos que se presentan con extrofia vesical clásica y completo epispadias sufrieron evaluación detallada, incluida evaluación psicológica y consejo. A todos se les explicó el procedimiento quirúrgico y se les informó sobre la necesidad de autocateterizarse. Previo al año 2002 todos los pacientes sufrieron cistectomía del plato vesical existente, con creación de la bolsa Mainz modificada cateterizable. Desde el año 2002 a los pacientes se les evaluaba para la reconstrucción vesical con aumento ileocistoplástico, reconstrucción del cuello vesical y cierre de la pared abdominal.

RESULTADOS: 7 adultos varones con extrofia vesical clásica y completo epispadias que no habían recibido tratamiento previo se nos presentaron durante el periodo 1991 a 2006. 5 de aquellos sufrieron cistectomía con bolsa continente y los restantes dos sufrieron reconstrucción vesical. Todos han funcionado bien con mejora de la autoestima e interacción social. 2 de aquellos se han casado y conducido una relación sexual satisfactoria.

CONCLUSIONES: La corrección quirúrgica en adultos con extrofia vesical mejora enormemente la autoestima, la confianza y las relaciones sociales.

20. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL
**IMAGENES DEL HUESO PELVICO FETAL MEDIANTE
TOMOGRAFIA MONITORIZADA EN UN CASO DE EXTROFIA
VESICAL**

Autores: Mabilie M; De Laveaucopet J; Senat MV; Picone O; Levillant JM; Mas AE y Musset D, del Servicio de Radiología, del Hospital Público de París, hospital Antonio beclere en Clamart en Francia.

Describimos los descubrimientos sobre tomografía monitorizada (CT) en un caso diagnosticado prenatalmente de extrofia vesical y los comparamos con los descubrimientos bajo monografía en 2 y 3 dimensiones. Los datos de la tomografía monitorizada (CT) de los fetos afectados fueron comparados con los descubrimientos de tomografía monitorizada de 14 fetos con huesos pélvicos normales. Las imágenes de tomografía monitorizada (CT) indicaban diferencias en la estructuras de los huesos pélvicos en el caso de extrofia vesical, con una brecha (espacio) ancho entre el Ramis isquiopúbico e iliopúbico y un ensanchamiento de los huesos iliacos. El escáner tomográfico monitorizado (CT) fue útil en confirmar el diagnóstico sonográfico de extrofia vesical y pudiera también ser útil para planear la cirugía temprana después del parto.

21. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y RECONSTRUCCION
**LA CONTINUIDAD DE LA PARTE FINAL DEL INTESTINO
GRUESO EN LA EXTROFIA CLOACAL: UN METODO
EVALUABLE DE OPTIMIZACION DE LA LONGITUD
INTESTINAL**

Autores: Taghizadeh A; Qteishat A y Cuckow PM, del departamento de Urología del Hospital Infantil Greet Ormond Street en Londres, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Eur J. Pediatr Surg, junio de 2009.

ANTECEDENTES: En la extrofia cloacal la parte final del intestino grueso es normalmente un segmento terminal ciego unido a la placa extrófica. Esta sección de intestino podría movilizarse, su continuidad reestablecida con el resto de intestino y utilizado para realizar una colostomía final. Nosotros repasamos nuestros resultados usando este planteamiento.

PACIENTES Y METODOS: Se llevó a cabo un repaso retrospectivo de los resultados sobre la base de las notas características de 9 pacientes consecutivos con extrofia cloacal que habían sido tratados mediante la restauración de la continuidad de la parte final del intestino grueso y una colostomía final.

RESULTADOS: La colostomía se llevó a cabo en una edad media de 17 días de vida. La colostomía se realizó como parte de la reparación primaria en todos salvo en 1 paciente en quien se realizó como procedimiento secundario para tratar una reparada previamente, reparación de extrofia deshiciente donde la parte final del intestino grueso se había dejado originalmente en su sitio. 7 pacientes tenían anomalías espinales coexistentes y potencialmente intestino neuropático. La longitud media de la parte final del intestino grueso que se había restaurado era de 10 cm. El intervalo medio hasta que el estoma produjera heces fue de 9.1 meses: 4 tuvieron revisión de la colostomía pero mantuvieron la parte final del intestino grueso, 1 tuvo escisión de la parte final del intestino grueso y una ileostomía terminal y 1 tuvo una operación pull-through que posteriormente fue derivada a una ileostomía.

CONCLUSION: El uso del bucle de la parte final del intestino grueso en la extrofia cloacal para formar una colostomía terminal distal es eficaz. Aunque las complicaciones del estoma son comunes, estas podrían compensarse con los beneficios de: restaurar la absorción de fluidos y electrolítica de la parte final del

intestino grueso; facilitar la gestión de refluyentes del estoma; y ubicar el estoma en la izquierda suministrando una mayor flexibilidad para la futura reconstrucción vesical.

22.ASUNTO: ADULTO Y RECONSTRUCCION
**TRATAMIENTO DEL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL
EPISPADIAS EN ADULTOS: EI CIERRE ABDOMINAL ES
POSIBLE SIN OSTEOTOMÍA?**

*Autores: Mansour AM; Sarhan OM; Helmy TE; Awad B; Dawaba MS y Ghali AM, del Centro de Urología y Nefrología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Mansura en Egipto.
Fuentes: Entrez-Pubmed, World J Urol, junio de 2009.*

OBJETIVO: La presentación del complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC) durante el periodo de adulto es raro. Un desafío quirúrgico principal encontrado en adultos con BEEC es el cierre del defecto de la pared abdominal anterior. En las series de este caso informamos de nuestra experiencia con el cierre abdominal sin osteotomía.

MATERIALES Y METODOS: 5 varones adultos con BEEC fueron tratados en nuestro centro. Ninguno de los pacientes había tenido previamente ningún intento de corrección quirúrgica. Un tumor en el riñón derecho se descubrió incidentalmente en 1 paciente y una nefrectomía parcial derecha se realizó. Todos los pacientes sufrieron derivación urinaria y cierre de la pared abdominal en el mismo momento operatorio excepto 1. La cistectomía se realizó en 2 pacientes mientras que la capa muscular del plato vesical se utilizó para suministrar apoyo a la pared abdominal anterior en los otros 3 pacientes. 1 paciente sufrió un conducto ileal, mientras que los otros pacientes sufrieron derivación cutánea continente. Ninguno de nuestros pacientes sufrió la osteotomía.

RESULTADOS: El seguimiento oscilaba de 6 a 52 meses (promedio=31). Los pacientes que sufrieron derivación cutánea continente eran continentes día y noche. 1 paciente tuvo infección de herida y ruptura parcial y se realizaron suturas secundarias. 1 paciente desarrolló estenosis estomal y se trató mediante dilatación estomal. Todos los pacientes mostraban satisfacción grande con su imagen corporal después de la cirugía.

CONCLUSION: El tratamiento de la BEEC en adultos es un desafío. La utilización de la capa muscular del plato vesical para apoyo de la pared abdominal anterior es un método fiable para la reconstrucción abdominal. La derivación urinaria y el cierre de la pared abdominal en un único procedimiento quirúrgico sin osteotomía son fiables.

23. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
RESULTADOS A LARGO PLAZO DE LA NEOVEJIGA EN RECONSTRUCCION

Autores: W. Robert Defoír; Samy Heshmat; Eugnee Minevich; Pramod Reddy; Martin Koyle y Curtis Sheldon, de la División de Urología Pediátrica del Centro medico del hospital infantil de Cincinnati en Ohio y el Hospital Infantil de Denver en Colorado, EEUU.

Fuentes. Entrez-Pubmed, junio de 2009.

OBJETIVO: En casos raros cuando el tejido vesical nativo es o bien indisponible o inadecuado una neovejiga continente podría ser una opción para el tracto urinario inferior pediátrico.

MATERIALES Y METODOS: Se realizó un estudio de un grupo retrospectivo de todos los pacientes que habían sufrido la creación de una neovejiga en 2 instituciones pediátricas. Se abstraeron de estos historiales médicos los datos demográficos de los pacientes, detalles quirúrgicos y resultados clínicos.

RESULTADOS: Un total de 26 pacientes se identificaron con una edad promedio de 8.9 años en el momento de la cirugía. El seguimiento promedio fue de 8 años. La mayoría de los procedimientos usaron una mezcla de tejido gástrico e ileal. Todos los pacientes eran continentes de orina y tenían un tracto urinario superior estable. La capacidad vesical media era de 400 ml. Las complicaciones postoperatorias incluían piedras en el reservorio (8 pacientes), infección del tracto urinario con fiebre (8), acidosis metabólica (6), obstrucción del intestino delgado (4), perforación vesical (4) y limfocele pélvico (1). 5 pacientes tuvieron dificultades con la cateterización debido a estenosis estomales. Se desarrolló hematuria macroscópica con coágulos en 1 paciente con anuria que tenían una neovejiga gastroileal y está esperando un trasplante renal. Ningún otro paciente con un componente gástrico tuvo el síndrome hematuria – disuria. 5 pacientes tuvo enfermedad terminal renal y posteriormente trasplante renal satisfactorio. No se observó deterioro del tracto urinario superior y no ocurrió ninguna transformación maligna.

CONCLUSIONES: La creación de una neovejiga continente es una opción reconstructiva en niños cuando el aumento vesical no es posible. Sin embargo, las proporciones de complicaciones no son insignificantes, debiéndose señalar la necesidad de un cuidadoso seguimiento a largo plazo.

24. ASUNTO: NEOPLASIAS
**ADENOCARCINOMA VESICAL PRIMARIO EN UNA VEJIGA
EXTRÓFICA NO RECONSTRUIDA**

OJO Está recogido en pdf de las Actas Urológicas españolas

Autores: Bango García V; Luján Marco S; Bosquet Sanz; Gimeno Argente V; Arlandis Guzmán S; Alonso Gorrea M y Jiménez Cruz F., del Servicio de Urología del Hospital Universitario La Fé de Valencia en España.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Actas Urológicas Españolas, febrero de 2009.

Adenocarcinoma vesical primario en extrofia vesical no corregida

Vanessa Bango García, Saturnino Luján Marco, Manuel Bosquet Sanz, Vicente Gimeno Argente, Salvador Arlandis Guzmán, Manuel Alonso Gorrea, Fernando Jiménez Cruz.

Servicio de Urología del Hospital Universitario La Fe. Valencia, España

ACTAS UROLÓGICAS ESPAÑOLAS 2009;33(2):197-199

Resumen

Presentamos el caso clínico de un paciente de 60 años con extrofia vesical no corregida en su infancia, que desarrolla un adenocarcinoma vesical y revisión de la literatura.

Palabras clave: Extrofia vesical. Adenocarcinoma.

La extrofia vesical es una malformación congénita que tiene una incidencia aproximada de 1 de cada 30.000 a 50.000 nacidos vivos¹ y es más frecuente en el sexo masculino. La tendencia actual es la corrección quirúrgica precoz del defecto, siendo excepcional encontrarnos adultos con esta patología.

La extrofia vesical está asociada a una mayor incidencia de tumores vesicales, sobre todo el adenocarcinoma, que supone hasta el 95% de neoplasias asociadas a esta malformación². Hemos encontrado unos 108 casos publicados en la literatura.

CASO CLINICO

Varón de 60 años, con antecedentes de infecciones urinarias de repetición, que acudió a urgencias por presentar una masa en la zona inferior del abdomen, de unos seis meses de evolución, que sangraba de forma espontánea y le provocaba un intenso dolor.

Durante la exploración física, se apreció una placa de extrofia vesical en hipogastrio y un pene epispádico completo, que no fueron corregidos quirúrgicamente durante su infancia. Destacaba una formación exofítica en el seno de la placa, de 10 cm de diámetro y consistencia dura, con superficie friable que sangraba al mínimo roce. No se palparon adenopatías inguinales y el resto de la exploración no aportó otros hallazgos (Figs. 1 y 2).



FIGURA 1



FIGURA 2

En el análisis de sangre, se objetivizó una creatinina de 2,2 mg/dL siendo el resto de parámetros normales.

Tras ingreso hospitalario para completar estudio, se realizó ecografía renal bilateral en la que se apreció dilatación grado III/IV de ambos sistemas pielocaliciales. La urografía intravenosa, mostró una anulación funcional del riñón derecho, con retraso en la eliminación del izquierdo.

Se biopsió la masa sospechosa obteniendo el resultado histopatológico de adenocarcinoma vesical.

La TC tóraco-abdomino-pélvico y el rastreo óseo no mostraron evidencia de metástasis.

El paciente se intervino quirúrgicamente, realizándose una cistoprostatectomía radical con linfadenectomía más derivación tipo Indiana y cierre del defecto de pared abdominal con *fascia lata*. El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica reflejó la existencia de un adenocarcinoma tipo intestinal con algunas células en anillo de sello. Los márgenes de la pieza se encontraban infiltrados, con afectación extensa de partes blandas adyacentes y peritoneo y se aislaron dos adenopatías ilíacas infiltradas por el tumor. El estadio tumoral correspondía a un T4bN2M0.

El servicio de Oncología Médica desestimó tratamiento coadyuvante al considerar que no aumentaría la supervivencia del enfermo.

En el control de los 6 meses tras la cirugía, se palpó una adenopatía inguinal izquierda, indolora y de consistencia aumentada, junto con induración de los bordes de la herida quirúrgica, hallazgo compatible con recidiva local del tumor que se confirmó mediante biopsia de la zona sospechosa. El rastreo óseo en este momento continuó siendo negativo y en la TC se observó una masa heterogénea de bordes mal definidos en el lecho quirúrgico.

El paciente falleció 2 meses después por una sepsis de origen urinario.

DISCUSION

La extrofia vesical es una malformación congénita que se debe a un fallo en el crecimiento mesodérmico entre el ectodermo y endodermo de la membrana cloacal que comienza en el embrión de 4 mm y que origina una ruptura prematura de dicha membrana cloacal. Según la extensión del defecto y el estadio del desarrollo en que se produce, generará una extrofia vesical, extrofia cloacal o epispadias.

El manejo de esta patología ha dado un giro importante gracias al uso de los antibióticos y a la cirugía reconstructiva, mejorando la calidad de vida de los pacientes y disminuyendo la probabilidad de deterioro de la función renal. Actualmente, el manejo quirúrgico del recién nacido con extrofia vesical, consta de varias etapas: cierre neonatal de la vejiga, uretra posterior y pared abdominal, reparación del epispadias y por último reconstrucción del cuello vesical, cuando el niño esté preparado para ser continente.

La familia de nuestro paciente, desestimó a su nacimiento el tratamiento quirúrgico, viviendo éste aislado socialmente durante toda su vida.

La extrofia vesical se asocia a un incremento de la incidencia de tumores vesicales con respecto a la población normal, algunos autores la cifran en unas 694 veces más alta². La causa de esta predisposición a generar tumores parece estar en la coexistencia de un epitelio transicional normal y la metaplasia quística y/o glandular consecuencia de una mucosa irritada e infectada de forma crónica^{3,4}. Otros autores, indican la inclusión de epitelio de tipo intestinal en la mucosa vesical que propiciaría la degeneración glandular como principal causa⁵.

El adenocarcinoma vesical supone entre el 0,5 y 2 % de todos los tumores primarios de la vejiga^{5,6}, aumentando su incidencia en aquellas zonas con esquistosomiasis endémica. El origen del adenocarcinoma primario puede situarse en la mucosa vesical o en el uraco, si bien los adenocarcinomas metastásicos son más frecuentes, por lo que siempre hay que descartar tumores digestivos, ginecológicos y prostáticos⁷. Es el tipo tumoral que se asocia con mayor frecuencia a la extrofia vesical (hasta un 95%)², seguido por carcinomas epidermoides.

El adenocarcinoma vesical es una neoplasia muy agresiva², que normalmente se diagnostica en estadios avanzados y suele debutar clínicamente con hematuria y/o síndrome miccional irritativo^{4,8}. En nuestro caso la tumoración se evidenciaba a simple vista. La presencia de

células en anillo de sello en el seno del tumor, es un dato a tener en cuenta, puesto que es una variante del adenocarcinoma de escasa incidencia y mayor agresividad.

Debido a la escasa frecuencia de esta enfermedad y la ausencia de estudios amplios, no existen esquemas de tratamiento claramente establecidos. El tratamiento de elección, siempre que sea posible, es la cirugía radical. La cistectomía radical con linfadenectomía bilateral es el tratamiento que proporciona mayor supervivencia (29% a los 5 años en tumores T2-T3), aunque tumores pequeños y superficiales, podrían tratarse con resección transuretral, (70% de supervivencia a los 5 años en Ta-T1)⁷. El papel de la radioterapia y/o quimioterapia es controvertido, no existiendo todavía un claro consenso en cuanto a su uso, aunque se suelen considerar tratamientos ineficaces⁴.

CONCLUSIONES

La extrofia vesical constituye un factor predisponente para el desarrollo de neoplasias de vejiga.

El tumor que más frecuentemente se asocia a la extrofia es el adenocarcinoma, siendo ésta una neoplasia de escasa frecuencia y agresiva. El tratamiento inicial más aceptado es la cirugía radical, si bien el pronóstico de estos pacientes es sombrío. Son considerados tumores resistentes a radio y quimioterapia.

REFERENCIAS

1. Pugh, R.C.B. Lower urinary tract. In: Pathology. Edited by W. A. D. Anderson and J. M. Kissane. St. Louis: The C. V. Mosby Co, vol 1, chapt.23, pp. 980-981, 1977.
2. Smeulders N, Woodhouse CRJ. Neoplasia in adult exstrophy patients. *BJU Int* 2001; 87(7):623-628. [\[PubMed\]](#)
3. McIntosh JF, Worley G Jr. Adenocarcinoma arising in exstrophy of the bladder: report of two cases and review of the literature. *J Urol* 1955;73(5):820-829. [\[PubMed\]](#)
4. Sánchez Zabalardo J, Rodríguez González J, Fernández Montero JM, López Ferrandis J, Arocena García- Tapia J, Sanz Pérez G, Rosell Costa D, Zudaire Berguera JJ, De Alava Casado E, Berián Polo JM. Primary bladder adenocarcinoma: our experience in the last 10 years. *Actas Urol Esp* 2001; 25(8): 573-577. [\[PubMed\]](#)
5. Idioppe Tomas JL, Rojo DG, Ramirez IT, Sans JV, Lorenz FS, Forcada JS *et al.* Adenocarcinoma sobre extrofia vesical. Adenocarcinoma in addition to bladder exstrophy. Apropos a case and a review of the literature. *Arch Esp Urol* 1993;46(5):431-434. [\[PubMed\]](#)
6. Kamat MR, Kulkarni JN, Tongaonkar B. Adenocarcinoma of the bladder: study of 14 cases and review of the literature. *Br J Urol* 1991;68:254-257. [\[PubMed\]](#)
7. Martínez-Piñeiro L, González Peramato P, Hidalgo L y cols. Primary bladder adenocarcinoma: retrospective study of 11 cases and general review] *Arch Esp Urol* 1991;44(2):131-138. [\[PubMed\]](#)
8. Palmero Martí JL, Queipo Zaragozá JA, Bonillo García MA, Budía Alba A, Vera Sempere FJ, Jiménez Cruz JF. Mucinous adenocarcinoma of the bladder. *Actas Urol Esp* 2003;27(4):274-280. [\[PubMed\]](#)
9. Sánchez Zabalardo J, Rodríguez González J, Fernández Montero JM, López Ferrandis J, Arocena García- Tapia J, Sanz Pérez G, Rosell Costa D, Zudaire Berguera JJ, De Alava Casado E, Berián Polo JM. Primary bladder adenocarcinoma: our experience in the last 10 years. *Actas Urol Esp* 2001;25(8): 573-577. [\[PubMed\]](#)
10. Palacios A, Versos R, Masso P, Cavadas V, Soares J, Marcelo F Bladder exstrophy adenocarcinoma in an adult woman. Case report. *Arch Esp Urol.* 2007 60(2): 198-200. [\[PubMed\]](#)

Correspondencia autor: Dra. Vanesa Bango García

Servicio de Urología. Hospital Universitario La Fe de Valencia.

Avenida Campanar, 21 - 46009 Valencia

Tel.: 963 862 700

E-mail autor: vaneban45@hotmail.com

Información artículo: Nota clínica

Trabajo recibido: julio 2007

Trabajo aceptado: agosto 2007

25.ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y AUMENTO VESICAL
**ENFERMEDAD DE CROHN DE LA NEOVAGINA Y VEJIGA
AUMENTADA EN UN NIÑO NACIDO CON EXTROFIA
CLOACAL**

Autores: Carvalho R; Dilworth P; Docimo S y Cuffari C, del departamento de Pediatría, división de Gastroenterología y Nutrición pediátrica, Escuela de Medicina Universitaria Johns Hopkins de Baltimore, USA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Gastroenterol Nutr, enero de 2009.

26.ASUNTO: GENERALIDADES

EXTROFIA VESICAL EN UN MUNDO DESARROLLADO

Autores: Grady RW, del departamento de Urología de la Escuela de Medicina de la Universidad de Washington.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Curr Urol Rep, marzo de 2009.

27. ASUNTO: RESONANCIA MAGNETICA
BIOMETRIA DEL MUSCULO PUBOVISCERAL Y HIATO LEATOR EVALUADO MEDIANTE ULTRASONIDO TRIDIMENSIONAL EN HEMBRAS CON EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS DESPUÉS DE LA RECONSTRUCCION FUNCIONAL

Autores: Ebert AK; Falkert A, Germer U y Rösch WH, del departamento de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario de Regensburg en Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Ultrasound Obstet Gynecol, junio de 2009.

OBJETIVO: El defecto óseo y musculoesquelético congénito de la pelvis en el complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC) predispone altamente a las hembras al prolapso uterino. Existe escasez de conocimiento sobre la anatomía de las estructuras del tejido suave pélvico después de la cirugía. El propósito de este estudio fue investigar con el ultrasonido tridimensional transperineal (3D) el músculo pubovisceral en hembras con BEEC que habían sufrido reconstrucción quirúrgica en la niñez.

MÉTODOS: En un estudio observacional de sección transversal examinamos 12 pacientes hembras con BEEC caucasicas, edad promedio de 19.9 años (oscilación 15.5 a 27.4), de un centro singular después de una reconstrucción funcional de etapa única con cierre del anillo pélvico anterior. Como grupo de control utilizamos 13 nulligravidae caucasicas. Se recogieron volúmenes de ultrasonido transperineal 3D con el paciente en descanso en posición supina y con una vejiga llena y se midieron los parámetros de suelo pélvico establecidos. Se llevó a cabo el análisis fuera de línea mediante dos investigadores independientes.

RESULTADOS: No se observó ninguna diferencia estadística entre los pacientes BEEC y los del grupo de control con respecto al diámetro anteroposterior o el área del hiato levator, o en el espesor máximo del músculo levator. Sin embargo, se observaron valores superiores significativamente en los pacientes BEEC en el diámetro transversal del hiato levator (promedio, 4,31 frente a 3,81 cm, $P=0.046$) y en el ángulo del levator (promedio, 80,1 versus 70 grados, $P= 0.040$). Las mediciones obtenidas en el grupo de control eran consistentes con aquéllas previamente informadas en la literatura.

CONCLUSIONES: Este es el primer estudio indicativo de que el ultrasonido transperineal 3D puede usarse para las evaluaciones de los pacientes BEEC después de la reconstrucción funcional. Los parámetros biométricos del suelo pélvico podrían ser útiles en el seguimiento a largo plazo de pacientes con BEEC.

28 ASUNTO: PROLAPSO UTERINO Y RESONANCIA
MAGNETICA

**IMÁGENES DEL SUELO PELVICO USANDO EL
ULTRASONIDO TRIDIMENSIONAL Y LAS IMÁGENES DE
RESONANCIA MAGNETICA EN EL SEGUIMIENTO A LARGO
PLAZO DEL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL - EPISPADIAS**

*Autores: Ebert AK; Falkert A; Brandl R; Hirschefelder H; Koller M
y Rösch WH, del departamento de Urología Pediátrica del Centro
Médico Universitario de Regensburg en Alemania.*

Fuentes: Entrez-Pubmed, BJU Int, julio de 2009.

OBJETIVO: Investigar si las variables de suelo pélvico establecidas pueden usarse para predecir el riesgo de prolapso uterino después de la cirugía y comparar las dos diferentes estrategias operatorias, adaptación pélvica con reconstrucción funcional y una pelvis abierta con derivación urinaria, puesto que un defecto congénito del hueso pélvico y del suelo pélvico predispone a las mujeres con el complejo extrofia vesical – epispadias al prolapso uterino

PACIENTES, SUJETOS Y METODOS: Llevamos a cabo un estudio de sección transversal usando ultrasonografía tridimensional perineal (3D-US) e imágenes de resonancia magnética (MRI) para describir la anatomía del suelo pélvico en 19 mujeres con BEEC (edad promedio 27.3 años) y 5 de control, con el resultado evaluado por un cuestionario semiestructurado. El análisis de 3 D-US y el MRI se llevó a cabo por dos investigadores independientes.

RESULTADOS: De las 19 mujeres con BEEC, 13 tuvieron inicialmente una reconstrucción vesical funcional, 6 una derivación urinaria con eliminación de la vejiga extrófica y 12 mujeres tuvieron el cierre de la pelvis bien mediante vendaje de tracción o osteotomía y en los restantes 7 no se aproximó la sínfisis. 4 pacientes tuvieron un prolapso uterino completo y 1 uno parcial. Después de un seguimiento promedio de 24 años, la diástasis sínfisis promedio era de 4.5 cm después de la aproximación sínfisis, 9.0 cm sin la aproximación sínfisis en BEEC y de 0.49 cm en los de control. El hiato levator promedio era de 4.9 cm según 3D-US y 4.1 cm según MRI después de la aproximación sínfisis, 5.9 y 7.6 cm sin aproximación sínfisis y 4.2 y 3.2 cm en los de control, respectivamente. El ángulo levator promedio respectivo era de 86.6 grados y 87.3 grados después de la aproximación sínfisis, 104.1 grados y 101.3 grados sin

aproximación y 71.3 grados y 45.5 en los de control. El prolapso era estadísticamente significativamente más común en pacientes sin aproximación sínfica.

CONCLUSION: Este es el primer estudio que demuestra que la ultrasonografía perineal 3D es útil para las imágenes del suelo pélvico en el complejo extrofia vesical-epispadias. Las variables establecidas del suelo pélvico podrían ser útiles para predecir el riesgo de prolapso de órganos pélvicos en el complejo extrofia vesical – epispadias.

29. ASUNTO: RECONSTRUCCION VAGINAL E INJERTOS
**VAGINOPLASTIA DE AUMENTO DE CONSTRICCION DE
NEOVEJIGA COLONICA USANDO INJERTO DE MUCOSA
ORAL**

Autores. Oakes MB; Beck S; Smith YR; Quint EH y Park JM, del departamento de Obstetricia y Ginecología de la Universidad de Michigan, EEUU:

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Adolesc Gynecol julio de 2009.

ANTECEDENTES: La reconstrucción vaginal se realiza para una variedad de anomalías congénitas y adquiridas y se han descrito bastantes técnicas. Las reconstrucciones neovaginales convencionales generalmente implican injertos de piel o segmentos intestinales vascularizados. Se ha usado la mucosa oral se ha utilizado con éxito en la reconstrucción uretral y bastantes estudios a largo plazo han demostrado su versatilidad quirúrgica y durabilidad.

INFORME DEL CASO: Aquí presentamos el uso exitoso de un injerto de mucosa oral en el tratamiento quirúrgico de una constricción, neovagina colónica en una paciente de 19 años, hembra 46XX con extrofia cloacal.

CONCLUSIONES: Aunque la literatura contiene informes de injertos de mucosa oral en cirugías ginecológicas primarias, este es el primer informe que describe el uso de mucosa bucal para una reconstrucción de neovagina secundaria. Basado en el resultado de nuestro caso, concluimos que la mucosa oral es un material para injerto adecuado que promete para las reconstrucciones vaginales.

30. ASUNTO: FISTULA Y OTRAS AFECCIONES
**FISTULA VESICOINTESTINAL Y ESCROTO SEPARADO
COMPLETAMENTE SIN EXTROFIA COMO UNA
MANIFESTACIÓN NOVEDOSA DE AFALIA: INFORME DE UN
CASO**

Autores: Nakano Y; Aizawa M; Honma S y Osa Y, del departamento de Neonatología, Hospital Infantil de Chiba en Japón y departamento de Pediatría de la Escuela de Medicina Universitaria de Showa en Tokio, Japón.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology julio de 2009.

Un infante varón nacido a la 32 semanas de gestación y pesando 1.44 kg tuvo agenesis peneal, escroto bífido y anomalías anorectales y onfalocele sospechado. Una operación reveló completa agenesis uretral, intestinos duplicados y ciegos, una fístula vesicointestinal sin extrofia, y una fístula del uraco; sin embargo, no se detectó ningún onfalocele. Para nuestro conocimiento, este el primer informe de afalia acompañado con escroto separado completamente y una fístula vesicointestinal sin extrofia; esta condición se asocia con una secuencia de malformación del Septem urorectal (URSMS) y extrofia cloacal cubierta. La embriogénesis posible se discute en este estudio.

31.ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y ASPECTOS PSICOSEXUALES

UNA HEMBRA 46. XY CON EXTROFIA CLOACAL Y MASCULINIZACION EN LA PUBERTAD

Autores: Mirheydar H; Evason K; Coakley F; Baskin LS y Disandro M, del departamento de Cirugía Urológica, Universidad de Minnesota, EEUU

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2009.

La extrofia cloacal de la vejiga es un desorden complejo raro que ocurre en 1 de cada 400.000 nacimientos vivos y asociado con criptorchidismo, reflujo vesicoureteral, inadecuación fállica severa, onfalocele con síndrome de intestino corto, extrofia vesical separada mediante segmento ileocecal extrofiado y diástasis sínfisis púbica. La asociación de testículos no descendidos y ectópicos con extrofia cloacal no es infrecuente, pero la presencia de unos testículos ectópicos persistentes en el momento de la pubertad es bastante inusual. Nosotros informamos de un caso de una chica de 17 años de edad con una historia de extrofia cloacal 46 XY y reasignada de género que se presenta con un testículo ectópico de localización dudosa. Entonces repasamos la literatura controvertida alrededor de la asignación de género en estos pacientes.

32. ASUNTO: RESULTADOS DE CONTINENCIA Y ASPECTOS PSICOLÓGICOS Y EXPERIENCIA ALEMANA
SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE PACIENTES VARONES DESPUÉS DE LA RECONSTRUCCION DEL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL – EPISPADIAS: SITUACION PSICOLÓGICA, CONTINENCIA Y FUNCIONAMIENTO RENAL Y GENITAL

Autores: Ebert AK; Schott G; Balos-Pratsch M; Seifert B y Rösch, del departamento de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario de Regensburg, en Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2009.

OBJETIVO: Existe una escasez de conocimiento acerca de los temas de resultados a largo plazo en el complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC). Se investigaron los pacientes con BEEC adultos varones con respecto al funcionamiento vesical y renal, fertilidad, funcionamiento genital y hechos psicosociales.

PACIENTES Y METODOS: En un estudio transversal, 17 pacientes con BEEC adultos varones (edad promedio de 23.4 años) de un centro singular se evaluaron con un cuestionario, ultrasonido renal y vesical, test sanguíneos, perfil hormonal y análisis de semen.

RESULTADOS: Fenotípicamente 1 paciente tenía epispadias completo y 16 tenían extrofia vesical clásica. 5 pacientes sufrieron reconstrucción funcional de una etapa como primaria y 12 como procedimiento de segunda realización. Después de un seguimiento promedio de 19.4 años, 15 vejigas se preservaban con 12 vaciando por la uretra, y 3 realizando la cateterización intermitente; 2 se les realizó la derivación secundariamente. El residuo de orina significativo estaba presente en 10; los riñones eran normales en 14 pacientes. 16 pacientes probaron eyaculaciones, 3 tenían normospermia, 7 oligoastenospermia y 6 azospermia. En los pacientes con solo un único procedimiento singular de cuello vesical la normospermia era estadísticamente significativa.

CONCLUSION: Después de la reconstrucción funcional de los pacientes con BEEC, la función vesical a largo plazo se preserva con el funcionamiento renal mayoritariamente normal. El número de intentos de cuellos vesicales tiene una influencia significativa sobre el resultado andrológico. Análisis detallados podrían detectar patogénesis multifactorial de la calidad del espermatozoides afectado en los pacientes con BEEC.

33. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
**INGENIERIA DE MUSCULO LISO VESICAL URINARIO DE
CÉLULAS STEM ADIPOSASA Y UN COMPUESTO SINTETICO
DE TRES DIMENSIONES**

Autores: Jack GS; Zhang R; Lee M; Xu Y; Wu BM; Rodríguez LV, del departamento de Urología de la escuela de Medicina de la Universidad de California David Geffen en Los Ángeles, EEUU. Fuentes: Entrez-Pubmed, Biomaterials, julio de 2009.

Se cultivaron células stem adiposas humanas en medios inductivos de músculo liso y se sembraron en compuestos vesicales sintéticos para realizar ingeniería tisular de músculo liso vesical. Se emitieron compuestos de 85:15 cúpula vesical de ácido pli-lactic-glicólico usando una superficie luminal de microfibra electropull combinada con una esponja porosa exterior. Las vejigas sembradas de células expresaron actin músculo liso, cadena de miosin duro, calponinin y caldesmon vía RT-PCR e inmunofluorescencia. 45 ratas sufrieron la eliminación de la mitad de sus vejigas y la reparación usando: 1) aumento con compuestos sembrados de células stem adiposas, 2) aumento con un compuesto acelular agrupado, o 3) cierre de sutura. Se controlaron a los animales durante 12 semanas post implante y las vejigas se recolectaron serialmente. Los resultados indicaban que la capacidad y compliance vesical se mantuvieron en el grupo sembrado de células a lo largo de las 12 semanas, pero se deterioraron en el grupo de estructura acelular posteriormente con el tiempo. Los animales de control reparados con suturas recuperaban sus capacidades vesicales de base a la semana 12, demostrando una limitación a largo plazo de este modelo. Los análisis histológicos de los materiales recolectados demostraban la viabilidad de las células Stem adiposas y el incremento de la masa de músculo liso en las estructuras sembradas de células con el tiempo. La estimulación de baño tisular demostraba la contracción del músculo liso de los implantes sembrados pero no de los implantes acelulares después de 12 semanas in vivo. Nuestro estudio demuestra la fiabilidad y las propiedades físicas a corto plazo de la ingeniería tisular vesical de células stem adiposas.

34. ASUNTO: INVESTIGACION Y AUMENTO VESICAL
**USO DE UNA BIOMEMBRANA DE LÁTEX PARA EL
AUMENTO VESICAL EN UN MODELO DE CONEJO:
BIOCOMPATIBILIDAD, RESULTADOS CLÍNICOS E
HISTOLÓGICOS.**

Autores: Domingos AL; Tucci S Jr; García SB; de Bessa J Jr; Cologna AJ y Martins AC, del departamento de Cirugía de la División de Urología de la Escuela Médica Preto Ribeirao, Universidad de Sao Paulo en Brasil.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int Braz J Urol, marzo-abril de 2009.

OBJETIVO: Investigar las características y biocompatibilidad histológicas de una biomembrana de látex para el aumento vesical usando un modelo de conejo.

MATERIALES Y METODOS: Después de una cistectomía parcial, se cosió un parche de una biomembrana de látex no vulcanizada (2x 4 cm) a la vejiga con sulfato de monofilamento polidioxanona 5/0 de una manera acuosa. Se sacrificaron grupos de 5 animales a los 15, 45 y 90 días después de la cirugía y eliminó la vejiga. Las preparaciones de 5 mamas obtenidas de áreas injertadas y vejigas normales se tintaron con hematoxilina eosin. La tinción inmunohistoquímica se realizó con un anticuerpo primario contra el alfa actin para evaluar la regeneración muscular.

RESULTADOS: No ocurrió ninguna muerte, goteo urinario o extrusión del injerto. Todas las vejigas indicaban un modelo esférico. Macroscópicamente, después de 90 días, la biomembrana de látex no era identificable y el parche era indistinguible de las vejigas normales. Una piedra vesical se encontró en 1 animal (6,6%). Sobre el 90 día, la histología reveló continuidad del epitelio transicional de tejido vesical donante sobre el área injertada. En este momento, las capas musculares estaban bien organizadas de forma similar a las capas musculares de vejigas nativas. El proceso inflamatorio era superior sobre las áreas injertadas cuando se comparaban con las de control: a los 15 días – $p < 0.0001$, a los 45 días – $p < 0.001$ y a los 90 días – $p < 0.01$. La inmunoeexpresión del anti alfa actin llegó a su punto máximo a los 45 días, cuando el injerto se observó cubierto por células musculares.

CONCLUSION: La biomembrana de látex es biocompatible y puede usarse en modelos para aumentos vesicales en conejos.

Promueve la regeneración del epitelio y músculo sin goteo urinario.

35. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
EVALUACION FUNCIONAL EX VIVO DE TIRAS AISLADAS EN
VEJIGAS DE INGENIERIA TISULAR BAMG

Autores: Chen BS; Zhang SL; Geng H; Pan J y Chen F, del departamento de Urología del Hospital Xinhua de la Escuela de Medicina Universitaria de Jiaotong en Shanghai, China.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int J Artif Organs, marzo de 2009.

Aunque los segmentos gastrointestinales se han usado ampliamente para el aumento vesical, todavía no se consideran recursos ideales debido a la posibilidad de complicaciones. En este estudio, con el propósito de reducir complicaciones, realizamos aumentos vesicales en cerdos usando injertos de matrix acelular vesicales (BAMG) como estructura. 3 meses después de la cirugía, las vejigas de ingeniería tisular BAMG revelaron reconstrucción vesical que morfológicamente se asemejaban a las vejigas normales. Se llevaron a cabo experimentos funcionales para evaluar las características de contractibilidad de tiras aisladas de ambos, vejigas normales y de ingeniería tisular BAMG 3 meses después del aumento. No se encontraron diferencias significativas entre estos dos grupos en contracción espontánea y en contracción después de estimulación eléctrica; en el efecto relajante de la epinefrina sobre cloruro potásico inducido de altura; en los efectos de contracción del acetilcolina; o en la contracción por el efecto antagonista de la atropina sobre acetilcolina inducida. Estos resultados demuestran que no solo pueden ser reconstruidas las vejigas de ingeniería tisular BAMG, sino que también poseen características electrofisiológicas y farmacológicas similares a las vejigas normales. Esto posterior confirma a las BAMG como una estructura ideal para el aumento vesical.

36. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA
**COMPLEJO EXTROFIA – EPISPADIAS ASOCIADO CON
COMPLETA DUPLICACION URETRAL: DIAGNOSTICO
PREOPERATORIO ES UN DEBER**

*Autores: Zeidan S y El-Ghoneimi A, del departamento de Cirugía
Pediátrica y Urología del Hospital Universitario Robert Debré y la
Universidad de París, Francia.*

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, julio de 2009.

Nosotros informamos una asociación rara de duplicación uretral completa y complejo extrofia epispadias en un varón totalmente incontinente. Se realizó una cistouretrografía de vaciado y reveló una uretra epispádica dorsal, una uretra ventral normal y una capacidad vesical buena. La uretrocistoscopia indica una uretra ventral normal con veromontanu, cuello vesical normal y una gran abertura de la uretra dorsal. La escisión de la uretra dorsal y del cierre vesical fue suficiente para lograr la continencia completa debido a la uretra ventral normal.

37. ASUNTO: DERIVACION URINARIA
ES LA DERIVACION URINARIA FACTIBLE EN NIÑOS DE MENOS DE 5 AÑOS DE EDAD?

Autores: Barbosa LL; Liguori R; Ottoni SL; Barroso U Jr; Ortiz V y Macedo A Jr, de la División de Urología de la Universidad Federal de Sao Paulo en Brasil.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int Braz J Urol, julio agosto de 2009.

OBJETIVO: Repasar nuestra experiencia clínica con los reservorios urinarios cateterizables continentes en niños de menos de 5 años de edad.

MATERIALES Y METODOS: Un total de 23 pacientes (16 varones y 7 hembras) con una edad promedio de 3.64 años de edad se evaluaron. De estos, 6 (26,08%) tenían una válvula uretral posterior, 9 (39,13%) mielomeningocele, 4 (17,39%) extrofia vesical, 2 (8,69%) radomiosarcoma genitourinario, 1 (4,34) una anomalía anorectal.

RESULTADOS: Se observaron complicaciones perioperatorias en 4 pacientes, que consistían en 1 infección febril del tracto urinario, 1 dehiscencia de la herida operatoria parcial, 1 dehiscencia parcial estomal y 1 fístula vesico cutánea después de la reparación secundaria de extrofia. La proporción de complicaciones a largo plazo general fue del 40,90% y consistieron en 2 estenosis estomales (9,09%), 1 extrusión mucosal de la neovejiga (4,54%), 3 cálculos de la neovejiga (13,63%) y persistencia de la incontinencia urinaria en 3 pacientes (13,63%). La revisión quirúrgica promedio fue del 39,36% y la proporción de continencia final fue del 95,45% con un seguimiento promedio de 39,95 meses.

CONCLUSION: La derivación urinaria continente es técnicamente realizable incluso en niños pequeños con aceptables proporciones de complicaciones.

38. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y ADULTO
**RESULTADO DEL TRANSPLANTE RENAL EN PACIENTES
ADULTOS CON VEJIGAS AUMENTADAS**

Autores: Blanco M; Medina J; Pamplona M; Miranda N; González E; Aguirre JF; Andrés A; Leiva O y Morales JM, del departamento de Urología del Hospital Universitario Doce de Octubre de Madrid.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Transplant Proc julio agosto de 2009.

OBJETIVO: Estudiamos el funcionamiento, supervivencia y complicaciones de los injertos renales a largo plazo entre los pacientes con vejigas aumentadas.

PACIENTES Y METODOS: Entre 1976 y 2008, realizamos 6/2600 trasplantes renales en pacientes con vejigas aumentadas. La edad promedio del trasplante era de 52 años. La causa de la enfermedad terminal renal fue la enfermedad crónica renal intersticial en todos los pacientes, siendo secundaria a una disfunción del tracto urinario inferior. La etiología de la disfunción vesical era tuberculosis en 4 casos, extrofia vesical en 1, y mielomeningocele en 1. Se ha realizado enterocistoplastia a una edad promedio de 19 años previo al trasplante. El uréter se implantó en el uréter nativo en 5 casos y el segmento intestinal en 1 caso.

RESULTADOS: Con un seguimiento promedio de 56 meses (oscilación de 20 a 100), la supervivencia del injerto general era del 50%. Se perdieron 3 injertos debido a trombosis venosa (n=1), y nefropatía del aloinjerto crónica (n=2) a los 37 y 100 meses del postrasplante. Ningún paciente murió durante el seguimiento. La creatinina sérica promedio era de 1,44 mg/dl con aclaramiento por modificación de dieta en enfermedad renal (MDRD) de 76 ml/minuto/1,73 m(2). 1 fístula que causó uropatía obstructiva y 2 casos de migración de un doble J catéter estaban entre las complicaciones quirúrgicas. Estos pacientes indicaban un promedio de 7 episodios de infecciones urinarias no complicadas. Solo 1 paciente fue rehospitalizado debido a infección del tracto urinario complicada.

CONCLUSIONES: Los pacientes con enterocistoplastia y trasplante renal reflejan un riesgo superior de infecciones del tracto urinario, aunque la mayoría no complicadas. A pesar de esto, los resultados a largo plazo son satisfactorios.

39. ASUNTO: RIÑONES

ESTABILIZACION DEL DETERIORO RENAL CAUSADO POR LA OBSTRUCCION DEPENDIENTE DEL VOLUMEN VESICAL

*Autores: Hale JM; Wood DN; Hoh IM; Neild GH; Bomanji JB; Chu A y Woodhouse CR, de Urología del Centro San Peter, Hospitales del Colegio Universitario de Londres, Reino Unido.
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2009.*

OBJETIVO: Los datos publicados previamente por nuestra unidad reflejan el efecto perjudicial del exceso llenado vesical en la presión normal sobre el funcionamiento renal en unidades renales dilatadas crónicamente. La cistometría sincrónica y la renografía dinámica identificaban un volumen crítico de llenado que previene el drenaje del tracto superior. En este estudio de seguimiento se determinó si mantener el volumen vesical por debajo de este nivel crítico detendría el deterioro renal.

MATERIALES Y METODOS: Se recogieron datos de seguimiento de 20 pacientes en el estudio original. Todos tuvieron deterioro progresivo del funcionamiento renal para la que no se identificó ninguna otra causa. La creatinina medida muy próxima al momento del renograma de estudio sirvió como base y los valores posteriores se usaron para controlar el funcionamiento renal. Los datos se analizaron mediante el test de Student t par.

RESULTADOS: Se obtuvieron datos completos de 14 pacientes con una edad promedio de 34.4 años (oscilación de 22 a 70). La proporción de filtración glomerular media en el momento de comienzo de esta parte del estudio era de 42 ml por minuto para 1.73 m² (oscilación 18 a 69). 4 pacientes tenían vejiga neuropática, 4 válvulas uretrales posteriores, 4 extrofia vesical, 1 cistitis de radiación, 1 fallo del detrusor y riñón pélvico solitario, 5 una vejiga nativa y 9 sufrieron cistoplastia. El drenaje era vía la uretra nativa y un canal mitrofanoff en 7 casos cada uno. El seguimiento promedio fue de 27 meses (oscilación de 3 a 39). No hubo diferencia significativa en la creatinina promedio +/- SD en el momento base versus el seguimiento posterior (168 +/- 72 versus 185 +/- 90 $\mu\text{mol/l}$, $p > 0.05$).

CONCLUSIONES: En los pacientes con obstrucción renal dependiente del volumen vesical el funcionamiento puede estabilizarse mediante el mantenimiento del volumen vesical por debajo del nivel crítico.

40. ASUNTO: CIERRE CUELLO VESICAL Y CATETERIZACION **CIERRE DEL CUELLO VESICAL EN NIÑOS: UNA DECADA DE SEGUIMIENTO**

Autores: Landau EH; Gofrit ON; Pode D; Jurim O; Schenfeld OZ; Duvdevani M; Gross EM; Merguerian PA y Katz R, de la Unidad de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario Hebreo Hadassah, de Jerusalén en Israel.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2009.

OBJETIVO: El cierre del cuello vesical precisa de cateterización limpia intermitente durante toda la vida. Se han planteado problemas con respecto al bienestar y conformidad en pacientes con cateterización limpia intermitente de larga duración. La no conformidad podría resultar en consiguiente hidronefrosis, incontinencia, infección, cistolitiasis y perforación. Analizamos nuestros resultados a largo plazo con el cierre de cuello vesical seguidos al menos durante 10 años para la conformidad del paciente con cateterización limpia intermitente, preservación del tracto superior, continencia, complicaciones y procedimientos posteriores.

MATERIALES Y METODOS: Todos los pacientes seguidos al menos 10 años después del cierre vesical se incluyeron en este estudio.

RESULTADOS: 7 varones y 5 hembras con una edad promedio de 7.0 años e incontinencia urinaria sufrieron el cierre de cuello vesical y la derivación urinaria continente entre 1993 y 1998. El diagnóstico primario era extrofia en 5 pacientes, disrafismo espinal en 3, trauma en 2, agenesis sacral en 1 y parte final del intestino duplicado en 1. El seguimiento promedio era de 12.4 años (oscilación de 10 a 14). Todos los pacientes realizaban la cateterización limpia intermitente de 4 a 6 veces al día. La hidronefrosis mejoró o permaneció estable en los 11 pacientes que sufrieron aumento vesical. Una nueva hidronefrosis ligera se desarrolló en 1 paciente y se resolvió después de incrementar la frecuencia de la cateterización limpia intermitente. El cierre de cuello vesical satisfactoriamente curó la incontinencia en todos los últimos 6 pacientes que sufrieron el cierre del cuello vesical con un colgajo de cuello vesical posterior, mientras que 2 de los tempranos 6 cierres de cuello vesical requirieron revisión para una posterior proporción de éxito del 100%. Se requirieron operaciones adicionales en 6 pacientes. Para nuestro juicio este

es el seguimiento más largo después del cierre de cuello vesical informado en la literatura.

CONCLUSIONES: La conformidad del paciente con la cateterización limpia intermitente de larga duración es buena después del cierre del cuello vesical. El cierre del cuello vesical suministra una seguridad excelente a largo plazo para el tracto urinario superior y continencia. Se asocia con relativamente baja morbilidad, la cual es corregible.

41. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y ESTETICA Y PROLAPSO LA TECNICA KELLY DE LA REPARACION DE EXTROFIA VESICAL: RESULTADOS COSMETICOS Y PROLAPSO DEL ORGANNO PELVICO

Autores: Jarzebowski AC; McMullin ND; Grover SR; Southwell BR y Hutson JM, de la Escuela de Medicina de Melbourne en Australia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2009.

OBJETIVO: La técnica Kelly de movilización radical del tejido liso, una alternativa a la osteotomía y reparación por estadíos moderna, se ha usado extensivamente en nuestro centro de referencia terciario para la extrofia vesical en las pasadas dos décadas. Presentamos lo que a nuestro juicio es el primer seguimiento a largo plazo de la técnica Kelly en 31 pacientes tratados en nuestra institución.

MATERIALES Y METODOS: Los pacientes admitidos para extrofia vesical en nuestra institución desde 1980 se identificaron se repasaron los historiales médicos. Se completaron durante las citas de seguimiento o por email cuestionarios de continencia. La continencia se definió como intervalo de sequedad completo superior a 3 horas durante el día y noche con 2 o menos fugas nocturnas por mes y parcial sequedad durante 2 horas o más durante el día y 3 o más fugas nocturnas por mes, y /o incontinencia de estrés. Se evaluó el grado de prolapso de los órganos pélvicos en mujeres de edad superior a 12 años.

RESULTADOS: Estaban disponibles datos de 31 pacientes con el procedimiento Kelly, incluido 14 hembras, de 4 a 25 años y 13 pacientes, incluido 4 hembras, de 2 a 29 años de edad tratados con otra técnica por estadíos. De los 30 pacientes Kelly sin derivación urinaria, 21 (70%) eran completa o parcialmente continentes. De los 30 pacientes, 17 vaciaban espontáneamente sin cateterización limpia intermitente o aumento, de los cuales 12 (71%) eran continentes. La apariencia abdominal inferior era catalogada como anormal en 11 de 12 varones pacientes con el procedimiento Kelly versus en 2 de los 7 varones sin el procedimiento Kelly con aproximación púbica ($p=0.01$). De las 12 hembras evaluadas ninguna de las 9 pacientes con procedimiento Kelly tuvo prolapso, versus 2 de 3 pacientes con procedimiento no Kelly si tuvo prolapso ($p<0.05$).

CONCLUSIONES: La proporción de continencia después de la operación Kelly se compara favorablemente con esta en recientes series. La apariencia anormal del abdomen inferior y de los huesos pélvicos en los varones operados con la técnica Kelly podría resultar de una ausencia de aproximación púbica. El prolapso de los órganos pélvicos podría disminuirse notablemente en hembras después de la técnica Kelly.

42.ASUNTO: RECONSTRUCCION Y RESULTADOS DE CONTINENCIA
RECONSTRUCCION DEL CUELLO VESICAL MODIFICADO YOUNG DEES LEADBETTER DESPUÉS DE LA REPARACION DE EXTROFIA

Autores: Purves T; Novak T; King J y Gearhart Jp, de la División de Urología Pediátrica del departamento de Urología de las Instituciones Medicas Johns Hopkins de Baltimore en Maryland, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2009.

OBJETIVO: Describimos la aplicación y los resultados de la reconstrucción del cuello vesical Young Dees Leadbetter modificada después del éxito de la reparación primaria completa en el periodo de recién nacido.

MATERIALES Y METODOS: Se extrajeron los historiales de 34 pacientes admitidos para el procedimiento de continencia después del cierre exitoso de extrofia de una base de datos aprobada institucionalmente. Se evaluaron las características de los pacientes y los resultados quirúrgicos.

RESULTADOS: Un total de 31 varones y 3 pacientes hembras se identificaron, de los cuales 27 y 1, respectivamente, sufrieron la osteotomía en el momento del cierre inicial. Ningún paciente obtuvo la continencia urinaria y por tanto fueron remitidos a un procedimiento de continencia. 9 pacientes no tenían capacidad vesical adecuada para la reparación del cuello vesical (capacidad vesical promedio de 63 ml, oscilación de 20 a 80). En aquellos con capacidad adecuada la capacidad promedio era de 119 ml (oscilación de 85 a 180) y sufrieron la reconstrucción del cuello vesical a una edad promedio de 4.9 años. De los 25 pacientes que sufrieron la reparación del cuello vesical, 14 (56%) estaban secos durante el día y noche, 5 (20%) estaban secos durante el día pero mojaban a la noche y 6 (24%) estaban totalmente incontinentes. Las osteotomías pélvicas se realizaron en el momento del cierre inicial en 14 pacientes continentes totalmente (100 %) y en 4 (80%) con continencia durante el día pero en ninguno de los pacientes totalmente incontinentes. Todos los pacientes continentes sufrieron la reparación del hipospadias antes de la edad de 1 año y ninguno requirió reimplantación ureteral antes de la reparación del cuello vesical.

CONCLUSIONES: Un número de pacientes requirió la reconstrucción del cuello vesical para lograr la continencia después del cierre inicial exitoso con la reparación completa primaria. La técnica Young Dees Leedbetter suministra resultados razonables con sequedad durante el día y noche obtenida por más de la mitad de los pacientes.

43. ASUNTO: GENERALIDADES

UROLOGIA PEDIATRICA Y EL INTERNET. HACE DISMINUIR LA CALIDAD DEL CONTENIDO SU INFRECUENCIA?

Autores: Routh JC; Gong EM y Nelson CP, del departamento de Urología del Hospital Infantil de Boston en Massachusetts, EEUU:

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2009.

OBJETIVO: Internet se ha convertido en un recurso usado ampliamente por los pacientes y familiares para obtener información médica pero la calidad de la información disponible es altamente variable. Buscamos para determinar si las páginas web que abordan los asuntos de urología pediátrica comunes y no comunes difieren en términos de calidad o características.

MATERIALES Y METODOS: Realizamos una búsqueda Internet usando 5 condiciones comunes (reflujo vesicoureteral, hipospadias, hidronefrosis prenatal, criptorchidismo, enuresis) y 5 condiciones no comunes (extrofia, prune belly, válvulas ureterales posteriores, tumor Wilms, ureterocele). Recopilamos referencias totales, presencia de casas sponsorizadas, tipo de autor y propietario de la página, última actualización, calidad del contenido, legibilidad, acreditación y publicidad. La calidad del contenido se graduó sobre una escala de 5 puntos para seguridad y plenitud de la historia natural, diagnóstico y tratamiento.

RESULTADOS: Evaluamos 100 sitios sobre 10 asuntos. Los tópicos comunes tenían más referencias (980.000 versus 194.000) y eran más proclives a tener publicidad sponsorizada (40% versus 0%) de los asuntos no comunes. No se apreció ninguna diferencia entre los asuntos en el momento de la última actualización, tipo de propietario/autor, divulgación financiera, acreditación y publicidad. El grado de calidad media era de 4.0. Los tópicos comunes tenían grados de calidad superiores para la historia natural de la enfermedad y diagnóstico. El nivel del grado de lectura era alto y similar entre los grupos.

CONCLUSIONES: Los sitios web dedicados a asuntos comunes de la urología pediátrica tienen información de calidad superior para el diagnóstico e historia natural de la enfermedad. Por otra parte, la calidad de la información de urología pediátrica en Internet es alta para los tópicos comunes y no comunes. El nivel de lectura alto se requiere para usar estos recursos.

44.ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL

**P22.10: EXTROFIA VESICAL- FALLOS PARA UN
DIAGNOSTICO FALSO: INFORME DE UN CASO**

Autores: Alves AM; Veca P; Borges G; Monteiro C y Graca I, de la Unidad de Ultrasonido de Obstetricia, Ginecología y medicina reproductiva del departamento y unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital Santa María de Lisboa en Portugal.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Ultrasound Obstet Gynecol, setiembre de 2009.

45. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y GEMELOS
**EMBARAZO GEMELAR DIAMNIOTICO DISCRONICO
DISCORDANTE PARA EXTROFIA VESICAL**

Autores: Tu W; Chueh J y Kennedy W, Del departamento de Urología de La Universidad de Stanford en EEUU

Fuentes: Entrez-Pubmed, Adv Urol, setiembre de 2009.

Una mujer de 38 años se presentó con embarazo gemelar diamniótico diacrónico en el momento gestacional de la 22 semana preocupada por un masa en la pared abdominal en uno de los gemelos. La evaluación de ultrasonido inicial sospechó de un onfalocele, pero el gemelo afectado se descubrió tenía extrofia vesical en el momento del nacimiento. Esto ilustra las dificultades de un diagnóstico prenatal seguro de extrofia vesical en un embarazo gemelar en una gestación tardía.

45.BIS ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y GEMELOS Y EMBRIOGENESIS Y GENETICA Y OTRAS AFECCIONES
EMBARAZO GEMELAR DIAMNIOTICO DISCRONICO DISCORDANTE PARA EXTROFIA VESICAL (VERSION COMPLETA)

Autores: Tu W; Chueh J y Kennedy W, del departamento de Urología de La Universidad de Stanford en EEUU

Fuentes: Entrez-Pubmed, Adv Urol, setiembre de 2009.

INTRODUCCION:

La extrofia vesical es una malformación congénita rara que ocurre como resultado del cierre incompleto de la pared abdominal anterior inferior. La incidencia oscila desde 1:10.000 a 50.000 nacimientos vivos con un ratio varón a hembra de 2:1. El defecto embriológico es el fallo en la migración celular mesenquimal entre la cloaca y el ectodermo de la pared abdominal. Esto conduce a una ausencia de tejido conectivo abdominal anterior y músculos.

El diagnóstico prenatal implica la diferenciación de este defecto de otros defectos de la pared abdominal anterior comunes que incluyen el onfalocele y gastrosquisis. La ultrasonografía ha sido la modalidad diagnóstica estándar pero podría estar limitada en embarazos gemelares y presentaciones gestacionales tardías. La identificación apropiada es importante para el consejo prenatal y preparar los equipos quirúrgicos para el tratamiento expectante. Nosotros describimos los descubrimientos sonográficos y tratamientos en un caso infrecuente de extrofia vesical.

PRESENTACION DEL CASO

Una mujer de 38 años de edad, gravida 8, para 1-0-6-1, se presentó con un embarazo intrauterino de gemelos diamniótico bicoriales con crecimiento discordante. La amniocentesis a la semana 18 de gestación indicaba ambos gemelos con cariotipo 46XY. El ecocardiograma fetal a la semana 28 sobre el gemelo B fue preocupante por posible defecto ventriculoseptal y coartación de la aorta. El ultrasonido en una edad gestacional tardía a la 32 semana sobre el gemelo B indicaba fluido amniótico y desarrollo renal normal. Sin embargo, no se visualizaba claramente en el gemelo B un llenado de la vejiga urinaria comparado con el gemelo A. Una masa abdominal inferior de 2 – 3 cm de diámetro y un hígado extracorporal con un vaso que entra sospechoso por onfalocele se vio sobre el gemelo B.

La paciente fue trasladada para cirugía pediátrica para consejo sobre los defectos de la pared abdominal, específicamente onfalocele y gastrosquisis. En la semana 35 6/7, la paciente sufrió un parto con cesárea. El examen

sobre el recién nacido B indicaba un ombligo de posición baja, diástasis de hueso púbico y epispadias. La masa de la pared abdominal anterior era infraumbilical con una gran y evertida superficie mucosalizada e identificables orificios uréteres consistentes con extrofia vesical.

En el parto, el servicio de urología pediátrica fue consultado para tratamiento del gemelo B. Un ecocardiograma indicaba un conducto patente menor arterioso sin un defecto ventriculoseptal o coartación de la aorta. En el día 1 de vida, el gemelo B, pesando 1,8 kg fue llevado para una reparación de la extrofia – epispadias por estadios clásica primero con el cierre vesical primario. La sínfisis púbica era rígida y se fijó con una diástasis de hueso púbica de aproximadamente 3 cm. Las osteotomías no se realizaron debido al riesgo de incrementar la pérdida de sangre y el tiempo operatorio adicional.

El gemelo B tuvo una recuperación sin incidentes desde la primera fase de la reparación de la extrofia vesical y se dio de alta para casa en el día 38 del postoperatorio. En su visita clínica de seguimiento a los 2 meses, sus padres informaron de algunas noches con un pañal seco, reflejo de una buena capacidad vesical y de esperanzada continencia urinaria. El ultrasonido vesical renal indicaba crecimiento renal y una vejiga llena.



Figura 1: Ultrasonido fetal del gemelo B que ilustra el defecto de la pared anterior (flecha)



Figura 2: Primer plano del plato vesical que indican la localización de orificios ureterales (flechas sólidas) y falo con epispadias (flecha discontinua).

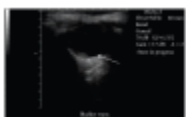


Figura 3: Ultrasonido de la pelvis del gemelo B a los 2 meses del seguimiento indicando pared abdominal intacta con vejiga llena (flecha)

DISCUSION:

Los defectos de la pared abdominal anterior congénitos frecuentemente se diagnostican sobre la base del ultrasonido prenatal. La evaluación anatómica se limita en embarazos gemelares por el espacio para identificar distintas estructuras. La imagen óptima de estos defectos ocurre en la edad gestacional con anterioridad a la semana 20. El diagnóstico diferencial de los defectos de la pared abdominal anterior incluye el onfalocele, la

gastrosquisis, la extrofia vesical y la extrofia cloacal. La extrofia cloacal es una combinación de extrofia vesical y onfalocele con otras anomalías congénitas. A diferencia de la extrofia vesical o cloacal, el onfalocele y gastrosquisis se asocian con un llenado y vaciado de la vejiga. Un quiste uracal persistente podría también ser malinterpretado como un fluido que llena la vejiga separada de la masa abdominal inferior pero no indicaría funcionamiento dinámico. Ya que la producción de orina fetal comienza a la 8 semana de gestación, una vejiga funcional debería visualizarse a la 15ª semana de gestación. En ausencia de anomalías renales u oligohidramnios, debería sospecharse de extrofia vesical.

Otra técnica para diferenciar el onfalocele de la extrofia vesical es la ultrasonografía Doppler a color de las arterias umbilicales en el plano axial. Las arterias umbilicales surgen de la arteria ilíaca interna y cursa alrededor de la vejiga. La identificación de las arterias corriendo junto a una masa de la pared abdominal anterior sugiere extrofia vesical. Con un onfalocele, las arterias cursan inferior a la masa de la pared abdominal y una vena umbilical corre en el hígado herniado asociado con la masa. La evaluación de la relación anatómica entre las arterias umbilicales y la masa de la pared abdominal anterior facilita el diagnóstico apropiado. Además del ultrasonido, las imágenes de resonancia magnética pueden usarse para identificar una masa de la pared abdominal ya que la vejiga se basa en el curso de los uréteres. Las imágenes de resonancia magnética fetal no están limitadas por la relativa escasez de fluido amniótico durante la gestación tardía.

La extrofia vesical comúnmente se asocia con epispadias y diástasis de hueso púbico. Se debería apuntar un consejo prenatal no solamente dirigido al pronóstico de continencia urinaria y funcionamiento renal desde la reparación vesical, sino también a los resultados psicosexuales de la reparación peneal. Cuando el embarazo se continúa hasta el parto, el urólogo pediátrico y los ortopedas pediátricos deberían ser notificados previamente para preparar la reparación de la extrofia – epispadias y la diástasis del hueso púbico. La sínfisis púbica generalmente es maleable por la influencia de la hormona relaxina maternal después de un parto vaginal en las primeras 24 horas de vida, pero el efecto rápidamente disminuye a las 48-72 horas. Cuando la diástasis es menor de 4 cm, entonces la reparación primaria podría ser intentada sin osteotomías. Ya que nuestro paciente tuvo un parto por cesárea prematuro, la relaxina no estaba elevada en la circulación para que surtiera sus efectos así que la sínfisis púbica fue rígida.

Nuestro caso informado fue único desde la presentación tardía del paciente con un embarazo gemelar y un parto prematuro. Cuando una vejiga fetal nunca se ve clara, debería producirse una sospecha de extrofia vesical. La ultrasonografía doppler a color y las imágenes de resonancia magnética

fetal pueden usarse para trazar la relación de la arteria umbilical y los uréteres con una masa abdominal anterior para diferenciar la extrofia vesical del onfalocele o gastrosquisis. EL diagnóstico de extrofia vesical es importante para el consejo prenatal y el montaje temprano del equipo médico quirúrgico para el tratamiento después del parto

46. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y ESTETICA
**ABDOMINOPLASTIA CLASICA: UN NUEVO
PLANTEAMIENTO PARA LA CORRECCIÓN DE LA
DEFORMIDAD DE LA PARED ABDOMINAL EN PACIENTES
CON EXTROFIA VESICAL.**

Autores: Moura T; de Lima Junior JE; Sakae E; Aki F; Giron AM y Ferreira MC, de Disciplina de Cirugía Plástica y Quemaduras del Hospital Clínico y Facultad de Medicina de la Universidad de Sao Paulo en Brasil.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Clinics Sao Paulo 2009.

La extrofia vesical clásica es una deformidad congénita rara, con una incidencia que se estima es del 3,3 por cada 100.000 bebés nacidos vivos. La proporción entre casos en varones y hembras es de 1:1,5. Se diagnostica rutinariamente intrauterinamente durante los escáneres prenatales. Esta deformidad se caracteriza por la ausencia de cierre de la pared vesical anterior, ausencia de la pared abdominal infraumbilical y diástasis púbica, con altas proporciones de evolución desfavorable. Estos casos requieren tratamiento precoz debido a la proporción de mortalidad que alcanza el 75% a los 15 años de edad sino se corrige quirúrgicamente.

El planteamiento par la corrección quirúrgica en estos casos es un proceso complejo y controvertido que puede dividirse en 3 categorías: función fisiológica, apariencia cosmética e imagen física y adaptación social y psicológica. Para restaurar el funcionamiento fisiológico de la vejiga, la pared vesical se cierra quirúrgicamente y se crea una osteotomía ilíaca bilateral. Esta cirugía comprende tratamientos que tienen por objeto promover la continencia urinaria, la cual frecuentemente comprende la construcción de reservorios urinarios y conductos para la cateterización intermitente.

Para restaurar la apariencia cosmética e imagen física, pueden usarse diversas técnicas quirúrgicas. El planteamiento debe individualizarse para cada caso conforme a las deformidades existentes y los procedimientos quirúrgicos que el paciente ya ha sufrido. Algunas de las técnicas que se usan para este paso incluyen lo siguiente: neofaloplastia, rotación inferior del colgajo muscular desde el músculo abdominis recto para el relleno de la región púbica, aproximación del labio mayor con reconstrucción del monte de Venus hendido y corrección de cicatrices previas.

Mediante la descripción del presente caso, pretendemos sugerir un nuevo planteamiento quirúrgico, una dermolipsectomía abdominal, para la corrección de las deformidades cosméticas después de la restauración de la micción.

DESCRIPCION DEL CASO:

Una paciente femenina de 14 años de edad fue remitida para la corrección de su deformidad abdominal. El diagnóstico de extrofia vesical fue realizado durante los escáneres prenatales rutinarios, que posteriormente se confirmó en el parto, y se localizaba en la región infraumbilical. A los 22 días de vida, ella sufrió un cierre simple de la vejiga y pared abdominal, así como también una osteotomía ilíaca bilateral. Aunque la paciente estaba reuniendo los hitos del desarrollo psicológico, neurológico y motor, se presentó con incontinencia urinaria. A los 6 años de edad, ella sufrió una reconstrucción uretral con un neoesfínter. Tuvo éxito parcial en la restauración de la continencia urinaria, aunque gradualmente la perdió. A la edad de 12 años, fue incontinente de nuevo, y la mejor opción fue hacer un aumento vesical con la técnica Mitrofanoff y cateterización intermitente (se llevó a cabo en intervalos de 3 horas), junto con terapia física para restaurar la continencia.

Con el comienzo de la adolescencia, las cicatrices y el defecto abdominal de las cirugías previas la convirtieron en quejosa con lo relacionado con la imagen corporal. Durante evaluación preoperatorio, la paciente se presentó con una cicatriz no estética media en la región hipogástrica, exceso de piel en la región epigástrica provocando una curva debajo del conducto de cateterización (localizado en la zona media, 25 cm por debajo de la vulva) y separación notable del labio mayor. Considerando el exceso de piel de la región epigástrica, la presencia de una aponeurosis inferior (sin ninguna hernia obviamente clínica) y la presencia del conducto de cateterización en la zona media, se sugirió una dermolipsectomía abdominal como la mejor opción terapéutica, acompañada por la externalización del conducto para la cateterización mediante la neoumbilicoplastia. Después de que la incisión abdominal se situara en la transición entre la región hipogástrica y el pubis, que se extiende lateralmente a las espinas ilíacas superior anterior, el colgajo de piel abdominal se separaba en el nivel suprafascial del epigastrium. Para la exteriorización del conducto de cateterización vesical, una apertura en forma de media luna en una orientación transversal se situaba en el colgajo abdominal en la localización que corresponde al neombliigo. Tal maniobra fue posible en el

presente caso debido a que la paciente tenía la exteriorización de este conducto en la zona media, aproximadamente 2 cms por debajo de la posición adecuada para la cicatriz umbilical. A través de una disección delicada de los bordes de la derivación urinaria, fue posible moverla 1,5 cms hacia arriba, y por tanto permitiendo su fijación con puntos de hilo mononylon en una posición más apropiada anclando el colgajo abdominal de la piel al aponeurosis alrededor del estoma. Después de avanzar el colgajo abdominal hacia abajo, el exceso de piel se eliminó. Finalmente, las capas de la pared abdominal se cerraron. La evolución del postoperatorio del procedimiento fue satisfactoria, sin ninguna complicación.



Figura 1. Catéter localizado en el conducto vesical, indicando la localización del neombligo

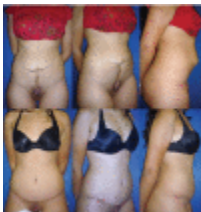


Figura 2. Arriba preoperatorio, abajo postoperatorio

DISCUSION:

Los pacientes con extrofia vesical tienen múltiples admisiones hospitalarias y requieren de repetidos procedimientos quirúrgicos y cuidados especializados, incluyendo repetidas cateterizaciones, como parte de sus vidas diarias. Esta situación a menudo hace a los pacientes introspectivos e insatisfechos con su imagen física, la cual, a su vez, dificulta para ellos su integración psicológica y socialmente. Con el informe de este caso, intentamos informar el uso de una técnica quirúrgica establecida y óptima para la corrección de las paredes abdominales de estos pacientes, y por tanto mejorando su apariencia cosmética.

47. ASUNTO: GENERALIDADES

EL USO TEMPRANO DE PROBIOTICOS ES UNA TERAPIA IMPORTANTE EN NIÑOS CON ANOMALÍA SEVERA CONGENITA

Autores: Kanamori Y; Iwanaka T; Sugiyama M; Komura M; Takahashi T; Yuki N, Morotomi M y Tanaka R, del departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Tokio en Japón.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr int, setiembre de 2009.

ANTECEDENTES: Los niños con anomalías congénitas severas a menudo necesitan tratamiento operatorio y seguimiento con terapia antibiótica. Como resultado, inevitablemente adquieren bastante microbiota intestinal que causa infecciones severas tales como enterocolitis necrotizante (NEC). También el funcionamiento intestinal se deteriora y su situación nutricional es muy pobre. Para prevenir estas situaciones se ha propuesto la terapia prebiótica como un tratamiento de apoyo eficaz. Nosotros aplicamos nuestra terapia prebiótica a niños con anomalías severas congénitas tan pronto como es posible para determinar su eficacia.

METODOS: Como probióticos adoptamos dos bacterias: el bifidobacterium breve Yakuit y el Lactobacilus casei Shirota. Aplicamos nuestra terapia prebiótica a 4 niños con anomalías congénitas severas tan pronto como fue posible después de la cirugía. Sus microbiotas intestinales y el crecimiento físico fueron controlados a través del curso del tratamiento.

RESULTADOS: 2 pacientes sufrieron de peritonitis mecánica con atresia ileal. 1 paciente nació con anomalía compleja (onfalocele, extrofia vesical, mielomeningocele). El 4º paciente sufría de malformación de Septem urorectal completa. La microbiota intestinal de estos 4 pacientes fue primero inducida para ser una dominante probiotica y finalmente cambiada a una dominante anaeróbica comensal que era similar a microbiota intestinal normal. Y la bacteria patógena rara vez se detectó. Sus crecimientos físicos eran excelentes a pesar del intestino corto y de la hipoplasia pulmonar.

CONCLUSION: Nuestra terapia prebiótica era bastante eficaz para inducir microbiota intestinal dominante prebiótica y microbiota intestinal normal en niños con anomalías severas congénitas. Como resultados sus funcionamientos absortitos intestinales fueron activados y se previnieron completamente las

infecciones severas. Después todos los niños pudieron lograr excelentes crecimientos físicos.

48. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
RECONSTRUCCION GENITO URINARIA EN EL SUR DE NIGERIA

Autores: Akporiaye LE; Oguike TC y Evbouomwan I, del Centro Médico Baptista, Eku, Estado Delta, Nigeria.

Fuentes: Entrez-Pubmed, West African J Med, marzo de 2009.

ANTECEDENTES: Los casos urológicos constituyen cerca del 25% de la práctica quirúrgica en Nigeria con una cifra superior al 50% de estos casos siendo anomalías genitourinarias en adultos y en niños. Como la mayoría de las cirugías urológicas en Nigeria se hacen por cirujanos generales, una comprensión del modelo de enfermedad y de las técnicas eficaces en el tratamiento sería útil para la experiencia quirúrgica.

OBJETIVOS: Describir el modelo de enfermedad y resultados quirúrgicos en pacientes con reconstrucción genito urinaria sufrida en el sur de Nigeria.

METODOS: Retrospectivamente repasamos los historiales médicos de pacientes que habían sufrido procedimientos reconstructivos genitourinarios por dos urólogos y 1 cirujano pediátrico a lo largo de 7 años (1991 – 1998) en dos centros de referencia terciaria en el sur de Nigeria. Extrajimos los datos tales como edad, sexo, naturaleza de la patología, terapia quirúrgica y resultados. Los pacientes con un seguimiento de 12 meses se excluyeron. Se determinaron los modelos de enfermedad genitourinaria, tipos y resultados de terapias quirúrgicas y las complicaciones.

RESULTADOS: 227 pacientes (121 varones, 39 mujeres y 67 niños) sufrieron la reconstrucción genitourinaria durante los 7 años indicados 1991- 1998. La población de estudio consistió en 160 adultos y 67 niños (<15 años). La edad promedio del paciente fue de 43 años con una rango de 18 a 87 años para los adultos y 3 años (oscilación de 18 meses a 13 años) para los niños. La duración de seguimiento promedio era de 15 meses (oscilación de 13 meses a 7 años). Las anomalías uretrales comprendían el 69% (98/227) de las lesiones. La anomalía más común era la constricción uretral en 98 pacientes (43%). Las constricciones uretrales fueron reconstruidas como sigue, anastomosis primaria 83 (84,6%), colgajo de piel peneal pedicle 6 (6,1%), 2 etapas Blandy en 4(4%), meatoplastia 3 (3%), y meatotomía en 2 (2%). La proporción de complicaciones en

general para la reparación de constricciones uretrales era del 4.08%. Hubo 79 lesiones congénitas (35%), incluido hipospadias en 62 (27%), obstrucción de la unión pélvico uretérica en 13 (6%), extrofia vesical en 2 (0,8%), chordee sin hipospadias en 2 (0,9%) y pene oculto en 1 (0,4%). Estos fueron tratados utilizando las siguientes técnicas: MAGPI en 30 (48,3%), uretroplastia en 22 (10%), etapa única en 10 (45%), dos etapas en 12 (55%) y movilización uretral en 10 (16%). La fístula vesicovaginal que complicaba el parto obstruido y la cirugía pélvica eran las causas principales de fístulas urinarias. 10 pacientes sufrieron la epididimovasostomía microquirúrgica para azoospermia obstructiva que resultaba en 3 embarazos.

CONCLUSION: La reconstrucción del tracto urinario inferior representa una proporción sustancial de cirugía urológica en el sur de Nigeria. El tratamiento por especialistas urólogos resulta en buenos resultados, a pesar de que el entrenamiento urológico en esta área debería incluir una extensa materia de reconstrucción del tracto urinario inferior.

49. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y DIAGNOSTICO
PRENATAL

**CARACTERISTICAS SONOGRAFICAS PRENATALES DE LA
EXTROFIA CLOACAL COMPLETA CUBIERTA**

*Autores: Ono K; Kikuchi A, Takagi K, Takahashi D; Yoshizawa K
y Nishizawa S, del departamento de Obstetricia del Centro de
Medicina Perineal de Nagano en Japón*

50. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA
LA VERDADERA EXTROFIA VESICAL DUPLICADA: UNA LESION RARA

Autores: Kumar B; Sharma C y Sinha DD, del departamento de Cirugía Pediátrica del Instituto de Salud Infantil y de Madres, Hospital Jaykaylon y Colegio Médico de Jaipur en Rajasthan, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Indian J Pediatr, agosto de 2009.

Un niño varón recién nacido de 2 días con una rara variante de extrofia vesical se trató en nuestro instituto. El niño tiene una extrofia vesical duplicada verdadera que es extremadamente rara y solo se han informado de 8 casos en la literatura mundial hasta ahora. Describimos este y repasamos brevemente la literatura.

51. ASUNTO: CAUSAS DE LA EXTROFIA
**EXPOSICION EN EL HOGAR A PESTICIDAS Y EXTROFIA
VESICAL EN UN BEBE RECIEN NACIDO VARÓN: UN CASO
REPORTADO Y REPASO DE LA LITERATURA. (VERSION
ABSTRACT)**

Autores: Martín M, Rodríguez K; Sánchez – Saucó M; Zambudio-Carmona G y Ortega-García JA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Med Case Reports, marzo de 2009.

INTRODUCCIÓN: La extrofia vesical es una anomalía urogenital rara. Otras malformaciones urogenitales se han asociado con la exposición a disruptores de pesticida hormonal durante los periodos críticos del desarrollo. Este es el primer informe en la literatura que asocia la exposición en el hogar a pesticidas con la extrofia vesical.

PRESENTACION DEL CASO: Describimos la historia medioambiental pediátrica de un varón bebé recién nacido con extrofia vesical aislada. En este caso la historia medioambiental pediátrica incluye factores constitucionales, genealógicos, genéticos y medioambientales relacionados con la extrofia vesical, que revelaba una infestación de cucarachas en la casa de los padres y el uso diario de spray para bichos para matarlos. La madre usaba 1 botella de spray cada dos días (1000 cl) y más en el verano, cuando el problema empeoraba. Durante las semanas de gestación 0 a 12, la madre usó intensivamente un pesticida doméstico que contenía una mezcla de piretroides (cyfenotrina 0.5% y tetrametrina 0.31%) y piriproxifena (0.015). Ella informó de episodios repetidos de leve a moderado envenenamiento que se asociaba con el uso de pesticidas en el hogar. La madre es una ama de casa y el padre trabaja como fumigador de campos de fruta e informó de síntomas gastrointestinales asociados con el uso de pesticidas profesionales. Sin embargo, él no creía que transportara trazas de estos productos a su casa y su esposa lavaba sus ropas laborales separadamente. Los piretroides y la piriproxifena se detectaron en un cultivo de orina obtenido del niño a los 4 meses después de que naciera. Ningún otro factor se identificó.

CONCLUSIONES: Un cuidadoso y detallado historial medioambiental pediátrico realizado, que incluya información sobre uso de pesticidas domésticos debería llevarse a cabo para todos los niños con extrofia vesical. La exposición doméstica a

pesticidas durante los períodos críticos del desarrollo podría producir efectos perjudiciales para el feto.

51 BIS ASUNTO: CAUSAS DE LA EXTROFIA
EXPOSICION EN EL HOGAR A PESTICIDAS Y EXTROFIA VESICAL EN UN BEBE RECIEN NACIDO VARÓN: UN CASO REPORTADO Y REPASO DE LA LITERATURA. (VERSION COMPLETA)

Autores: Martín M, Rodríguez K; Sánchez – Saucó M; Zambudio-Carmona G y Ortega-García JA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Med Case Reports, marzo de 2009.

INTRODUCCION

La extrofia vesical (BE) es una anomalía urogenital rara presente en 1 de cada 30.000 a 50.000 nacimientos vivos. Aunque su etiología se desconoce, se han identificado o estudiado bastantes factores de riesgo (RFs). Los siguientes RFs se asocian con BE: concepción en verano, raza /etnia materna blanca no hispanica, sexo varón y exposición intrauterina al diazepam o difenilhidantoina. La BE ocurre más frecuentemente en descendientes de individuos que tienen también la enfermedad y se asocia con los síndromes Opitz y Al Awadi-Raas-Rothschild. Las malformaciones del tracto urogenital se relacionan también con la exposición a los disruptores hormonales. Sin embargo, la evidencia de que el incremento sugerido en anomalías urogenitales masculinas en humanos pueda ser atribuido a la exposición a pesticidas que se sabe tienen efectos de alteración hormonal está limitada.

La historia medioambiental pediátrica PEH forma parte del historial clínico y se usa para registrar la ausencia o presencia de RFs asociados con la ocurrencia de enfermedades tales como BE. EL PEH emplea una serie de cuestiones básicas y concisas que incluye los aspectos genéticos, genealógicos y constitucionales que permiten a los médicos identificar los RFs medioambientales. El objetivo de nuestro estudio del caso es ilustrar el papel del PEH en identificar los RFs asociados con BE y explicar la relación potencial entre la exposición al pesticida y la BE.

PRESENTACION DEL CASO

Presentamos el caso de un recién nacido varón con BE enfocándolo sobre el PEH (tabla 1).

Tabla 1:

<i>Factores constitucionales & genealógicos</i>	<i>Sexo</i>
	<i>Raza/ etnia</i>
	<i>Historia familiar</i>
	<i>Arbol familiar</i>
<i>Historial reproductivo</i>	<i>Embarazos</i>
	<i>Terapia hormonal</i>
<i>Factores medioambientales</i>	<i>Situación socioeconómica</i>
	<i>Casa</i>
	<i>Comunidad</i>
	<i>Historial médico de radiación ionizante</i>
	<i>Uso de drogas legales (tabaco & alcohol)</i>

	<i>e ilegales</i>
	<i>Medicaciones farmacéuticas</i>
	<i>Exposiciones ocupacionales</i>
	<i>Hobys – aficiones</i>
	<i>Remedios caseros/ suplementos herbales</i>

El había nacido después de la 38^o semana de gestación vía una cesárea y tuvo una puntuación Apgar de 10/10; el fluido amniótico era claro y su peso natal fue de 6 libras. Los descubrimientos del examen físico neonatal incluyeron la BE con un glande rudimentario, ano y recto normal, testículos no descendidos presentes en el canal inguinal y un escroto normal. Ninguna otra anomalía se descubrió en el examen torácico, abdominal, cardiaco o cerebral. El crecimiento, fenotipo y cariotipo eran por otra parte normales. Un árbol familiar se construyó para el primero y segundo grado y no indicaba ningún historial familiar de malformaciones o enfermedades raras. Ambos padres son de origen marroquí y han vivido en la primera planta de un viejo edificio de 25 años en Santomera, Murcia, España desde 2003. La madre tiene 32 años con 3 embarazos previos y ninguna historia de uso de contraceptivos orales y sus periodos menstruales han sido regulares. Ella tiene 2 hijas de 6 y 1,5 años y tuvo un aborto a la 10^a semana de gestación durante el verano de 2004. Su cuarto embarazo fue espontáneo y no planificado (último periodo menstrual sobre el 14 de agosto de 2006). Este último embarazo fue normal hasta la 35^a semana de gestación cuando un sonograma indicó la posibilidad de BE.

Los padres informaron de una infestación de cucarachas en su casa y diariamente usaron un spray antibichos para tratarlas. La madre usó una botella de spray cada 2 días (1000 cc). El problema fue peor durante los meses de verano, cuando su uso del spray se incrementó. Durante las semanas de gestación de 0-12, la madre intensivamente usó el pesticida doméstico consistente de una mezcla de piretroides (cifenotrin 0,5% y tetrametrin 0,31%) y pririproxifen (0,01%). La madre describió episodios repetidos de intoxicación leve a moderada que incluía dolores de cabeza leves, disconfort general, rinitis, estornudo, disnea, silbidos, sequedad y dolor de garganta, conjuntivitis y una tos que coincide con el uso de este pesticida.

La madre es una ama de casa y su padre trabaja como fumigador en campos de fruta y no era consciente de las precauciones que debería tomar para protegerse en el trabajo. Informó de síntomas gastrointestinales asociados con el uso de pesticidas laborales. Sin embargo, no creía que el transportara trazas de estos productos a su casa y su esposa lavaba sus ropas laborales separadamente.

La madre tomó acetaminofen en el periodo periconceptual y ocasionalmente durante el primer trimestre por dolores de muelas. Comenzó a tomar hierro en la semana 12^a de gestación. Ningún uso de otras medicaciones o drogas tales como alcohol, tabaco, vitaminas o productos farmacéuticos se informó. La ingesta en la dieta de folatos durante el periodo periconceptual se estimó fue de 500ug/día. El 30 de setiembre de 2006, a mitad de camino de la 5^a semana de gestación, la madre recibió una radiografía dental para diagnosticar caries, sin protección de la radiación.

DISCUSION:

El complejo extrofia vesical cloacal – epispadias (CBEEC) representa una colección de malformaciones congénitas causadas por el desarrollo mesenquimal fallido durante el primer trimestre de gestación. El CBEEC es una continuidad, que representa diferentes niveles de severidad dentro del mismo espectro. Antes de la 5ª semana del desarrollo embrionario, los tractos urinarios y gastrointestinales y los genitales desaguan en un espacio común. En la 7ª semana, la cloaca se divide en un espacio anterior, el seno urogenital primitivo, y en un espacio posterior, el recto. La comunicación provisional existe entre las 2 partes de la cloaca debajo del septum urorectal. Para el final de la 8ª semana, la división normalmente ocurre.

Diferentes malformaciones del seno urogenital primitivo en humanos, tales como criptorchidismo, hipospadias, y epispadias, se han asociado con la exposición a disruptores de pesticida hormonales durante los periodos críticos del desarrollo.

La madre de nuestro paciente podría haber estado expuesta a varios pesticidas, pero son aquellos que ella esparció por su casa los que alcanzaron niveles tóxicos. Los piretroides tienen un efecto más irritante sobre la mucosa respiratoria y conjuntiva que el pirifoxeno y explicaría los síntomas de la madre. EL método cualitativo que usamos fue capaz de detectar piretroides y piriproxifeno en la orina del niño.

El piriproxifeno es un insecticida hormonal análogo a la actividad estrogénica alta diseñado para interferir con los procesos de desarrollo de los insectos. Cuando trataron con piriproxifeno, ambos insectos varones y hembras producen jóvenes con anormalidades físicas. Sin embargo, estos experimentos animales no indican toxicidad de desarrollo prenatal en la presencia de toxicidad materna. El tetrametrin y el ciperotrin son insecticidas con piretróido sintético. Existe evidencia de que los piretrins se asocian con disrupción endocrina. Las mediciones directas de hormonas de tiroides séricas así como también las alteraciones observadas en las glándulas tiroideas de por si dan lugar a preocuparnos por el potencial de disrupción endocrina del piretrins. Recientes estudios sugieren que el permetrin podría tener efectos como los estrógenos sobre ratas hembras y efectos como anti andrógenos sobre varones que podrían estar relacionados con el daño celular sertoli y del epitelio espermatogénico.

Existen factores confusos a tener en cuenta. Creemos que la contribución de la radiación ionizante es menos relevante que el uso del pesticida debido a la dosis pequeña estimada absorbida por el feto y el momento de la exposición (en la 5ª semana embrionaria; esperaríamos una malformación más severa tal como la extrofia cloacal). Nuestro paciente también se expuso a pesticidas como un feto a través de la dieta de su madre, aunque la magnitud era menor que la exposición al pesticida del hogar. En algunos casos, los pesticidas usados para control vector podrían estar presentes en, o deliberadamente añadidos a, el agua de beber. Los datos de las autoridades sanitarias indican que el agua de beber en la casa de nuestro paciente estaba libre de pesticidas.

Creemos que el PEH es la mejor herramienta clínica para aproximar la etiología de las enfermedades raras pediátricas. Sin embargo, no es suficiente para encontrar el criterio causal Bradford-Hill. La evaluación del riesgo individual para estos pacientes es un proceso complejo que requiere habilidades diagnósticas específicas. Aunque la madre se intoxicó

clínicamente durante la organogénesis, y la relación potencial entre la exposición al pesticida y la BE es verosímil, debemos todavía ser cautelosos.

Nuestro trabajo también sirve para destacar diversas limitaciones y desafíos de la evaluación de la exposición a disruptores de pesticida hormonales que necesitan ser apuntados. Debemos completar la clasificación de la exposición usando mediciones directas, mejorar la interpretación de las relaciones complejas dosis-respuesta, estimar la exposición tomando en cuenta las altamente heterogéneas clases químicas implicadas y desarrollar biomarcadores que permitan a los investigadores cuantificar la exposición a mezclas de disruptores endocrinos para ser capaces de diferenciar entre sus efectos.

Es difícil atribuir una causa a una condición cuando tantos factores permanecen desconocidos. A pesar de la ausencia aparente de evidencia conclusiva, erraríamos sobre el lado de la caución y aplicaríamos nuestros conocimientos científicos para proteger las generaciones actuales y futuras. Es importante ofrecer recomendaciones de control de plagas específicas para eliminar o disminuir los pesticidas usados en hogares. Además, debemos recordar buscar alternativas a la radiación ionizante durante el embarazo y solamente presentarnos a exámenes radiológicos durante la primera semana postmenstrual en cualquier mujer con edad de parir. Los PEH no solamente ayudan a registrar los RFs implicados sino que también mejoran el medioambiente y calidad de vida en los hogares.

CONCLUSIONES:

Un detallado y conducido cuidadosamente PEH que incluya información con respecto al uso de pesticida en el hogar debería llevarse a cabo en todos los niños con BE. El PEH es una herramienta útil que puede ayudar a mejorar la calidad de vida medioambiental en el hogar y permite a los médicos ofrecer recomendaciones específicas para embarazos más saludables.

ABREVIATURAS:

BE: Extrofia vesical; CBEEC: complejo extrofia vesical cloacal – epispadias;
PEH: historial medioambiental pediátrico; RDs: factores de riesgo.

52. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO
CIERRE PRIMARIO DE EXTROFIA VESICAL

Autores: Timothy M. Phillips y John P. Gearhart, de Urología Pediátrica del Instituto Urológico Brady, Hospital Johns Hopkins de Baltimore, en USA.

Fuentes: BJU International, octubre de 2009.

OBJETIVO: Informamos de las complicaciones urológicas, ortopédicas y neurológicas del cierre primario de extrofia vesical clásica usando la reparación moderna por estadíos de la extrofia.

MATERIALES Y METODOS: Una base de datos autorizada identificó 137 varones y 57 hembras con extrofia vesical clásica que habían sufrido la reparación primaria por 1 o 2 cirujanos en 23 años. Un total de 185 pacientes sufrieron el cierre primario usando la reparación por estadíos moderna para la extrofia con o sin osteotomías, considerando que 9 sufrieron el cierre primario retrasado con la reparación por epispadias a la edad de 12 meses. Del total de pacientes, 63 recibieron osteotomías. La edad promedio en el momento del cierre era de 60 días y el seguimiento promedio fue de 9 años.

RESULTADOS: Hubo 14 complicaciones mayores (11%), y 27 complicaciones menores (14%). Las complicaciones urológicas mayores incluían el prolapso vesical o dehiscencia en 6 pacientes varones (3%), que fueron posteriormente vueltos a cerrar satisfactoriamente. Las complicaciones ortopédicas principales incluían osteotomías no unidas en 2 casos, desigualdad en la longitud de la pierna en 1 caso y dolor en la unión persistente en 1, desarrolladas en 4 de los 63 pacientes (6%) que sufrieron osteotomía. Las complicaciones neurológicas principales incluían parálisis del nervio femoral en 4 pacientes (2%). Hubo 21 complicaciones urológicas menores (11%), incluidas la obstrucción de la salida vesical posterior en 4 casos, fístula uretrocutánea en 2, eliminación del tubo suprapúbico en 2, erosión de la punta suprapúbica en 4, infección del tracto urinario con fiebre en 6, e infección del sitio quirúrgico en 3. 6 pacientes (3%) tuvieron complicaciones ortopédicas menores, incluidas la osteomielitis pélvica en 1, infección del lugar pin y una llaga de presión por la inmovilización en 1.

CONCLUSIONES: El cierre de la extrofia vesical es una cirugía segura con un riesgo aceptable de complicaciones. Un repaso crítico de los resultados suministra luz para refinar

profundamente la técnica y la gestión de complicaciones cuando estas se desarrollan.

53.ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y GEMELOS
DISCORDANTE ONFALOCELE-EXTROFIA-ANO
IMPERFORADO-DEFECTOS ESPINALES (OEIS) COMPLEJO
Y MALFORMACIONES CARDIACAS EN GEMELOS
MONOCRORIONICOS

Autores: Mathew R; Steffensen TS; Gilbert – Barnesws E, del departamento de Patología y Biología Celular de la Universidad del Sur de Florida en USA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Fetal Pediatr Pathol, 2009.

El complejo OEIS onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales fue primeramente descrito por Carey y compañía en el 1978. Constituye una combinación específica de malformaciones. Existen muy pocos casos informados de discordante OEIS en gemelos monocigóticos y hay muy pocos casos informados de OEIS en asociación con ambos corazón izquierdo hipoplástico y defecto septal ventricular. Nuestro caso representa el 5º caso informado de malformaciones cardiacas en un feto con el complejo OEIS.

54. ASUNTO: COMPLEJO OEIS

LIPOMAS LUMBOSACRAL DOBLES TIPOS DORSAL Y FILAR ASOCIADO CON EL COMPLEJO OEIS

Autores: Tokunaga S, Morioka T; Hashiguchi K; Samura K; Yoshida F; Miyagi Y; Yoshiura T; Yamanouchi T y Sasaki T, Del departamento de Neocirugía, Escuela Superior de Ciencias Médicas de La Universidad de Kyushu, en Japón.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Neurol Med Chir (Tokyo) octubre de 2009.

Un bebé hembra nació a las 37 semanas y 6 días de gestación a través de parto vaginal con onfalocele, extrofia cloacal, y ano imperforado, indicando la presencia del complejo OEIS, una rara combinación de defectos comprensibles de onfalocele (O), extrofia cloacal (E), ano imperforado (I) y deformidad espinal (S); asociado con lipoma lumbosacral. La deformidad espinal asociada más común es el mielocistocele terminal y el lipoma espinal es raro. La interferencia constructiva en las imágenes de resonancia magnética de situación constante claramente revelaba lipomas dobles, un lipoma tipo dorsal, localizado dorsal al cono medular de capa inferior, y un lipoma tipo filar, revelado por un filum terminal engrosada. Después de recuperarse de las reparaciones abdominogenitales, se realizó a la edad de 14 meses, reducción del lipoma tipo dorsal y desanclaje del cordón espinal mediante seccionamiento del lipoma tipo filar. El tratamiento neuroquirúrgico para disrafismo espinal oculto debería llevarse a cabo antes de la recuperación de las series iniciales de procedimientos abdominogenitales principales.

55.ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y GENERALIDADES
EXTROFIA CLOACAL: UN REPASO COMPRENSIBLE DE UN PROBLEMA INFRECUENTE

Autores: Woo LL; Thomas JC y Brock JW, de la División de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Monroe Carell Jr Vanderbilt, Nashville, Tennessee eN USA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, octubre de 2009.

OBJETIVO: Suministrar un repaso comprensivo de las notas clínicas, diagnósticos, estrategias de tratamientos actuales y resultados de la extrofia cloacal.

METODOS: Una búsqueda Pubmed de la literatura se realizó sobre la extrofia cloacal enfocada sobre anomalías asociadas, tratamiento, y problemas de calidad de vida.

RESULTADOS: La incidencia de la extrofia cloacal está entre 1 cada 200.000 a 1 cada 400.000 nacimientos vivos. Los ratios de supervivencia ahora se acercan al 100% secundario a la mejora de la comprensión de las anomalías subyacentes y avances en cuidados neonatales y técnicas quirúrgicas. Los principios importantes del tratamiento inicial incluyen el soporte nutricional adecuado, cierre temprano de extrofia, y preservación de la longitud intestinal. El logro de la continencia urinaria y fecal permanece como un desafío. Los datos para los resultados a largo plazo están ahora emergiendo lo que suministra nuevas ideas a los problemas de identidad de género, funcionamiento y desarrollo psicosocial de estos pacientes.

CONCLUSION: La extrofia cloacal permanece como una anomalía congénita compleja y rara, caracterizada por una aserie de defectos anatómicos que afectan a sistemas orgánicos múltiples. Un planteamiento multidisciplinar para tratarla es aconsejable con una focalización en la optimización del funcionamiento y calidad de vida del paciente.

56 ASUNTO: EPISPADIAS

EPISPADIAS FEMENINO: INFORME DE UN CASO Y REPASO DE LA LITERATURA

Autores: Atilgan D; Uluocak N; Erdemir F y Parlaktas BS, del departamento de Urología, Facultad de Medicina, Universidad de Gaziomanpasa de Tokat en Turquía

Fuentes: Entrez-Pubmed, Kaohsiung J Med Sci, noviembre de 2009.

El epispadias femenino aislado sin extrofia es un síndrome extremadamente raro. Los síntomas del epispadias femenino son incontinencia urinaria primaria y características anatómicas anormales. Una niña de 12 años de edad se presentó con incontinencia urinaria primaria. Bajo examen físico, se apreciaron clítoris bífido y labios menores. La vagina y el himen eran normales. El cistouretrograma de llenado no indicaba ningún tipo de reflujo. Con el diagnóstico de epispadias femenino aislado, se realizó en una sola etapa la reconstrucción de la uretra, cuello vesical y labios menores y clítoris.

57. ASUNTO: GENERALIDADES Y EPIDEMIOLOGIA **EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS**

Autores: Ebert AK; Reutter H; Ludwig M y Rosch WH.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Orphanet J Rare Dis, octubre 2009.

GENERALIDADES: El complejo extrofia-epispadias (EEC) representa un espectro de malformaciones genitourinarias oscilando en diversos grados de severidad desde el epispadias € a la extrofia vesical clásica (CEB) y la extrofia cloacal (EC). Dependiendo de la severidad, la EEC podría afectar al sistema urinario, sistema musculoesquelético, pelvis, suelo pélvico, pared abdominal, genitales y algunas veces la espina y ano. La prevalencia en el momento del nacimiento para todo el espectro se informa en 1/10.000, oscilando de 1/30.000 por CEB a 1/200.000 para EC, con una proporción general superior de varones afectados. El EEC se caracteriza por un defecto visible de la pared abdominal, bien con un plato vesical sin vagina (CEB), o con un plato uretral abierto en varones o una grieta en hembras (E). En CE, 2 hemivejigas extrólicas, así como onfalocele, un ano imperforado y defectos espinales pueden verse en el momento del nacimiento. El EEC resulta de una disrupción mecánica o un agrandamiento de la membrana cloacal: el momento de la ruptura determina la severidad de la malformación. La causa subyacente permanece desconocida: ambos genéticos y medioambientales factores son probablemente los que juegan un papel fundamental en la etiología de la EEC. El diagnóstico en el momento del parto se hace sobre la base de la presentación clínica pero la EEC podría ser detectada prenatalmente mediante ultrasonido de una no visualización repetida de una vejiga fetal normalmente llena. Debería suministrarse consejo prenatal a los padres, pero debido a un resultado favorable, ya no se recomienda el aborto. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, con los propósitos fundamentales de obtener un cierre seguro de la pared abdominal, logro de la continencia urinaria con la preservación del funcionamiento renal, y finalmente, la reconstrucción cosmética y funcional genital. Se han utilizado a lo largo del mundo diversos métodos para la reconstrucción vesical con la creación de una resistencia de salida durante el periodo de recién nacido. La eliminación del plato vesical con la derivación urinaria completa a un reservorio rectal puede ser una alternativa. Después de la cirugía reconstructiva de la vejiga, las

proporciones de continencia que se esperan son aproximadamente del 80% durante la niñez. Podría necesitarse cirugía adicional para optimizar el almacenaje vesical y el funcionamiento del vaciado. En los supuestos de fallo en la reconstrucción debería tenerse en cuenta la derivación urinaria. En la pubertad, el funcionamiento genital y reproductivo son problemas importantes. El resultado psicosocial y psicosexual depende del cuidado multidisciplinar reproductivo para facilitar una adecuada calidad de vida.

57. BIS ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y ANTECEDENTES FAMILIARES Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y ASPECTOS GINECOLÓGICOS Y AUMENTO VESICAL Y CALCULOS Y CALIDAD DE VIDA Y CATETERIZACION Y CAUSAS DE LA EXTROFIA Y CENTROS DE REFERENCIA Y CIERRE DEL CUELLO VESICAL Y CIERRE FALLIDO Y CIERRE PRIMARIO Y CISTOGRAFÍA Y ECOGRAFÍA Y COMPLEJO OEIS Y CRECIMIENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y DESARROLLO OSEO Y DIAGNOSTICO PRENATAL Y DIASTASIS PUBICA Y EMBARAZO Y EMBRIOGENESIS Y EPIDEMIOLOGIA Y EPISPADIAS Y ESTETICA Y ESTOMA Y EXPERIENCIA ALEMANA Y EXTROFIA CLOACAL Y FALOPLASTIA Y FERTILIDAD Y FÍSTULA Y GEMELOS Y GENERALIDADES Y GENETICA Y HERNIAS E INCONTINENCIA FECAL E INYECCIONES DE COLAGENO Y MITROFANOFF Y NEOPLASIAS Y OMBLIGO Y OSTEOTOMIA Y OTRAS AFECCIONES Y PELVIS Y PENE Y POLIPOS Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICICOS Y PROLAPSO Y PROLAPSO UTERINO Y PRUEBAS URODINAMICAS Y RECONSTRUCCION Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y RECONSTRUCCION POR FASES Y RECONSTRUCCION VAGINAL Y REFLUJO VESICoureTERAL Y REIMPLANTACION URETERAL Y REPARACION FALLIDA Y RESERVORIO RECTAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y RIÑONES Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA Y VAGINA Y VARIANTES DE EXTROFIA Y VEJIGA PEQUEÑA.

EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS (VERSION COMPLETA)

Autores: Ebert AK; Reutter H; Ludwig M y Rosch WH.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Orphanet J Rare Dis, octubre 2009

NOMBRE DE LA ENFERMEDAD, SINONIMOS Y TERMINOS RELEVANTES

Complejo extrofia – epispadias (EEC) se refiere a todo el espectro.

Epispadias (E), penopúbico, peneal, glandular en varones; distal, intermedio, severo en hembras.

Extrofia vesical clásica (CEB).

Extrofia de la cloaca (EC), a menudo se refiere al complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales).

Variantes de extrofia como formas “atípicas” de la EEC (extrofia duplicada, extrofia cubierta, pseudo-extrofia).

DEFINICIÓN

El complejo extrofia – epispadias (EEC) es la forma más seria de malformación en la zona media abdominal. Los defectos característicos de la EEC implican el sistema urinario, el sistema musculoesquelético, la pelvis, el suelo pélvico, la pared abdominal, el genital y a veces la espina y el ano. El EEC cubre un espectro con diferentes niveles de severidad, oscilando desde el epispadias (E) representando la forma más leve, con fisura superior o inferior, al cuadro completo de la extrofia vesical clásica (CEB), y extrofia de la cloaca (EG) – a menudo se refiere como complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales) como la forma más severa. El EEC puede subdividirse en formas “clásicas” o “típicas” de EEC (E, CEB y EC) y formas “atípicas” del EEC (extrofia duplicada, extrofia cubierta y pseudoextrofia).

EPIDEMIOLOGIA

Datos variados se han informado sobre la incidencia del EEC, especialmente respecto a los diversos subtipos, diferentes grupos étnicos y la proporción varón hembra. Conjuntamente, la incidencia combinada del espectro EEC puede estimarse en 1 por cada 10.000 nacimientos. Se observa una ocurrencia superior en varones comparado con hembras, oscilando de un ratio de 1,5:1 a 6:1.

Para E, los sistemas de control de defectos congénitos de la Agencia (Clearinghouse) Internacional estimaban una proporción promedio de 2,4 por cada 100.000; entre los 148 casos incluidos, solamente 4 eran hembras. Sin embargo, es probable que una proporción de hembras incontinentes con E permanezcan sin diagnosticar. Tomando en cuenta esta consideración, puede concluirse una proporción varón hembra de 1,4:1 recientemente informada. Incluso en Europa, las proporciones se han indicado oscilan desde 0,6 por cada 100.000 en Francia a 4,7 por cada 100.000 en Dinamarca. La proporción más alta de 8,1 por cada 100.000 se ha observado en los Indios Nativos Americanos, mientras que una incidencia de 1 por cada 100.000 se descubrió en los Americanos de origen asiático.

La incidencia informada de CEB varía de 2,1 a 4 por cada 100.000 nacimientos vivos. La CEB parece que ocurre más frecuentemente en bebés blancos y la incidencia varía conforme a la región geográfica, y situación socioeconómica y de seguro. La etnia de madres blancas, no hispanas también se descubrió estar asociada con CEB en un estudio del periodo de años 1983 a 1999 realizado en el Estado de Nueva York. Los resultados de este estudio demostraron que la CEB reflejaba una tendencia a la baja lineal estadísticamente significativa por años y concepción en verano, y también se identificó como un posible factor de riesgo el sexo varón. Aunque Nelson y compañía, descubrieron una proporción casi igual varón hembra, múltiples estudios han indicado una proporción de 2,4:1. Solamente en casos raros se han informado de proporciones varón hembras tan altas como 5:1 y 6:1.

En EC, se ha informado de una prevalencia oscilando desde 0,5 a 1 por cada 200.000 nacimientos vivos, más comúnmente en hembras. Esto se confirmó por el estudio de Nueva York, descubriéndose asociados factores de riesgo como nacimiento prematuro, peso natal bajo, partos múltiples, y no residencia en la ciudad de Nueva York. Una proporción de género cercana a la unidad se descubrió en las series de Boyadjiev y compañía y

una proporción varón hembra de 2:1 se informó por Gambhir y compañía. Según se repasó por Keppler-Noreuil, la EC parece estar infracomprobada en recién nacidos y por tanto podría tener una incidencia superior oscilando de 1 por cada 10.000 a 1 por cada 50.000. Además, habiéndose incluido los casos terminados de EC, la prevalencia de EC en el Estado de Iowa fue estimada con más seguridad más probablemente que ocurría en aproximadamente 1 cada 27.174 embarazos.

DESCRIPCION CLINICA

ANATOMÍA DESCRIPTIVA: Todas las secciones de EEC tienen una presentación clínica específica y se reconocen obviamente fácilmente después del parto por el pediatra o el obstetra.

EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: La CEB se caracteriza por el plato vesical evaginado de diferente tamaño individual. La orina se expulsa desde los orificios uretéricos sobre la superficie vesical. La mucosa vesical visible parece rojiza al nacimiento y pólipos mucosos pueden verse sobre la superficie. El cierre retrasado, sin embargo, podría conducir a alteraciones inflamatorias o mecánicas posteriores con signos de inflamación mucosa tales como una capa blanquecina, ulceraciones y formaciones hiperplásticas. Las rayas de piel fina brillantes paraextrólicas marcan la unión de transición entre la piel normal y el área metaplásica escamosa. Por debajo del ombligo situado en la zona inferior, pueden palpase la diástasis del recto y pequeñas hernias umbilicales. En el extremo distal de los bordes triangulares, los huesos púbicos pueden sentirse sobre ambos lados de la plantilla vesical. Las hernias inguinales bilaterales son palpables en la mayoría de los pacientes en ambos sexos.

ANATOMIA GENITAL MASCULINA EM CEB: En recién nacidos varones, un plato uretral abierto (= epispádico) cubre el dorso completo del pene desde la vejiga abierta a la arboleda glandular. Un examen cuidadoso revela el colículo seminal y conducto eyaculatorio como aperturas finas en el área, donde la próstata se localiza presumiblemente dorsalmente. El pene parece más corto de lo normal y curvado dorsalmente. Los testículos de tamaño normal generalmente se localizan en el escroto.



Figura 1: Bebé varón con extrofia vesical clásica

ANATOMIA GENITAL DE LA HEMBRA EN CEB: En las hembras, puede verse un clítoris completamente dividido próximo al plato uretral abierto. La apertura vaginal parece estrecha y se sitúa anteriormente sobre el perineo. Ya que el ano está posicionado centralmente también, el perineo se acorta.



Figura 2: Hembra bebé con extrofia vesical clásica

EPISPADIAS EM AMBOS SEXOS: El defecto E en ambos sexos resulta de una detención del desarrollo en términos de no cierre del plato uretral y adicionalmente en una localización uretral dorsal anormal. Por otra parte, en varones se descubre un meato ectópico o una banda mucosal sobre el dorso del pene y en hembras se detecta una hendidura variable de la uretra. Conforme a la localización del meato, el E se distingue entre bien penopúbico, peneal y glandular en chicos. En chicas, el E se divide en 3 grados conforme a Davis, bien menos severo con un meato boquiabierto, intermedio o severo con una hendidura que implica a la uretra entera y al cuello vesical, además de la exposición al prolapso mucosal vesical. La anatomía de la pared abdominal y el recto, así como también el ombligo, están completamente desarrollados normalmente. En ambos sexos la sínfisis está cerrada o solamente una brecha sínfical menor es palpable, indicando solamente anomalías pélvicas menores y de suelo pélvico. La incontinencia urinaria parece ser el principal síntoma clínico, debido al grado de participación del esfínter urinario. En la mayoría de los E distales, la pérdida de orina involuntaria no se observa, mientras que en la E completa la orina se escapa permanentemente a través del meato en ambos sexos. Debido algunas veces a las anomalías clínicas menores, la E distal podría pasarse por alto en el nacimiento, especialmente en niñas. Entonces el diagnóstico podría ser reconocido tan tarde como a la edad escolar, debido a la incontinencia urinaria, resistente al tratamiento estándar.



Figura 3. Bebé varón con epispadias



Figura 4: Bebé hembra con epispadias

EXTROFIA CLOACAL: La EC, como un defecto congénito mayor, implica bastantes sistemas orgánicos importantes. Junto con la extrofia en el parto, el onfalocele, ano imperforado y defectos espinales podrían estar presentes y ser obligado una cirugía inmediata. Generalmente, un intestino posterior en escorzo o cecum finaliza entre las dos hemivejigas extrólicas. El orificio del ileum terminal se localiza en el cecum evertido. La sínfisis púbica se separa ampliamente y la pelvis está, en contraste con el CEB, a menudo conformado asimétricamente. Los genitales, según el caso el pene o

mitades del clítoris, pueden localizarse separadamente sobre bien los platos vesicales conjuntamente con la parte escrotal adyacente o sobre la parte labial.



Figura 5: Recién nacido varón con extrofia vesical cloacal

VARIANTES DE EXTROFIA: Las variantes de extrofia incluyen un espectro clínicamente no homogéneo. La extrofia cubierta parece similar al CEB, justo alguna parte de la mucosa vesical rojiza podría tener una bóveda de piel, por ejemplo. Podría haber un ombligo en un sitio ortotópico. La pseudo-extrofia, sin embargo, podría ser muy difícil de definir después del parto y por tanto a menudo se descubre en edades más mayores. Los genitales parecen normales, los pacientes podrían no tener ningún síntoma urinario y además son completamente continentes. La inspección clínica podría descubrir una diástasis del recto de grado diverso y solamente una radiografía podría demostrar una diástasis sínfical abierta, no pocas veces como un descubrimiento incidental.

ANOMALIAS ASOCIADAS:

Anomalías Urológicas.

En ambos sexos, las malformaciones urológicas (por ejemplo obstrucción de la unión ureteropélvica, riñón pélvico ectópico, riñón de herradura, hyo renal o agenesia, megauréter, ectopia ureteral y ureterocele) se presentan en aproximadamente 1/3 de todos los casos de EEC, predominantemente en la población EC. Sin embargo, una prevalencia del 100 % del reflujo vesicoureteral bilateral debido a un fallo de desarrollo de la unión ureterovesical a lo largo del espectro EEC asegura un procedimiento antirreflujo con todas las plastias de cuello vesical.

Anomalías espinales y ortopédicas.

La incidencia de anomalías espinales varía ampliamente dentro del espectro EEC. En niños nacidos con CEB, las anomalías espinales ocurren en aproximadamente el 7% de los casos, mientras que un grupo heterogéneo de anomalías espinales congénitas resultantes del cierre defectuoso del tubo neural en la etapa fetal temprana y anomalías de desarrollo de la masa celular caudal pueden confirmarse con imágenes de resonancia magnética (MRI) en casi el 100% de los pacientes con EC. Por otra parte, los pacientes recién nacidos con EC deberían tener ultrasonido espinal y radiografías para definir las anomalías espinales individuales que oscilan desde la hemivértebra al mielomeningocele. El MRI se recomienda posteriormente en el seguimiento para identificar anomalías espinales ocultas que predispongan a trabado de la médula espinal sintomático. Además, debe tenerse en cuenta un componente neurológico en EC con respecto al funcionamiento vesical, funcionamiento de las extremidades inferiores y capacidad eréctil.

Principalmente en EC, las anomalías esqueléticas y de las extremidades (deformidades de pie zambo, ausencia de pie, deformidades tibiales o del peroneo) se ven comúnmente. Además del examen clínico, una evaluación

sonográfica de las articulaciones de la cadera es de impacto fundamental para todos los pacientes con EEC. A pesar de esto, no existen todavía informes extraordinarios acerca de la displasia de cadera en el seguimiento a largo plazo de la EEC. El tratamiento (incluso si fuera conservador) debería mantenerse en mente cuando se planea la reconstrucción operativa de la pelvis. Las radiografías pélvicas planas pueden ser útiles para estimar la dimensión de la brecha sínfisa y la localización de la cadera.

Anomalías gastrointestinales.

Las anomalías del tracto gastrointestinal están predominantemente asociadas con EC, y raramente estarán presentes en CEB o E. Además de un común resto de intestino posterior de tamaño variado, se descubren onfaloceles en el 88-100% de los casos de EC. La malrotación o duplicación gastrointestinal, así como también el síndrome de intestino corto, puede verse en más del 46% de los casos. En aproximadamente el 25% de los casos, bien un síndrome anatómico o funcional de intestino corto causa disfunción absorbente. En raras ocasiones, la atresia duodenal y la supresión del intestino delgado se han descrito en EC. Por tanto, el tracto gastrointestinal contribuye significativamente a la morbilidad en EC.

Anomalías ginecológicas.

Además del genital femenino externo descrito anteriormente, el cerviz se inserta en la mayoría de los casos debajo de la pared vaginal superior cerca del introito. La anatomía y funcionamiento del útero y los anejos son normales. Sin embargo, el defecto del suelo pélvico y del levator, conjuntamente con la ausencia de ligamentos cardinales predispone a la mujer al prolapso vaginal o uterino en una proporción superior al 50% de los casos. Las anomalías Müllerian bastantes comunes en EC; respectivamente, la duplicación de la vagina y útero, así como también la agenesia vaginal se han informado.

ETIOPATOGENESIS

Embriología

En 1964, Muecke fue el primero en informar que la interrupción mecánica o ampliación de la membrana cloacal en pollos previene la invasión de células mesodermales a lo largo de la zona media infraumbilical, y de este modo resulta en extrofia. Sobre esta base, Austin y compañía aportaron evidencias de que en humanos, el crecimiento excesivo de la membrana cloacal se asocia con extrofia vesical. Los modelos animales de EC apoyan la idea de que la partición anormal de la membrana cloacal causa desplazamiento del tubérculo genital y por tanto la formación del epispadias. En consecuencia, sobre la base de un estudio de desarrollo de las malformaciones anorectales hereditarias en embriones de cerdo, se ha concluido que la agenesia de la parte dorsal de la membrana cloacal podría formar la base de malformaciones congénitas de la cloaca – se derivan orificios tales como hipospadias, epispadias, extrofia vesical y cloacal, doble uretra y agenesia de la membrana cloacal. Además, Thomalia y compañía crearon un defecto de hernia de la pared abdominal inferior de embriones de pollo mediante la incisión de la membrana cloacal con un láser. Los pollos resultantes nacieron con EC, apoyando la idea de ruptura prematura de la membrana cloacal. El momento de la interrupción de la membrana cloacal en este modelo determinó la variante resultante del EEC, con una interrupción más temprana (4ª a 6ª semana de gestación, antes de la fusión

del tabique urorectal con la membrana cloacal) conduciendo a la EC más severa. Los autores postularon que el EEC se formaría si la ruptura de la membrana cloacal ocurriría justo después de que el tabique urorectal complete su descenso (semana 6ª), pero antes de la formación inicial del tubérculo genital. La obstrucción mecánica de la migración mesodermal a la pared abdominal ventral inferior también se ha asociado con inserción caudal anormal del tallo corporal, resultando en fallo de la interposición mesodermal normal en la zona media inferior. En este caso, el cordón umbilical se adjunta directamente a la membrana cloacal/cloaca, y la superficialmente situada e inestable membrana cloacal/cloaca es propicia a la ruptura. Además de la disrupción mecánica, las alteraciones localizadas en muerte celular podrían reducir la población celular mesenquimal ventral y por tanto conducir a deficiencias en la zona media infraumbilical en ratones, incluido el EEC. Otro mecanismo diferente completamente para la organogénesis del CEB se postula por las observaciones del desarrollo pélvico en embriones de conejos, relativos a anomalías vesicales y de hueso pélvico en desarrollo temporal-espacial. Este mecanismo novedoso podría ocurrir tan pronto como la gastrulación secundaria sin implicación de la membrana cloacal. Además, 2 informes describen la ocurrencia incidental de EC en embriones de pollos posteriormente a la administración de nigericina y ocratoxina A. Männer y Kluth fueron capaces de generar EC en 6 pollos Leghorns tratando los embriones de pollo con suramina o azul tripan. Los autores veían la ausencia anormal del gran espacio primario aneurismático – ocupando ganglios de la aorta dorsal, conduciendo a un adelgazamiento de la pared abdominal ventral, finalmente induciendo a la ruptura y exposición de la cloaca embrionaria y el alantoides. Solamente 1 gen, el p63, aparte de causar defectos congénitos de las extremidades y piel, se ha indicado reproduce completamente la vejiga extrfófica humana en ratones p63. Como se aprecia por Ince y compañía, la ratón hembra p63 exhibía morfogénesis genital anormal con genital hipoplástico, abertura de la cloaca singular y persistencia de epitelio columnar en los lugares del tracto genital inferior.

Riesgo de recurrencia.

El posible papel de factores genéticos implicados en la expresión del EEC se base en el incremento del riesgo de recurrencia para descendientes de individuos afectados. Entre hermanos, Ives y compañía estimó el riesgo de recurrencia que era aproximadamente del 1% en padres no consanguíneos y no afectados de casos CEB, mientras que otros informes establecían un riesgo del 2,3%, 0,8%, 0,5% y del 0,3%, respectivamente.

La manera más simple de evaluar los efectos genéticos es a través de proporciones de riesgo familiar, definido como el riesgo a un tipo determinado de familiar de un individuo afectado dividido por la prevalencia de población. Estas proporciones de riesgo han ofrecido la anotación λ y específicamente λ_s para la proporción de riesgo en hermanos, y λ_o para la proporción de riesgo entre descendientes. Shapiro y compañía estimaron la proporción de riesgo de recurrencia en hermanos (λ_s) de la zona Europea para CBE aislado como de 1 por cada 275, habiendo evaluado a 2500 familias con CEB. Sobre la base de una prevalencia de 3,3:100.000 (~1:30.000) para CEB aislada entre las poblaciones del área Europea, la proporción de riesgo de recurrencia entre hermanos (λ_s) se ha calculado es

de 108 (1:275/1:30.000 ~108). Así se usa extensivamente para evaluar la agregación familiar de enfermedades complejas, que se define como la proporción de riesgo de manifestación de enfermedad, dado que el hermano de uno está afectado, cuando se le compara con la prevalencia de la enfermedad en la población en general. Por otra parte, en las series de Shapiro y compañía describían un incremento de riesgo de 400 veces de CEB en descendientes (o) de individuos afectados comparados con la población general. Igualmente, Ludwig y compañía concluyeron, desde el repaso de la literatura disponible, que el riesgo de recurrencia entre parientes (s) es de 350-500. Mientras que las pacientes femeninas EEC representan la minoría de pacientes, interesantemente, solamente las hembras afectadas producían descendientes afectados. Entre otras explicaciones, este riesgo de recurrencia superficial superior para hembras afectadas podría deberse a una predisposición genética superior para EEC (también llamada efecto Carter).

Recurrencias familiares.

Aunque la recurrencia familiar es rara, 30 familias múltiples informadas apoyan la idea de susceptibilidad genética subyacente en EEC. En la mayoría de estas familias, 2 miembros están afectados. Solamente en 2 familias, 3 miembros afectados de ambos géneros se han descrito con defectos de ECC de diferente severidad. Además, en una única familia marroquí, 3 varones (2 primos y un tío materno) estaban afectados con CEB. Como conclusión, en familias raramente la herencia de EEC podría ser consistente con la herencia dominante autosomal con penetrancia reducida o con una característica recesiva autosomal o transmisión de vínculo X.

Estas observaciones indican que (a) gen (s) con un efecto sustancial sobre el fenotipo existen, aunque en la mayoría de los casos se necesitan factores causales adicionales para que el fenotipo ocurra. Como para otros defectos congénitos, un pequeño subgrupo de casos podría seguir la herencia Mendeliana mientras que en la mayoría, la EEC se transmite por herencia como un rasgo complejo con múltiples factores genéticos (mutaciones heredables, o de nueva somática o de la línea germinal), y las complejas interacciones gen-gen o gen-medio ambiente contribuyen a su formación.

Estudios de gemelismo.

Reutter y compañía compararon las proporciones concordantes entre pares de gemelos con EEC y establecieron las tasas de pares y proband concordantes superiores a 7,5 veces y 5,6 veces, respectivamente, entre gemelos monocigóticos comparados con gemelos dicigóticos. La tasa resultante de probandwise concordante de gemelos monocigóticos/dicigóticos de 5,6:1 muestra el riesgo entre gemelos monocigóticos de que ambos estén afectados, lo cual es 5,6 veces el riesgo comparado con gemelos dicigóticos. Este valor, superior a 2, indica que las influencias genéticas de múltiples locis podrían no ser aditivas, sino más bien multiplicativa y que la epistasis (interacción entre genes contribuyentes) podría existir. Esta presunción se soporta mediante valores obtenidos de las tasas de riesgo familiar. Reutter y compañía estimaban tasas de riesgo familiar para gemelos monocigóticos y dicigóticos de 4,500 y 600, respectivamente, resultando en una proporción de gemelismo monocigótico/dicigótico de 7.5.

Genética Molecular del EEC.

Los análisis citogenéticos y moleculares han revelado anomalías cromosomales en 20 pacientes con EEC a fecha de hoy, aunque ninguno de estos parece ser causativo. Las aberraciones cromosomales numéricas [47, XXX (observado 2 veces); 47, XXY; 47, XYY; 47, (no informado el sexo), + 18; 45, X0/46 XX (mosaico) se observaron en 6 pacientes. En otros 4 varones CEB, una hembra CEB y una chica con EC, interesantemente, se descubrió una asociación con síndrome de down. La aneuploidía de 6 cromosomas en 5 de estos casos podría apuntar a (a) loci gonosomal (lugar) implicado en la formación del EEC. Sin embargo, la observación de diferentes sexos en 2 abortos espontáneos posteriores es contradictoria. Las aberraciones estructuras se han identificado en 6 casos de EEC y en 1 paciente que simultáneamente se presenta con EC e hipomelanosis de Ito. Aunque no se han determinado los puntos de interrupción en ninguno de estos casos, se detectaron bastantes translocaciones que implican la región q32-ter del cromosoma 9. Sobre la base de esta observación, Thauvin-Robinet y compañía investigaron la codificación del gen para el factor esteroideogénico 1 (SF-1; 9q33.3) en su paciente, y el gen SET (supresor del abigarramiento, reforzador del zeste y Thrithorax; 9q34.11) se ha investigado en otros 33 pacientes EEC. Aunque no pudo detectarse ninguna mutación en estos estudios, otros genes que residen en esta región podrían estar implicados en la etiología del EEC. 1 paciente EC con sordera inducida por aminoglucósidos, desequilibrios pigmentarios y anomalías espinales indicaban una mutación mitocondrial 12S rRNA.

Utsch y compañía observaron una mutación MYH9 en un paciente con CEB, duplicación de la vagina y trombocitopenia macrocítica congénita. Los defectos en MYH9 se han identificado en pacientes con macrotrombocitopenia, pero no había evidencia molecular para una asociación con malformaciones urológicas. Hipp y compañía compararon los perfiles genéticos de células musculares lisas vesicales de sujetos no afectados y de pacientes con CEB mediante análisis de micromatrices. Esto condujo a la identificación de una firma genética con 961 genes estando sobreexpresados y 432 genes que se descubrieron estar infraexpresados en las muestras de los pacientes. El análisis de estas firmas reveló la sobreexpresión de los genes inflamatorios y la infraexpresión de los genes de desarrollo, incluyendo los genes de músculo liso como GATA 6 y conexina 43. Si estos descubrimientos pudieran contribuir a las malformaciones extrínsecas en la embriogénesis temprana queda por determinar.

Agentes teratogénicos y EEC.

Estudios de gemelismo y datos epidemiológicos sugieren que los factores medioambientales juegan un papel importante en la etiología del EEC. Sin embargo, los estudios epidemiológicos existentes no han identificado factores teratogénicos mayores. Los datos epidemiológicos y clínicos descriptivos indican que el género masculino, la raza, la edad avanzada de los padres y el incremento de paridad, incluso después de ser ajustada por la edad, como factores de riesgo predisponentes. Gambhir y compañía describen que la exposición maternal periconcepcional al tabaco es más común significativamente en pacientes con EC que en un grupo combinado de pacientes con E, y CEB ($p=0.009$). En 2 casos particulares, cada

ocurrencia de EEC se informó después de la exposición maternal periconcepcional a infecciones aparentes y a teratogenes, como drogas o alcohol. Las medicaciones atribuidas a efectos de puerto teratogénico se han informado raramente [“vacuna contra la gripe” en 1 caso, difenilhidantoina, fenobarbital, y misoline en un caso posterior; diazepam; misoprostol; heparin; ácido valproico. En un E asociado con síndrome Al Awadi/Raas-Rothschild, la exposición a rayos X se mencionó durante el embarazo. Bastantes informes describieron la ocurrencia de EEC en bebés producto de fertilización in Vitro, pero es todavía una materia objeto de debate si la incidencia de niños con EEC concebidos a través de la fertilización in Vitro parece ser superior a la esperada.

DIAGNOSTICO

CLINICO

El diagnóstico de la EEC generalmente se realiza clínicamente mediante inspección después del parto.

ESTUDIOS DE LABORATORIO

Los exámenes de laboratorio específicos para EEC no están disponibles. En EEC después del parto, los estudios de laboratorio rutinarios deberían incluir un panel metabólico básico incluyendo la evaluación del funcionamiento renal de base como un estándar mínimo antes de cualquier reconstrucción del tracto urinario. Especialmente en EC, un síndrome de intestino corto inherente puede resultar en pérdidas electrolíticas significativas del ileum terminal. El cribado genético rutinario de pacientes y padres fuera de estudios científicos todavía no se recomiendan.

ESTUDIOS DE IMAGEN

Sonografía como un estudio primario.

Después del nacimiento, el examen sonográfico de base de los riñones es obligatorio para todos los pacientes con EEC. Luego, independiente del método de reconstrucción, la sonografía renal es un método de cribado perfecto para distinguir cualquier cambio del tracto urinario superior durante el seguimiento.

Imágenes MRI en EEC.

a) Pelvis y suelo pélvico en EEC.

El MRI caracterizaba el defecto específico EEC de la pelvis con una rotación hacia fuera pélvica anterior de 18°, una rotación hacia fuera pélvica posterior de 12° y un acortamiento del rami púbico de aproximadamente el 30%. En la niñez temprana, la rotación del pie externa de aproximadamente el 30% es obvia, aunque esta anomalía de rotación mejora con la edad. Un eslinga levator menos cónico y más aplanado, un diámetro de hiato levator coronal marcadamente superior y un doble ángulo levator normal se reflejan después de la reconstrucción y osteotomía pélvica en niños pequeños con EEC comparados con la anatomía normal. Además, en CEB el levator y el músculo se distribuye más posteriormente con un segmento anterior acortado en el plano coronal. Este defecto del suelo pélvico específico podría determinar el prolapso rectal, ocasional incontinencia anal y predisponer a las hembras al prolapso uterino.

b) Anatomía Genital en EEC.

El MRI pélvico suministra información adecuada acerca del genital interno antes y después de la cirugía. Por tanto, el MRI es obligado antes de la reparación del prolapso uterino y en complejas cirugías repetidas de pene.

En la literatura, el MRI es capaz de clarificar la compleja anatomía genital EEC en ambos sexos. En adultos varones con EEC, Silver y compañía documentaron una deficiencia corporal con una longitud del córpora anterior más corto. Esta deficiencia contribuye, además, al chordee peneal o fijación peneal bilateral al rami púbico ascendente y a la apariencia peneal específico corto y curvado en EEC. El desarrollo de músculo bulbocavernoso en EEC permanece incierto, cuando solamente se descubren rudimentos en la base del pene. En MRI, la próstata tenía casi un volumen normal, pero incluso después de la reconstrucción del cuello vesical no se extendía circunferencialmente alrededor de la uretra. Las vesículas seminales ligeramente más pequeñas tenían una forma y localización regular; los niveles de fructosa, sin embargo, eran normales en más del 50% de los pacientes EEC después de la reconstrucción funcional, indicando el hecho de que la cirugía no podría dañar severamente el funcionamiento de la vesícula seminal. A pesar de la anomalía compleja del pene y vejiga, los pacientes varones con EEC tienen generalmente producción de semen normal y lo transportan de los testículos al verumontanum.

Descubrimientos histológicos

a) Del plato vesical

Estudios histológicos del plato vesical no se realizan rutinariamente. Aunque la naturaleza congénita de la vejiga extrófica es controvertida todavía, ningún cambio histológico fundamental justifica la eliminación del plato vesical. Sin embargo, las investigaciones del modelo de innervación y estructural de la vejiga extrófica reflejaba una proporción incrementada de matrix extracelular versus componente muscular dentro de la pared vesical, particularmente una cantidad superior de colágeno tipo III. Ya que estos cambios parecen normalizarse después del cierre vesical satisfactorio, podrían ser un signo de retraso de maduración. Además, existen datos urodinámicos de vejigas extróficas reconstruidas que indican una capacidad regular de llenado y capacidad de vaciado. En recientes estudios, evaluamos la distribución y densidad de los receptores muscarínicos. La densidad del receptor M3 se incrementaba y se distribuía anormalmente dentro del EEC. La densidad de los receptores muscarínicos varía conforme al número de previos intentos operatorios y los diferentes subtipos de EEC. Sin embargo, aunque estos descubrimientos pudieran ayudar a explicar algunas características clínicas como el espasmo vesical, no es posible todavía predecir el pronóstico del desarrollo futuro de la vejiga sobre la base de los datos patológicos.

b) De los testículos

En el parto la histología testicular se informa es normal.

Estudios de seguimiento.

Es razonable evaluar la vejiga reconstruida con una cistografía de vaciado y estudios urodinámicos vía una sonda suprapúbica. Por tanto, es posible monitorizar el funcionamiento de almacenaje vesical con sensación, actividad del detrusor, compliance y capacidad durante el llenado, así como también el funcionamiento de vaciado y de vaciado espontáneo y la presión de punto de fuga y evaluación de la orina residual. Estos estudios suministran evidencia objetiva sobre los resultados después de la plastia del

cuello vesical y ayudan a evitar las complicaciones secundarias como el deterioro del tracto superior.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El cuadro clínico muy típico no implica ningún diagnóstico diferencial posterior.

DIAGNOSTICO ANTENATAL Y CONSEJO GENETICO

DIAGNOSTICO PRENATAL

Debido al ultrasonido de alta resolución a tiempo real, el diagnóstico prenatal de la EEC generalmente es posible entre la semana 15ª y la 32ª de gestación, dependiendo de la severidad del defecto y la experiencia del sonógrafo. El descubrimiento del índice es la no visualización de un vejiga fetal normalmente llena durante los exámenes de ultrasonido cuidadosos repetidos. En un repaso retrospectivo de 25 exámenes de ultrasonido prenatal durante los embarazos resultaron en un recién nacido con CEB, un ombligo situado bajo, un ramus púbico amplio, genital diminuto y una masa abdominal inferior se resumieron como factores diagnósticos claves para el diagnóstico de EEC, además de una ausencia de llenado vesical. Otra típica característica es un segmento como un cordón ondulado de tejido suave que protuye desde la pared abdominal anterior, justo por debajo de la inserción del cordón umbilical, muy parecido a la trompa de un elefante. Gambhir y compañía describieron que las madres de niños con EC conocían significativamente más frecuentemente de forma prenatal que sus niños tendrían una malformación congénita comparado con las madres de niños con E o CEB, Aunque la intervención prenatal no se necesita, el diagnóstico temprano permite tratamiento postnatal óptimo. Los centros que son favorables al cierre temprano dentro de las primeras horas de vida, abogan por programar el parto en o cerca de un centro pediátrico, familiar con tratamiento óptimo de la severa anomalía congénita.

CONSEJO A LOS PADRES

Después de que el diagnóstico sonográfico de EEC se haya establecido, el consecutivo consejo a los padres debe suministrar información extensiva sobre la naturaleza del complejo y resultado a lograr de esta anomalía compleja. No existe duda, que en esta situación solamente un equipo multidisciplinar y miembros de grupos de autoayuda comprometidos son capaces de apoyar a los preocupados padres con su decisión. Aunque el EEC influye profundamente en el ajuste psicosocial y desarrollo psicosexual de individuos afectados, no existe documentación de consecuencias consideradas suficientemente serias para recomendar la terminación del embarazo después de un diagnóstico prenatal de CEB o E. Sin embargo, hoy en día el diagnóstico de ultrasonido prenatal tiene impacto sobre el número de extrofias nacidas cada año; en la series descritas por Cromie y compañía, el 25% de los EEC con embarazos sospechosos, abortaron de forma electiva.

TRATAMIENTO INCLUYENDO LA GESTION

REPARACION DE LA EXTROFIA VESICAL

Hoy, el concepto de reconstrucción funcional se acepta mundialmente como el tratamiento ideal, aunque en algunos casos seleccionados la derivación urinaria con la eliminación del plato vesical puede ser una alternativa. Sin embargo, ambos planteamientos tienen sus seguidores y el resultado final siempre es un asunto de selección apropiada del paciente, y experiencia del

cirujano y e todo el staff de apoyo. Las estrategias de tratamiento siempre necesitan ser individualizadas, así que las reglas generales no pueden fijarse.

RECONSTRUCCION VESICAL FUNCIONAL

El concepto reconstructivo se basa sobre el acuerdo fundamental de que la vejiga extrófica tiene la habilidad potencial para obtener el funcionamiento vesical normal así como un reservorio de baja presión para el almacenamiento de orina, vaciado espontáneo activo y protección del tracto urinario superior después de la reconstrucción funcional. Junto con la observación clínica, los estudios urodinámicos informaron de un patrón de llenado y vaciado normal, pero deterioro de la compliance y estabilidad, mayormente después de la reconstrucción del cuello vesical Young-Dees-Leadbetter. Esta reconstrucción del cuello vesical se juzga hoy como una técnica de no preservación nerviosa, manteniendo el funcionamiento del detrusor normal en solamente aproximadamente el 25% de los casos. Además, es una declaración extendida que la reconstrucción del cuello vesical tiene la habilidad, a pesar de un mecanismo pasivo de resistencia subvesical incrementada, para conducir a vaciado vesical complicado en cada caso. La mayoría de los autores insisten sobre el término de continencia que implica una posible capacidad de vaciado activo, no cicatrizado y no obstruido de la región del cuello vesical.

Sobre la base de estudios retrospectivos, el intento operatorio exitoso primario del plato vesical se afirma ser el factor de predicción principal para un resultado exitoso. Hasta ahora, la calidad y tamaño del plato vesical y su influencia genuina sobre el resultado de una reconstrucción funcional no es posible predecir.

Como conclusión de fallos reconstructivos previos, un concepto por estadíos se derivó de los estudios de Jeffs y Cendrom a principios de 1970. La reconstrucción por estadíos tradicional popularizada por Jeffs y Gearhart ha sido un planteamiento estándar durante muchos años. Como modificación, el llamado "planteamiento moderno por estadíos" actualmente se aboga por John Gearhart. El hace este concepto de 3 etapas – comenzando con el cierre de la vejiga, la uretra posterior y la pared abdominal después de la adaptación del anillo pélvico dentro de las primeras 48 horas de vida – popular para muchos otros expertos a lo largo del mundo. Los principales argumentos a favor del cierre vesical temprano en neonatos dentro de las primeras horas de vida son:

1. protección de la mucosa vesical en contra de las influencias medioambientales.
2. desarrollo fisiológico de la musculatura vesical con ciclado vesical regular y
3. condiciones anatómicas más virtuales para la reconstrucción del cuello vesical y antireflujo cuando la capacidad vesical se haya incrementado.

Para prevenir los cambios medioambientales y, por otra parte más probablemente, los metaplásticos histológicos, la membrana protectora (bien con ungüento tópico o como un aceite plástico) debería aplicarse al plato vesical hasta que la reconstrucción se programe. Dependiendo de la edad del paciente en el momento de la reconstrucción, la anchura de la diástasis sínfica y la rigidez de la pelvis durante el examen, la osteotomía podría ser aplicada adicionalmente durante el primer procedimiento.

Como segunda etapa, la corrección del epispadias continúa a la edad de 6 a 9 meses. En las hembras, la reconstrucción genital mayormente se incluye en el primer procedimiento operatorio. Como tercer paso, la reconstrucción del cuello vesical solamente se plantea en aquellos casos cuando la capacidad vesical alcance un mínimo de 60 cc y, como requerimiento básico, el niño esté preparado para participar activamente en el entrenamiento de la continencia. Debido a la alta incidencia del reflujo bilateral, la plastia antireflujo siempre se lleva a cabo simultáneamente con la reconstrucción del cuello vesical. Hoy, un modificado procedimiento de cuello vesical Young-Dees-Leadbetter se recomienda altamente para proteger el suplemento neural genuino de la vejiga.

Además de este concepto de 3 etapas, diversas modificaciones como los conceptos de 2 etapas o de etapa única se han introducido exitosamente. Un concepto modificado de 2 etapas se realizó por Baka y colegas, quienes llevaron a cabo una reconstrucción del cuello vesical modificado simultáneamente con la reconstrucción del epispadias a la edad de 4 a 5 años después del cierre vesical en el periodo de recién nacido. Los autores creen que solamente la reconstrucción simultánea del cuello vesical y la uretra entera facilitan la cateterización fácil a través de una uretra posterior recta, si fuera necesario. Otra opción de 2 etapas es la operación de Kelly, auspiciada en el Hospital Infantil Great Ormond Street de Londres y en Australia. Después del cierre neonatal, la reconstrucción se lleva a cabo a los 6 meses de edad, independiente del tamaño vesical. La separación del corpora peneal del rami púbico inferior y la liberación del pedicle pudiendo, mueve la base del pene libremente hacia la zona media y por tanto elimina el efecto de la diástasis púbica y trae al pene a la superficie protuida. Debido a la longitud uretral inadecuada, la uretra se rebaja entre el corpora a la posición hipospádica en la mayoría de los casos.

Como un concepto de única etapa completa, Mitchell introdujo su cierre vesical completo primario con simultánea corrección del epispadias usando la técnica del desembalaje peneal. Basado en la hipótesis de que la extrofia vesical resulta de la herniación anterior de la vejiga, el planteamiento operatorio debe dirigirse a la vejiga, cuello vesical y uretra como una unidad completa y mover esta unidad permanentemente en la pelvis. Mitchell impresionantemente, demostró que la disección peneal en sus 3 componentes (2 corporas cavernosos y el cuerpo esponjoso) asegura el flujo sanguíneo en cada componente y que el pene pueda ser reensamblado en una configuración correcta anatómicamente. La técnica del desembalaje peneal se aplicó simultáneamente con la reconstrucción del cuello vesical, sin embargo, cuenta con muchas trampas posiblemente conduciendo al daño urogenital desastoroso cuando la precisión y experiencia requerida no están garantizadas. Desde 1976, otro concepto de reconstrucción completa de única etapa ha sido llevado a cabo exitosamente en Alemania por Schrott. La reconstrucción se realiza entre la 8ª a la 10ª semana de vida cuando el bebé se ha estabilizado y todos los residuos del cordón umbilical se han caído. Durante las primeras semanas de vida el plato vesical se protege con ungüento tópico contra las alteraciones inflamatorias y mecánicas. El tamaño vesical definitivo puede solamente estimarse mediante examen digital estéril, detectando el receso vesical bilateral oculto durante la operación. Luego la decisión puede

tomarse si la reconstrucción completa es posible en ese momento. Después de la circuncisión del plato vesical, los ligamentos pubovesicales y pubouretrales se dividen completamente desde el rami isquiopúbico por debajo al plato levator y caudal a la uretra que asciende bilateralmente desde el canal Alcock al pene o al clítoris. Esta completa movilización facilita la recolocación hacia atrás correcta anatómicamente de la vejiga sumergiéndola en la pelvis y prohíbe el estallido vesical. Se realiza una incisión oblicua sobre cada lado arriba del margen lateral entre las partes superior e inferior del triángulo no dañado, dividiendo el área entre la vejiga, uretra posterior y los haces neurovasculares unidos. El músculo trigonal elástico se tubulariza para la prolongación uretral y la pared vesical anterior se refuerza mediante una segunda invaginación muscular. Como la pelvis del recién nacido y bebé es suficientemente flexible, la sínfisis se aproxima en forma de paso a paso con la ayuda de un vendaje de tracción. La readaptación intraoperatoria del pubis sínfical se asegura con suturas de tracción de polidioxanona absorbibles. Las ventajas de cada planteamiento de etapa única temprano son la suma de todos los pasos reconstructivos principales con menos cicatrices, un acceso sin obstáculos a la región del cuello vesical y un rápido desarrollo esperable de la capacidad vesical mediante el llenado rítmico y pasando la orina a cambio de resistencia adecuada.

DERIVACION URINARIA

La derivación urinaria primaria con eliminación del plato vesical ha sido auspiciada principalmente por un grupo en Mainz en Alemania. Con un tracto urinario superior normal, creatinina sérica normal, y esfínter anal competente, se construye una bolsa de recto sigmoideo alrededor del primer año de vida. La reconstrucción del genital masculino se finalizará bien simultáneamente o bien en un procedimiento secundario alrededor de los 1,5 años. La reconstrucción genital femenina, así como también la fijación anterior del útero, se hace durante la primera operación. Las principales ventajas incluyen la necesidad de solamente un procedimiento operatorio singular, la creación inmediata de un reservorio de baja presión para la protección del tracto urinario superior y la posibilidad de lograr generalmente buenos resultados de continencia primarios.

RECONSTRUCCION GENITAL MASCULINA

Importante para la reconstrucción del pene en EEC es la presencia única de 2 corpóreas cavernosas separados completamente sin ninguna anastomosis vascular y los haces neurovasculares completamente aislados corriendo sobre el exterior corporal. Con respecto al tipo de reparación de epispadias, los 4 asuntos claves siguientes deben ser dirigidos a asegurar un pene aceptable funcional y cosméticamente:

1. corrección del chordee dorsal
2. reconstrucción uretral para micción y transporte de semen.
3. reconstrucción glandular
4. cierre de la piel peneal.

Para desviar el pene epispádico curvado, Phillip Ransley introdujo el concepto de liberación del chordee dorsal mediante incisión y anastomosis dorsomedial del corpora cavernoso encima de la uretra. Como avance, la técnica Cantwell-Ransley separaba completamente el plato uretral del corpora permitiendo una transposición uretral más efectiva debajo del

corpora, y por tanto una corrección más eficaz de la curvatura dorsal mediante la rotación lateral del corpora. La nota característica del desmontaje peneal de Mitchell es la separación completa del plato uretral del corpora cavernoso y el glande. Esta técnica usa la ventaja del suplemento sanguíneo constante del corpora cavernoso, uretra y glande con arterias dorsales emparejadas y haces neurovasculares a cada hemiglande, las arterias cavernosas profundas a los cuerpos corporales y el tejido esponjoso al plato uretral proximal. Después de la separación completa de los cuerpos corporales, el glande se divide y la uretra se sitúa centralmente, a menudo resultando en un meato hipospádico que requiere reparación posterior de la punta del pene. Por otra parte, ha sido asunto de debate si el desmontaje peneal completo obtiene tanta longitud peneal como posibles complicaciones podría generar. Las ventajas quirúrgicas de las técnicas Cantwell-Ransley y de Mitchell son la reconstrucción más anatómica con solamente una desviación menor del pene y una proporción baja de fístula debido a la cobertura de la neouretra a través del corpora cavernoso. Si la movilización del plato uretral desde el corpora es suficientemente radical, el córpora puede ser unido más probablemente sin tensión y sin corporatomía y la necesidad de movilización completa de los haces neurovasculares. Sin embargo, las cicatrices y la falta de haces neurovasculares podría más tarde causar desviación peneal severa, a menudo incorregible. Como requerimiento básico de todos estos procedimientos, la disección meticulosa usando un vidrio (vaso) ampliado está absolutamente justificada para mantener el suplemento sanguíneo y nervioso y por tanto evitar la disfunción eréctil y la atrofia corporal.

INCONTINENCIA EN EPISPADIAS AISLADO

Incluso en E de eje pene distal con solamente un defecto genital leve, la incontinencia urinaria ocurre en más del 75% de los casos. Durante la cistoscopia, puede identificarse un defecto del esfínter externo como una tira de tejido longitudinal atenuado desde el cuello vesical hasta el esfínter uretral. Este tejido uretral debe ser eliminado quirúrgicamente. La uretra debe ser retubularizada a un tamaño adecuado y el esfínter externo y la musculatura del suelo pélvico deben ser readaptadas completamente. En E con incontinencia urinaria relevante y un defecto de esfínter amplio, se precisa de un procedimiento de cuello vesical completo; en defectos leves, la aproximación del suelo pélvico durante el procedimiento peneal debería ser suficiente. Muy a menudo la pared vesical es fina en E, así que el apoyo muscular potencial para el cuello vesical es solamente menor y por tanto el resultado operatorio se limita. La osteotomía, sin embargo, apenas se recomienda en E.

RECONSTRUCCION GENITAL FEMENINA

La anatomía genital femenina en el EEC se juzga ampliamente menos compleja que la reconstrucción genital masculina. Sin embargo, Woodhouse desarrolló un concepto de reconstrucción sutil incluyendo la vaginoplastia, adaptación del clítoris, vulvoplastia, la plastia del monte de Venus y la redistribución de piel con vello. Generalmente, en los diferentes centros de EEC, todos los pasos se plantean en el mismo momento, pero el momento de por sí podría ser diferente. Durante la reconstrucción inicial en la infancia temprana, las paredes del techo y laterales de la uretra distal se escinden, junto con la piel adyacente y tejido subcutáneo y se tubularizan mediante un

catéter de 10 french. El área en forma de triángulo generalmente anterior al clítoris y mitades labiales se escinde y el defecto se cierra longitudinalmente para fusionar el clítoris bífido y el labio conjuntamente por encima del meato uretral. Algunas veces el clítoris dividido generalmente se deja sin tocar para proteger el delicado suplemento nervioso. La retracción de la piel y tejido en el mons púbico se mejora cosméticamente mediante la movilización del tejido inguinal adyacente y rotándolo medialmente en el área afectada.

La vaginoplastia es aconsejable en casi 2/3 de los casos. Para prevenir dilataciones repetidas durante la niñez, la episiotomía o una simple introitusplastia usando un colgajo Fortunoff puede ser realizado cómodamente durante o justo antes de la pubertad. Stein y compañía, realizan la reconstrucción genital femenina con el planteamiento vaginal a la edad de 3 – 4 años. En la técnica de Erlangen de única etapa la adaptación del labio y mons plastia se realizan en el momento de la reconstrucción inicial, mientras que la vaginoplastia generalmente se hace al comienzo de la pubertad, si fuera necesario.

PAPEL DE LA OSTEOTOMÍA

El papel de la osteotomía en la reconstrucción de extrofia siempre ha mirado hacia la aproximación sinfical más fácil, cierre de la pared abdominal seguro, colocación de la vejiga profundamente en la pelvis y reaproximación del suelo pélvico hacia la zona media. La observación de que las chicas algunas veces consiguen la sequedad después del cierre vesical y adaptación pélvica sin cirugía de cuello vesical subraya la importancia de restaurar el suelo pélvico para resultados de continencia. Interesantemente, la osteotomía o adaptación pélvica parece ganar importancia en prevenir el prolapso uterino y los resultados funcionales en general. Además, cualquiera que sea el método reconstructivo usado para cerrar o adaptar la pelvis en la niñez temprana, la sínfisis siempre se reabrirá con el tiempo. Desafortunadamente, la influencia de la cirugía reconstructiva sobre las estructuras del tejido pélvico suave en el periodo de adultos todavía es incierta. Además, existe un debate que continúa sobre si la osteotomía pudiera causar o prevenir problemas ortopédicos a largo plazo. Indicar una osteotomía después de una complicación, especialmente en el periodo de adulto, podría ser severo y debe por tanto considerarse cuando se discute este procedimiento. En nuestra experiencia, la osteotomía no es necesaria en la temprana niñez en CEB. Hoy en día, la osteotomía es obligada en reconstrucción EC, debido a la severa asimetría pélvica y el gran defecto ventral, que debería evaluarse con MRI tridimensional antes de cualquier intento quirúrgico. En cierres de extrofia fallidos, sin embargo, especialmente en dehiscencia vesical completa o prolapso vesical, la osteotomía y la inmovilización después facilitan un cierre repetido libre de tensión de la pared abdominal anterior, una restauración más efectiva del suelo pélvico y finalmente mejora de los resultados de continencia.

PRONOSTICO

RESULTADOS DE CONTINENCIA Y COMPLICACIONES A LARGO PLAZO DESPUES DE LA RECONSTRUCCION FUNCIONAL

Aunque existen incontables publicaciones sobre EEC, los datos sobre resultados quirúrgicos han sido mayormente comprobados retrospectivamente, como experiencia.

Las definiciones de resultado exitoso, periodos de observación y puntos finales, así como también la evaluación de complicaciones y, en particular, la terminología que se enfoca sobre los términos de “continencia” o “continencia social” divergen inmensamente. Woodhouse fue el primero que reveló que el funcionamiento vesical en EEC no es estable durante el transcurso del tiempo, y el fallo tardío con atonía muscular podría ocurrir. Hoy en día, es razonable esperar proporciones de continencia de aproximadamente el 80% en la niñez. Dentro de este concepto, sin embargo, aunque la mayoría de las vejigas extróficadas pueden preservarse, el vaciado espontáneo y consciente no se garantiza y, especialmente después de la niñez, un número de pacientes incrementado necesita el aumento vesical o la autocateterización bien vía la uretra o bien vía un estoma cateterizable. En nuestros primeros 100 pacientes EEC reconstruidos funcionalmente en una sola etapa, 47 sufrieron una reconstrucción primaria y 53 una reoperación con un periodo de observación promedio de 11,1 años. La continencia completa después de la reconstrucción primaria con vaciado espontáneo y consciente fue posible en el 72,3% de los pacientes; mientras que la continencia segura caía después de la plastia repetida de cuello vesical a solamente el 41,5%. Estos datos sobre resultados son comparables con otros de centros de EEC de alto volumen. Si el cierre primario falla, solamente el 60% obtiene adecuada capacidad para la reconstrucción del cuello vesical planeada en un concepto de estadios. Si el segundo cierre falla, solamente el 40% tendrá adecuada capacidad para la reconstrucción del cuello vesical y solamente el 20% estará seco. Numerosas posibles complicaciones (tales como infecciones del tracto urinario recurrentes, epididimitis recurrente, orina residual y por tanto formación de cálculos urinarios, etc) podrían complicar el curso de la enfermedad y requerir cuidado a la largo plazo meticuloso.

FALLO DE RECONSTRUCCION DESPUÉS DE LA RECONSTRUCCION FUNCIONAL.

El fallo de reconstrucción generalmente se evalúa clínicamente, mediante endoscopia y con estudios urodinámicos. Identificar el problema médico, con consideración simultánea del historial individual y familiar, debería conducir a recomendaciones terapéuticas posteriores. Si el almacenaje vesical está dañado, la vejiga puede aumentarse con intestino, preferentemente con ileum o sigma. Después del aumento, el vaciado vesical suficiente debe suministrarse bien a través de la cateterización por uretra o bien a través de un canal cateterizable conforme al principio Mitrofanoff. Si la resistencia del cuello vesical es baja, materiales inyectables como el ácido dextranomer/hialurónico pueden reforzar la resistencia uretral. Este planteamiento mínimamente invasivo permite éxito bastante razonable en orden a mejorar la continencia, pero el éxito solamente ser durable después de al menos 3 inyecciones. Una solución definitiva es el cierre del cuello vesical con creación de un canal cateterizable, pero el cumplimiento fiable de pacientes y padres son de importancia fundamental para el éxito. En casos con mal desarrollo vesical, deterioro del tracto superior y la continencia no se ha logrado durante un periodo razonable y un buen análisis de esfuerzos-beneficios balanceado debería realizarse la derivación urinaria. La edad del paciente, el entorno social y el estilo de vida debería ser tomado en consideración para decidir si

una bolsa cateterizable o una bolsa recto sigma se elige para la derivación urinaria.

RESULTADOS DE CONTINENCIA Y COMPLICACIONES A LARGO PLAZO DESPUÉS DE LA DERIVACION URINARIA

En la literatura, la derivación urinaria suministra proporciones de continencia primaria muy altas, 38 niños con una edad promedio de 5 años se informó eran continentes completamente durante el día y solamente el 8,6% usaban compresas durante la noche. Sin embargo, el lograr la continencia anal en la niñez después de la derivación urinaria es un proceso individual hasta que el niño tiene de 5 a 7 años. Otra ventaja de este método es el hecho de que el tracto urinario superior se protege debido a los reservorios modificados de baja presión. Usando las nuevas técnicas de implantación ureteral antireflujo: el 15,8% tuvo episodios de pielonefritis y el 14,5% necesitó la reimplantación ureteral (debido a estenosis en el 10,1% y reflujo en el 4,4%). El 69% de los pacientes necesitó medicaciones alcalizantes para prevenir la acidosis hiperclorémica y por tanto la mineralización ósea potencialmente dañada y deficiente crecimiento. Por otra parte, las complicaciones severas a largo plazo deben considerarse como el desarrollo de adenocarcinoma en la anastomosis ureterointestinal después de 15-25 años. La incidencia de estos mayormente adenocarcinomas se ha estimado es superior al 3,5 y hasta el 19% y es desde 8 a 550 más frecuente en pacientes con ureterosigmoidostomía comparados con la incidencia de cáncer colorectal en controles agrupados por edad. Datos recientes indican que los adenomas colónicos pueden ser tratados con seguridad con escisión local y durante el periodo de observación ninguna recurrencia ha ocurrido por ahora. Por lo tanto, la rectoscopia anual se recomienda altamente después del décimo año del postoperatorio.

CUESTIONES DEL RESULTADO A LARGO PLAZO DE EEC: FERTILIDAD Y RESULTADO PSICOSOCIAL Y PSICOSEXUAL.

Pacientes varones EEC. Fertilidad y resultado genital

Hoy en día, las técnicas de reconstrucción modernas facilitan funcionalidad y cosmética aceptable en el EEC. Actual y futuros esfuerzos reflejan que las anomalías genitourinarias congénitas tienen impacto tremendo sobre la vida del adulto. Una vida sexual plena, estar casado y tener hijos representan indicadores principales para una rehabilitación genital exitosa. Naturalmente, el interés por la actividad sexual es normal. Lo más llamativo para los pacientes varones EEC son el tamaño y desviación peneal, así como también la ansiedad acerca y evitación de la relación sexual. A pesar de estas severas restricciones, aproximadamente cerca del 50% de los pacientes varones con EEC practican la relación sexual. Una actitud positiva hacia el micropene y el papel del género masculino puede lograrse por los pacientes y padres, pero el éxito mental depende principalmente del entusiasmo, franqueza y suficiente conocimiento parental acerca de la anomalía. Debido a estas restricciones, las relaciones estrechas y duraderas eran la consecuencia. En su repaso de la literatura, Woodhouse descubrió al menos algún tipo de eyaculación en el 75% de los pacientes EEC, independiente del método de reconstrucción, y concluyó que aproximadamente el 50% de los pacientes varones con EEC eran capaces de parir niños. Recientes resultados a largo plazo con respecto a la fertilidad en el EEC indican que existe pero escasamente. No existe ningún consenso

sobre si la derivación primaria o la reconstrucción funcional permitirá un mejor transporte del semen o fertilidad. Las complicaciones de la cirugía reconstructiva y los efectos postinfecciones, sin embargo, parecen ser desastrosos para la fertilidad en pacientes varones con EEC. Recientemente, la incidencia del fallo en la espermatogénesis primaria, especialmente en el grupo de azoospermia, se informó era de aproximadamente el 20%. Por otra parte, la patogénesis de la fertilidad dañada en EEC es probablemente multifactorial. Nuestros datos a largo plazo sugieren que la reconstrucción del cuello vesical funcional con una colocación anatómica consecuente de los colículos seminales en la uretra posterior, sin embargo, permite las eyaculaciones retrógradas en el 94,1% de los pacientes. Por eso no solamente para la continencia, sino también para la eyaculación y fertilidad, el éxito primario y el planteamiento de corrección anatómica del cuello vesical parece ser la llave del asunto.

Pacientes femeninas con EEC: fertilidad y resultado genital

En general, las pacientes femeninas con EEC requieren comparativamente poca cirugía con resultado cosmético mayormente aceptable. Debido al genital interno normal, no afectado sustancialmente por la cirugía vesical reconstructiva, la fertilidad debería generalmente ser normal. Además, como consecuencia de una inserción cervical baja se presume incluso una posibilidad de embarazo más alta. Adicionalmente, Woodhouse declaró que, comparado con los varones, las pacientes femeninas con extrofia tienen menos problemas con la sexualidad y relaciones sexuales. 34 de sus 42 pacientes femeninas fueron capaces de participar en relaciones sexuales; 12 de ellas incluso no requirieron vaginoplastia; y 32 estaban casadas o mantenían un compañero estable. En este grupo, 22 embarazos resultaron en 19 bebés saludables; solo 3 embarazos abortaron por razones terapéuticas no relacionadas con EEC. Stein informó de 14 pacientes femeninas adultas mayores de 18 años de edad después de la derivación urinaria: el 93% estaban casadas; solo 3 informaron de actividad sexual desagradable. Sin embargo, Matthews informó de una serie de 83 pacientes femeninas con EEC, quienes tuvieron un comienzo tardío de la actividad sexual con una edad promedio de 20,2 años a pesar del deseo sexual apropiado. 6 pacientes se quejaron de dispareunia; 5 rehusaron al intercambio sexual debido a la cosmética insatisfactoria; y solamente 12 experimentaron orgasmos. Debido a la reconstrucción femenina menos compleja, comparativamente poca atención produce el resultado y por tanto, el genital reconstruido insatisfactoriamente a menudo daña la autoestima femenina. Por tanto, el resultado relacionado con el género parece ser de impacto sustancial y garantiza la empatía y compromiso de los médicos. Sin embargo, en el periodo de adultos, el prolapso vaginal o uterino es el problema más llamativo. Todavía, existe una ausencia de conocimiento sobre la anatomía del suelo pélvico después de la reconstrucción y los escasos informes han fallado a la hora de determinar los factores de riesgo para esta complicación mayor. La adaptación del anillo pélvico inadecuado y por otra parte la adaptación del suelo pélvico en combinación con la eliminación del plato vesical podrían ser los factores de riesgo para el prolapso uterino. Más recientemente, existe alguna evidencia de que la restauración del suelo pélvico y por tanto la adaptación pélvica u osteotomía podría evitar el prolapso uterino. Las estrategias de tratamiento establecidas

del prolapso uterino incluyen la sacrofixación, la uteri- o histerectomía. Solamente existen escasos datos a largo plazo, pero el beneficio en nuestra experiencia es solamente por periodos cortos. Las complicaciones como el prolapso de la bóveda ocurren, y esto podría ser el resultado de la patofisiología incierta finalmente.

RESULTADO PSICOSOCIAL Y PSICOSEXUAL EN AMBOS SEXOS

La mayoría de los datos acerca del desarrollo psicosocial y psicosexual en ECC se refiere a adultos bien ajustados quienes han pasado ya a través de la pubertad y adolescencia. Los cuestionarios estándares suministran evidencia de una calidad de vida normal, una generalmente adaptación social alta con buena realización escolar y educación estándares. En el periodo de adultos, muchos pacientes de ECC tienen una vida llamada ordinaria incluido el matrimonio, las relaciones sexuales, las relaciones familiares, sus propios niños y el éxito profesional. Algunos de nuestros propios pacientes adultos, sin embargo, expresan su deseo de borrar de su memoria aquellos tiempos desafiantes y se quejan de la soledad en ciertos periodos de su vida (por ejemplo la pubertad). La situación de salud generalmente se derivaba de la situación de continencia. La discapacidad en la vida diaria y la autoestima es común en el 25% de los casos, los contactos con los compañeros estaban presentes, pero un montón de esfuerzo se gasta en ocultar la anomalía en la vida diaria. Los pacientes ECC ellos mismos declararon la franqueza acerca de la ECC, la educación regular, la información suficiente y una actitud parental de apoyo con respecto a la autoestima y autonomía como las mejores estrategias para el afrontamiento con éxito. Factores de predicción para la salud mental eran el afecto parental, la continencia urinaria y la apariencia genital. Por consiguiente, algunos informes declaran una cierta prevalencia de diagnósticos psiquiátricos que consisten principalmente de conflictos internalizados y problemas emocionales tales como ansiedad, tristeza, depresión, baja autoestima, concepto corporal pobre, aislamiento y separación marcados, otros niegan la evidencia de psicopatología en relación con la ECC. El logro de la continencia en una edad tardía consecuentemente conduce a luchas más externalizadas con bajas puntuaciones de comportamiento adaptativo. Debido a sus implicaciones en el desarrollo específico, las malformaciones genitourinarias podrían crear vulnerabilidades para la disfunción psicosexual debido a la incontinencia prolongada, los defectos genitales residuales y la apariencia genital postquirúrgica. La continencia a menudo se logra mediante bastantes operaciones, y no es un resultado de procesos de aprendizaje y desarrollo. La sobreprotección parental y los obstáculos físicos como la incontinencia – algunas veces se presentan hasta la edad escolar tardía – podrían refrenar a los niños en el colegio o durante las actividades sociales con los compañeros.

Para los padres, el primer año de vida del niño con ECC es un desafío sustancial, algunas veces con desequilibrio definitivo de la relación niño-padre y severos problemas con las estrategias de afrontamiento parental. Por tanto, a los padres se les debería ofrecer apoyo psicológico tan pronto como fuera posible. En consecuencia, el apoyo de un equipo multidisciplinar, ayudando a estos individuos afectados y a los padres a través de toda la niñez y adolescencia es obligatorio. Un análisis

prospectivo de los factores de predicción clínicos en el resultado a largo plazo relacionado con el género se necesita para suministrar una estrategia de tratamiento flexible individualizada con éxito y calidad de vida predecible. Al lado de los urólogos pediátricos, esto puede también comprometer al cirujano ortopeda pediátrico, al pediatra, al psicólogo pediátrico experimentado en urología, las enfermeras experimentadas en pediatría y los uroterapeutas.

RIESGO DE MALIGNIDAD EN LA VEJIGA EXTROFICA

En el nacimiento, los pólipos hamartomatosos son visibles sobre la superficie vesical extrófica en aproximadamente el 50% de los casos. Estos pólipos se han interpretado como cambios medioambientales reactivos, y potencialmente premalignos. Por lo tanto, el cierre del plato vesical dentro de las primeras horas de vida se recomienda ampliamente. Sin embargo, no se ha hecho ninguna prueba directa de que el cáncer vesical se desarrolle definitivamente de un pólipo o una metaplasia glandular coexistente. Después de diversos intentos operativos de la vejiga, el daño epitelial en términos de cistitis glandular o metaplasia intestinal se descubrió era más común dentro del EEC. Hasta ahora, la historia natural de esta metaplasia intestinal está todavía incierta y no puede descartarse como un factor de riesgo principal para adenocarcinoma u otras malignidades uroteliales en el seguimiento a largo plazo. Existen algunos informes acerca de adenocarcinomas y carcinomas celulares escamosos que ocurren en vejigas extróficas no reconstruidas, expuestas al medio ambiente. Asombrosamente, la neoplasia se descubrió en el residuo vesical extrófico, incluso cuando la cistectomía temprana se ha realizado. Así, el riesgo estimado para cáncer vesical en la población del EEC era 700 veces más alto que en la población general agrupados por edades.

CUESTIONES NO RESUELTAS

Tomando todas las perspectivas de tratamiento conjuntamente, el problema más serio es la ausencia de cualquier dato histológico o clínico que permita un pronóstico fiable del crecimiento vesical futuro y de almacenaje a largo plazo y funcionamiento de vaciado después del nacimiento. Por tanto, el resultado y los factores de pronóstico relacionados con el resultado son todavía inciertos. El análisis del resultado prospectivo es obligado para mejorar profundamente las estrategias de tratamiento. Además, el análisis de resultado actual a largo plazo ahora permite que se juzguen tratamientos aplicados hace 20-30 años. Un programa de seguimiento estandarizado como consecuencia de estudios de resultados a largo plazo definitivamente ayudará a mejorar los resultados finales y por tanto el éxito en el resultado para toda la vida.

ABREVIATURAS

EEC: Complejo extrofia – epispadias. E: Epispadias. CEB: Extrofia vesical clásica. EC: Extrofia de la cloaca. Complejo OEIS: onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales. MRI: Imagen de resonancia magnética.

**58. ASUNTO: URETEROSIGMOIDOSTOMIA Y NEOPLASIAS
COMPLICACIONES ASOCIADAS CON LA
URETEROSIGMOIDOSTOMÍA: CARCINOMA DE COLON E
INFECCIÓN ASCENDENTE RESULTADNO EN
NEFRECTOMIA: INFORME DE UN CASO**

Autores: Turedi S; Incealtin O y Hos G, Del departamento de Medicina de Emergência de La Universidad Técnica Karadeniz, Facultad de Medicina de Trabzon en Turquía.

Fuentes: Entrez Pubmed, Acta Chir Belg, julio agosto de 2009.

La ureterosigmoidostomía se un método para la derivación total del curso urinario desde la vejiga y tracto urinario inferior al colon sigmoideo, el ano suministra el mecanismo de continencia para la orina así como también para las heces. Sin embargo, este tipo de derivación urinaria tienes múltiples serias complicaciones a medio y largo plazo, incluyendo cáncer de colon anastomótico, infección urinaria ascendente, acidosis metabólica hiperclorémica, desequilibrio electrolítico, incontinencia y piedras urinarias. Este caso informado describe el diagnóstico y planteamiento terapéutico de un caso en que la ureterosigmoidostomía se llevó a cabo con nefrectomía siendo realizada 30 años después de esta intervención, después de que se desarrollara infección ascendente y que fue operada tres años después, con la apariencia de carcinoma de colon sigmoideo.

59. ASUNTO: CIERRE FALLIDO

CIERRE DE EXTROFIA FALLIDO: TRATAMIENTO Y RESULTADO

Autores: Novak TE; Costello JP; Orosco R; Sponseller PD; Mack E y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica de la Institución Urológica James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, de las Instituciones Médicas Johns Hopkins de Baltimore, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, noviembre de 2009.

OBJETIVO: En una serie de cierre fallidos de extrofia, identificar los determinantes del cierre repetido satisfactorio y el impacto del cierre fallido sobre el destino del tracto urinario inferior y la situación de continencia.

PACIENTES Y METODOS: Realizamos un repaso retrospectivo de las características operatorias e historiales médicos de pacientes con una historia de uno o más intentos de cierre fallidos entre 1978-2007. Los criterios de valoración quirúrgicos primarios fueron la proporción de fallo de intentos repetidos de cierre, modo de cirugía de continencia y resultado de continencia. La continencia fue definida como logro de un intervalo de sequedad superior a 3 horas y el vaciado a través de uretra.

RESULTADOS: Identificamos a 122 pacientes (85 varones y 37 hembras) que habían sufrido repetidos cierres después de fallos. La proporción de éxito de los intentos de cierres repetidos en nuestra institución fue del 98%. De los 94 pacientes que habían sufrido cierre repetidos satisfactorios, se evaluaron el tratamiento de continencia definitivo y su sequedad, siendo 38 candidatos para la reconstrucción del cuello vesical y 17 (18%) eran continentes. De los pacientes restantes, el 90% eran capaces de obtener sequedad, pero a expensas de la cateterización limpia intermitente y la derivación urinaria continente.

CONCLUSION: Un cierre fallido de extrofia tiene implicaciones significativas para el resultado quirúrgico a largo plazo. El cierre por segunda vez puede realizarse en la mayoría de los casos. En comparación con los pacientes con cierre primario exitoso, las proporciones de continencia uretral después del cierre repetido satisfactorio son inferiores.

60. ASUNTO: INCONTINENCIA FECAL
**TIENEN LOS PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL
CLASICA INCONTINENCIA FECAL?. UN ESTUDIO BASADO
EN LA WEB**

Autores: El-Hout Y; La Salle JL; Al-Saad T; Bagli DJ; Lorenzo AJ; Neilson B y Farhat WA, de la División de Urología del Hospital para Niños enfermos de Toronto en Canadá.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, noviembre de 2009.

OBJETIVOS: Explorar la ocurrencia de incontinencia fecal en pacientes con extrofia vesical clásica (CBE) mediante un estudio piloto basado en la web.

METODOS: Se ideó un cuestionario que evaluaba la situación de continencia fecal. Las cuestiones incluían datos demográficos, edad de logro del control de intestinos y la percepción del paciente sobre el grado de fuga fecal durante el día y la noche, si estuviera presente. La lista de contactos de CBE de nuestro trabajador social de nuestro hospital se recopiló (324 pacientes) y se envió para su cumplimentación vía email en el web <http://www.SurveyMonkey.com>

RESULTADOS: Hubo 94 personas que contestaron (29%). Se agruparon en dos grupos: el pediátrico (edad inferior a 18 años, n=69, 9 se excluyeron por no tener edad para lograr el control del baño) y adultos (superior a 18 años, n=25). En el grupo pediátrico, la incontinencia fecal se informó en el 57% de los pacientes durante el día y el 32% durante la noche. En el grupo de adulto, la incontinencia fecal se informó en el 44% de los pacientes durante el día y el 40% durante la noche. 7 pacientes informaron haber sufrido la derivación mediante la ureterosigmoidostomía (US). Los pacientes estratificados basado sobre la derivación US indicaban la incontinencia fecal del 100% versus 22% durante el día ($P<001$), y 86% versus 22% durante la noche ($P<01$), para los subgrupos US versus no US, respectivamente.

CONCLUSIONES: Nuestro estudio preliminar sugiere que la incontinencia fecal en la CBE podría ser un asunto significativo pasado por alto que podría persistir en el periodo de adultos de los pacientes con CBE. Con la carga psicológica y funcional potencial, es crucial la conciencia clínica y el tratamiento de este asunto. La exploración posterior de este asunto, con atención detallada al procedimiento quirúrgico implicado y grado de desequilibrio de la calidad de vida, necesita iniciarse.

61. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL E INCONTINENCIA FECAL
**APLICACIÓN DE UN RESERVORIO DE CONTINENCIA FECAL
EN PACIENTES CON EXTROFIA CLOACAL**

Autores: Roth CC; Wilson BA; Kibar Y; Friberger D y Kropp BP, del departamento de Urología, del Hospital infantil de Oklahoma, Centro de Ciencias Médicas de la Universidad de Oklahoma y departamento de Urología de la Academia Médica militar Guilhane de Ankara en Turquía.

Fuentes: Entrez-PUBmed, J Urol, noviembre de 2009.

OBJETIVO: La derivación entérica inicial en la extrofia cloacal se logra mediante la ileostomía o colostomía final con reconstrucción formal en la forma de pull-through de la parte intestinal final realizado en pacientes selectivos. Aquellos que no son candidatos para un procedimiento pull-through a menudo reciben un estoma incontinente permanente. Adicionalmente debido a la deficiencia de la longitud intestinal congénita, algunos pacientes con extrofia cloacal experimentan síndrome de intestino corto. Nosotros presentamos nuestra técnica quirúrgica y experiencia clínica en 2 pacientes que habían sido tratados satisfactoriamente con un reservorio cutáneo fecal continente novedoso.

MATERIALES Y METODOS: Ideamos un reservorio fecal en 2 pacientes con ileostomías finales que se estimaron pobres candidatos para el pull-through del segmento de intestino final. Uno de los pacientes exhibía síndrome de intestino corto antes de sufrir la reconstrucción. Se creó un reservorio fecal cutáneo continente desde todo el intestino final disponible y un segmento de ileum. Se usó un mecanismo de válvula de presión para crear un canal cateterizable continente.

RESULTADOS: 7 años después de la operación ambos pacientes son continentes de heces y nunca han experimentado complicaciones atribuibles a la derivación entérica. El paciente con síndrome de intestino corto demostró mejora significativa en la situación nutricional como evidenciaba su rápida ganancia de peso y mejora en los niveles de albúmina sérica. Ambos, pacientes y sus familias, están altamente satisfechas con el resultado quirúrgico.

CONCLUSIONES: El intestino final y el ileum se pueden combinar para crear un reservorio fecal continente novedoso. Como alternativa a la derivación de ileostomía o colostomía, la derivación continente ofrece ventajas sociales y metabólicas

potenciales. Pacientes seleccionados con extrofia cloacal se beneficiarán de esta forma de reconstrucción entérica.

62. ASUNTO: RIÑONES

**TRATAMIENTO DE EL FALLO RENAL OBSTRUCTIVO
CAUSADO POR ASPERGILLOMA RENAL BILATERAL EN UN
RECIEN NACIDO INMUNOCOMPETENTE**

Autores: Martínez Pajares JD; Martínez Ferriz C; Moreno Pérez D; García Ramírez M; Martín Carballido S y Blanch Iribarne P, del Hospital Materno infantil Carlos Hay, España.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Med Microbilo, noviembre de 2009.

La infección fangal renal es una condición rara que se ha informado en bebés prematuros y en pacientes adultos diabéticos e inmunocomprometidos. La spp *Candida* es el microorganismo más frecuentemente implicado. Este documento informa de un caso de un recién nacido inmunocompetente con una extrofia vesical que sufrió de un fallo renal agudo causado por aspergilloma (*aspergillus flavus*) renal bilateral. El recién nacido se trató con irrigación del tracto urinario anfotericina B, a través de catéteres de nefrostomía bilateral combinado con terapia anfotericina B liposomal y voriconazole., que mejoró su funcionamiento renal. Sin embargo, debido a la persistente colonización fangal, el largo tratamiento antifungal y las ureterostomías permanentes fueron necesarios para tratar los nuevos episodios de obstrucción ureterorrenal. En este momento, a pesar del daño renal, se conserva el funcionamiento renal. El tratamiento de la obstrucción mecánica y la elección de la medicación antifúngica se discuten en este caso peculiar.

63. ASUNTO: POLIPOS

LESIONES POLIPOIDEAS DESPUÉS DE CORRECCIÓN QUIRURGICA DE LA EXTROFIA VESICAL

Autores: Kaufman E y Fried M, de la División de Gastroenterología y Hepatología, departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario de Zurich, en Suiza.

64. ASUNTO: DIASTASIS PUBICA E INVESTIGACION
**MINI PLACA Y TORNILLO BIODEGRADABLES: UN METODO
SEGURO PARA LA FIJACION INTERNA DE LA PUBIS
SINFICA EN UN MODELO ANIMAL DE DIASTASIS PUBICA**

Autores: Elmi A, Kajbafzadeh AM, Sadeghi Z, Tanhaeivash R, Mirzadeh H, del departamento de Urología del Centro de Investigación de Urología Pediátrica del Centro Médico Hospital Infantil de la Universidad de Ciencias Médicas de Teherán en Irán.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, diciembre de 2009.

OBJETIVOS: Investigar los resultados a corto plazo de la reaproximación de la sínfisis púbica en un modelo de animal simulado de diástasis púbica utilizando una placa y tornillo biodegradables, en comparación con animales sin ninguna fijación, en términos de reacción inflamatoria, cambios histológicos, y scanner tridimensional del hueso pélvico CT (3D-CT).

METODOS: 15 machos cabríos fueron divididos en 3 grupos y sufrieron la sinfisiotomía del pubis en su zona media. En el Grupo I (n = 6), los pubis se juntaron con suturas a través del hueso y se fijaron mediante la situación de una placa y tornillo biodegradables. En el Grupo II (n = 3), la sínfisis se juntó insertando suturas. Los pubis de los animales no recibieron ninguna fijación en el Grupo III (n = 6). Se realizó escáner tridimensional CT, después de 3 meses en el grupo II, y en el tercero y sexto mes en los Grupos I y III. Posteriormente, el interfaz del implante tisular se examinó para reacción tisular y degradación del implante.

RESULTADOS: El escáner del hueso pélvico 3D-CT en el grupo biodegradable revelaba diferencias características en las diástasis púbicas, ángulo del anillo iliaco y distancia entre los tres radios comparados con los grupos II y III. Decrecimientos de 21.8 +/- 0.7 mm, 7.28 +/- 0.4 mm, y 7.43 +/- 1.5 grados se observaron en las diástasis púbicas y la distancia entre los tres radios, respectivamente, en el grupo biodegradable en comparación con los grupos II y III en el sexto mes. No se informó de ninguna evidencia clínica o histológica de inflamación debida a inserción del sistema biodegradable.

CONCLUSIONES: La adaptación del hueso púbico con placa y tornillos biodegradables es un procedimiento seguro y fiable para la fijación segura del pubis anterior en la extrofia vesical. Fácil

manipulación intraoperatoria, ninguna tracción a largo plazo, biocompatibilidad y ningún desequilibrio en el crecimiento esquelético son prerequisites importantes para introducir este método de aproximación púbica en la práctica clínica.

65.ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
**DIFERENCIACION DE LAS CELULAS STEM DEL
MESENQUIMA DE MEDULA OSEA HUMANA EN CELULAS
VESICALES: POTENCIAL PARA INGENIERIA GENETICA
UROLOGICA**

Autores: Hong Tian, Shantaram Bhradwaj, Yan Liu, Peter X Ma, Anthony Atala y Yuanyuan Zhang, de los departamentos de Medicina de Genética de la Escuela de Medicina de Tongji en Wuhan China, Instituto de Medicina regenerativa de la Universidad de Medicina Wake Forest de Carolina del Norte en EEUU, departamento de biología, Ciencias materiales y ingeniería biomédica del Centro de Ciencias Macromoleculares y de Ingeniería de Ann Arbor en Michigan, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Tissue Engineering Part A, diciembre de 2009.

Las células estem mesenquimales de la médula ósea (BMSC) son capaces de diferenciarse en múltiples tipos de células, suministrando una fuente celular alternativa para la terapia de base celular e ingeniería de tejidos. Simultáneamente la diferenciación de las BMSC humanas en células de músculo liso (SMC) y urotelio sería beneficioso para las aplicaciones clínicas de la regeneración vesical en pacientes con extrofia vesical y cáncer que necesiten cistoplastia. Nosotros investigamos la capacidad de las BMSC humanas para diferenciar las dos SMC y urotelio con medios de co-cultivos o condicionados y se analizaron los factores de crecimiento de un sistema co-cultivado. Después de ser co-cultivados con urotelio o cultivadas usando urotelio derivado de medios condicionados, las BMSC humanas expresaron urotelio – genes específicos y proteínas; uroplakin-la, citoqueratina-7 y citoqueratina-13. Cuando se co-cultivaban con SMC o cultivadas en medios condicionados SMC, las BMSC humanas expresaron genes específicos SMC y proteínas: desmin y miosin. Los factores de crecimiento (HGF, PDGF-BB, TGF- β 1 y VEGF) se detectaron en los medios co-cultivados SMC y en los medios de urotelio co-cultivado (EGF, PDGF-BB, TGF- β 1 y VEGF). Las construcciones de andamiaje BMSC significativamente mejoraban la contractibilidad celular después de la diferenciación biogénica. Las células injertadas in vivo mostraban infiltración matrix significativa y expresaban marcadores específicos SMC en los andamiajes PLLA nano-fibrosos. En conclusión, las células como músculo liso y urotelio

derivadas de BMSC humanas suministran una fuente celular alternativa para uso potencial en ingeniería de tejido vesical.

66. ASUNTO: GENETICA Y OTRAS AFECCIONES
**MICRODUPLICACION DEL GEN 22Q11.2 EN 2 PACIENTES CON
EXTROFIA VESICAL Y DISCAPACIDAD AUDITIVA**

Autores: Lundin J; Soderhall C; Lunden L; Hammarsjo A, White I, Schoumans J; Kockum CC; Lackgren G y Nordenskijold A, del departamento de Salud de Mujeres y Niños, Instituto Karolinska en Estocolmo y departamento de Genética Clínica del Hospital Universitario Karolinska de Estocolmo en Suecia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Eur J Med Genet, diciembre de 2009.

La extrofia vesical es una malformación congénita de la vejiga y la uretra. La base genética de esta malformación se desconoce sin embargo es bien conocido que las aberraciones cromosómicas pueden conducir a defectos en el desarrollo orgánico. Se han descrito unos pocos pacientes con extrofia vesical que lleven aberraciones cromosómicas. Los reordenamientos cromosómicos del gen 22q11.2 están implicados en bastantes desórdenes genómicos, por ejemplo, el síndrome Digeorge/velocardiofacial y el de ojo de gato. Las eliminaciones dentro de esta región del cromosoma son relativamente comunes mientras que las duplicaciones del 22q11.2 son mucho menos frecuentemente observadas. Un número incrementado de informes de microduplicaciones de esta región describe un fenotipo altamente variable. Nosotros hemos realizado un análisis de matrices CGH de 36 pacientes suecos con extrofia vesical. El análisis reveló una duplicación similar y de aproximadamente 3Mb, coherente con el síndrome de la microduplicación del 22q11.2 descrito recientemente, en 2 casos no relacionados con extrofia vesical y discapacidad auditiva. Este descubrimiento se confirmó mediante la amplificación de prueba dependiente de la ligación multiplex (MLPA) y análisis FISH. El análisis posterior MLPA de esta región cromosómica en 33 pacientes con extrofia vesical no revelaba ninguna duplicación/eliminación dentro de esta región. El análisis MLPA de 171 individuos de control anónimos reveló que 1 individuo transportaba esta microduplicación. Este es el primer informe de microduplicación del 22q11.2 asociada con extrofia vesical y discapacidad auditiva. Además el descubrimiento de 1 individuo que la lleva también dentro de una serie de control de normales destaca aún más la variabilidad del fenotipo relacionado con este síndrome de la microduplicación.

67. ASUNTO: URETRA FEMENINA Y OTRAS AFECCIONES
ALARGAMIENTO URETRAL EN NIÑAS CON SINTOMAS DE TRACTO URINARIO INFERIOR Y FORMA FRUSTRADA

Autores: Hirdes MM; de Jong TP; Dik P; Vijverberg MA; Chrzan R y Klijan AJ, del Centro Renal pediátrico del Hospital Universitario Infantil UMC Utrech y AMC de Amsterdam, en Holanda.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, diciembre de 2009.

OBJETIVO: Investigar sistemáticamente la longitud de la uretra en las niñas con síntomas de tracto urinario inferior.

MATERIALES Y METODOS: En un grupo de 121 niñas consecutivas que se presentaron en un centro clínico terciario por incontinencia urinaria o infecciones de tracto urinario recurrentes, se les midió la longitud uretral mediante ultrasonido perineal. La uretra se midió con el paciente en posición supina sin anestesia. La edad promedio de los pacientes era de 7.8 años (oscilación de 0 a 15).

RESULTADOS: La longitud uretral promedio fue de 26 mm. La longitud mínima fue de 12 mm, medida en una niña de 5 años con incontinencia tipo chuzo. La longitud máxima medida era de 40 mm en una niña de 15 años. En 4 niñas (3.3%), edades de 1 a 10 años (promedio 6.3) se detectó una uretra corta, con longitudes medidas de 12 a 14 mm. Todas las 4 tenían genital normal y se presentaron con incontinencia urinaria resistente a terapia o infecciones del tracto urinario. Un incremento gradual en la longitud uretral promedio se midió desde los 23 mm en el nacimiento hasta los 32 mm a los 15 años.

CONCLUSION: La longitud uretral puede medirse con seguridad mediante ultrasonido. Aunque se detecta raramente una longitud uretral corta mediante ultrasonido en niñas con incontinencia, podría asociarse con incontinencia resistente a terapia. En tales casos, diferentes opciones de tratamiento están disponibles.

68. ASUNTO: INVESTIGACION
**ESTRATEGIAS DE MEDICINA REGENERATIVA PARA EL
TRATAMIENTO DE LA VEJIGA NEUROGÉNICA**

Autores: Soler R; Fullhase C y Atala A.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Therapy, año 2009.

La vejiga neurogénica es un término general que acompaña a varias disfunciones neurológicas en la vejiga y esfínter externo causadas por daño o malformación. Las opciones de tratamiento terapéutico fallan en las categorías de conservación y cirugías mínimamente invasiva y abierta. El actual planteamiento estándar para el tratamiento quirúrgico es el aumento vesical usando segmentos intestinales. Sin embargo, debido a que el tejido intestinal posee diferentes características funcionales que el tejido vesical, pueden sobrevenir numerosas complicaciones. La medicina regenerativa usa combinaciones de células y/o biomateriales para estimular la regeneración del tejido saludable y ofrece un planteamiento alternativo para la sustitución de órganos perdidos o deficientes, incluido la vejiga. Se han obtenido ya resultados esperanzadores usando los principios de la medicina regenerativa en niños con vejigas neurogénicas causadas por mielomeningocele. Se están llevando a cabo pruebas clínicas humanas, autorizadas por la FDA americana e ambos, niños y adultos para evaluar posteriormente y en profundidad la seguridad y eficacia de esta tecnología para la regeneración de vejigas. Están en proceso más estudios y pueden anticiparse avances adicionales en este campo.

69. ASUNTO: CAUSAS DE LA EXTROFIA
**DENSIDAD GEOGRAFICA DE VERTEDEROS DE BASURA Y
RIESGO DE ANOMALÍAS CONGENITAS EN INGLATERRA**

Autores: Elliott P; Richardson S; Abellán JJ; Thomson A; de Hoogh C; Jarup L y Briggs DJ, de la Unidad de Estadísticas de salud área pequeña, departamento de epidemiología y salud pública, facultad de medicina, colegio imperial de Londres, campus St. María, Lugar Norfolk, Londres, Inglaterra.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Occup Environ Med, febrero de 2009.

OBJETIVO: Investigar el riesgo de anomalías congénitas en relación con un índice de densidad geográfica de vertederos de basura a lo largo de una cuadrícula de 5 x 5 km en Inglaterra.

MÉTODOS: Se construyeron zonas de 2 km en un sistema de información geográfica alrededor de 8804 vertederos de basura, incluyendo 607 que manejaban residuos especiales (peligrosos), y se interseccionaron con los códigos postales de más de 10 millones de nacimientos (136.821 con anomalías congénitas), entre el 1983-1998. Se calculó un índice de exposición a la basura para representar la densidad geográfica de vertederos de basura dentro de 2 km de nacimientos por cada 5 x 5 km de cuadrícula, calculado separadamente para vertederos de basura que manejaban residuos especiales y no especiales o desconocidos. Por cada grupo de vertederos, el índice se clasificaron en 4 categorías de intensidad, y riesgos para el segundo, tercero y las categorías máximas se compararon con las categorías inferiores, comprendiendo áreas sin tales vertederos de basuras dentro de 2 km (índice de cero). Usamos los modelos de regresión logística jerárquica en un marco Bayesiano con ajuste por potencial confusión.

RESULTADOS: Para los vertederos de residuos especiales, los ratios de superioridad ajustados eran significativos para la tercera categoría del índice de exposición a la basura para todas las anomalías combinadas y para los defectos cardiovasculares (OR 1.08 (95% de intervalo de credibilidad 1.02 a 1.13) y 1.16 (1.00 a 1.33), respectivamente para hipospadias y epispadias para las categorías tercera y las máximas (OR 1.11 (1.02 a 1.21) y 1.12 (1.02 a 1.22) , respectivamente. Después del ajuste, no hubo riesgos excesivos en relación a los lugares donde se manejaban diferentes tipos de residuos, no especiales o desconocidos.

CONCLUSIONES: Hubo una asociación espacial débil entre el riesgo de anomalías congénitas ciertas y densidad geográfica de vertederos de residuos especiales (peligrosos) en el nivel de cuadrículas de 5 x 5 km. Las vías de exposición y mecanismos que ayuden a interpretar estos descubrimientos no están bien establecidas.

70.ASUNTO: RECONSTRUCCION E INJERTOS
**INJERTOS DE PIEL LIBRE COMO ALTERNATIVAS EN LA
CIRUGIA PLASTICA RECONSTRUCTIVA DEL GENITAL**

Autores: Vonm Dorp F; Rübben H y Krege S, de la Clínica de Urología, Urología Pediátrica y Urooncología de la Universidad de Essen en Alemania.

Fuentes: Entrez- Pubmed, Urologe A, junio de 2009.

PROBLEMA: En el campo de la urología reconstructiva plástica, la cirugía a menudo se ocupa de la corrección de anomalías congénitas. Además de las anomalías del tracto urinario superior aquellas son desórdenes de los genitales externos como hipospadias y más raramente epispadias o un pene hundido en varones así como la aplasia vaginal completa o el no desarrollo de la parte distal de la vagina en formas diferentes de desórdenes de la diferenciación sexual en hembras. El uso de tejidos locales es la primera elección para la reconstrucción. Sin embargo, no hay siempre suficiente tejido local o ya se ha usado durante intervenciones no satisfactorias previamente. En estos casos el uso de un injerto de piel libre debería considerarse.

PACIENTES Y METODOS: Nosotros describimos los casos de 9 pacientes en los que un injerto de piel libre se usó para la reconstrucción. 2 pacientes varones tuvieron cirugía debido a sus penes hundidos, y el tercer varón sufrió otra revisión después de bastantes correcciones no satisfactorias del epispadias. En 2 hembras con síndrome adrenogenital (AGS) se necesitó la construcción de la vagina distal. 4 pacientes tenían aplasia vaginal y necesitaron una neovagina completa. En los pacientes varones el injerto de piel libre se extrajo del escroto y en los pacientes femeninos de la pared abdominal inferior.

RESULTADOS: En todos los 9 pacientes el injerto piel libre se revascularizó. Los pacientes varones reflejaban un buen resultado cosmético. La piel del pene es móvil, lo que también se refleja mediante una erección no problemática en el paciente adulto. La única complicación en las pacientes hembras fue una cicatriz entre el injerto de piel libre y la piel de la vagina proximal en un paciente con AGS. Esta cicatriz se hizo la incisión a las 5 y 7.

CONCLUSION: El injerto de piel libre ofrece la posibilidad de cubrir áreas eficazmente cuando hay insuficiencia de tejido local.

**71.ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y DIAGNOSTICO PRENATAL
DIAGNOSTICO SONOGRAFICO PRENATAL PRIMER
TRIMESTRE DEL COMPLEJO OEIS (ONFALOCELE,
EXTROFIA, ANO IMPERFORADO Y DEFECTOS ESPINALES)**

Autores: Wax JR; Pinette MG; Smith R; Cartin A y Blackstone J, de la División de Medicina Maternal y Fetal, departamento de Obstetricia y Ginecología del Centro Médico Maine en Portland, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Clin Ultrasound, marzo abril de 2009.

Nosotros describimos un caso de onfalocele-extrofia- ano imperforado y defectos espinales (OEIS) diagnosticado en la 13 semana de gestación mediante la detección de ultrasonido de una gran masa de la pared ventral multilocular en la que se insertaba el cordón umbilical y hemivértebras torácica con cifoescoliosis. Los exámenes sonográficos posteriores en las semanas 16 y 19 revelaban evolución de la masa de la pared ventral hacia un onfalocele clásico. Los médicos deberían reconocer el significado de una gran masa de la pared ventral multicística que debería conducir a una investigación de otras anomalías sugerentes del complejo OEIS.

72.ASUNTO: EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION

TRATAMIENTO DEL EPISPADIAS FEMENINO: URETROCERVICOPLASTIA PERINEAL VERSUS PROCEDIMIENTO CLÁSICO YOUNG DEES.

Autores: Cheklhelard A; Algrain Y; Lottmann H y Lortat-Jacob S, del departamento de Cirugía Pediátrica y Urología, Asistencia pública del Hospital de Paris y Hospital Necker Enfants Malades de Paris en Francia.

Fuentes. Entrez-Pubmed, J Urol, octubre de 2009.

OBJETIVO: Comparamos los resultados funcionales de la uretrocervicoplastia perineal en 1 etapa y la vulvoplastia versus el procedimiento clásico Young Dees para el epispadias incontinente femenino.

MATERIALES Y METODOS: Tratamos 14 pacientes femeninos con epispadias incontinente entre 1997 y 2007, de los que 7 de cada sufrieron el procedimiento Young Dees hasta el 2004 (grupo 1) y la uretrocervicoplastia de 1 etapa con vulvoplastia a través de un planteamiento subsinfical perineal (grupo 2). Retrospectivamente, comparamos la edad del paciente en el momento de la cirugía, la capacidad vesical, el resultado de continencia y la morbilidad postoperatoria.

RESULTADOS: Los grupos eran comparables excepto para la edad en el momento del procedimiento. En el grupo 1 versus 2 la cirugía se realizó en la edad media de 6 versus 4 años. En los grupos 1 y 2 la capacidad vesical preoperatoria media era de 120 y 100 cc y el seguimiento promedio fue de 8 y 2.5 años, respectivamente. 6 en el grupo 1 de pacientes logró la continencia, incluido 5 con continencia durante la noche, pero 5 requirieron cirugía adicional para mejorar la continencia o vaciado, incluido inyecciones pericervicales de agentes bulkins (3), cervicotomía o calibración uretral (4) y enterocistoplastia (1). 2 pacientes requirieron cateterización limpia intermitente de largo plazo, 4 sufrieron dilatación del tracto superior postoperatoriamente y 4 tuvieron un total de 8 episodios de infección del tracto urinario febril. 6 pacientes en el grupo 2 eran continentes, incluido 3 con continencia durante la noche ($p=1$). Ninguno requirió la cateterización limpia intermitente ni temporalmente o alguna cirugía adicional ($p=0.02$). Solo 2 pacientes tuvieron una infección del tracto urinario febril ($p=0.25$).

CONCLUSIONES: La reconstrucción del cuello vesical y la uretra vía un planteamiento perineal para el epispadias femenino es

prometedora. La cirugía podría realizarse más pronto con similares resultados de continencia, menos morbilidad postoperatoria y menos necesidad de cirugía adicional. Se necesitan estudios a largo plazo para confirmar estos resultados preliminares.

73. ASUNTO: INJERTOS Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

CORRECCION Y COMPLICACIONES DE INJERTOS DE MUCOSA LABIAL PARA LA REPARACION DE LOS DEFECTOS DE URETRA ANTERIOR EN NIÑOS Y ADULTOS: EXPERIENCIA CON 115 CASOS EN UN CENTRO SINGULAR.

Autores: Castagnetti M y Rigamonti W, de la Sección de Urología Pediátrica, Unidad de Urología, departamento de oncología y ciencias quirúrgicas, Hospital Universitario de Padova en Padua Italia.

Fuentes: Entrez Pubmed, World J Urol, marzo de 2009.

OBJETIVO: Informamos de un repaso comprensivo de nuestra experiencia con la uretroplastia de injerto de mucosa labial para evaluar las indicaciones para este tipo de uretroplastia de sustitución y las posibles complicaciones y factores de riesgo para un resultado desfavorable del sitio receptor en ambos, niños y adultos.

MATERIALES Y METODOS: Las complicaciones fueron retrospectivamente evaluadas mediante repaso de historiales. Los pacientes con o sin complicaciones fueron comparados con respecto a la edad en el momento de la cirugía, la indicación para la cirugía (epispadias versus hipospadias versus constricción uretral), longitud del injerto y configuración (tubo versus parche). Además, en los casos con constricción uretral se realizó una comparación con respecto al nivel de la constricción (pene versus vulva).

RESULTADOS: Después de un seguimiento promedio de 36 (6-90) meses, la proporción de éxito general era del 66%. Se observaron complicaciones en 39 (34%) pacientes, de los que 18 (16%) requirieron procedimientos quirúrgicos adicionales. Las complicaciones parecieron no estar relacionadas con la edad del paciente en el momento de la cirugía, la indicación de la cirugía, longitud del injerto, y el nivel uretral de la constricción. El uso del injerto como tubo fue el factor singular significativamente más frecuente en pacientes que experimentaban complicaciones, particularmente en los defectos uretrales asociados con hipospadias donde el uso de un tubo corresponde a una proporción odd de 5.86 (95% CI 1.5-23.4).

CONCLUSIONES: Los injertos orales cultivados de labio inferior son tejidos versátiles para la reparación de defectos uretrales asociados con bien malformaciones uretrales o constricciones,

en ambos niños y adultos. El uso de los injertos como en suspensión parecen preferibles particularmente en reparaciones de hipospadias.

74. ASUNTO: GEMELOS Y EXTROFIA CLOACAL
GEMELOS UNIDOS CON ONFALOPAGUS DIAMNIOTICO EN UN EMBARAZO DIAMNIOTICO

Autores: Tihtonen K; Lagerstedt A; Kähkönene M y Kirkinen P, del departamento de obstetricia y ginecología del hospital universitario Tampere en Finlandia.

Fuentes. Entrez-Pubmed, Fetal Diagn Ther, setiembre de 2009.

OBJETIVO: Presentar los descubrimientos de diagnóstico preparto incluido ultrasonografía 2D y 3D en un caso raro de gemelos unidos con placenta diamniótica.

METODOS. En el examen ultrasonográfico, se encontró entre los fetos una constricción comunicante que contiene componentes sólidos y quísticos conjuntamente con vasos medulares. Los ejes largos de los fetos no estaban paralelos y se movían independientemente. Las configuraciones vesicales estaban ausentes. Se obtuvo imagen de una membrana fetal del plato corioidal.

RESULTADOS: El examen patológico postmuerte reveló que los gemelos estaban unidos mediante una forma de extrofia cloacal fusionada y onfalocele y las cavidades amnióticas separadas se comunicaban vía una cavidad allantoica fusionada. La placenta era monochorionica y diamniotica. Los análisis de DNA de los gemelos y la placenta confirmaron el origen monocigótico.

CONCLUSION: La visualización de una membrana amniótica no excluye los gemelos unidos en casos raros de embarazos gemelares monochorionicos.

75.ASUNTO: EMBARAZO Y ASPECTOS GINECOLOGICOS
FUNCIONAMIENTO SEXUAL Y EMBARAZO FEMENINO
DESPUÉS DE LA RECONSTRUCCION GENITOURINARIA

*Autores: Thomas JC y Adams MC, de la División de Urología
Pediátrica del Hospital Infantil Vanderbilt de Nashville en
Tennessee, USA.*

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, diciembre de 2009.

OBJETIVO: Los especialistas de ética médica consideran correcto tener hijos uno de los más básicos de todos los derechos humanos. Como cirujanos reconstructivos deberíamos reconocer que virtualmente todos nuestros pacientes más jóvenes finalmente desearán ser sexualmente activos y, en la mayoría de los casos, tener niños. Nosotros repasamos la capacidad en pacientes femeninos que han sufrido reconstrucción del tracto urinario inferior y genital.

MATERIALES Y METODOS: Realizamos una investigación extensa y en forma de repaso de la literatura médica con respecto al funcionamiento sexual y embarazo después de la reconstrucción genitourinaria.

RESULTADOS: Existen claros riesgos durante el embarazo después de la reconstrucción genitourinaria. Aunque se precisa el seguimiento a largo plazo con análisis críticos en esta población paciente, ninguna técnica quirúrgica para el tracto urinario inferior o reconstrucción genital se ha identificado hasta la fecha que impacta negativamente en la relación sexual o embarazo con un grado tal que no fuera aconsejable en la cirugía inicial.

CONCLUSIONES: Las mujeres que sufren de reconstrucción genital o del tracto urinario inferior cuando se es niña a menudo tiene problemas complejos. Una vez que tales pacientes expresan un deseo de estar embarazadas, pueden ser alentadas a conseguirlo siempre y cuando comprendan que podrían incrementarse los riesgos. Las evaluaciones de estos riesgos deben realizarse individualmente.

76.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y REIMPLANTACION URETERAL

LA NECESIDAD DE REIMPLANTACION URETERICA DURANTE EL AUMENTO CISTOPLASTICO: EVALUACION VIDEO URODINAMICA

Autores: Tarkan Soygur, Berk Burgu, Ali Zümrütbas y Evren Süer, del departamento de urología, división de Urología Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad de Ankara, en Turquía.

Fuentes: BJU Internacional, abril 2009.

OBJETIVO: Evaluar los resultados video urodinámicos (VUD) antes y después de la cirugía en niños con vejigas de presión alta, baja compliance y reflujo vesico ureteral (VUR) que habían sufrido aumento cistoplástico sin ninguna cirugía antirreflujo, sugiriendo que en estos pacientes la dinámica vesical preoperatoria pobre no siempre es la causa de la VUR asociada, cuando la VUR persiste en algunos pacientes.

PACIENTES Y METODOS: Evaluamos el criterio objetivo de VUD donde la cirugía antirreflujo podría potencialmente ser necesaria para evitar el reflujo después del aumento y retrospectivamente evaluamos las consecuencias clínicas de las VUR persistentes y las comparamos con aquellas de quienes las VUR se resolvieron. En total, 19 pacientes (edad promedio 11.4 años, oscilación 5 a 21) con vejigas VUR e hipocompliance tuvieron aumento ileocistoplástico. Se evaluó el funcionamiento del tracto urinario inferior antes de la cirugía y a los 3 y 6 meses después con VUD. Las infecciones del tracto urinario febril sintomáticas (UTIs) y la progresiva cicatriz renal sobre gammagrafía se evaluaron retrospectivamente en todos los pacientes.

RESULTADOS: La VUR persistió en 9 pacientes a pesar de una vejiga de baja presión. En todos los pacientes con persistente VUR, el VUD a los 6 meses después de la cirugía indicaba que la VUR empezaba con volúmenes vesicales bajos (promedio 29.6 ml, oscilación 19-52) y bajas presiones (promedio 14.6 cmH₂O, rango 6.6-25) cuando se compararon con el grupo de los de no persistentes VUR. Antes de la cirugía el VUD indicaba que el reflujo empezaba en el comienzo de la fase de llenado (promedio 14.8 ml, rango 8-33) con presiones intravesicales muy bajas (promedio 7.8 cmH₂O, oscilación 4-17) en estos 9 pacientes. Durante el seguimiento de las UTIs febriles eran

significativamente más frecuentes en el grupo con VUR persistente. 1 paciente tuvo cicatriz renal progresiva en gammagrafía después de la cistoplastia.

CONCLUSION: Los descubrimientos VUD preoperatorios deberían ser un predictor muy importante de la resolución espontánea de VUR. En aquellos pacientes con concomitante VUR debería corregirse simultáneamente durante el aumento vesical si empieza en bajas presiones sobre VUD preoperatorios, ya que la persistencia de VUR puede inducir a cicatriz renal por UTIs febriles.

77. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
EXPERIENCIA CLINICA EN UNA NEOVEJIGA SIGMOIDE ROUX MODIFICADA EN FORMA DE Y: EVALUACION DE COMPLICACIONES Y MODELOS DE VACIAMIENTO EN 43 PACIENTES

Autores: Ding Yi Liu, Feng Feng, ZhouJun Shen, WeiMu Xia, WenLong Zhou, MingWei Wang, Yu Zhu, Jian Wang y Qi Tang, del departamento de Urología, del Hospital Ruijin de Shanghai y Escuela de Medicina de la Universidad de Jiao Tong y Hospital Punan de Shanghai, en China.

Fuentes: BJU Internacional, abril de 2009.

OBJETIVO: Evaluar las complicaciones y los patrones de vaciado urinario en pacientes con una nueva neovejiga continente Roux en forma de Y., usando una bolsa de sigmoideo modificada.

PACIENTES Y METODOS: Entre junio de 2003 y julio de 2008, 43 pacientes (26 hombres y 17 mujeres, edad promedio 69.5 años) sufrieron una reconstrucción de neovejiga continente de sigmoideo modificada Rous en forma de Y después de la cistectomía radical. Los procedimientos quirúrgicos implicaban la construcción de una bolsa sigmoideo Roux en forma de Y, realizar una válvula antirreflujo de heces en el reservorio de orina sigmoideo y la ureterosigmoidostomía usando el método Leadbetter. Este método de bolsa no ha sido descrito anteriormente. Las variables clínicas, bioquímicas, radiológicas y urodinámicas de los pacientes se evaluaron.

RESULTADOS: Durante el seguimiento promedio de 24 meses (6-65), no hubo muerte relacionadas con el procedimiento. En el 16% de los pacientes, ocurrieron complicaciones tempranas, mientras que el 12% tuvo complicaciones tardías. No hubo casos con recurrencia local y metástasis. La evaluación electrolítica rutinaria revelaba una ligera acidosis metabólica en 6 pacientes (14%). La hipovitaminosis B12 no ocurrió en ningún paciente. Todos los pacientes eran continentes durante el día y durante la noche la continencia era pobre en 8 pacientes (19%). La capacidad promedio de la neovejiga y el volumen de orina residual fue del 330 (menor 110, y rango de 120-410) ml y 48 (menor 26, rango 25-80) ml, respectivamente. Además, la proporción de flujo urinario máximo fue de 9.2-25.3 ml/s.

CONCLUSION: La colocación de una neovejiga de sigmoideo modificada Roux en forma de Y suministra un procedimiento quirúrgico simple con bajas proporciones de complicaciones. El procedimiento ofrece comparativamente continencia diurna satisfactoria con volúmenes de orina residual postevacuación bajos y patrones de vaciado. Esta técnica es una alternativa válida a la derivación urinaria continente.

78.ASUNTO: URETEROSIGMOIDOSTOMÍA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

RESULTADO A LARGO DE LA URETEROSIGMOIDOSTOMÍA: UN ANALISIS DE PACIENTES CON MÁS DE 10 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Autores: Matthew K. Toffefson; Daniel S. Elliott; Horst Zincke e Igor Frank, del departamento de Urología de la Escuela Médica de Mayo y Clínica de Mayo, Rochester, EEUU.

Fuentes: BJU Internacional, mayo 2009.

GENERALIDADES: Examinar nuestra experiencia a largo plazo con la ureterosigmoidostomía (USS) para evaluar su aplicabilidad potencial en el tratamiento de condiciones benignas y malignas de la vejiga urinaria, ya que la USS ha sido abandonada en muchos sitios recientemente, secundario a problemas con complicaciones a largo plazo, pero ha tenido un resurgimiento de interés debido a su aplicabilidad potencial para innovar técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas.

PACIENTES Y METODOS: Identificamos 51 pacientes que habían tenido USS desde 1956 a 2006 en nuestra institución y con un seguimiento superior a 10 años. Los pacientes fueron controlados retrospectivamente mediante repaso de historiales. Los historiales de los pacientes se analizaron de forma multifacética, poniendo el énfasis en las anomalías metabólicas, el ratio de complicaciones tempranas (inferior a 30 días) y tardías (superior a 30 días), proporciones de continencia, cambios de imágenes y la proporción de intervenciones quirúrgicas de repetición.

RESULTADOS: El seguimiento promedio fue de 15,7 años (rango de 10.0 a 45.4) y la edad promedio en el momento de la cirugía era de 58.8 años (0.4 a 79); 40 pacientes (79%) tuvieron el procedimiento por malignidad y 11 (22%) por enfermedades benignas. 6 pacientes (12%) tuvo al menos 1 complicación temprana, incluido 1 con dehiscencia de la herida y 1 con embolia pulmonar. En total, 22 pacientes (43%) tuvo al menos 1 complicación tardía, con construcción anastomótica siendo la más común (11/51, el 22%). Esta se controló por pielonefritis recurrentes en 8 pacientes (16%), piedras en 5 (10%), insuficiencia renal crónica en 3 (6%) y acidosis severa intratable en 2 (4%). Se requirió una intervención quirúrgica de repetición en 19 pacientes (37%). En total, 94% (48) informaron de

continencia completa. Ningún paciente desarrolló malignidad colónica durante el curso de este estudio.

CONCLUSIONES: La USS se asocia con complicaciones a largo plazo. Mientras que la proporción de complicación podría no ser aceptable para todos los pacientes, algunos podrían estar dispuestos a sufrir el procedimiento como método primario de derivación urinaria. Cuando se diseñan técnicas mínimamente invasivas novedosas para el tratamiento de condiciones benignas y malignas de la vejiga, debe considerarse la USS como una forma de derivación urinaria en pacientes altamente seleccionados.

79.ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y FISTULA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

EXPERIENCIA CON DERIVACION URINARIA BOLSA COLONICA DE BAJA PRESION (MAINZ II) PARA FISTULA VESICOVAGINAL IRREPARABLE Y EXTROFIA VESICAL EN EL OESTE DE AFRICA

Autores: Morgan MA; Polan ML; Melecot HH; Debru B; Sleemi A y Husain A, del departamento de Cirugía del Centro de Casos de Cáncer Fox en Filadelfia, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct, octubre de 2009.

INTRODUCCION E HIPOTESIS: Informamos de nuestra experiencia con la bolsa colónica de baja presión para derivación urinaria en mujeres con fístulas vesicovaginales irreparables y extrofia vesical.

METODOS: Esta es una serie de 35 casos de mujeres con fístula vesicovaginal irreparable que sufrieron la derivación urinaria y 2 casos realizados por extrofia vesical.

RESULTADOS: La pérdida parcial o completa de la uretra estaba presente en más del 90% de casos de fístulas. El 55% tenía reparaciones previas vaginales. La estancia media de hospitalización fue de 21 días. El seguimiento promedio para 29 pacientes (78%) fue de 18 meses. La incontinencia urinaria nocturna ocurrió en el 31%. 21 (91%) de 23 pacientes tuvo una creatinina sérica inferior al 1.5 aunque todos los pacientes tenían evidencia de acidosis. 2 pacientes murieron 4 años después de la cirugía de sepsis y fallo renal.

CONCLUSIONES: La derivación urinaria usando la bolsa Mainz II puede realizarse en el mundo subdesarrollado con baja morbilidad y mortalidad perioperatoria. La acidosis y la incontinencia nocturna son las complicaciones más comunes.

80. ASUNTO: NEOPLASIAS Y ASPECTOS GINECOLOGICOS
**UN CASO DE 11 OPERACIONES DEBIDO A
ANORMALIDADES GENITOURINARIAS Y CARCINOMA
CERVICAL**

Autores: No están listados, desde Bulgaria.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Akush Ginekol, 2009.

Un caso de una joven mujer con 11 operaciones debido a anomalías genitourinarias y cáncer de cervix uterino. La paciente estaba con extrofia vesical y en segunda fase de cáncer cervical, tratada operatoriamente y con quimioterapia. Debido a recurrencia local fue operada 3 veces. La paciente murió 3 años después de su tratamiento inicial de cáncer cervical.