

## ARTICULOS PUBMED AÑO 2010

1. ASUNTO: GENETICA

### MICRODUPLICACIONES EN EL GEN 22q11.21 ESTAN ASOCIADAS CON LA EXTROFIA VESICAL CLASICA NO SINDROMICA

*Autores: Draaken M; Reutter H; Schramm C; Bartels E, Boemers TM; Ebert AK, Rosch W; Schroeder A; Stein R; Moebus S; Stienen D; Hoffmann P; Nothen MM y Ludwig M, del Instituto de Genética Humana y departamento de Genómica, Vida y Centro del cerebro de la Universidad de Bonn en Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Eur J Med Genet, enero de 2010.*

El complejo extrofia epispadias (EEC) comprende un espectro de anomalías urogenitales en las que parte o la totalidad del tracto urinario distal falla a la hora del cierre. El presente estudio tenía el propósito de identificar las microaberraciones características para la ausencia o no de material genómico que contribuye a la EEC en el nivel de genoma extenso. Se realizó un estudio kariotípico molecular, utilizando un polimorfismo nucleótido singular 549,839 (SNPs) con un espaciado promedio de 5.7 kilobases para cribar una serie inicial de 18 pacientes con EEC no sindrómico. Una nueva microduplicación que implicaba la región cromosómica 22q11.21 se identificó en 1 paciente con extrofia clásica de la vejiga (CBE). Se realizó un análisis profundo de multiplex amplificación de prueba dependiente ligación (MLPA) con un kit MLPA 22q11 en 50 casos de EEC no sindrómicos. Nosotros identificamos un paciente con CBE con una duplicación del 22q11.21 superpuesta en la que la duplicación había sido transmitida de una madre no afectada. La región cromosómica 22q11.21 es bien conocida por su susceptibilidad a los reordenamientos genómicos y estos se asocian con varios síndromes incluidos el síndrome DiGeorge velo-cardio-facial (VCFS/DGS), el síndrome der (22), y el síndrome ojos de gato. Las duplicaciones en esta región resultan en un espectro extenso y variable de presentaciones clínicas que incluyen notas del VCFS/DGS, mientras algunos que la transportan presentan un fenotipo completamente normal. Nuestros descubrimientos ensanchan el espectro del fenotípico

del síndrome duplicación 22q11.2 e indican que esta aberración predispone al CBE con penetrancia incompleta.

## 2. ASUNTO: GENERALIDADES Y GENETICA Y EPIDEMIOLOGIA **COMPLEJO EXTROFIA VESICAL Y EPISPADIAS**

*Autores: OMIM, Johns Hopkins Hospital de Baltimore, EEUU:  
Fuentes: NCBI*

DESCRIPCION: El complejo extrofia vesical epispadias (BEEC) es un defecto de la zona media anterior con expresión variable que comprende la pared abdominal infraumbilical incluido la pelvis, tracto urinario y genita externo (Gearhart y Jeffs en 1998). El BEEC es uno de los defectos congénitos urológicos más severos debido a su impacto profundo sobre la continencia, funcionamiento sexual y morbilidad debido al efecto de crónicas y recurrentes infecciones sobre el funcionamiento renal. El término “extrofia” deriva del griego *ekstrophein*, que literalmente significa “girar de dentro a afuera”, y fue primeramente usado por Chaussier en 1780.

Martínez – Frías y colegas (2001), enfatizaron que la extrofia cloacal y la extrofia vesical son 2 diferentes expresiones de un defecto en el campo de desarrollo primario. La extrofia cloacal es una característica del complejo OEIS (onfalocele- extrofia- ano imperforado y defectos espinales). La extrofia cloacal incluye la persistencia y extrofia de una cloaca común que recibe los uréteres, ileum, y un intestino grueso rudimentario y se asocia con fallo de fusión de los tubérculos genitales y del ramis púbico, incompleto desarrollo de la vértebra lumbosacral con disrafismo espinal, ano imperforado, criptorchidismo y epispadias en varones y anomalías derivadas del conducto müllerian en las hembras y una franja extensa de anomalías del tracto urinario. El onfalocele es común y la mayoría de los pacientes tiene una arteria umbilical singular.

CARACTERISTICAS CLINICAS: Utsch y compañía (2006) informaron de una niña recién nacida con extrofia clásica de la vejiga. Los estudios prenatales de ultrasonido reflejaban protusión de la pared abdominal y una única arteria umbilical singular. Después del nacimiento, se apreció que tenía diástasis sínfisis, una ranura uretral abierta epispádica, clítoris y labios menores bífidos, un plato vesical yaciendo abierto y duplicación de la vagina. Además tenía macrotrombocitopenia consistente con síndrome Epstein y una mutación heterocigótica del gen MYH9. Utsch y colegas (2006) apreciaron que aunque las mutaciones en el gen MYH9 no habían sido anteriormente asociadas con malformaciones urogenitales, la mutación podría haber jugado un papel en la extrofia vesical en esta paciente.

HERENCIA: Messelink y colegas (1994)<sup>9</sup> encontró informes de 18 casos familiares. Estos incluían 16 pacientes de 6 series informadas que comprendían un total de 682 pacientes y 2 casos descritos separadamente por Glaser y Rossiter Lewis (1961). Messelink y colegas (1994) describieron 2 primos afectados y un padre afectado y su niño.

En un repaso de la literatura, Reutter y colegas (2003) encontraron que aunque la mayoría de los casos ocurren esporádicamente, 11 familias se habían informado en las que el BEEC estaba presente en al menos 2 miembros. Conforme a sus análisis de los casos informados, 5 de 11 pares de gemelos monocigóticos eran concordantes, todos los 5 pares de gemelos dicigóticos eran discordantes, y 2 pares de gemelos con cigotismo indeterminado eran concordantes.

Shapiro y colegas (1984) identificaron 3 niños con extrofia vesical aislada de una serie de 215 descendientes producidos por padres con BEEC. Por tanto, el riesgo de recurrencia en la extrofia en aquellos descendientes era de 1 para cada 70 nacimientos vivos, que era 400 veces superior que en la población general.

Reutter y colegas (2003) declaró que se han informado de 29 familias con BEEC en múltiples miembros. Localizaron nuevas familias de 2 grupos de apoyo de pacientes con extrofia e informaron de 6 nuevas familias con 2 ocurrencias de BEEC, incluido 1 familia donde el afectado era producto de una unión consanguínea; también encontraron 4 par de gemelos discordantes. Reutter y colegas (2007) analizaron 48 par de gemelos informados previamente y 8 nuevos con BEEC y encontraron proporciones significativamente diferentes de concordancia de paridad entre los gemelos monocigóticos (MZ) y dicigóticos (DZ) (45% versus 6%, respectivamente,  $p=0.009$ ); las proporciones de concordancia de afectados eran también significativamente diferentes (62% versus 11%, respectivamente:  $p=0.0003$ ) sugiriendo fuertemente que los factores genéticos juegan un papel importante en el desarrollo del BEEC. Reutter y colegas (2007) indicaron la proporción de concordancia de afectados 5,6:1 MZ/DZ, significando que si los gemelos monocigóticos MZ tienen 5.6 más probabilidad de estar afectados que los gemelos dicigóticos DZ, supone que las influencias genéticas de locis múltiples podrían ser multiplicadas más que sumadas.

GENETICA POBLACIONAL: La prevalencia del BEEC entre los individuos de descendientes europeos se ha estimado es 1 de cada 30.000 a 40.000 nacimientos vivos con una proporción varón-

hembra de 2.3:1 (Shapiro y colegas en 1984; Utsch y colegas en 2006).

MODELO ANIMAL: Slaughenhaupt y colegas (1996) informaron un modelo reproducible de extrofia vesical en un cordero fetal inducido mediante manipulación quirúrgica en el útero.

Stec y colegas (2002) encontraron apariencia física y dimensiones anatómicas similares entre la extrofia vesical ocurrida naturalmente entre un mono resus y un recién nacido humano.

### 3. ASUNTO: ASPECTOS PSICOSEXUALES

## **FUNCIONAMIENTO SEXUAL EN HOMBRES NACIDOS CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: UN ESTUDIO RELACIONADO CON LA NORMA**

*Autores: Castagnetti M; Tocco A; Capizzi A; Rigamonti W y Artibani W, de la Sección de Urología Pediátrica del departamento de Ciencias Oncológicas y Quirúrgicas del Hospital Universitario de Padova en Padua Italia.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, J Urol, enero de 2010.*

**OBSERVACIONES:** Evaluamos la función eréctil en hombres nacidos con extrofia vesical clásica usando un instrumento validado y se compararon los resultados con aquellos de un grupo de edad de control.

**MATERIALES Y METODOS:** Un total de 28 pacientes nacidos con extrofia vesical fueron invitados a participar libremente en una versión italiana del documento Índice internacional de Funcionamiento eréctil-15 para evaluar el funcionamiento eréctil y orgásmico, el deseo y satisfacción sexual y satisfacción en general. Una puntuación de 25 o menor de 30 en el funcionamiento eréctil se consideraba diagnóstico para disfunción eréctil. Las puntuaciones en pacientes con extrofia vesical se compararon con puntuaciones en 38 personas de control que libremente contestaron el mismo cuestionario.

**RESULTADOS:** Un total de 19 hombres (68%) con una edad promedio de 27.1 años (oscilación de 18.3 a 41.2) devolvió cumplimentado el cuestionario, de los cuales 11 (58%) presentaban disfunción eréctil comparado con 9 (23%) en la población de control agrupada por edad ( $p=0.02$ ). La disfunción eréctil era más común en pacientes con extrofia vesical que habían sufrido múltiples cirugías para la continencia. El funcionamiento orgásmico era también significativamente inferior en pacientes con extrofia vesical comparados con los de control ( $p=0.001$ ). No se observó ninguna diferencia entre los grupos en el deseo sexual, satisfacción sexual y satisfacción en general.

**CONCLUSIONES:** Los pacientes nacidos con extrofia vesical clásica parecen tener disfunción eréctil y funcionamiento orgásmico decrecido más frecuentemente que en la población normal de control, particularmente cuando sufren múltiples cirugías de continencia. El deseo sexual parece comparable a la de sus compañeros. Finalmente los pacientes con extrofia vesical parecen dirigir una vida sexual que es tan satisfactoria como la de sus compañeros.

#### 4. ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y GENETICA

### **COMPLEJO OEIS ASOCIADO CON SUPRESION DEL CROMOSOMA 1p36: INFORME DE UN CASO Y REPASO**

*Autores: El Hattab AW, Skorupski JC; Hsieh MH; Breman AM; Patel A; Cheung SW y Craigen WJ, del departamento de Genética Molecular y Humana, Colegio de Medicina Baylor en Houston, Texas, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Am J Med Genet A, enero de 2010.*

El complejo OEIS (onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y anomalías espinales) es un defecto raro con una incidencia estimada de 1 por cada 200.000 nacimientos vivos. La mayoría de los casos son esporádicos, sin ninguna causa obvia. Sin embargo, se ha informado raramente en pacientes con miembros familiares que tienen malformaciones similares o con anomalías cromosomales. Además, el complejo OEIS se ha observado en asociación con exposiciones medioambientales, gemelismo y fecundación in Vitro. Monosomía 1p36 es el síndrome de supresión terminal más común, con una prevalencia de 1 por cada 5000 recién nacidos. Se caracteriza por rasgos faciales específicos, retraso en el desarrollo, y defectos en el corazón, esqueleto, genitourinarios y neurológicos. Nosotros describimos un bebé con el complejo OEIS y supresión del 1p36 que tenía características de ambos desórdenes, incluido onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado, segmentación múltiple sacral, mala rotación y posición renal, anomalías genitales, diástasis sindica del pubis, microbraquicefalia, gran fontanela anterior, defectos del tabique coronario, fusión de costillas, una deformidad en la extremidad, retraso en el desarrollo y características faciales típicas. El análisis de micromatriz cromosomal detectó una supresión terminal 2.4 Mb del cromosoma 1p. Este es el primer caso informado con el complejo OEIS en asociación con una supresión del cromosoma 1p36.

5. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL  
**MEGAQUISTE ASOCIADO CON UN QUISTE DE CORDON UMBILICAL: UNA CARACTERISTICA SONOGRAFICA DE UN URACO PATENTE EN EL PRIMER TRIMESTRE.**

*Autores: Sepúlveda W; Romplel SM; Cafici D; Carstens E y Dezerega V, de Chile.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Ultrasound Med, febrero de 2010.*

**OBJETIVO:** El objetivo de estas series era informar de los descubrimientos sonográficos en el primer trimestre, curso antenatal y resultado en fetos con un uraco patente.

**METODOS:** Llevamos a cabo un repaso de informes de ultrasonido e historiales médicos de 3 embarazos complicados por un uraco patente congénito detectado en el primer trimestre.

**RESULTADOS:** Todos los 3 fetos tenían megaquistes y un quiste de cordón umbilical atado a la inserción abdominal fetal que se detectó en el primer trimestre. En 2 casos, el megaquiste se resolvió espontáneamente mientras que el quiste del cordón umbilical empeoró en apariencia; entre ellos, se documentó un edema masivo de cordón umbilical en 1, y evidencia de extrofia vesical parcial se detectó en el primer trimestre en el otro. Ambos casos requirieron cirugía neonatal sin ninguna complicación. En el caso restante, el feto murió en el inmediato segundo trimestre. El examen postmuerte confirmó el diagnóstico de un uraco patente, un quiste alantoideo y una trombosis de los vasos umbilicales.

**CONCLUSIONES:** El megaquiste es un signo preocupante de un uraco patente en el primer trimestre. El pronóstico de esta condición es generalmente bueno; sin embargo, la muerte fetal puede ocurrir secundariamente a la presión de los vasos umbilicales debido a la expansión del quiste alantoideo.



## 6. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

### **RAMIFICACIONES GASTROINTESTINALES DEL COMPLEJO EXTROFIA CLOACAL: UNA EXPERIENCIA DE 44 AÑOS**

*Autores: Sawaya D; Goldstein S; Seethramaiah R; Suson K; Nabaweesi R; Colombani P y Gearhart J, del Hospital Johns Hopkins de Baltimore y Centro Médico Universitario de Mississippi, en Jackson, Madison, EEUU.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, J Pediatr Surg, enero de 2010.*

**OBJETIVO:** La extrofia cloacal es una anomalía congénita compleja y rara que requiere coordinación entre múltiples subespecialidades pediátricas. Actualmente no existe consenso respecto del destino y funcionamiento del intestino grueso, que juega un papel integral en la salud gastrointestinal y reconstrucción genitourinaria a largo plazo de los pacientes.

**METODOS:** Se realizó un repaso retrospectivo de los historia evaluando a 77 pacientes con extrofia cloacal tratados durante los 44 años previos en nuestros hospitales.

**RESULTADOS:** 77 pacientes con extrofia cloacal fueron tratados entre 1965 y 2008. 65 eran blancos, 6 afroamericanos, 3 asiáticos y 3 hispanos. Los genotipos incluían 44 XY, 32 XX y 1 XYY. 51 fueron educados como hembras y 26 como varones. La longitud del intestino grueso era de 2 a 5 cm en 11 pacientes, de 6 a 10 cm en 18 pacientes, de 11 a 15 cm en 6 pacientes, de 16 a 20 cm en 7 pacientes y superior a 20 cm en 2 pacientes. La longitud del intestino grueso se desconocía en 33 pacientes. 47 pacientes se les había tubularizado el plato cecal con una colostomía terminal, y 30 pacientes tuvieron una ileostomía situada con el propósito de derivar el intestino. 4 tuvieron síndrome de intestino corto. 31 pacientes tuvieron reconstrucción genitourinaria, 12 usando intestino delgado y 19 usando colon. 8 pacientes tuvieron procedimientos "pull-through" del intestino grueso.

**CONCLUSION:** Las ramificaciones gastrointestinales del complejo extrofia cloacal incluyen la aparición del síndrome de intestino corto y trastornos electrolíticos y de fluidos significativos en pacientes que reciben una ileostomía para tratamiento intestinal inicial. Esto ha causado un cambio paradigmático del tratamiento intestinal inicial a la tubularización del plato cecal con la colocación de una colostomía Terminal. Este cambio ha eliminado la ocurrencia del síndrome de intestino corto y que los pacientes capaces de ser candidatos para el procedimiento intestinal "pull through" si estos pacientes fueran capaces de formar cacas sólidas, tengan un grado razonable de desarrollo neuromuscular pélvico y que sean capaces de cumplir con un programa de tratamiento intestinal.

## 7. ASUNTO: INVESTIGACION

### **EL EFECTO DE LA TERAPIA EPIGENETICA SOBRE LAS VEJIGAS NEUROGÉNICAS CONGÉNITAS- UN ESTUDIO PILOTO**

*Autores: Hodges SJ; Yoo JJ; Mishra N y Atala A, del departamento de Urología, escuela de Medicina Universitaria Wake Forest, Winston-Salem en Carolina del Norte, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, febrero de 2010.*

**OBJETIVOS:** Demostrar que las células de músculo liso humanas derivadas de vejigas neurogénicas producen más colágeno in Vitro que las células de músculo liso derivadas de vejigas normales y que la terapia epigenética podría normalizar esta producción incrementada de colágeno.

**MÉTODOS:** Se cultivaron células de músculo liso humanas normales (n=3) y de vejigas neurogénicas (n=3) en un medio de cultivo normal en diferentes proporciones de inhibidores de histone deacetilasa tricostatin A, ácido valproico e inhibidor metilación DNA 5 azacitidina (5-aza). La expresión génica del colágeno tipo I y III se midió usando una reacción en cadena a tiempo real de transcripción polimerasa cuantitativa contraria después de variar las dosis de exposición a las drogas. La viabilidad celular se midió usando tripan azul.

**RESULTADOS:** Las células de músculo liso de vejigas neurogénicas liberaban significativamente más colágeno que las células de vejigas normales (promedio 4.1 versus 1.8 mug/ml en un medio de control) cuando crecían en condiciones normales. El tratamiento con tricostatin A en 50 ng/mL decrecía el nivel de colágeno en células de vejigas neurogénicas a casi niveles normales (2.1 mug/mL). Además, el tratamiento de ácido valproico decrecía la expresión génica de colágeno tipo I y III en relación con los de control, con efecto máximo en 300 mg/mL. Estos tratamientos tuvieron efectos pequeño sobre la viabilidad celular.

**CONCLUSIONES:** Los inhibidores de histone deacetilasa decrecían la producción de células de músculo liso de vejigas neurogénicas in Vitro. Estos agentes podrían tener mucha importancia en prevenir eficazmente la fibrosis vesical en los pacientes con esta condición.

8. ASUNTO: CRECIMIENTO VESICAL Y CAPACIDAD  
**EL IMPACTO DE LA REPARACION DEL EPISPADIAS EN EL  
CRECIMIENTO VESICAL EN VARONES CON EXTROFIA  
VESICAL CLÁSICA**

*Autores: Kufner M; Gearhart JP y Mathews R, de la División de Urología Pediátrica, Instituto Urológico James Buchanan Brady, Escuela de Medicina del Johns Hopkins, Baltimore, EEUU.  
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, febrero de 2010.*

**OBJETIVO.** El crecimiento de la vejiga en niños con extrofia vesical es responsable primario para la capacidad posterior en vaciar espontáneamente de forma continente. La mejora en la capacidad vesical se ha apreciado en algunos varones después de la reparación del epispadias. El momento de la reparación del epispadias influye en la capacidad de que la vejiga crezca?

**METODOS:** Se recopilaron datos respecto de las mediciones de volúmenes vesicales, obtenidos bajo anestesia usando una técnica estándar, durante un seguimiento anual de varones con extrofia vesical clásica. El volumen previo a la reparación el epispadias se comparó con la medición siguiente del volumen después de la reparación. El momento de la reparación del epispadias se comparó con los cambios en la capacidad vesical en 30 varones. Mensualmente los incrementos en capacidad vesical se calcularon en varones en los momentos inferiores a 12 meses (4), de 13 a 24 meses (12) y de 25 a 48 meses (14).

**RESULTADOS:** Los pacientes que tuvieron la cirugía previo a los 12 meses de edad tuvieron las proporciones más altas de incremento mensual en capacidad vesical (2.40 cc/mes). Las proporciones de crecimiento mensual eran de 1.91 cc/mes para los pacientes reparados entre los 13 a 24 meses de edad y de 1.18 cc/mes para aquellos reparados entre los 25 y 48 meses de edad.

**CONCLUSIONES:** La reparación del epispadias conduce a un incremento temprano en la capacidad vesical en varones con extrofia vesical clásica. Los incrementos mensuales en capacidad vesical son superiores en varones con menos de 12 meses de edad. La mejora en el volumen vesical es menos probable cuando se repara el epispadias después de la edad de 29 meses.

9. ASUNTO. AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIA ALEMANA  
**15 AÑOS DE DERIVACION URINARIA CONTINENTE Y ENTEROCISTOPLASTIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: LA EXPERIENCIA WÜRZBURG**

*Autores: Peter C Rubenwolf; Antje Beissert, Elmar W. Gerharz y Hubertus Riedmiller, departamento de Urología y Urología Pediátrica y Pediatría, Escuela Médica de la Universidad Bavarian Julius-Maximiliano en Würzburg, Alemania.*

*Fuentes: BJUI, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** Evaluar los resultados a largo plazo de la derivación urinaria continente (CUD) y la enterocistoplastia (ECP) en niños con disfunción irreversible del tracto urinario inferior. (LUTD)

**PACIENTES Y METODOS:** el estudio incluía 44 niños con irreversible LUTD que tuvieron un CUD o ECP entre 1992 y 2007. Los pacientes fueron controlados para el resultado funcional de la cirugía enfocado sobre las complicaciones relacionadas con el reservorio, intestino, anastomosis uretero-intestinal y tracto urinario superior. Se recopilaron datos prospectivamente y los resultados se evaluaron usando un protocolo estandarizado.

**RESULTADOS:** El seguimiento medio (rango) era de 7.3 años (3.5-17). La continencia completa se logró en el 94% en términos generales, por ejemplo en el 95% de los pacientes con derivación cutánea continente, en el 83% con ECP y en todos los niños con derivación anal continente. El tracto urinario superior y el funcionamiento renal permanecieron estables en el 89% y 95% respectivamente. La intervención quirúrgica se requirió para adherencias del ileum del intestino delgado en 6%, complicaciones relacionadas con el estoma en el 39%, estenosis uretéica en el 8% y formación de piedras en el 19%. De estas complicaciones, el 54% requirió solamente intervenciones menores, el 41% de los pacientes necesitaron sustituto alcalino profiláctico. Los hábitos intestinales permanecieron sin cambios o mejoraron en el 68%.

**CONCLUSION:** Nuestros resultados demuestran que el CUD y la ECP en niños son procedimientos eficaces con proporciones de complicaciones a largo plazo aceptables. Sin embargo, las conclusiones de nuestros datos debieran limitarse, ya que este fue un estudio pequeño en el que se incluía pacientes altamente seleccionados tratado sen un centro académico terciario singular. Si hubiera sido una auditoria de la práctica en nuestra institución y dada la variedad de conceptos, estos resultados podrían diferir de los que en otros centros utilicen otras planteamientos en el tratamiento quirúrgico de LUTD. Es importante señalar, que este tipo de cirugía debería restringirse a pacientes seleccionados cuidadosamente en los que todos los intentos de restauración de la LUT hayan fracasado.

10. ASUNTO: MITROFANOFF

**ARTICULO DE FORMACION: EL PROCEDIMIENTO MITROFANOFF**

*Autores: Marie-Klaire Farrugia y Pdraig S. Malone, del departamento de Urología Pediátrica, del Hospital Universitario de Southampton, en Reino Unido.*

*Fuentes. Journal of Pediatric Urology, febrero de 2010.*

RESUMEN: El tratamiento de la incontinencia urinaria se ha revolucionado mediante la introducción de la cateterización intermitente por Lapedes en el 1972, y más tarde, mediante la descripción de la cistostomía continente transapendicular por Mitrofanoff en 1980. Mitrofanoff presenta un nuevo concepto por el cual la vejiga puede vaciarse mediante una ruta distinta a la de la uretra. Este concepto condujo a la publicación de una plétora de alternativas al conducto apéndice, incluido el canal ileal transversal (Yang-Monti), y conductos contruidos con el uréter, canal Fallopio, colgajo aislado transversal del prepucio y segmentos ileales tubularizados longitudinalmente y segmentos gástricos. Las experiencias posteriores con el procedimiento y el inicio de complicaciones tales como la estenosis estomal y la fuga, instigaron a la descripción de varias opciones de estomas y técnicas de implantación del conducto. Más recientemente, las técnicas de laparoscopia y robótica asistida también han sido desarrolladas. Nosotros presentamos un repaso de estas técnicas y los resultados informados durante los pasados 30 años desde que por primera vez el principio Mitrofanoff fue descrito.

11. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y OTRAS AFECCIONES

**EL COMPLEJO GOLLOP – WOLFGANG Y LA EXTROFIA CLOACAL: UNA EXTRAÑA ASOCIACION**

*Autores: Cruz Pareja E; García Santibáñez R; Jaramillo Sotomayor C; Carriel Mancilla J; López Moncayo J; Jurado Flores M y Landivar Varsa X, de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Argentina.  
Fuentes: Entrez-Pubmed, Arch Argent Pediatr, febrero de 2010.*

La extrofia cloacal y el complejo Gollop-Wolfgang son patologías muy raras y su asociación ha sido informada solo en un paciente. Nosotros presentamos un caso de un recién nacido de sexo indeterminado con anomalías de las extremidades inferiores y un defecto de la pared abdominal anterior. No se observaron los genitales externos, se detectaron ectrodactilia de extremidades inferiores, onfalocele, lipomeningocele y ano imperforado. Durante el diagnóstico y cirugía terapéutica se encontraron otras anomalías, tales como extrofia vesical, fístula cecal, duplicación uterina, agenesia vaginal, agenesia uretral, uréteres ectópicos, estenosis del uréter izquierdo, clítoris bífido y uraco evidente. La ecografía abdominal indicaba localización ectópica del cuadrante inferior derecho del riñón derecho. Las imágenes radiográficas de las extremidades inferiores indicaban bifurcación del fémur izquierdo y ausencia de tibia en ambas extremidades. Debido a los descubrimientos se realizó un diagnóstico de extrofia cloacal y complejo Gollop – Wolfgang. El paciente desarrolló sepsis, fallo del hígado, acidosis metabólica e hiponatremia, ella murió a la sexta semana de edad.

12. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**ASPECTOS GINECOLÓGICOS EN MUJERES POST PUBERTAD Y ADULTAS CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA**

*Autores: Marco Castagnetti; Alfredo Barrettini; Evisa Zhapa; Walfro Rigamonti del Hospital de Padua en Italia.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Informamos de nuestra experiencia con el tratamiento quirúrgico de los problemas ginecológicos en pacientes femeninas post pubertad y adultas nacidas con extrofia vesical clásica (BE). **METODOS:** Retrospectivamente repasamos los historiales de 15 pacientes femeninas con BE post – pubertad y adultas (edad media de 20 años, rango de 14 a 45 años) derivadas a nuestra institución entre 2002 y 2009 para sufrir cirugía de los genitales internos y externos.

**RESULTADOS:** 8 casos con una edad entre 14 y 43 años se quejaban de la apariencia de sus genitales externos, particularmente la configuración de los labios mayores, clítoris o mons pubis. Estos pacientes sufrieron procedimientos cosméticos principalmente incluido la reconfiguración de los labios mayores, clitoridoplastia y puboplastia. Todos los resultados mejoraron la cosmética según informaron los pacientes, pero un caso se quejó de reducción de sensibilidad después de la clitoridoplastia. 5 casos se presentaron con un introitus vaginal estrecho. El intervalo de edad en este grupo era de 17 a 20 años. Los pacientes sufrieron una episiotomía posterior perineal. Esta última era tan corta como fuera posible para evitar el escorzo de la pared vaginal dorsal, anormalmente desplazada en una posición horizontal en estos pacientes. 2 casos posteriores presentaron prolapso uterino. Eran de 33 y 45 años, respectivamente. Ambas eran sexualmente activas. 1 había dado ya a luz. Ambas habían previamente sufrido en otro hospital una episiotomía posterior amplia, que contribuyó al prolapso. 1 paciente había sufrido en otro hospital una histerectomía y sacropexia mientras, en la otra, realizamos una fijación del útero a la pared abdominal anterior. En ambas pacientes el prolapso recurrió y ambas están esperando tratamiento más profundo.

**CONCLUSIONES:** Esta experiencia ofrece una descripción general de posibles problemas con los genitales externos e internos en pacientes con BE según van creciendo. La apariencia del genital externo puede ser un problema con cualquier edad. Bastantes procedimientos pueden mejorar la cosmética., pero la clitoridoplastia debería ser considerada cuidadosamente ya que podría causar una pérdida de sensibilidad. Los problemas con el introitus vaginal se presentan normalmente alrededor de los 20 años de edad probablemente cuando las pacientes se convierten en activas sexualmente. La episiotomía puede arreglar el problema, pero los cirujanos deberían evitar la abertura demasiado amplia del introitus ya que, dada la anatomía de las pacientes con BE, esta puede causar un severo escorzo de la pared vaginal posterior que predispone al prolapso uterino en una edad mayor. El tratamiento del prolapso uterino puede ser complejo.

13. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**RESULTADOS DEL AUMENTO CISTOPLASTICO EN NIÑOS CON MENOS DE 5 AÑOS DE EDAD**

*Autores: Patrick Wendlandt; Sotirios Bogris, Abraham Cherian, Divyesh Desai, Patrick Dufy, Peter Cuckow, e Imran Mustaq del Hospital de Londres, Reino Unido.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** El aumento cistoplástico es un procedimiento para suministrar almacenaje de orina seguro en niños con amenaza de tracto urinario superior y se lleva a cabo normalmente después de la edad de 7 años cuando los padres y el pacientes están ya preparados para esta operación irreversible. El objetivo del estudio es valorar los resultados del aumento cistoplástico en pacientes menores de 5 años. Las mediciones de resultados evaluados incluían la dilatación del tracto superior, funcionamiento renal, capacidad vesical y la habilidad de cateterizarse.

**METODOS:** Retrospectivamente identificamos un grupo de 17 niños (edad promedio 39 meses, rango de 21 a 57 meses) que sufrieron diferentes tipos de aumento vesical (12 ileocistoplastias) y en los que la dilatación del tracto superior se determinó mediante escáner de ultrasonido. Los niveles de creatinina pre y postoperatoriva se recogieron. La capacidad vesical se evaluó bien mediante escáner ultrasonido o historial de cateterización. También se anotó la frecuencia para la cateterización. El seguimiento estaba disponible de 26 a 132 meses (promedio de 61 meses).

**RESULTADOS:** Las condiciones subyacentes incluían válvulas uretrales posteriores en 7 niños, extrofia vesical en 4, malformación anorectal en 2, agenesia sacral, sinus urogenital, anomalía cloacal y espina bífida (1 cada una). 5 pacientes tenían fallo renal en fase terminal y adicionalmente en 2 había funcionamiento renal desequilibrado preoperatoriamente que luego se deterioró después del aumento. Después del trasplante de riñón en 3 los niveles de creatinina se normalizaron. 2 están esperando para el trasplante de riñón. En 8 de aquellos el funcionamiento renal permanecía preservado, pero se deterioró en los restantes 2. No se descubrió ninguna consistencia entre el alza de la creatinina e infección urinaria o el diagnóstico. La hidronefrosis se resolvió en 3, sin cambios en 5 y empeoró en 2. De los 6 restantes, se apreció hidronefrosis de leve a moderada en 5, sin embargo los escáner preoperatorios no estaban disponibles para su comparación. 1 tuvo riñones atróficos. La capacidad vesical promedio fue de 297 ml (rango de 89 a 625) postoperatorio. En todos, salvo 1 la cateterización fue posible con frecuencia media de 6 veces/día. 14 estaban secos durante el día, 11 estaban secos durante la noche. Las complicaciones incluían infecciones urinarias, estenosis, moco excesivo y fístula.

**CONCLUSIONES:** El aumento cistoplástico es factible en niños con menos de 5 años de edad con amenaza del tracto urinario superior. En la mayoría de los pacientes los niveles de creatinina normales podrían preservarse. La dilatación del tracto urinario superior preoperatorio decrece en una minoría.



La mayoría de los niños están secos durante el día y la cateterización es posible en casi todos los niños. Este dato refuerza que un procedimiento definitivo sea una opción viable en la vida temprana.

14. ASUNTO: RECONSTRUCCION COMPLETA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**RECONSTRUCCION DEL CUELLO VESICAL ES NECESARIO A MENUDO DESPUÉS DE LA REPARACION PRIMARIA COMPLETA DE EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Joseph Borer, W. Hardy Hendren, David Diamond, Patricio Gargollo, Melnie Pennison, Rosemary Grant, Llina Rosoklija, Alan Retik de los Hospitales de Boston y Dallas en Boston y Texas, EEUU.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Un objetivo principal del tratamiento de la extrofia vesical (BE) es lograr la continencia urinaria, la mayoría generalmente con la reconstrucción quirúrgica del cuello vesical (BNR), un componente planeado de la reparación por estadíos. Nosotros informamos de la necesidad y resultados de la BNR después de la reparación completa primaria de extrofia (CPRE).

**METODOS:** Se utilizaron el historial del paciente, observación médica, ultrasonido, histograma (VCUG), examen bajo anestesia (EUA) y estudio urodinámico (UDS) durante la evaluación prospectiva de nuestros pacientes con extrofia vesical, para determinar la necesidad de BNR. El intervalo de sequedad se recogió de los pacientes y/o historiales de los cuidadores y, a veces, la observación médica en la clínica o en el momento de la EUA. La anatomía del cuello vesical se evaluó en la cistoscopia y mediante un VCUG. La capacidad vesical se midió en la EUA, VCUG y UDS. El UDS también se utilizó para evaluar la compliance vesical y el funcionamiento del músculo detrusor.

**RESULTADOS:** Desde 1994 a 2009 hemos cuidado de 46 pacientes con BE (31 varones, 15 hembras) post- CPRE. 6 tuvieron el cierre inicial en una institución exterior. De aquellos de 3 o más años de edad, la BNR se ha realizado en 9 de 22 (41%) varones y 3 de 11 (27%) hembras. La edad promedio en el momento de la BNR era de 6.3 y 5.9 años para varones y hembras, respectivamente. La capacidad vesical pre BNR estaba disponible para 11 de 12 que sufrieron BNR. La capacidad vesical promedio preBNR era de 104.8 ml (+20.4 ml). La capacidad promedio en menores de 1.5 años (n=11) y de 1.5 años (n=6) post BNR era de 84.8 ml(+39.8 ml) y 244.7 ml (+144 ml), respectivamente. Hubo un incremento significativo en capacidad desde la pre BNR a 1.5 años post BNR (p=005) y desde menores de 1.5 e igual que 1.5 años post BNR (p=003). 5 de 9 varones, y 3 de 3 hembras (8/12 o el 67%) son continentes durante más de 3 horas post BNR. Para aquellos continentes post BNE, 2 de 5 varones y 1 de 3 hembras (3/8 o el 38%) vacían espontáneamente, los otros vacían vía apendicovesicostomía.

**CONCLUSIONES:** En nuestra experiencia, muchos pacientes con BE requerirán BNR después de la CPRE. Existe un inicial decrecimiento en capacidad vesical post BNR, seguido de un incremento significativo más allá de 1.5 años post BNR con continencia conseguida en 2/3 y vaciado espontáneo en más de 1/3. Algunos requieren procedimientos adjuntos para

asegurar el vaciado vesical. Es predecible que la mayoría requerirán BNR en el futuro sobre la base de la edad actual y de la situación de incontinencia.

## 15. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y PENE **URETROPLOSTOMIA PENEAL EN EXTROFIA CLOACAL: ES INDICADA?**

*Autores: Eric Massanyi, Daniel McMahon, Phillip Nasrallah del Hospital Akron de Ohio, EEUU.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La extrofia cloacal (CE) presenta desafíos múltiples incluido el cierre de la pared abdominal, reconstrucción genital y preservación del funcionamiento renal. El logro de la continencia urinaria permanece como un de los objetivos más importantes en el tratamiento de los pacientes con CE. En el pasado, estos pacientes han sido tratados generalmente con un planteamiento más adecuado para pacientes con extrofia clásica. La mayoría de los pacientes varones con CE que sufren uretrotomía peneal son incontinentes y podrían estar sujetos a múltiples procedimientos, incluido el consiguiente cierre del cuello vesical (BN).

**METODOS:** Retrospectivamente, repasamos los historiales de pacientes con CE. El tratamiento inicial se examinó, incluido el momento y tipo de cierre. También se evaluaron los procedimientos BN y la construcción de derivación urinaria continente en el momento del cierre inicial o en un momento posterior. El papel de la uretrotomía se repasó. Las proporciones de continencia en el momento del seguimiento más reciente se evaluaron.

**RESULTADOS:** Se ha repasado una serie de 11 pacientes (varones: hembras 9:2) con CE vistos en nuestra Institución. Los pacientes más tempranos se trataron en forma de estadíos. Estos 4 pacientes sufrieron la reconstrucción del cuello vesical con uretrotomía peneal o perineal. 3 de estos pacientes son incontinentes en el último seguimiento a pesar de la construcción de una derivación urinaria continente cateterizable en 3 de los 4 pacientes en un momento posterior. Más recientemente, 7 pacientes sufrieron la derivación urinaria continente cateterizable y aumento cistoplástico bien en el momento del cierre inicial o en un momento posterior. 3 de estos pacientes sufrieron el cierre de BN en la cirugía inicial. Los restantes 4 pacientes sufrieron el cierre de BN en un momento posterior (edad promedio 9.5 años). La continencia urinaria total con preservación del funcionamiento renal se logró en todos los 7 pacientes. 3 pacientes sufrieron la uretrotomía peneal inicial. 2 sufrieron el cierre posterior BN y la derivación urinaria, y el otro paciente es incontinente.

**CONCLUSIONES:** La continencia urinaria es difícil de conseguir en pacientes con CE debido a las complejas anomalías anatómicas y déficits neurológicos. Muchos pacientes que son tratados con cierre abdominal inicial y posterior reconstrucción BN son incontinentes y a menudo requieren cirugías múltiples., incluido el consiguiente cierre BN. La uretrotomía peneal añade complejidad y morbilidad sin beneficio significativo y debería no ser un objetivo primario de la reconstrucción de la mayoría de los pacientes con CE. Nuestra experiencia sugiere que el mejor planteamiento para la continencia urinaria es la construcción de un estoma urinario continente cateterizable en el momento de la cirugía urológica inicial.

## 16. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y CALIDAD DE VIDA **EXTROFIA CLOACAL: UN INTENTO DE MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA**

*Autores: Moneer Hanna y Great Neck del Hospital de Nueva York, EEUU.  
Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Repasar nuestra experiencia con esta rara anomalía y evaluar los procedimientos de sequedad/continencia urinaria y fecal.

**METODOS:** Entre 1980 y 2009 se trataron 16 bebés y niños nacidos con extrofia cloacal. 4 fueron tratados primariamente y 12 se presentaron después de cirugías previas en otro sitio. Hubo 9 varones genéticos (46XY), 3 de los cuales tuvo reasignación de sexo en el nacimiento a género femenino y 7 hembras (46XX). 2 bebés murieron a los 2 y 6 meses de edad. El seguimiento osciló entre 8 meses y 29 años. Se realizaron reservorios urinarios continentes en 12, conducto ileal en 1 y 1 niño están esperando aumento vesical.

El canal cateterizable era la uretra en 3 y estomas abdominales en 9.

El tratamiento intestinal para lograr la continencia fecal, incluido el pull through perineal de colostomía (2), y conversión de ileostomía a bolsa Koch continente (4), 1 de los cuales tuvo un estoma perineal.

**RESULTADOS:** Se desarrollaron piedras en 3/8 ileocistoplastias, que fueron tratadas mediante láser litotripsi y ninguno en los 4 reservorios de componentes vesico-gástrico-ileales. El estoma abdominal se revisó en 2/12 por estenosis en 1 y prolapso en el otro.

Los reservorios fecales requerían irrigación diaria o cada 2 días en 4/4. Ninguno desarrolló escape fecal. 1 sufrió revisión del estoma debido a estenosis estomal. 1 de los 2 pacientes que tuvo tirón perineal de la colostomía lleva compresas por manchado menor.

**CONCLUSIONES:** La mayoría si no todos los niños nacidos con extrofia cloacal requieren aumento vesical. Parecería que el compuesto de reservorio gástrico-ileal y vesical es preferible. En algunos pacientes la continencia fecal puede lograrse si el intestino grueso se preserva y el MRI de la médula espinal indica exitoso desanclaje del cordón espinal. En aquellos casos el pull through perineal de colostomía era factible y exitoso. El uso del estimulador eléctrico Peña para localización de la musculatura de suelo pélvico fue útil. La ileostomía con heces acuosas podría convertirse exitosamente en una bolsa Koch cateterizable continente. En pacientes que tuvieron corrección quirúrgica del tracto urinario e intestinal 6/12 (50%) se quedaron libre de aparatos dejándolos así con alguna dignidad.

## 17. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION LOS CASOS DE REPARACION DE RARAS MALFORMACIONES PENEALES DE PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL

*Autores: Yury Rudin, Diomid Marukhnendo, Yury Chekeridi del Hospital de Moscú, Federación Rusa..*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La aplasia de uno de los córporas del pene, la deformación y el tamaño del pene podría ser una causa de cambio de pasaporte sexual. ¿Cuál es el mejor método de corrección de esta difícil malformación?

**METODOS:** Entre 1996 y 2009, 83 pacientes (56 varones) con extrofia vesical sufrieron el cierre primario. 4 chicos (7.1%) tenían una importante malformación peneal. La aplasia de uno de los córporas del pene se encontró en 2 (3.5%) pacientes. 2 chicos (3.5%) tenían 2 cuerpos cavernosos separados.

**RESULTADOS:** El primer chico de 5 días con extrofia clásica y el córpora singular sufrió el cierre primario con aproximación de la sínfisis púbica. A la edad de 3 años se le realizó: la uretroplastia parcial, movilización del córpora (de 20 a 35 mm), escisión del chordeé con rotación corporal (al centro desde 90°).

Al segundo chico además de extrofia clásica tenía otras malformaciones;: aplasia del córpora izquierdo del pene, aplasias del riñón izquierdo y el testículo izquierdo y otras. El singular córpora se cubrió con piel normal con prepucio generado correctamente. El paciente sufrió el cierre primario con osteotomía iliaca. El singular córpora ha sido movido y corregido en el centro del pubis.

El tercer chico tenía doble extrofia vesical (15o20ii) con 2 córporas localizados separadamente. La segunda vejiga tenía un volumen normal y continencia. La diástasis púbica era de 40 mm. A la edad de 6 meses se realizó la siguiente operación: escisión de la vejiga extrófica, osteotomía iliaca anterior bilateral con aproximación de la sínfisis púbica, liberación del chordeé dorsal, construcción de la neouretra, movilización del córpora separadamente y se unieron con suturas.

El cuarto chico de 3 días de edad con extrofia cloacal y 2 córporas localizados separadamente. Había sufrido el cierre primario, colostomía, aproximación del hueso púbico y movilización del córpora y se unieron conjuntamente en la superficie interna.

**CONCLUSIONES:** La aplasia de uno de los córporas del pene no siempre es un caso que necesita eliminación y cambios del pasaporte sexual. El método de corrección moderna permite alcanzar resultados cosméticos satisfactorios.

## 18.ASUNTO: EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RECONSTRUCCION Y RESULTADOS DE CONTINENCIA EL PROGRAMA DE EXTROFIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE FILADELFIA

*Autores: Douglas Canning, Alleen Schast y Michael Carr del Hospital Infantil de Filadelfia, EEUU.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Repasar nuestra experiencia con la reparación primaria completa de extrofia/epispadias (CPRE) para niños en que la reconstrucción del cuello vesical no ha sido realizada.

**METODOS:** Hemos reconstruido quirúrgicamente 24 niños con extrofia vesical clásica o epispadias (5 chicas y 19 chicos) desde 1996. 15 tenían extrofia vesical clásica y 9 epispadias. De los 15 con extrofia vesical, 10 son mayores para el entrenamiento de ir al baño. De los 9 con epispadias, 6 son mayores para el entrenamiento de ir al baño. Ninguno de nuestros pacientes que vacían espontáneamente ha sufrido reconstrucción secundaria del cuello vesical.

**RESULTADO:** 12 pacientes con extrofia están vaciando espontáneamente con intervalos de sequedad. 1 es un bebé, demasiado joven para evaluar intervalos de sequedad. De los pacientes que cateterizan, 1 varón con extrofia vesical falló su cierre inicial, se aumentó y sufrió el cierre del cuello vesical. Este chico no ha tenido osteotomía bilateral en el momento del cierre inicial. 1 chico se fue de nuestro control y se aumentó en otro hospital. De los 9 con epispadias, todos los 9 están vaciando espontáneamente con intervalos de sequedad. 2 chicos, 1 con extrofia vesical y otro con epispadias sufrieron pérdida del volumen parcial de 1 córpora después de la reparación.

Un total de 11 inyecciones de cuello vesical con microsferas dextranomer se llevaron a cabo en 15 pacientes en el grupo de extrofia. Un total de 7 inyecciones de cuello vesical se realizaron en el grupo de epispadias. Solo 1 de nuestros pacientes extrófico está totalmente continente (sequedad de día y de noche sin reconstrucción posterior del cuello vesical). 5 de nuestros pacientes con epispadias están vaciando espontáneamente y están totalmente secos durante el día.

Si nosotros optimistamente presumimos que todos los pacientes que están vaciando espontáneamente y están secos o tienen intervalos de sequedad tienen potencial para la continencia con "puesta a punto o retoque" con inyecciones de agentes bulkings en el cuello vesical, el 100% de los pacientes con epispadias tiene el potencial para la continencia comparado con solo el 40% de los pacientes con extrofia sin reconstrucción del cuello vesical.

**CONCLUSIONES:** La CPRE es una reparación útil para este complicado defecto. El procedimiento suministra excelente exposición del cuello vesical y uretra proximal que podría resultar en reconstrucción satisfactoria conducente a la continencia en chicos y chicas con epispadias. No parece haber cierto riesgo de daño en córpora en chicos. En nuestras manos,

relativamente pocos chicos con extrofia vesical desarrollarán continencia con vaciado espontáneo sin reconstrucción del cuello vesical posterior.



## 19.ASUNTO: EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION Y PENE **RESULTADO QUIRURGICO DE EPISPADIAS EN NIÑOS**

*Autores: Abdurrahman Onen, Diyarbakir, Hatun Durán, Kemal Cigdem, Ali Cifci de Hospitales de Diyarbakir y Mardin en Turquía.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** El propósito del presente estudio era discutir los resultados quirúrgicos de la reparación del epispadias en niños.

**METODOS:** En este estudio clínico, se evaluaron un total de 22 niños que sufrieron la reparación del epispadias entre 2000 y 2008 en nuestros hospitales.

**RESULTADOS:** Considerando que 12 niños tenían epispadias aislado, 10 se asociaban con extrofia vesical. La edad promedio era de 3 años para el grupo de epispadias aislado, mientras que era de 1 5 meses para aquellos con extrofia vesical. El tipo de epispadias era incompleto en 9 y completo en los restantes 13 casos. Se realizó el procedimiento Ransley para la reparación del epispadias en todos los pacientes. La complicación postoperatoria era la fístula uretral en 7 pacientes, enterramiento del pene en 5 y piedra uretral en 1 paciente. En el momento del último seguimiento, 15 pacientes estaban libres de síntomas, 6 tenían incontinencia urinaria y estaban esperando para la reconstrucción del cuello vesical. 1 paciente se perdió el seguimiento.

**CONCLUSIONES:** La reparación del epispadias requiere disección extensiva, severa y agresiva para su éxito, es particularmente verdadero para aquellos asociados con extrofia vesical. La morbilidad de la reparación del epispadias es alta incluso en manos experimentadas. Se requiere no solo la reparación uretral sino también la reconstrucción completa del pene. Cuando una insuficiente disección quirúrgica se realiza se desarrolla un pene corto, grueso y enterrado.

20.ASUNTO: ASPECTOS PSICOLOGICOS Y APOYO SOCIAL  
Y ADOLESCENCIA Y ADULTO

**SOLO PARA HOMBRES JOVENES: EL APOYO DE  
COMPAÑEROS PARA LOS VARONES ADOLESCENTES Y  
JOVENES ADULTOS CON EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Rosemary H y Grant del Hospital Infantil de Boston, departamento de Urología, Masachuses, EEUU.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

El grupo de apoyo para niños con extrofia vesical y sus familias ha existido en el Hospital Infantil de Boston durante 17.5 años. Los padres asisten a sesiones que incluyen presentación de asuntos y discusión por grupos mientras que los niños participan en actividades específicas en grupo para sus edades singulares.

Los pacientes varones asisten a los encuentros hasta la edad de 10 años, mientras que las pacientes femeninas a menudo participan incluso en el periodo de adulta temprana. Los padres de varones han informado de que sus hijos se han negado a asistir durante los años de preadolescente y adolescente. Los padres y cuidadores de salud identificaron que los varones paraban en su participación debido a sus obligaciones con deportes así como su desinterés en las actividades de grupo. Se identificó la necesidad para un grupo de apoyo exclusivo de varones adolescentes.

**MATERIALES Y METODOS:** Este informe describe un planteamiento novedoso para suministrar superación a los varones adolescentes con extrofia vesical. El ajuste del grupo es casual y exclusivo para jóvenes hombres en edad escolar superior y más allá. El grupo es supervisado por una enfermera de Urología Pediátrica y un especialista de enfermería clínica médica. Normalmente, un varón adulto con extrofia vesical está presente para liderar el apoyo. Las sesiones se limitan a 6 participantes adicionales.

Las expectativas para el grupo se esbozan en el comienzo de cada sesión que incluye el respeto a la intimidad. Los temas incluidos son problemas de salud, manejo de la cateterización, citas y conductas de riesgo. El grupo se ha reunido 5 veces durante el pasado año.

**RESULTADOS:** Las sesiones del grupo de apoyo suministran un ambiente cómodo para los varones adolescentes y adultos jóvenes para hablar sobre sus preocupaciones de salud con médicos de confianza.

**CONCLUSIONES:** El grupo de apoyo se ha ampliado para facilitar la discusión entre hombres jóvenes con respecto a la salud en general y desafíos con los que se encuentran. El grupo se ha cohesionado y ha progresado solicitando asuntos específicos para futuros encuentros.

## 21.ASUNTO: MITROFANOFF Y PROCEDIMIENTO MONTI Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

### **SEGUIMIENTO Y RESULTADOS A LARGO PLAZO DEL PROCEDIMIENTO MITROFANOFF**

*Autores: Bruno Leslie, Katherin Moore, Darius Bagli, Walid Farhat, Armando Lorenzo, Joao Pippi Salle del Hospital Infantil de Toronto en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La creación de un canal cateterizable continente (CCC) ha cambiado drásticamente el tratamiento de pacientes que sufren de reconstrucción del tracto urinario inferior. Ya que muchas intervenciones son llevadas a cabo durante la niñez es particularmente importante revisar los problemas a largo plazo debido a la expectativa de vida inherente de esta población. Aquí presentamos los resultados y complicaciones de una serie controlada en un centro singular durante un seguimiento superior a 15 años.

**METODOS:** Se repasaron retrospectivamente los historiales médicos de todos los niños que sufrieron CCC (Mitrofanoff y Monti) entre 1992 y 2007, independientemente de la indicación para la cirugía. Los datos fueron recopilados sistemáticamente para las siguientes variables: edad, diagnóstico subyacente, procedimientos asociados, lugar del estoma, tejido usado para crear el conducto (apéndice o intestino reconfigurado), momento de complicaciones (estenosis, prolapso, incontinencia) y necesidad de revisión.

**RESULTADOS:** Se evaluaron a una edad promedio de 7.5 años (6 meses a 22 años) 71 chicas y 98 chicos, con un seguimiento posterior superior a 5.8 años (8 meses a 15 años). El diagnóstico subyacente incluía vejiga neurogénica (36%), extrofia vesical (25%), epispadias (7%) y rhabdomyosarcoma (5%). Los procedimientos concurrentes (aumento vesical 35%, cirugía del cuello vesical 22%, cierre del cuello vesical 8%) se realizaron en el 71% de los casos. La proporción de complicación en general era del 39% (estenosis/constricción en 25%, incontinencia 10%, prolapso 4%). A pesar de que un pico inicial fue seguido de un periodo estable libre de complicaciones, se detectaron problemas tardíos en un seguimiento a largo plazo. La mayoría de CCC (96%) eran funcionales en el último seguimiento incluido 8% en los que el canal no pudo salvarse y tuvo que volverse a ser creado. En el momento del análisis no se apreciaron diferencias significativas estadísticamente en proporciones de complicaciones comparadas con el uso de apéndice versus CCC tipo Monti, diagnóstico subyacente, edad o posición del estoma.

**CONCLUSIONES:** Las complicaciones después de CCC parecen decrecer durante el paso del tiempo pero los problemas tardíos se detectan en evaluación a largo plazo. En nuestra experiencia no hay factores que predigan la probabilidad de complicaciones. Encontramos buenos resultados en un seguimiento a largo plazo a pesar de la necesidad de revisión.

## 22.ASUNTO. DERIVACION URINARIA Y ESTOMA

### **PRINCIPIO DE TUNEL EXTRAMURAL SEROSO ALINEADO EN LA CREACION DE UN CANAL CATETERIZABLE EN VEJIGA**

*Autores: Waleed Easa; Roman Jednak, John Paul Capolicchio, Mohamed El Sherbiny del Hospital de Montreal, en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Evaluar la versatilidad de este principio y su aptitud para varias situaciones en la cirugía reconstructiva pediátrica y suministramos un vídeo indicando detalles concretos de esta técnica.

**METODOS:** Durante los pasados 9 años, el principio de tunel extramural alineado seroso se usó en 11 pacientes con una edad promedio de 11 años (6-17). Las indicaciones eran la conversión de un conducto de lazo ileal a un estoma continente cateterizable en 2 (1 con válvulas uretrales posteriores PUV, 1 con rhabdomyosarcoma pélvico) o creación de canal cateterizable en aumento vesical en 9 (1 PUV, 3 espina bífida, 5 extrofia vesical). Los procedimientos asociados fueron (1 cierre del cuello vesical, 2 eslinga, 5 reconstrucción del cuello vesical tipo Mitchell, 2 enema continente antegrado Malone). El apéndice se usó para crear la salida en 7, mientras que el Monti se usó en 4.

**RESULTADOS:** En todos los pacientes el estoma fue satisfactoriamente realizado en el ombligo. No hubo complicaciones postoperatorias o dificultad en la cateterización. En los primeros 3 meses todos los pacientes estaban completamente continentes. 3/11 (27%) de los pacientes desarrolló incontinencia secundaria entre los 3 a 6 meses después de la cirugía. La inyección de macroplastique en 1 y de deflux en 2 se intentó insatisfactoriamente. La revisión quirúrgica reveló una desuscepción del túnel en los 3 pacientes (todos los que tenían el Monti como salida donde el mesenterio se dejó fuera del túnel. Los restantes 8 pacientes (73%) permanecía totalmente continente con un seguimiento promedio de 2.4 años (rango de 2 a 4).

**CONCLUSIONES:** Esta técnica es muy versátil, puede usarse como cirugía primaria o de salvación. El estoma puede siempre ponerse en el ombligo. El apéndice es la salida continente preferida. Los sutiles detalles quirúrgicos son cruciales para el éxito, incluido: fijación de la pared de la bolsa exterior del túnel a la pared abdominal anterior rodeando el estoma y el uso de suturas no absorbibles interrumpidas en la pared posterior del túnel. Una desventaja de la técnica es que la inyección de agente bulkings no es útil en el tratamiento de la incontinencia secundaria.

23.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**EFFECTO A LARGO PLAZO DEL AUMENTO ILEOCISTOPLASTICO SOBRE LA VITAMINA B 12 Y ACIDO FOLICO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES**

*Autores: Katsuya Nonomura, Kimihiko Moriya, Hiroshi Tanaka y Takahiko Mitsui del Hospital de Sapporo y Hidehiro Kakizaki de Asahikawa, ambos en Japón.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La deficiencia en vitamina B12 y ácido fólico es una complicación posible a largo plazo del aumento ileocistoplástico. Sin embargo, los datos a largo plazo en jóvenes pacientes son escasos. Repasamos nuestras series de aumento ileocistoplástico en niños y adolescentes con más de 5 años de seguimiento.

**METODOS:** Retrospectivamente repasamos los historiales médicos de los pacientes que sufrieron aumento ileocistoplástico con menos de 20 años de edad desde el 1989. Recopilamos a 14 pacientes (8 varones y 6 hembras) que se habían controlado durante más de 5 años desde la cirugía y no tomaban ningún suplemento o medicina que pudiera afectar el metabolismo de la vitamina B12 o ácido fólico y de los que los datos de laboratorio estaban disponibles. El segmento ileal final usado para el aumento era aproximadamente de 20 a 48 cm de largo y de 10 a 20 cm proximal a la válvula ileo – cecal.

**RESULTADOS:** La edad promedio en el momento de la cirugía y el periodo de seguimiento promedio era de 10.7 años (rango de 3.1 a 19) y 13.2 años (rango de 5.2 a 19.6), respectivamente. 90 mediciones de suero estaban disponibles para la vitamina B12 y ácido fólico. Aunque ninguno tenía deficiencia de ácido fólico o de vitamina B12 de grado ligero se identificó en solo 1 paciente que se había seguido durante 18.6 años sin ningún síntoma. Cuando la asociación entre el nivel sérico de vitamina B12 y ácido fólico y el tiempo de seguimiento se evaluó usando correlación y coeficiente, una asociación significativamente negativa se observó en vitamina B12 ( $R=0.30$ ,  $p=0.0038$ ), pero no en ácido fólico ( $R=0.02$ ,  $p=0.86$ ).

**CONCLUSIONES:** Posiblemente el decrecimiento en vitamina B12 debería recordarse cuando controlamos el seguimiento de niños que sufren de aumento ileocistoplástico, aunque no se indiquen consecuencias clínicas en este estudio. La concentración de vitamina B12 debería controlarse en el momento del transcurso de más de 10 años después del aumento.

24.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIA ALEMANA

**BALANCE ACIDO – BASE DESPUÉS DE DERIVACION URINARIA CONTINENTE EN LA NIÑEZ – RIESGO DE DESEQUILIBRIO A PESAR DE LA MEDICACION.**

*Autores: Annette Schröder; Raimund Stein, Karen Davis, Joachim W Thuröff del Hospital de Mainz en Alemania.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La derivación urinaria continente puede conducir a alteraciones del balance ácido – base, aguda y crónicamente; más tarde causando desmineralización ósea. Por tanto, se recomiendan chequeos anuales.

**METODOS:** En nuestra institución, 89 niños recibieron un abolsa ileocecal para derivación urinaria continente o sustitución vesical entre 1984 y 2006. En 58 de estos pacientes (edad de 3 a 17 y promedio 13.9 años), realizamos un mínimo de 3 (rango de 3 a 23, promedio de 6.2) análisis consecutivos anuales de gas sanguíneo durante un periodo de seguimiento superior a 23 años después de la cirugía. En el momento de un exceso del valor de base (BE) por debajo de -2.5 mmol/l, el tratamiento se inició. Los pacientes se dividieron en 2 grupos, aquellos sin medicación y aquellos con continua suplementación alcalina.

**RESULTADOS:** De 58 pacientes, 17 (29%) constantemente tuvieron una BE por encima de -2.5 mmol/l y por tanto permanecieron sin medicación. La mayoría de los pacientes (n=41, el 71%) requirieron continua suplementación alcalina. La BE de pacientes sin medicación revelaba una ondulación entre 2.5 y -2.5 mmol/l durante el transcurso del tiempo., mientras que aquellos con medicación presentaban picos de subida y bajada entre +8 y -10 mmol/l. En estos pacientes la medicación se ajustaba según correspondía. 1 paciente fue hospitalizado por acidosis clínica.

**CONCLUSIONES:** Después de la bolsa ileocecal para la derivación urinaria continente cutánea o sustitución vesical en la niñez, se requiere suplementación alcalina permanente en la mayoría de los casos (71%). Aquellos sometidos a medicación parecen estar en riesgo superior para posterior desmineralización ósea y se necesita una mayor frecuencia en la vigilancia y ajuste en la medicación que la previamente informada.

25.ASUNTO: PELVIS Y RECONSTRUCCION  
**DESARROLLO TARDIO, DE LIMFOCELES  
ABDOMINOPELVICOS SINTOMÁTICOS SUPERIOR A 10  
AÑOS DESPUÉS DE PROCEDIMIENTOS  
RECONSTRUCTIVOS UROLOGICOS PEDIATRICOS.**

*Autores: Janelle A Fox, Suzanne R Rathbun, Douglas A Husmann del Hospital de Rochester en Minnesota, EEUU.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** En nuestro conocimiento, no se ha descrito la presentación clínica y tratamiento de linfocelos pélvicos e intraperitoneales sintomáticos que se presentan 10 o más años después de la reconstrucción del tracto urinario. Nosotros informamos de nuestra experiencia.

**METODOS.** Se repasó un registro mantenido prospectivamente de pacientes controlados por procedimientos reconstructivos urológicos principales (aumento vesical, reconstrucción de extrofia/epispadias y derivación urinaria) desde el año 1986 hasta el presente. Los pacientes fueron controlados cada 1 o 2 años con ultrasonido renal/vesical o CT; los criterios de inclusión incluyeron un seguimiento mínimo de intervalo de 10 años desde su procedimiento reconstructivo.

**RESULTADOS:** Se desarrollaron linfocelos sintomáticos en 4/480 (0,8%) de los pacientes. El tiempo medio de seguimiento post reconstrucción fue de 27 años (rango de 10 a 57) con tiempo medio de desarrollo de linfocelos de 13 años (rango de 10 a 17) después de la reconstrucción. Los procedimientos quirúrgicos incluyeron: 1) aumento vesical con eslinga de cuello vesical (n=1), 2) aumento vesical con estoma cateterizable continente y cierre del cuello vesical (n=1), 3) reservorio ileocecal continente (n=19) y 4) conducto colónico (n=1). Los síntomas en la momento de su presentación incluyeron distensión abdominal (n=4), náuseas intermitentes y vómitos (n=3), dolor franco / hidroureteronefrosis progresiva (n=3) y pielonefritis obstructiva (n=1). Adicionales procedimientos que podrían haber contribuido al desarrollo de linfocelos estaban presentes en el 75% (3 de 4 pacientes). Estos procedimientos incluían drenaje percutáneo de acumulación de líquido sub-diafragmático relacionado con embolia pulmonar séptica, reparación de apéndice dañado y cesárea de emergencia que ocurrieron de 1 a 5 años previamente a la presentación de los linfocelos. El 75% (3 de 4) pacientes sufrieron drenaje quirúrgico abierto y 1 eligió la observación por sintomatología intermitente. La exploración revelaba acumulación de fluidos localizados entre bucles de intestino y densas adherencias, con resolución de síntomas y pequeñas recurrencias asintomáticas en todos los pacientes (seguimiento duración de 1 a 3 años).

**CONCLUSIONES:** Los tardíos linfocelos abdominopélvicos sintomáticos después de reconstrucciones del tracto urinario pediátrico principales o derivación se verán en menos de 1% de los pacientes. La mayoría de estos pacientes a menudo sufren cirugías intraabdominales o pélvicas adicionales (75% en esta serie), que podría precipitar o añadir riesgo de desarrollar

linfocelos problemáticos. El drenaje quirúrgico abierto normalmente se requiere con buena resolución de los síntomas.



26.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y NEOPLASIAS  
**RIESGO DE MALIGNIDAD A LARGO PLAZO EN AUMENTOS  
VESICALES ENTERICOS: PAPEL DEL ANALISIS  
CITOGENETICO MICROSATELITE- RESULTADOS  
PRELIMINARES**

*Autores: Sandra Battaglia, Renata Boldrini, Adriano Angioni, Stefano Petrocchi, Nicola Capozza y Paolo Caone, del Hospital de Roma en Italia.  
Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Los pacientes que han sufrido de aumento intestinal cistoplástico deberían estar en riesgo de desarrollar malignidad vesical latente, como neoplasia urotelial o adenocarcinoma. No existe ningún consenso sobre el seguimiento para estos pacientes. Nuestro objetivo fue definir el seguimiento a largo plazo y analizar la sensibilidad y especificidad de un nuevo método genético no invasivo sobre análisis microsatélite.

**METODOS:** Se incluyeron los pacientes no seleccionados consecutivamente que sufrieron aumento cistoplástico desde 1998 a 2005. Se obtuvieron ultrasonido renal / vesical, citología de orina, cistocopia y múltiples biopsias vesicales. Se realizó análisis de microsatélite para pérdida de heterocigosidad en la orina, sangre y muestras de tejidos. Las biopsias fueron tomadas de tejido vesical nativo, segmento aumentado y línea anastomótica.

**RESULTADOS:** De un total de 103 posibles candidatos, 96 pacientes se incluyeron y 20 completaron hasta ahora el estudio. 8 han tenido ileocistoplastia, 5 sigmoideocistoplastia, 4 ureterocistoplastia y 3 gastrocistoplastia. No se ha encontrado ninguna malignidad vesical. Histología anormal estaba presente en 16 pacientes (80%): 14 inflamación crónica (7 ileocistoplastias, 4 sigmoideocistoplastia y 3 gastrocistoplastia), 1 adenoma nefrogénico (ileocistoplastia), 1 lesión displásica (sigmoideocistoplastia). No se observaron cambios patológicos en las ureterocistoplastias. No se encontró pérdida de heterocigosidad en la orina, sangre y muestras de tejidos en el análisis microsatélite.

**CONCLUSIONES:** La prevalencia de malignidad se ha estimado es superior al 2% después de 10 o más años desde la enterocistoplastia. No se encontraron ningún cambio de malignidad en nuestras series iniciales. Sin embargo, se encontraron lesiones carcinogénicas en el 20% de los casos. Nosotros defendemos una política de biopsias vesicales anuales (bianuales si existen lesiones displásicas) como parte del cribado a largo plazo. El análisis microsatélite no indicaba pérdida de heterocigosidad en nuestros 20 casos. Se precisan estudios más profundos para definir su papel como técnica no invasiva para vigilancia de cáncer en el aumento vesical.

27.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y PRUEBAS URODINAMICAS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES **RESULTADOS URODINAMICOS A LARGO PLAZO DE AUMENTO VESICAL CON COMPUESTOS GASTRICO – ENTERICOS.**

*Autores: Edward M Gong, Alan B. Retik, W. Hardy Hendren, Melanie C. Pennison, Iliina Rosokija y Joseph G Borer del Hospital de Boston en EEUU y Dawn L MacClellan del Hospital de Halifax en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Se han usado compuestos de aumento vesical y de neovejiga en el marco de un funcionamiento inadecuado de almacenamiento de la vejiga urinaria. Los beneficios incluyen la provisión de una gran capacidad, reservorio compliance con el beneficio adicional de neutralidad electrolítica y metabólica.

**METODOS:** Con la aprobación de la Junta de Revisión Interna, repasamos los documentos e historiales médicos informáticos de todos los pacientes de nuestra institución con bien aumentos vesicales compuestos o neovejigas compuestas. Identificamos 16 pacientes con informes del estudio urodinámico del compuesto disponible (UDS). El diagnóstico primario y la edad del paciente en el momento de la cirugía se recopilaron. Los informes UDS también se repasaron con respecto al momento post cirugía, con atención especial a la capacidad, compliance y estabilidad contráctil. También se recopiló la situación de continencia urinaria en el seguimiento último cuando fuera posible. También se recogieron el número y tipo específico de cirugía, medicación, y cateterización (si precisara) como un medio para el objetivo final de situación de continencia en el último seguimiento recopilado.

**RESULTADOS:** La edad promedio en el momento de finalización del aumento compuesto era de 10.9 años (rango de .4 a 32.4). 4 pacientes tuvieron reconstrucciones del compuesto en 1 única etapa, 12 fueron en procedimientos por fases. El aumento gástrico se realizó primero en 5 pacientes, y como una segunda fase en 7 pacientes. Todos los pacientes requirieron cateterización limpia intermitente (CIC). El seguimiento promedio en el momento del más reciente UDS era de 121.1 meses (3.9 a 242). La capacidad vesical promedio de 498.0 (rango de 172 a 944), presión de llenado final de 14.7 (rango de 5 a 28.0) y la compliance de 47.8 (rango de 10 a 150) eran adecuadas. Aunque las contracciones del aumento se identificaron en 12 pacientes, la mayoría de estas no contribuyeron a la incontinencia. En total, 10/14 pacientes informaron continencia plena diurna y nocturna. 1 paciente tuvo periodos de sequedad superiores a 3 horas. 3 pacientes informaron periodos de sequedad inferiores a 1 horas y en 2 pacientes se desconocía la situación de continencia.

**CONCLUSIONES:** El uso de un compuesto gástrico en el aumento cistoplástico o neovejiga suministra un reservorio compliance, de baja presión y gran capacidad. Su uso debería ser más frecuente cuando se considere el reaumento para pacientes con enterocistoplastia.

## 28.ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

### **AUMENTO VESICAL DE COMPUESTO GASTRICO – ENTERICO ES UN ELEMENTO SEGURO PARA LA RECONSTRUCCION DEL TRACTO URINARIO PEDIATRICO.**

*Autores: Edward M Gong, Alan B. Retik, W. Hardy Hendren, Melanie C. Pennison, Iliina Rosokija y Joseph G Borer del Hospital de Boston en EEUU y Dawn L MacClellan del Hospital de Halifax en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La cistoplastia de aumento gástrico ha caído en desgracia debido a las complicaciones metabólicas y al síndrome de disuria hemolítica (HDS). Sin embargo, un componente gástrico de un aumento vesical compuesto o neovejiga de compuestos podría suministrar neutralidad electrolítica y metabólica.

**METODOS:** Repasamos retrospectivamente los historiales médicos de todos los pacientes que han sufrido el aumento vesical en nuestra institución. Identificamos a 26 pacientes con enterocistoplastias de compuesto gástrico o neovejigas de compuesto gástrico entre julio de 1988 y setiembre de 2001. Los pacientes fueron controlados durante un promedio de 8.8 años (84 meses a 19.7 años), sin embargo, de 11 pacientes se habían perdido el seguimiento a largo plazo. Todos los documentos se repasaron para realizar el historial médico y resultados clínicos prestando atención especial en la situación de continencia y las complicaciones. También se recopilaron los datos de serum / plasma electrolíticos.

**RESULTADOS:** La edad promedio en el momento de la gastrocistoplastia compuesta era de 16.0 años (rango de 3.8 a 40.8) con 5 pacientes que habían sufrido un procedimiento de única etapa y 21 pacientes con procedimientos por fases con una duración promedio de 5.8 años (rango de 0.5 a 22.1) entre fases. De los pacientes con procedimientos con fases, 15 tenían el aumento gástrico realizado en la segunda fase. Los compuestos consistían en estómago, bien ileum (13), colon (12) o un segmento ileocecal (2). La mayoría de los procedimientos se realizaron para extrofia vesical o cloacal (13) o rhabdomyosarcoma (2). El HDS se ha apreciado en 10 pacientes (38.5%), pero el 90% respondió bien a la terapia médica. 1 paciente desarrolló alcalosis metabólica hipocalémica e hipoclorémica, sin embargo en general el sodio promedio (137.6, rango de 133 a 142), potasio (4.0, rango de 3.4 a 4.8), cloro (103.1, rango de 95 a 110) y el CO<sub>2</sub> (24.5, rango de 17 a 29) eran normales. El funcionamiento renal en general es bueno (creatinina promedio =0.78, rango de 0.3 a 2.1), sin embargo 2 pacientes han progresado a terapia de sustitución renal, 1 de los cuales con una creatinina de 6.2 inmediatamente previo a la cirugía. Ningún paciente se ha identificado con malignidad, sin embargo, la mayoría de los pacientes no han completado la cistoscopia de vigilancia a largo plazo.

**CONCLUSIONES:** La cistoplastia de aumento de compuesto gástrico o neovejiga es una herramienta útil en el armamentario reconstructivo del urólogo pediátrico. Las anomalías electrolíticas son raras en nuestras

series y el funcionamiento renal estaba bien preservado en la mayoría de los pacientes. Aunque se presente el HDS en la proporción publicada, es bien tratado con intervención médica.

## 29.ASUNTO: INVESTIGACION

### **LA OBSTRUCCION DE SALIDA VESICAL: PROGRESION DE INFLAMACION A FIBROSIS**

*Autores: Peter Metcalfe, Ron Moore, Jian Fei Wang y Edward Tredget del Hospital de Edmonton en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La obstrucción de salida vesical parcial (pBOO) provoca una progresión de cambios patofisiológicos. La reacción compensatoria observada resulta en hipertrofia del músculo liso y el desarrollo de miofibroblastos. Esto es seguido por una fase descompensatoria, por la cual la vejiga se convierte en fibrótica y la pérdida de compliance del tejido provoca presiones vesicales marcadamente elevadas. Nosotros hipotizamos que el estrés de pBOO provoca en una reacción inflamatoria y esto provoca hipertrofia muscular y finalmente fibrosis. Para investigar esto utilizamos un modelo animal con pBOO relevante fisiológicamente y examinamos la progresión de los cambios urodinámicos, así como también los criterios de valoración histológica y bioquímica durante un periodo prolongado de pBOO.

**METODOS:** Ratas femeninas sufrieron inducción quirúrgica de pBOO durante bien 2, 4, 8 y 13 semanas y se compararon con los falsos. Las mediciones urodinámicas se utilizaron para comparar volúmenes y presiones vesicales. El tejido fue comparado gruesamente a la luz del microscopio y los pesos y espesores vesicales se compararon. Se realizó RT-PCR para colágeno, TGF-B, CTGF, HIF-1<sup>a</sup> y PDGF-A en todas las muestras, así como inmunohistoquímica para un SMA. Finalmente, se utilizó una espectrometría de masas para cuantificar el contenido de colágeno de las vejigas así como una medición de la fibrosis.

**RESULTADOS:** Las urodinamias demostraban un incremento inicial en capacidad mientras se mantenían las presiones normales, pero luego se deterioraban a vejigas de capacidad pequeña y de alta presión. El H+E demostraba una reacción inflamatoria inicial y esto se confirmó con incremento significativo de niveles mRNA de TGF-B, CTGF, HIF-1<sup>a</sup> y PDGF. La progresión a hipertrofia del músculo liso fue evidente sobre H + E y se confirmó con incremento del espesor y masa vesical. El IHC para un SMA demuestra el incremento en miofibroblastos asociados con el incremento de presiones vesicales. La espectrometría de masas y trichrome de Masson indicaba un incremento en colágeno.

**CONCLUSIONES:** Con este modelo, hemos eficazmente replicado las distintas fases clínicas de la descompensación vesical después de la pBOO. El curso del tiempo de los marcadores inflamatorios implica sus roles en este proceso y obliga a la necesidad de intervención temprana para prevenir esta cascada. Nuevas estrategias que orienten estas reacciones fisiológicas observadas podrían conducir a prevenir estrategias terapéuticas que garanticen una exploración más profunda. Además, el modelo vesical de fase terminal resultante permite la investigación potencial de sustitutos vesicales de ingeniería genética.

30.ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA  
**GENERACION DE LA PARED VESICAL IN VIVO**  
**AUTOLOGOUS: APLICACIÓN DEL PERICARDIO DE**  
**INGENIERIA TISULAR EN UN MODELO DE VEJIGA COMO**  
**BIOREACTOR**

*Autores: Abdo-Mohammad Kajbafzadeh, Shadi A Esfahani, Saman S. Talab y Azadeh Elmi de la Universidad de Ciencias Médicas de Teherán, Irán.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Este estudio se propone investigar el potencial de matrices de pericardio (TEP) de ingeniería tisular para formar fuentes efectivas para la creación in vivo de injertos de pared vesical urinaria en un modelo de pared vesical como birreactor natural.

**METODOS.** 16 conejos se dividieron en 4 grupos. El grupo de control sufrió de autoaumento clásico (grupo 1). Otros grupos sufrieron inserción de un TEP en forma de marco de 2 X 1 cm<sup>2</sup> como expandor tisular natural entre la capa de mucosa vesical y seromuscular. El grupo 2 sufrió inserción de pericardio acelular. En el grupo 3, la estructura insertada se implantó con fragmentos de tejido autologous; biopsia de capa celular de músculo liso de 10 X 5mm<sup>2</sup> (SMC) de vejiga se diseccionó y se troceó en 20 fragmentos. Los fragmentos se recubrieron con una película sobre una capa de mucosa vesical. En el grupo 4, las SMCs se aislaron y se cultivaron de capa de SMC diseccionada y sembradas sobre TEP. Después de 4 semanas, la capa muscular construida in vivo se injertó en la capa muscular de la vejiga anfitriona restante. Antes del injerto y en intervalos de 30d después del injerto, se obtuvieron biopsias vesicales para determinación de CD31/34, SMC a-actin y citoqueratina AE1/AE3 después de evaluaciones cistométricas.

**RESULTADOS:** Los marcos que contienen expansores de tejido sembrado celular y sembrado de fragmentos, demostraron más generación de la pared muscular organizada con capas musculares maduras, mientras que el número de células progenitoras endoteliales CD34+ y microvasos eran significativamente superiores ( $P < 0.05$ ). Aunque el grupo de sembrado de fragmentos requirió un procedimiento más corto en tiempo y simple para el cultivo celular autologous, los expansores de tejido sembrado celular indicaban capa muscular organizada superior en la histopatología.

**CONCLUSIONES:** Los resultados demuestran que la pared abdominal actuaba como un birreactor in situ; preservaba el cultivo de tejido vesical autologous con fragmentos sembrados y las células sobre un expansor tisular suministraban una pared muscular organizada histológicamente. La aplicación de pericardio descelularizado era un método eficaz para los injertos contruidos in vivo en cistoplastia de autoaumento.

### 31.ASUNTO: INVESTIGACION

## **RECONSTRUCCION DINAMICA DE UN EQUIVALENTE VESICAL ENDOTELIALIZADO Y AUTOLOGOUS**

*Autores: Sara Bouhout, robert Gauvin, Laure Gibot, David aubé, Stephane Bolduc del Hospital de Quebec en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** La vejiga está sujeta a una variedad de desórdenes que afectan particularmente a los pacientes pediátricos. Actualmente, la reconstrucción vesical realizada por enterocistoplastia o sustitutos de bioingeniería se asocian con complicaciones significativas, que nos condujeron a elaborar un equivalente vesical (VE), libre de biomateriales exógenos como una nueva alternativa. Este modelo ha probado ya su conformidad estructural. El desafío es reconstruir nuestro modelo en un ambiente más fisiológico, con el uso de un birreactor que copia la dinámica de llenado y vaciado vesical, para adquirir propiedades estancas e incremento de resistencia mecánica. También es necesario desarrollar una microvascularización dentro de nuestro tejido reconstruido, en orden a recibir oxígeno y nutrientes para su supervivencia después del injerto.

**METODOS:** Se extrajeron 3 tipos celulares simultáneamente de biopsias de vejigas de lechones, de acuerdo con la técnica descrita anteriormente. La células fibroblatos, uroteliales y endoteliales evolucionaron en un cultivo tridimensional para obtener un VE fácilmente de manejar. Se cultivó dinámicamente en nuestro birreactor, que genera incremento de presión progresiva cíclica superior a 15 cmH<sub>2</sub>O cada 4 horas, seguido de un decrecimiento rápido. Las VE se caracterizan en histología, inmunohistoquímica, microscopia electrónica, mancha occidental y viabilidad celular. Además, la resistencia mecánica se evaluó mediante ensayos de tracción uniaxial, y la absorción tisular se midió con urea 14C, que cuantifica el grado de impermeabilidad de nuestra VE.

**RESULTADOS:** Comparado nuestro modelo en condiciones estáticas, el cultivo dinámico condujo a la obtención de un matrix grueso para citoqueratina 20 y el aspecto fisiológico en microscopio electrón demostró la diferenciación terminal de nuestra VE. Permeablemente muestra el mismo perfil que la vejiga nativa, coincidiendo con organización de uroplakins en la placa apical. Los resultados mecánicos obtenidos indicaban una resistencia apropiada para sutura, y esta incluso cuando una red formada por estructuras iguales a capilares se observaban por todo el matrix.

**CONCLUSIONES:** Este método para producir VE parece ser muy prometedor para responder a las necesidades en el campo urológico. Nuestro sustituto ha probado su eficiencia como barrera de urea y tiene una resistencia mecánica suficiente para soportar presiones fisiológicas. Además, este modelo es completamente autologous, y su endotelialización podría promover tempranamente el proceso de vascularización después del injerto y reduciría significativamente la inflamación y posible rechazo.

## 32.ASUNTO: INVESTIGACION

### **VEJIGA DERIVADA DE MATRIX ACELULAR (ACM) APOYA LA SUPERVIENCIA Y MULTIPOTENCIA DE CÉLULAS STEM MESENQUIMALES DERIVADAS DE MEDULA**

*Autores: Kristin Kozakowski, Roula Antoon, Yasir Loai, Herman Yeger y Walid Farhat, del Hospital de Quebec en Canadá.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Investigamos el efecto de la vejiga derivada de matrix acelular (ACM) sobre el crecimiento de células stem mesenquimales de médula ósea (BM-MSC), supervivencia y diferenciación. Además evaluamos el efecto del plástico y 2 componentes principales de la ACM (colágeno I y IV) sobre el potencial diferenciador de las BM-MSC.

**METODOS:** Se aislaron BM-MSC de ratones CD1Tm (5 – 6 semanas), se expandieron en medio celular stem (Mesencult9 y se caracterizaron por marcadores de superficie (Sca-1, Cd44, CD29, Cd34, Cd45 y CD31) y potencial diferenciación de linajes osteogénicos o adipogénicos. Las ACM vesicales se derivaron de vejiga de cerdo mediante un proceso de descelularización enzimática detergente, se liofilizaron y rehidrataron para incorporar ácido hialurónico (HA). Las P3 BM-MSCs (células 5 X10<sup>5</sup>) se cultivaron sobre piezas de 1 X 1 cm de ACM-HA en Mesencult y en hueso y en medio de inducción grasa durante 3 semanas (n=3). El crecimiento de BM-MSC y la migración se evaluó mediante H&E, y la proliferación mediante tinción Ki67. La diferenciación gruesa y ósea se examinó mediante mancha de aceite roja O y mancha roja Alizarin respectivamente. La diferenciación SMC se detectó mediante la tincura para proteínas  $\alpha$ -SMA, calponin y miosin de músculo liso (MHC) SM". Las P3BM-MSCs también se cultivaron sobre colágenos I y IV y plástico (control) en Mesencult durante 7 días y la diferenciación SMC se evaluó mediante mancha occidental.

**RESULTADOS:** Las BM-MSCs se diferencian en grosor y hueso cuando se inducían y expresan marcadores de superficie característicos. En Mesencult las BM-MSC se diferencian en SMC, expresando  $\alpha$ -SMA, calponin y MHC. El cultivo de BM-MSC sobre colágeno I y IV reducía la expresión proteínica SMC comparado con el plástico y significativamente decrecía la expresión MHC. La ACM-HA soportaba el crecimiento, migración y proliferación BM-MSC como indicaba el manchado con H&E y Ki67. Las BM-MSC mantenían situación de multipotencia sobre ACM-HA por diferenciación del hueso y grosor cuando se inducían en un medio específico respectivamente. El crecimiento de BM-MSc sobre la superficie de ACM-HA indicaba solamente mínima expresión de  $\alpha$ -SMA, calponin y MHC de músculo liso.

**CONCLUSIONES:** Las ACM-HA vesicales soportan la supervivencia, proliferación y diferenciación potencial de BM-MSC. La expresión de proteínas SMC mediante BM-MSC varía dependiendo del sustrato del cultivo (superior sobre plástico e inferior sobre colágeno I y IV y ACM-HA). Esto sugiere que la ACM preferentemente mantiene la situación de indiferenciación de BM-MSC que podría ser ventajoso para la incorporación de injertos cultivados de células para permitir la regeneración de tejido donante.



### 33.ASUNTO: INVESTIGACION Y AUMENTO VESICAL E INGENIERIA GENETICA

## **INGENIERIA DE LAMINA CELULAR DE MUSCULO LISO AUTOLOGOUS: UN NUEVO PLANTEAMIENTO PARA EL AUMENTO VESICAL**

*Autores: Abdol-Mohammad Kajbafzadeh, Saman S Talab, Azadeh Elmi y Shadi a Esfahani del hospital de Teherán en Irán.*

*Fuentes: Academia Americana de Pediatría, Sección de Urología, congreso mundial 2010.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS.** Los pacientes con enfermedad vesical terminal pueden tratarse con cistoplastia usando segmento gastrointestinal. La presencia de tales segmentos en el tracto urinario se han asociado con complicaciones significativas. Para superar estos problemas, hemos desarrollado un planteamiento novedoso para la cistoplastia de autoaumento usando ingeniería de lámina celular de músculo liso autologous (SMC) como ingeniería tisular de andamiaje en un modelo animal de conejo.

**METODOS.** SMCs viables se obtuvieron de 16 conejos mediante detrusorectomía parcial. Las SMCs cosechadas se etiquetaron con PKH-26 fluorescente rojo y se sembraron sobre platos de cultivo sensibles a la temperatura. Después de 7 a 10 días, las SMCs cultivadas generaban láminas celulares contiguas que fueron no invasivamente cosechadas sin ningún tratamiento enzimático de estos platos, reduciendo la temperatura del cultivo. Usando las láminas celulares intactas, se construyeron tejidos de densidad gruesa- en células de triple capa.

Después de la detrusorectomía para el autoaumento, se hizo el trasplante de tejido SMC de ingeniería sobre divertículos uroteliales. Otros 8 animales sufrieron el mismo procedimiento excepto el injerto de láminas SMC (control). A los 14, 30, 90 y 180 días después del aumento, los animales fueron sacrificados y sus vejigas se escindieron, los estudios de inmunofluorescencia e inmunohistoquímica se realizaron para evaluar la reconstrucción vesical (CD34, CD31 y  $\alpha$ -actin así como fibras elastinas y colágeno). Además, la evaluación cistométrica también se realizó antes y 6 meses después del aumento vesical.

**RESULTADOS:** 2 semanas después del injerto de láminas SMC, se ha visto pared vesical de pleno espesor y las SMCs etiquetadas con PKH26 eran evidentes en capa muscular que eran concordantes con células tintadas positivamente para  $\alpha$ -actin. Además, los bordes del injerto estaban completamente alineados con la vejiga de anfitrión en el primer mes.

Las células progenitoras endoteliales CD34+ y los microvasos CD31 + se encontraron en todos los injertos 14 días después del injerto. El número de estas células se incrementó continuamente y alcanzó su punto máximo 1 mes después del injerto. La intensidad del colágeno y las fibras elastinas crecieron a valores normales 6 meses después del injerto. El estudio cistométrico revelaba capacidad vesical y compliance significativamente superior en vejigas injertadas en comparación con controles, 6 meses después de la cirugía.

CONCLUSIONES. El injerto de células de músculo liso autologous indicaba el potencial para reconstrucción vesical fiable conduciendo a compliance vesical excelente en modelo animal.

Nuestros descubrimientos allanan el camino hacia el futuro de la ingeniería tisular de vejiga usando tecnología de lámina celular en enfermedades vesicales terminales.

### 34. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA. **SUSTITUCION URETRAL AUTOLOGOUS MEDIANTE INGENIERIA TISULAR SIN MATRIX EXOGENA**

*Autores: Gabrielle Ouellet, Annie Imbeault, Stephane Bolduc del Hospital de Quebec en Canadá*

*Fuentes: Asociación de Pediatría Americana, Sección Urología, 1º Congreso Mundial de Urología Pediátrica.*

**INTRODUCCION Y OBJETIVOS:** Malformaciones congénitas como hipospadias y extrofia, causan desórdenes uretrales. Algunas veces, hay ausencia de tejido para corregir estas anomalías y se precisan procedimientos por estadios usando mucosa bucal. Se han descrito alternativas como biomateriales acelulares o tejidos no urológicos pero a menudo conducen a complicaciones postquirúrgicas. Nuestro objetivo es reconstruir, mediante ingeniería tisular y un método de auto-mo

**METODOS:** Para realizar nuestro modelo uretral, se extraen fibroblastos de la capa dorsal de la piel y células uroteliales de la vejiga. Se cultivan los fibroblastos durante 4 semanas para permitir la secreción de su matriz extracelular y obtener una lámina de fácil manejo. La lámina de fibroblastos se enrolla alrededor de una ánima para obtener una forma tubular incluyendo o no células endoteliales (HUVEC) para favorecer el ensamblaje más tempranamente. Luego los tubos maduran durante 3 semanas para ganar adhesión superior entre las capas. Las células uroteliales luego son sembradas dentro de un modelo tubular y situadas bajo aspersion en un birreactor durante 1 semana para favorecer la proliferación y maduración de las células uroteliales. Para comparar el equivalente uretral con una uretra nativa, nosotros caracterizamos nuestro modelo mediante histología, inmunofluorescencia (IF), y Western Blot (WB). Para evaluar el impacto de la endotelialización, los modelos se implantaron subcutáneamente en ratones y se recuperaron a los 7, 14 y 28 días.

**RESULTADOS:** Microscópicamente, el modelo se ensambló uniformemente, suministró resistencia de sutura y se manejó fácilmente. Histológicamente, obtuvimos una capa espesa de fibroblastos en una matriz extracelular abundante y el urotelio era asimilar a la vejiga nativa. La caracterización del modelo uretral con IF y WB confirmó la presencia de un urotelio bien diferenciado y pseudoestratificado. El test de viabilidad demostró que las células podrían ser reextraídas del tubo y resembradas con una proporción del 2% de mortalidad. Finalmente, los resultados del test de presión de estallido confirmaron una resistencia superior cuando se comparó con la uretra nativa. La implantación en el ratón reveló una vascularización significativamente mejor y más temprana del modelo endotelializado comparado con los tubos fibroblastos.

**CONCLUSIONES:** Nuestro equivalente uretral autologous es un modelo innovativo que ofrece una alternativa prometedora para la sustitución o reconstrucción uretral. Además, la gran ventaja de nuestro modelo será el uso de células del propio paciente, lo que podría decrecer la reacción inflamatoria post-quirúrgica.

### 35. ASUNTO: MITROFANOFF Y LAPAROSCOPIA. **PROCEDIMIENTO MITROFANOFF LAPAROSCOPICO EN NIÑOS**

*Autores: Thomas Blanc, Annabel Paye Jaouen, Brigitte Cyril y Alaa El-Ghoneimi del Hospital de Paris en Francia.*

*Fuentes: Asociación de Pediatría Americana, Sección Urología, 1º Congreso Mundial de Urología Pediátrica.*

**INTRODUCCION Y METODOS:** El principio mitrofanoff es una derivación continente aceptada en niños. Nuestro propósito es reflejar la fiabilidad y resultado del planteamiento laparoscópico y discutir sus posibles beneficios en niños.

**METODOS:** 16 niños de edad promedio de 10,5 años (rango de 2 a 17) sufrieron la cistotomía continente Mitrofanoff sin aumento vesical. Las indicaciones eran el alto riesgo vesical para el tracto superior sin la posibilidad de hacer CIC por la uretra. El Mitrofanoff plenamente laparoscópico se intentó en 4 niños, los 2 primeros casos se convirtieron a un procedimiento abierto debido al lagrimeo de la mucosa vesical y para los 2 últimos niños el procedimiento fue totalmente realizado por laparoscopia.

El video refleja que el procedimiento Mitrofanoff se logró totalmente mediante laparoscopia en un varón de 3 años de edad con vejiga neurogénica secundaria a agenesia sacral y complicada por repetidas infecciones del tracto urinario. La urodinámica en video reflejaba hipocompliance, vejiga pequeña, residuo post vaciado y reflujo bilateral. La CIC dolorosa fue la razón de abandonar la cateterización vía uretra. Se usó el planteamiento laparoscópico de 4 trocars. La pared posterior de la vejiga se abordó directamente sin ninguna movilización de la vejiga adicional. El apéndice se anastomizó a la pared posterior de la vejiga mediante una sutura absorbible 5/0 de 2 marchas y se completó mediante un procedimiento extramucosal antirreflujo. La punta del apéndice se anastomizó al ombligo.

**RESULTADOS:** El tiempo operatorio fue de 4h30m. La dificultad principal fue el tiempo que conlleva la anastomosis a la pared posterior vesical. Los anticolinérgicos se empezaron postoperatoriamente y la CIC se realizó 5 veces al día. Después de un seguimiento de 13 meses, no se observó ninguna estenosis estomal o reflujo. Está libre de infección y tiene un tracto superior normal. La videouridinámica reflejaba mejora en la compliance y capacidad vesical (160 versus 70 ml) y la presión del detrusor (20 versus 40 cmH<sub>2</sub>O en la capacidad máxima), y resolución del reflujo.

Los resultados se compararon con los de otros pacientes en nuestras series. Después de un seguimiento promedio de 4 años (1-12), 4 pacientes, operados mediante procedimiento abierto, tuvieron revisión estomal dentro del primer año. 4 pacientes (25%) no tuvieron mejoría o deterioro del funcionamiento vesical durante el seguimiento. 3 pacientes posteriormente tuvieron aumento vesical. Ninguno de los pacientes operados con laparoscopia tiene todavía la indicación de procedimiento adicional.

**CONCLUSIONES:** El mitrofanoff vía laparoscopia sin aumento vesical es factible y eficaz en niños. El planteamiento laparoscópico nos parece más adecuado en niños que la cirugía abierta. La disección y movilización vesical es mínima, por lo que se reduce el trauma quirúrgico de la vejiga y podría por

tanto hacer mucho más fácil la realización de la cirugía. La principal desventaja es el gran tiempo operatorio debido a la dificultad de la anastomosis.

36. ASUNTO: ESTETICA Y ASPECTOS GINECOLOGICOS  
**ASPECTOS ESTETICOS DE LA CLITOROPLASTIA EN  
HEMBRAS CON EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL –  
EPISPADIAS**

*Autores: Vanderbrink BA; Stock JA y Hanna MK, del departamento de Urología Pediátrica del Hospital Infantil Schneider de Nueva York, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, j Plast Reconstr Aesthet Surg, marzo de 2010.*

**ANTECEDENTES:** Las anomalías en hembras nacidas con el complejo extrofia vesical clásica – epispadias (EEC) incluyen un clítoris bífido y un desplazamiento anterior de la vagina. Los aspectos estéticos de los genitales adquieren gran significado con la edad y podrían afectar a la autoestima. Nosotros repasamos nuestra experiencia con la reconstrucción del clítoris en una población EEC con énfasis en los resultados estéticos.

**METODOS:** El grupo de estudio tenía 26 pacientes femeninas; 3 pacientes con epispadias aislado y 23 con extrofia vesical. Los pacientes estaban separados en 4 grupos, en base a la técnica reconstructiva. El grupo 1 (n=3) tenía tubularización de piel entre los cuerpos del clítoris para la reconstrucción uretral; grupo 2 (n=12) sufrieron reconstrucción de extrofia por estadíos: el grupo 3 (n=8) tuvieron su inicial cirugía en otra parte y fueron remitidas a nuestro hospital para cirugía reconstructiva secundaria con clitoroplastia acompañada de puboplastia para reconstruir la horquilla; y el grupo 4 (n=3) tuvo la movilización del sinus urogenital total. Los resultados estéticos se evaluaron subjetivamente por los cirujanos, padres y el paciente con edad apropiada durante el seguimiento.

**RESULTADOS:** Un total de 33 clitoroplastias se llevaron a cabo. La clitoroplastia primaria se realizó en 18 pacientes, mientras que se realizó una clitoroplastia secundaria en 15. El seguimiento oscilaba entre 3 meses a 31 años. 3 pacientes tuvieron atrofia parcial del clítoris y en 1 paciente la brecha entre los cuerpos del clítoris estaba separada ampliamente y era incapaz de juntarlos. 23 de los 26 pacientes (88%) tuvieron un resultado estético satisfactorio o excelente después de la clitoroplastia.

**CONCLUSIONES:** Pueden lograrse resultados estéticos excelentes con la clitoroplastia en pacientes usando una variedad de técnicas quirúrgicas. Nosotros recomendamos una reevaluación de “segundo vistazo” cerca de la pubertad para

identificar cosméticas pobres y ofrecer clitoroplastia secundaria para mejorar el resultado estético.

### 37. ASUNTO: INVESTIGACION

## **CELULAS MADRE DERIVADAS DE MUSCULO PARA LA INCONTINENCIA URINARIA DE ESFUERZO**

*Autores: A.R. Proaño A; A. Medrano A; G. Garrido A y O. Mazza A, de la División de Urología, del Hospital José de San Martín, Universidad de Buenos Aires, en Argentina.*

*Fuentes: Actas Urológicas Españolas, nº 1 del año 2010.*

El conocimiento de la incontinencia urinaria de esfuerzo (IUE) se ha incrementado, dando como resultado una amplia gama de diferentes opciones terapéuticas disponibles. La uretra media y el esfínter uretral externo son ahora el eje en el manejo de la IUE. La terapia con células madre para la regeneración del esfínter deficiente ha sido motivo de investigaciones novedosas. Obteniendo mioblastos y fibroblastos autólogos de biopsias musculares esqueléticas, cultivándolas e implantándolas después de su diferenciación en el esfínter uretral externo se advierte un nuevo concepto en el tratamiento de la incontinencia de esfuerzo. En lugar de utilizar materiales heterólogos, tales como mallas sintéticas (slings) o sustancias de abultamiento (colágeno, siliconas, etc.), ahora tenemos el potencial para restaurar la función con el uso de células madre autólogas.



38. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y CIERRE FALLIDO  
**EL USO DE ALLODERM COMO UN ADJUNTO EN EL CIERRE  
DE LA VEJIGA EN EL COMPLEJO EXTROFIA CLOACAL**

*Autores: Henderson C; North A y Gearhart J, del Servicio de Urología, departamento de Cirugía, Centro Médico Militar Madigan en Tacoma, Washington, EEUU.*

*Fuentes. Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** Para decrecer la incidencia de fístula vesicocutánea (VCF), erosión de sutura intra-púbica (IPE) y erosión del plato intrasinifical (ISE) de la extrofia vesical o cloacal en pacientes que sufren de nuevo cierre, buscamos material bulking adicional para situar entre el cuello vesical / uretra posterior y los cierres púbicos.

**MATERIAL Y METODOS:** En 43 pacientes (2005 a 2009) que sufrieron el cierre o recierre de extrofia o extrofia cloacal, situamos dermis acelular humana (HAD) entre los cierres púbicos y el cuello vesical / uretral posterior. La parte más gruesa del HAD disponible se situó por encima de la uretra y cuello vesical y se ató al suelo pélvico con suturas de Vicryl 4-0 antes de la yuxtaposición del hueso púbico.

**RESULTADOS:** 23 eran cierres primarios y 20 eran recierres. De los 23 cierres primarios, 17 eran extrofias clásicas y 6 eran extrofia cloacales. De los 20 recierres, 17 eran extrofias clásicas y 3 eran cloacales. 34 tuvieron una osteotomía y 9 no, en el momento del cierre. Ningún paciente experimentó fallo del cierre, un VCF, un IPE o un ISE en la uretra después de la yuxtaposición púbica, u otra complicación relacionada con el uso de HAD. 1 paciente tuvo una infección superficial de la herida y 1 tuvo desalojo del tubo suprapúbico prematuro que requirió resituación en el quirófano.

**CONCLUSION:** Desde el éxito de esta técnica novedosa en cierres fallidos, hemos comenzado a usar HAD como un anexo en todos los cierres de extrofia.

39. ASUNTO: RECONSTRUCCION VAGINAL Y ASPECTOS GINECOLOGICOS

**VAGINOPLASTIA EN LA POBLACION FEMENINA CON EXTROFIA: RESULTADOS Y COMPLICACIONES**

*Autores: Cervillione RM; Phillips T; Baradaran N; Asanuma H; Mathews RI y Gearhart Jp, de la División de Urología Pediátrica del Instituto Urológico Brady, Hospital Johns Hopkins de Baltimore, en EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** La estenosis vaginal es una secuela común en adolescentes que han sufrido la reconstrucción de extrofia vesical en la infancia. Nosotros buscamos determinar la incidencia de estenosis vaginal en nuestra población paciente y los resultados del tratamiento en las tres primeras décadas de vida.

**PACIENTES Y METODOS:** Se utilizó un repaso institucional de la base de datos de extrofia vesical autorizada para identificar y repasar retrospectivamente los pacientes femeninos con extrofia vesical de edades entre los 12 y 30 años tratados por los autores en nuestra institución. Los pacientes que habían sufrido vaginoplastias se identificaron y se evaluaron sus resultados en el seguimiento; edad en el momento de la cirugía, método usado para la reconstrucción, complicaciones e incidencia de la re – estenosis.

**RESULTADOS:** Se identificaron 91 pacientes femeninas con extrofia vesical clásica. 29 pacientes (31,8%) sufrieron vaginoplastia debido a estenosis vaginal en la edad promedio (SD) de 15 (3) años. 24 pacientes sufrieron la vaginoplastia de solapa perineal, 3 la vaginoplastia de recorte posterior y 2 la vaginoplastia YV. 1 paciente desarrolló infección en la herida y dehiscencia la cual requirió reoperación (3,4%). Ninguna paciente experimentó re estenosis vaginal.

**CONCLUSIONES:** La estenosis vaginal es común después de la reconstrucción de la extrofia vesical clásica femenina. La vaginoplastia es altamente satisfactoria en el población con extrofia cuando se realiza en la segunda o tercera década de vida con un riesgo bajo de complicaciones.

40. ASUNTO: CALCULOS Y AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**CISTOLITOTOMIA PERCUTÁNEA PARA CALCULOS EN VEJIGAS RECONSTRUIDAS: LA INICIAL EXPERIENCIA DE UCLA**

*Autores: Alberto Breda, Matthew Mossanen; John Leppert; Jonathan Larper; Peter G. Schulam y Bernard Churchill, de la Universidad de los Angeles, California, EEUU.*

*Fuentes: Journal of Urology, mayo de 2010.*

**OBJETIVO:** Después del aumento vesical, los pacientes están en riesgo incrementado para cálculos vesicales. Nosotros presentamos nuestra experiencia con un planteamiento de tratamiento mínimamente invasivo usando la cistolitotomía percutánea asistida endoscópicamente.

**MATERIALES Y METODOS:** El repaso retrospectivo de historiales identificó 74 pacientes que sufrieron cistolitotomía percutánea después del aumento vesical entre el año 2002 y 2009. Se realizó histograma para determinar la localización ideal del acceso vesical percutáneo y se insertó una guía de alambre en la vejiga a través de una aguja biliar. Un dilatador de globo se usó para situar una funda de 30 Fr. La cistoscopia rígida con un nefroscopio de 28 Fr permitió el tratamiento de la piedra mediante encesto y litotricia ultrasónica. Luego se situó un catéter suprapúbico de 22 Fr. Los pacientes fueron vistos el día 14 de su postoperatorio y se realizó un ultrasonido abdominal. Si no se visualizaba ningún cálculo residual la sonda suprapúbica se eliminaba.

**RESULTADOS:** La edad promedio SD +/- del paciente en el momento de la operación era de 20 +/- 10.7 meses (rango de 4 a 40). El momento promedio entre el aumento vesical y la cistolitotomía percutánea fue de 4.8 +/- 2.05 años. De los pacientes, 38 (51%) eran varones y 38 (49%) eran hembras. El número promedio de piedras por paciente era de 4.6 (+/-7.8 (rango de 1 a 60). La litotripsia ultrasónica se realizó en 49 casos (66%). En 25 casos (34%) solo el encestado del cálculo se realizó. Un total de 70 pacientes (95%) estaban libres de cálculos bajo una radiografía simple abdominal a los 14 días. De los procedimientos, 24 (32%) se realizaron sobre una base de hospital de día y 50 se realizaron sobre una base de hospitalización interna con una estancia hospitalaria promedio de

1.3 (+- 2.7) días (rango de 1 a 21). Se apreciaron 9 complicaciones menores (12%).

**CONCLUSIONES:** La cistolitotomía percutánea endoscópica ofrece una opción de tratamiento segura y eficaz para el cálculo vesical en vejigas reconstruidas y es el método preferido en nuestra institución.

41. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA  
**UNA FORMA INFRECUENTE DE DUPLICADA EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Tomita SS; McTiernan TL y Ginsburg HB; de la División de Cirugía Pediátrica del departamento de Cirugía General del Centro Médico de la Universidad de Nueva York.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, abril de 2010.*

RESUMEN: La extrofia vesical duplicada es una rara variante de las lesiones extrólicas / epispádicas en las que se presenta un remiendo externo de extrofia vesical además de una vejiga cerrada en una posición anatómica más normal, diástasis púbica y del músculo recto y a menudo otra forma de epispadias. Nosotros describimos una anomalía de esta variante con una fístula en la vejiga cerrada. El examen cuidadoso con fluoroscopia y cistoscopia es útil para definir la anatomía de estas variantes.

42. ASUNTO: REIMPLANTACION URETERAL Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

**REIMPLANTACION URETERAL BILATERAL EN EL CIERRE DE EXTROFIA VESICAL PRIMARIO**

*Autores: Braga LH; Lorenzo AJ; Jrearz R; Bagli DJ y Salle JI, de La División de Urología, Hospital Infantil McMaster, Universidad McMaster, en Hamilton, Ontario, Canadá.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J urol, abril de 2010.*

**OBJETIVO:** Presentamos los resultados de niños que sufren la reparación primaria completa de extrofia vesical y la concurrente reimplantación ureteral versus aquellos que sufren la reparación de extrofia vesical solamente, enfocando nuestra atención sobre la proporción de infecciones del tracto urinario febriles postoperatorias.

**MATERIALES Y METODOS:** Realizamos la reparación primaria completa de la extrofia vesical con reimplantación ureteral bilateral usando una técnica cefalotrigonal en 15 pacientes (grupo 1) y sin reimplantación ureteral bilateral en 23 pacientes (grupo 2). La evaluación postoperatoria incluía el ultrasonido, cistouretrograma de vaciado en todos los pacientes. Las mediciones de resultados incluían las infecciones del tracto urinario febriles postoperatorio, hidronefrosis y presencia de reflujo vesicoureteral.

**RESULTADOS:** El seguimiento promedio era de 34 meses (rango de 6 a 54) para el grupo 1 y de 70 meses (23 a 117) para el grupo 2. La edad promedio en el momento de la cirugía era de 3 días para ambos grupos (rango de 1 a 140). Había 10 varones y 5 hembras en el grupo 1, y 11 varones y 12 hembras en el grupo 2. 2 de los 15 pacientes (13%) en el grupo 1 tuvo hidronefrosis postoperatoria comparado con 10 de 23 (43%) en el grupo 2 ( $p=0.05$ ). 1 paciente en el grupo 1 (7%) tuvo infección del tracto urinario febril versus 11 (48%) en el grupo 2 ( $p=0.01$ ). Ningún paciente en el grupo 1 tuvo reflujo vesicoureteral postoperatorio comparado con 17 (74%) en el grupo 2 ( $p=0.04$ ). No hubo ninguna complicación relacionada con la reimplantación ureteral.

**CONCLUSIONES:** La reimplantación ureteral bilateral puede ser realizada de forma segura y efectiva durante el cierre primario de extrofia vesical en recién nacidos, potencialmente reduciendo las infecciones del tracto urinario febriles postoperatorias y la

hidronefrosis mediante la corrección temprana del reflujo vesicoureteral.

#### 43. ASUNTO: GENETICA Y ALERGIA AL LATEX

### **PREDISPOSICION GENETICA A LA ALERGIA A LA GOMA NATURAL DE LATEX DIFIERE ENTRE LOS TRABAJADORES DE LA SALUD Y LOS PACIENTES DE ALTO RIESGO**

*Autores: Monitto CL; Hamilton RG; Levey E; Jedlicka AE; Dzedzic A; Gearhart JP; Boyadjiev SA y Brown RH, del departamento de Anestesiología y Medicina de Cuidados Críticos, de la Escuela de Medicina de la Universidad Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Anesth Analg, mayo de 2010.*

**ANTECEDENTES:** En los cuidadores de salud, el fenotipo alérgico a la goma natural de látex (NRL) se ha indicado se asocia con polimorfismos promotores en interleucinas 13 y 18 (IL13 y IL 18) cuando se comparaban con los de control no atópicos. Sin embargo, se desconoce si en poblaciones de pacientes de alto riesgo, tales como aquellos nacidos con defectos de tubo neural o anomalías genitourinarias, demuestran una propensión mayor hacia los mismos factores de riesgo genéticos / inmunitarios que han sido informados para los trabajadores de la salud. En este estudio, nosotros testamos la hipótesis de que los polimorfismos singulares-nucleotidos en genes de codificación IL13 e IL18 ocurre en una frecuencia incrementada en pacientes alérgicos a NRL con espina bífida (SB) o extrofia vesical (BE):

**METODOS:** 120 sujetos (40SB, 40BE y 40 de control) se investigaron usando un cuestionario sobre la historia clínica y mediciones de anticuerpos inmunoglobulina E (IgE) específica al NRL. El DNA genómico se extrajo de linfocitos sanguíneos periféricos y se analizaron para polimorfismos singulares – nucleotidos en genes candidatos de interés. Se realizaron análisis univariante y multivariante para identificar variables significativas con significación definida como  $P < 0.05$ .

**RESULTADOS:** La sensibilización (positividad al anticuerpo IgE) a alérgenos NRL se asoció con historial atópico y número de operaciones previas y se previno mediante la evitación de NRL comenzando en el nacimiento. Sin embargo, a diferencia con los trabajadores de salud, el fenotipo de la alergia al NRL no estaba asociado significativamente con los polimorfismos promotores en IL13 e IL18 cuando se compara a los pacientes alérgicos al NRL SB y BE con pacientes no sensibles y con controles atópicos y no atópicos.



CONCLUSIONES: En pacientes nacidos con SB o BE, los factores medioambientales parecen jugar un papel más importante en el desarrollo de la sensibilidad al NRL y síntomas alérgicos evidentes que en los polimorfismos IL en IL13 e IL18 previamente indicados que se asocian con alergia al NRL en trabajadores de la salud.

44. ASUNTO: LAPAROSCOPIA Y PROLAPSO Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS

**SACROUTEROPEXIA LAPAROSCOPICA ASISTIDA POR ROBOT PARA EL PROLAPSO DE ORGANO PELVICO EN EXTROFIA VESICAL CLÁSICA**

*Autores: Benson AD; Kramer BA; McKenna PH y Schwartz BF, de la División de Urología, del Centro de Laparoscopia y Endourología, de la Escuela de Medicina de la Universidad del Sur de Illinois, Springfield, Illinois, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Endourol, abril de 2010.*

RESUMEN: La extrofia vesical clásica es una anomalía congénita rara con predominancia masculina. Cuando ocurre en hembras, las anomalías anatómicas y funcionales que acompañan, que incluyen el prolapso de órgano pélvico (POP), podría causar problemas significativos en ambos tipos de pacientes, pediátricos y adultos. El planteamiento quirúrgico robótico para la POP no se ha descrito para la extrofia vesical como se ha descrito, por el contrario, en mujeres normales. Nosotros informamos de nuestra técnica con el primera sacrouteropexia laparoscópica asistida por robot para el POP de grado 4 Baden – Walker en una paciente con extrofia vesical clásica de 18 años de edad. A los 12 meses de seguimiento, no había problemas o síntomas / evidencia de recurrencia de POP. A nuestro juicio, este es la primera sacrouteropexia laparoscópica asistida por robot para POP en un caso de extrofia vesical reparada. Este procedimiento podría ser una opción viable en pacientes seleccionadas.

45. ASUNTO: URETEROSIGMOIDOSTOMIA  
**CITOMEGALOVIRUS POSITIVO INFLAMATORIO TISULAR**  
**ALREDEDOR DE LOS LUGARES DE LA**  
**URETEROSIGMOIDOSTOMIA EN UN PACIENTE**  
**ASINTOMATICO INMUNOCOMPETENTE**

*Autores: Hardy D y Mellinger J.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Am Surg, febrero de 2010.*

*NO ESTÁ DESARROLLADO*

46. ASUNTO: RECONSTRUCCION POR FASES Y CIERRE FALLIDO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA  
**EVALUACION DE LA NECESIDAD DE PROCEDIMIENTOS DE CONTINENCIA DE SALVAMENTO DESPUES DE LA REPARACION POR ESTADIOS MODERNA FALLIDA.**

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

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, mayo de 2010.*

**OBJETIVOS:** Evaluar nuestra experiencia con procedimientos de continencia de salvamento en pacientes con extrofia vesical.

**METODOS:** Repasamos retrospectivamente nuestros historiales quirúrgicos de pacientes con extrofia vesical que había sufrido el fallo en la reparación moderna por estadios en otra parte y que sufrieron operaciones de continencia de salvamento en nuestra institución desde 1996 a 2008.

**RESULTADOS:** Un total de 16 pacientes han sufrido las operaciones de continencia de salvamento. El aumento vesical se realizó en 11 pacientes (68,8%); 14 niños (87,5%) recibieron un estoma continente cateterizable. En 6 niños (37,5%) se dieron inyecciones en el cuello vesical. 3 pacientes (18,8%) sufrieron el cierre del cuello vesical combinado con otros procedimientos reconstructivos. Un total de 49 procedimientos de continencia se realizaron, con un promedio de 3,06 por paciente. Incluimos a todos los 16 niños mayores de 5 años. Después de estas operaciones, 13 de 16 (81,3%) se convirtieron en continentes. 2 niños eran capaces de vaciar espontáneamente y estaban secos día y noche (12,5%). De los restantes 14 pacientes, todos los cuales usan cateterización limpia intermitente, 11 (68,7%) estaban continentes durante el día y noche con aumento y/o un estoma cateterizable. 3 pacientes estaban incontinentes (18,7%).

**CONCLUSIONES:** Aunque la necesidad de realizar procedimientos de continencia de salvamento después de la reparación moderna por estadios fallida es alta, cuando los pacientes se seleccionan apropiadamente, la continencia puede lograrse finalmente.

#### 47. ASUNTO: INVESTIGACION

### **REGENERACION VESICAL MEDIANTE ESTRUCTURAS DE COLAGENO CON COLAGENO VINCULANTE DE FACTOR DE CRECIMIENTO DE FIBROBLASTOS BASICOS**

*Autores: Wei Chen; Chunying Shi; Shahong Yi; Bing Chen; Weiwel Zhang; Zhifeng Xiao; Gang Ye y Jianwu Dai, de los departamentos de Urología del Centro de Nefrología del Hospital Xinquiao, y del departamento de Neurología del Hospital Daping de la Universidad Médica de Chongqing y del Laboratorio Clave de Biología de desarrollo molecular del Instituto de Genética y biología de desarrollo, Academia de las Ciencias Chinas de Beijing y la Compañía de Biotecnología Yantai Zhenghai, en China.*

*Fuentes: J. Urology, junio de 2010.*

**OBJETIVO:** Los estudios reflejan que el factor de crecimiento de fibroblastos básicos puede promover la regeneración vesical. Sin embargo, la ausencia de planteamientos dirigidos al parto limita su aplicación clínica. Nosotros investigamos un sistema de orientación basado en el colágeno para la regeneración vesical. Se añadió un dominio de vinculación de colágeno al factor N terminal de crecimiento de fibroblastos básicos nativos para permitir que se vinculara al colágeno.

**MATERIALES Y METODOS:** Ratas de Sprague – Dawley ®<sup>TM</sup> sufrieron una cistectomía parcial. Las estructuras de colágeno se llenaron con factor de crecimiento de fibroblastos básicos de dominio de vinculación de colágeno, el factor de crecimiento de fibroblastos básicos nativos o fosfato salino regulado se injertó a al resto de vejigas de acogida, respectivamente. A los 30 y 90 días las vejigas reconstruidas se evaluaron mediante análisis histológicos y urodinámicos.

**RESULTADOS:** Este sistema de entrega del factor de crecimiento de fibroblastos básicos de orientación condujo a estructuras histológicas vesicales satisfactorias. Promovió más vascularización y crecimiento interno celular del músculo liso. Las urodinamias indicaban un tejido vesical bien acomodado con amplia capacidad y compliance.

**CONCLUSIONES:** Los resultados reflejan que el sistema de entrega de vinculación consistente en factor de crecimiento de fibroblastos básicos de dominio obligatorio de colágeno y las membranas de colágeno condujeron a una mejor regeneración vesical en el lugar dañado. Por tanto, este sistema de entrega de

vinculación podría ser una estrategia eficaz para la regeneración vesical con aplicaciones clínicas potenciales.

48. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y ADULTO  
**DERIVACION URINARIA CONTINENTE EN EL PERIODO DE ADULTO: COMPLICACIONES DEL ABUSO DEL ALCOHOL EN EL DESARROLLO EN EL PERIODO DE ADULTO**

*Autores: Janelle A; Fox; Douglas A; Husman, del departamento de Urología de la Clínica Mayo en Rochester, Minnesota, EEUU.  
Fuentes: J. Urology, junio de 2010.*

**OBJETIVO:** Repasamos las secuelas urológicas del abuso del alcohol en pacientes después de enterocistoplastias en la niñez.

**MATERIALES Y METODOS:** Repasamos nuestro registro de pacientes de 385 aumentos vesicales entéricos. Evaluamos a los pacientes suministrando información respecto a hábitos sociales. Los pacientes se definieron como abusadores del alcohol si consumían 2 bebidas de alcohol diarias y se compararon con el grupo de control que consumía de 0 a 2 bebidas de alcohol diarias.

**RESULTADOS:** Un total de 203 pacientes cumplieron el criterio de inclusión. De los pacientes, 24 (12%) admitieron un historial de abuso del alcohol, de los cuales 5 (21%) sufrieron un total de 10 rupturas vesicales, toda relacionadas con el consumo de alcohol. Todos los 5 pacientes se presentaron de forma retrasada, en más de 12 horas a 5 días después de la ruptura. A pesar de la exploración inmediata y de la reparación, 3 reanimaciones cardíacas se realizaron en 2 pacientes, de los cuales 1 murió. 1 paciente sufrió la conversión a un conducto ileal por rupturas vesicales repetidas (4 episodios) y fallo para abstenerse de beber después de 2 tratamientos de rehabilitación. 3 pacientes mantuvieron sobriedad a largo plazo (5 a 9 años) después de los tratamientos de rehabilitación.

**CONCLUSIONES:** La incidencia del abuso del alcohol en pacientes después de enterocistoplastias es del 12% (24 de 2039) y no es diferente de los riesgos de por vida informados del 12% al 18% en la población de EEUU. Debido a las severas consecuencias del abuso del alcohol en pacientes con enterocistoplastias, nosotros instruimos preoperatoriamente a todos los pacientes que tendrán que limitar el consumo de alcohol después de la operación y protegerse vía posteriores visitas de seguimiento de su vida social. Si una historia de abuso del alcohol se aprecia se facilita una inmediata consulta para rehabilitación.

49. ASUNTO: OMBLIGO Y ESPAÑA Y ESTETICA  
**CONSTRUCCION DEL OMBLIGO EN LA EXTROFIA VESICAL**

*Autores: J. Rodó Salas y M Olivares Muñoz, de la Sección de Urología Pediátrica y del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital San Joan de Deu, Barcelona, España.*

*Fuentes: Actas Urológicas españolas, artículo en prensa, 2010.*

La ausencia de ombligo tras la cirugía reconstructiva de la extrofia vesical constituye un defecto que agrava, el ya normalmente pobre aspecto estético de la pared abdominal de estos pacientes. La técnica de la reconstrucción umbilical “tipo canguro”<sup>1</sup>, realizada mediante un colgajo cutáneo de base inferior, constituye una técnica sencilla y eficaz, que permite dotar de ombligo a los pacientes con ausencia de éste. Presentamos el caso de 4 pacientes afectos de extrofia vesical, 1 niño y 3 niñas, de edades comprendidas entre 6–16 años de edad se les construyó un nuevo ombligo.







Para la reconstrucción, se marcó el punto del futuro ombligo en el centro de una línea que unía ambas crestas ilíacas. La localización final de éste se decidió tras comprobar en decúbito y en posición ortostática cual era el punto más adecuado. Posteriormente se dibujó un colgajo cutáneo pediculado, de 2 x 3 cm que tomó como base el punto marcado previamente (figs. 1y2). Tras doblar por la mitad dicho colgajo y suturar ambos bordes laterales se obtuvo una pequeña bolsa que se fijó al plano subyacente. La intervención se completó al cerrar los bordes de la herida sobre la bolsa. El resultado estético ha sido favorable en todos los pacientes, aunque el primero de la serie, en el que las medidas del colgajo fueron algo más económicas, presentó un cierto grado de retracción. Ha habido otras técnicas 2-4 descritas hasta ahora para la reconstrucción del ombligo, pero ninguna tan sencilla y con tan poca cicatriz adicional. El esfuerzo operatorio que representa la construcción de un nuevo ombligo, ya sea en un acto quirúrgico aislado, como en nuestros casos, o en el curso de otro acto quirúrgico 2,4, está plenamente justificado por la importancia social que el ombligo tiene para el paciente y su familia. En nuestra casuística no se ha tenido ocasión de ensayar la colocación del cabo cutáneo de una

apendicovesicostomía tipo Mitrofanoff en el fondo de la bolsa, como se ha hecho en otras técnicas descritas 2,4, pero sería factible y evitaría los problemas derivados de la exposición al aire de la mucosa apendicular.

BIBLIOGRAFÍA 1. Feyaerts A, Mure PY, Jules JA, Morel-Journel N, Mouriquand P. Umbilical reconstruction in patients with exstrophy: The kangaroo pouch technique. *J Urol.*2002;165:2026–8.

2. Sumfest JM, Mitchel ME. Reconstruction of the umbilicus in exstrophy. *JUrol.*1994;151:453–4.

3. Hanna MK, AnsongK. Reconstruction of umbilicus in bladder exstrophy. *Urology.*1984;24:324–5.

4. Pinto PA, Stock JA, Hanna MA. Results of umbilicoplasty for bladder exstrophy. *J Urol.*2000;164:2055–7. J. Rodó Salas, y M. Olivares Muñoz de la Sección de Urología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Deu,

## 50. ASUNTO: CATETERIZACION

### **NIÑOS QUE APRENDEN LA AUTOCATETERIZACION LIMPIA INTERMITENTE (CISC) EN UN GRUPO DE AJUSTE**

*Autores: Hanny JGL; Cobussen-Boekhorst; Jet HPA; Kuppenveld Van; Perjin PJPW; Verheij; Lieke LWM; Jong De; Robert RPE; Gier De; Barbara BBBM; Kortmann; Woutter WFL Feitz, de los departamentos de Psicología Médica, Fisioterapia Pediátrica y Urología del Centro de Urología Pediátrica del centro Médico Universitario de Radboud en Nijmegen, Holanda.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, J. Pediatr Urol, junio de 2010.*

**OBJETIVO:** Para enseñar a niños a realizar la autocateterización limpia intermitente (CSIC) en nuestra institución, los profesionales de enfermería usan un planteamiento de paso a paso en combinación con un modelo de instrucción en un grupo de pacientes externos. Para un pequeño grupo de niños el procedimiento resulta difícil de aprender. Para ellos, desarrollamos un programa de formación adecuado al grupo, multidisciplinar.

**PACIENTES Y METODOS:** Pequeños grupos de niños, de edades de 7 a 12 años, y sus padres consultaron nuestra clínica durante 6 encuentros. La formación del grupo se suministró por una profesional de enfermería urológica pediátrica, fisioterapeutas y profesionales del comportamiento. Usando un método de decir/mostrar/hacer cada intervención se instruyó en forma de grupo. La CISC actual se realizaba individualmente dentro de un ambiente privado. Los elementos del entrenamiento eran; compartir la maestría y dificultades con otros niños / padres, la reestructuración cognitiva para mejorar la comprensión y motivación, manipulación y prueba de dispositivos, relajación como una respuesta al estrés físico y apoyo orientativo de los padres.

**RESULTADOS:** Los preliminares resultados de 7 niños eran satisfactorios después de la intervención del grupo de sabios. Los niños estaban menos ansiosos y más cooperativos. Los padres podían compartir sus dificultades al tratar con sus niños en casa y se les daba consejos para ayudar a sus niños con la CISC.

**CONCLUSION:** Las interacciones grupales y un planteamiento multidisciplinar parece ser de gran ayuda en el aprendizaje de la CISC para los niños seleccionados.

51. ASUNTO: CALIDAD DE VIDA Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y CENTROS DE REFERENCIA Y ADULTOS Y APOYO SOCIAL  
**VIVIR CON EXTROFIA VESICAL – PRESPECTIVA DE LOS PACIENTES**

*Autores: Seliner B; Gobet R; Metzenthin P y Spirig R, de la Clínica Infantil Universitaria de Zurich, Suiza.*

*Fuentes: Pflege, junio de 2010.*

**RESUMEN.**

La extrofia vesical (BE) es una malformación urogenital rara pero severa que requiere de tratamiento clínico complejo. Puede conducir a limitación física así como también a malfuncionamiento psicosocial y psicosexual. Por primera vez este estudio cualitativo describe las experiencias de personas que viven con BE desde la época infantil hasta la de de adultos. La primera meta era explorar las experiencias de personas con BE para optimizar tratamientos, cuidados y consejos en el hospital infantil de Zurich. Se realizaron entrevistas semiestructuradas con 4 mujeres y 16 hombres (38 a 68 años). Usando técnicas de análisis de materias, 3 categorías principales con 2 respectivamente 4 y 5 subcategorías emergieron de los datos. La primera categoría “tener una buena vida a pesar de la BE” describe la percepción de las personas afectadas a conducir una vida que vale la pena vivir a pesar BE. Se categorizó mediante episodios y experiencias que se repetían a lo largo de la vida de las personas, tales como “estar en el hospital”, “vivir con síntomas”, “ser diferentes”, “exhibirse, dejarse ver” y “reunir información”. La segunda categoría, “los afectados” demostraban que “padres” y “compañeros” estaban afectados también y suministraban apoyo considerable a la persona con BE. La tercera categoría “factores que influyen” revelaron que la percepción de vivir con BE estaba influenciada por factores individuales y contextuales. Los resultados de este estudio ilustraban que las personas con BE pueden vivir una buena vida, a pesar de los repetidos desafíos relacionados con la salud, si el apoyo suministrado por los cuidadores de salud permite una actitud positiva hacia su enfermedad. Para esto, los pacientes con BE y sus miembros familiares requieren tratamiento continuo y altamente competente, cuidado y educación de un equipo multidisciplinar.

52. ASUNTO: PENE Y CENTROS DE REFERENCIA  
**DAÑO ISQUEMICO PENEAL EN EL ESPECTRO EXTROFIA /  
EPISPADIAS: NUEVAS PERSPECTIVAS Y POSIBLES  
MECANISMOS**

*Autores: Cervellione RM; Husmann DA; Bivalacqua TJ; Sponseller PD y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica del Instituto Urológico Brady, Hospital Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, J Pediatr Urol, junio de 2010.*

**OBJETIVO:** Se ha informado de la pérdida parcial o completa del pene seguida de la reparación de la extrofia vesical y/o epispadias en la literatura progresivamente con más frecuencia.

**PACIENTES Y METODOS:** Los autores informan de nuevos casos de daño peneal seguido de reparación de la extrofia vesical y/o epispadias que han sido trasladados a sus centros y no previamente publicados. Repasan la literatura sobre este aspecto y ofrecen una explicación como probable mecanismo para el daño peneal y recomendaciones para evitar sus complicaciones.

**RESULTADOS:** 7 nuevos casos de pérdida parcial o completa de pene seguido de reparación de extrofia vesical o epispadias se han recibido recientemente en las instituciones de los autores. 21 pacientes se han informado previamente en la literatura. En conjunto, 24 casos ocurrieron después del cierre de extrofia vesical: 23 después de la reparación primaria completa de extrofia (reparación Mitchell) y 1 después de la movilización de tejido liso radical primera fase (reparación Kelly). 19 de 24 pacientes no tuvieron osteotomía pélvica en el momento del cierre primario. 4 casos ocurrieron después de la reparación del epispadias: 2 seguido de la movilización de tejido liso radical segunda fase (reparación Kelly) y 2 seguido de reparación de epispadias a través de la técnica desembalaje peneal (reparación Mitchell).

**CONCLUSION:** El cierre de extrofia vesical combinado con reparación del epispadias puede ser seguido de daño peneal isquémico, particularmente cuando la osteotomía no se realiza. La presión de los vasos pudendales después de la yuxtaposición pélvica y/o daño directo de los vasos pudendales juega un papel importante en la patogénesis de esta complicación.

53. ASUNTO: INVESTIGACION Y ESPAÑA E INGENIERIA GENETICA

**CÉLULAS MADRE Y MEDICINA REGENERATIVA EN UROLOGÍA, 2.<sup>A</sup> PARTE: UROTELIO, VEJIGA, URETRA Y PRÓSTATA**

*Autores. T. Pastor-Navarro a, M. Beamud-Cortés a, E. Fornas-Buil a, L.M. Moratalla-Charcos a, J.M. Osca-García a, M. Gil-Salom, del Servicio de Urología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España.*

*Fuentes: Actas Urológicas españolas, julio – agosto 2010.*

### Introducción

La investigación en terapia celular y medicina regenerativa, desarrollada en su mayor parte en torno al estudio de las células madre, está obteniendo resultados prometedores en todas las especialidades médicas. En urología están llevándose a cabo grandes avances en este campo, si bien existen ciertas dificultades, pues, por ejemplo, a fecha de hoy aún no ha sido posible la completa identificación y aislamiento de las células madre uroteliales ni prostáticas humanas, aunque muchos grupos se están acercando cada vez más a ello.

### Material y métodos

Realizamos una búsqueda electrónica mediante la base de datos Pubmed, tanto de artículos originales como de revisiones, utilizando los criterios de búsqueda *stem cells urology, urothelial stem cells, bladder stem cells, prostate stem cells, urethra stem cells, cell therapy urology, tissue engeneering urology y regenerative medicine urology.*

### Resultados

Hemos hecho una revisión de 30 trabajos publicados hasta noviembre de 2009, tratando con ello de hacer una recopilación lo más completa posible, para poder conocer un poco mejor los avances realizados en este campo, desde los inicios hasta nuestros días.

### Conclusión

Aunque existen aún importantes numerosas incógnitas, la mayor de ellas conseguir la identificación, aislamiento y cultivo de las células madre renales, uroteliales y prostáticas humanas, esto no debe impedir a los investigadores el poder trasladar los resultados obtenidos en el laboratorio a la clínica.

54. ASUNTO: EMBRIOGENESIS Y OTRAS AFECCIONES  
**EL ORIGEN EMBRIOLOGICO DE LOS DEFECTOS DE LA PARED CORPORAL VENTRAL**

*Autores: Sadler TW., del departamento de Pediatría, División de Genética Médica del Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Utah, Salt Lake City, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Semin Pediatr Sug, agosto 2010.*

Los defectos de la pared corporal ventral incluyen la ectopia cordis, extrofia vesical, y las malformaciones de la pared abdominal gastrosquisis y onfalocele. La etiología de la ectopia cordis, gastrosquisis y extrofia vesical es desconocida, pero podrían estar relacionadas con anomalías en los pliegues de la pared corporal lateral responsable de cerrar las porciones torácicas, abdominales y pélvicas de la pared corporal ventral. Estos pliegues se forman en la 4ª semana (postfertilización) del desarrollo como una combinación de la capa parietal del plato mesodermo lateral y ectodermo subyacente y que deben moverse ventralmente para encontrarse en la zona media. Existen proporciones diferenciales de proliferación celular en los pliegues y asimetrías en sus movimientos que podrían estar implicados en efectos teratogénicos de factores tóxicos. También, el proceso de fusión entre los pliegues es complejo, implicando la adhesión célula con célula, migración celular y reorganización celular y todos estos fenómenos podrían ser objetivos para la ruptura, conduciendo a malformaciones. En este sentido, el cierre de la pared corporal ventral se vinculaba al cierre del tubo neural e implica procesos similares. También abarca un marco temporal similar durante el desarrollo, tal que los defectos del tubo neural y de la pared corporal ventral tienen sus orígenes durante la 4ª semana del desarrollo. El onfalocele es una entidad separada cuya etiología se conoce. Este defecto se atribuye al fallo de los bucles intestinales para retornar a la cavidad corporal después de su herniación fisiológica normal en el cordón umbilical desde la 6ª a la 10ª semana de desarrollo. Por tanto, el origen de este defecto es completamente diferente de las malformaciones de la pared corporal ventral.

55. ASUNTO: OSTEOTOMIA Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**MOLDE CORPORAL COMPARADO CON LA TRACCION DE BRYANT DESPUÉS DE LA REPARACION PRIMARIA COMPLETA DE EXTROFIA: SEGURO Y EFICAZ EN UN ESTUDIO DE CORTE LONGITUDINAL**

*Autores: Margaret Shnorhavorian, Kit Song; Ismael Zamilpa, Brett Wiater; Michael M. Michell; Richard W. Grady, del departamento de Urología de la División de Urología Pediátrica de la Universidad de Washington, Hospital Infantil de Seattle, EEUU.*

*Fuentes: Journal of Urology, agosto de 2010.*

**OBJETIVO:**

La tracción de Bryant es el método más comúnmente usado para la inmovilización después de la reparación de extrofia vesical. Hemos hecho la hipótesis de que el molde corporal es una alternativa segura y eficaz a la tracción de Bryant después de la reparación primaria completa de extrofia.

**MATERIALES Y METODOS:**

La reparación primaria completa de extrofia se realizó para la reparación inicial en 39 niños consecutivos por todos los cirujanos del Hospital Infantil de Seattle desde 1998. Se evaluaron 3 grupos secuenciales – tracción de Bryant sin osteotomía (13 pacientes), molde corporal sin osteotomía (14) y molde corporal con osteotomía. Estos 3 grupos secuenciales representan distintas épocas de cuidado y una evolución de la práctica. Los resultados primarios incluían complicaciones mayores relacionadas con la inmovilización, dehiscencia, incontinencia urinaria y periodo de estancia. Definimos las complicaciones de la inmovilización como la no unión de la osteotomía pélvica, parálisis de nervio femoral, revisión del molde corporal requiriendo retornar al quirófano, infección en el lugar de la osteotomía y dolor que limita la actividad en el lugar de la osteotomía. Se usó el test exacto de Fisher o t´test para determinar la significancia estadística.

**RESULTADOS:**

No hubo diferencias en continencia urinaria ( $p=0.09$ ). El uso de la tracción de Bryant se asoció con el doble de permanencia de estancia ( $p>0.001$ ). No hubo correlación de complicaciones mayores y el tipo de inmovilización usada.

**CONCLUSIONES:**

El molde corporal comparado con la tracción de Bryant se asocia con hospitalización más corta seguida de la reparación primaria



completa de extrofia y no tiene diferencia significativa en la proporción de complicaciones. En nuestro estudio de corte longitudinal con seguimiento a largo plazo el molde corporal es seguro y eficaz para los pacientes con extrofia vesical y debería considerarse como un método aceptable de inmovilización.

56. ASUNTO: OSTEOMIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CIERRE PRIMARIO  
**SEGURIDAD Y EFICACIA DEL MOLDE CORPORAL PARA LA INMOVILIZACIÓN SEGUIDA DEL CIERRE VESICAL INICIAL EN EXTROFIA VESICAL CLÁSICA**

*Autores: Arlen AM; Cooper CS; Morcuende J y Austin JC, del departamento de Urología de la Universidad de Iowa, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2010.*

**OBJETIVOS.** La inmovilización pélvica constituye un componente necesario del cierre exitoso de extrofia vesical. La eficacia de la inmovilización del molde corporal ha sido informada como marcadamente inferior a la fijación externa, con proporciones de éxito por debajo del 25%.

**PACIENTES Y METODOS:** Retrospectivamente repasamos los pacientes con extrofia vesical clásica que sufrieron el cierre vesical con inmovilización de molde corporal. El éxito del cierre vesical y las complicaciones relacionadas con la inmovilización se anotaron al igual que la edad, tipo de cierre, uso de osteotomía, duración de la inmovilización y número de cambios de molde.

**RESULTADOS:** 15 pacientes sufrieron el cierre vesical (10 por estadios, 5 reparaciones completas) en una edad media de 4 días (rango de 1 a 6) y 14 se inmovilizaron con moldes corporales. Los cierres iniciales fueron exitosos en 11 (73%). Las proporciones de éxito fueron más altas en pacientes que sufrieron osteotomías (6/7, 86%) comparados con aquellos sin osteotomías (5/8, 63%). Ningún paciente inmovilizado con molde corporal desarrolló serias complicaciones relacionadas con la inmovilización. La ruptura menor de la piel ocurrió en 3/14 pacientes (21%). El tiempo medio de inmovilización fue de 39 días (rango de 22 a 48).

**CONCLUSIONES:** Los moldes corporales son un método seguro y eficaz de inmovilización postoperatoria y se asocian con un riesgo bajo de complicaciones relacionadas con el molde.

57. ASUNTO: GENETICA Y EMBRIOGENESIS E INVESTIGACION Y EPISPADIAS  
**EXPRESION EMBRIONICA DEL GEN PROTEINA 61 RICA EN CISTEINA (CYR61): UN CANDIDATO PARA EL DESARROLLO DEL EPISPADIAS HUMANO**

*Autores: Draaken M; Proske J; Schramm C; Wilttler L; Bartels E; Nöthen MM; Reutter H y Ludwig M, del Instituto de Genética Humana de la Universidad de Bonn, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, julio de 2010.*

**ANTECEDENTES.**

El epispadias aislado es el fenotipo más leve del complejo extrofia – epispadias, un defecto congénito urogenital de severidad variable. La flutamida antagonista receptor andrógeno (FLU) se sabe causa malformaciones en el tracto genital y reproductivo en ratas y la exposición prenatal de dosis única al FLU puede inducir al epispadias en las crías de ratas. El gen Cyr 61 exhibía la respuesta más alta al FLU en testículos fetales de ratones y sugerimos un gen candidato prometedor para epispadias en humanos debido a que su producto proteínico promueve la proliferación, migración y adhesión de células endoteliales y fibroblastos.

**METODOS:** Usamos el análisis in situ de base completa en ratones para investigar la expresión ventrocaudal del transcritpo Cyr 61 en los días gestacionales 9,5 a 11,5 los cuales son equivalentes a las semanas 4 a 6 del periodo gestacional humano (momento postulado de organogénesis del epispadias en humanos). También realizamos el análisis mutacional del gen CYR 61 en 11 pacientes con epispadias aislado y en 8 pacientes más con el fenotipo relacionado de extrofia vesical clásica.

**RESULTADOS:** La expresión del Cyr 61 se detectó en células endoteliales de vasos alrededor de la cloaca y en el cordón umbilical sobre los días 10 y 11,5 de gestación. El cribado de mutación, sin embargo, no revelaba ninguna alteración en la región de codificación de CYR 61 humano.

**CONCLUSIONES:** El modelo de expresión espaciotemporal observado sugiere un papel del Cyr 61 en el desarrollo de los genitales externos. Nuestro estudio de cribado de mutación, sin embargo, no pudo confirmar que las mutaciones afectan al gen CYR 61 son una causa frecuente de epispadias o extrofia vesical

clásica, aunque las mutaciones raras podrían ser detectables en grandes muestras de pacientes.

.

58. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA  
**QUISTE RUPTURADO DE DUPLICACION RECTAL CON  
EXTROFIA VESICAL CLASICA**

*Autores: Gupta RK; Oak S; Parelkar SV; Sanghvi B; Kaltarí DK; Prakash A; Patil R y Bachani M, del departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Memorial Rey Eduardo, Parel, Mumbai, La India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, julio de 2010.*

Un niño recién nacido varón se nos presentó con 2 horas después de nacer, con una lesión hemiperineal izquierda en la línea mucosal asociada con extrofia vesical clásica y un ano desplazado anterolateralmente. La anatomía perineal se restauró mediante la escisión de la lesión en la línea mucosa. El cierre vesical para extrofia vesical se realizó al mismo tiempo. Histológicamente el epitelio gástrico, respiratorio e intestinal delgado estaban presentes en la mucosa. Un quiste de duplicación rectal que se había roto en el útero hasta el hemiperineo podría explicar la anomalía. La asociación de extrofia vesical clásica con quiste de duplicación rectal rupturado nunca se ha descrito previamente en la literatura.

59. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**USO DE COLGAJOS CUTANEOS PARA CISTOSTOMIA CONTINENTE (TECNICA DAOUD)**

*Autores: Pons M; Messaoudi R; Fiquet C, Jolly C; Chaouadi D; Lefebvre F; Belouadah M; Bouche-Pillon MA; Daoud S y Poli-Merol ML, de la unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital infantil Universitario de Reims, Hospital Memorial Americano de Reims, Francia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, julio de 2010.*

**OBJETIVO:** Presentamos los resultados de una nueva técnica usando un colgajo pedicle cutáneo para cistostomía continente.

**MATERIALES Y METODOS:** Un total de 15 varones y 8 hembras (promedio de edad +/- SD de 13,4 años +/- 6,4) sufrieron la cistostomía continente para vejiga neurogénica (20), extrofia vesical (2), y a consecuencia de hipospadias (1) entre 1999 y 2008. En este procedimiento se eleva quirúrgicamente un colgajo pedicle rectangular desde el área de menos bello del abdomen. El colgajo se tubulariza y se pasa a través de la pared abdominal anterior directamente en la vejiga. Se hace una incisión del detrusor submucosal para exponer la mucosa vesical y la parte distal del colgajo se anastomiza a la mucosa vesical en forma circular. El tubo se posiciona a lo largo de la incisión del detrusor, que se cierra. Entonces se evalúan la viabilidad del colgajo, el tratamiento de la autocateterización y la situación de continencia.

**RESULTADOS:** El seguimiento promedio (+/- SD) fue de 4,5 años (3,1). Existió 1 caso de necrosis distal del colgajo, que requirió una cirugía secundaria usando la técnica Mitrofanoff. Los 22 colgajos restantes fueron viables inicialmente, aunque 2 pacientes se perdió finalmente su seguimiento y 3 se presentaron posteriormente con incidentes de falso pasaje requiriendo unos pocos días de calibración usando un catéter de globo. La sequedad se logró inmediatamente en el 73% de los casos. Después de añadir un agente bulking complementario la proporción de sequedad alcanzó el 77%.

**CONCLUSIONES:** Presentamos un planteamiento novedoso para la cistostomía continente que es seguro y fácil de realizar. Esta técnica es una alternativa menos invasiva y más eficaz que otros planteamientos más utilizados comúnmente.

## 60. ASUNTO: GENETICA

### **EVIDENCIA DE RELACION ENTRE EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL Y EL CROMOSOMA 4q31,21-22 Y 19q13.31-41 DE UNA FAMILIA IRANÍ CONSANGUINEA**

*Autores: Reutter H; Rüschemdorf F; Mattheisen M; Draaken M; Bartels E; Hübner N; Hoffmann P; Payabvash S; Saar K, Nöthen MM; Kajbafzadeh AM y Ludwig M, del Instituto de Genética Humana de la Universidad de Bonn, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, Julio de 2010.*

#### ABSTRACT

**ANTECEDENTES:** El complejo extrofia – epispadias (BEEC) es un espectro de anomalías que implican la pared abdominal, pelvis, tracto urinario, genitales y, ocasionalmente la médula y el ano. Aunque la BEEC generalmente ocurre esporádicamente, se han informado de familias con 2 o más miembros afectados. Los autores previamente condujeron un análisis de vinculación extensa genómica en 2 familias múltiples afectadas (una germana y otro de origen español), que revelaron diversas regiones cromosómicas compatibles con la vinculación. En el presente estudio, el análisis de vinculación extensa genómica se realizó en una familia múltiple iraní consanguínea informada recientemente con un par de hermanos afectados: una hembra con epispadias y un varón con extrofia vesical clásica.

**MÉTODOS:** Se usó el chip affymetrix 250K Sty (238,304 polimorfismos nucleotides singular) para genotipo de padres y 4 niños, incluidos los dos hermanos afectados. Los análisis de vinculación paramétricos y no paramétricos se realizaron.

**RESULTADOS:** El análisis de vinculación paramétrico bajo un modelo recesivo con completa penetrante identificaba 7 locis con puntuaciones LOD > 1,6 (1p33, 4q31.21-22, 9q22.33, 12q13.13-2, 13q12.12-13, 18q23, and 19q13.31-41). Estos resultados se apoyaron por análisis de vinculación no paramétrico. El análisis Haplotipe indicaba que los individuos afectados era homocigóticos idénticos descendientes para todas las 7 regiones. 2 de estas regiones se solapaban con regiones observadas previamente en la familia española – una de cromosoma 4q31.21-22 y la otra de cromosoma 19q13.31-41.

**CONCLUSIONES:** Estos resultados sugieren que las regiones cromosómicas 4q31.21-22 y 19q13.31-41 son propensas a contener genes para una forma recesiva autosomal de BEEC.





61. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIA ALEMANA

**BOLSA MAINZ II: DERIVACION URINARIA CONTINENTE PARA EL COMPLEJO EXTROFIA EPISPADIAS E IRREPARABLE VVF: UN ANALISIS RETROSPECTIVO DE 5 AÑOS**

*Autores: Alemu MH, del departamento de Cirugía del Hospital Mekelle de Mekelle, Tigray, Etiopía..*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Ethiop Med J, enero de 2010.*

**OBJETIVO:** Repasar el resultado de los pacientes que sufrieron la derivación urinaria continente bolsa Mainz II y evaluar la adecuación de la técnica para el tratamiento de la extrofia vesical e irreparable VVF para su uso en nuestra región de Etiopía.

**PACIENTES Y METODOS:** Entre enero de 2004 y 30 de noviembre de 2008, 13 pacientes tuvieron la derivación urinaria continente para el complejo extrofia epispadias e irreparable VVF en nuestro hospital Mekelle. Todos sufrieron la derivación urinaria bolsa Mainz II. Los historiales médicos adecuados se han mantenido en el hospital Mekelle de pacientes que sufrieron la derivación bolsa Mainz II. Las notas de los casos se obtuvieron de los historiales médicos oficiales y se analizaron por edad, sexo e indicaciones incluidos detalles del procedimiento así como también resultados del tratamiento-

**RESULTADOS:** Hubo 13 casos con extrofia vesical e irreparable VVF que sufrieron la derivación urinaria continente usando la técnica bolsa Mainz II todos en el hospital Mekelle. 10 (76,9%) pacientes tenían el complejo extrofia epispadias completo, 8 varones y 2 pacientes hembras. Las edades oscilaban desde 6 meses a 17 años en esta categoría del desorden. 3 (23,1%) pacientes tenían irreparable VVF seguida de trauma natal, de edades que oscilaban entre 19 y 22 años. La derivación bolsa Mainz II fue el modo de tratamiento quirúrgico. De los 13 pacientes, 1 paciente permaneció incontinente después de la derivación y se perdió su seguimiento inmediatamente después del alta. Los restantes 12 pacientes estaban completamente continentes con una proporción de continencia del 92,3%. El tracto urinario superior estaba bien preservado en la mayoría de los pacientes.

**CONCLUSION:** La derivación bolsa Mainz II es un procedimiento de elección de derivación urinaria continente que es aplicable en nuestra región con alta proporción de continencia y preservación del tracto urinario superior sin el uso de dispositivos de recolección externos.

62. ASUNTO: ASPECTOS PSICOSEXUALES Y PROLAPSO  
**FUNCIONAMIENTO SEXUAL EN UNA MUJER CON  
EXTROFIA VESICAL CONGENITA Y MÚLTIPLES CIRUGÍAS  
RECONSTRUCTIVAS PELVICAS: INFORME DE UN CASO**

*Autores: Vaccaro CM; Herfel C; Karram MM y Pauls RN, de la  
Division de Uroginecología y Cirugía Pélvica Reconstructiva del  
Hospital Buen Samaritano de Cincinnati, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J.Sex.Med, agosto de 2010.*

**INTRODUCCION:** La extrofia vesical es una anomalía muy rara aislada del tracto fetal genitourinario. En nuestra paciente este defecto necesitó eliminar su vejiga en su niñez y una neovaginoplastia en la adolescencia. A pesar de estas cirugías, así como también bastantes procedimientos para el prolapso del órgano pélvico, la paciente informa de funcionamiento sexual excelente y capacidad para lograr orgasmos vaginales.

**PROPOSITO:** Informar del funcionamiento sexual de una mujer sin una vejiga o uretra que ha sufrido múltiples cirugías reconstructivas pélvicas y relacionar sus áreas eróticas autoinformadas con evaluación de resonancia magnética (MRI).

**METODOS:** La pacientes completó una historia sexual detallada, la codificación de funcionamiento sexual femenino (FSFI), la escala de Angustia Sexual femenina (FSDS), el cuestionario de funcionamiento sexual de la incontinencia urinaria / Prolapso de órgano pélvico (PISQ-12) y el formulario corto de Estudio de la salud (SF-12). La fotodocumentación de su tejido erótico se relacionó con un MRI pélvico con contraste.

**RESULTADOS:** La paciente informa de capacidad de lograr orgasmos vaginales el 100% de las veces. Su puntuación FSFI era de 29,4/36 con puntuaciones máximas apreciadas en excitación, lubricación, orgasmo y satisfacción. Su puntuación FSDS era 7/48, que implica ninguna angustia relacionada con el funcionamiento sexual. Su puntuación PISQ-12 era de 10/48, demostrando un impacto pequeño sobre el funcionamiento sexual relacionado con su prolapso de órgano pélvico. Sus puntuaciones SF-12 eran de 36,6 y 57,9. La fotografía y mapa de sus áreas eróticas ilustraban las localizaciones superficiales y anteriores de la abertura vaginal para ser los lugares de orgasmos. El MRI relacionaba estas localizaciones exactas con tejido clitoral.

**CONCLUSIONES:** El funcionamiento sexual intacto es posible en pacientes después de cirugía reconstructiva por extrofia vesical

congénita. Debido a la localización superficial de su clítoris y separación del ramis púbico asociado con esta variante anatómica, el funcionamiento sexual debería ser mejorado.

63. ASUNTO: CALIDAD DE VIDA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**CALIDAD DE VIDA A CORTO Y LARGO PLAZO DESPUÉS DE LA RECONSTRUCCION DE LA EXTROFIA VESICAL EN LA INFANCIA: RESULTADOS PRELIMINARES DEL ESTUDIO QUALES (CALIDAD DE VIDA DE EXTROFIA VESICAL).**

*Autores: Jochault-Ritz S, Mercier M y Aubert D, del Hospital Universitario Saint-Jacques, Besacon Cedex-Francia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J.Pediatr Surg, agosto de 2010.*

**OBJETIVO:** El propósito de este estudio era evaluar la calidad de vida (QOL) de los pacientes nacidos con extrofia vesical (BE) y reconstruidos durante la etapa de la niñez en 7 hospitales universitarios franceses (estudio QUALEX: calidad de vida de extrofia vesical).

**METODOS:** Pacientes de 6 a 42 años de edad contestaron al formulario corto auto administrado 36 (SF-36), VSP-A (Vecú et Santé Percue de l'Adolescent), VSP-AE (Vecú et Santé Percue de l'Enfant), AUQUIE (Autocuestionario Imagé de l'Enfant) y cuestionarios generales acerca de datos funcionales y socioeconómicos. Las puntuaciones de dimensión se compararon entre adultos y adolescentes usando el SF-36 y adolescentes y niños usando el VSP-AE. Las puntuaciones también se compararon con la población general francesa.

**RESULTADOS:** Entre los 134 pacientes elegibles, 36 adultos, 18 adolescentes y 17 niños contestaron el cuestionario. No hubo diferencias entre los que respondieron y los que no respondieron en cuanto a criterio de reconstrucción. La continencia se logró en el 77% de adultos, 65% de adolescentes y el 12% de niños. El QOL de adolescentes fue globalmente superior al de adultos y niños. EL QOL de adultos fue globalmente inferior que el de la población general excepto en la dimensión física. El QOL de niños también era globalmente inferior al de la población general excepto en las relaciones con familiares y trabajo escolar. Las puntuaciones de adolescentes en el SF-36 eran superiores a las de la población general pero inferiores en la mitad de las dimensiones con el VSP-AE.

**CONCLUSION:** Los pacientes que se presentan con BE reconstruidas han desmejorado el QOL y los resultados funcionales parecen ser los factores de predicción más probables de la puntuación de la calidad de vida QOL relacionada con la salud.

64. ASUNTO: PELVIS Y OSTEOTOMIA Y DIASTASIS PUBICA  
**ANATOMIA TRIDIMENSIONAL DEL HUESO PÉLVICO EN  
EXTROFIA VESICAL: COMPARACION ENTRE PACIENTES  
TRATADOS CON OSTEOTOMÍA Y FIJACION INTERNA DE  
LA SINFISIS PUBICA USANDO PLACAS DE METAL.**

*Autores: Kaibatzadeh AM; Tanhaelvash R; ELmi A; Shirazi M; Talab SS y Shabestari AA, del Centro de Investigación de Urología Pediátrica, Centro Médico del Hospital Infantil de la Universidad de Ciencias Médicas de Teherán, Irán.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, agosto de 2010.*

**OBJETIVO:** Comparar las dimensiones óseas intrapélvicas en pacientes con extrofia vesical clásica que sufrieron la osteotomía pélvica y los que sufrieron la fijación interna de la sínfisis púbica, usando placas de metal sin osteotomía definiendo los ángulos y distancias intrapélvicos usando escaner de tomografía computarizada tridimensional (3D-CT).

**METODOS:** 14 pacientes con extrofia que se operaron con osteotomía (OST) y 19 pacientes que habían sufrido la aproximación púbica usando placas de metal (PLT) se enrolaron en este estudio. Se realizó el 3D-CT para medir 8 ángulos y 9 distancias intrapélvicas. Además, una imagen 3D-CT de un grupo de control de 14 pacientes agrupados por sexo y edad y los datos preoperatorios de 12 casos (6 pacientes de cada grupo) se consideraron para comparar los aspectos óseos de los pacientes de extrofia antes y 6 meses después de la cirugía.

**RESULTADOS:** El ángulo de unión sacroilíaca, ángulo isquiopúbico, diástasis púbica, y distancia entre los 3 radios eran diferentes de los de control en ambas técnicas. El ángulo del ala ilíaca, sin embargo, estaba muy cerca de los valores normales en el grupo PLT. Los resultados de la comparación antes y después revelaron cambios significativos en el ángulo del ala ilíaca, ángulo de unión sacroilíaca y diástasis púbica en ambos grupos.

**CONCLUSIONES:** Nuestro estudio sugiere que la fijación interna del arco púbico usando placas de metal en extrofia vesical podría ser más eficaz que la osteotomía actualmente aceptada, conteniendo técnicas desde el punto de vista de dimensiones y ángulos óseos intrapélvicos. La modificación de nuestra nueva técnica de aproximación púbica es esencial para una mejor recapitulación de la anatomía de la pelvis ósea normal.

65. ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y RESULTADOS DE CONTINENCIA **MANIFESTACIONES NEURO-ORTOPÉDICAS DEL COMPLEJO OEIS ONFALOCELE, EXTROFIA, AÑO IMPERFORADO Y DEFECTOS ESPINALES.**

*Autores: Suson KD; Novak TE; Gupta AD; Benson J; Sponseller P y Gearhart JP, de la División de Urología del Centro Médico de Maryland, Instituciones Médicas Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2010.*

**OBJETIVO:** El complejo OEIS onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales es un defecto congénito severo multisistémico. Para cuidar exhaustivamente a estos pacientes uno debe apreciar el impacto neurológico y ortopédico sobre la salud en general del niño.

**MATERIALES Y METODOS:** Retrospectivamente repasamos los historiales médicos de 73 niños con onfalocele, extrofia-ano imperforado y defectos espinales que habían sido tratados en nuestra institución, identificando anomalías neurológicas y ortopédicas, capacidad ambulatoria y situación de vaciado.

**RESULTADOS:** Los datos no neurológicos estaban disponibles de 5 pacientes. De los restantes 68 pacientes, 9 no tenían anomalía espinal, 57 tenían espina bífida, 1 tenía hemivértebra y 1 tenía hipoplasia coccígea. Posteriormente clasificamos 47 casos de espina bífida como oculta en 6, meningocele / lipomeningocele en 12, mielomeningocele / lipomielomeningocele en 24 y agenesis sacral en 6. De los pacientes con espina bífida 35 tenían la médula trabada. Las anomalías ortopédicas identificadas comúnmente eran malformación vertebral en 59 pacientes, escoliosis en 25, pie zambo en 14, y discrepancia de longitud del miembro en 8. La situación ambulatoria en 62 pacientes con edad de andar reveló que 37 ambulaban completamente, 15 ambulaban con dispositivos, 2 ambulaban mínimamente con dispositivos y 8 en silla de ruedas. Los datos de continencia estaban disponibles en 61 casos cerrados. De estos pacientes, 26 eran incontinentes, incluyendo a 3 con derivación de conducto, 1 con ureterostomía y 1 con vesicostomía. Un total de 35 pacientes era socialmente continente, de los que 30 cateterizaban vía un estoma abdominal continente y 5 vaciaban / cateterizaban vía uretra.

**CONCLUSIONES:** La evaluación temprana para anomalías neuroquirúrgicas y ortopédicas es vital en estos niños. A pesar de la alta incidencia de patología espinal la mayoría de los pacientes ambulan sin asistencia. Pocos niños con onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales logran la continencia vía la uretra. El seguimiento vigilante es necesario para identificar condiciones corregibles potencialmente.



66. ASUNTO: ADOLESCENTES Y CALIDAD DE VIDA Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y RESULTADOS DE CONTINENCIA

**PERSPECTIVAS DE PADRES SOBRE LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD PARA ADOLESCENTES CON EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS MEDIDA POR EL FORMULARIO PADRES 50 CUESTIONARIO DE SALUD INFANTIL.**

*Autores: Dodson JL; Furth SL; Yenokvan G; Alcorn K; Diener-West M; Wu AW y Gearhart JP, del Departamento de Urología de la Escuela de Salud Pública Johns Hopkins Bloomberg, Universidad Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2010.*

**OBJETIVO:** Pocos grupos han examinado la calidad de vida relacionada con la salud para adolescentes con extrofia vesical – epispadias. Nosotros estudiamos los informados por padres de la calidad de vida relacionada con la salud para adolescentes con extrofia vesical – epispadias, usando el Formulario Padres 50 de Cuestionario sobre la salud infantil.

**MATERIALES Y METODOS:** Reclutamos participantes de edades 11 a 17 años con extrofia vesical – epispadias y sus padres. Los padres sirvieron como contestadores interpuestos para los adolescentes mediante la autoadministración de un instrumento validado de calidad de vida relacionado con la salud genérica, el Formulario Padres 50 de Cuestionario sobre la salud infantil. Recopilamos la incontinencia urinaria, situación de cateterización y datos históricos médicos y quirúrgicos. Las puntuaciones del cuestionario promedias se compararon con la población de base normal.

**RESULTADOS:** La edad media de los 55 pacientes era de 14 años, el 69% era varón y el 84% eran blancos. Los diagnósticos incluían: extrofia vesical en 48 casos, y epispadias en 7. De los participantes, 29 (53%) informó de incontinencia urinaria. El número medio de cirugías a lo largo de la vida era de 9. Aunque las puntuaciones de las mediciones resumen físicas y psicológicas eran comparables a los normales, la puntuación de percepción de la salud general promedio era significativamente peor que la de la población base de muestra (65,8 puntos, 95% CI 61,4 – 70,2 versus 73, 95% CI 71,3-74,7, p=0.004). Las puntuaciones de actividad familiar promedio e

impacto emocional de los padres era también significativamente peor que en una población sobre la base de la muestra (83,6 puntos, 95% CI 79,3-88,0 versus 89,7, 95% CI 87,9-91,5,  $p=0.02$  y 67.7, 95% CI 61.9-73.6 versus 80.3, 95% CI 78.4-82.2,  $p<0.0001$ , respectivamente). La comparación de niños incontinentes con continentes reveló una puntuación promedio inferior sobre la escala de impacto emocional de los padres (62.6 puntos, 95% CI 55.5-69.8 versus 73.4, 95% CI 63.9-82.9), la cual planteó significación ( $p=0.06$ ).

**CONCLUSIONES:** Aunque la calidad de vida de los adolescentes en general era comparable a los normales, los padres informaban de significativo deterioro de la salud general del adolescente, actividad familiar, así como también un impacto emocional parental negativo. Se precisa una investigación más profunda para identificar intervenciones que puedan decrecer el impacto adverso de la extrofia vesical – epispadias sobre la actividad familiar y la angustia emocional de los padres.

67. ASUNTO: FISTULA Y EPISPADIAS E INVESTIGACION  
**SELLADOR DONANTE SINGULAR DE FIBRINA PARA REPARAR LAS FISTULAS URETROCUTÁNEAS DESPUES DE MULTIPLES REPARACIONES DE HIPOSPADIAS Y EPISPADIAS**

*Autores: Abdol-Mohammad Kjabafzadeh; Hassan Abolghasemi; Peyman Eshghi; Farshid Alizadeh; Azadeh Elmi; Saman Shafaattalab; SeyedSaeid Dianat; Naser Amirizadeh y Mohammad Javad Mohseni, del Centro de Investigación de Urología Pediátrica del Centro de Excelencia Pediátrico del Centro Medico Hospital Infantil de la Universidad de Ciencias Médicas de Teherán y Organización de Transfusión de Sangre Iraní, de Irán.*

*Fuentes: J Ped Urology, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** Evaluar la eficacia del sellador de fibrina para la reparación de fístulas uretrocutáneas después de múltiples cirugías fallidas de hipospadias y epispadias.

**MATERIALES Y METODOS:** La población de estudio se componía de 11 chicos (edad promedio 12,18 años) con historial de hipospadias o epispadias y al menos 2 reparaciones de fístulas fracasadas conducentes a fístula uretrocutánea recurrente. Durante la operación, pegamento de fibrina de donante singular, bien del paciente (7) o de un padre (4), se aplicó sobre las líneas de sutura y por debajo de la piel. Un catéter uretral se mantuvo en su lugar durante 7-10 días. El seguimiento osciló desde 6 a 24 meses (promedio 12,63 meses).

**RESULTADOS:** 9 pacientes tuvieron un curso postoperatorio sin incidentes. En 1 paciente con una gran fístula, ocurrió la dehiscencia parcial de la herida. En otro paciente con hipospadias completo la formación de hematoma causó dehiscencia en la piel pero la uretra permaneció intacta. Ambos casos se recuperaron después de 6 meses sin ninguna intervención posterior. Ninguna recurrencia de fístula se informó durante el seguimiento.

**CONCLUSION:** El pegamento de fibrina de donante singular podría ser un anexo útil para el tratamiento quirúrgico de pacientes con múltiples intentos fallidos en reparación de fístula por hipospadias o epispadias. Por otra parte, el producto mejora el margen de seguridad con respecto al riesgo de transmisión de enfermedad.

68. ASUNTO: CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y MITROFANOFF Y ESTOMA Y ESTETICA  
**EXPERIENCIA CLINICA DE LA PLASTIA VQZ PARA ESTOMAS URINARIOS CATETERIZABLES**

*Autores: Toshihiko Itesako; Keigo Nara; Futoshi Matsui; fumi Matsumoto y Kenji Shimada, del departamento de Urología del Centro Médico e Instituto de Investigación para la Salud Maternal e Infantil de Izumi en Osaka, Japón.*

*Fuentes: J Ped Urology, mayo de 2010.*

**OBJETIVO:** Para evaluar la eficacia de la plastia VQZ, analizamos nuestra experiencia con estomas urinarios cateterizables continentes usando las técnicas de plastia VQZ y colgajo en V.

**PACIENTES Y METODOS:** Retrospectivamente repasamos los historiales de 25 pacientes que sufrieron el procedimiento Mitrofanoff entre 2000 y 2009. Todos los estomas se crearon en el cuadrante inferior. Hubo 10 pacientes que sufrieron la plastia VQZ y 15 en quienes se usó la técnica colgajo V. Las complicaciones estomales de estos dos grupos se compararon.

**RESULTADOS:** 2 pacientes (20%) con plastia VQZ y 5 (33%) con colgajo V requirieron revisión quirúrgica. La mucosa hipertrófica que excretaba moco y sangre periódicamente se reseccionó en 2 pacientes (13,3%) con colgajo V. 1 paciente (10%) con plastia VQZ tuvo una infección en el lugar quirúrgico. Aunque la proporción de complicaciones estomales es inferior en pacientes con plastia VQZ comparada con aquellos con colgajo V, la diferencia no era estadísticamente significativa ( $P=0.4$ ).

**CONCLUSIONES:** Nuestros resultados indican una tendencia hacia el decrecimiento de la proporción de complicaciones estomales en pacientes con plastia VQZ, sugiriendo su superioridad sobre la técnica colgajo V debido a su buena cosmética. Para construir estomas VQZ exitosamente, los cirujanos deberían trabajar en preservar el suplemento sanguíneo de los colgajos de piel y reducir el espacio muerto subcutáneo y por tanto reducir el riesgo de infección del lugar quirúrgico.

69. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y CIERRE DEL CUELLO VESICAL Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

**UN ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LA DERIVACION CONTINENTE Y EL CIERRE DEL CUELLO VESICAL VERSUS DERIVACION CONTINENTE Y RECONSTRUCCION DEL CUELLO VESICAL EN NIÑOS**

*Autores: Bart de Troyer; Erik Van Laecke; Luitzen A. Groen; Karel Evaraert y Piet Hoebeker, del departamento de Urología y Urología Pediátrica, del Hospital Universitario de Ghent, en Bélgica.*

*Fuentes: J Ped Urology, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** Evaluar el resultado a largo plazo de la derivación continente en niños con causa estructural o neurogénica de incontinencia, con especial interés en las diferencias entre procedimientos de cuello vesical abiertos o cerrados.

**PACIENTES Y METODOS:** Un estudio de 63 niños con incontinencia intratable tratados con derivación continente entre enero de 1998 y enero de 2008 se repasaron para enfermedad subyacente, tipo de cirugía, complicaciones y resultado.

**RESULTADOS:** 40 pacientes tuvieron una derivación continente con cuello vesical abierto (grupo 1) y 23 pacientes tuvieron su cuello vesical cerrado (grupo 2, 11 cerrados primariamente y 12 cerrados secundariamente). No hubo diferencias entre los 2 grupos en términos de características del paciente, reintervención quirúrgica y formación de piedras. Las proporciones de continencia eran sin embargo significativamente mejores en el grupo 2 (95,6% versus 77,5%).

**CONCLUSION:** El cierre del cuello vesical con derivación continente como procedimiento primario o de emergencia en niños con incontinencia intratable no resulta en morbilidad extra y tiene una alta proporción de éxito. La evaluación exhaustiva urodinámica del funcionamiento vesical es la llave para el éxito en el planeamiento de la terapia para estos niños, de cara a minimizar la necesidad de reintervención.

70. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y VARIANTES DE EXTROFIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**MOVILIZACION DEL SENO UROGENITAL TOTAL EN CLOACA COMUN: EXPERIENCIA DE 25 CASOS**

*Autores: B.K. Lahoti; G. Aggarwal; B. Satsangi y R.K. Matheur, del departamento de Cirugía del Colegio Médico M.G.M. y Hospital M. Y. de Indore, Madhya Pradesh, La India.  
Fuentes: J Ped Urology, marzo de 2010.*

**OBJETIVO:** La cloaca común es una malformación compleja anorrectal y genitourinaria en la cual el recto, vagina y tracto urinario se fusionan para formar un canal singular. El tratamiento quirúrgico es complicado especialmente cuando el canal es largo. Nuestro propósito es enfatizar la importancia de movilización de la unión del seno urogenital después de la separación del recto. Esta maniobra evita la separación del tracto urinario del tracto genital y reduce el tiempo de operación en menos del 60%. Los resultados cosméticos y funcionales son también excelentes.

**PACIENTES Y METODOS:** Retrospectivamente repasamos todos los casos consecutivos de cloaca persistente tratados mediante la movilización urogenital total vía un planteamiento sagital posterior durante el periodo 2005-2009. Hubo 25 pacientes, con una edad media de 18 meses (rango de 10 meses a 3 años). 2 pacientes con un gran canal común requirieron maniobras adicionales después de la movilización para completar la reconstrucción. Todos los pacientes tuvieron una colostomía de cobertura primaria. Después de cologramas de lazo distal, ultrasonido renal y genitoscopia, los pacientes se planearon para cirugía definitiva a la edad desde 1 a 3 años.

**CONCLUSION:** La movilización del seno urogenital total en casos de cloaca común representa un avance quirúrgico, y es un procedimiento prometedor con razonablemente buenos resultados para esta compleja anomalía.

71. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIA ALEMANA  
**LECCIONES APRENDIDAS DE 1000 NEOVEJIGAS: LA PROPORCION DE COMPLICACION EN LOS PRIMEROS 90 DÍAS**

*Autores: Richard E. Hautmann; Robert C. de Petriconi y Bjoern G. Volkmer, del departamento de Urología de la Universidad de Ulm, y Clínica Kassel en Alemania.*

*Fuentes: The Journal of Urology, setiembre de 2010.*

**OBJETIVO:** Informamos de la morbilidad dentro de los primeros 90 días de las neovejigas ileales en una gran, contemporánea y homogénea serie de pacientes que sufrieron la cistectomía radical en un centro de referencia académica terciario usando un planteamiento estándar.

**MATERIALES Y METODOS:** Entre enero de 1986 y setiembre de 2008 realizamos 1540 cistectomías radicales. Un total de 281 pacientes tenían una absoluta contraindicación para reconstrucción ortotópica. Los restantes 1259 pacientes eran candidatos para una nueva neovejiga. De estos pacientes, 1013 (66%) finalmente recibieron una neovejiga y formaron la base de este informe. Todos los pacientes tuvieron un seguimiento hasta diciembre de 2008 o hasta la muerte. Se definieron, categorizaron y clasificaron todas las complicaciones dentro de los primeros 90 días desde la cirugía mediante una modificación de 5 grados y 11 dominios del sistema original Clavien.

**RESULTADOS:** De 1013 pacientes, 587 (58%) experimentaron al menos 1 complicación dentro de los primeros 90 días desde la cirugía. Las complicaciones infecciosas fueron las más comunes (24%), seguidas por las genitourinarias (17%), gastrointestinales (15%), y complicaciones relacionadas con la herida (9%). La proporción de mortalidad dentro de los primeros 90 días fue del 2,3%. De los pacientes, el 36% tuvo complicaciones de menor grado (grado 1 y 2) y el 22% de mayor grado (grados 3 a 5). Del análisis univariante la incidencia y severidad de la proporción de complicaciones dentro de los primeros 90 días se correlacionaba significativamente con la edad, etapa del tumor, puntuación de la Sociedad Americana de Anestesiología y comorbilidad preoperatoria.

**CONCLUSIONES:** La cistectomía radical y la formación de neovejigas representan una cirugía principal con relevante potencial para complicaciones tempranas incluso en las manos

más experimentadas. La proporción de complicaciones severas y letales es aceptablemente baja.



72. ASUNTO: NEOPLASIA

**ADENOCARCINOMA VESICAL SEGUIDO DE LA GASTROCISTOPLASTIA**

*Autores: Xuchen Zhang; Raavi Gupta y Anthony D. Nicastri, del departamento de Patología, Centro Médico Downstate de la Universidad del Estado de Nueva York, Brooklyn, Nueva York, EEUU.*

*Fuentes: Journal Pediatrics of Urology, febrero de 2010.*

RESUMEN: El aumento vesical con segmentos de intestino delgado (ileocistoplastia), intestino grueso (colocistoplastia) o estómago (gastrocistoplastia) se ha usado para tratar pacientes con vejigas pequeñas o no complacientes mediante el incremento de capacidad o compliance. Los carcinomas seguidos de la gastrocistoplastia se han observado en los segmentos de estómago; sin embargo, en nuestra opinión, el carcinoma que surge en la vejiga nativa residual no se ha informado. Nosotros informamos del primer caso de adenocarcinoma que surge en la vejiga residual nativa en asociación con metaplasia intestinal y displasia de la mucosa vesical 17 años después de la gastrocistoplastia. La metaplasia intestinal secundaria a infección urinaria recurrente, inflamación crónica y alguna forma de irritación podría potenciar el desarrollo de adenocarcinoma vesical nativo. Los pacientes con gastrocistoplastia están en riesgo incrementado para carcinoma en segmentos estomacales y requieren seguimiento a largo plazo estricto, sin embargo, el riesgo de carcinoma en vejiga nativa todavía es incierto.

73. ASUNTO: ASPECTOS PSICOSEXUALES Y ADOLESCENCIA

**ASPECTOS PSICOSEXUALES DEL NIÑO EN LA EXTROFIA VESICAL (VERSION COMPLETA)**

*Autores:* Willian G. Reiner, Psiquiatra del departamento de Urología Pediátrica de la Universidad de Oklahoma, EEUU.

*Fuentes:* Encuentro Internacional de extrofia vesical en Pittsburgh, EEUU, año 2010. Enlace

<http://mediasite.cidde.pitt.edu/mediasite/Catalog/pages/catalog.aspx?cid=1e115871-c79e-430d-8de1-a14b47ba3394>

Este Dr. Comienza su exposición diciendo que trata diariamente con niños que tienen algún tipo de anomalía en los genitales, como son la extrofia, hipospadias, epispadias, trastornos en el desarrollo genital y otras condiciones. Comenta que, durante algún tiempo, en el pasado, se hacían bastantes afirmaciones categóricas sobre este tipo de niños. Ahora en cambio, reconocen que, cuando nace un niño con este tipo de afección, no se tiene ninguna pista real sobre quien es ese niño, por lo tanto tiene que hablar de forma general, haciendo generalizaciones, porque cada niño que nace viene determinado por una serie de características particulares, y que su carácter, su forma de pensar, su inteligencia, el ambiente donde se mueve, ..... etc. dan forma al inmenso rango de estilos y circunstancias que se pueden dar. Nadie nos da una clave para tratarle. Hay que tener en cuenta además, que cualquier cosa con la que un niño nace, hay que meterla dentro ese contexto que rodea a este niño. Su biología también le hace particular. Todo este conjunto de circunstancias interactúa con las de su madre y luego con las del padre, que también ofrece un marco de influencia no conocido. Formando todo ello un sistema muy complejo donde unos elementos influyen en otros.

Su exposición se centra en 5 puntos:

- 1.- Sexualidad normal en la infancia.
- 2.- Chicos/as con extrofia y epispádias
- 3.- Chicos con hipospadias
- 4.- Puntos vulnerables a lo largo del crecimiento de estos chicos.
- 5.- Como intervenir.

Nos dice que él es el director de la clínica de desarrollo Psicosexual.

Primero dice que no se sabe mucho sobre la sexualidad normal en la infancia, debido a la falta de estudios que provocan los

prejuicios morales y sociales hacia este tema en los EEUU. Este hecho dificulta el estudio de los niños afectados, ya que no pueden compararse con un grupo de niños "normales" como patrón.

Lo poco que sabemos se podría resumir en:

1ª etapa.- Desde muy pronto a los niños les gusta jugar con los genitales, desde bebés.

2ª etapa.- A la edad de 4, 5, y 6 años, les encanta estar desnudos, se muestran muy orgullosos de su cuerpo y de sus genitales y comparan con otros niños, un poco como un juego, corren, juegan, tienen erecciones y se comparan unos con otros.

3ª etapa.- Mas tarde a los 9, 10, 11 años, se vuelven mas discretos, les gusta estar desnudos, pero a solas y observar la desnudez de los adultos cuando nadie les ve.

4ª etapa.- Auto- sexualidad, que es cuando entramos en la pre-adolescencia, la pubertad. Hay un cambio y sus pensamientos acerca de la sexualidad se centran en su propia sexualidad, sus órganos genitales, como funcionan en él.

5ª etapa.- Por último habla de lo que denomina la Allo- sexualidad que tiene lugar en la parte media y final de la adolescencia. Con ello quiere decir que es una sexualidad hacia fuera. Sus pensamientos sexuales se focalizan en una persona o gente.

Si miramos como son estas etapas en los niños con e.v. veremos donde aparecen los problemas.

1ª.- Probablemente juegan con sus genitales, pero con algún problema.

2ª.- No disfrutan mostrándose desnudos.

3ª.- Siempre son discretos con su desnudez.

4ª.- No se masturban, la masturbación aparece mas tarde, en la adolescencia tardía.

5ª.- Surgen los miedos, si surgen algún interés en alguna persona, están atemorizados ante la perspectiva de tener relaciones sexuales. Tienden a no tener citas en las que se presenten oportunidades de tener relaciones sexuales. Este momento y esta circunstancia son importantes, ya que abortan las relaciones en el primer paso y les crea problemas tremendos.

Si aparece el amor o el interés por una persona concreta, al hacer una aproximación a él/ella, el primer pensamiento que aparece es que en algún momento tendrá que tener contacto sexual y le aterroriza. Este es un asunto muy importante.

En los casos de los niños con hipospadias, la situación es menos grave.

1ª.- Puede ser, que jueguen con sus genitales.

2ª.- Puede ser que disfruten estando desnudos.

3ª.- Mas discretos que los niños sin problemas.

4ª.- Probablemente si se masturban, aunque algo mas tarde. No sabemos a ciencia cierta, realmente no sabemos cuando empiezan unos y otros.

5ª.- No sabemos como se comportan en el apartado de citas.

### **PUNTOS VULNERABLES EN EL CRECIMIENTO DE ESTOS CHICOS**

Los niños sin problemas, alrededor de la pubertad, comienzan a:

- A. Comienzan a integrar su impulso y energía sexual con el resto de las cosas de su vida.
- B. Se preguntan quien y que son ellos.
- C. Comienzan a tener interés por otras personas que les resultan atractivas. Se preguntan el por qué de esa atracción y se enamoran.
- D. Necesitan control por parte de sus padres.
- E. El desarrollo sexual es ubicuo. El sexo está en todas partes. En la mayoría, las experiencias sexuales ocurrirán en algún momento y en algún lugar antes de llegar a adultos.

En el caso de los niños con e.v.:

- A. Están asustados por lo tanto es mas difícil, integrar su impulso y energía sexual con su vida normal.
- B. Surgen las mismas preguntas pero están marcadas por su compleja problemática.
- C. Cuando aparece una persona por la que se interesan se preguntan qué hago ahora. Sienten mas inseguridad que otra persona.
- D. No necesitan tanto control de los padres puesto que se autocontrolan ellos.
- E. Su cabeza está llena de preocupaciones sobre el encuentro sexual y surgen preguntas de cómo lo haré?, qué are?, cuando lo hare?, y una y otra vez mas vuelve a su cabeza, como lo hare?.

## **COMO PODEMOS INTERVENIR?**

### - **Continencia – Genitales húmedos.**

Quien va a jugar con unos genitales húmedos??

La continencia es un factor psico-social muy importante y que hay que resolver. Los padres tienen que replantearse sus miedos ante las cirugías reparadoras y asumir que la continencia es importantísima desde el aspecto psicosocial. Es un asunto crítico. Muchos chavales a los que les asustan las cirugías, al llegar a los 15 años toman ellos la decisión de realizarlas y optan por los sondajes.

El apropiado desarrollo del niño requiere continencia.

La continencia trae otros problemas como la responsabilidad de sondarse correctamente, lo que no siempre sucede en la adolescencia. Cuando los chicos son mayores, ellos deciden como hacerlo, aunque no nos guste a los padres.

### - **Exámenes médicos por parte de los profesionales médicos.**

Estos chicos continuamente están recibiendo exámenes focalizados en sus genitales y esto no contribuye a que tengan una buena imagen corporal personal. De esto deben tomar buena nota los profesionales médicos para que se realicen con la delicadeza necesaria.

### - **La familia es crucial a la hora de que el chico tenga una buena imagen corporal de si mismo.** Deben trabajar en esa buena imagen corporal para el niño.

### - **Intimidación verbal.** Aprender a verbalizar y crear un ambiente familiar de confianza donde se pueda hablar de los temas relacionados con su desarrollo sexual.

Es muy importante la comunicación, ayudarle a verbalizar y hablar de los temas que le preocupan a este respecto, tanto del aspecto de sus genitales, como la sexualidad de sus miembros, sus sentimientos, miedos.

Hay que tener en cuenta, que hoy la sexualidad está muy focalizada en el sexo y el niño está continuamente bombardeado en las películas y la TV por imágenes de encuentros sexuales focalizados en el coito.

Estos niños el día de mañana, al tener una relación de pareja, encontrarán dificultades en expresar quienes son ellos y cuales son sus problemas, de modo que aprender a verbalizar durante

la infancia y la adolescencia dentro de su familia cuales son sus preocupaciones en cuanto a su cuerpo, sus genitales, su sexualidad y crear un clima donde se sienta a gusto para expresarse le ayudará el día que tenga una pareja para saber hacerlo. Esta verbalización ayudará en su momento al joven a explicar su problema a su futura pareja, con seguridad y buena autoestima, antes de que ninguno de ellos se quite la primera prenda de ropa.

Esta explicación de quien soy, que siento y que problema tengo, previa a la relación sexual, y el diálogo subsiguiente, es necesaria en estos casos.

Este tipo de verbalización no tiene nada que ver con aprender a tener sexo, esa es otra cuestión distinta. Se trata de hablar con él, hacerle preguntas y obtener respuestas espontáneas sobre sus sentimientos al respecto, sus miedos, sus genitales, etc.

Estos chicos tardan más de lo habitual en tener relaciones sexuales y poder expresarse y hablar de ello es importante. Es importante crear un clima de intimidad y discreción dentro de la familia y el hogar, pero no de secretismo, hay que saber encontrar un buen equilibrio.

De todos modos, los padres deben saber relajarse y disfrutar de sus hijos, puesto que hay muchísimos aspectos de sus hijos de los que pueden disfrutar que no es la extrofia vesical.

Para trabajar la imagen corporal se puede realizar una **Terapia cognitivo conductual (CBT)**, por la que pueden empezar los padres mientras el niño es pequeño, puesto que el niño tiene que tener cierta madurez para seguirla, a la edad de 8 o 9 años se puede empezar a realizar esta terapia con el niño, suelen funcionar bastante bien en ellos.

Del mismo modo para establecer la intimidad verbal de la que hablábamos también se puede seguir esta terapia.

Es una terapia sencilla y directa al objetivo, que consiste en hablar y conocer el estilo de personalidad, el tipo de pensamiento del paciente y él mismo define los problemas que quiere tratar y aprender a manejar. El terapeuta ayuda a encontrar la forma de manejar esos problemas.

Pone un ejemplo de alguien que encuentra un trabajo de su gusto en la ciudad, en un edificio en el que las oficinas están en la planta 31 y esa persona tiene fobia a los ascensores. Por medio de CBT, esa persona podrá utilizar el ascensor para poder ir al trabajo a pesar de seguir teniendo miedo a los ascensores.

Más que una terapia larga y frecuente, es mejor realizarla de una forma que puntual, corta y directa a lo que se quiere solucionar.

Durante las preguntas hace mención a manejar estos temas en la intimidad del hogar, pero sin secretismos, hay que encontrar un buen balance entre proteger a nuestro hijo de las agresiones que puedan venir de fuera porque alguien conozca el problema y crear un secreto sobre ello. Pone el ejemplo de cómo en la adolescencia es fácil que las niñas utilicen la información que tienen contra sus iguales.

También comenta que en su consulta se ha encontrado más de una vez con alguien que nunca había estado con otra persona que tuviera e.v. que es algo muy importante y que la gente se focaliza mucho en que tiene e.v y se olvida de que es una persona completa, que su identidad engloba todo lo que él es y no solo la e.v.

Ya, a parte de la conferencia, he buscado información sobre lo que es la CBT, en español: Terapia Cognitiva Conductual, para quien no sepa exactamente de que se trata.

La definen como la forma de hablar a cerca de:

Que piensas de ti mismo, el mundo, otras personas.

Que afecta a tus pensamientos y sentimientos.

La CBT puede ayudarte a cambiar tu forma de pensar (Cognitiva) y que hacer (conductual). Estos cambios te pueden hacer sentir mejor. Otras terapias se centran en el problema del “aquí y el ahora”, en lugar de centrarse en la causa de tu distress o los síntomas en el pasado. Busca el modo de mejorar el estado de tu mente ahora.

Cuando es una ayuda la CBT?

CBT ha mostrado que sirve de ayuda en muy diferentes tipos de problemas. Como: ansiedad, depresión, pánicos, fobias (incluida agorafobia, fobia social), estrés, bulimia, trastorno obsesivo compulsivo, estrés post traumático, trastorno bipolar y psicosis.

CBT puede además ayudarte si tienes dificultades con anger, baja autoestima, problemas físicos, como dolor o fatiga.

Como funciona?

Ayuda a tomar conciencia de la sobredimensión del problema, dividiéndolos en partes más pequeñas. Ves así como están conectados y como te afectan.



74. ASUNTO: PELVIS Y CIERRE PRIMARIO

**ORTESIS TORACICO-PELVICA: UN PORTATIL Y REMOVIBLE MOISES PARA LA INMOVILIZACIÓN DE PACIENTE SEGURA DESPUÉS DEL CIERRE PRIMARIO DE EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Castagnetti M; Barrettini A; Beniamin F y Rigamonti W, de la Sección de Urología Pediátrica, Unidad de Urología, Departamento de Oncología y Ciencias Médicas del Hospital Universitario de Padova, Padua, Italia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int, setiembre 2010.*

**ABSTRACT:**

Una ortesis torácico - pélvica portátil y removible para la inmovilización del paciente después del cierre primario de extrofia vesical se describe. El dispositivo se hace de un armazón de polietileno, moldeado a 170° C, recubierto en su interior con un absorbente de 5 mm de plastazote y funciona aplicando una presión suave constante sobre las caderas.

75. ASUNTO: PELVIS Y OSTEOTOMIA Y DIASTASIS PUBICA  
**OSTEOTOMIA PELVICA DE SALTER EN TRATAMIENTO  
OPERATORIO EN PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Tomaszewski R; Pethe K y Koszutski T, de la Clínica Quirúrgica Dziecice, departamento de Ortopedia, Katowice, Polonia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol, marzo-abril de 2010.*

**ANTECEDENTES:** La malformación de extrofia vesical incluye la rotación hacia el exterior de los huesos innominados, diástasis de la sínfisis púbica y retroversión acetabular. Nosotros hemos corregido la deformación de la pelvis durante la reconstrucción del cuello vesical y la uretra en niños mayores.

**METODOS:** Desde el 01/01/2002 a 01/01/2006 en el departamento de Urología Pediátrica y el departamento de Ortopedia Pediátrica en Katowice, 4 niños fueron operados de extrofia vesical. La edad de los pacientes oscilaba desde 2,3 a 4,1 años, un promedio de 3,6 años. En los pacientes con extrofia vesical realizamos la reconstrucción urológica y simultáneamente la osteotomía bilateral de Salter.

**RESULTADOS:** El seguimiento fue de 52 meses (48-84). La consolidación de la osteotomía se obtuvo en todos los pacientes después de 62 días (48-72) con la corrección de la retroversión de las caderas y sínfisis a 2,4 cm (0,9 a 5,8).

**CONCLUSION:** La osteotomía innominate de Salter es útil en la reconstrucción del cuello vesical y permite lograr la anatomía apropiada del anillo pélvico.

76. ASUNTO: PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y VAGINA Y PROLAPSO Y ASPECTOS GINECOLOGICOS  
**PROBLEMAS CON LOS GENITALES EXTERNOS E INTERNOS EN HEMBRAS POSTPUBERTAD NACIDAS CON EXTROFIA VESICAL CLASICA: UNA SERIE QUIRURGICA**

*Autores: Castagnetti M; Berrettini A; Zhapa E; Rigamonti W y Zattoni F, de la Sección de Urología Pediátrica del Departamento de Oncología y Ciencias Quirúrgicas del Hospital Universitario de Padova, Padua, Italia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Adoles Gynecol, setiembre de 2010.*

**OBJETIVO DEL ESTUDIO:** Informar de nuestra experiencia con el tratamiento quirúrgico de los problemas ginecológicos en pacientes hembras postpubertad nacidas con extrofia vesical clásica (BE).

**DISEÑO:** Repaso retrospectivo de historiales clínicos.

**ESCENARIO:** Unidad de Urología Pediátrica terciaria.

**PARTICIPANTES:** 16 pacientes hembras con BE postpúberes.

**INTERVENCIONES:** Cirugía cosmética para el genital externo, ampliación del introito vaginal y tratamiento del prolapso del órgano pélvico.

**MEDICIONES DE RESULTADOS PRINCIPALES:** Satisfacción del paciente y problemas ginecológicos adicionales durante el seguimiento.

**RESULTADOS:** 8 casos (de 14 a 43 años) sufrieron procedimientos cosméticos. Todos resultaron en mejora cosmética, salvo 1 caso que se quejaba de reducción de sensibilidad erógena después de la clitoridoplastia. 5 casos (de 17 a 20 años) sufrieron la ampliación del introito vaginal. La modificación fue tan corta como fuera posible para evitar cualquier escorzo de la pared vaginal dorsal. 3 casos de 33 a 45 años de edad se presentaron con prolapso del órgano pélvico. Todas eran sexualmente activas. 1 había ya dado a luz. Todas las 3 habían previamente presentado en otro lugar para un recorte posterior de la vagina y 1 para la histerectomía. 2 están todavía esperando tratamiento posterior debido a prolapso recurrente.

**CONCLUSION:** Las pacientes BE hembras pueden acudir para mejorar la apariencia del genital externo en cualquier edad, La clitoridoplastia debería ser considerada cuidadosamente, debido a que podría dañar la sensibilidad erógena. Los problemas con el introito vaginal típicamente se presentan alrededor de los 20 años

de edad, probablemente cuando las pacientes BE se convierten en sexualmente activas. Abrir demasiado el introito puede causar un escorzo de la pared vaginal posterior, predisponiendo al prolapso del órgano pélvico. El tratamiento del prolapso del órgano pélvico es difícil.

77. ASUNTO: COMPLEJO OEIS

**COMPLEJO OEIS ONFALOCELE-EXTROFIA-ANO  
IMPERFORADO Y DEFECTOS ESPINALES EN UN NIÑO CON  
SINDROME CON ROTULA DE UÑAS**

*Autores: Gazzola Zen PR, Machado Rosa RF, Graziadio C, Pawelec da Silva A y Paskulin GA, de la Universidad Federal de Ciencias de la Salud de Porto Alegre (UFCSPA) y Complejo Hospitalario Santa Casa de Porto Alegre, Río Grande del Sur, Brasil.*

*Fuentes: Entrez Pubmed, Pediatr Int, octubre de 2010.*

**NO ABSTRACT DISPONIBLE**

78. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y CALIDAD DE VIDA Y CENTROS DE REFERENCIA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA

**DIAGNOSTICO PRENATAL Y TRATAMIENTO DE LA EXTROFIA VESICAL AISLADA**

*Autores: Furtos c; Chene G; Varlet MN; Varlet F; Seffert P y Chauleur C, del Servicio de Gineolocología y Obstetricia del Hospital Nord, Hospital Infantil Santa Elena de Saint Priest en Jarez, Francia.*

*Fuentes: Entrez Pubmed, Gynecol Obstet Fertil, setiembre de 2010.*

**RESUMEN:**

La extrofia vesical aislada es una malformación congénita mayor cuyo diagnóstico prenatal es esencial. Se basa en la no visualización de la vejiga durante el ultrasonido del primer trimestre pero en la mayoría de los casos, se confirma mediante el ultrasonido morfológico del segundo trimestre. Para el bebé, el pronóstico de calidad de vida depende de la identificación segura de la malformación, del sexo fetal y de las patologías asociadas, Por tanto, una evaluación por ultrasonido detallada es necesaria y requiere un operador experimentado en la investigación de malformaciones. Ya que esta anomalía tiene importantes consecuencias estéticas y funcionales, un tratamiento multidisciplinar se requiere para una buena información a la pareja. La continuación del embarazo es actualmente posible pero la pareja debería ser informada que después de la cirugía, a menudo más de 1, más del 75% de los niños tendrán una continencia urinaria mediante reconstrucción o derivación. Por otra parte, su capacidad de reproducción necesitará ser mejorada médicamente.

79. ASUNTO: ADULTO Y CALIDAD DE VIDA Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y FERTILIDAD Y DERIVACION URINARIA  
**CALIDAD DE VIDA EN ADULTOS CON EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL – EPISPADIAS**

*Autores: Witmeyer V, Aubry E; Liard-Zmuda A; Grise P; Ravasse P; Ricard J; Biserte J; y Besson R, del departamento de Cirugía y Ortopedia Infantil del Hospital Jeanne de Flandre, Lille Cedez, Francia..*

*Fuentes: Entrez Pubmed, J Urol, octubre de 2010.*

**OBJETIVO:** Evaluamos la calidad de vida en adultos con el complejo extrofia vesical – epispadias para mejorar el consejo a padres y pacientes.

**MATERIALES Y METODOS:** Evaluamos la calidad de vida en un estudio multicentro usando el cuestionario de estudio de resultados médicos SF-36® y un cuestionario local. Un total de 47 pacientes nacidos entre 1957 a 1990 fueron seguidos debido al complejo extrofia vesical – epispadias en 4 hospitales participantes.

**RESULTADOS:** 9 mujeres y 16 hombres fueron incluidos en el análisis, incluyendo 16 que sufrieron la reconstrucción por estadíos para el complejo extrofia vesical – epispadias y 10 que sufrieron la derivación urinaria primaria o secundaria. 9 pacientes estaban casados y 2 estaban en una relación de largo plazo. Un total de 22 pacientes lograron un grado escolar de secundaria con examen exitoso y 17 trabajaban todo el tiempo. 6 mujeres y 12 hombres lograron relaciones sexuales penetrantes. Un total de 13 niños nacieron de 3 mujeres y 7 hombres. Las puntuaciones de calidad de vida en nuestros pacientes fueron menores que las puntuaciones de la población normal en 2 de los conceptos de salud, incluyendo limitaciones en la actividad física debido a problemas de salud y percepción de salud en general. Los resultados fueron estadísticamente diferentes entre los pacientes dependiendo de la sequedad, vaciado espontáneo y voluntario y reconstrucción urinaria/derivación. Las puntuaciones de los pacientes no diferían con respecto al género, número de intervenciones, vida sexual, cosmética o funcionamiento renal.

**CONCLUSIONES:** Las puntuaciones de pacientes fueron menores que los de la población normal solamente en 2 conceptos de salud y los pacientes estaban generalmente bien integrados en la sociedad. La derivación urinaria era generalmente bien tolerada. Permanece como opción terapéutica cuando la incontinencia interfiere con la vida social o el funcionamiento social está comprometido.

