

# Manejo neonatal de la extrofia vesical

Alicia Llombart Vidal (R2)

Servicio: Neonatología -- Tutora: Lucía Sanguino

Rotatorio: Noviembre-Diciembre-Enero del 2015-16

# Caso clínico

- RNT (38sg) / AEG (3.100g)
- Embarazo controlado
- Ecografía 20sem: Sospecha de **criptorquidia bilateral** e **hipospadia**
- Parto: distócico (mediante ventosa). Nace varón que no precisa reanimación. Apgar 9/10
- Exploración física:
  - Abdomen: defecto de pared de  $\approx$  2cm + masa sonrosada
  - Genitales: pene corto + epispadia, testes en canal inguinal

# Caso clínico



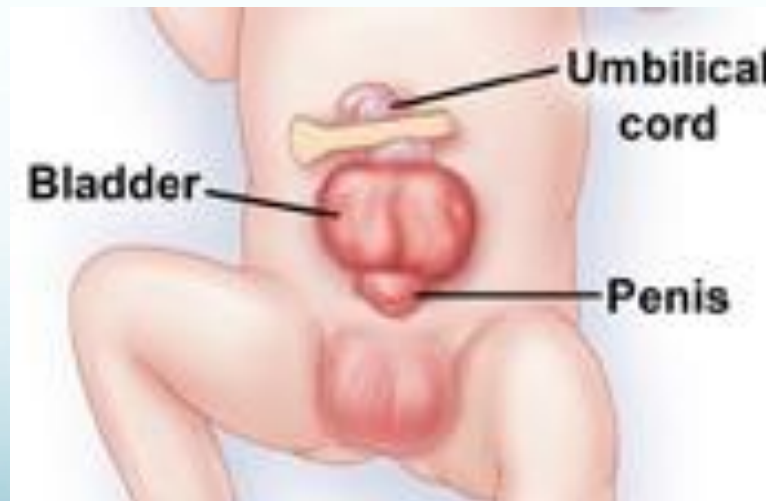
# Diagnóstico diferencial



Onfalocele

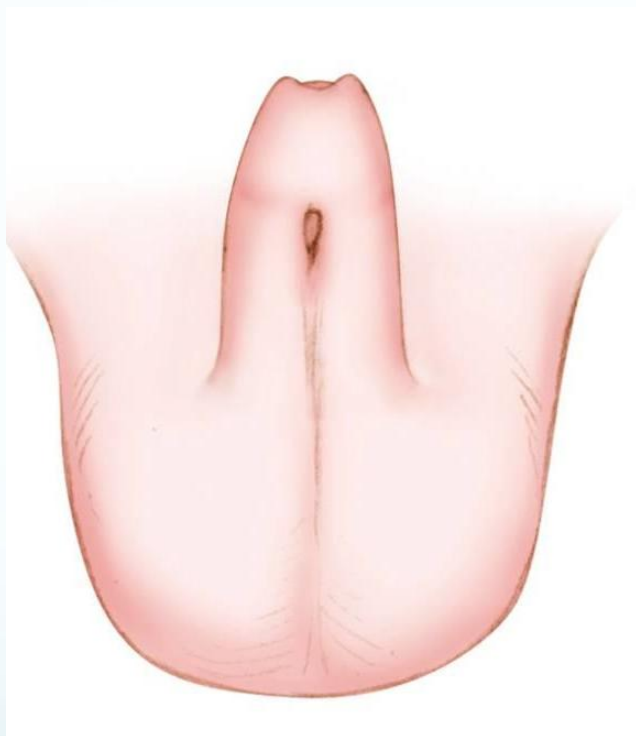


Gastrosquisis



Extrofia vesical

# Diagnóstico diferencial



Hipospadia



Epispadia

# Caso clínico



**EXTROFIA VESICAL + EPISPADIA**

# Extrofia vesical

- Anomalía congénita del sistema musculo-esquelético y urinario
- Incidencia: 1/35-40.000 NV
- V:M → 2:1
- Niños blancos > negros
- Predisposición genética:
  - ↑ R en hijos de padres afectados:
    - Incidencia 1/70

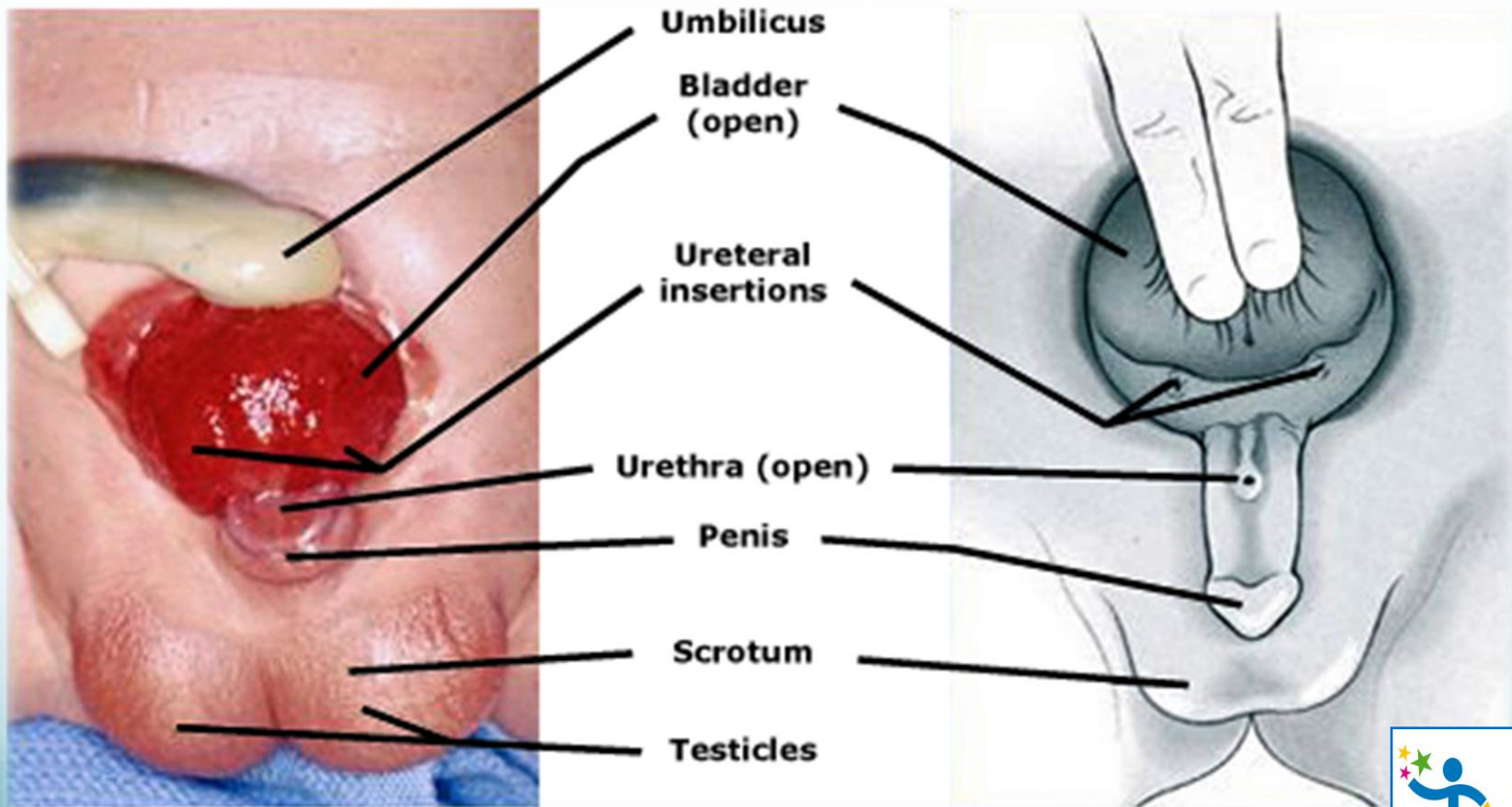
# Extrofia vesical

- Forma típica:
  - Implantación baja del ombligo
  - Pared de la vejiga expuesta
  - Uretra abierta cara dorsal/ Epispadia
  - Diástasis púbica
  
- ± Ano anterior
- ± Hernia inguinal
- ± Criptorquidia



# Extrofia vesical

- Forma típica:



# Extrofia vesical

- Complejo Extrofia-Epispadia: Síndrome malformativo complejo
  - Aparato genito-urinario y reproductor
  - Sistema músculo-esquelético
  - Aparato digestivo
- Formas:
  - Extrofia vesical
  - Epispadia
  - Extrofia cloacal
- Posibles malformaciones asociadas

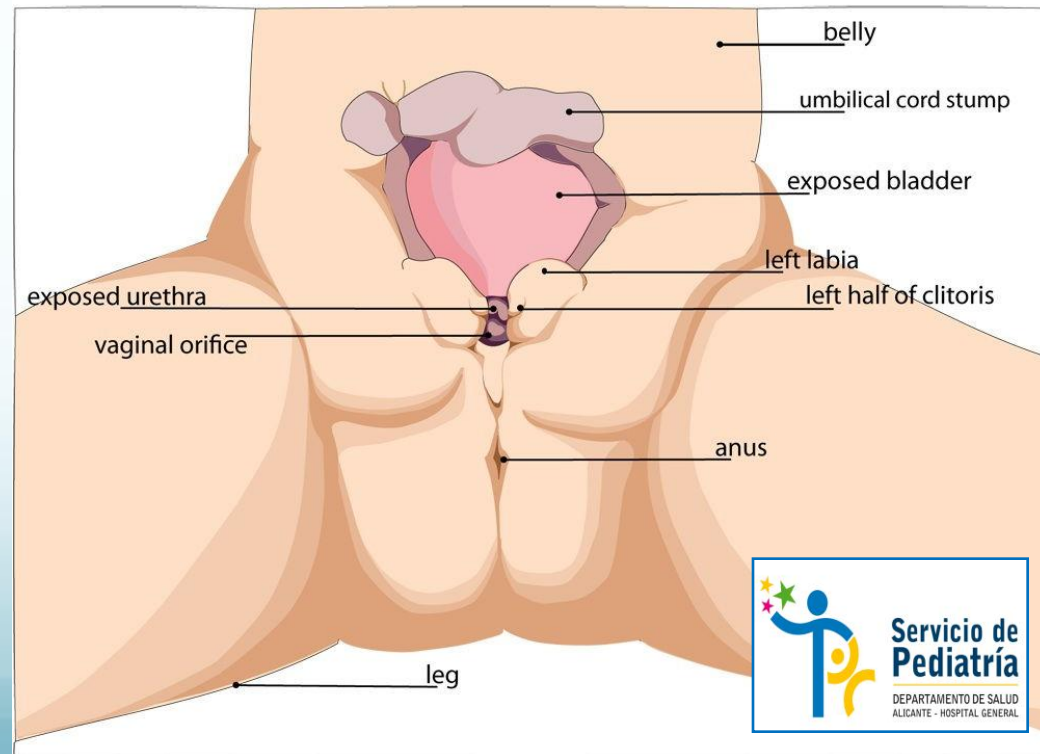
# Extrofia vesical

- Malformaciones asociadas:

Gastrointestinales	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Onfalocele</b></li><li>• Malrotación</li><li>• Duplicación intestinal</li></ul>
Renales	<ul style="list-style-type: none"><li>• Estenosis pieloureteral</li><li>• Riñón en herradura</li><li>• Riñón ectópico</li></ul>
Musculoesqueléticas	<ul style="list-style-type: none"><li>• Hernias inguinales indirectas</li><li>• Displasia evolutiva de caderas</li><li>• Pies zambos</li></ul>
SNC	<ul style="list-style-type: none"><li>• Defectos del tubo neural</li><li>• Anomalías vertebrales</li><li>• Disrafismo espinal</li><li>• Mielodisplasia espinal</li></ul>

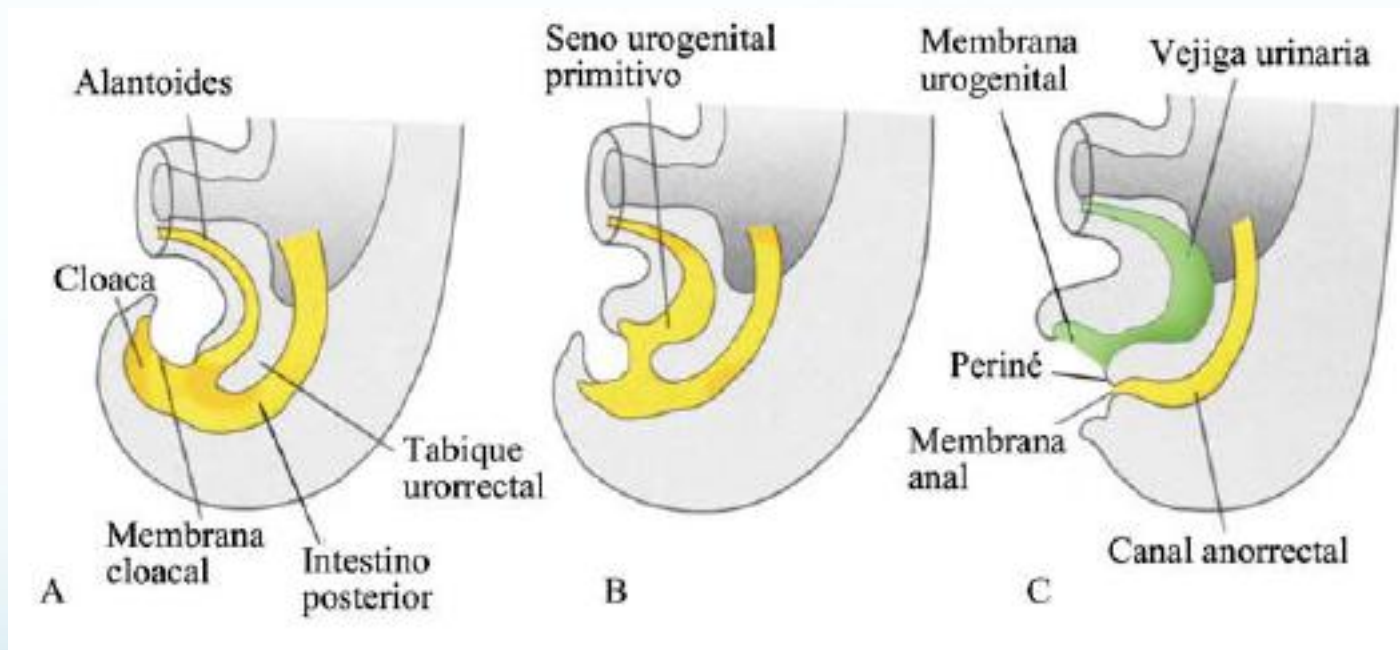
# Extrofia vesical

- ¿Y en las mujeres?
  - Clítoris bífido
  - Labios menores divergentes
  - Vagina corta y estenótica
  - Anomalías asociadas:
    - Duplicación vaginal
    - Duplicación uterina
    - Agenesia completa



# Extrofia vesical

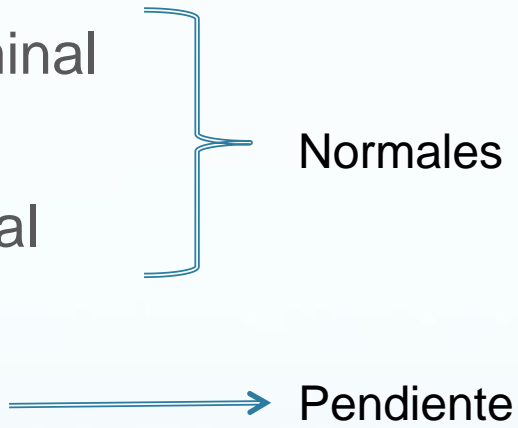
- Fisiopatogenia:



*Resultado de un “sobrecrecimiento” de la membrana cloacal que detiene el crecimiento interno del mesénquima necesario para la formación de la parte baja de la pared abdominal*

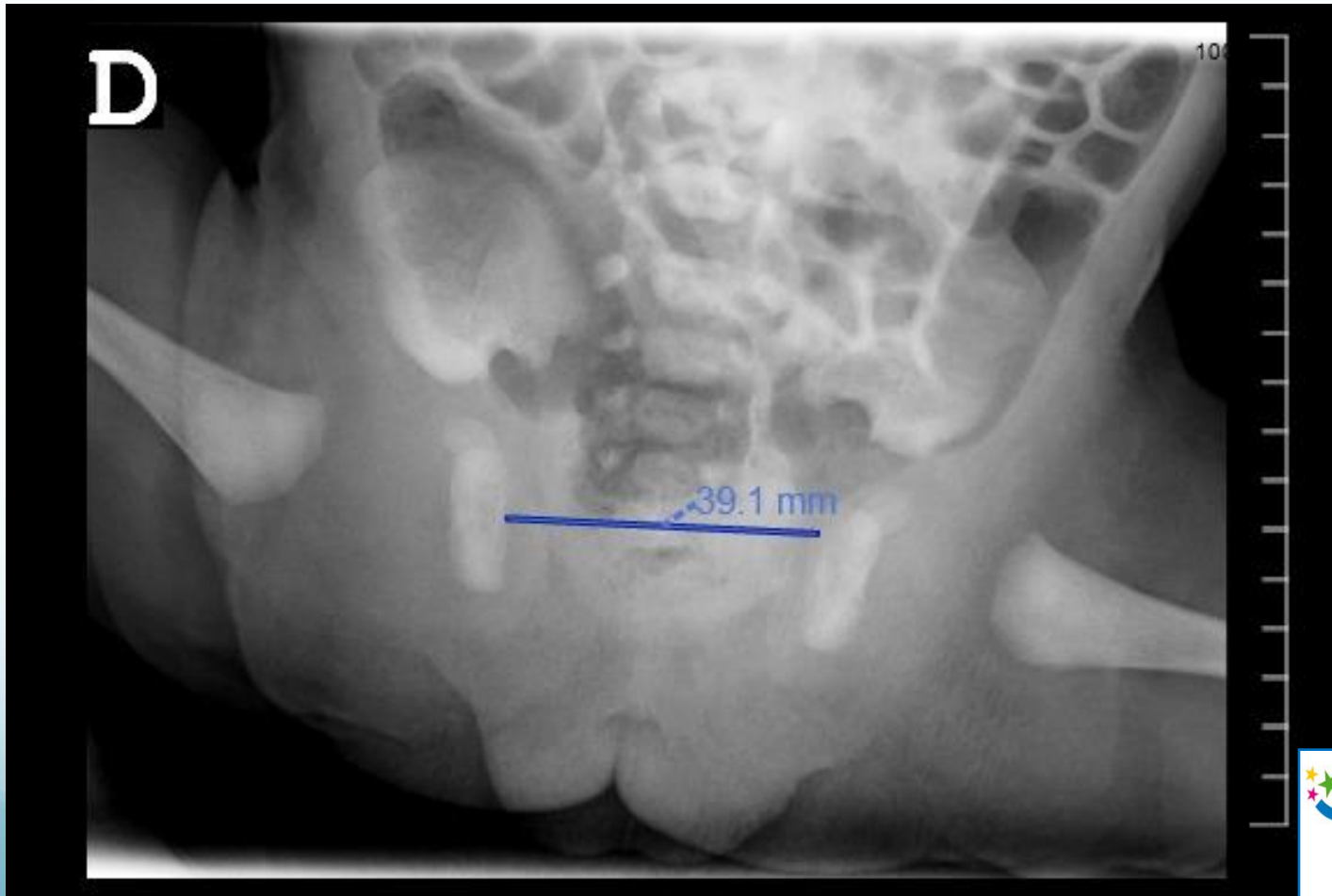
# Caso clínico

- Estudios complementarios:

- Ecografía abdominal
  - Ecografía cerebral
  - Ecocardiograma
  - Rx de pelvis
- Normales
- Pendiente
- 

# Caso clínico

- Estudios complementarios:



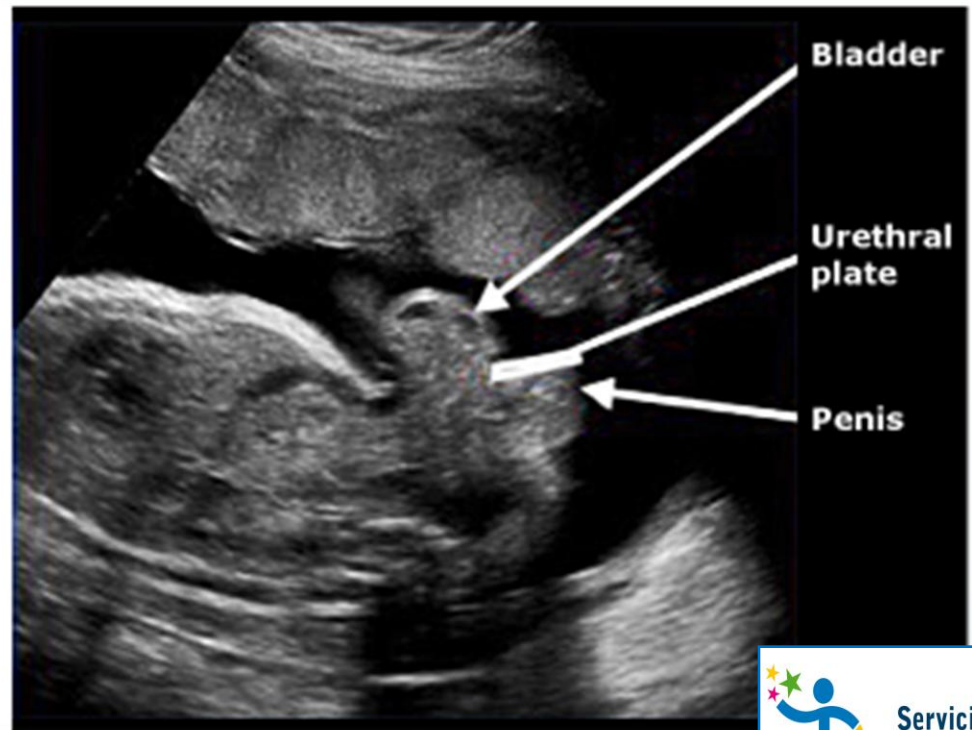
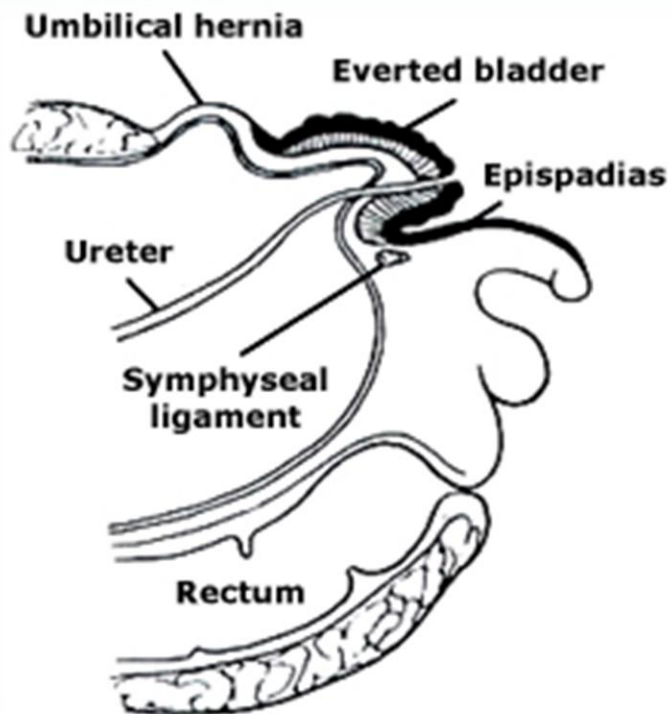
# Extrofia vesical

- Diagnóstico:
  - Prenatal (ecografía):
    - Ausencia de vejiga
    - Inserción baja del ombligo
    - Diástasis púbica
    - Genitales disminuidos
    - Masa abdominal baja



# Extrofia vesical

- Diagnóstico:
  - Prenatal (ecografía):



# Extrofia vesical

- Diagnóstico:
  - Postnatal:
    - Aspecto de la masa
    - Localización de los testículos
    - Presencia/ausencia de hernia inguinal
    - Posición del ano
    - Grado de diástasis púbica

# Extrofia vesical

- Tratamiento:
  - Manejo inicial:
    - Si diagnóstico prenatal :
      - Derivar a centro de referencia
      - Preferible cesárea
    - Si diagnóstico postnatal → cuidados postnatales:
      - Evitar pinzamiento del cordón (ligadura con Nylon)
      - Cubrir vejiga mediante apósito húmedo y transparente
      - Contraindicación canalización vasos umbilicales
  - Profilaxis antibiótica quirúrgica
  - Estudios complementarios

# Extrofia vesical

- Tratamiento:
  - Tratamiento quirúrgico:
    - S. Cirugía Pediátrica → Cirugía en 3 tiempos:
      - Cierre primario de la vejiga → RN
        - Aproximación sínfisis púbica
        - + cateterización del sistema urinario
      - Corrección de la epispadia → 6-12m
      - Corrección del cuello de la vejiga (incontinencia) y reimplantación de uréteres → 4-5a
    - S. Traumatología:
      - ± Inmovilización pélvica → Fijadores externos
      - ± Osteotomía

# Extrofia vesical

- Tratamiento:
  - Tratamiento postquirúrgico:
    - Inmovilización de los miembros inferiores
      - Tracción modificada de Bryant (si no se realiza osteotomía) → cadera 90°
      - Tracción de Buck
  - ATB
  - Tratamiento del dolor:
    - Analgesia epidural
    - Analgesia sistémica: fentanilo, morfina, paracetamol...
      - El uso prolongado de opiáceos conlleva un mayor riesgo de padecer Sdr. de abstinencia, necesidad de VMI, íleo paralítico
    - Antiespasmódico:
      - Anticolinérgico: Oxibutinina

# Extrofia vesical

- Pronóstico:
  - $\approx$  80% de continencia inicial
    - Depende:
      - **Adecuado cierre vesical primario**
      - Cirugía de cierre vesical
      - Manejo postoperatorio
        - Inmovilización pélvica
        - **Sedoanalgesia**
        - Infecciones de las heridas
  - Función sexual
  - Fertilidad

# Extrofia vesical

- Complicaciones:
  - Dehiscencia de la pared
  - Prolapso vesical
  - Fallo de la osteotomía (reapertura sínfisis púbica)
  - Infecciones
  - Hernia inguinal ± incarceration
  - Reflujo uterovesical (RVU)
  - Curvatura peneana persistente
  - Fístula vesico o uretrocutánea
  - Gastrointestinal: vólvulo intestinal, íleo paralítico, obstrucción intestinal

# Caso clínico

- A día de hoy:
  - Intervenido hace 15 días
    - Cierre vesical primario
    - Cateterización ureteral y suprapúbico
    - Aproximación sínfisis púbica
    - Fijadores externos
- Postcirugía:
  - VMI: 3 días
  - Inicio NE al 3r día postcirugía
  - ATB iv: 5 días → ATB vo
  - Analgesia:
    - Epidural: perfusión lidocaína
    - Intravenosa: Fentanilo (9 días), paracetamol
    - Oral: midazolam y morfina



# Caso clínico

- A día de hoy:
  - Complicaciones:
    - Reapertura sínfisis púbica
    - Movilización fijadores externos
    - Retraso tratamiento de la displasia evolutiva de cadera

# Nuestra experiencia

	PACIENTE 1	PACIENTE 2	PACIENTE 3
Año Diagnóstico	2006	2014	2015
Cirugía	72hdv	48hdv	48hdv
1ª Intervención	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cierre primario</li> <li>• Cateterización urinaria</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cierre primario</li> <li>• Cateterización urinaria</li> <li>• Fijación pélvica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cierre primario</li> <li>• Cateterización urinaria</li> <li>• Fijación pélvica</li> </ul>
2ª Intervención	?	Pendiente	-
3ª Intervención	?	-	-
Complicaciones	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dehiscencia pared abdominal</li> <li>• Herniorrafia inguinal izquierda</li> <li>• Incontinencia urinaria</li> <li>• RVU</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sepsis clínico-analítica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Movilización fijadores externos</li> </ul>

# Conclusiones

- La extrofia vesical es una enfermedad compleja, poco frecuente, que necesita un manejo interdisciplinar especializado
- Existen varias alternativas de abordaje quirúrgico, que en general implican más de una cirugía
- El pronóstico va a depender tanto de la cirugía como del manejo posquirúrgico, incluyendo tanto la adecuada inmovilización como el control del dolor
- Aunque la calidad de vida de estos pacientes ha mejorado mucho en los últimos años todavía tienen limitaciones a nivel físico y psicoemocional



<http://www.asexve.es>

