

AÑO 2018. ARTICULOS COMPLETOS

1 ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA

INFORME DE UN CASO DE EXTROFIA DUPLICADA DE LA VEJIGA

Autores: Bilge Karabulut, Ayse Selcen Oguz Erdogan, Dogus Guney, Halil Tosun, Hasan Deliaga y H. Tugrul Tiryaki, de la Universidad de Ciencias de la Salud, Ankara Salud y Enfermedades Infantiles Hematología Formación Oncológica y Reanimación, Urología pediátrica, Cirugía Pediátrica, Ankara, Turquía.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: La extrofia duplicada de la vejiga representa una variación muy rara de la malformación de extrofia y tiene 2 variantes: con o sin comunicación entre el componente extrínico externo y el tracto urinario interno. Presentamos un caso de extrofia vesical con placa de vejiga metaplásica extrínica y epispadias que encaja en variante no comunicante.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se presentó un niño de 1,5 meses con diástasis del pubis, epispadias penopúbico, ombligo de posición baja, músculo recto abdominus divergente y una hernia abdominal inferior al ombligo. Había una zona circunscrita hipopigmentada de 3 cm de diámetro en la mitad inferior del área abultada de la piel de la hernia. Ambos testículos estaban en posición escrotal normal. La ecografía abdominal reveló riñones normales bilaterales y una vejiga pélvica intacta. El paciente fue sometido a cistoscopia, abdominoplastia y reparación de epispadias. No existe comunicación entre la vejiga normal interna y la placa hipopigmentada externa.

El examen histopatológico del área hipopigmentada mostró mucosa vesicular metaplásica.

RESULTADOS: Aunque la presentación inicial de nuestro paciente con variante de extrofia fue confusa, no hubo necesidad de una operación mayor como en la extrofia clásica y en el primer mes el resultado cosmético fue satisfactorio.

CONCLUSIONES: La extrofia duplicada de la vejiga es una variación muy rara de la malformación de extrofia y el diagnóstico es aún más difícil cuando no existe una comunicación entre el tracto urinario normal interno y el componente extrínico seco metaplasico externo.



A CASE REPORT OF DUPLICATE EXSTROPHY OF THE BLADDER

Dr. BILGE KARABULUT*, Dr. AYSE SELCEN OGUZ ERDOGAN**, Dr. DOGUS GUNEY***, Dr. HALIL TOSUN*, Dr. HASAN DELIAGA*, Dr. H. TUGRUL TIRYAKI*
University of Health Sciences, Ankara Child Health and Diseases Hematology Oncology Training and Research Hospital
Clinic of Pediatric Urology*, Clinic of Pathology**, Clinic of Pediatric Surgery***
Ankara, Turkey



INTRODUCTION

Bladder exstrophy is an extremely rare congenital abnormality with an incidence of 2.15-3.3 in 100.000 live births where variants of exstrophy are even more rare and occur in only 8% to 10% of all cases (1,2,3). Two forms of duplicate bladder exstrophy have been described. First type anteroposterior form and second type side by side form (4,5,6). We report an anteroposterior duplicate bladder exstrophy without communication between outer exstrophic component and inner urinary tract with epispadias.

Figure 1: Pre operative view
Arrow : metaplastic bladder plate



PATIENT

A 1.5 month old boy with pubic diastasis, penopubic epispadias, low set umbilicus, divergent rectus abdominus muscle and an abdominal hernia inferior to umbilicus was introduced. He voided from the epispadiac penis. There was a hypopigmented circular area 3 cm in diameter in lower half of the bulging skin area of hernia. Both testes were in normal scrotal position. Abdominal ultrasound revealed bilateral normal kidneys and an intact pelvic bladder. The patient underwent cystoscopy abdominoplasty and epispadias repair. No communication exist between inner normal bladder and outer hypopigmented plate.

The histopathologic examination of the hypopigmented area showed non keratinized stratified squamous epithelium without skin appendages. It was thought to be a metaplasia of the dry bladder mucosa.

RESULT

Although the initial presentation of our exstrophy variant patient was confusing there was no need for major operation as in classic exstrophy and at first month check cosmetic result was satisfactory.

CONCLUSION

Duplicate exstrophy of the bladder is a very rare variation of exstrophic malformation and the diagnosis is even more difficult when no cominication exist between inner normal urinary tract and outer metaplastic dry exstrophic component.

Figure 2: view one month after operation



REFERENCES

- 1-Purves TJ, Gearhart JP. Exstrophy-epispadias complex. In: Gearhart JP, Rink RC, Editors. Moutriquand PDE: pediatric urology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier:2001.p 386-415.
- 2- Andiran F, Tanyel FC. Duplicate exstrophy of the bladder. J Pediatr Surg. 1999 Apr;34(4):626-7. Review.
- 3- Tomita SS, McTieran TL, Ginsburg HB. An unusual form of duplicate bladder exstrophy. J Pediatr Surg. 2010 Apr;45(4):834-6.
- 4-Lowentritt BH, Van Zijl PS, Frimberger D, Baird A, Lakshmanan Y, Gearhart JP. Variants of the exstrophy complex: a single institution experience. J Urol. 2005 May;173(5):1732-7. Review.
- 5-Bouhafs A, El Azzouzi D, Halim Y, Arifi M, Belkacem R, Barahoui M. Duplicate bladder exstrophy: a unique variant. J Pediatr Urol. 2006 Oct;2(5):483-5.
- 6-Sheldon CA, McLorie GA, Khoury A, Churchill BM. Duplicate bladder exstrophy: a new variant of clinical and embryological significance. J Urol. 1990 Aug;144(2 Pt 1):334-6.

2. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO E INVESTIGACION
MARCADORES TERMINALES DE DIFERENCIACIÓN UROTELIAL: UNA COMPARACIÓN DE LOS CIERRES DE EXTROFIA VESICAL EN RECIÉN NACIDOS Y EN CIERRES RETARDADOS CON LOS CONTROLES

Autores: Matthew Kasprenski, Zhiming Yaang, Mahir Maruf, Karl Benz, Jonathan Epstein, Heather Di Carlo y John Gearhart, del Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, División de Urología Pediátrica, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady; Facultad de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, Departamento de Patología, Baltimore, EEUU.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

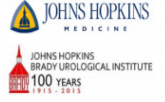
PROPÓSITO: Existe un debate en la urología pediátrica sobre si el cierre primario en pacientes con extrofia vesical (EB) debe realizarse cuando se es un recién nacido o en un contexto retrasado. Los autores examinaron la expresión de marcadores uroteliales de diferenciación terminal en vejigas extrólicas obtenidas en el momento del cierre primario tanto en el recién nacido como en los cierres diferidos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Las biopsias vesicales se obtuvieron entre 2012 y 2017 de 36 pacientes BE en el momento del cierre primario (10 recién nacidos y 26 cierres diferidos). Estas muestras se compararon con muestras de vejiga de bebés normales (de 7 días a 3 años). Las muestras se sometieron a tinción inmunohistoquímica para uroplakin II (UPII) y p63. Las muestras fueron clasificadas por un patólogo ciego usando un sistema de puntuación de 0-3.

RESULTADOS: En comparación con los controles, los cierres tardíos tuvieron una menor proporción de expresión de UPII de grado 3 (0% frente a 62.5%; $p < 0.001$) y una mayor proporción de expresión de UPII de grado 0 (81.5% frente a 0%; $p < 0.001$). Esta tendencia persistió en la comparación de cierre neonatal y control de BE. Los cierres neonatales tuvieron una menor proporción de expresión de UPII grado 3 que los controles (10% frente a 62,5%, $p = 0,048$) y una mayor proporción de expresión de grado UPII cero (40% frente a 0%, $p = 0,048$). Al comparar el cierre retrasado con el neonatal, se encontró una mayor proporción de UPII grado 0 en los cierres tardíos (81,5% frente a 40%, $p = 0,013$). No hubo diferencias estadísticas en las puntuaciones de expresión de p63 cuando se compararon los tres grupos.

CONCLUSIONES: El grupo de cierre retrasado había disminuido la expresión de UPII en comparación con el grupo de control y el grupo de recién nacidos, lo que sugiere una menor diferenciación urotelial.

Terminal Markers of Urothelial Differentiation: A Comparison of Newborn and Delayed Bladder Exstrophy Closures to Controls



Matthew Kasprenski MD¹, Zhiming Yang MD², Mahir Maruf MD¹, Jason Michaud MD¹, Karl Benz MD¹, John Jayman BA¹, Jonathan Epstein MD², Heather Di Carlo MD¹, John P. Gearhart MD¹

¹Robert D. Jeffs Division of Pediatric Urology, James Buchanan Brady Urological Institutions, Johns Hopkins Hospital, Johns Hopkins Medical Institutions, Charlotte Bloomberg Children's Hospital, Baltimore, MD, USA; ²Department of Pathology, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA

Background	Methods	Bladder Biopsies	Results																				
<ul style="list-style-type: none"> •Successful primary closure in bladder exstrophy is essential for bladder growth and continence •There is debate whether primary closure should be performed in the newborn period or in the delayed setting •The authors examined expression of urothelial markers of terminal differentiation in newborn and delayed primary closures of bladder exstrophy 	<ul style="list-style-type: none"> •Bladder biopsies were obtained between 2012-2017 at the time of primary closures from both newborn and delayed primary bladder closures •Newborn closure was defined as those closed prior to 1-month of age (≤ 30 days), whereas delayed closure is defined as those greater than 1-month of age •Bladder specimens underwent H & E and immunohistochemical staining for uroplakin-II (UP-II) and p63 •Specimens were graded by a blinded pathologist on a scale of 0-3 	<ul style="list-style-type: none"> •Exstrophy primary closure •10 Newborn closures (<30 days) •26 Delayed closures(>30 days) •Normal control bladder biopsies •10 (7 days to 3 years) 	<p>Comparison of Expression</p> <ul style="list-style-type: none"> •Delayed vs Control UP-II grade 3 expression •0% vs 62.5%.....p<0.001 •Newborn vs Control UP-II grade 3 expression •10% vs 62.5%.....p=0.048 •Delayed vs Newborn UP-II grade 0 expression •81.5% vs 40%.....p=0.013 <p>UP2 Expression by Closure Period Compared to Controls</p> <table border="1"> <caption>Data for Figure 2: UP2 Expression by Closure Period Compared to Controls</caption> <thead> <tr> <th>UP2 Score</th> <th>Control (%)</th> <th>Delayed Closure (%)</th> <th>Newborn Closure (%)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>0</td> <td>0</td> <td>81.5</td> <td>40</td> </tr> <tr> <td>1</td> <td>10</td> <td>10</td> <td>10</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>62.5</td> <td>62.5</td> <td>62.5</td> </tr> <tr> <td>3</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>62.5</td> </tr> </tbody> </table>	UP2 Score	Control (%)	Delayed Closure (%)	Newborn Closure (%)	0	0	81.5	40	1	10	10	10	2	62.5	62.5	62.5	3	0	0	62.5
UP2 Score	Control (%)	Delayed Closure (%)	Newborn Closure (%)																				
0	0	81.5	40																				
1	10	10	10																				
2	62.5	62.5	62.5																				
3	0	0	62.5																				
<p>Conclusions</p> <p>The delayed closure group had markedly decreased UP-II expression compared to the control group and the newborn group, suggesting less urothelial differentiation. This study provides evidence that closure of the bladder in the newborn period may benefit patients from a biologic standpoint.</p>	<p>Acknowledgments</p> <p>Control human bladder tissue provided by the NIH Neurobiobank. The Kwok Family Foundation supports all exstrophy research.</p>																						

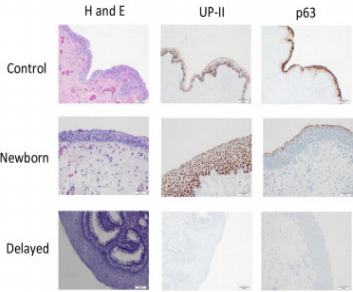


Figure 1. Representative histology and immunohistochemical staining of terminal markers of urothelial differentiation from the 3 groups

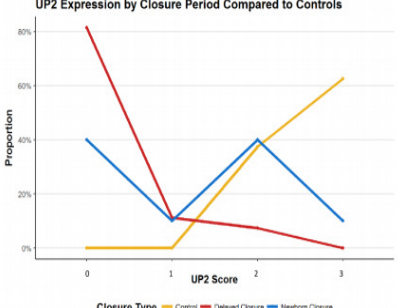


Figure 2. Proportion of UP-II expression generally less in the delayed closure group

Share this research on social media:
 Twitter: @brady_urology, @DrG_PedUro
 Facebook: Brady Urology at Johns Hopkins
 Web: urology.jhu.edu | www.hopkinsmedicine.org/brady-urology-institute/

3. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO E INVESTIGACIÓN Y NEOPLASIAS

★ CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS DE LA VEJIGA EXTROFICA ANTES Y DESPUÉS DE LA REPARACIÓN PRIMARIA DEMORADA: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PROSPECTIVO EN CURSO.

Autores: Peter Rubenwolf, Fabian Eder, Stefanie Goetz, Anne-Karoline Ebert y Wolfgang H. Roesch, departamento de Urología del Hospital Universitario Frankfurt; departamentos de Patología, Urología Pediátrica y Urología del Hospital Universitario Regensburg, Alemania.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Investigar la vejiga extrófica en el momento del cierre primario de la vejiga y, posteriormente, durante los procedimientos secundarios en vista de las alteraciones histológicas y discutir los hallazgos en términos de posibles implicaciones clínicas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se obtuvieron al menos 2 biopsias vesicales de pacientes con BE clásica a) en el momento de la reparación primaria diferida, b) durante los procedimientos reconstructivos secundarios y c) durante la cistectomía subtotal para la reconstrucción fallida. Las muestras fueron examinadas por un uropatólogo para detectar edema, fibrosis, cambios inflamatorios, metaplásicos y proliferativos.

RESULTADOS: Hasta el momento se analizaron muestras de vejiga de 97 pacientes (edad media 6,4, rango: 0,11-25 años). Edema, fibrosis, cambios inflamatorios y proliferativos se observaron en los 3 grupos. Los cambios displásicos o malignos no estaban presentes. Los resultados detallados se muestran en la Tabla 1.

Grupo/ Número de pacientes/ Edad promedio	A – Cierre retrasado primario	B – Procedimientos secundarios	C – Cistectomía (reconstrucción fallida)
Nota histológica (%)	n=45; 0,17 años.	n=37; 7,8 años	n=15; 11,1 años
Edema	55	40	20
Fibrosis	48	69	73
Inflamación	95	43	80
Metaplasia escamosa	80	43	73

Cistitis quística / glandular	83	57	87
Metaplasia intestinal	0	14	53
Displasia / neoplasia maligna	0	0	0

CONCLUSIONES: Nuestros hallazgos proporcionan evidencia de una amplia gama de alteraciones histológicas de la vejiga extrófica. Cambios estructurales, inflamatorios y proliferativos persistentes y en parte progresivos están presentes en una proporción sustancial de pacientes a pesar de una reparación exitosa en la primera infancia. Es importante destacar que la metaplasia intestinal, un cambio potencialmente premaligno, no se observó en ninguna biopsia tomada en el cierre de vejiga primario, sino solo años después en procedimientos posteriores. Dado que se desconoce la historia natural de esta lesión en la vejiga extrófica, estos pacientes requieren una vigilancia de por vida.

4. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO E INVESTIGACIÓN **CAMBIOS DE DIFERENCIACIÓN UROTELIAL PERSISTENTE EN LA VEJIGA EXTRÓFICA RECONSTRUIDA: ¿UN DÉFICIT ESTRUCTURAL PRIMARIO?**

Autores: Peter Rubenwolf, Fabian Eder, Stefanie Goetz, Anne-Karoline Ebert y Wolfgang H. Roesch, departamento de Urología del Hospital Universitario Frankfurt; departamentos de Patología, Urología Pediátrica y Urología del Hospital Universitario Regensburg, Alemania.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Investigar si los cambios de diferenciación urotelial observados en la plantilla de la vejiga no cerrada persisten después de un cierre tardío exitoso de la vejiga en la primera infancia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Las biopsias vesicales de 34 niños obtenidas durante procedimientos reconstructivos secundarios se examinaron por inmunohistoquímica para la expresión de citoqueratina 20, citoqueratina 13, claudina 4 y uroplaquina IIIa, todos ellos marcadores bien caracterizados asociados con el fenotipo urotelial terminalmente diferenciado (grupo 1). Los resultados se compararon con ambos tejidos de la vejiga recolectados en el momento de la reparación primaria diferida (grupo 2) y los controles apropiados (sin extrofia) (grupo 3).

RESULTADOS: El 32% de las muestras de vejiga de niños que habían tenido un cierre vesical primario satisfactorio mostraban una morfología urotelial regular que incluía células paraguas y un fenotipo urotelial completamente diferenciado con expresión regular de los 4 marcadores, en comparación con el 4% de las vejigas en el momento de la reconstrucción primaria. Los resultados detallados se presentan en la Tabla 1.

Grupo/Marcador (expresión regular, %)	Citokeratina 13	Citokeratina 20	Claudina 4	Uroplakin IIIa	Expresión regular de todos los 4 marcadores
Grupo 1: vejiga reconstruida (n=34)	47	35	71	35	32
Grupo 2: vejiga no cerrada (n=32)	34	4	48	4	4
Grupo 3: controles	93	97	89	95	89

(sin extrofia; n=16)					
----------------------	--	--	--	--	--

CONCLUSIONES: Nuestro hallazgo proporciona evidencia prima facie de cambios estructurales y fenotípicos persistentes en 2/3 de las vejigas extrólicas a pesar del cierre temprano de la vejiga. De acuerdo con los hallazgos genéticos actuales, hipotetizamos un déficit urotelial estructural y funcional genéticamente determinado primario junto con un retraso madurativo y cambios secundarios adquiridos debido a la irritación inflamatoria y mecánica del urotelio no cerrado. El valor de traducción de nuestros hallazgos con respecto al desarrollo de la vejiga debe establecerse en estudios futuros.

5. ASUNTO: AUMENTO VESICAL E INVESTIGACIÓN **AUTOAUMENTO DE LA VEJIGA URINARIA: USO HOMÓLOGO DE UN BIOMATERIAL DESCOLORIZADO**

Autores: Debora Morgante, Syed Khawar Abbas, Jennifer Hinley, Eileen Ingham, Jennifer Southgate y Ramnath Subramaniam, de la Universidad de York, Biología, York; Universidad de Leeds, Servicios Biomédicos Centrales, Leeds; Universidad de Leeds, Instituto de Ingeniería Médica y Biológica, Leeds y Universidad de York Leeds, Urología Pediátrica, Leeds, Reino Unido.


Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Se necesitan nuevos enfoques para mejorar el resultado clínico y la calidad de vida en pacientes pediátricos con vejigas urinarias de paredes engrosadas, fibróticas y gravemente contraídas. Se han propuesto numerosas técnicas quirúrgicas, incluido el autoaumento, en el que el músculo detrusor se divide para permitir que el urotelio se abulte, lo que aumenta la capacidad y el cumplimiento de la vejiga. Aunque se considera una intervención útil cuando se realiza en la vejiga fallida de la fase previa a la etapa final, el riesgo de perforación ha inhibido la aceptación generalizada de la técnica. En este estudio, informamos el uso de una matriz de vejiga acelular porcina (PABM: Bolland et al., *Biomaterials* 2007; 28 (6): 1061-70) para respaldar el aspecto exterior de la vejiga autoaumentada en un modelo quirúrgico de grandes animales.

MATERIAL Y MÉTODOS: La PABM se produjo a partir de vejigas porcinas de grosor completo. 6 cerdas hembras grandes de criadero (peso promedio: 23,65 kg) se sometieron a autoaumento de la vejiga urinaria, cubriendo el defecto con un parche de 4x3 cm de PABM sobre la mucosa protuberante y sujetándolas en su lugar mediante suturas absorbibles. La histología tisular se investigó post mortem en animales después de un seguimiento de 4 meses.

RESULTADOS: No se produjeron complicaciones intraoperatorias y todos los cerdos se recuperaron y vaciaron normalmente después de la operación. 5 animales fueron seguidos durante 4 meses, pero un animal fue sacrificado después de 18 días debido al desarrollo de una perforación del intestino delgado. Se recuperaron las 6 vejigas y la histología mostró que el material del parche había experimentado al menos una integración celular parcial, sin evidencia de inflamación.


CONCLUSIONES: Las propiedades de resistencia y cumplimiento de PABM lo convierten en un biomaterial ideal en la cirugía urológica reconstructiva. Estos primeros resultados quirúrgicos sugieren una aplicación de PABM en autoaumento de vejiga urinaria homóloga.



Urinary bladder auto-augmentation: homologous use of a decellularised biomaterial

DEBORA MORGANTE^{1,4}, SYED KHAWAR ABBAS², JENNIFER HINLEY¹, EILEEN INGHAM³, JENNIFER SOUTHGATE¹ and RAMNATH SUBRAMANIAM⁴

¹Jack Birch Unit, Department of Biology, University of York (UK)
²Central Biomedical Services, University of Leeds, Leeds, UK
³Institute of Medical and Biological Engineering, University of Leeds, UK
⁴Department of Paediatric Urology, Leeds Teaching Hospitals NHS Trust (UK)

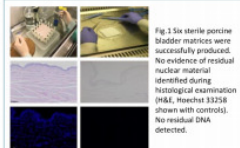
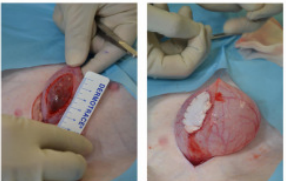

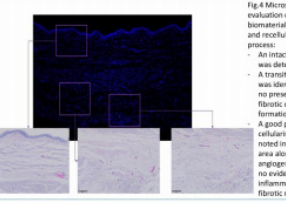


BACKGROUND

New approaches are needed to improve the clinical outcome and quality of life in paediatric patients with severely contracted, fibrotic and thickened-wal urinary bladders. Numerous surgical techniques have been proposed including auto-augmentation, where the detrusor muscle is split to allow the urothelium to bulge, increasing bladder capacity and compliance. Although considered a useful intervention when performed in the pre-end-stage failing bladder, the risk of perforation has inhibited widespread uptake of the technique.

RESULTS

No intra-operative complications occurred and all pigs recovered and voided normally post-operatively. Five animals were followed-up for 4 months, but one animal was sacrificed after 18 days due to development of a small bowel perforation. All six bladders were recovered and histology showed that the patch material had undergone at least partial cellular integration, with no evidence of inflammation.

CONCLUSIONS

Strength and compliance properties of PABM make it an ideal biomaterial in reconstructive urological surgery. These first surgical results suggest an application for PABM in homologous urinary bladder auto-augmentation.


OBJECTIVE

In this study, we report the use of a porcine acellular bladder matrix (PABM) to support the exterior aspect of the auto-augmented bladder in a large animal surgical model.

REFERENCES

¹ Bolland et al. Development and characterisation of a full-thickness acellular porcine bladder matrix for tissue engineering. *Biomaterials* 2007; 28(6): 1061-1070 (PMID: 17020257)

ACKNOWLEDGEMENTS



METHODS

PABM was produced from full thickness porcine bladders. Six large Landrace female pigs (average weight: 23.65 kg) underwent urinary bladder auto-augmentation, the defect then being covered with 4x3 cm patch of PABM over the bulging mucosa and held in place by absorbable sutures. The tissue histology was investigated post-mortem in animals after a four month follow-up.

Figure 1: Total DNA Extraction & Purification

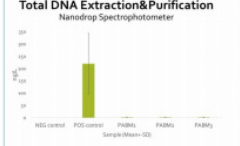
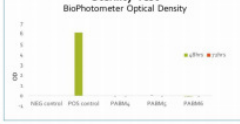


Figure 2: Sterility Test



CONTACT INFORMATION

deboramorgante@york.ac.uk
deboramorgante@nhs.net

6. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y MITROFANOFF Y CATETERIZACIÓN Y CALIDAD DE VIDA

ANÁLISIS MULTIVARIADO DE LOS FACTORES QUE AFECTAN EL CUMPLIMIENTO DE LOS PACIENTES CON ADOLESCENCIA PARA LA CATETERIZACIÓN INTERMITENTE LIMPIA: UN TEMA DIFÍCIL EN LA UROLOGÍA DE TRANSICIÓN ENFOCADA EN LA CALIDAD DE VIDA

Autores: Perviz Haajiyev, Aykut Akinci, Baris Esen, Adem Sancı, Tarkan Soygur y Berk Burgu, de la Universidad de Ankara - Facultad de Medicina, Urología pediátrica y Urología, Ankara, Turquía.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Intentamos identificar el impacto de varios factores, incluida la calidad de vida, que pueden predecir la compatibilidad CIC con pacientes jóvenes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de datos transversales para definir el impacto de múltiples factores (edad, sexo, frecuencia de CIC, calidad de vida, presencia de canales cateterizables y cistoplastia, edad de inicio del CIC, autosuficiencia para CIC (función de la mano), estado renal y de continencia y diagnóstico inicial, movilidad e índice de masa corporal, especialista remitente,) sobre el cumplimiento del CIC en adolescentes. La compatibilidad se investigó con un cuestionario que los padres y el adolescente completaron. Además, se le pidió al paciente que grabara su cara ante cada CIC por un período de una semana para documentar de manera confiable el cumplimiento. A cada paciente se le solicitó completar un formulario de evaluación de calidad de vida validado. La incompatibilidad se definió como omisión de más del 25% de la CIC prescrita / por semana y / o una puntuación alta (> 14) en el cuestionario de cumplimiento.

RESULTADOS: Se evaluaron 56 de los 63 pacientes (12-21 años / edad media 14,5) con CIC que tuvieron resultados fiables. La edad a la que CIC comenzó 2.3-14.7 años (mediana 5.6) y el intervalo de seguimiento a la entrevista varió de 6 meses a 14 años (mediana 5.7). Los pacientes fueron evaluados en tres grupos relacionados con la edad como 12-15 / 15-18 / 18-21. La frecuencia CIC oscilaba entre 3 y 6 horas (mediana 4). Solo 3 pacientes tuvieron cateterismo nocturno. A pesar de que el intervalo de 12-15 años, el sexo masculino, el inicio tardío del CIC, el bajo puntaje de calidad de vida y la ausencia de canales cateterizables tuvieron un efecto

estadísticamente significativo sobre el cumplimiento en el análisis univariado, el análisis multivariante reveló que el intervalo de 12-15 y el inicio tardío eran los únicos parámetros estadísticamente significativos que afectan a la tasa de cumplimiento.

CONCLUSIONES: Los niños de un grupo de edad específico, especialmente en tránsito desde la niñez hasta el período de adolescente, son menos adherentes; aparte de cada entidad, solo la edad en que inició la CIC inicial parece ser el factor más importante para el cumplimiento del paciente.

7. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y PROCEDIMIENTO KELLY Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

★ CIERRE DE VEJIGA RETRASADO Y MOVILIZACIÓN RADICAL DE TEJIDOS BLANDOS DE KELLY COMBINADAS EN UNA UNICA ETAPA PARA EXTROFIA VESICAL.

Autores: Sébastien Faraj, Sajid Sultan, Georges Audry, Yves Heloury, Philip Ransley y Marc-David Leclair, del Hospital de Niños enfermos, Cirugía Infantil, Nantes, Francia; Instituto de Urología y Transplante Sindh, Urología pediátrica, Karachi, Pakistán; Hospital Trousseau, Cirugía Pediátrica, París, Francia y Hospital Infantil Real, Urología pediátrica, Melbourne, Australia.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO La movilización radical de tejidos blandos (RSTM o reparación de Kelly) para la extrofia vesical (EB) se ha informado hasta ahora como parte de una estrategia en dos etapas después de un cierre neonatal exitoso. Con el concepto emergente de cierre tardío de BE, investigamos la viabilidad del cierre vesical diferido en una etapa combinado con RSTM en recién nacidos con BE clásica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Inclusión y seguimiento prospectivo de recién nacidos consecutivos con BE en un período de 18 meses (2016-2017). La reparación se realizó (idealmente a la edad de 3 meses) por el mismo cirujano en 4 instituciones colaboradoras.

La técnica incluyó RSTM con reimplante ureteral, cervicoplastia, reconstrucción peneana y cierre de la vejiga, sin osteotomías pélvicas. El cierre de la línea media se realizó con la transposición de los músculos rectos del abdomen cuando era necesario. La inmovilización posoperatoria se mantuvo durante 21 días. El seguimiento postoperatorio se basó en el examen clínico y la US renal a 1-3-6-12 meses, y la endoscopia EUA + a los 4 y 12 meses después de la operación.


Los principales criterios de resultado fueron la dehiscencia vesical postoperatoria a los 3 meses. Las medidas de resultado secundarias incluyeron fístula uretrocutánea, estenosis e ITU.

RESULTADOS; 11 niños (8 varones/ 3 hembras) se incluyeron en este estudio y se sometieron a cirugía a una edad media de 15 semanas [2-32] para aquellos con cirugía tardía intencionada (n = 8) y 43 semanas [14-104] para los que se presentaron tarde (n = 3). La mediana de seguimiento fue de 10 meses [4-20].

No se observó ningún caso de dehiscencia vesical después de que todos los casos alcanzaron el punto final de 3 meses. 3 niños

presentaron fístula uretrocutánea postoperatoria, todos las cuales se cerraron espontáneamente en 3-6 semanas. Un niño presentó estenosis uretral sintomática (orquio-epididimitis e ITU) tratados exitosamente con 3 sesiones de dilatación endoscópica con balón (seguimiento de 11 meses después de la última sesión). No se observó caso de isquemia del glande. La dehiscencia menor de la piel se trató con éxito de forma conservadora en 3 casos.


CONCLUSIONES: La reparación de Kelly se puede combinar con seguridad con el cierre diferido de BE, sin riesgo demostrable de dehiscencia de la vejiga.



ONE-STAGE COMBINED DELAYED BLADDER CLOSURE with KELLY RADICAL SOFT-TISSUE MOBILISATION FOR BLADDER EXSTROPHY

S. FARAJ¹, S. SULTAN², G. AUDRY³, Y. HÉLOURY^{1,4}, P.G. RANLEY², M.D. LECLAIR^{1,2}

1. University Children Hospital, NANTES, France; 2. Sindh Institute of Urology and Transplantation, KARACHI, Pakistan;
3. Hôpital d'enfants A. Trousseau, PARIS, France; 4. Royal Children Hospital, MELBOURNE, Australia



BACKGROUND

The radical soft-tissue mobilisation (RSTM or Kelly repair) for bladder exstrophy (BE) has been so far reported as part of a two-stage strategy after successful neonatal closure.

With the emerging concept of delayed closure of BE, we investigated the feasibility of one-stage delayed bladder closure combined with RSTM in cases BE infants.

OBJECTIVE

To assess the feasibility of one-stage combined delayed bladder closure with Kelly RSTM in newborns and infants presenting with classical bladder exstrophy


SETTINGS

Prospective inclusion : Oct. 2015 – Jan. 2018
of consecutive cases performed by a single surgeon at different collaborating institutions

NANTES University Children Hospital n= 8
KARACHI Sindh Institute Urology & Transplantation n= 7
Other Institutions n= 5

PATIENTS & METHODS

Preoperative protocol
Renal + spinal US, pelvic X-Ray
Protection of bladder template with non-absorbable suture (external drainage + protection of the perineal skin)



Follow-up protocol
Renal US @ 1-3 & 12 mo.
Ech + uroscopy @ 4-12-24 mo.

Outcome measures
Main outcome : bladder dehiscence at 3 months
Secondary outcomes : UTIs, urethro-cutaneous fistula, urethral stenosis

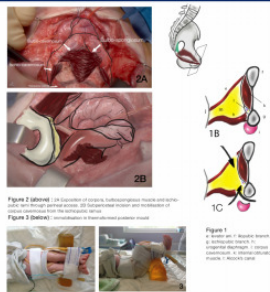
TECHNIQUE

KELLY Radical Soft-Tissue Mobilisation
Bladder dissection - mobilisation
Access to the ischioanal fossa through the levator ani (Fig. 1)
Perineal resection (Fig. 2)
Radical Soft-Tissue Mobilisation with corpora lifted from ischioanal fossa (Fig. 3)

• Vesico-urethral reimplantation (Leffis, coronal reimplant or G4-Vernet, according to presence of pubis and mucosa thickness)
• Funneling urethro-cervicoplasty
• Striated muscles wrapping around cervico-urethral canal
• Penile Cartwell-Ransley reconstruction with hypospadias anastomosis in males

Abdominal closure
TRAM : Midline Transposition of Rectus abdominis Muscles (see Figure 3) (7-9)
or pubic bones approximation
No penile ostomy

Post-operative course
Kidneys drainage with uretero-pigtail G4 : 21 days
Bladder drainage with trans-urethral BPI : 21 days
Immobilisation in spica-cast or thermofomed posterior mould (Fig. 4)



RESULTS

20 Bladder exstrophy patients
13 Males – 7 Females
Intentionally delayed closure (n=15) : 2 months (3-7)
Presenting age (mo.): 24 months (10-37)

Abdominal wall closure
TRAM 10
Pubic bones approximation 10

Feasibility of anti-reflux procedure
Coronal Leffis reimplant 11
G4-Vernet hypospadias 5
No anti-reflux procedure 4

Hypospadias level
coronal 2
mid-penile 5
peno-scrotal 6

Median Follow-up 8 months [3-25]	
No case of bladder dehiscence	0/20
Minor skin wound infection	4
Internal hernia requiring surgery	1
Urethral complications	
• urethral or BN fistula	3
• all closed spontaneously	
• urethral stenosis	2
• mild asymptomatic stenosis (3-10 mm) resolved by urethral dilatation & CTZ (n=1), successfully treated with 1-2 high pressure balloon dilatation	
Bladder complications	
• persistent symptomatic VUR : 2	
• after G4-Vernet procedure (n=1) or an anti-reflux procedure (n=1)	
• requiring subsequent reimplantation (1 & 10 months postop)	
• transient upper-tract dilatation : 3	
• asymptomatic	
No penile or glans loss / atrophy	

CONCLUSIONS

Kelly radical soft-tissue mobilisation can be safely combined with delayed closure of bladder exstrophy in one-stage

- without demonstrable increased risk of bladder dehiscence in the short-term
- without the need for pelvic ostomies

Kelly repair in unclosed exstrophy offers the opportunity of anatomical reconstruction of non fibrotic tissues in un-scarred area

REFERENCES

1. Leclair MD, Ranley P, Faraj S, Sultan S, Héloury Y. The radical soft-tissue mobilisation (Kelly repair) for bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2015; 50(11):1824-8.

2. Ranley PG, Leclair MD, Gnanapavan S, Sultana M, et al. The Kelly technique of bladder exstrophy repair: combined delayed bladder closure and radical soft-tissue mobilisation. *J Pediatr Surg*. 2015; 50(11):1824-8.

3. Faraj S, Sultan S, Ranley PG, Héloury Y, et al. Mobilisation of pelvic musculature and its effect on continence in classical bladder exstrophy: a single-center experience of 38 exstrophy repairs. *J Urol*. 2015; 193(4):1107-11.

4. Faraj S, Sultan S, Ranley PG, Héloury Y, et al. Delayed exstrophy repair (DRP) does not compromise renal bladder function. *J Pediatr Surg*. 2015; 50(11):1824-8.

5. Kelly J. Radical repair using radical mobilization of soft tissue. *Pediatr Surg Int*. 1995; 10:288-294.

6. Mardini G, Ranley PG, Sultana M, Chohan A, Dhillon S, Gupta S, et al. Primary bladder exstrophy closure in neonates: challenging the tradition. *J Urol*. 2014; 191(1):107-110.

7. Sultan S, Gnanapavan S. Bladder exstrophy: 20 years of the radical soft-tissue mobilisation: new insights and bladder reconstruction. *J Pediatr Surg*. 2015; 50(11):1824-8.

8. Gnanapavan S, Sultan S, Ranley PG. Long term results of the Kelly soft-tissue mobilisation for continence in classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2017; 52(1):1-6.

ACKNOWLEDGEMENTS

Authors thanks the corresponding surgeons of the following institutions :

FRANCE: Nantes-Beauvais SEED Network : Prof. POCQUEN (Nantes), Prof. BANGNE (Caen), Prof. FROSTARD (Nantes), Dr. BENOIST (Brest), Prof. LENOIR (Paris), Prof. LEROY (Toulouse), Prof. FOURCADE (Lyon)
KARACHI: TRAUSSAULT, PARIS, France : Dr. ALBERTO (ITALY), Dr. VAREC
KARACHI: SAUD PAKISTAN: Urology Dept, Pakistan : Dr. ANA USAR KOONWALIA, Dr. AHMED
SÃO PAULO: São Paulo Internal Hospital, Brazil : Dr. GENTILINO DE SOUZA LEÃO, Dr. GUYLHERMO LEÃO
MELBOURNE: Royal Children Hospital, Australia : Dr. O'BRIEN, Dr. BULLY

CONTACT INFORMATION

Prof. MD LECLAIR, NANTES UNIV. Children Hospital, France
mleclair@un-nantes.fr

8. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y CIERRE PRIMARIO Y PROCEDIMIENTO KELLY Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES **TRANSPOSICIÓN DE MUSCULOS RECTUS ABDOMINIS QUE PERMITEN EL CIERRE MEDIANTE TENSIÓN LIBRE DESPUÉS DE LA REPARACIÓN DE LA VEJIGA EXTROFICA. UN ESTUDIO PRELIMINAR.**

Autores: Sébastien Faraj, Sajid Sultan, Georges Audry, Yves Heloury, Philip Ransley y Marc-David Leclair, del Hospital de Niños enfermos, Cirugía Infantil, Nantes, Francia; Instituto de Urología y Transplante Sindh, Urología pediátrica, Karachi, Pakistán; Hospital Trousseau, Cirugía Pediátrica, París, Francia y Hospital Infantil Real, Urología pediátrica, Melbourne, Australia.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: El cierre abdominal y pélvico libre de tensión es un factor importante para la cicatrización adecuada después de la reparación de la extrofia vesical. Se ha informado que la aproximación púbica puede dar como resultado un síndrome compartimental o un pliegue de los pedículos pudendos después de la movilización completa, y por lo tanto contribuye a un mayor riesgo de isquemia corporal y del glande. Investigamos la eficacia de una transposición de la línea media de los músculos rectos del abdomen (TRAM) para asegurar el cierre sin tensión después de la movilización radical de tejidos blandos (RSTM o reparación de Kelly) para la extrofia y la reparación de epispadias proximales sin osteotomía ni aproximación púbica.

PACIENTES Y TÉCNICA: Estudio retrospectivo de casos consecutivos de extrofia vesical / epispadias que se sometieron a RSTM con TRAM en 4 instituciones colaboradoras desde abril de 2016 hasta septiembre de 2017.

Después de la RSTM completa, incluida la cérvico-uretroplastia, la reconstrucción del pene, el reimplante vesicoureteral y el cierre de la vejiga, el recto abdominal se levantó de las ramas iliopúbicas con una tira de periostio y se movilizó medialmente para permitir el cierre de la línea media. No se realizaron osteotomías pélvicas.

Los criterios de resultado incluyeron la rotura de la pared abdominal, la hernia interna, la infección de la herida y la dehiscencia de la vejiga.

RESULTADOS: Durante el período de estudio de 18 meses, se realizaron 23 casos de TRAM RSTM + en 16 casos de extrofia vesical (10 cierres de vejiga retardados combinados + RSTM y 6 re

9. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y DIASTASIS SINFICA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
APROXIMACIÓN DE LA SINFISIS PÚBLICA DURANTE EL CIERRE DE LA VEJIGA EXTROFIA CON SUTURA ABSORBIBLE VERSUS NO ABSORBIBLE.

Autores: Sarah Braungart, David Keene, Anju Goyal, Tamas Cserni y Raimondo Cervellione, del Hospital Infantil Real de Manchester, Urología pediátrica, Manchester, Reino Unido.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Tradicionalmente, la sutura no absorbible se ha utilizado para aproximar la sínfisis del pubis durante el cierre de la extrofia vesical (BEC); la erosión de la sutura a través de la uretra / el cuello de la vejiga es una complicación bien conocida. Los autores compararon el éxito y las complicaciones de BEC usando sutura absorbible versus no absorbible para la aproximación de la sínfisis púbica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Los datos se recogieron prospectivamente en pacientes con extrofia consecutiva tratados en una sola institución entre 2013 y 2017. Los datos medidos incluyeron: edad en la cirugía, diástasis del pubis, uso de osteotomía, tipo de inmovilización pélvica, éxito del cierre, complicaciones posoperatorias, incluida la necesidad de sutura intrapúbica, en la cistoscopia de seguimiento. Se identificaron dos grupos: A) uso de sutura no reabsorbible para la aproximación de la sínfisis púbica, B) uso de sutura reabsorbible. Los resultados se compararon con la prueba de Fisher (datos categóricos), t-test (datos continuos), un valor de $p < 0,05$ se consideró significativo.

RESULTADOS: 40 pacientes se sometieron a BEC, 24 (4 mujeres) en el grupo A y 16 (9 mujeres) en el grupo B. La mediana de edad en BEC fue de 6,8 meses (IQR5.5-7.2) en el grupo A y 7.6 meses (IQR5.5-8.8) en el grupo B ($p = 0.2$). La diástasis mediana del pubis fue de 4.6cm (4.4-5.1) en el grupo A y 4.5cm (4.0-5.4) en el grupo B ($p = 0.8$). Todos los pacientes recibieron osteotomías pélvicas con fijación pélvica externa. Todos los pacientes tuvieron una BEC exitosa. En el grupo A, el 38% de los pacientes tenían la costura intrapúbica migrando a la uretra / al cuello de la vejiga en la cistoscopia de seguimiento. 3 de estos pacientes requirieron escisión de granuloma o cálculos que se habían formado alrededor de la sutura. No se encontró costura intrapúbica en la cistoscopia de seguimiento en el grupo B ($p = 0,006$).

CONCLUSIONES: El uso de suturas intrapúbicas reabsorbibles en el momento de la BEC en las manos de los autores no afecta el éxito del cierre, pero previene la morbilidad asociada con la erosión de la costura.

10. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y CIERRE PRIMARIO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

ABDOMINOPLASTIA SIN OSTEOTOMÍA QUE UTILIZA LOS COLGAJOS DE INGLE PARA CERRAR EL DEFECTO ABDOMINAL DE LA PARED EN EL MANEJO DEL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS.

Autores: Amilcar Giron, Marcos Mello, Ricardo Berjeaut, Marcos Machado, Gabriel Silva, Bruno Cezarino, Lorena Oliveira, Roberto Iglesias y Francisco Dénes, del Hospital Clínico, Urología y Universidad de Sao Paulo, Urología, Sano Paulo, Brasil.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Demostramos la técnica colgajo de inglete para cerrar la pared abdominal de niños con complejo extrofia-epispadia sin osteotomía y sin movilización radical de tejidos blandos. Las ventajas sobre las técnicas actuales para la reparación completa son el pequeño riesgo de pérdida de tejido en el pene y la evitación de osteotomías.

MATERIAL Y MÉTODOS: La reparación de la pared abdominal consiste en el uso de colgajos de aponeurosis muscular hipogástrica de la piel y del recto y oblicuo externo del músculo abdominal. Estos colgajos de inglete se rotan hacia la línea media, lo que resulta en un soporte de pared abdominal muy fuerte. Los colgajos de la inglete están hechos de aponeurosis del recto anterior rotados medialmente, volteados y suturados con suturas de prolene para cerrar el defecto. Al rotar los colgajos faciales medialmente, se logra el refuerzo completo de la pared abdominal al nivel del hueso púbico. Esto permite el mantenimiento del cierre abdominal sin tensión.

RESULTADOS; Durante los últimos 30 años, el colgajo de inglete se aplicó a 128 pacientes con extrofia vesical provenientes de todo el país. La mayoría de estos pacientes regresaron a sus áreas de origen dificultando su seguimiento. Sin embargo, tenemos 44 casos que tienen visitas clínicas regulares. El seguimiento medio fue 10.3 ± 4.5 años (2y8mos-16y). El cierre exitoso se logró en 43 pacientes (97.7%) como un procedimiento único; un paciente tuvo dehiscencia completa de la herida y necesitó otra reconstrucción (2,2%). 4 pacientes (9,1%) presentaron hernias abdominales que necesitaron tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIONES: La reconstrucción de una sola etapa con colgajos de inglete tiene ventajas sobre los enfoques tradicionales de

la extrofia vesical. Reduce los pasos quirúrgicos y facilita el cierre de la pared abdominal sin necesidad de osteotomías y la consiguiente inmovilización durante el período postoperatorio. Es factible a cualquier edad y también puede ser muy útil como técnica de rescate incluso después de procedimientos fallidos previos. Finalmente, minimiza la cantidad de cirugías.

11. ASUNTO: PELVIS E INVESTIGACION Y DIASTASIS SINFICA Y CADERAS Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS

ANATOMÍA DEL HUESO PELVICO EN PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: UNA ENCUESTA DE LA RED MULTICENTROS ALEMANIA CURE-NET.

Autores: Kathi Adamczyk, Nadine Zwink, Ekkehart Jenetzky, Eberhard Schmiedeke, Thomas M. Boemers, Margit Fisch, Karin Hirsch, Raimund Stein, Heiko Reutter, Wolfgang H. Rösch y Anne Karoline Ebert, del Hospital Universitario Ulm, Departamento de Urología y Urología Pediátrica, Ulm; Centro Alemán de Cáncer e Investigación Heidelberg, División de Epidemiología Clínica e Investigación del Envejecimiento, Heidelberg; Centro Médico Universitario Mainz, departamento de Psiquiatría y psicoterapia infantil y de adolescente, Mainz; Clínica Bremen-Mitte, Departamento de cirugía pediátrica y urología pediátrica, Bremen; Hospital Universitario Köln, Departamento de cirugía pediátrica y urología pediátrica, Köln; Hospital Universitario Hamburg - Eppendorf, Departamento de Urología Pediátrica, Hamburgo; Hospital Universitario Erlangen, Departamento de Urología Pediátrica, Erlangen; Hospital Universitario de Mannheim, Departamento de Urología Pediátrica, Mannheim; Hospital Universitario Infantil, Departamento de Neonatología, Bonn y Clínica St. Hedwig, Centro Médico Universitario Regensburg, Departamento de Urología Pediátrica, Regensburg, Alemania.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Aunque el cierre pélvico es importante para el manejo quirúrgico inicial de la extrofia vesical clásica (CBE), hay una falta de medidas de resultado a largo plazo con respecto a la morfología de la pelvis y la cadera.

MATERIAL Y MÉTODOS: En la red multicéntrica alemana para malformaciones uro-rectales congénitas (CURE-Net) se determinó la anchura de la diástasis de sínfisis de la base de datos radiológica o intraoperatoria en 82 individuos CBE. Las radiografías pélvicas, disponibles en 67 pacientes CBE, se examinaron para detectar hallazgos patológicos de cadera como displasia de cadera o coxartrosis.

RESULTADOS: La diástasis de sínfisis mediana fue de 5 cm (IQR 4-6). El ancho de la sínfisis medido radiológicamente estaba disponible en 48 individuos (67% hombres, mediana 12 años, 33% mujeres, mediana 11 años). De este modo, las mujeres mostraron

una diástasis significativamente más amplia que los hombres (mediana de 6 cm frente a 4 cm, $p = 0,02$). El análisis de subgrupos no reveló diferencias estadísticamente significativas con respecto a la aproximación previa a la sínfisis o al tipo de reconstrucción inicial. Las radiografías mostraron displasia de cadera en 12 individuos (18%; 5 mujeres, 7 hombres; mediana de edad de 15 años), la mayoría de ellos (83%) se sometieron a una aproximación de sínfisis en la infancia (diáfisis sínfisis mediana de 4.5cm (RIC 4-6)) . Otros dos adultos varones de 50 años o más (3%) presentaron coxartrosis; ambos tuvieron redo diástasis sínfisis de 4 cm después de la aproximación previa.

CONCLUSIONES: Se sabe que la diástasis de sínfisis persiste a largo plazo, incluso después de la aproximación de la sínfisis. Las mujeres con CBE tienen una diástasis de sínfisis significativamente más amplia que sugiere una influencia específica de género en su forma pélvica. La displasia de cadera y la coxartrosis pueden ocurrir en una cantidad considerable de pacientes con CBE. Por lo tanto, las quejas de cadera deben ser adecuadamente diagnosticadas y tratadas.



ANATOMY OF THE BONY PELVIS IN PATIENTS WITH CLASSICAL BLADDER EXSTROPHY: A SURVEY OF THE MULTICENTER GERMAN CURE-NET

Adamczyk K¹, Zwink N², Jenetzky E^{2,3}, Schmiedeke E⁴, Boemers TM⁵, Fisch M⁶, Hirsch K⁷,
Stein R⁸, Reutter H⁹, Rösch WH¹⁰, Ebert AK¹

¹University Hospital Ulm, Department of Urology and Pediatric Urology, Ulm; ²German Cancer Research Center Heidelberg, Division of Clinical Epidemiology and Aging Research, Heidelberg; ³University Medical Center Mainz, Department of Child and Adolescent Psychiatry and Psychotherapy, Mainz; ⁴Klinikum Bremen-Mitte, Department of Pediatric Surgery and Pediatric Urology, Bremen; ⁵University Hospital Cologne, Department of Pediatric Surgery and Pediatric Urology, Cologne; ⁶University Hospital Hamburg-Eppendorf, Department of Pediatric Urology, Hamburg; ⁷University Hospital Erlangen, Department of Pediatric Urology, Erlangen; ⁸University Hospital Mannheim, Department of Pediatric Urology, Mannheim; ⁹University Children's Hospital, Department of Neonatology, Bonn; ¹⁰Klinik St. Hedwig, University Medical Center Regensburg, Department of Pediatric Urology, Regensburg

Background

Anomalies of the bony pelvis in patients with classical bladder exstrophy are well described in the literature¹. Although pelvic closure is important for the initial operative management of classical bladder exstrophy (CBE), there is a lack of long-term outcome measures in regards of pelvic and hip morphology. Hip dysplasia and coxarthrosis have been reported, however, the influence of pelvic closure methods is still unclear^{2,3}.

Patients and Methods

The German multicenter network for congenital uro-rectal malformations (CURE-Net) is recruiting individuals with exstrophy-epispadias complex (EEC) all over Germany since 2009.

This analysis focused on 177 individuals with CBE (median 7 years, IQR 2-18 years; 68% male), recruited until 2016. Among them, symphysis width was documented either radiologically or intraoperatively in 82 CBE individuals (median 8 years, IQR 1-17 years; 66% male). Pelvic radiographs, available in 67 CBE patients (median 9 years, IQR 4-18 years; 67% male), were screened for pathological hip findings such as hip dysplasia or coxarthrosis. Radiologically measured symphysis width was available in 48 patients [Table 1].

Table 2: Symphysis width in CBE patients.

	All CBE patients (N = 82)	CBE patients with radiograph of the pelvis only (N = 48)	P value*
Symphysis width (cm)			
All patients	Median 5 (IQR 4-6) Min. 0, max. 16	Median 5 (IQR 4-6) Min. 0, max. 14	0.62
Males	Median 5 (IQR 3-5) Min. 0, max. 13	Median 4 (IQR 3-8) Min. 0, max. 13	0.93
Females	Median 5 (IQR 4-8) Min. 0, max. 16	Median 6 (IQR 5-8) Min. 3, max. 14	0.49
P value* Males vs. females	0.01	0.02	

IQR: interquartile range; min: minimum; max: maximum; CBE: classical bladder exstrophy; cm = centimeter;
*Calculated by the t-test

Table 1: Characteristics of CBE patients with radiologically measured symphysis width (N = 48).

	N (%)
Age (years)	
Median (IQR)	11 (5-18)
Min; Max	0; 18
Sex	
Female	16 (33)
Male	32 (67)
Symphysis adaptation	
Yes	39 (81)
No	3 (6)
Unknown	6 (13)
Initial operative approach	
Functional bladder reconstruction	40 (83)
Urinary diversion	8 (17)

Table 3: Radiologically diagnosed hip dysplasia and coxarthrosis in CBE patients (N = 67).

	Hip dysplasia	Coxarthrosis
N (%)	12 (18)	2 (3)
Sex		
Female (%)	5 (42)	-
Male (%)	7 (58)	2 (100)
Median age in years (IQR)	15 (3-18)	53.5 (-)
Symphysis adaptation (%)	10 (83)	2 (100)
Current symphysis width, median in cm (IQR)	4.5 (4-6)	4 (-)

Results

The radiologically measured symphysis width was median 5 cm (IQR 4-6). Hereby, females showed a significantly wider diastasis than males (median 6cm vs. 4cm; $p = 0.02$) [Table 2]. Subgroup analysis revealed no statistically significant difference regarding with or without previous symphysis approximation ($p=0.62$) or the kind of initial exstrophy reconstruction, either functional bladder reconstruction ($p=0.13$) versus urinary diversion ($p=0.66$). Radiographs showed hip dysplasia in 12 patients (18%), the majority of them had undergone symphysis approximation in childhood with a current median symphysis diastasis of 4.5cm. Two further male adults 50 and 57 years old (3%) presented with coxarthrosis; both of them had had symphysis diastasis of 4cm after previous symphysis approximation in childhood [Table 3].

Conclusion

It is a known fact that symphysis diastasis persists in the long-term, even after symphysis approximation. Neither symphysis approximation nor bladder reconstruction method had an influence on recurrent symphysis diastasis. Females with CBE have a significantly wider symphysis diastasis suggesting a gender-specific influence of their pelvic shape. Hip dysplasia and coxarthrosis may occur in a considerable amount of CBE patients. Therefore, hip complaints should be adequately diagnosed and treated.

Acknowledgements

This work was done in the context of the "Network for Systematic Investigation of the Molecular Causes, Clinical Implications and Psychosocial Outcome of Congenital Uro-Rectal Malformations (CURE-Net)" and supported by a research grant (01GM06107) from the German Federal Ministry of Education and Research (Bundesministerium für Bildung und Forschung, BMBF) 2009-2012. Statistical calculations are supported by the German Research Foundation (Deutsche Forschungsgemeinschaft, DFG), funding signs JE681/3-1 (2013-2016), EB521/2-1 and JE681/4-1 (2015-2018). HR was supported by a grant from the DFG (RE 1723/1-1). <http://www.cure-net.de>.

References

- [1] Suson KD, Sponseller PD, Gearhart JP: Bony abnormalities in classic bladder exstrophy: the urologist's perspective. *J Pediatr Urol.* 2013; 9(2):112-122.
- [2] Kertai MA, Rösch WH, Brandt R et al: Morphological and functional hip long-term results after exstrophy repair. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26(6):508-513.
- [3] Kasr SG, Cooperman DR, Blakemore LC et al: Association of bladder exstrophy with congenital pathology of the hip and lumbosacral spine: a long-term follow-up study of 13 patients. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22(1):42-66.

12. ASUNTO: HERNIA

HERNIA INGUINAL CON EXTROFIA VESICAL (BE): EXPERIENCIA MULTICÉNTRICA.

Autores: Alfredo Berrettini, Paolo Caione, Gianantonio Manzoni, Laura Del Preter y Marco Castagnetti, del Hospital Policlínico Mayor, Fundación Cá Granda, Unidad de Urología Pediátrica, Milán; Hospital Infantil "Bambino Gesù", Instituto de Investigación, División de Urología Pediátrica, Departamento de Cirugía, Roma y Hospital Universitario de Padua, Sección de Urología Pediátrica, Padua, Italia.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Las hernias inguinales son comunes en pacientes con BE, pero no hay consenso sobre el "timing" ideal y la estrategia quirúrgica para su reparación y si la reparación durante el cierre vesical inicial (IBC) podría prevenir el riesgo de complicaciones relacionadas con la hernia más adelante en la vida. Se informa la experiencia multicéntrica en tres centros terciarios.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisamos retrospectivamente los datos de 36 pacientes (30 hombres-83%) que se sometieron a reparación primaria de BE desde 2009-2016. Se excluyeron los pacientes que se habían sometido a cirugía inicial en otros centros.

RESULTADOS: La hernia se reparó durante el CMI en 9/36 (25%) pacientes a una edad media de 47 (0-598) días. Se utilizó un abordaje preperitoneal en 7/9 (77%) pacientes, un abordaje canalicular o subcanalicular en 1 paciente en cada caso, respectivamente. Un paciente desarrolló atrofia testicular unilateral después del abordaje subcanalicular bilateral. 13/36 (36%) pacientes se sometieron a una reparación tardía de la hernia a una edad media de 475 (16-1107) días, incluidos 11 sometidos a una reparación inguinal y 2 a un abordaje laparoscópico. En 14 casos, incluidas las 6 mujeres, no se realizó la reparación inicial de la hernia. De estos, 4/8 varones (50%) necesitaron exploración quirúrgica urgente para el encarcelamiento en una mediana de 174 (45-329) días a partir de IBC. En ninguno de los pacientes, se observó una recidiva de la hernia después de un seguimiento de 42 meses (13-117).

CONCLUSIONES: La reparación de la hernia durante el CMI es una opción efectiva y un abordaje preperitoneal es seguro. Observamos 1 atrofia testicular después de una reparación de hernia inguinal. La cirugía retrasada es factible pero aumenta aún más el número de

cirugías y el riesgo de encarcelamiento de la hernia es alto en los hombres no tratados. El riesgo de recurrencia es bajo en todos los pacientes.

		N.	Género/ Edad media (días)	Planteamiento quirúrgico	Complicaciones	Encarcelación (N)	Recurrencia
Tratamiento quirúrgico	Reparación contestual	9	9 varones/ 12,4	6 Preperitoneal			No
				2 inguinal	1 atrofia testicular unilateral	1 (lado contralateral)	No
				1 mixta			
	Retrasado	13	13 varones/ 475	11 inguinal 2 laparoscópica			No
	Ninguna hernia	14	8 varones			4 (50%)	No
			6 hembras				No



INGUINAL HERNIA WITH BLADDER EXSTROPHY: MULTICENTRIC EXPERIENCE

A. Berrettini¹, P. Caione², G. Manzoni¹, L. Del Prete², M. Castagnetti³

- 1) Ospedale Maggiore Policlinico, Fondazione IRCCS Cà Granda, Pediatric Urology Unit, Milan, ITALY
 2) "Bambino Gesù" Children's Hospital, Research Institute, Division of Pediatric Urology, Dept. of Surgery, Rome, ITALY
 3) Section for Pediatric Urology, University Hospital of Padua, Padua, ITALY



BACKGROUND

Inguinal hernias are common findings in patients with bladder exstrophy (BE). There is no consensus in literature about "timing" and type of repair. Still debated if concomitant repair at the time of initial bladder closure (IBC) can prevent the risk of incarceration and a surgical emergency.

OBJECTIVE

The aim of this study was to analyze the management of inguinal hernias in BE in three tertiary Centers of Paediatric Urology.

METHODS

We retrospectively reviewed the data of 36 patients (30 male – 83%) underwent to IBC from 2009 to 2016.

We analyzed the timing of inguinal hernia correction (synchronous or delayed), site (unilateral or bilateral), the type of repair (pre-peritoneal, canalicular or sub-canalicular), if present recurrences or complications and patients presenting as a surgical emergency with hernia incarceration.

Newborns who had previously undergone to IBC surgery in other centers were not included in the study.

RESULTS

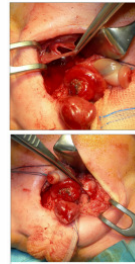
Inguinal hernia was corrected during initial bladder closure in 9/36 pts (25%) at a median age of 47 days (range 0-598); preperitoneal approach was used in 7/9 patients (77%) while a canalicular or sub-canalicular approach in 1 patient respectively.

One patient presented unilateral testicular atrophy after bilateral sub-canalicular approach.

13/36 (36%) patients underwent a delayed inguinal hernia repair at a median age of 475 days (range 16 - 1107): 11 with canalicular and 2 with laparoscopic approach.

In 14 cases, 6 females, no inguinal hernia repair was made: 4/8 males (50%) presented with incarceration and needed emergency surgical treatment.

In none of the patients a recurrent inguinal hernia was observed.



Inguinal hernia repair during initial bladder closure is an effective option.

Pre-peritoneal approach is safe, but inguinal surgery in infants can be a risk.

Delayed treatment is a feasible option but will require further anesthesia and surgery.

Untreated males have an high risk of hernia incarceration

Risk of recurrence is low in all patients.

	N° pt	Gender / Median Age (days)	Surgical approach	Complications	Incarceration	Recurrence
Surgical management	Synchronous repair	9 9 M (100%) / 12,4	6 Preperitoneal (5 Bilat – 1 Unilat)	1 Unilateral testicular atrophy	1 (contralateral side)	No
			2 inguinal (1 Bilat – 1 Unilat)			
			1 mixed (preperitoneal + sub-canalicular)			
	Delayed repair	13 13 M (100%) / 475	11 inguinal 2 laparoscopic			No
No hernias repair	14	8 M (57%)			4 (50%)	No
		6 F (43%)				

REFERENCES

Stringer MD et al. Inguinal hernias associated with bladder exstrophy. Br J Urol. 1994

Castagnetti M et al. Preperitoneal repair of inguinal hernia. BJU Int. 2012

Ellison JS et al. Impact of concomitant hernia repair at the time of complete primary repair of bladder exstrophy. J Pediatr Urol. 2016



13. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y CIERRE FALLIDO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y OSTEOTOMIA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA

GESTIÓN DEL CIERRE DE EXTROFIA FRACASADA: UNA EXPERIENCIA DE 50 AÑOS.

Autores: Matthew Kasprenski, Karl Benz, Mahir Maruf, John Jayman, Heather Di Carlo y Johan Gearhart, del Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, División de Urología Pediátrica, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Baltimore, EE. UU.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Este estudio investiga los factores que contribuyen a un cierre repetido de la vejiga y explora el efecto de los cierres fallidos en el estado de continencia en pacientes con extrofia vesical clásica (CBE).

MATERIAL Y MÉTODOS: Los autores revisaron una base de datos institucional mantenida prospectivamente de 1311 pacientes con complejo de extrofia epispadia para pacientes con CBE con cierre vesical primario fallido entre 1965 y 2017, que en consecuencia se sometieron a un cierre repetido. Nuestro objetivo principal fue determinar los factores asociados con el cierre repetido exitoso.

RESULTADOS: Un total de 170 pacientes tuvieron al menos un cierre repetido después de un cierre primario fallido (115 varones / 55 mujeres). La tasa de éxito fue de 126/170 (74.1%) para todos los segundos cierres, 29/42 (69.0%) para todos los terceros cierres, 9/12 (75%) para todos los cuartos cierres y 2/3 (66.7%) para todos los quinto cierres. Con los intentos continuos de cierre, 166/170 (97.6%) pacientes fueron exitosamente cerrados. 50 (29.4%) osteotomías se realizaron durante los 170 cierres primarios fallidos, mientras que 128 (75.3%) osteotomías se realizaron durante los 170 segundos cierres y 27 (64.3%) osteotomías se realizaron durante los 42 terceros cierres. 74/96 (77,1%) pacientes alcanzaron la continencia urinaria. Se logró continencia en 13/23 (56.5%) pacientes con BNR solo, 12/14 (85.7%) pacientes con BNR con aumento y / o estoma, y 50/57 (87.7%) pacientes con derivación urinaria continente ($p = 0.010$).

CONCLUSIONES: En la mayoría de los casos, es posible un cierre repetido con éxito, especialmente cuando se usa junto con la osteotomía. Un enfoque de osteotomía anterior-posterior combinada

se asoció con la tasa de éxito más alta durante el cierre repetido. La derivación urinaria continente arrojó la mayor tasa de continencia.

14. ASUNTO: EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y ASPECTOS PSICOSEXUALES
RESULTADOS A LARGO PLAZO DE EPISPADIAS MASCULINOS.

Autores: Johanna Thomas, Manoj Shenoy, Imran Mushtaq y Dan Wood, Hospital Infantil Great Ormond Street, Fundación NHS Trust, Urología, Londres y Hospital de la Universidad de Nottingham, Urología pediátrica, Nottingham, Reino Unido.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.


PROPÓSITO: El epispadias masculino aislado es raro con una incidencia reportada de 1 en 117,000. Presentamos una serie de 30 pacientes varones con epispadias primarios entre 1989-2002. Analizamos la cantidad de procedimientos quirúrgicos realizados, la continencia y la función sexual.

MATERIAL Y MÉTODOS: Examinamos los pacientes de epispadias primarios de sexo masculino de nuestra base de datos que pasaron por el Servicio de Transición de Adolescentes. Esta fue una revisión retrospectiva que analizó la edad de presentación, la edad de la cirugía primaria, la necesidad de más cirugía, la continencia y la función sexual. La información se basó en documentación para pacientes ambulatorios.

RESULTADOS: Identificamos 58 pacientes y obtuvimos datos de seguimiento en 30 (sub-sinfisal 21, peneal 9). El seguimiento varió de 15 a 27 años. La cirugía primaria se llevó a cabo entre 9-48 meses. 22 tuvieron reparación de Cantwell-Ransley, 3 tuvieron una reparación tipo voltereta, 1 tuvo una reparación de Duckett invertida y 4 tuvieron su cirugía primaria en otro centro. 28 pacientes necesitaron cirugía adicional durante el seguimiento: procedimientos de continencia (26) y cirugía de revisión (12). Los procedimientos de continencia incluyeron la inyección de agentes de carga, la reconstrucción del cuello de la vejiga y el procedimiento de Kelly. En el seguimiento, 15 eran continentes no requiriendo absorbentes, 9 informaron de pérdida por estrés, 6 vaciaban utilizando un Mitrofanoff, 4 de estos tuvieron una ileocistoplastia. 19 pacientes tenían documentación sobre los sentimientos con respecto a la cosmética; 17 expresó su preocupación. 21 pacientes tenían documentación sobre la función sexual; todos los 21 tenían erecciones normales, 6 informaron de chordee y 9 informaron de eyaculación retrógrada. 4 pacientes tuvieron cirugía en la adultez


para cosmética. No se registraron pacientes que engendraran hijos, 2 buscaron asesoramiento sobre fertilidad.


CONCLUSIONES: Existen muy pocos estudios que analicen el seguimiento a largo plazo de pacientes con epispadias primarios. Aquí hemos demostrado resultados favorables que serán útiles para los médicos en el asesoramiento de pacientes y sus padres.



Great Ormond Street NHS Hospital for Children
NHS Foundation Trust

JS THOMAS¹, M SHENOY², I MUSHTAQ¹, D WOOD³
¹ Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, UK
² Nottingham Children's Hospital NHS Foundation Trust, Nottingham, UK
³ University College London Hospital NHS Foundation Trust, London, UK





BACKGROUND

Isolated male epispadias is rare : 1 in 117000 live births.

We present a case series of 30 male patients between 1989 – 2002 with a minimum of 15 years follow up.

RESULTS

A complete data set was available for 30 patients
 Follow up ranged from 15 – 27 years (median 18.5y)
 Age at Primary surgery 9 – 48 months (median 17m)
 93% (28/30) of patients required additional surgeries
 87% (26/30) had surgery for continence
 40% (12/30) required revision surgery for

- Fistula / Abscess
- Urethral diverticulum
- Cosmesis

Median number of procedures per patient during follow up = 3 (range 0-8)

19/30 had documentation on feelings of cosmetic outcome

- 69% (17/19) expressed concern about appearance
- 1 patient had a radial forearm flap phalloplasty and 1 was considering surgery
- 1 had a Nesbitt's type procedure to correct chordee as an adult
- 1 patient had division of penile suspensory ligament

21/30 had documentation on erections and ejaculation

- 100% (21/21) were able to achieve full erections
- 29% (6/21) had dorsal chordee
- 43% (9/21) had retrograde ejaculation

No patient was documented as fathering any children to date.
 2 had sought fertility advice.

OBJECTIVE

We looked at the following outcomes:

1. Number of surgical procedures undertaken
2. Continence rates
3. Cosmesis
4. Sexual Function

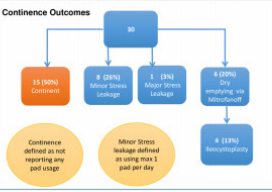
METHODS

We identified male infants treated in childhood for primary epispadias who had gone through transition into Adolescent and Adult Services.

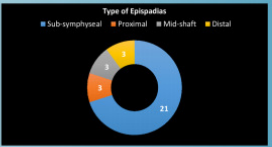
We conducted a retrospective review of outpatient and operative documentation.

Long Term Outcomes of Male Epispadias

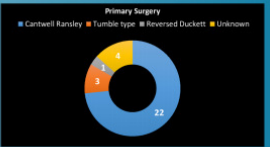
Continence Outcomes



Type of Epispadias



Primary Surgery



Continence Procedures

11 patients had Macroplastique only

- 4 had persisting stress urinary incontinence (1 female)
- Mean number of repeat injections 2.6

4 patients had a Kelly procedure

- 2 were continent
- 2 required further surgery (Mitrofanoff + Reconstructy and Mitrofanoff)
- 3 reported full erections

The remaining patients had

- Macroplastique +/- bladder neck reconstruction/ Mitrofanoff
- Macroplastique + bladder neck reconstruction + Reconstructy and Mitrofanoff
- Bladder neck reconstruction +/- microplastique
- Bladder neck sling
- Bladder neck reconstruction +/- Reconstructy and Mitrofanoff

CONCLUSIONS

- 80% of all patients were socially continent voiding via their native urethra with 26% reporting minor stress leakage.
- The majority of patients with penopubic epispadias required some form of continence procedure, 33% had persistent minor stress incontinence and 20% required a Mitrofanoff.
- 66% of penile and distal epispadias patients required a procedure for continence and 83% were dry.
- The majority of patients express concern regarding physical appearance.
- All patients reported full erections and less than half reported retrograde ejaculation.

CONTACT INFORMATION

Miss Johanna S Thomas
 Consultant Urologist,
 Royal Brompton Hospital,
 Reading, RG1 5AN
 Email: thomashanna@gmail.com

REFERENCES

- 1 Kramer SA et al Long term follow up of cosmetic appearance and genital function in male epispadias: review of 70 patients *J Urol* 1986; 138: 549-557
- 2 Sauer J et al The Modified Cartwell-Ransley repair for exstrophy and epispadias: 15 year experience *J Urol* 2005; 168: 1940-1943
- 3 Duffy et al Endoscopic treatment of urinary incontinence in children with primary epispadias *Br J Urol* 1988; 61: 300-311
- 4 Mouriquand PDE et al Long term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias *BJU* 2003; 92: 897-902
- 5 Soames et al Sexual function in patients operated on for bladder exstrophy and epispadias. *J Urol* 2015; 194: 195-199
- 6 Cho et al The surgical management of male epispadias in the new millennium. *Curr Urol Rep* 2014; 15: 472

15. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL

RESULTADOS A LARGO PLAZO PARA LA EXTROFIA CLOACAL XY CRIADA COMO HEMBRA.

Autores: Dan Wood, Ben Namdarian, Sarah Creighton, Polly Carmichael y Abraham Cherian, de los Hospitales del Colegio Universitario de Londres, Urología de Adolescentes, Salud femenina, Londres y Hospital Great Ormond Street, Urología pediátrica, Londres, Reino Unido.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.


PROPÓSITO: La extrofia cloacal es una anomalía compleja con deformidades pélvicas, vesicales, genitales e intestinales manifiestas. Otras anomalías asociadas incluyen la columna vertebral y los riñones. Los avances quirúrgicos han significado supervivencia para estos pacientes. Históricamente, a los que tenían un cariotipo XY a menudo se les consideraba con una deformidad genital tan importante que se les realizaba la gonadectomía, genitoplastia y se les criaba como hembras. Este documento examina los resultados para esta cohorte única y compleja.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó una revisión retrospectiva de los registros de pacientes de casos de extrofia cloacal XY en UCLH (2007 - 2017). Se revisaron los resultados relacionados con cirugía previa, función renal y reasignación de sexo.

RESULTADOS: 18 pacientes fueron identificados. 2 se perdieron durante el seguimiento, se analizaron los datos de los 16 pacientes restantes, 1 no tenía datos para la cirugía infantil. La edad promedio en la revisión fue de 27,7 años (22 - 38) con todas las mujeres criadas como tal. Todas tuvieron una enterocistoplastia, 9 tenían un canal de Mitrofanoff (4 requerían revisión). 8 tuvieron una vaginoplastia intestinal en la infancia, 7 requirieron revisión. 2 más eligieron la vaginoplastia en la adultez temprana. 2 tuvieron cálculos en la vejiga, 1 nefrolitiasis. La mediana de creatinina fue 88 $\mu\text{mol} / \text{l}$ (rango 48-253) - 7 tenían insuficiencia renal crónica, 1 paciente se sometió a trasplante renal. A 2 pacientes se les habían reasignado al género masculino.

CONCLUSIONES: Estos pacientes representan el éxito temprano de la innovación quirúrgica que conduce a la expectativa actual de supervivencia con una anomalía rara y compleja. Muchos se han sometido a procedimientos complejos que requieren una revisión posterior, en particular el canal Mitrofanoff. Hubo malos resultados


de la vaginoplastia ileal en la infancia. La función renal requiere una estrecha vigilancia para la progresión de la ERC, la reasignación de género es un problema potencial.



Long term outcomes for XY cloacal extrophy raised as female

Namdarian B. 1, Creighton S. 2, Carmichael P. 3, Wood D. 1
 1 University College London Hospital, Dept. of Urology, London, United Kingdom, 2 University College London Hospital, Dept. of Gynaecology, London, United Kingdom, 3 Great Ormond Street Hospital, Dept. of Psychology, London, United Kingdom

University College London Hospitals NHS Foundation Trust
 Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust



BACKGROUND

Cloacal extrophy is a complex multisystem anomaly with an overt pelvic, bladder, genital and bowel deformity. Other anomalies including those of the spine and kidneys are often associated.

30 years ago achieving survival was, in itself, an advance. At that time, in the absence of modern techniques in penile reconstruction, those born with an XY karyotype were felt to have such major genital deformity that they underwent gonadectomy, genitoplasty, and were raised as female

RESULTS

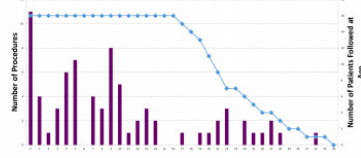



Figure 1: columns denote number of procedures at a particular age across the entire cohort. Dot and line chart signify the number of patient follow-up at the particular age time point.

Figure 2: Cloacal Extrophy with omphalocele and bladder extrophy (arrows) with prolapsed ileum in between (curved arrow).



CONCLUSIONS

These patients represent the early success following major surgical innovation leading to the current expectation of survival with such a rare and complex anomaly.

Many have undergone multiple, complex procedures requiring later revision, particularly Mitrofanoff stoma, cystoplasty and bladder stones.

Of note there were poor outcomes from ileal vaginoplasty in childhood. Renal function requires close monitoring given CKD progression, whilst gender reassignment may be an issue in this cohort.

OBJECTIVE

This paper examines the outcomes for this unique and complex cohort. We sought to elucidate:

- Surgical interventions after the initial reconstruction
- Renal function and renal replacement therapy
- Gender identity issues

METHODS

A retrospective review of patient records was performed of all XY cloacal extrophy cases at University College London Hospital from 2000 to 2017. Outcomes related to previous surgery, renal function and gender were reviewed. Care and documentation from multiple disciplines was utilised: Urology, Gynaecology, General Surgery, Psychology, Endocrinology

Urinary Diversion/Complications:

15 had an enterocystoplasty, with 8 revisions required.
 8 had a Mitrofanoff, 4 requiring revision
 10 episodes of bladder stone treatment

Bowel Stoma:

4 required stomal revision

Vaginal Surgery

13 had vaginal stenosis needing intervention
 9 had a bowel vaginoplasty in childhood of which 8 had or will require revision.
 2 further opted for a vaginoplasty in early adulthood.

Renal Function

Median creatinine was 88 umol/l (range 48-253)
 7 had chronic renal failure
 1 patient had undergone a renal transplant.

Gender Identity

2 patients had reassigned to a male gender
 Very few had expressed gender identity issues

INTERVENTION

Intervention	Number
Enterocystoplasty	15
Revisions	8
Mitrofanoff	8
Vaginoplasty revision	8 (3 planned)
Cystolithiasis surgery	10
Enteric stomal revision	4
Nephrectomy	3
Renal Transplant	1

REFERENCES

Reiner WG, Gearhart JR. Discordant sexual identity in some genetic males with cloacal extrophy assigned to femaleness at birth. *N Engl J Med.* 2004 Jan 22;350(4):333-41.

Lund DP, Hendren WH. Cloacal extrophy: a 25-year experience with 50 cases. *J Pediatr Surg.* 2002 Jan;36(1):68-75.

Mukherjee B, McCauley E, Hanford RB, Aalasma M, Anderson AM. Psychopathology, psychosocial, gender and cognitive outcomes in patients with cloacal extrophy. *J Urol.* 2007 Aug;178(2):630-5.

<https://pediatricimaging.wikispaces.com/Smith+001+Cloacal+Extrophy>
 Accessed March 2018, image of Extrophy

CONTACT INFORMATION

Mr Dan Wood
dan_wood1@nhs.net

16. ASUNTO: RESULTADOS DE CONTINENCIA E INCONTINENCIA FECAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES **RESULTADOS DE CONTINENCIA EN PACIENTES CON EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS: UNA ENCUESTA DE LA RED MULTICENTROS ALEMANA CURE-NET.**

Autores: Kathi Adamczyk, Nadine Zwink, Ekkehart Jenetzky, Eberhard Schmiedeke, Thomas M. Boemers, Margit Fisch, Karin Hirsch, Raimund Stein, Heiko Reutter, Wolfgang H. Rösch y Anne Karoline Ebert, del Hospital Universitario Ulm, Departamento de Urología y Urología Pediátrica, Ulm; Centro Alemán de Cáncer e Investigación Heidelberg, División de Epidemiología Clínica e Investigación del Envejecimiento, Heidelberg; Centro Médico Universitario Mainz, departamento de Psiquiatría y psicoterapia infantil y de adolescente, Mainz; Clínica Bremen-Mitte, Departamento de cirugía pediátrica y urología pediátrica, Bremen; Hospital Universitario Köln, Departamento de cirugía pediátrica y urología pediátrica, Köln; Hospital Universitario Hamburg - Eppendorf, Departamento de Urología Pediátrica, Hamburgo; Hospital Universitario Erlangen, Departamento de Urología Pediátrica, Erlangen; Hospital Universitario de Mannheim, Departamento de Urología Pediátrica, Mannheim; Hospital Universitario Infantil, Departamento de Neonatología, Bonn y Clínica St. Hedwig, Centro Médico Universitario Regensburg, Departamento de Urología Pediátrica, Regensburg, Alemania.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: El ganar continencia es un objetivo principal en la reconstrucción del complejo extrofia-epispadias (EEC). Sin embargo, la perspectiva del resultado de los pacientes no puede determinarse claramente, ya que las tasas de continencia y las definiciones informadas en la literatura derivada de estudios pequeños monocéntricos varían ampliamente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se solicitó a los participantes con EEC, de 4 años o más, reclutados por la red multicéntrica alemana para malformaciones uro-rectales congénitas (CURE-Net) entre 2009 y 2012, que rellenaran protocolos de micturación y un cuestionario autodidáctico sobre la continencia urinaria y fecal, micción hábitos y síntomas. La definición de continencia se adaptó a la terminología de ICCS.

RESULTADOS: Se analizaron datos autoinformados de 102 pacientes (mediana de 13 años, 60% varones, 81% de extrofia

vesical clásica). 94 participantes fueron reconstruidos en una sola etapa o un enfoque por etapas, entre ellos el 34% se han sometido a procedimientos adicionales, como aumentos y estomas. 8 individuos (8%) tuvieron una derivación urinaria primaria. El 33% informó continencia urinaria continua, el 29% se describió a sí mismo como incontinente intermitente y el 28% como incontinencia continua. El 61% de todos los participantes necesitaban pañales. El análisis de subgrupos no reveló diferencias estadísticamente significativas con respecto al fenotipo ($p = 0,84$) y los procedimientos adicionales ($p = 0,49$). El 14% de los participantes (mediana de edad de 17 años) informó algún grado de incontinencia de heces, el 79% de ellos con necesidad de compresas o pañales.

CONCLUSIONES: En una encuesta multicéntrica a nivel nacional, solo un tercio de los participantes de EEC informaron continencia urinaria continua. El 14% describió incontinencia fecal. Estos datos de resultados independientes abogan por la necesidad urgente de mejorar el estado de continencia urinaria y fecal en pacientes con EEC a cualquier edad.



CONTINENCE OUTCOME IN PATIENTS WITH EXSTROPHY-EPISPADIAS COMPLEX: A SURVEY OF THE MULTICENTER GERMAN CURE-NET

Adamczyk K¹, Zwink N², Jenetzky E^{2,3}, Schmiedeke E⁴, Boemers TM⁵, Fisch M⁶, Hirsch K⁷,
Stein R⁸, Reutter H⁹, Rösch WH¹⁰, Ebert AK¹

¹University Hospital Ulm, Department of Urology and Pediatric Urology, Ulm; ²German Cancer and Research Center Heidelberg, Division of Clinical Epidemiology and Aging Research, Heidelberg; ³University Medical Center Mainz, Department of Child and Adolescent Psychiatry and Psychotherapy, Mainz; ⁴Klinikum Bremen-Mitte, Department of Pediatric Surgery and Pediatric Urology, Bremen; ⁵University Hospital Cologne, Department of Pediatric Surgery and Pediatric Urology, Cologne; ⁶University Hospital Hamburg-Eppendorf, Department of Pediatric Urology, Hamburg; ⁷University Hospital Erlangen, Department of Pediatric Urology, Erlangen; ⁸University Hospital Mannheim, Department of Pediatric Urology, Mannheim; ⁹University Children's Hospital, Department of Neonatology, Bonn; ¹⁰Klinik St. Hedwig, University Medical Center Regensburg, Department of Pediatric Urology, Regensburg

Background

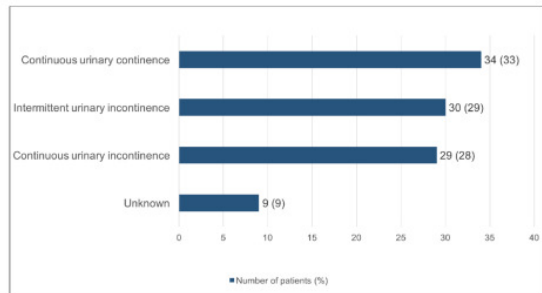
To gain continence is a major aim in reconstruction of the exstrophy-epispadias complex (EEC). However, patients individual continence outcome perspective cannot be clearly determined. In literature, continence definition and paediatric continence rates - mostly from small single-center series - vary widely from 12% to 83%¹. In a systematic review on urinary continence - including more than 2500 patients - 68% of the included studies used a concise continence definition, mostly such as „dryness with voiding or catheterization at 3-hour intervals“. Continence according to this definition was achieved in only 51%².

Patients and Methods

The German multicenter network for congenital uro-rectal malformations (CURE-Net) is recruiting individuals with exstrophy-epispadias complex (EEC) all over Germany since 2009.

Between 2009 and 2012, participants with EEC, 4 years or older, or their parents were asked to fill in a micturation protocol and a self-designed questionnaire about urinary and fecal continence situation, voiding habits and symptoms. Continence definition was adapted to the ICCS terminology (continuous urinary continence, intermittent and continuous urinary incontinence)³.

Diagram 1: Urinary continence status (N = 102). Self-reported data.



Results

Self-reported data of 102 patients were analyzed [Table 1]. 94 participants were either reconstructed in a complete primary repair (CPR) or a staged approach, among them 34% having undergone further procedures, such as augmentations and catheterizable stomata. 8 individuals (8%) had had a primary urinary diversion via a sigma-rectum pouch.

33% reported continuous urinary continence, 29% described themselves as intermittent incontinent and 28% as continuous incontinent [Diagram 1]. As a cross-check 61% of all participants and 97% of patients with urinary incontinence required diapers. Subgroup analysis revealed no statistically significant difference regarding the phenotype (p=0.84) and the additional procedures (p=0.49).

14 participants (10 classical exstrophy, 2 exstrophy variants, 2 epispadias phenotype; median 17 years, IQR 14-18 years) reported some degree of stool incontinence, 3 of them on a daily basis. Therefore, 11 of them required pads or diapers. Two of them had had urinary diversion via sigma-rectum pouch; no other form of bowel surgery was reported [Diagram 2].

Diagram 2: Fecal continence status (N = 102). Self-reported data.

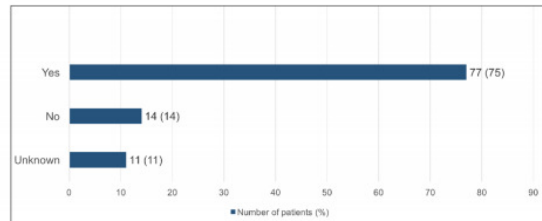


Table 1: Patient characteristics (N = 102).

	N (%)
Age (years)	
Median (IQR)	13 (7-18)
Min; Max	4; 62
Sex	
Female	41 (40)
Male	61 (60)
Phenotype	
Classical Exstrophy	83 (81)
Epispadias	16 (16)
Exstrophy variants	2 (2)
Cloacal Exstrophy	1 (1)
Initial operative approach	
Complete primary repair	51 (50)
Staged approach	43 (42)
Primary urinary diversion	8 (8)
Following operative procedures*	
Catheterizable Stoma	22
Bladder augmentation	20
Bladder neck plasty	17
Secondary urinary diversion	6

* Relating to N= 35 patients (34%)

Conclusion

In a nationwide multicenter survey based on self-reported data one third of EEC participants reported continuous urinary continence. 14% described fecal incontinence at a certain degree. These independent outcome data advocate the urgent necessity to improve urinary and fecal continence status in EEC patients at any age. A standardized definition of urinary continence including objective and subjective criteria would be desirable.

Acknowledgements

This work was done in the context of the "Network for Systematic Investigation of the Molecular Causes, Clinical Implications and Psychosocial Outcome of Congenital Uro-Rectal Malformations (CURE-Net)" and supported by a research grant (01GM08107) from the German Federal Ministry of Education and Research (Bundesministerium für Bildung und Forschung, BMBF) 2009-2012. Statistical calculations are supported by the German Research Foundation (Deutsche Forschungsgemeinschaft, DFG), funding signs JE681/3-1 (2013-2016), EB521/2-1 and JE681/4-1 (2015-2018). HR was supported by a grant from the DFG (RE 1723/1-1). <http://www.cure-net.de>.

References

- [1] Gargallo PC and Borer JG: Contemporary outcomes in bladder exstrophy. *Curr Opin Urol.* 2007; 17(4):272-280
- [2] Lloyd JC, Spano SM, Ross SS et al: How dry is dry? A review of definitions of continence in the contemporary exstrophy/epispadias literature. *J Urol.* 2012; 188(5):1900-1904
- [3] Austin PF, Bauer SB, Bower W et al: The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the International Children's Continence Society. *NeuroUrol Urodyn.* 2016; 35(4):471-481

17. ASUNTO: NEOPLASIAS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

★ EXTROFIA VESICAL Y RIESGO DE CÁNCER DE VEJIGA URINARIA EN SUECIA 1952-2012.

Autores: Gisela Reinfeldt Engberg, Magdalena Fossum y Agneta Nordenskjöld, del Hospital Infantil Astrid Lindgren, Estocolmo, Suecia.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Varios informes sugieren que las vejigas con atrofia tienen un riesgo significativamente mayor de desarrollar cáncer de vejiga. El objetivo de este estudio fue evaluar el riesgo en un estudio de registro sueco.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de cohorte diseñado por análisis de ligamiento de registros nacionales suecos basado en la población total nacida en 1952-2012; se utilizaron el registro nacional de cáncer, el registro de causa de muerte y el registro nacional de pacientes. Después del permiso ético, incluimos análisis de registros médicos. Los criterios de inclusión fueron: nacido en Suecia con extrofia vesical clásica de acuerdo con la codificación ICD. Usamos 5 controles por paciente emparejados por edad y sexo.

RESULTADOS: Identificamos 180 casos validados, 98 varones y 82 mujeres, con extrofia vesical. 2 hombres y 2 mujeres fueron diagnosticados con cáncer de vejiga urinaria en comparación con ninguno en los controles. La edad promedio en el momento del diagnóstico fue de 39 años. La hematuria fue el síntoma principal y todos se sometieron a una cistoscopia 1-4 años antes del diagnóstico. Dos fueron clasificados de acuerdo con los sistemas de clasificación tumoral. Ambos presentaron un grado T4, fueron tratados quirúrgicamente con cistectomía, desarrollaron metástasis en unas pocas semanas-meses y murieron dentro de los 13 meses posteriores a los primeros síntomas. En el grupo de edad de 35-61, en un total de 76 casos, el riesgo de cáncer de vejiga urinaria fue del 5,3%.

CONCLUSIONES: Los pacientes con extrofia tienen un mayor riesgo de desarrollar cáncer de vejiga a una edad temprana. El cáncer parece agresivo. La cistoscopia se realizó en intervalos previos a los síntomas sin detección y solo el tratamiento paliativo fue una opción. Esto obliga a una mayor atención para optimizar los programas de vigilancia.

BLADDER EXSTROPHY AND THE RISK OF URINARY BLADDER CANCER IN SWEDEN 1952-2012

Gisela REINFELDT ENGBERG, Magdalena Fossum, Agneta Nordenskjöld
Department of Women's and Children's Health and Center of Molecular Medicine, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

Conclusion

Our study demonstrate that exstrophy patients have an increased risk of developing bladder cancer at a young age. Cystoscopy had been performed in intervals prior to symptoms without detection and only palliative treatment was an option, thus the cancer seems aggressive. This warrants further attention for optimizing surveillance programs for bladder exstrophy.

Introduction

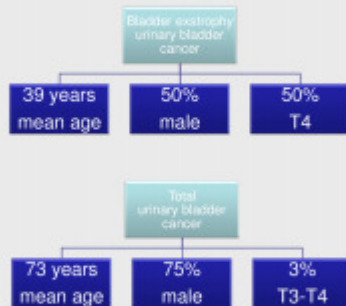
Several reports suggest that exstrophied bladders have a significantly higher risk for developing bladder cancer. The aim of this study was to evaluate the risk in a Swedish register study.

Materials and Methods

A matched designed cohort study was performed by linkage-analysis of Swedish national registers based on the total population 1952-2012.

Inclusion criteria were: born in Sweden 1952-2011 with classical bladder exstrophy according to ICD coding.

The National patient registers, the Cause of death register and the National cancer register were used. After ethical permission we also included analyses of medical records. We used 5 controls per patient matched for age and sex.



Comparison of urinary bladder cancer between bladder exstrophy patients and the Yearly Report National Quality Register 2016. Cases and controls could not be compared since there were no diagnosis of urinary bladder cancer in the control group.

Results

We identified 180 validated cases, 98 males and 82 females, with bladder exstrophy age 1- 60 years. Urinary bladder cancer was diagnosed in 2 males and 2 females, comparing to none in controls. The mean age at diagnose was 39 years. Hematuria was the main symptom and all had had cystoscopy performed 1-4 years prior to diagnose.

Two were classified according to tumor grading systems. Both presented with grade T4, were surgically treated with cystectomy and subsequently adjuvant cytostatic x6. Both developed metastasis within a few weeks-months post diagnosis, and died within 13 months of first symptoms.

In the age group of 35-61, in total 76 cases, the risk of urinary bladder cancer was 5.3%.

Data from the Yearly Report National Quality Register 2016 for urinary bladder cancer demonstrated a mean age of 73 years upon diagnosis, 73% male and grade T3-T4 in 3%.

Future studies

Analysis will be expanded to include 1952-2017, in total 208 cases of bladder exstrophy. Surgical methods, history of smoking, occupation and heredity will be followed in prospective studies. Preliminary studies have shown at least four more cases of urinary bladder cancer in the bladder exstrophy cohort.

Karolinska Institutet
Gisela Reinfeldt Engberg MD, PhD
Dep of Women's and Children's Health
Karolinska University Hospital Solna
Dep of Pediatric Surgery

e-mail: gisela.reinfeldt.engberg@ki.se



Karolinska

18. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y CALCULOS E INFECCION URINARIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

★ AUMENTO VESICAL SIGMOIDEO DESMUCOSALIZADO Y LA REDUCCIÓN DE MOCO: UN ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO INTERNACIONAL COMPARADO.

Autores: Ricardo Zubieta, Juan Pablo Corbeta, Pedro José Lopez, Francisco Reed, Francisca Yankovic, Alejandra Ríos, Juan Carlos López y Nelly Letelier, del Hospital Exequiel González Cortes y Universidad de Chile, Urología Pediátrica, Santiago de Chile, Chile y Hospital Garrahan, Urología Pediátrica, Buenos Aires, Argentina.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Durante los últimos 25 años, nuestro centro ha estado realizando una enterocistoplastia sigmoidea desmucosalizada a nuestros pacientes. Parece que esta técnica ofrece un mejor resultado porque podría estar asociada con una menor producción de moco que evite las complicaciones asociadas. El objetivo de este estudio fue comparar la producción de moco después de la enterocistoplastia con o sin la eliminación de la mucosa en dos grupos de pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Con la aprobación del comité ético se realizó un estudio prospectivo comparativo de la producción de moco en dos grupos diferentes de pacientes después de una enterocistoplastia. Todos los pacientes tuvieron más de 5 años de seguimiento. Los pacientes que presentaban infección urinaria recurrente fueron excluidos. El grupo "A" incluyó pacientes con ileocistoplastia y colon no desmucosalizado y pacientes del grupo "B" con sigmoide desmucosalizado. La orina de la primera mañana se tomó a través de cateterismo uretral o por derivación de continente urinario. En un tubo, 10 cc de orina se centrifugaron a 2500 rpm durante 10 minutos. Se realizó un análisis microscópico ciego con cuantificación de moco y análisis estadístico entre ambos grupos.

RESULTADOS: 70 pacientes fueron incluidos en este estudio (52 Grupo A y 18 Grupo B). La cantidad de moco para el grupo B fue estadísticamente menor ($p = 0,0061$; IC 95%). También se destaca que todos los pacientes tratados en el Grupo A necesitan un lavado vesical diario en comparación con los pacientes del Grupo B que no realizaron un lavado vesical.

CONCLUSIONES: Se confirmó una menor cantidad de mucosidad y producción en pacientes con enterocistoplastia sigmoidea demucosalizada. Esta técnica podría ofrecer un mejor resultado a largo plazo, reduciendo las complicaciones relacionadas con el moco; es decir, formación de cálculos y UTI.

19. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
RESULTADOS DE LA RECONSTRUCCIÓN DE NEOVEJIGA PEDIÁTRICA ORTOTOPICA.

Autores: Alexander Cho, Naima Smeulders, Divyesh Desai, Imran Mushtaq, Abraham Cherian y Peter Cuckow, del Hospital Great Ormond Street, Urología pediátrica, Londres, Reino Unido.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: En la rara situación en que la vejiga nativa no esté disponible, la creación de una neovejiga utilizando un compuesto de diferentes segmentos intestinales es una opción. Presentamos nuestra experiencia y resultados con estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de cohortes de pacientes pediátricos sometidos a reconstrucción de neovejiga ortotópica (1998-2016). Análisis estadístico: Wilcoxon Signed-Rank Test.

RESULTADOS: 18 pacientes (9 hembras: 9 varones); Mediana edad en la reconstrucción: 78 (27-205) meses

ANTECEDENTES:

- Cloaca compleja con remanente muy pequeño / vejiga ausente x6
- Rabdomyosarcoma: Vejiga / Próstata x10; Pelvic x1
- Neuroblastoma pre-sacro x1

Notas operativas:

Segmento 1 "Plato vesical"	Segmento 2	Número
Sigmoide	Ileum distal	6
Ileal-Cecum-Colon ascendente	n/a	2
Conducto ileal (8)	Colon transverse	1
	Colon sigmoide & ileum	3
	Ileum distal	3
	Colon sigmoide	1
Conducto colónico	Ileum medio	1
Segmento gástrico	Ileum distal	1

Creación de Mitrofanoff: Apéndice 13 (2x in-situ); Ileal-Monti 4; Jejunal-Monti 1

Estadía mediana (días): 11 (7-70)

Adhesiones importantes encontradas intraoperatoriamente x7

Complicaciones perioperatorias

- 2 veces: sepsis de ITU
- 1x fugas en la vejiga que requirieron una nueva operación con posterior fístula enterocutánea que requirió una nueva operación y TPN prolongada

RESULTADOS:

- Seguimiento medio (meses): 57 (9-215)
- Tractos superiores: Normal x8; Estable x10
- Función renal: estable (valor W 9.5, <3 significativo). GFR mediana preoperatoria = 94, postoperatorio = 115.
- Perforación / Malignidad secundaria / Malabsorción - Episodios sin complicaciones
- Continencia:
 - Durante el día: Todo seco - 16 pacientes CIC cada 3 horas durante el día; 2 pacientes CIC 3-4x / día
 - Noche: 3 sin drenaje durante la noche
 - Capacidad funcional mediana: 400mls (300-600mls)
- Cirugía adicional:
 - Cálculos vesicales: x1 requiere PCCL
 - Mitrofanoff: 3 puntos; 3x revisiones / inyecciones 3x
 - Revisión neovejiga y Monti-Mitrofanoff x1
 - Trasplante renal planificado x2

CONCLUSIONES: La reconstrucción de neovejiga continente es una buena alternativa para los pacientes con vejiga nativa no disponible con complicaciones similares a las de la ileocistoplastia en nuestras manos.

Outcomes of Orthotopic Paediatric Neobladder Reconstruction

Great Ormond Street 
Hospital for Children
NHS Foundation Trust

Alexander Cho, Naima Smeulders, Divyesh Desai, Imran Mushtaq, Abraham Cherian, Peter Cuckow
Department of Paediatric Urology, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, UK



BACKGROUND

In the rare situation where native bladder is unavailable, creation of a neobladder using a composite of different bowel segments is an option.

AIM

To present our experience and outcomes with these patients.

METHODS

- Retrospective cohort-study over 18 years (1998-2016)
- Paediatric patients <18 years of age
- Orthotopic neobladder reconstruction
- Statistical Analysis: Wilcoxon Signed-Rank Test; Student's T-Test

RESULTS

- 18 patients
- 9 male; 9 female
- Median age at reconstruction: 6.5 years (Range: 27m to 17 years)
- Median in-patient stay: 11 days (7-70)
- Significant adhesions found intra-operatively: 7

Pathology Background

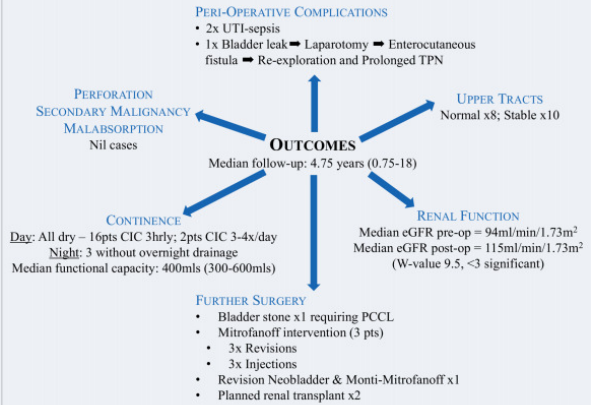
- Complex cloaca with very small remnant or absent bladder x6
- Rhabdomyosarcoma
 - Bladder / prostate x10
 - Pelvic x1
- Pre-sacral neuroblastoma x1

RECONSTRUCTION DETAILS

"Bladder Plate"	Augment	Total
Sigmoid Colon	Distal Ileum	6
Ileal-Caecum-Ascending Colon	n/a	2
Ileal Conduit	Sigmoid Colon & Distal Ileum	3
	Distal Ileum	3
Colonic Conduit	Transverse Colon	1
	Sigmoid Colon	1
Gastric Segment	Mid-Ileum	1
	Distal Ileum	1

MITROFANOFF FORMATION

- Appendix: 13 (2x in-situ)
- Monti: 5 (Ileal x4; Jejunal x1)



	Neobladder GOSH (1998-2016)	Augmentation Cystoplasty GOSH (2003-2009) Presented at BAPS 2011
Total patients	18	115
Follow-up (years)	4.75 (0.75-18)	2.75 (0.5-6.25)
Revision augmentation	1 (6%)	4 (3.4%)
Bowel obstruction (< 1month)	0	6
Laparotomy for Urinary Leak	1 (6%)	3 (2.6%)
Mitrofanoff interventions	3 (16%)	11 (10%)

CONCLUSIONS

- Neobladder continent reconstruction is a good alternative for patients with unavailable native bladder
- Complications similar to those of ileocystoplasty in our hands

20. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DERIVACION URINARIA Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
LAS CAUSAS Y EL CONTEXTO DEL REAUMENTO VESICAL EN LA RECONSTRUCCIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA.

Autores: Karl Benz, John Jayman, Mahir Maruf, Timothy Baumgartner, Matthew Kasprenski y John Gearhart, del Hospital Johns Hopkins, Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Baltimore, EEUU.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Después de un cierre primario exitoso en pacientes con extrofia vesical clásica (CBE), puede requerirse una cistoplastia de aumento (AC) si la vejiga continúa teniendo poca capacidad. Nunca abordado en la literatura hasta la fecha, este estudio tiene como objetivo caracterizar las causas del reaumento en esta población única.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisó una base de datos institucional mantenida prospectivamente de pacientes con complejo de extrofia epispadia 1311 para pacientes con CBE que se han sometido a más de un procedimiento de AC. Se evaluaron los datos sobre la capacidad de la vejiga y el motivo de la reautenticación.

RESULTADOS: Un total de 166 pacientes con CBE se sometieron a cistoplastia de aumento (AC). De estos, 18 (11%) pacientes se sometieron a un reaumento. La mediana de edad a la AC inicial fue de 60 meses [IQR 41-78]. La mediana de edad en el momento del reaumento fue de 108 meses [IQR 95-138]. La mediana del tiempo entre la AC inicial y el reaumento fue de 55 meses [IQR 39-82]. Hubo varias indicaciones para el reaumento, incluida capacidad vesical pequeña continuada (15/18), cuellos de vejiga inadecuados (4/18), estomas con fugas (3/18), una fístula peneana (1/18). El colon sigmoide fue el segmento intestinal más comúnmente usado en la cistoplastia de aumento (AC) inicial (7 pacientes), mientras que el íleon fue el segmento más comúnmente utilizado durante el reaumento (12 pacientes). La media de la capacidad vesical antes del reaumento fue de 150 ml (rango 60-350 ml) y 550 mililitros (rango 150-950 ml) después del reaumento.

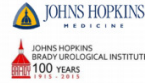
CONCLUSIONES: Las aplicaciones de reaumento de la vejiga son raras en este subgrupo de pacientes. Sin embargo, es más comúnmente requerido en los casos de una pequeña capacidad vesical pequeña después de un aumento cistoplástico (AC) inicial.

La capacidad vesical pequeña después del aumento cistoplástico (AC) inicial se observa con mayor frecuencia en las vejigas que pierden orina después del procedimiento del cuello vesical.

Bladder Re-augmentation in Classic Bladder Exstrophy: Risk Factors and Prevention

Karl Benz¹, Matthew Kasprinski¹, John Jayman¹, Karen Doersch¹, Mahir Maruf², Timothy Baumgartner¹, John Gearhart¹

¹Robert D. Jeffs Division of Pediatric Urology, James Buchanan Brady Urological Institutions, Johns Hopkins Hospital, Johns Hopkins Medical Institutions, Charlotte Bloomberg Children's Hospital, Baltimore, MD, USA



Objective	Methods	Results
<ul style="list-style-type: none"> To characterize the causes of repeat augmentation cystoplasty (AC) in patients with classic bladder exstrophy (CBE) 	<ul style="list-style-type: none"> An institutional database of 1327 exstrophy-epispadias patients was reviewed for patients with CBE who underwent more than 1 AC procedure A control group was composed of CBE patients who underwent successful primary augmentation without the need for re-augmentation Capacities, causes and complications of re-augmentation were examined 	<ul style="list-style-type: none"> 166 CBE patients underwent primary AC <ul style="list-style-type: none"> 17 (10%) patients underwent re-augmentation 67 (40.4%) met inclusion for the control group Indications for re-augmentation included <ul style="list-style-type: none"> Continued small bladder capacity (17/17) Inadequate bladder necks (8/17) Failed rattail augmentation (2/17) Stomal incontinence (1/17) Urethrocutaneous fistula (1/17) Hourglass augmentation (1/17) Mean re-augmentation pre-operative bladder capacity of 100 mL (standard deviation [SD] 60) immediately increased after re-augmentation to 180.8 mL (SD 56.4) ($P=0.0001$) In the re-augmentation cohort, the mean amount of bowel used during the first AC procedure was 12 cm (SD 3.6) compared with 20.8 cm (SD 4) in the successful primary augmentation group The mean amount of bowel used for the successful re-augmentation was 19 cm (SD 5.0)

Conclusions

- Bladder re-augmentation is most commonly required in the setting of a small bladder capacity after an initial AC, when an insufficient amount of bowel is used during the first AC procedure.

Acknowledgments

The Kwok Family Foundation supports all exstrophy research.

Share this research on social media:
 Twitter: @brady_urology, @D_G_PedUro
 Facebook: Brady Urology at Johns Hopkins
 URL: urology.jhu.edu | www.hopkinsmedicine.org/brady-urology-institute/

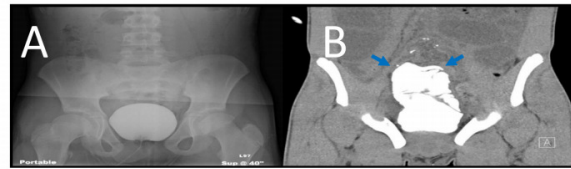


Figure 1. Increased bladder capacity after re-augmentation. The patient was a 14-year-old male who had undergone a primary augmentation and bladder neck reconstruction by the time the images were taken. The cystogram immediately before the re-augmentation (Panel A) shows a bladder capacity of 150 mL after instilling contrast via Foley. The CT pelvis with intravesical contrast (Panel B), taken three years after re-augmentation with 20 cm of sigmoid colon, reveals a bladder capacity of 300mL without leakage (blue arrows).

21. ASUNTO: ESPAÑA Y MITROFANOF Y ESTOMA Y CONDUCTOS CATETERIZABLES

★INYECCIONES DE TOXINA BOTULÍNICA TIPO A PARA EL TRATAMIENTO DE LA SOBREATIVIDAD DEL MUSCULO RESORVIO CONTINENTE CATETERIZABLE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Autores: Luis Sierra, Laia Sabiotte, Erika Llorens y Anna Bujons, de la Fundación Puigvert, Unidad de Urología Pediátrica, Barcelona, España.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Los reservorios cateterizables continentes pueden presentar complicaciones tales como altas presiones y contracciones involuntarias de la unidad. El uso de inyecciones de toxina A onabotulinum podría ser un tratamiento para explorar.

El objetivo es evaluar la eficacia y la seguridad de la inyección intravesical de onabotulinumtoxinA (BOTOX) como tratamiento en el tratamiento de la vejiga hiperactiva en pacientes con reservorios cateterizables continentes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se llevó a cabo un estudio prospectivo entre 2013 y 2016 para evaluar la eficacia del tratamiento con toxina botulínica en pacientes pediátricos con una edad media de 14 años (R 8-16) con hiperactividad muscular en reservorios cateterizables continentes después de dosis máximas fallidas de medicamentos anticolinérgicos orales. Los estudios urodinámicos demostraron una hiperactividad fásica de la neovejiga: 95 ml (hasta 40 cm H₂O) y 173 ml (hasta 83 cm H₂O con fugas).

Estos pacientes se sometieron a inyecciones de reservorio bajo anestesia general a través de apendicovesicostomía. La dosis inicial utilizada fue de 200 unidades y se aumentó a 300 unidades en 20 sitios de inyección separados para mejorar los resultados y la durabilidad.

RESULTADOS: Se realizaron 11 inyecciones de BOTOX en 6 pacientes. Todos los pacientes mejoraron su incontinencia y urgencia después de BOTOX. Los estudios urodinámicos posinyección mostraron un llenado normal con mejoría de la vejiga hiperactiva. El tiempo promedio para la recaída de los síntomas después de la inyección de BOTOX fue de 8 meses (R6-12). No hubo complicaciones en ningún caso. El tiempo promedio para la reinyección de botox fue de 14 meses (R9-18). Promedio de tiempo de seguimiento de 48 meses (R 12-36).

CONCLUSIONES: La inyección intravesical de BOTOX se puede considerar como una opción de tratamiento para los síntomas hiperactivos en pacientes con reservorios cateterizables continentales, aunque se necesitan más estudios para verificar las complicaciones y los resultados a largo plazo de este procedimiento.

22. ASUNTO: ESPAÑA Y RIÑONES

MANEJO DEL TRATAMIENTO DE REEMPLAZO RENAL EN EXTROFIA VESICAL.

Autores: Gemma Fernández Maldonado, María Muñoz Pérez, Marta Casado Carro, Esther Franquet Barnils, María Teresa Alonso Torres y Sandra Pérez Sancho, de la Fundación Puigvert, Servicio de Enfermería, Barcelona, España.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, Sección de Enfermería del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: La extrofia vesical es una malformación urogenital rara, más frecuente en hombres que en mujeres (1 a 3). Para el tratamiento de la enfermedad, se requiere cuidado reconstructivo en Urología Pediátrica. Su manejo es difícil y complicado, con diversas complicaciones, entre ellas, la enfermedad renal crónica. Es importante mantener el mismo equipo de atención en la etapa de transición entre la edad pediátrica y la edad adulta, que favorece el seguimiento de los pacientes y mejora su calidad de vida. **Objetivo:** describir las características clínicas, la evolución y el tipo de terapia de reemplazo renal en pacientes con extrofia vesical.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo y unicéntrico en una Unidad de Uropediatria de 1980 a 2016, en España. La población de estudio fueron todos los pacientes diagnosticados con extrofia en la terapia de reemplazo renal. La muestra consistió en 4 pacientes. Se recogieron variables sociodemográficas, atención clínica y complicaciones.

RESULTADOS: Se estudiaron cuatro casos de extrofia vesical en la terapia de reemplazo renal. 100% hombres La edad promedio de inicio de la ERC fue de 36 ± 12 años. La terapia de reemplazo renal inicial fue 100% de Hemodiálisis por Fístula Arterial Venosa (FAV), a $3,3 \pm 1,2$ años del diagnóstico de la enfermedad (Rango 0-5) se realizó en el 75% de los casos, Trasplante renal, 66, 66% donante de cadáver y 33% de donantes vivos

CONCLUSIONES: Los profesionales de enfermería deben brindar atención que promueva la educación terapéutica, promoción y prevención de complicaciones de la enfermedad antes de que ocurra y / o proporcione herramientas que contribuyan a mejorar su calidad de vida.

23. ASUNTO: ESPAÑA Y CALCULOS
PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN LA UROLITIASIS PEDIÁTRICA DESPUÉS DE ESWL.

Autores: Gemma Fernández Maldonado, María Muñoz Pérez, Marta Casado Carro, Esther Franquet Barnils, María Teresa Alonso Torres, Ana Palomino Martínez y Sandra Pérez Sancho, de la Fundación Puigvert, Servicio de Enfermería, Barcelona, España.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, Sección de Enfermería del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: La litotricia extracorpórea por ondas de choque (ESWL) es una terapia de primera elección no invasiva para la urolitiasis pediátrica. El conocimiento del procedimiento y sus posibles complicaciones pueden mejorar la práctica clínica y la calidad de la atención de enfermería en el paciente uropediátrico. El presente estudio tiene como objetivo describir el Proceso de Atención de Enfermería en ESWL, así como conocer las características sociodemográficas de los pacientes y la Unidad de Uropediatria de un hospital de tercer nivel.

MATERIAL Y MÉTODOS: Un estudio descriptivo, retrospectivo y unicéntrico. Todos los pacientes uropediátricos ≤ 18 que asistieron a un centro (España) desde 2010 hasta 2014 se incluyeron en el estudio, un total de 115 niños

RESULTADOS: La edad media de los casos estudiados fue de 9.55 años (rango: 1-18), 57.26% hombres y 41.73% mujeres. El 73.91% de los casos fueron visitas iniciales. El 22.92% de las niñas y el 28.35% de los niños requirieron visitas sucesivas. Se identificaron diagnósticos comunes y específicos en cada una de las etapas de la intervención no invasiva y se determinaron 5 diagnósticos de enfermería mayores y 3 de riesgo potencial.

CONCLUSIONES: La planificación de asistencia basada en un proceso de cuidado de enfermería y la promoción de estilos de vida saludables a través de la educación para la salud ayuda a mejorar la calidad de la atención y prevenir las comorbilidades y / o los efectos secundarios del procedimiento.

24. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL
**PROLAPSO DE LA VEJIGA DESPUÉS DE LA RUPTURA DEL
QUISTE DE URACO PATENTE, IMITANDO A LA EXTROFIA
VESICAL: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA
LITERATURA.**

Autores: Srisupundit K, Mahawong P, Charoenratana C y Tongsong T, de los departamentos de Obstetricia y Ginecología y de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Chiang Mai, Chiang Mai, Tailandia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Med Ultrason, enero 2018.

ABSTRACT:

Una mujer embarazada de 26 años fue diagnosticada con prolapso de vejiga fetal después de la ruptura de un quiste de uraco / uraco patente, basándose en el hallazgo de desaparición de quistes con reemplazo con una masa de tejido blando infraumbilical, extraabdominal, imitando a la extrofia vesical. Los hallazgos neonatales confirmaron el diagnóstico prenatal. El bebé estaba sano y tuvo una corrección quirúrgica exitosa. Este informe proporciona pistas para diferenciar el prolapso vesical roto de la extrofia vesical de la siguiente manera: (1) quiste de uraco bien documentado con masa llena de orina en la gestación temprana, (2) desarrollo de masa sólida de partes blandas poco después de la desaparición del quiste de uraco y (3) ninguna otra anomalía estructural (la extrofia vesical se asocia generalmente con genitales anormales, epispadias o diástasis del pubis). Este estudio subraya la diferenciación entre las dos entidades debido a la gran diferencia en el pronóstico, la gestión y el asesoramiento adecuado.

25. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y CALIDAD DE VIDA
RESPUESTA AL ARTICULO: CONTINENCIA Y CALIDAD DE VIDA CON LA VEJIGA RECTAL HEITZ-BOYER-HOVELACQUE MODIFICADA PARA NIÑOS CON INCONTINENCIA URINARIA DESPUÉS DE LA EXTROFIA VESICAL.

Autores: Canning DA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, febrero 2018.

NOTA: No hay abstract disponible

26. ASUNTO: POLIPOS E INVESTIGACION
CUIDADO PREOPERATORIO DE LA PLANTILLA DE LA MUCOSA EXPUESTA POLIPOIDEA EN LA EXTROFIA VESICAL: EL PAPEL DE LAS ENVOLTURAS PLÁSTICAS DE ALTA BARRERA PARA REDUCIR LA INFLAMACIÓN Y EL TAMAÑO DE LOS PÓLIPOS. (Versión completa)

Autores: Sabetkish N, Sabetkish S y Kajbafzadeh AM, del Centro de Investigación de Urología y Medicina Regenerativa Pediátrica, Sección de Ingeniería de Tejidos y Terapia de Células Madre, Hospital Infantil, Centro Médico de la Universidad de Ciencias Médicas de Teherán, Teherán, Irán (IRI).

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int Braz J Urol, enero 2018.

OBJETIVO: Evaluar el papel de la envoltura plástica de alta barrera para reducir el número y el tamaño de los pólipos, así como disminuir la inflamación y las reacciones alérgicas en los casos de extrofia y comparar los resultados con la aplicación de envoltura de baja barrera.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se remitieron 8 pacientes con el complejo de extrofia vesical-epispadias (BEEC) que habían utilizado una envoltura de polietileno de baja densidad (LDPE) para cubrir la vejiga polipoidea expuesta en el tratamiento de la atención preoperatoria. La principal queja de sus padres fue el aumento en el tamaño y la cantidad de pólipos. Después de un período de 2 meses usando la misma venda y observando el patrón de aumento de tamaño de pólipos, se recomendó a estos pacientes usar una envoltura de alta barrera que está hecha de cloruro de polivinilideno (PVdC), hasta el cierre. Los pacientes fueron monitoreados por el número y tamaño de pólipos antes y después del cambio de barreras. Se evaluó la incidencia de infección / inflamación cutánea y alergia cutánea de la piel para-extrófica. Se tomaron biopsias de los pólipos para identificar las características histopatológicas de los pólipos expuestos.

RESULTADOS: La envoltura de alta barrera se aplicó para una media \pm SD de duración de $12 \pm 2,1$ meses. El tamaño y el número de pólipos disminuyeron después de 12 meses. No se detectó reacción alérgica en pacientes después del uso de PVdC; 3 pacientes sufrieron alergia cutánea de bajo grado cuando se aplicó LDPE. Además, no se observaron cambios premalignos en ninguno de los pacientes en el examen histopatológico después de la aplicación de PVdC.

CONCLUSIÓN: El tamaño y el número de pólipos y la alergia cutánea pueden disminuir significativamente con el uso de una venda de alta barrera. Ciertas envolturas PVdC con más integridad y menos permeabilidad evaporativa pueden ser más "amigables con la extrofia".

Versión completa

INTRODUCCIÓN:

El complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC) es una anomalía congénita poco común. La prevalencia de extrofia vesical clásica es aproximadamente 1 en 50,000 nacimientos vivos (1). En estos pacientes afectados, la apariencia macroscópica de la plantilla de la vejiga, especialmente en el grupo de formación de pólipos, es una gran preocupación para el cirujano. La historia exacta de estos pólipos aún no se ha documentado, ya que muchos pacientes nacen con pólipos; mientras que algunos parecen se forman más tarde, o al menos presentan un crecimiento más tarde.

La preocupación por lesiones premalignas puede aumentar la manifestación polipoidea de la plantilla vesical extrínica (2). También se debe mencionar que los pacientes pueden enfrentarse con lesiones epiteliales más severas en presencia de cistitis glandularis en pólipos extirpados durante la repetición o retraso en el cierre primario (3).

Al nacer, la mucosa vesical expuesta sensible debería cubrirse con una película no adherente (envoltura de plástico) para prevenir la infección y la adherencia de la vejiga a pañales o ropa (4). El polietileno de baja densidad (LDPE) atrajo la atención como una envoltura de plástico sostenible y ambientalmente aceptable. Sin embargo, la calidad de barrera al oxígeno, aroma, microorganismos y moléculas de sabor de LDPE no es tan suficiente como el cloruro de polivinilideno (PVdC) que también se conoce como envoltura de Saran. A pesar del hecho de que en EE.UU. la envoltura de Saran está libre de PVdC, todavía aparece en otras formas. Sin embargo, la tasa de transmisión de vapor de agua (WVTR) de PVdC es significativamente menor que la LDPE (5, 6).

Debido a la importancia de aplicar una envoltura adecuada durante el período preoperatorio y el papel de los factores ambientales en la formación de pólipos, decidimos evaluar el resultado clínico de dos envolturas diferentes (LDPE y una envoltura de barrera superior que está hecha de PVdC) en 8 casos de BEEC. Este tipo de envoltura con moléculas tan estrechamente unidas se supone que actúa como una barrera superior contra el oxígeno, la humedad, los

productos químicos y contaminación ambiental. El tamaño y la cantidad de pólipos, la infección y alergia cutánea del área de la vejiga polipoidea expuesta, y los cambios histopatológicos de pólipos expuestos fueron evaluados después de la aplicación de estas dos envolturas el período preoperatorio.

MATERIALES Y MÉTODOS:

8 pacientes con BEEC del grupo de formación de pólipos fueron remitidos por cierre vesical retrasado de hospitales de distrito de todo el país desde febrero de 2012 hasta abril de 2014. Los niños con intentos fallidos se excluyeron de este estudio. Los padres de todos los niños se quejaron de aumento en el número y tamaño de pólipos durante la aplicación de LDPE para la cobertura de las vejigas expuestas antes de ser referidos a nuestro centro. Sin embargo, el tamaño exacto de los pólipos no estaba medido. Considerando la protrusión vesical durante el crecimiento temprano, puede que no sea tan fácil para los padres realmente determinar el número y el tamaño de los pólipos. Por tanto, después de obtener la aprobación y consentimiento informado del Comité de revisión institucional, la la misma envoltura se usó por un período de 2 meses. Después de la confirmación del aumento en el número y tamaño de pólipos mientras aplicamos LDPE, recomendamos el uso de una envoltura de alta barrera que estaba hecha de PVdC en la atención preoperatoria hasta el momento del cierre. La misma área de piel alrededor se cubrió con ambas envolturas para evaluar cualquier posible alergia a la piel mediante la aplicación de estas envolturas de plástico.

Esta envoltura no adherente se aplicó para la cobertura de la vejiga polipoidea para prevenir aferrarse de la vejiga a pañales o ropa hasta que el paciente estuviera listo para someterse a un cierre. Las envolturas de plástico se eliminaron en el momento de cambio de pañal y la vejiga fue irrigada con solución salina estéril. Después de limpiar la vejiga, se colocó una envoltura limpia de PVdC. Los pacientes fueron regularmente evaluados para determinar el número y el tamaño de pólipos. Entrevistas personales, visitas mensuales para verificar la placa de la vejiga, y evaluaciones fotográficas se realizaron para acceder al estado de los pacientes con respecto al número y tamaño de pólipos así como la alergia de la piel a las envolturas. El número de pólipos fue evaluado con precisión por un solo urólogo durante cada seguimiento. A pesar del hecho de que el tamaño de los pólipos era incambiable en diferentes situaciones de placa vesical en un mismo punto de tiempo, se examinó la plantilla de la vejiga mientras el paciente estaba tranquilo, la presión abdominal interna no incrementaba y la

vejiga no sobresalía notablemente en orden a disminuir cualquier sesgo de medición.

Para evaluar las características histopatológicas de los pólipos expuestos, se tomaron biopsias de los pólipos de estos pacientes en la visita inicial antes la aplicación de PVdC (durante el primer examen bajo anestesia (EUA) para medición de placa vesical) y durante el cierre de la vejiga (después de 1 año de aplicación de PVdC). La tinción de H&tE se realizó y las muestras fueron analizadas por un patólogo que estaba totalmente ajeno al estudio.

La aproximación de la sínfisis del pubis sin osteotomía se realizó en todos estos niños de acuerdo con las técnicas descritas anteriormente (7, 8). Por otra parte, la resección de la nucleación del pólipo suburotelial y la cistoplastia de autoaumento urotelial se realizaron de acuerdo a nuestro artículo reciente (9).

RESULTADOS:

En este estudio, 8 niños con BEEC del grupo de formación de pólipos (5 niños y 3 niñas) con una media \pm SD de edad de 4.21 ± 1.53 años (rango 1 a 7) fueron inscritos. En todos los pacientes, LDPE se aplicó desde el nacimiento hasta ser remitido a nuestro centro. La media \pm SD duración de la aplicación de la nueva la envoltura de alta barrera (PVdC) fue de $12 \pm 2,1$ meses. La incidencia de la alergia en la piel disminuyó después de la aplicación de PVdC. De hecho, 3 de cada 8 pacientes (37.5%) experimentó una alergia cutánea de bajo grado cuando se aplicó la LDPE en la atención preoperatoria (enrojecimiento leve y la piel hinchada en el punto de contacto con la envoltura); mientras que no se observó alergia en la piel en ninguno de los participantes cuando se reemplazó la envoltura con PVdC (Tabla-1).

El número de pólipos disminuyó en 3 pacientes cuando la LDPE fue reemplazada con PVdC (Tabla-1). Además, el tamaño de los pólipos disminuyó en todos los niños después de la aplicación de PVdC. Las figuras 1-3 muestran la diferencia entre las dimensiones del área de los pólipos antes y después de la aplicación de PVdC en 2 pacientes diferentes. El área total de pólipos en cada paciente antes y después de la aplicación de PVdC se resume en la Tabla-1. Por consiguiente, incluso en pacientes sin disminución en el número de pólipos, el área total de pólipos disminuyó después de la aplicación de una envoltura de barrera superior.

Los padres estaban más satisfechos con la aplicación de PVdC debido a la ausencia de infección o reacción alérgica, así como una disminución en el número y tamaño de los pólipos antes de la intervención quirúrgica.

La evaluación histológica de las biopsias tomadas de los pólipos mostró similares características patológicas al aplicar envolturas LDPE o PVdC sin diferencia significativa. Ninguna fibrosis, edematosa, cistitis quística, o patrón de cistitis glandularis se detectó en ninguno de los pacientes que aplicaron esta envoltura después de un año antes del cierre (Figura-4).

DISCUSIÓN

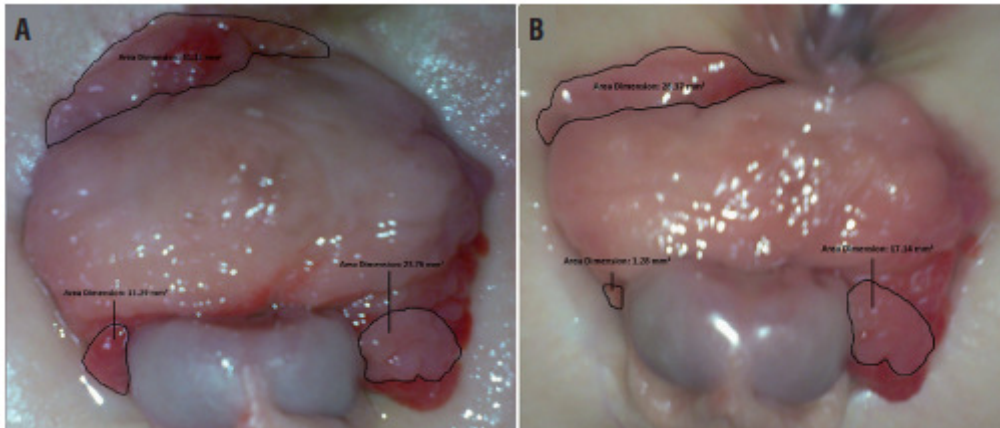
Los hallazgos del estudio actual confirman que las características microestructurales de las envolturas son un factor importante para disminuir el tamaño y número de pólipos antes de la intervención quirúrgica. Sin embargo, los cambios histopatológicos son similares a la hora de la aplicación de diferentes envolturas. La plantilla vesical polipoidea es una preocupación importante en pacientes con BEC con diferentes edades. Así que, la amplia gama de participantes en este estudio podría no confundir los resultados.

Los defensores de la reparación primaria completa de BEEC sugieren que este tratamiento puede permitir la reparación en una etapa, así como estimular el crecimiento temprano de la vejiga (10). Los pólipos vesicales son uno de los factores que contribuyen a una plantilla inadecuada para el cierre inmediato (2). Además, la plantilla vesical extrófica con pólipos múltiples es más susceptible a potenciales carcinógenos ambientales. Por lo tanto, está claro que la plantilla de la vejiga debe estar cubierta previamente durante el período preoperatorio.

Table 1 - comparison of skin allergy, number and size of polyps before and after the application of a high barrier plastic wrap.

Case number	Number		Total area(mm ²)		Skin allergy	
	Before	After	Before	After	Before	After
No. 1	5	5	11.32	8.54	+	-
No. 2	6	5	13.35	9.21	+	-
No. 3	4	4	10.76	8.12	-	-
No. 4	5	4	10.98	6.71	-	-
No. 5	4	4	11.06	7.52	-	-
No. 6	5	4	12.13	8.09	+	-
No. 7	3	3	9.62	7.54	-	-
No. 8	5	5	11.24	9.83	-	-

Figura 1 - Disminución significativa en el tamaño de pólipos antes (A) y (B) después de la aplicación de PVdC en el paciente A.



Disminuir el tamaño y la cantidad de pólipos podría resultar en mejores resultados postoperatorios. A pesar del hecho de que la escisión siga siendo superficial, los pólipos grandes y numerosos pueden conferir mayor debilidad a la vejiga después del cierre del defecto mucosal restante defecto con sutura reabsorbible. A pesar de la suficiente protección durante el período preoperatorio, los pólipos pueden formarse o empeorar. Entonces, la aplicación de una cobertura amigable con la extrofia es obviamente de gran importancia.

El aspecto polipoide de la extrofia vesical puede plantear la preocupación de lesiones premalignas. En un estudio, las láminas microscópicas de los casos de extrofia vesical sometidos a escisión de pólipos en el momento del cierre de la pared vesical fueron revisados (2). En 6 de 24 pacientes con cierre vesical primario, 2 tipos de pólipos fibróticos y edematosos se observaron, que se asociaron con metaplasia suprayacente escamosa reactiva. Comparando los pólipos resecados durante el cierre primario versus secundario, la ocurrencia de cistitis quística y cistitis glandularis fue más alta en el cierre secundario. Sin embargo, de acuerdo con la evaluación histológica de nuestro estudio reciente, no hay signos de metaplasia o displasia observados en ninguno de los pacientes tratados con resección de nucleación de pólipo suburotelial y cistoplastia de autoaumento urotelial o simple escisión de los pólipos y cierre vesical (9). Es bien sabido que los pólipos fibrosos están asociados con la angiogénesis profusa dentro del estroma del tejido conectivo. Sin embargo, la angiogénesis estaba dentro del rango normal en las biopsias tomadas de ambos grupos (9), lo cual nos puede permitir aplicar la resección de nucleación de pólipo suburotelial y la cistoplastia de autoaumento urotelial. Los resultados del presente estudio fueron compatibles con los resultados de nuestro documento anterior, en el que no había signos de fibrosis, edematosa, cistitis quística o ningún patrón

detectado de cistitis glandularis en los pólipos extirpados Sin embargo, se están realizando seguimientos más a largo plazo para evaluar las características histopatológicas postoperatorias de estos pacientes.

Con gran parte del interés reciente centrado en mejorar la cosmética después de la reconstrucción de la vejiga primaria, se ha dedicado poca atención a reducir el tamaño y la cantidad de pólipos y prevenir la inflamación adicional antes de la operación. En varios estudios, se ha demostrado que la aplicación de un apósito de barrera y al irrigación frecuente puede preservar la mucosa de la vejiga (11, 12). En un estudio en 2015, se ha demostrado que la cobertura plástica durante todo el período de seguimiento evitó el engrosamiento de la mucosa y la formación de pólipos y evitó la exposición prolongada al medio ambiente de la mucosa de la vejiga (13). En el presente estudio, se demostró que la aplicación de PVdC como envoltura adecuada puede disminuir el tamaño y número de pólipos. Como una consecuencia importante, estos pacientes pueden beneficiarse desde la intervención quirúrgica temprana. Mediante esta técnica, podemos concluir que la reducción del tamaño y número de pólipos antes de que la operación podría prevenir el mayor potencial maligno de la cistitis glandular en pólipos que se extirpan en cierres secundarios y en retrasos del cierre primario.

Figura 2 - Disminución significativa en el tamaño de pólipos después de la aplicación de PVdC en un período de 15 meses.



2015 January 5	
polyp 1	1.63
polyp 2	2.42
polyp 3	3.17
polyp 4	1.79
polyp 5	1.87

2015 January 5	
polyp 1	5.18
polyp 2	5.19
polyp 3	6.60
polyp 4	5.59
polyp 5	5.81



2015 January 21	
polyp 1	1.79
polyp 2	2.05
polyp 3	3.13
polyp 4	1.52
polyp 5	1.54

2015 January 21	
polyp 1	5.14
polyp 2	5.38
polyp 3	6.78
polyp 4	5.12
polyp 5	5.78



2015 November 6	
polyp 1	1.92
polyp 2	2.56
polyp 3	2.61
polyp 4	1.88
polyp 5	1.42

2015 November 6	
polyp 1	5.87
polyp 2	6.86
polyp 3	6.94
polyp 4	5.51
polyp 5	6.01



2015 November 22	
polyp 1	1.84
polyp 2	2.18
polyp 3	2.29
polyp 4	1.77
polyp 5	1.38

2015 November 22	
polyp 1	5.39
polyp 2	5.42
polyp 3	6.52
polyp 4	5.80
polyp 5	5.32



2015 December 22	
polyp 1	1.23
polyp 2	2.21
polyp 3	3.08
polyp 4	1.98
polyp 5	1.29

2015 December 22	
polyp 1	5.26
polyp 2	5.89
polyp 3	6.74
polyp 4	5.42
polyp 5	5.72



2016 February 4	
polyp 1	1.82
polyp 2	2.10
polyp 3	3.02
polyp 4	1.64
polyp 5	1.41

2016 February 4	
polyp 1	5.02
polyp 2	5.47
polyp 3	6.98
polyp 4	5.02
polyp 5	5.17



2016 February 28	
polyp 1	1.23
polyp 2	2.05
polyp 3	2.89
polyp 4	1.59
polyp 5	1.34

2016 February 29	
polyp 1	2.08
polyp 2	2.42
polyp 3	3.54
polyp 4	4.97
polyp 5	4.88



2016 March 5	
polyp 1	1.25
polyp 2	1.85
polyp 3	2.80
polyp 4	1.49
polyp 5	1.28

2016 March 5	
polyp 1	4.52
polyp 2	4.52
polyp 3	6.12
polyp 4	4.74
polyp 5	4.24

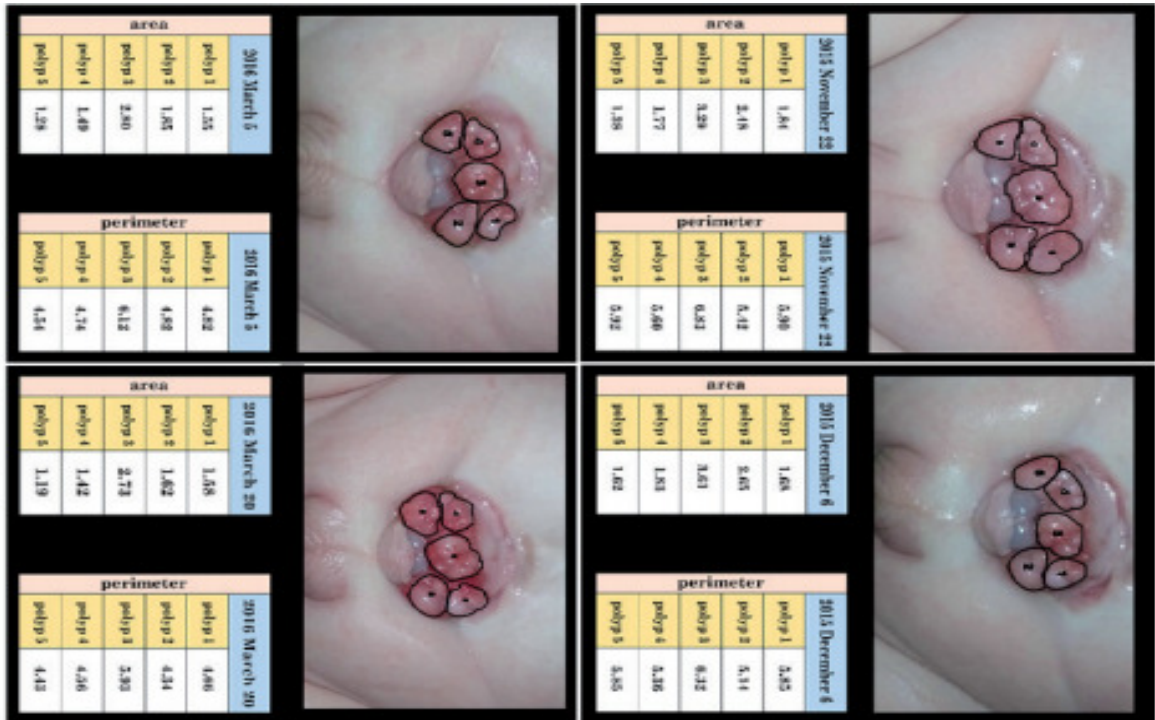
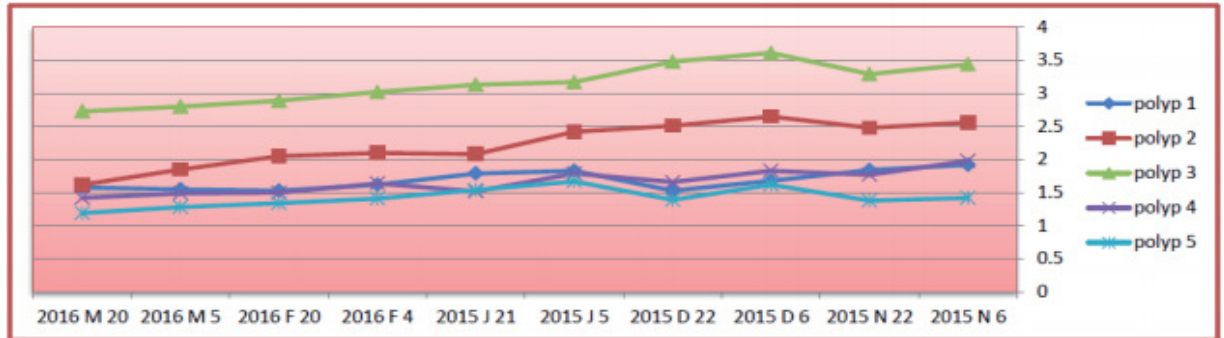


Figura 3 - Curvas del perímetro y área de cada pólipo durante un período de 15 meses en el paciente B.

Area	2015 N 6	2015 N 22	2015 D 6	2015 D 22	2015 J 5	2015 J 21	2016 F 4	2016 F 20	2016 M 5	2016 M 20
polyp 1	1.92	1.84	1.68	1.53	1.83	1.79	1.62	1.53	1.55	1.58
polyp 2	2.56	2.48	2.65	2.51	2.42	2.08	2.1	2.05	1.85	1.62
polyp 3	3.44	3.29	3.61	3.48	3.17	3.13	3.02	2.89	2.8	2.73
polyp 4	1.98	1.77	1.83	1.66	1.79	1.52	1.64	1.5	1.49	1.42
polyp 5	1.42	1.38	1.62	1.39	1.67	1.54	1.41	1.34	1.28	1.19



perimeter	2015 N 6	2015 N 22	2015 D 6	2015 D 22	2015 J 5	2015 J 21	2016 F 4	2016 F 20	2016 M 5	2016 M 20
polyp 1	5.87	5.9	5.85	5.56	5.16	5.14	5.02	5.08	4.82	4.66
polyp 2	5.66	5.42	5.14	5.09	5.19	5.38	5.57	5.42	4.82	4.34
polyp 3	6.94	6.83	6.32	6.74	6.66	6.76	6.88	6.54	6.12	5.93
polyp 4	5.51	5.6	5.36	5.42	5.35	5.18	5.02	4.97	4.74	4.56
polyp 5	6.01	5.92	5.85	5.72	5.81	5.78	5.17	4.66	4.54	4.43

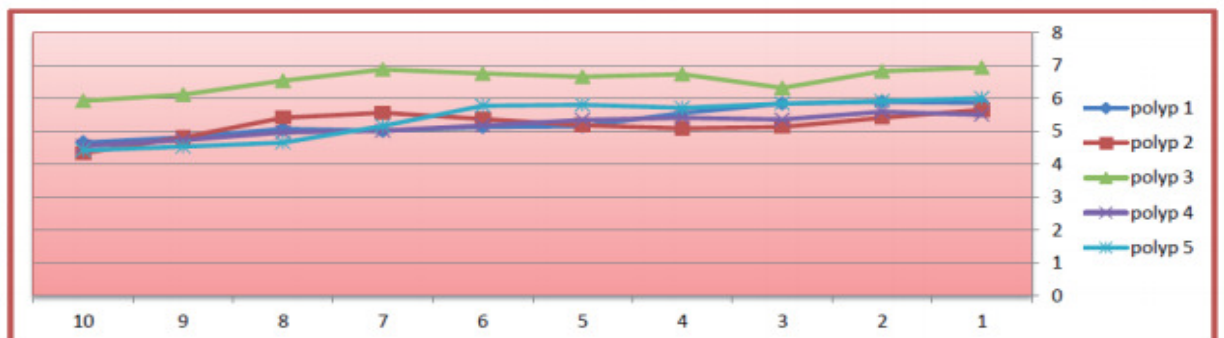
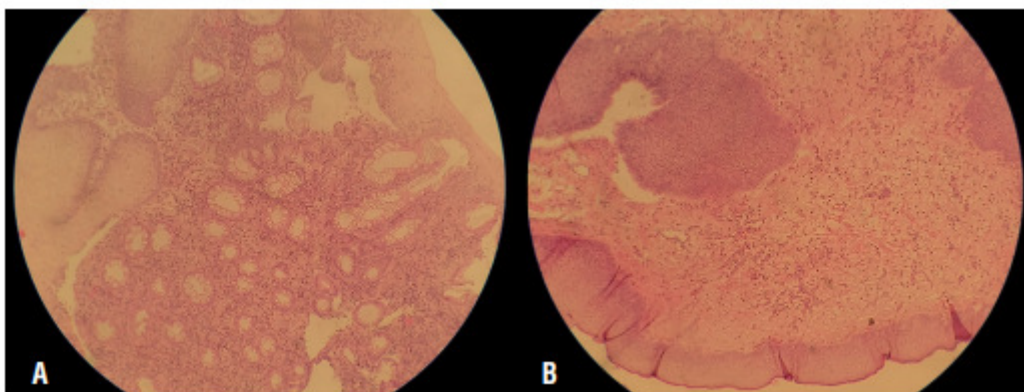


Figura 4 - Evaluación histológica de las biopsias tomadas de pacientes con envolturas LDPE (A) y PVdC (B) sin malignidad o cambios patológicos ($\times 40$).



Para reducir las probables complicaciones postoperatorias y lograr un aceptable continencia, un cuidadoso y útil manejo preoperatorio de pólipos son alcanzables en estos pacientes seleccionados y podrían conducir a un mejor éxito postoperatorio. Debido al hecho de que los recién nacidos y los bebés son más susceptibles a complicaciones preoperatorias en comparación con niños mayores, tratamos de evaluar la diferencia de envolturas PVdC y LDPE en el manejo preoperatorio de pólipos en pacientes con BEEC.

El PVdC es una resina sintética que se produce por polimerización de cloruro de vinilideno y es una alta barrera contra el agua, aromas, oxígeno, moho, bacterias e insectos. El PVdC se usa principalmente en envolturas de alimentos impermeables y flexibles. El PVdC es insoluble en aceite y solventes orgánicos; además, es resistente a alcalinizantes y ácidos. Debería también mencionarse que el PVdC puede liberar gas ácido (HCl) en condiciones especiales (exposición a radiación gamma) y temperatura superior a 125°C) (14). Los copolímeros de cloruro de vinilideno y otros monómeros se han hecho populares en los últimos años como alternativas al PVdC con menos preocupaciones ambientales. Sin embargo, la cantidad de adherencia proporcionada por las envolturas del plástico LDPE no es tanta como esas envolturas de plástico PVdC (6, 15-17). A pesar del hecho de que el PVdC puede no ser ambientalmente adecuado debido a su efecto dañino después de haber estado expuesto a la radiación gamma o a altas temperaturas, puede ser una buena opción para la cobertura de la vejiga expuesta en pacientes con BEEC. Por otro lado, sus efectos nocivos no aparecen en condiciones clínicas en las que la envoltura se usa a temperatura ambiente y el niño no está expuesto a la radiación gamma. Estas envolturas de altas barreras están disponibles comercialmente con un precio bajo que oscila entre \$ 2-4 (18). Los resultados de nuestro estudio no reveló efectos nocivos para la piel por la aplicación de PVdC mientras que las vejigas que estaban cubiertas con LDPE mostraron alergia leve a la piel.

Se ha confirmado que el éxito después del cierre inicial de la vejiga en pacientes con BEEC podría desarrollar una capacidad vesical satisfactoria y continencia, reducir los costos generales y disminuir la incidencia de inflamación y fibrosis de la vejiga (19-21). Considerando el hecho de que el tamaño y el número de pólipos disminuyeron y que la operación podría realizarse antes, pueden lograrse resultados más satisfactorios postoperatorios en estos pacientes Sin embargo, más evaluaciones en cohortes más grandes

son necesarias para probar esta teoría. La mejoría en la calidad de vida, mejores tratamientos postoperatorios, y disminución en el número de procedimientos quirúrgicos, costos y malestar de los pacientes se encuentran entre los beneficios del actual estudio. Aunque el fracaso del cierre primario es demasiado complejo y multifactorial, el tamaño y número de pólipos presentados antes de la operación puede ser considerado como una etiología. Se ha mencionado que puede ocurrir un incremento de lesión inflamatoria como resultado de un cierre repetido (6). Sin embargo, mediante la aplicación de una envoltura adecuada antes de la operación, podrían reducirse la cantidad de cirugías y consecuente inflamación de la herida.

A nuestro entender, el estudio actual es único en el manejo preoperatorio de pólipos en casos de BEEC que no se ha evaluado previamente. El estudio actual tiene algunas imitaciones. Debido al pequeño número de pacientes, la significación estadística no se alcanzó. Por otra parte, los resultados postoperatorios de estos pacientes no fueron evaluados para detectar cualquier diferencia significativa en el logro de un periodo sin complicaciones postoperatorias. Nosotros especulamos que la aplicación de estas envolturas podría mejorar el éxito general de la intervención quirúrgica finalmente la continencia postoperatoria. Sin embargo, se necesitan más estudios para investigar la capacidad de la vejiga, crecimiento de la vejiga y los hallazgos histopatológicos de estos pacientes en un grupo grande de pacientes seleccionados

CONCLUSIONES

Sobre la base de los datos actuales y nuestra experiencia antes y después de la aplicación de estas películas no adhesivas, tendemos a recomendar un tipo de envoltura PVdC (alta barrera) que podría resultar preferible para prevenir cualquier posible infección y reacciones alérgicas de la región vesical expuesta y reducir el tamaño y número de pólipos en comparación con otras envolturas frecuentemente usadas.

REFERENCIAS

1. Gearhart JP, Mathews R, Taylor S, Jeffs RD. Reparación combinada de cierre vesical y epispadias en la reconstrucción de extrofia vesical J Urol. 1998; 160 (3 Pt 2): 1182-5; discusión 1190.
2. Novak TE, Lakshmanan Y, Frimberger D, Epstein JI, Gearhart JP. Pólipos en la vejiga extrófica. ¿Un motivo de preocupación? J Urol. 2005; 174 (4 Pt 2): 1522-6; discusión 1526.
3. Chan DY, Jeffs RD, Gearhart JP. Determinantes de la continencia en la población de extrofia vesical: predictores de éxito? Urología. 2001; 57: 774-7.

4. North, A.C. y J. P. Gearhart, Extrofia vesical, en Cirugía Pediátrica. 2009, Springer.p. 629-634.
5. Petrovich J, Las FTIR y DSC de películas poliméricas utilizadas para embalaje: LLDPE, PP y PVDC. disponible en. <http://homepages.rpi.edu/~ryuc/outreach_1/2015_004_John_P.pdf>
6. Münster J, Jenni HJ. Recubrimiento de cloruro de polivinilideno, proceso para producir un recubrimiento y uso del mismo. 2015, Patentes de Google disponible en. <<http://www.google.ch/patentes/CA2569673C?cl=en>>
7. Kajbafzadeh AM, Tajik P. Una técnica novedosa para la aproximación de la sínfisis del pubis en la extrofia vesical sin osteotomía pélvica. J Urol. 2006; 175: 692-7; discusión 697-8.
8. Kajbafzadeh AM, Talab SS, Elmi A, Rad MV MV, Mazaheri T, Tanhaeivash R. Uso de placas y tornillos biodegradables para la aproximación de la sínfisis pubica en la extrofia vesical: aplicaciones y resultados. Urología. 2011; 77: 1248-53.
9. Kajbafzadeh AM, Tourchi A, Sabetkish N. Resección de nucleación de pólipo suburotelial y cistoplastia de autoaumento urotelial: un método simple para la reconstrucción del complejo extrofia - epispadias en la poliposis de la placa vesical. Pediatr Surg Int. 2014; 30: 669-76.
10. Massanyi EZ, Gearhart JP, Kost-Byerly S. Manejo perioperativo de la extrofia vesical clásica. Res Rep Urol. 2013; 5: 67-75.
11. Gearhart J. Complejo extrofia - epispadias- extrofia cloacal. Urología pediátrica, 2001: pp. 511.
12. Ferrara F, Dickson AP, Fishwick J, Vashisht R, Khan T, Cervellione RM. La reparación diferida de extrofia (DER) no compromete el desarrollo inicial de la vejiga. J Pediatr Urol. 2014; 10: 506-10.
13. M. Kaya, Sancar S, Ozcakil E, Akdag A. (Complejo OEIS) Omphalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y defecto espinal: informe de un caso. Caso de urología pediátrica. Informes, 2015; 2: 17-24.
14. Piringer, O.G. y A.L. Baner, envases de plástico: interacciones con alimentos y productos farmacéuticos. 2008: John Wiley & Sons.
15. Öztürk K, Nilüfer-Erdil, APDD, aplicaciones de embalaje para alimentos listos para comer. 2015. disponible en. <http://www.apack.com.tr/images/userfiles/packaging-applications-for-ready-to-eat-foods_2.pdf>
16. Osborn CL, Mcmillan LA. Parche transdérmico Anti-Scalping Película de embalaje. 2015, Patente de Estados Unidos 20.150.225.151. Google Patentes disponible en. <<https://www.google.ch/patents/US20150225151>>

17. Recubrimiento de extrusión de Montsinger M. Williams M. Microlayer y laminado para envases flexibles. 2015, Google Patentes disponible en. <<http://www.google.com/patents/US8986823>>
18. Sanfilippo JJ, Skaggs JM, Georgelos P. Película de alta barrera. 2014, patentes de Google. disponible en. <<http://www.google.com/patentes/US8753745>>
19. Mushtaq I, Garriboli M, Smeulders N, Cherian A, Desai D, Eaton S, et al. Cierre primario de extrofia vesical en neonatos: desafiando las tradiciones. J Urol. 2014; 191: 193-7.
20. Baradaran N, Cervellione RM, Orosco R, Trock BJ, Mathews RI, Gearhart JP. Efecto del cierre inicial fallido en el crecimiento de la vejiga en niños con extrofia vesical. J Urol. 2011; 186: 1450-4.
21. Nelson CP, North AC, Ward MK, Gearhart JP. Impacto económico de la reparación primaria fallida o retardada de la extrofia vesical: diferencias en el costo de la hospitalización. J Urol. 2008; 179: 680-3.

27. ASUNTO: OSTEOTOMIA Y RECONSTRUCCION
OSTEOTOMÍA ISQUIPÚBICA, UNA TÉCNICA SIMPLE Y EFECTIVA PARA EL CIERRE DEL ANILLO PÉLVICO EN LA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA. (Versión Completa)

Autores: Sunil K, Kureel SN, Gupta A, Pandey A, Wakhlu A y Rawat J, departamento de Cirugía Pediátrica, Universidad Médica Rey George, Lucknow, Uttar Pradesh, India.

Pubmed: Entrez-Pubmed, J Indian Assoc Pediatr Surg., enero-marzo de 2018.

OBJETIVO: El objetivo de este estudio es informar la técnica y el resultado de la osteotomía isquiopúbica (IP) para el cierre del anillo pélvico en la extrofia vesical clásica.

MÉTODOS: Se seleccionaron un total de 85 extrofias vesicales clásicas masculinas basadas en el espacio en forma de trapecio entre las ramas de IP en la pelvis bajo tomografía computarizada tridimensional. Usando el abordaje escroto-perineal en la línea media, después de la movilización de la placa vesical y el desprendimiento corporal radical; la superficie pélvica de la rama pubiana superior (SPR) se expuso. Sobre el canal del obturador, se realizó una incisión en forma de H sobre el periostio del SPR. La línea horizontal de H se colocó encima del canal del obturador. Los colgajos rectangulares se levantaron por encima y por debajo de la línea horizontal. En el plano subperióstico, las pinzas hemostáticas curvadas rodeaban el SPR que se dividieron utilizando un taladro óseo. En el aspecto medial de la tuberosidad isquiática, se creó una muesca como bisagra usando un taladro óseo. Las horquillas de los fórceps de sujeción de los huesos engancharon el hueso púbico y se apretaron para su aproximación de la línea media, alargándolo del SPR y rotando hacia adentro del ramis de IP. Los huesos de las líneas alba y púbica se aproximaron con suturas de Polygalactin interrumpidas.

RESULTADOS: La aproximación de la línea media del hueso púbico y la línea alba fue posible en todos. No hubo lesión del nervio obturador, vasos u otras estructuras.

CONCLUSIONES: La osteotomía IP es la técnica segura y efectiva de cierre del anillo pélvico en pacientes con configuración pélvica específica.

Versión Completa

INTRODUCCIÓN

En la cirugía reconstructiva de la extrofia vesical clásica (BEC), después del cierre de la vejiga y la reparación del epispadias, con o sin reconstrucción externa del esfínter uretral, el defecto de la pared abdominal anterior puede repararse con osteotomía [1,2] o sin osteotomía. [3,4,5] En un esfuerzo por restaurar la anatomía normal para la restauración de la fisiología normal, se describen diversas técnicas de osteotomía, que ayudan a aproximar los huesos del pubis hacia la línea media con una aproximación de línea alba para proporcionar una protección efectiva sobre la vejiga cerrada. La osteotomía también ayuda a restaurar la forma del diafragma urogenital de rectangular a triangular, lo que facilita la ganancia de más longitud corporal después de la corporoplastia. La osteotomía también ayuda a desplazar la horquilla diastizada ancha del músculo pubococcígeo hacia la línea media por debajo de la base de la vejiga, proporcionando el soporte para el cuello vesical y la base de la vejiga reconstruidas. La morbilidad de la incisión adicional, disección adicional, colocación de clavos del fijador e inmovilización de la extremidad ha sido un factor limitante para la amplia aceptación de la osteotomía de Salters descrita por Salter y Dubos [6,7] y la osteotomía triple descrita por Gearhart y colegas. [8] Se ha informado que la división de la rama púbica superior (SPR) sola no es tan efectiva. [9,10] En el novedoso abordaje escroto-perineal de la línea media, se describe una osteotomía isquiopúbica (IP), pero no se mencionan los detalles de la técnica y las precauciones. [11]

El objetivo de esta comunicación es informar la técnica, las precauciones de seguridad, la selección de casos y el resultado de un método relativamente más simple llamado Osteotomía IP que se puede realizar a través de la misma incisión utilizada para la esfinteroplastia de preservación de la inervación. [11] El hueso púbico se puede desplazar hacia la línea media, la línea alba se puede cerrar en la línea media, el diafragma urogenital se convierte en forma triangular sin la necesidad de incisión cutánea adicional, colocación de clavos del fijador o la necesidad de tracción de la extremidad o inmovilización de la extremidad.

MÉTODOS

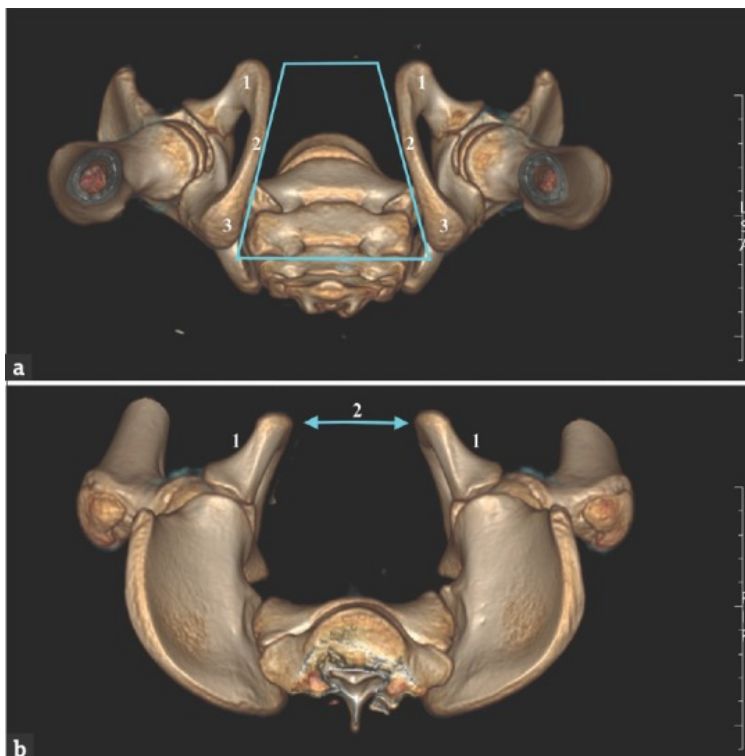
Desde 2004 hasta 2017, 109 pacientes de CEB masculina se sometieron a reconstrucción total en una sola etapa mediante abordaje escroto-perineal en la línea media con desprendimiento corporal radical y preservación de la inervación de la esfinteroplastia. La edad en la cirugía fue de 2 meses a 20 años. Todos los pacientes fueron sometidos a una tomografía

computarizada con reconstrucción tridimensional de la pelvis para estudiar su configuración. Las gónadas fueron cubiertas con un escudo gonadal.

Criterios de selección / exclusión

Para la osteotomía IP, se seleccionaron 85 pacientes. Esos pacientes fueron seleccionados cuando la configuración del espacio entre las ramas de IP vistas desde abajo era trapezoidal [Figura 1a y b] o rectangular. Los pacientes de epispadias incontinentes con diástasis púbica estrecha y diafragma urogenital casi triangular se excluyeron del estudio. Los pacientes con una brecha muy amplia entre los huesos del pubis, indicada por la forma trapezoidal inversa del espacio entre las ramas IP, tampoco se seleccionaron para la osteotomía IP exclusiva. Después de la incisión de la umbiloplastia [12] movilización extraperitoneal de la placa vesical, una división de la banda intersinfisaria y el desprendimiento corporal radical con la técnica descrita; aspecto medial de la tuberosidad isquiática se expuso a cada lado con una disección de la torunda montada estrictamente en el plano extraperiostico en el lado medial de la tuberosidad isquiática [Figura 2a).

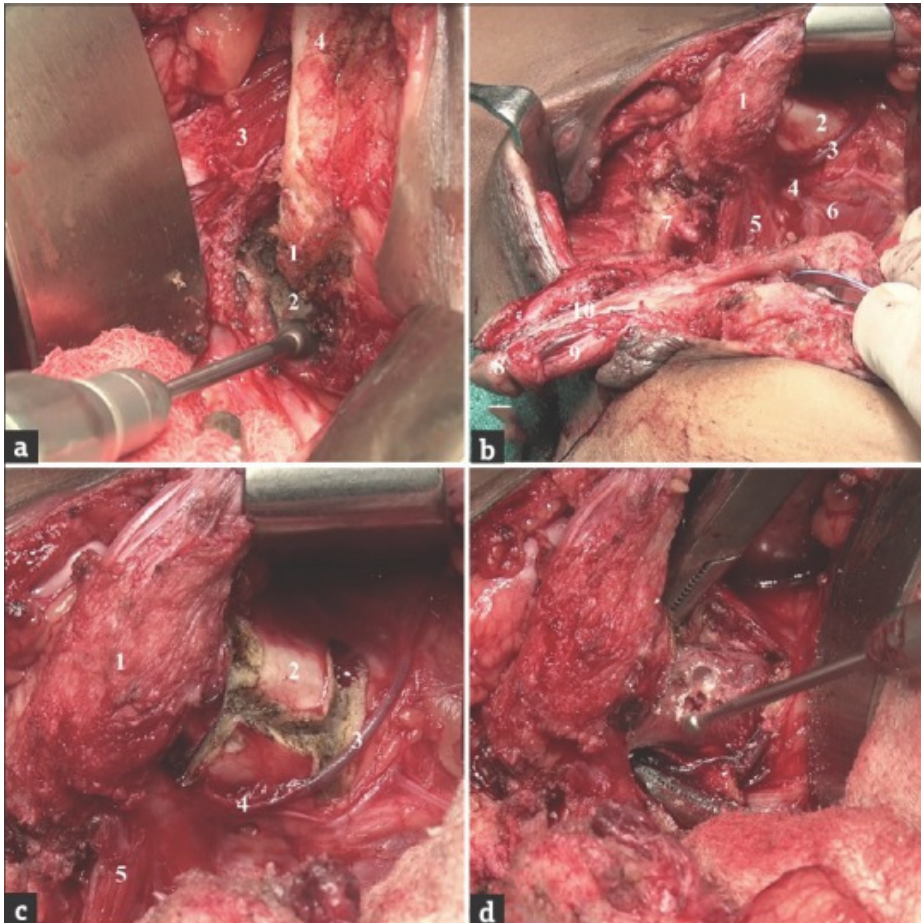
Figura 1



(a) Vista tridimensional de la configuración pélvica vista desde el perineo, que muestra - El espacio entre el hueso púbico (1), la rama isquiopubiana (2) y la tuberosidad isquiática (3). La

forma trapezoidal del diafragma urogenital está marcada. (b) Vista tridimensional de la configuración pélvica vista desde arriba que muestra - Rama pubiana superior acortada (1), Brecha entre hueso púbico (2).

Figura 2



(a) Tuberosidad isquiática izquierda (1), muesca en la tuberosidad isquiática izquierda (2), músculo obturador interno (3), rama pubiana izquierda de isquio (4). (b) Hueso púbico (1), superficie pélvica de la rama púbica superior (2), vena innominada (3), nervio obturador y vaso (4), músculo pubococcígeo (5), músculo del músculo elevador (6), rama pubiana derecha de isquio (7), glándula (8), corpúsculo izquierdo con fascículo neurovascular (9), placa uretral (10). (c) Hueso púbico (1), colgajo perióstico superior (2), veta sin nombre (3), vena y nervio obturador (4), músculo pubococcígeo (5). (d) Superficie pélvica y pectínea del hueso púbico, expuesta después de reflejar el colgajo del periostio.

La superficie pélvica del SPR se expuso retrayendo el intestino cubierto peritonealmente superiormente, el músculo recto

lateralmente. Los retractores de Deaver colocados sobre la esponja protegen la vena ilíaca externa y la arteria lateralmente [Figura 2b]. La placa vesical movilizada también se retrajo medialmente para exponer la superficie pélvica de la SPR, el canal obturador que toma la vena obturatriz, la arteria y el nervio [Figura 2b], parte del obturador interno y la unión del elevador al obturador interno [Figura 2b]. Se toma la precaución adecuada con respecto a la colocación del retractor en este momento para garantizar que los vasos ilíacos externos estén seguramente ocultos bajo la esponja más allá del campo, y la superficie pélvica del hueso púbico esté claramente bajo la visión [Figuras 2b y c], con rama de IP ipsilateral de la que ya se ha desprendido el corpus. Sobre la superficie pélvica de SPR, se planea una incisión en forma de "H" [Figura 2c]. La rama vertical medial de "H" corresponde al borde medial del foramen obturador pero lateral al cuerpo del hueso púbico [Figura 2c]. La rama vertical lateral de "H" está claramente alejada del curso de los vasos ilíacos externos protegidos por retractor [Figura 2c], mientras que el canal obturador se encuentra en el centro de dos incisiones verticales [Figura 2c]. Superior al foramen obturador, dos incisiones verticales se conectan con una incisión horizontal, incidiendo el periostio [Figura 2c]. Con el elevador de periostio, el colgajo de periostio sobre la incisión horizontal sobre la superficie pectínea del hueso púbico se refleja exponiendo el hueso [Figura 2d]. El colgajo rectangular de periostio sobre el canal del obturador también se refleja hacia abajo protegiendo el nervio obturador y los vasos que entran en el canal del obturador [Figura 2d]. Ahora se pueden pasar unas pinzas arteriales curvadas de punta fina subperióticamente arriba y abajo para rodear toda la circunferencia de SPR [Figura 2d]. Las posiciones de los retractores, la protección de los vasos ilíacos y el intestino, se aseguraron nuevamente. Con el taladro eléctrico de punta fina, la rama superior completa se divide [Figura 2d]. El accesorio óseo residual débil se puede cortar con un martilleo suave del osteótomo colocado en la ranura ya realizada en SPR. Por lo tanto, se completa la ramotomía púbica superior subperióstica. Con la misma precaución y procedimiento, se realiza una ramotomía púbica superior en el otro lado.

Para mejorar la movilidad del hueso púbico hacia la línea media mediante tracción con su rotación posterior, es esencial proporcionar una bisagra mediante la creación de una muesca profunda en el aspecto medial de la tuberosidad isquiática. Para completar esta tarea, los cuerpos corporales se retraen del

aspecto medial del isquion [Figura 2a]. Con el taladro eléctrico con punta de bola, se crea una muesca en la cara medial de la tuberosidad isquiática [Figura 2a]. Una película delgada residual de hueso en la pared lateral de la tuberosidad isquiática se fractura colocando el osteótomo en el lecho de la muesca con un golpe suave.

Para el desplazamiento del hueso púbico hacia la línea media y el estiramiento del grupo de músculos aductores, se utilizan fórceps de sujeción ósea. Se abren las pinzas de sujeción ósea y cada horquilla se inserta en el agujero obturador de ambos lados, justo por fuera del hueso púbico a través de las fibras del grupo aductor de los músculos. El tornillo de las pinzas de sujeción de los huesos se aprieta gradualmente para que las horquillas de las pinzas de sujeción de los huesos se acerquen entre sí, llevando el hueso púbico hacia la línea media. Al realizar esta maniobra, es obligatorio mantener la placa vesical movilizada, la uretra y el cuerpo comprimidos posteriormente en la línea media para evitar el atrapamiento de las estructuras en la parte anterior entre rama de IP estrechada. En esta posición, las pinzas de sujeción ósea se mantienen durante 20 minutos para efectuar el estiramiento del grupo de músculos aductores del muslo. Se colocan tres suturas interrumpidas de poligalactina número uno (vicryl), sutura superior a través del límite inferior de la línea alba unida al hueso púbico, media a través del periostio de la superficie externa del hueso púbico y tercera sutura arriba o abajo estas dos suturas. Las suturas están atadas y se quitan las pinzas de sujeción ósea. Después de 8-10 minutos, se inspecciona el color del glande, ya que existe la posibilidad de compresión del paquete neurovascular entre la rama IP medialmente desplazada. Si se observa congestión del glande, se libera una sutura inferior que corrige automáticamente la congestión del glande. La Línea alba se aproxima, la piel abdominal se cierra con umbilicoplastia, se restaura la cobertura del dartos de la piel del pene.

Mediciones de resultados

Durante el procedimiento,

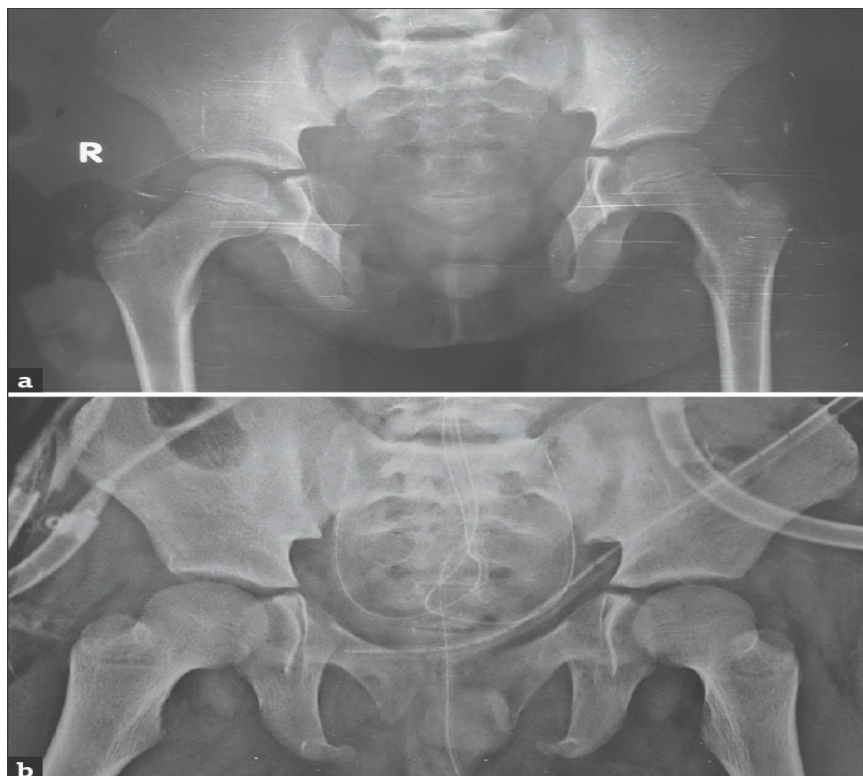
- + Lesión a estructuras tales como la vena obturatriz, la arteria, el nervio y cualquier otra estructura
- + Complicaciones o dificultades intraoperatorias
- + Facilidad de aproximación del hueso púbico
- + Aproximación línea alba sin tensión
- + Postoperatorio inmediato
- + Dehiscencia de la piel, línea alba o vejiga

+ Posición a largo plazo del hueso púbico aproximado.

RESULTADOS

Desde 2004 hasta 2017, se operaron 85 casos de CEB con esta técnica. No hubo lesión en los vasos obturadores y el nervio. No hubo osteomielitis en ningún caso. En la radiografía de pelvis preoperatoria, el extremo de la orientación del foramen obturador [Figura 3a] se cambió a foramen del obturador visible debido a un cambio en el eje y la línea media desplazada del segmento óseo IP después de la osteotomía IP y la aproximación del hueso púbico en la línea media [Figura 3b]. Aunque la línea alba podría aproximarse en el 100% (%) de los casos, pero probablemente debido al cartílago intermedio, en todos los casos se observó una separación de 8-10 mm entre el borde medial del hueso púbico aproximado en todos los casos [Figura 3b]. Aunque se confirmó una estrecha aproximación del hueso púbico en la línea media mediante palpación e inspección durante la cirugía. No hubo ningún caso de dehiscencia de la vejiga, hubo una hernia de intestino en el plano subcutáneo a través de la brecha de suturas en la línea alba que se reparó sin consecuencias.

Figura 3



(a) Radiografía de la pelvis preoperatoria, que muestra el extremo en la orientación del foramen obturador. (b) Radiografía de la

pelvis postoperatoria, que muestra foramen del obturador visible.

DISCUSIÓN

Trendelenburg en 1906 declaró que "todos los pacientes de extrofia nacen con el potencial de la continencia". [13] Woodhouse y Kellett en 2006 declararon que "todos los pacientes de la vejiga extrofica nacen con el potencial de fertilidad y continencia". [14] También afirmó que el potencial se puede realizar con una reconstrucción adecuada y es posible que el potencial no sobreviva a la embestida que la cirugía involucra. En la reconstrucción funcional de la extrofia vesical, se prefiere la restauración de la anatomía sin agregar una morbilidad adicional para restablecer la función fisiológica normal con la preservación de la continencia y el tracto superior. [15]

Para la restauración completa de la anatomía normal que también incluye el cierre del anillo pélvico, se prefiere la osteotomía sobre los métodos sin osteotomía por las razones de que dentro del anillo pélvico reconstruido se asegura la vejiga cerrada, la base del elevador del ano está disponible para sostener la base de la vejiga, la longitud del corpora no se pierde en la corporoplastia. Sin embargo, la incidencia reportada de complicaciones, complejidades técnicas, necesidad de inmovilización posoperatoria y tracción siempre ha sido un factor limitante para abrir el camino a los métodos sin osteotomía. [15] La configuración ósea anormal ha sido descrita por Sponseller y colegas que enfatizan un 30% de escasez de SPR con 18% de rotación hacia afuera. [16] En este método, con la configuración de pelvis seleccionada, estamos abordando el problema de SPR corto con ramotomía púbica superior y el problema de la rotación hacia afuera con la creación de bisagra en la superficie medial de la tuberosidad isquiática. Por lo tanto, la aproximación del hueso púbico hacia la línea media con fórceps de sujeción ósea se asocia automáticamente con la rotación hacia adentro de la rama de IP. Así, con los fórceps de osteosíntesis que llevan el hueso púbico a la línea media, se produce un alargamiento del SPR y una rotación hacia dentro que es responsable de la conversión del diafragma urogenital trapezoideo en diafragma urogenital casi triangular, que ofrece indirectamente longitud adicional a la corporoplastia medial tanta longitud como para que los cuerpos corporales no pierdan esfuerzo para unirse a ellos en la línea media dorsal a la uretra. Con esta técnica, el estiramiento y la fatiga de los músculos del compartimento aductor también se ven afectados, para que, una vez aproximados con fórceps de

sujeción ósea, el hueso púbico y línea alba no se deshagan, incluso sin la colocación de los pernos del fijador. El cierre del anillo pélvico y la aproximación de la línea alba con esta técnica no requieren la inmovilización o la tracción en la extremidad inferior. Por lo tanto, el mantenimiento postoperatorio de la higiene, la limpieza y la lactancia es mucho más fácil. En la fase postoperatoria, a pesar de las extremidades móviles del bebé, la aproximación del hueso púbico y la aproximación de la línea alba se mantienen en su lugar. Este hecho se corroboró con el 0% de dehiscencia vesical y el 0% de dehiscencia con la línea alba en 85 casos de este informe. En el seguimiento a largo plazo de 13 años, no se observa evidencia de osteomielitis, ni dolor óseo debido a la compresión de ningún nervio. La aplicación de esta técnica ha sido versátil desde la infancia hasta la adolescencia sin limitaciones significativas. Sin embargo, existe una limitación de la aplicación de la osteotomía IP a los casos de CEB con diferente configuración pélvica. Pacientes con diástasis púbica muy amplia en la medida en que la forma del diafragma urogenital entre dos ramas IP es el trapecio inverso. En esos casos, además de la osteotomía IP, también puede ser necesaria la osteotomía transversal innominada, pero al adherirse a los criterios de selección de la configuración descrita de la pelvis, la osteotomía IP es una herramienta eficaz para el cierre del anillo pélvico sin la incisión adicional, sin la necesidad de colocación de clavos de fijación o inmovilización de la extremidad.

CONCLUSIONES

La técnica de osteotomía IP es efectiva para el cierre del anillo pélvico en CEB con la configuración pélvica específica sin necesidad de clavos de fijación, inmovilización o incisión cutánea adicional con morbilidad insignificante.

REFERENCIAS

1. Schmidt AH, Teenan TL, Tank ES: Osteotomía pélvica para extrofia vesical. *J Pediatr Orthop.* 1993; 13: 214. [PubMed]
2. Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD. Osteotomías innominadas anteriores por fracaso o cierre tardío de la extrofia vesical. *J Urol.* 1991; 146: 137-40. [PubMed]
3. Bhatnagar V, Mitra DK. Cierre de la pared abdominal anterior en extrofia vesical. *Pediatr Surg Int.* 1994; 9: 188-90.
4. Barla RK, Sen S. Cubierta cutánea en la reparación de epispadias por transposición dorsal de un colgajo de isla ventral: una modificación de la técnica de Pippi Salle. *Pediatr Surg Int.* 2015; 31: 1099-02. [PubMed]

5. Wakhlu A, Kureel SN. Técnica para el cierre de la pared abdominal sin osteotomía en pacientes con extrofia vesical. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 1996; 1: 136-7.
6. Tomaszewski R, Pethe K, Koszutski T. Osteotomía pélvica Salter en el tratamiento quirúrgico en pacientes con extrofia vesical. *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol.* 2010; 75: 126-8. [PubMed]
7. Salter RB, Dubos JP. Los primeros quince años de experiencia personal con la osteotomía innominada en el tratamiento de la luxación congénita y la subluxación de la cadera. *Clin Orthop.* 1974; 98: 72-103. [PubMed]
8. Gearhart JP, Forscher DC, Jeffs RD, Ben-Chaim J, Sponseller PD. Un enfoque combinado de osteotomía pélvica vertical y horizontal para la reparación primaria y secundaria de la extrofia vesical. *J Urol.* 1996; 155: 689 - 93. [PubMed]
9. Baker LA, Grady RW, Docimo SG, Canning DA, Khoury AE. Extrofia y epispadias. En ediciones: *The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology.* 5th ed. Reino Unido: Informa Healthcare UK Ltd .; 2007. pp. 999-1045.
10. Frey P. Osteotomía púbica anterior bilateral en el cierre de la extrofia vesical. *J Urol.* 1996; 156: 812-5. [PubMed]
11. Kureel SN, Gupta A, S Kumar, Singh V, Dalela D. Un novedoso enfoque escroto-perineal en la línea media que facilita la inervación preservando la esfinteroplastia y el desprendimiento corporal radical para la reconstrucción de la extrofia-epispadias. *Urología.* 2011; 78: 668-74. [PubMed]
12. Kureel SN, Rashid KA, Rawat J. La neoumbilicoplastia de colgajo trapecoide tubularizado - técnica simple para la reconstrucción umbilical en la extrofia vesical. *Urología.* 2009; 73: 70-3. [PubMed]
13. Trendelenberg F. El tratamiento de ectopia vesicae. *Ann Surg.* 1906; 44: 981-9.
14. Woodhouse CR, Kellett MJ. Anatomía del pene y sus deformidades en extrofia y epispadias. *J Urol.* 1984; 132: 1122-4. [PubMed]
15. Okubadejo GO, Sponseller PD, Gearhart JP. Complicaciones en el manejo ortopédico de la extrofia. *J Pediatr Orthop.* 2003; 23: 522-8. [PubMed]
16. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E, et al. La anatomía de la pelvis en el complejo de extrofia. *J Bone Joint Surg Am.* 1995; 77: 177 - 89. [PubMed].

28. ASUNTO: INYECCION DE COLAGENO E INVESTIGACION
**¿EL ÉXITO INTRAOPERATORIO PREDICE EL RESULTADO EN
EL TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA DEL ESFÍNTER
URETRAL CON UN AGENTE BULKING DE CARGA?**

*Autores: Pakkasjärvi N y Taskinen S, del departamento de Cirugía
Pediátrica, Hospital Infantil de la Universidad de Helsinki, Helsinki,
Finlandia.*

Pubmed: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, enero de 2018.

INTRODUCCIÓN: La insuficiencia del esfínter se asocia principalmente con anomalías neurogénicas y algunas estructurales en la población pediátrica. Como tratamiento mínimamente invasivo, se han usado agentes de volumen uretral para tratar este problema. **OBJETIVO:** El objetivo fue evaluar si el éxito técnico, definido como el aumento intraoperatorio de la presión en el punto de fuga abdominal (ALPP), predice el resultado del tratamiento de la insuficiencia del esfínter con el agente de volumen uretral.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Revisamos a todos los niños tratados por primera vez con copolímero de dextranómero / ácido hialurónico (Dx / HA) (Deflux) para la insuficiencia del esfínter uretral y que durante el período intraoperatorio se midieron los ALPP durante el período 2004-2014. Las características del paciente, el cambio en la continencia urinaria y la duración de la posible respuesta se evaluaron en casos neurogénicos y no neurogénicos.

RESULTADOS: La mediana de edad de los pacientes fue de 7.8 años (rango 4.1-14.5) en el tratamiento inicial y el volumen medio de Dx / HA instilado fue de 3.5 mL (IQR 2-5). 12 pacientes tenían enfermedad neurogénica y 15 tenían enfermedad no neurogénica. Las ALPP medianas antes y después de las inyecciones fueron de 19 cmH₂O (IQR 14-28) y 70 cmH₂O (IQR 48-80), $p < 0,001$. Los aumentos en ALPP fueron similares en ambos grupos de pacientes ($p = 0,661$) y en 17 pacientes con cualquier respuesta y 10 pacientes sin respuesta ($p = 0,267$). En pacientes con cualquier respuesta, la duración media de la respuesta fue de solo 0,8 años (IQR 0,09-2,0). Durante una mediana de seguimiento de 4,9 años (rango 1,7-11,8), 15 pacientes recibieron de 1 a 3 inyecciones repetidas y 8 pacientes pasaron por una operación de honda o cuello de vejiga (tabla resumen). Durante las inyecciones repetidas, los ALPP preoperatorios habían vuelto a los niveles originales. Actualmente, el 20% son continentes o casi continentes con una o

más inyecciones Dx / HA. En la mitad de los pacientes con vejiga neurogénica, el cumplimiento o el volumen se deterioraron levemente en el seguimiento. 5 de los 15 pacientes que alcanzaron la pubertad se convirtieron en continentes espontáneamente después de una inyección fallida en el cuello de la vejiga.

DISCUSIÓN: Los ALPP intraoperatorios aumentaron significativamente en la mayoría de los pacientes durante el procedimiento. Sin embargo, solo el 52% de los pacientes experimentaron más de 1 mes de éxito después del procedimiento, e incluso en aquellos el efecto duró en su mayoría menos de un año. Con 1 a 4 inyecciones, 1/5 parte parece haber tenido un buen resultado a largo plazo. Aunque la tasa de éxito a largo plazo es limitada, la inyección de agente de volumen permitió a los pacientes con micción espontánea continuarla y la inyección no evitó tratamientos futuros.

CONCLUSIÓN: La ALPP aumentada intraoperatoria no predice un buen resultado a largo plazo después de la inyección de Dx / HA. Al final, solo 1/5 parte de nuestros pacientes tuvo un buen resultado con 1 o más inyecciones de Dx / HA. Es posible un cambio en el comportamiento de la vejiga después del tratamiento.

29. ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y EXTROFIA CLOACAL
COMPLEJO OEIS ONFALOCELE, EXTROFIA CLOACAL, ANO IMPERFORADO Y DEFECTOS ESPINALES, SE PRECISAN MÚLTIPLES CIRUGÍAS RECONSTRUCTIVAS IMPORTANTES.
(Versión Completa)

*Autores: Neel N y Tarabay MS, del departamento de Urología, Hospital Universitario Rey Khalid, Riyadh, Arabia Saudita.
Pubmed: Entrez-Pubmed, Urol Ann, enero - marzo de 2018.*

ABSTRACT:

El complejo OEIS es una rara combinación de defectos congénitos graves que incluye onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y defectos de la columna vertebral. El objetivo de los tratamientos ha pasado de simplemente proporcionar supervivencia a mejorar los resultados y la calidad de vida de los pacientes con un mayor nivel de independencia física y social. Múltiples cirugías reconstructivas complicadas siempre son necesarias para alcanzar los objetivos del tratamiento. En este informe de caso, nuestro objetivo fue presentar nuestro enfoque quirúrgico para esta anomalía rara para lograr un resultado funcional y socialmente aceptable.

Versión Completa

INTRODUCCIÓN:

Carey y colegas en 1978 fueron los primeros en usar el término complejo OEIS. [1] Incluye onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y defecto espinal. La etiología sigue siendo desconocida. A pesar de la naturaleza esporádica del complejo OIES, se cree que es multifactorial, incluidas las exposiciones ambientales, la presentación doble y la fertilización in vitro. [2,3] El onfalocele, la extrofia de cloaca, el ano imperforado y el defecto medular (OEIS) pueden estar asociados con varias anomalías (por ejemplo, anomalías genitales, malformaciones renales, diáfisis de la sínfisis del pubis y anomalías de las extremidades) además del componente principal. [4]

La reparación quirúrgica siempre es un desafío y requiere que los equipos multidisciplinarios incluyan neonatólogos, cirujanos pediátricos, urólogos pediátricos, ortopedistas pediátricos, neurocirujanos pediátricos y endocrinólogos genéticos y pediátricos. La reparación quirúrgica incluye muchas cirugías a diferentes edades con complicaciones potenciales tales como disfunción urogenital y gastrointestinal, trastornos neurológicos y

consecuencias psicológicas. [5] El pronóstico del complejo OEIS depende del espectro de la gravedad de los defectos estructurales y de la experiencia del equipo gestor.

INFORME DE UN CASO

Nuestra paciente de sexo masculino, que ahora tiene 10 años, nació por cesárea a término por presentar gemelos de una pareja no consanguínea con un peso al nacer de 2,5 kg y una altura de 45 cm y signos vitales estables con una puntuación de Apgar normal. La historia prenatal muestra un embarazo normal con una historia sin complicaciones y una ecografía normal. Nuestro paciente es el quinto hijo de la familia, cuatro hermanos y una hermana, que se encuentran en buen estado de salud, incluido su hermano gemelo, y no se notó nada específico en los otros hermanos.

El paciente fue dado de alta por cesárea debido a la presentación de gemelos (primer hermano gemelo, una placenta) y fue ingresado en un hospital privado debido a una malformación urogenital congénita y fue trasladado a nuestro hospital con una edad de 15 días.

El paciente ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales bajo un equipo multidisciplinario compuesto por neonatólogo, cirujano pediátrico y urólogo pediátrico que participaron en el manejo, y también se consultó a ortopedista pediátrico, neurocirujano pediátrico y endocrinólogo genético y pediátrico, y se compartió su opinión en la gestión.

En el examen, el bebé tenía onfalocelo cubierto con tejido de granulación y escorzo en el intestino posterior entre dos hemiplacas de la vejiga con orificio ureteral obvio en cada hemiplato. El íleon terminal parcialmente prolapsado y la superficie cecal eran evidentes. Hubo una gran separación entre la sínfisis del pubis y el borde anal ausente. Los hemiglandes derecho e izquierdo y los hemófilos unidos a los huesos púbicos correspondientes. El compartimento escrotal derecho e izquierdo con el testículo izquierdo es palpable y el derecho no es [Figura 1 y Tabla 1]. El cariotipo del bebé fue 46 xy.

Figura 1 Ilustración de la anatomía

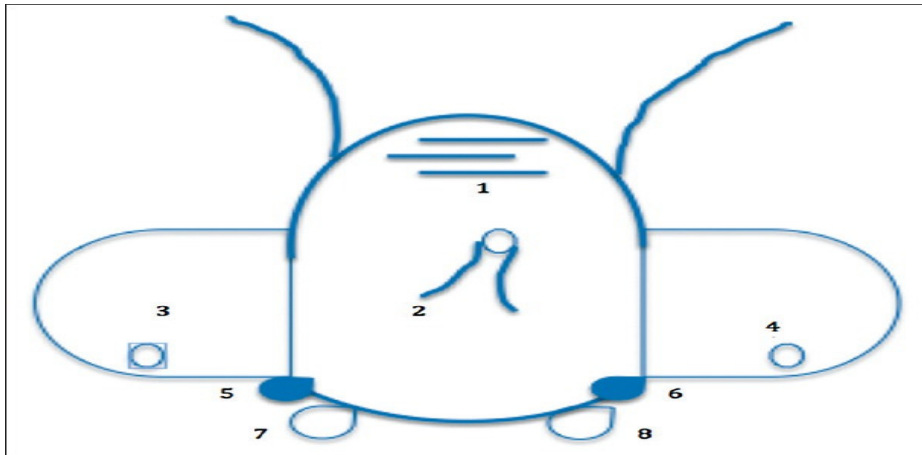


Tabla 1 detalles

Number	Anatomy
1	Omphalocele covered with granulation tissue
2	Ileum partially prolapsed and nonobstructed
3,4	Right and left bladder hemiplate and ureteric orifice
5,6	Right and left hemiglans and haemophilus
7,8	Right and left scrotal compartment

Después de la estabilización del estado general del bebé, se completó la investigación de laboratorio y radiológica, y se llevó a cabo una reunión de la junta, que incluyó al equipo de manejo, donde se discutieron los resultados de la radiología.

El riñón izquierdo era ectópico en la región pélvica sin hidronefrosis; sin embargo, el riñón derecho tenía una posición normal con hidroureteronefrosis de grado 4. Un estudio nuclear reveló un riñón derecho no obstruido con función dividida del 19% y el riñón izquierdo fue del 81%. La resonancia magnética mostró una amplia separación de la sínfisis asociada con la disrafia espinal y la ausencia de los segmentos sacros inferiores con vértebra de mariposa y hemivértebra en la región torácica.

El equipo de neurocirugía decidió observar al bebé sin intervención quirúrgica inmediata al mismo tiempo que el equipo ortopédico pediátrico estaba dispuesto a compartir con osteotomías ilíacas bilaterales.

Después de ponerlo, se realizó el plan de la reunión de cirugía con los padres con una explicación de los pasos de la cirugía y los resultados esperados y las complicaciones, se obtuvo el consentimiento informado y el bebé fue a cirugía.

La cirugía comenzó con osteotomías ilíacas anteriores bilaterales, luego se realizó la escisión de la membrana del omfalocelo, luego la separación de la placa cecal de las dos hemivejigas y la

tubularización, y se creó una colostomía final desde el colon distal en el cuadrante inferior izquierdo del abdomen. Las dos mitades de la vejiga se suturaron en la línea media, y se realizó la disección de los accesos laterales de la piel y luego el cierre de la pared anterior de la vejiga. Sin embargo, a la vista de hemiplatos de vejiga pequeños, la vejiga se cerró y el cuello de la vejiga se suturó a la región perineal [Figuras 2 y 3]. Los dos hemifallos y hemiglandes fueron aproximados y el pene fue reconstruido.

Figura 2: Preoperación



Figura 3: Preoperación



El bebé se mantuvo inmovilizado durante 6 semanas y el período postoperatorio transcurrió sin complicaciones mayores.

A la edad de 1 año, se realizó la reparación bilateral de la hernia con orquidopexia derecha.

Fue seguido regularmente con cirugía pediátrica y urología pediátrica, y durante el seguimiento, desarrolló dos ataques de obstrucción intestinal que logró de forma conservadora y sufrió

muchos ataques de infecciones recurrentes del tracto urinario con caída de la función de división del riñón derecho de 19% a 8%.

A la edad de 9 años, el paciente fue evaluado para la continencia y el equipo de cirugía pediátrica decide que la colostomía terminal es la solución final para él ya que el niño casi no tiene músculo del piso pélvico.

Para la continencia urinaria y el tratamiento de la infección recurrente del tracto urinario, el paciente se sometió a nefrectomía derecha e ileocistoplastia de aumento con cierre del cuello de la vejiga después de haber sido disecado de la piel perineal con creación de una salida cutánea contigua mediante la técnica Monti usando túnel extramuros subserosos (técnica de Mansoura) [Figura 4] como un mecanismo continente.

Figura 4: Postoperación



El paciente toleró muy bien el procedimiento y ahora es continente de orina pasando a través de cateterismo intermitente limpio cada 4 horas a través de la salida cutánea del continente sin más infección del tracto urinario.

El paciente ahora está esperando que la pubertad complete su reparación mediante faloplastia como el último paso en su reparación.

El paciente descrito en este informe mostró la presentación clásica del complejo OEIS según lo descrito por Carey y colegas en 1978 (onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y anomalías espinales). [1]

El complejo OEIS generalmente es esporádico y no tiene una etiología obvia. Se hizo una observación de que el 10% -30% de los casos ocurren en embarazos gemelares. Se sugirió que el hermanamiento monocigótico y el complejo OEIS son defectos tempranos de la blastogénesis. [3] Nuestro caso fue presentación gemela.

Es probablemente el defecto congénito más desafiante en urología y cirugía pediátrica. Algunos consideraron que la supervivencia del paciente y el manejo óptimo de esta anomalía reflejan la madurez de la cirugía pediátrica y la urología y la atención médica pediátrica en general. [6]

En los últimos 30 años, el enfoque se ha desplazado de la supervivencia a la mejora de los resultados del paciente y a garantizar una calidad de vida óptima. [6]

El tratamiento quirúrgico es difícil debido a la complejidad de estas malformaciones, y los pacientes deben ser manejados por un equipo multidisciplinario. [5]

En nuestro caso, el equipo multidisciplinario incluyó a neonatólogos, cirujanos pediátricos y urólogos pediátricos que participaron en el manejo y también se les consultó a ortopedistas pediátricos, neurocirujanos pediátricos y endocrinólogos genéticos y pediátricos, y se compartió su opinión en la administración.

La asignación de género es un tema importante y debatible; históricamente, un niño genéticamente masculino con un falo de tamaño inadecuado para la reconstrucción a menudo se asigna al género femenino, realizando una orquidectomía temprana con reemplazo hormonal posterior en la pubertad. [6] Los estudios informaron conclusiones poco claras sobre los posibles resultados psicosociales y conductuales de la reasignación de género de los machos genotípicos que se criaron como mujeres. [7] Al mismo tiempo, el avance en las técnicas quirúrgicas para la reconstrucción fálica, hace que muchos aboguen por la asignación de género según el cariotipo. [8]

En nuestro caso, el bebé se crió como varón de acuerdo con el cariotipo y no se ofreció ninguna reasignación de sexo.

La primera cirugía para la corrección de OEIS se puede lograr en procedimientos únicos o por etapas. [5]

En nuestro caso, el procedimiento fue de una sola etapa con osteotomías ilíacas anteriores bilaterales cuando el paciente fue remitido a la edad de 15 días, y procedimos a la cirugía a los 20 días de su edad, por lo que la aproximación de la sínfisis severamente separada fue obligatoria por osteotomía ilíaca e inmovilización postoperatoria.

En la cirugía de aumento, tratamos de evitar la resección excesiva del íleon para evitar el síndrome de intestino corto, y utilizamos la técnica de Monti para la creación de la salida cutánea continente utilizando la técnica subserosa de túnel extramuros (técnica de Al Mansoura) [9] como mecanismo continente.

Los objetivos del tratamiento incluyen cierre seguro de la pared abdominal y vejiga, preservación de la función renal, prevención del síndrome del intestino corto, reconstrucción de los genitales adecuada funcional y cosméticamente y logro de una aceptable continencia urinaria y fecal. [10]

En nuestro caso, logramos la mayoría de los objetivos del manejo donde cerramos exitosamente la pared abdominal y de la vejiga y la función renal se mantiene sin síndrome de intestino corto y el paciente es actualmente continente para la orina mediante cateterización intermitente limpia a través de un estoma continente y están esperando la pubertad para la faloplastia que consideró el último paso de reparación para lograr un resultado funcional y social aceptable completo.

El paciente tiene un estoma para colostomía que será permanente ya que el equipo de cirugía pediátrica encontró que no hay suficientes músculos en la región perineal que les permita la creación de esfínter para la continencia de las heces.

En el pasado, tuvo un impacto negativo drástico en el rango completo de la función genital y urinaria del paciente. Sin embargo, los avances en el manejo médico y quirúrgico han permitido mejorar dramáticamente las tasas de supervivencia y continencia, pero incluso con la mejor atención, estos niños necesitarán apoyo de por vida. [6]

Presentamos este caso para mostrar que con las nuevas técnicas quirúrgicas y los avances en la atención médica, pudimos llegar con nuestro paciente al resultado funcional y social más aceptable que le ayuda a integrarse fácilmente con el estilo de vida normal.

CONCLUSIÓN:

Los objetivos de gestión funcional y social para esta rara anomalía congénita se pueden alcanzar con un equipo multidisciplinario a través de múltiples procedimientos quirúrgicos complicados con resultados muy satisfactorios.

REFERENCIAS:

1. Carey JC, Greenbaum B, Hall BD. El complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado, defectos espinales) Defectos de nacimiento Orig Artic Ser. 1978; 14: 253-63. [PubMed]
2. Khoummane N, Abakka S. Complejo OEIS. Pan Afr Med J. 2013; 16: 129. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
3. El-Hattab AW, Skorupski JC, Hsieh MH, Breman AM, Patel A, Cheung SW, y col. Complejo OEIS asociado con la delección del cromosoma 1p36: informe de un caso y revisión. Am J Med Genet A. 2010; 152A: 504-11. [PubMed]

4. Meglin AJ, Balotin RJ, Jelinek JS, Fishman EK, Jeffs RD, Ghaed V, y col. Extrofia cloacal: hallazgos radiológicos en 13 pacientes. *AJR Am J Roentgenol.* 1990; 155: 1267-72. [PubMed]
5. Woo LL, Thomas JC, John W, Brock JW. Extrofia vesical y cloacal. En: Coran AG, editor. *Cirugía Pediátrica.* 7mo. Filadelfia: Mosby; 2012. pp. 1515-29.
6. Varygin V, Bernotas ©, Gurskas P, Karmanovas V, Strupas S, Zimanaitė O, et al. Extrofia cloacal: informe de un caso y revisión de la literatura. *Medicina (Kaunas)* 2011; 47: 682-5. [PubMed]
7. Baker Towell DM, Towell AD. Una investigación preliminar sobre la calidad de vida, la angustia psicológica y la competencia social en niños con extrofia cloacal. *J Urol.* 2003; 169: 1850-3. [PubMed].
8. Gearhart JP, Mathews RI. Complejo Extrofia-epispadias. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editores. *Campbell-Walsh Urología.* 10mo. Vol. 4. Philadelphia, Pa, EE. UU.: Elsevier; 2012. pp. 3325-78.
9. Abol-Enein H, Salem M, Mesbah A, Abdel-Latif M, Kamal M, Shabaan A, et al. Bolsa ileal continente cutánea utilizando las válvulas extramurales de líneas serosas. La experiencia de Mansoura en más de 100 pacientes. *J Urol.* 2004; 172: 588 - 91. [PubMed]
10. Soffer SZ, Rosen NG, Hong AR, Alexianu M, Peña A. Extrofia cloacal: un plan de manejo unificado. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 932-7. [PubMed]

30. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA
RE-AUMENTO DE VEJIGA EN LA EXTROFIA DE VEJIGA CLÁSICA: FACTORES DE RIESGO Y PREVENCIÓN.

Autores: Benz K, Jayman J, Doersch K, Maruf M, Baumgartner T, Kasprenski M y Gearhart JP, División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital de Niños Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EUA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology febrero de 2018.

OBJETIVO: Caracterizar las causas de reaumento en pacientes con extrofia vesical clásica.

MÉTODOS: Se revisó una base de datos institucional mantenida prospectivamente de 1327 pacientes con el complejo extrofia epispadia en pacientes con CBE que se sometieron a más de un procedimiento de AC. Se evaluaron los datos con respecto a las capacidades de la vejiga, las complicaciones posteriores a la CA y las razones para el reaumento.

RESULTADOS: Un total de 166 pacientes con CBE se sometieron a AC. De estos, 67 (40,4%) se incluyeron en el grupo de control y 17 (10%) pacientes se sometieron a un nuevo aumento. Hubo varias indicaciones para el re-aumento incluyendo la capacidad vesical que continuaba pequeña (17/17), cuello vesical inadecuado (8/17), aumento de cola de rata fallido (2/17), incontinencia estomal (1/17), una fístula uretrocutánea (1/17) y un aumento de reloj de arena (1/17). Es de destacar que 5 (29%) de los 17 pacientes se sometieron a un procedimiento de reaumento con reimplante ureteral. El colon sigmoide fue el segmento intestinal más comúnmente utilizado en la CA inicial fallido (8 pacientes), mientras que el íleon fue el segmento más comúnmente utilizado durante el re-aumento (12 pacientes). En la cohorte de reactivación, la cantidad media de intestino utilizado durante el primer procedimiento de CA fue de 12 cm [SD 3,6] comparado con 19 cm [SD 5,0] durante el reaumento. La cantidad promedio de intestino utilizado para los aumentos del grupo de control fue de 20,8 cm [SD 4]. La capacidad vesical media preoperatoria al reaumento fue del 100 ml [SD 60] aumentó inmediatamente después de un nuevo aumento a 180,8 ml [SD 56,4] ($p = 0,0001$).

CONCLUSIONES: El reaumento vesical se requiere con mayor frecuencia en el caso de una capacidad vesical pequeña después

de una CA inicial, cuando se utiliza una cantidad insuficiente de intestino durante el primer procedimiento de CA.

31. ASUNTO: PROLAPSO Y EMBARAZO Y ASPECTOS GINECOLOGICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y ADULTO

PROLAPSO DE ÓRGANOS PÉLVICOS Y EMBARAZO EN LA PACIENTE FEMENINA CON EXTROFIA VESICAL.

Autores: Kaufman MR, del Departamento de Cirugía Urológica, Centro Médico de la Universidad de Vanderbilt, Centro Médico del Norte, Nashville, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Curr Urol Rep febrero de 2018.

PROPÓSITO DE LA REVISIÓN: La extrofia vesical clásica (BE) sigue siendo uno de los desafíos reconstructivos más exigentes que se encuentran en la urología. En pacientes femeninas BE, la secuela a largo plazo de ambas genitoplastias, la primaria y la de revisión, así como los déficits intrínsecos del piso pélvico, predisponen a las mujeres adultas a problemas significativos con la función sexual, prolapso de órganos pélvicos (POP) y complejidades con la salud reproductiva.

HALLAZGOS RECIENTES: Los datos contemporáneos sugieren que 30-50% de las mujeres con EB desarrollan prolapso a una edad promedio de 16 años. La mayoría de las mujeres requerirán una genitoplastia de revisión para una función sexual exitosa, aunque en algunas series más del 40% informan dispareunia. El tratamiento actual para el embarazo incluye cesárea electiva con participación de cirugía de obstetricia y urológica de alto riesgo. Esta revisión resume los conceptos contemporáneos de etiología, prevalencia y manejo del POP y embarazo en la paciente adulta femenina con BE.

32. ASUNTO: ASPECTOS PSICOSEXUALES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y FERTILIDAD Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CALIDAD DE VIDA
SEXUALIDAD MASCULINA, FERTILIDAD Y CONTINENCIA URINARIA EN EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS.

Autores: Reynaud N, Courtois F, Mouriquand P, Morel-Journal N, Charvier K, Gérard M, Ruffion A y Terrier JE, del Servicio de Urología, Hospital Central del Sur de Lyon, Hospitales Civiles de Lyon, Francia; departamento de Sexología, Universidad de Québec, Montreal, Quebec, Canadá; Servicio de Cirugía Uro-visceral del Hospital Infantil, Hospicios Civiles de Lyon, Universidad Claude-Bernard de Lyon, Francia; Servicio de Urología, Hospital Central dl Sur de Lyon, Hospicios Civiles de Lyon, Universidad Claude-Bernard de Lyon, Francia; Servicio de Reeducción neuroperineal y sexología, Hospital Henry Gabrielle, Hospicios Civiles de Lyon, Francia y Centro de Investigación en Cáncer de Lyon, Instituto Nacional de la Salud e Investigación Médica, Centro Nacional de la Investigación Científica, Lyon, Francia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Sex Med, marzo de 2018.

ANTECEDENTES: El complejo extrofia vesical-epispadias es una malformación congénita rara asociada a una disfunción grave de los tractos genital y urinario y que requiere una reconstrucción quirúrgica por etapas.

OBJETIVO: Los objetivos principales de este estudio fueron informar los resultados de la sexualidad, la infertilidad y la incontinencia urinaria en una cohorte de hombres nacidos con complejo de extrofia vesical y epispadias. El objetivo secundario fue resaltar algunos factores predictivos de la infertilidad en esta población.

MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo y transversal de hombres diagnosticados con presentaciones clásicas de extrofia vesical o epispadias.

RESULTADOS: Se solicitó a los pacientes que completaran 4 cuestionarios validados: el Índice Internacional de Función Eréctil (IIEF) -5, el Índice de Dureza de Erección (EHS), el de Autoestima y relaciones, y el cuestionario-Formulario de Consulta de incontinencia internacional. El potencial de fertilidad se evaluó con análisis de semen y un cuestionario no validado.

RESULTADOS: 38 Pacientes entre 18 y 64 años (M [media] = 32,2) completaron los cuestionarios. La puntuación promedio IIEF-5 fue de 18.1 / 25 (rango de 3-25, SE = 7.62), con resultados que indican que el 55% de la muestra tenía una función eréctil normal. Los resultados también mostraron puntuaciones más altas para pacientes con concentración normal de espermatozoides (M = 22.75, SE = 1.89, P = .08) que para aquellos con oligospermia (M = 17.30, SE = 8.53, P = .08). Los resultados del IIEF-5 también indicaron puntuaciones más altas para los pacientes que concibieron niños sin tecnología de reproducción asistida (ART) (M = 22.83, SE = 2.317, P = .02) que para los pacientes sin hijos (M = 15.76, SE = 8.342, P = .02). El EHS promedio fue 3.43 / 4 (rango de 1-4, SE = 0.9). La EHS fue más alta para los pacientes que tuvieron reconstrucción que para los pacientes que tuvieron cistectomía (M = 3.88, SE = 1.07 y 2.78, SE = 1.09, P = .02). La puntuación total promedio de autoestima y de relaciones fue de 67.04/100 (rango 10.71-96.43, SE = 22.11). La puntuación promedio del cuestionario formulario de la Consulta Internacional de Incontinencia promedio fue de 4,97 / 21 (rango de 0-18, SE = 5,44), puntuación más alta indicando mayor incontinencia urinaria. Entre los pacientes encuestados, el 31.6% eran padres en el momento del estudio y el 50% de ellos se beneficiaron de la ART (tecnología de reproducción asistida). Con respecto a los 14 análisis de semen realizados, solo el 7.1% produjo resultados normales y el 44.7% indicó que la eyaculación era débil y goteaba.

TRADUCCIÓN CLÍNICA: La función eréctil parece estar disminuida y los aspectos psicológicos de la sexualidad indican baja autoestima respecto a las relaciones sexuales. Aunque los problemas éticos podrían no permitir espermogramas prospectivos, nuestra cohorte es lo suficientemente grande como para proporcionar datos significativos.

CONCLUSIONES: El almacenamiento temprano de espermatozoides para futuras ART, el manejo de la medicina sexual y la reconstrucción genital complementaria en la edad adulta constituyen opciones de tratamiento potenciales para esta población.

33. ASUNTO: INVESTIGACION

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y ENDOSCÓPICO DEL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS EN UNA PERRA HEMBRA.

Autores: Jones B, Berent AC, Weisse CW, Hart R, Alvarez L, Fischetti A, Horn BD, Canning D.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Am Vet Med Assoc, marzo de 2018.

DESCRIPCIÓN DEL CASO Se evaluó una hembra sexualmente intacta de Golden Retriever de 7,7 kg (14,9 lb) de 14 semanas de edad, debido a la goteo de orina desde el lado caudoventral del abdomen.

RESULTADOS CLÍNICOS Se realizaron ultrasonografía, radiografía, urografía excretora de TC y vaginocistoureoscopia. Los resultados indicaron eversión de la vejiga a través de la pared abdominal ventral con exposición de las uniones ureterovesicales, diástasis del pubis y una vulva y fosa clitoriana abiertas. Los hallazgos clínicos sugirieron extrofia vesical, una rara anomalía congénita.

TRATAMIENTO Y RESULTADO: La perra fue anestesiada y se realizaron osteotomías ileales bilaterales. Dos catéteres ureterales se pasaron retrógradamente a las pelvis renales bajo guía fluoroscópica. Los márgenes laterales de la vejiga, el cuello de la vejiga y la uretra se separaron quirúrgicamente de la pared abdominal y la vejiga se cerró, formando una víscera hueca. La sínfisis del pubis se cerró en la línea media con suturas de colchón horizontales. Los defectos en el vestíbulo y la fosa del clítoris se cerraron. Por último, las osteotomías ilíacas se estabilizaron. Inicialmente, la perra era incontinente con neuropraxia ciática del miembro posterior derecho y desarrolló pielonefritis. Con el tiempo, la perra se convirtió en continente con retorno total a la función ortopédica y neurológica, pero tenía infecciones recurrentes del tracto urinario, desarrolló azotemia renal probablemente asociada con pielonefritis crónica, y finalmente fue sacrificada a los 3,5 años después de la cirugía debido a la enfermedad renal en etapa terminal.

RELEVANCIA CLÍNICA La extrofia vesical y epispadias es una anomalía congénita tratable pero rara. El procedimiento descrito podría considerarse para tratamiento de esta afección, pero se debe tener cuidado para controlar las infecciones del tracto urinario y la pielonefritis ascendente.

34. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y VARIANTES DE EXTROFIA Y RECONSTRUCCION

MOVILIZACIÓN GENITAL DEL FALO INTRAVESICAL ASOCIADO CON LA EXTROFIA CLOACAL CUBIERTA: UN INFORME DE CASO.

Autores: Haruna A, Hisamatsu E, Nara T y Sugita Y, del departamento de Urología, Hospital Infantil Kobe, Japón.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, marzo de 2018.

ABSTRACT: La extrofia cloacal es la forma más grave del complejo extrofia-epispiadias (EEC), que ocurre en aproximadamente 1 de cada 200,000 a 400,000 nacidos vivos. Variantes como las presentaciones cubiertas de extrofia cloacal son solo una décima parte del total. Aunque las EEC incluyen anomalías genitales, el falo intravesical es muy raro. Presentamos un caso extremadamente raro de falo intravesical con extrofia cloacal cubierta que se trató con éxito mediante movilización fálica.

35. ASUNTO: CENTROS DE REFERENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RECONSTRUCCION
UN MODELO DE COLABORACIÓN SOSTENIDA PARA ABORDAR LA CARGA GLOBAL NO SATISFECHA DEL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS Y EPISPADIAS PENOPÚBICO: EL CONSORCIO INTERNACIONAL DE EXTROFIA VESICAL.

Autores: Joshi RS, Shrivastava D, Grady R, Kundu A, Ramji J, Reddy PP, Pippi-Salle JL, Frazier JR, Canning DA y Shukla AR, del Colegio Médico y Hospital Civil B.J, Ahmedabad, Gujarat, y Colegio Médico Gandhi, Bhopal, India; Hospital Infantil Seattle, Washington, Hospital Infantil Dayton, Dayton, Ohio, Hospital Infantil Cincinnati, Cincinnati, Ohio, y Hospital Infantil de Filadelfia, Filadelfia, Pensilvania, EEUU y Centro de Investigación y Médico Sidra, Doha, Qatar.

Fuentes: Entrez-Pubmed, JAMA Surg, marzo de 2018.

IMPORTANCIA: La Organización Mundial de la Salud reconoce que la colaboración internacional para aliviar la carga masiva de la enfermedad quirúrgica es una necesidad urgente, sin embargo, el modelo de misión quirúrgica para tratar los desafíos quirúrgicos reconstructivos suele estar limitado para garantizar un seguimiento adecuado del paciente, resultados óptimos y sostenibles.

OBJETIVO: Determinar si una colaboración basada en el compromiso a largo plazo de los cirujanos que regresan a la misma institución anualmente combinado con un equipo quirúrgico e infraestructura con experiencia para garantizar un seguimiento sostenido del paciente podría proporcionar atención quirúrgica con resultados aceptables para tratar el complejo extrofia vesical – epispadias (BE) y epispadias penopúbicos(PE).

DISEÑO, CONFIGURACIÓN Y PARTICIPANTES: En este estudio prospectivo y observacional, se creó una colaboración a largo plazo en un hospital público de Ahmedabad, India, entre enero de 2009 y enero de 2015. Toda la cohorte postoperatoria se volvió a citar en enero de 2016 para un examen completo, medición de los resultados de continencia y evaluación de complicaciones quirúrgicas. El 65% de los pacientes (n = 57) que se sometieron a reparación primaria completa de extrofia durante el intervalo de estudio regresaron para el seguimiento anual en 2016 y formaron la cohorte del estudio: 23 pacientes con BE primaria, 19 pacientes con redo BE y 11 pacientes con reparación de PE

PRINCIPALES RESULTADOS Y MEDIDAS: Se registraron los datos demográficos, las técnicas quirúrgicas y las complicaciones perioperatorias. Se siguió un protocolo postoperatorio que describe los procedimientos para garantizar el seguimiento de los participantes del estudio, incluida la extracción de stents ureterales, catéter uretral, fijadores externos, imágenes y alta del paciente.

RESULTADOS: De los 57 pacientes, la media de edad al momento de la cirugía fue de 3 años (BE primario), 7 años (en el grupo de acer BE) y 10 años (PE), con un seguimiento medio de 3 años, 5 años y 3 años, respectivamente; los niños varones constituían más del 70% de cada cohorte (n = 17 para BE primario, n = 15 para rehacer BE y n = 9 para PE). Todas las reparaciones BE y 3 PE (27%) se completaron con osteotomías púbicas anteriores concurrentes. 17 de 53 pacientes (32%) experimentaron complicaciones. Solo 1 paciente con BE (4%) tuvo una dehiscencia vesical y fue reparado al año siguiente.

CONCLUSIONES Y RELEVANCIA: Un modelo de misión quirúrgica única que consiste en una colaboración internacional enfocada en el tratamiento de diagnósticos complejos de BE y PE ofrece resultados comparables con los de países de altos ingresos, demostrando una tasa significativa de retención de pacientes y la oportunidad de estudiar rigurosamente los resultados en un intervalo acelerado debido a la alta carga de la enfermedad en India. La atención postoperatoria siguiendo un algoritmo sistematizado y un seguimiento riguroso es obligatoria para garantizar la seguridad y los resultados óptimos.

36. ASUNTO: NEOPLASIAS

CARCINOMA UROTELIAL T4 EN EXTROFIA VESICAL CERRADA NO DIAGNOSTICADA EN UNA MUJER POSTMENOPÁUSICA.

Autores: McArdle BJ, Vidal P, Psutka SP y Hollowell CMP, de la División de Urología, Departamento de Cirugía, Sistema de Salud y Hospitales del Condado de Cook, Chicago, Illinois, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Can J Urol, febrero de 2018.

ABSTRACT

Es raro ver a un adulto que se presenta con extrofia vesical. La conversión maligna en la extrofia ocurre en el 4%, con adenocarcinoma como la histopatología más común. Divulgamos el primer caso de carcinoma urotelial metastásico de alto grado con diferenciación escamosa y sarcomatoide que surge de extrofia vesical cerrada no diagnosticada en una mujer en edad avanzada con trombosis venosa profunda bilateral asociada y retención de coágulos. La paciente desarrolló progresión clínica de la enfermedad a pesar de la administración neoadyuvante de gemcitabina-cisplatino y radioterapia de rescate (o paliativa). Hasta donde sabemos, este es el primer caso reportado de una malignidad urotelial primaria en la extrofia vesical oculta.

37. ASUNTO: CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y CATETERIZACION

LA TÉCNICA DOBLE HOLANDESA: UNA NUEVA FORMA DE CREAR UNA ILEOCISTOPLASTIA CON UN TUBO ILEAL LARGO CATETERIZABLE.

Autores: Polm PD, Beyerlein S, Klijn AJ, de Jong TPVM y Dik P, de los departamentos de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Wilhelmina de Utrecht, y del departamento de Urología, Centro Médico Universitario Utrecht, Utrecht, Países Bajos.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, febrero de 2018.

INTRODUCCIÓN: Un conducto tubular de un segmento ileal vascularizado de 2 cm es una técnica frecuentemente utilizada para crear un canal cateterizable continente en casos de apéndice inadecuado o ausente. A largo plazo, muchos pacientes experimentan problemas de cateterización con el tubo del segmento ileal clásico, y aún más con tubos en espiral o de doble segmento.

OBJETIVO: El objetivo de este trabajo fue introducir una modificación de ileocistoplastia combinada con un tubo de segmento ileal largo que tiene un mejor soporte por el tejido circundante que otros tubos largos del segmento ileal. Brevemente resumido, este método recién introducido comienza con el aislamiento de aproximadamente 30 cm de íleon y dividiéndolo en dos partes. Luego se crean dos tiras y se cierran como un tubo de doble longitud. Los segmentos ileales se abren antimesentéricamente y se cierran sobre el tubo en el medio. La parte inferior del tubo se implanta con un túnel submucoso en la pared de la vejiga y el parche ileal se anastomosa con la vejiga. El tubo se anastomosa al ombligo de forma ordinaria y sin tracción.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Entre mayo de 2005 y noviembre de 2012, se utilizó la nueva técnica en la institución actual en 9 niños que necesitaban una ileocistoplastia (edad media: 9 años y 3 meses). La etiología subyacente fue la vejiga neurogénica en 7 casos y el epispatias en 2.

RESULTADOS: Todos los pacientes finalmente tenían estomas sin filtración o estenosis. Durante el seguimiento, 3/9 tubos desarrollaron estenosis que se corrigieron; 4 estomas en total tuvieron algún tipo de revisión quirúrgica. La mediana de seguimiento fue de 93 meses. El cateterismo intermitente no era complicado en absoluto en este momento.

DISCUSIÓN: Con esta modificación de la técnica estándar parecía posible crear un canal más estable. El suministro de sangre del tubo

se aseguró mediante la incrustación completa del mesenterio del tubo. Las limitaciones incluyen el pequeño número de pacientes tratados hasta ahora.

CONCLUSIÓN: Los tubos largos parecían ser rectos y bien soportados por los tejidos circundantes, lo que impedía el retorcimiento y la saculación. Se espera que esta técnica tenga mejores resultados y menos complicaciones en el seguimiento a largo plazo.

38. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y CISTOGRAFIA Y ECOGRAFIA Y ESTUDIO RADIOGRAFICO Y RESONANCIA MAGNETICA

**DEFECTOS FETALES DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR:
IMÁGENES PRENATALES MEDIANTE RESONANCIA
MAGNÉTICA.**

Autores: Victoria T, Andronikou S, Bowen D, Laje P, Weiss DA, Johnson AM, Peranteau WH, Canning DA y Adzick NS, de los departamentos de Radiología y Radiología Pediátrica, Centro de Diagnóstico y Tratamiento Fetal y División de Urología Pediátrica, Hospital Infantil de Filadelfia, Filadelfia, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Radiol, abril de 2018.

ABSTRACT:

Los defectos de la pared abdominal van desde la hernia leve del cordón umbilical hasta el síndrome de la pared corporal / extremidad altamente complejo. Los defectos más comunes son la gastrosquisis y el onfalocelo, y los más raros incluyen el complejo de extrofia, la pentalogía de Cantrell y el síndrome de la pared corporal / extremidad. Aunque todos tienen una característica común de hernia de vísceras a través de un defecto en la pared anterior del cuerpo, sus características de imagen y, más importante aún, el manejo posnatal, difieren ampliamente. El diagnóstico correcto de cada entidad es imprescindible para lograr una asesoría prenatal adecuada y precisa y un manejo posnatal. En este artículo, discutimos los defectos fetales de la pared abdominal y presentamos perlas de diagnóstico para ayudar con el diagnóstico.

39. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA
ALCANZAR LA CONTINENCIA URINARIA EN LA EXTROFIA CLOACAL: EL COSTO QUIRÚRGICO.

Autores: Maruf M, Kasprenski M, Jayman J, Goldstein SD, Benz K, Baumgartner T y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, Baltimore, y División de Cirugía Pediátrica General, Departamento de Cirugía, Hospital Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, febrero de 2018.

INTRODUCCIÓN: La extrofia cloacal (CE) es una anomalía congénita grave en la línea media que requiere numerosas correcciones quirúrgicas para lograr una calidad de vida aceptable. Los candidatos a la continencia urinaria se someten a procedimientos múltiples, la mayoría de las veces derivaciones de la vejiga continente, para volverse socialmente secos. Aquí, los autores investigan el número de intervenciones genitourinarias que los pacientes con CE experimentan para lograr la continencia urinaria.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó una revisión retrospectiva de una base de datos mantenida prospectivamente de 1311 pacientes con el complejo extrofia-epispadias. Se incluyeron pacientes con CE que habían tenido al menos un procedimiento de continencia. Se definió un procedimiento de continencia como la reconstrucción del cuello de la vejiga con o sin aumento, la sección del cuello de la vejiga con derivación urinaria continente, la cistoplastia de aumento o el uso de agentes de volumen inyectables. La continencia se definió como un intervalo seco de más de 3 horas sin pérdidas durante la noche.

RESULTADOS: En total, 140 pacientes con variantes CE y CE han sido manejados en la institución de los autores. De los 116 pacientes con EC, 59 recibieron al menos un procedimiento de continencia, 14 fueron excluidos por derivación de incontinencia o cistectomía, y los 43 pacientes restantes están esperando un procedimiento de continencia. En el momento del análisis, 42 (71%) pacientes que se sometieron a un procedimiento de continencia estaban secos. La media del número total de procedimientos urológicos para alcanzar la continencia urinaria fue de 4 (rango 2-

10). Esto incluyó 1 cierre de vejiga (rango 1-3), 2 procedimientos de continencia urinaria (rango 1-4) y 1 (rango 0-4) "otros" procedimientos genitourinarios. La media del tiempo hasta conseguir la continencia urinaria fue de 11,0 años (IC 95% [9,2-14,2]).

CONCLUSIONES: La mayoría de los pacientes con EC que se someten a un procedimiento de derivación pueden lograr la continencia urinaria. Sin embargo, es probable que sean necesarios múltiples procedimientos de continencia. De los pacientes que son candidatos para un procedimiento de continencia, la mitad será continente a la edad de 11 años.

40. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO

**RESPUESTA AL ARTICULO: "CIERRE TEMPRANO VERSUS
RETRASADO DE LA EXTROFIA VESICAL: ANÁLISIS DEL
PROGRAMA PEDIÁTRICO DE MEJORA DE CALIDAD
QUIRÚRGICA NACIONAL".**

Autores: Maruf M, Benz K y Gearhart JP.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, marzo de 2018.

NOTA: Abstract no disponible.

41. ASUNTO: RIÑONES Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
¿QUIÉN, DÓNDE Y POR QUÉ LOS PACIENTES SE PIERDEN DURANTE EL SEGUIMIENTO? UN ESTUDIO DE 20 AÑOS DE PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL EN UNA SOLA INSTITUCIÓN.

Autores: Haddad E, Sancaktutar AA, Palmer BW, Aston C y Kropp BP, del Sistema de Cuidado sanitario infantil Cook, Fort Worth, Texas, y departamento de Urología, Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Oklahoma, Oklahoma City, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol., marzo de 2018.

INTRODUCCIÓN: Los individuos con extrofia vesical y cloacal tienen un mayor riesgo de enfermedad renal, insuficiencia renal y complicaciones de la vejiga. Dadas las implicaciones sociales y la naturaleza sensible de la enfermedad, estos pacientes también corren el riesgo de tener problemas psicosociales. La falta de visitas regulares de seguimiento médico puede plantear riesgos graves para su estado de salud a largo plazo. El objetivo de este estudio es determinar qué factores colocan a una persona afectada en riesgo de seguimiento limitado a largo plazo.

MATERIALES Y MÉTODOS: Identificamos a todos los pacientes con extrofia vesical o cloacal atendidos por el departamento de urología pediátrica del Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Oklahoma (OUHSC) entre enero de 1996 y agosto de 2016. Los datos de los pacientes incluyeron datos demográficos, cobertura del seguro, distancia del hogar del paciente a la clínica, historial quirúrgico y la fecha de su última visita a la clínica. Se agruparon en dos grupos para la comparación: (1) los que se habían visto en los últimos 2 años, y (2) los que se contaron como que no pudieron mantener el seguimiento porque habían pasado 2 o más años desde su última visita a la clínica. Estos grupos se compararon usando la prueba t de Student, la prueba de chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher y $p < 0,05$ se trataron como significativos para los fines de la discusión.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN: 91 pacientes con extrofia vesical o cloacal fueron atendidos por el servicio de urología pediátrica entre enero de 1996 y agosto de 2016. De los 91 pacientes, 24 abandonaron la clínica por razones conocidas, dejando 67 pacientes que se consideraron para el análisis: 51 habían sido atendidos los últimos 2 años, mientras que 16 se contaron como pérdidas durante el seguimiento. Estos dos grupos (activos y perdidos durante el seguimiento) no difirieron significativamente

para la edad en la última visita clínica, la distancia entre la casa y la clínica de la familia, el historial de reconstrucción de la vejiga, el sexo o el estado del seguro. Hubo una diferencia significativa entre los dos grupos en la complejidad médica de su condición. El grupo activo en la atención urológica tuvo más pacientes con extrofia cloacal y anomalías adicionales que el grupo perdido durante el seguimiento.

CONCLUSIONES: Los pacientes con extrofia vesical y extrofia cloacal tienen menos probabilidades de realizar visitas anuales de seguimiento con su urólogo si tienen un diagnóstico más simple que requiere menos intervenciones quirúrgicas. Para los pacientes con extrofia, las visitas clínicas regulares que priorizan la educación y el apoyo psicosocial pueden prevenir las hospitalizaciones, las intervenciones de emergencia y los pobres resultados generales de salud. Para mantener el contacto con el equipo médico y promover resultados de salud óptimos, un trabajador social o un coordinador / educador de cuidados puede ser una parte integral para abordar las necesidades únicas de esta población.

42. ASUNTO: EMBARAZO Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y ASPECTOS GINECOLOGICOS

EMBARAZO EN UNA MUJER CON EXTROFIA VESICAL NO TRATADA: INFORME DE UN CASO (Versión completa)

Autores: Suhui Wu, Jingfen Sun, Huimin Lv, Yangang Zhang, Haixia Shang, Huajun Zhang, y Jerome L. Belinsond, de los departamentos de Obstetricia y Ginecología y de Urología, Academia de Ciencias Médicas de Shanxi y el Hospital Shanxi Dayi, Shanxi, China e Instituto de Salud de la Mujer y de Prevención Oncológica Internacional, Clínica Cleveland, Cleveland, OH, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Case Rep Womens Health., enero de 2018.

OBJETIVO: Informar el tratamiento de la obstrucción e infección del tracto urinario en una mujer embarazada con extrofia vesical sin reparar.

INFORME DE UN CASO: Una mujer embarazada de 27 años con extrofia vesical sin reparar fue remitida a nuestro hospital con una queja de dolor lateral bilateral en el segundo trimestre. Después de una ecografía abdominal bidimensional, una resonancia magnética y un análisis de orina, se le diagnosticó una infección del tracto urinario superior debido a una obstrucción ureteral secundaria a extrofia vesical congénita no reparada y un embarazo intrauterino. La inserción del tubo en J se realizó después de localizar los orificios ureterales y se administraron antibióticos. Los síntomas se resolvieron rápidamente. Ella dio a luz un bebé varón normal por cesárea a las 34 semanas de gestación.

CONCLUSIÓN: El manejo urológico estándar de la obstrucción ureteral en el embarazo fue exitoso en este caso extremo de extrofia vesical sin reparar asociada con un embarazo intrauterino. El resultado perinatal fue bueno.

Versión completa

1. INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical (BE) es una rara anomalía congénita del tracto genitourinario que se encuentra en el espectro del complejo extrofia-epispadias. El mecanismo embriológico es desconocido, aunque se cree que es un error de fusión ventral debido al refuerzo fallido de la membrana cloacal por el mesodermo subyacente [1]. Su consecuencia más visible es la protrusión de la superficie de la mucosa dorsal de la vejiga urinaria (trígono y orificios ureterales

expuestos) a través de un defecto en la pared abdominal. La presentación clínica con frecuencia incluirá otros defectos de fusión ventral, como la sínfisis del pubis, la musculatura pélvica y los genitales [2,3]. La función de los sistemas urinario y reproductivo a menudo se ve afectada. Los beneficios de la reparación de extrofia incluyen mover la vejiga hacia el abdomen (con una pared ventral reconstruida), desarrollar el control de la micción, reducir el riesgo de infección, reducir el riesgo de obstrucción urinaria, mejorar la apariencia física (autoestima) y reducir el riesgo de la infertilidad [2]. Varios centros han informado colectivamente a más de 130 pacientes BE corregidos, que experimentaron más de 100 embarazos. Estos datos incluyen más de 55 cesáreas, con 4 mortinatos y 1 muerte neonatal [[4], [5], [6]]. Sin embargo, rara vez se ha informado de embarazos en pacientes BE no reconstruidos [7,8]. Aquí, presentamos el caso de un embarazo en una mujer con BE no tratada, que además desarrolló obstrucción del tracto urinario e infección del tracto superior en el segundo trimestre.

2. INFORME DE CASO

Una mujer embarazada de 27 años (gravida 1, para 0) con extrofia vesical sin reparar fue remitida a nuestro hospital con una queja principal de dolor de flanco bilateral en el segundo trimestre. La paciente fue diagnosticada con EB congénita, pero su familia rechazó la cirugía reconstructiva. Sus ciclos menstruales regulares habían comenzado a la edad de 13 años. Ella no tenía ninguna queja médica en relación con las relaciones sexuales y concebía normalmente. Ella no había recibido atención prenatal antes de esta visita al hospital. Su historial médico y su historia familiar no eran notables.

El examen físico reveló que sus signos vitales eran estables. Los exámenes cardíacos, pulmonares y neurológicos no eran notables. Su índice de masa corporal (IMC) era de 22,6 kg / m². El abdomen estaba agrandado después de un embarazo de 21 + 3 semanas. La sínfisis púbica no estaba fusionada, lo que dio como resultado una separación de 14 cm. La mucosa expuesta de la pared posterior de la vejiga ocupaba el abdomen central inferior con ausencia de ombligo, meato urinario, pared abdominal anterior y pared anterior de la vejiga. Los bordes de la mucosa de la vejiga estaban fusionados con la piel. Expulsaba orina paroxística de los orificios ureterales expuestos. El introito vaginal era pequeño y se presentó como una línea de aproximadamente 2,5 cm de longitud. El dolor de percusión era evidente sobre los riñones bilateralmente.

Los datos de laboratorio mostraron hemograma completo normal y función renal normal. Se recolectó una muestra de orina de la

extrofia y el análisis de orina mostró láminas de glóbulos blancos. Se usó una urografía por resonancia magnética (MRU) para identificar el nivel de la obstrucción del tracto urinario debido a que la urografía por tomografía computarizada (TC) no es apropiada para el uso durante el embarazo. Tanto el ultrasonido abdominal bidimensional como los exámenes MRU revelaron un solo embarazo intrauterino con hidronefrosis bilateral materna, estenosis ureteral y ureterectasia.

La ceftriaxona se utilizó porque el medicamento estaba disponible para nosotros y su espectro de actividad abarca las bacterias que se encuentran en las infecciones del tracto urinario. Además, la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. (FDA) enumera la ceftriaxona en la categoría B, que generalmente se considera segura para el uso durante el embarazo. Por lo tanto, se administró ceftriaxona sódica en una dosis de 1.0 g BID por goteo intravenoso. Los tubos en J bilaterales se insertaron ureteroscópicamente. Los tubos en J fueron asegurados y conectados a bolsas de recolección estériles. La paciente fue dada de alta cuando los síntomas se habían resuelto y la orina se volvió transparente después de 11 días de antibióticos por vía intravenosa en el hospital.

La paciente no regresó a nuestra clínica hasta la semana 34 de gestación, cuando comenzó a experimentar contracciones uterinas irregulares y hemorragia vaginal leve. La ecografía abdominal bidimensional mostró un único embarazo intrauterino (compatible con 33 + 6 semanas de gestación) en la posición de nalgas y la madurez placentaria de segundo grado. Los datos de laboratorio mostraron anemia leve. La estrategia de manejo incluyó la promoción de la maduración pulmonar fetal con dexametasona, terapia tocolítica con sulfato de magnesio, tratamiento antianémico con hematínicos orales y antibióticos, junto con una monitorización fetal cuidadosa. Después de tres días de seguimiento, se realizó una cesárea secundaria a contracciones uterinas regulares, una presentación de mentira transversal y el introito vaginal pequeño previamente descrito. La atención fue proporcionada por un equipo que incluía a obstetras, un urólogo y un anestesista. Se realizó una incisión transversal de 12 cm de largo en la piel localizada a tres dedos horizontalmente por encima del borde superior de la vejiga extrófica (Fig. 1). El útero y ambos anexos parecían normales. Un infante sano y normal se colocó en posición de nalgas transversales y recibió un peso de 2010 g mediante una incisión transversal baja en el útero. El puntaje de Apgar de 1 minuto fue 9 y el puntaje de Apgar de 5 minutos fue 10. Al revisar la placenta, era evidente un

desprendimiento parcial de la placenta, con un área de separación de 4 cm × 5 cm.

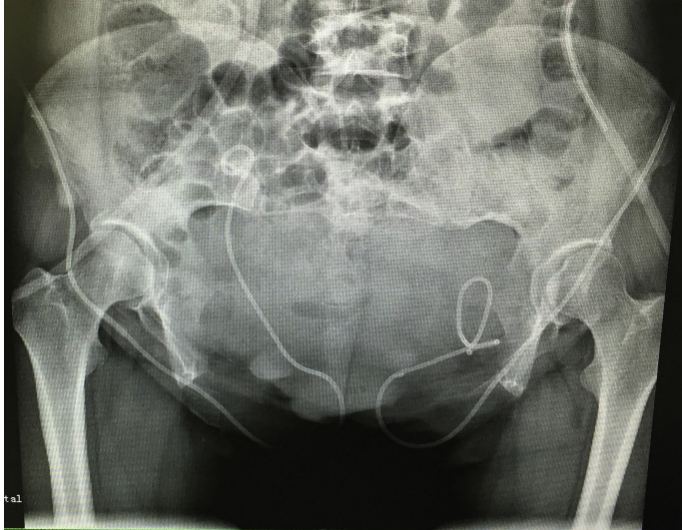
Figura 1

Imagen de la cesárea postcorpórea que muestra la vejiga extrófica no tratada. La incisión quirúrgica se curó bien. La extrofia vesical no se trató. El ombligo estaba ausente y la superficie interna de la pared posterior de la vejiga ocupaba el abdomen central inferior. Los bordes de la mucosa de la vejiga extrófica se fusionaron con la piel. Se insertaron tubos en J en ambos orificios ureterales y se conectaron con bolsas colectoras de orina. El orificio vaginal localizado debajo de la vejiga extrófica como forma de línea y el meato urinario estaba ausente.



La paciente fue dada de alta el séptimo día después del parto con ella y su bebé en buenas condiciones. Estaba programada para una evaluación posparto y una discusión sobre la terapia reconstructiva para su extrofia vesical. Se obtuvo una radiografía pélvica posparto para ayudar en la planificación de la cirugía reconstructiva. La radiografía reveló que las ramificaciones de los huesos púbicos estaban condimentadas y separadas por 14 cm. Los dos tubos en J fueron fotografiados in situ. El tubo en J izquierdo mostró una trayectoria tortuosa y su extremo superior se ubicó más abajo que la posición de un riñón normal. Este tubo permaneció en una posición estable a pesar de que no llegó a la ubicación de su riñón izquierdo, que se documentó mediante ultrasonido abdominal bidimensional y MRU para estar en una posición normal. Creemos que el tubo en J siguió esta tortuosa trayectoria como resultado de la obstrucción ureterovesical, que condujo a pielouretectasia y tortuoso uréter (Fig. 2).

Figura 2: Radiografía ósea de la pelvis. La radiografía reveló que las ramificaciones de los huesos púbicos estaban condimentadas y separadas por 14 cm. La imagen del tubo en J insertada de forma circular se muestra a la izquierda de la imagen.



Se ofreció un plan de reparación pero el paciente rechazó el tratamiento adicional. Por lo tanto, fue programada para una evaluación radiográfica a las 6 semanas del postparto para evaluar el tracto urinario superior antes de extraer los tubos en J. Después de la educación apropiada del paciente sobre la obstrucción recurrente, se programó al paciente para un seguimiento regular con ultrasonido Doppler a color.

3. DISCUSIÓN

La extrofia vesical es una anomalía congénita rara que a menudo se acompaña de múltiples malformaciones [1]. Las pacientes que no se han sometido a cirugía reconstructiva tienen más complicaciones. Las complicaciones obstétricas incluyen infección, prematuridad, desprendimiento de placenta, malpresentaciones y prolapso genital [1]. Las complicaciones urinarias informadas incluyen: infección del tracto urinario, obstrucción urinaria, hidronefrosis, estenosis ureteral y cálculos ureterales [1,2]. En nuestro caso, todas estas complicaciones estaban presentes a excepción del prolapso genital y cálculos ureterales. La infección del tracto urinario es muy común debido a los defectos de la pared abdominal y la pared de la vejiga. En nuestro caso, esto fue diagnosticado por síntomas y numerosos glóbulos blancos en el análisis de orina. La BE también puede conducir a la estenosis de orificios uretero-vesicales (como lo hizo en nuestro caso) que causa la obstrucción uretero-vesical seguida de pielourectactasis e hidronefrosis [1]. Esto fue confirmado por ultrasonido abdominal

bidimensional y MRU en nuestro paciente. Además, el útero gestacional agrandado agravó la obstrucción uretero-vesical.

Idealmente, la infección del tracto urinario y la obstrucción uretero-vesical en tales pacientes deben controlarse mediante análisis de orina, cultivo de orina, ecografía Doppler color e incluso el examen MRU. Desafortunadamente, nuestro paciente no cumplió. Los antibióticos fueron por supuesto importantes y efectivos en combinación con la eliminación de la obstrucción. Se debe evitar la intervención quirúrgica extensa hasta que el embarazo haya concluido para evitar la inducción de un aborto o parto prematuro [9]. En nuestro caso, la inserción del tubo en J intraureteral con la ayuda de un ureteroscopio fue exitosa y fue la forma menos invasiva de eliminar la obstrucción.

A menudo, debido al no cierre de la sínfisis púbica, el parto vaginal es fácilmente alcanzable en estos pacientes [10]. Sin embargo, el parto en nuestro caso fue más complejo. El parto por cesárea fue la única opción debido a malformaciones del canal de parto y malpresentación. Además, la presencia de un desprendimiento placentario habría agregado un riesgo progresivo. La cesárea se realizó rápidamente al inicio del parto [3]. Fue difícil decidir la posición de la incisión ya que el abdomen central inferior estaba ocupado por la vejiga extrofica. Nos preocupaba que una incisión alta dificultaría el parto de la cabeza fetal [7]. Hicimos la cesárea después de elegir una incisión transversal de 12 cm a tres dedos horizontalmente por encima del borde superior de la vejiga extrofica, y luego realizamos una incisión transversal baja en el útero. Reunimos un equipo multidisciplinario para que pudiéramos responder con confianza a cualquier evento inesperado.

En conclusión, aunque la BE es rara, ocurren embarazos en mujeres con EB no tratada, y a menudo se acompañan de complicaciones urinarias y obstétricas. La cirugía reconstructiva también debe ofrecerse para mejorar la calidad de vida.

REFERENCIAS

1. Muecke E.C. El papel de la membrana cloacal en la extrofia: el primer estudio experimental exitoso. J. Urol. 1964; 92: 659. [PubMed]
2. Deans R., Banks F., Liao L.M., Wood D., Woodhouse C., Creighton S.M. Resultados reproductivos en mujeres con extrofia vesical clásica: un estudio observacional de corte transversal. A.m. J. Obstet. Gynecol. 2012; 206 (6) (496.e1-6) [PubMed]
3. Mendes G.G., Lusa J. R. Extrofia vesical. Rev. Assoc .Med. Bras. 2016; 62 (3): 197-198. [PubMed]

4. Dy G.W., Willihnganz-Lawson K.H., Shnorhavorian M. Embarazo exitoso en pacientes con complejo extrofia-epispadias: una experiencia de la Universidad de Washington. *J. Pediatr. Urol.* 2015; 11 (4) (213.e1-6) [PubMed]
5. Giron A.M., Passerotti C.C., Nguyen H., Cruz J.A., Srougi M. Extrofia vesical: pacientes reconstruidas logrando un embarazo normal y dando a luz bebés normales. *En t. Braz. J. Urol.* 2011; 37 (5): 605-610. [PubMed]
6. Blakeley C.R., Mills W.G. Las complicaciones obstétricas y ginecológicas de la extrofia vesical y epispadias. *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1981; 88 (2): 167-173. [PubMed]
7. Hanprasertpong T., Wootipoom V., Tanthanuch M., Hanprasertpong J. Embarazo exitoso en una mujer con extrofia congénita no reconstruida: el primer caso. *Arco. Gynecol. Obstet.* 2013; 288 (4): 955-957. [PubMed]
8. Mandal A., Chaudhuri S., Manna S.S., Jana S.K., Biswas T., Das S. Resultado de embarazo exitoso en una mujer con ectopia vesicae no tratada: informe de un caso y revisión de la literatura. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2013; 39 (4): 868-871. [PubMed]
9. Schleußner E. La prevención, diagnóstico y tratamiento del parto prematuro. *Dtsch. Arztebl. En t.* 2013; 110 (13): 227-235. [PubMed]
10. Lachica R., Chan Y., Uquillas K.R., Lee R.H. El parto vaginal después de incisiones Dührssen en una paciente con extrofia vesical y prolapso uterino. *Obstet. Gynecol.* 2017; 129 (4): 689-692. [PubMed]

43. ASUNTO: INFECCIONES URINARIAS Y RIÑONES UROPATÓGENOS Y PIURIA EN NIÑOS CON VEJIGAS NEUROGÉNICAS.

Autores: Forster CS, Shaikh N, Hoberman A y Jackson E, del departamento de Pediatría, Hospital Infantil de Pittsburgh, Pittsburgh, Pennsylvania y departamentos de Pediatría y Cirugía, Centro Médico Hospital Infantil Cincinnati, Cincinnati, Ohio; EEUU. Fuentes: Entrez.Pubmed, Pediatrics, abril de 2018.

ANTECEDENTES: Un estudio reciente reveló que los uropatógenos específicos se asocian con menores probabilidades de piuria en una población general de pediatría. Los niños con vejiga neurogénica que requieren cateterización intermitente (CIC) con frecuencia tienen piuria. Nuestro objetivo con este estudio es determinar la existencia de una asociación entre la piuria y el tipo de uropatógeno en niños dependientes de CIC.

MÉTODOS: Se obtuvieron los resultados de los análisis de orina y urocultivos de los registros médicos electrónicos desde enero de 2008 hasta diciembre de 2014 para los pacientes ≤ 18 años de edad con vejiga neurogénica gestionados en una sola institución. Los cultivos sin concurrentes análisis de orina fueron excluidos del análisis, así como cultivos que no produjeron ningún crecimiento, crecimiento de hongos, o el crecimiento de organismos no identificados mixtos. Utilizamos la regresión logística para determinar la asociación de piuria y leucocitos esterasa con uropatógenos específicos.

RESULTADOS: Incluimos 2420 cultivos en este análisis. El crecimiento de *Enterococcus* en el cultivo de orina se asoció con menores probabilidades tanto de piuria como de esterasa leucocítica. En contraste, el crecimiento de más de 100 000 unidades formadoras de colonias por mililitro de *Proteus mirabilis* se asoció con mayores probabilidades de tanto de piuria como de esterasa de leucocitos, y el crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa* se asoció con mayores probabilidades de esterasa de leucocitos, pero no de piuria. Ciertas etiologías de la vejiga neurogénica, tales como extrofia vesical y malformaciones cloacales, también estaban asociadas con mayores probabilidades de piuria, en comparación con vejigas neurogénicas debido a mielomeningocele.

CONCLUSIONES: En los niños con vejiga neurogénica que requieren CIC, el *enterococcus* podría crecer en cultivo de orina sin piuria o con positivo de esterasa de leucocitos. En consecuencia,

los cultivos de orina deben obtenerse en niños sintomáticos, independientemente de los resultados del análisis de orina.

44. ASUNTO: GENETICA Y CAUSAS DE LA EXTROFIA
**EVALUACIÓN DEL GEN ISL1 EN LA PATOGENIA DE LA
EXTROFIA VESICAL EN UNA COHORTE SUECA. (Versión
completa)**

Autores: Arkani S, Cao J, Lundin J, Nilsson D, Källman T, Barker G, Holmdahl G, Clementsson Kockum C, Matsson H y Nordenskjöld A, de los departamentos de Salud Infantil y Maternal y Medicina Molecular y Cirugía, Centro de Medicina Molecular, Laboratorio Ciencia para la vida, Instituto Karolinska; departamento de Genética Clínica, y departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Astrid Lindgren, Hospital Universitario de Karolinska, Estocolmo; Laboratorio Ciencia para la vida, departamento de Bioquímica Médica y Microbiología, Universidad de Uppsala, Uppsala; NBIS-Infraestructura Nacional de Bioinformática Suecia, Uppsala; departamento de Salud Maternal e Infantil, Hospital Académico Infantil Uppsala; departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Reina Silvia, Gotemburgo; departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitaria Lund, Lund, Suecia.

Fuentes: Entrez.Pubmed, Hum Genome Var, marzo de 2018.

ABSTRACT:

La extrofia vesical es un defecto del cierre congénito de la vejiga urinaria con un profundo efecto sobre la morbilidad. Aunque la malformación es generalmente esporádica, un antecedente genético se sostiene por la mayor incidencia de riesgo de recurrencia en familiares, mayores tasas de concordancia en gemelos monocigóticos y varias aberraciones cromosómicas asociadas. Recientemente, el gen ISL1 se ha presentado como un gen candidato para el desarrollo del complejo extrofia vesical epispadias (BEEC) en dos estudios diferentes. En nuestro estudio, se realizaron pruebas de detección de variantes genéticas en el gen ISL1 en ADN de 125 pacientes suecos utilizando la secuenciación de Sanger y el análisis CGH de matriz. Además, evaluamos la expresión en el ARN de la vejiga humana durante las semanas 5-10 embrionarias y fetales en relación con la del tejido pulmonar (semana 9). En total, se identificaron 21 variantes de nucleótidos únicos, que incluyen una novedosa variante sin sentido novedosa, C137C> Gp (Ala46Gly), un sustituto del aminoácido conservado. Esta variante fue heredada de una madre no afectada. No se identificaron variantes estructurales. La secuenciación del ARN reveló la expresión del ARNm de ISL1 durante el marco de tiempo crítico del desarrollo de la vejiga humana. En conclusión, no

conocemos ninguna variante patogénica conocida en el gen ISL1 en 125 pacientes suecos con BEEC, lo que indica que la variación en el gen ISL1 no es un mecanismo genético común del desarrollo de BEEC en la población sueca.

Versión completa.

INTRODUCCIÓN

El complejo extrofia vesical y epispadias (BEEC) es un defecto de la línea media anterior con severidad variable del fenotipo que involucra la pared abdominal infraumbilical, incluyendo la pelvis, el tracto urinario y los genitales externos.¹ Se ha estimado que la prevalencia de BEEC entre los individuos de descendencia europea es 1 en 30,000-40,000 nacidos vivos, con una proporción hombre-mujer de 2.3: 1.^{2,3} Aunque el BEEC usualmente ocurre esporádicamente, estudios e informes de casos han indicado que los factores genéticos juegan un papel en la patogénesis de BEEC. Se ha informado que varias aberraciones cromosómicas se asocian con BEEC.⁴ El riesgo de recurrencia de BEEC en hijos o hermanos es ~ 1 en 70-100 nacidos vivos, y la tasa de concordancia en gemelos es mucho más alta en monocigóticos que en gemelos dicigóticos, 45% y 6%, respectivamente.^{5,6} Juntas, estas observaciones indican un trasfondo genético detrás de la malformación congénita, y lo más probable es que varios factores genéticos independientes puedan contribuir. Hasta la fecha, el único hallazgo genético consistente en BEEC es una microduplicación en el cromosoma 22q11 que se encuentra en ~ 3% de todos los casos y, a menudo, con otras características del síndrome de duplicación 22q11, como la deficiencia auditiva.⁷⁻⁹ Recientemente, una variante en el gen WNT3 novedosa, potencialmente causante de enfermedad se ha identificado.¹⁰ La sobreexpresión de este WNT3 humano que contiene la variante p.Cys91Arg en el pez cebra provocó malformaciones de la cloaca, incluida la desorganización del epitelio de la cloaca y la expansión del lumen de la cloaca.

Un estudio de asociación de genoma de 110 pacientes con extrofia vesical clásica (CBE) y 1.177 controles de origen europeo seguido de un metanálisis identificó la variante rs9291768 en la asociación significativa de todo el genoma con CBE aislado.¹¹ El ISL LIM homeobox 1 (ISL1) en el cromosoma 5q11.2 es el gen código de proteínas más cercano a la ubicación genómica de rs9291768. Como el gen ISL1 también se mostró expresado en la región de vejiga fetal murina, se propuso como un gen de susceptibilidad para CBE. La asociación a esta región en el cromosoma 5q11.2 se replicó posteriormente en otro estudio de 268 casos de CBE de

diferentes poblaciones, incluidas 116 muestras de ADN de Suecia, en las que se identificó una asociación significativa entre CBE y otra variante, el polimorfismo de un solo nucleótido rs6874700, ubicado a 16 kb de rs9291768 en el locus del gen ISL112. Estos dos estudios sugieren que ISL1 es un gen candidato importante para el desarrollo de CBE. En este estudio, evaluamos el gen ISL1 para variantes de nucleótido único (SNV) en ADN de las mismas 116 muestras suecas y 9 casos adicionales con BEEC. Inicialmente, centramos nuestros análisis en los exones en el gen ISL1. Sin embargo, el intrón 1 de ISL1 contiene marcas para la acetilación de la lisina 3 de la proteína Histone 3 (H3K27Ac, congelación ENCODE Jan 2011), que indica una región de actividad de transcripción mejorada. Este hallazgo nos motivó a analizar todo el intrón 1 por la presencia de polimorfismos en el ADN de los 125 casos de extrofia vesical.

Además, evaluamos la expresión del gen ISL1 en base a nuestros datos de secuenciación de ARN internos de tejidos de vejiga urinaria humanos embrionarios y fetales. Finalmente, para identificar cualquier variación en el número de copias que se solapa con el gen ISL1, la región 5q11.2 se analizó con CGH-array usando ADN de los 125 casos de BEEC.

MATERIALES Y MÉTODOS

ASIGNATURAS

El ADN se aisló de la sangre o la piel de 125 pacientes con BEEC que fueron reclutados por los departamentos de cirugía pediátrica en Estocolmo, Gotemburgo, Uppsala y Lund. El Comité de Ética del Instituto Karolinska en Estocolmo aprobó el estudio, como en todos los centros incluidos. Solo los pacientes diagnosticados con BEEC sin malformaciones adicionales o antecedentes familiares de BEEC se incluyeron en el estudio. La mayoría de los pacientes son caucásicos. Las muestras de control de ADN se obtuvieron de dos fuentes diferentes: tejido placentario, adquirido después del parto normal de recién nacidos sanos de origen europeo y sin malformaciones obvias durante el año 2006 en el Hospital Universitario Karolinska; y sangre periférica de donantes de sangre anónimos muestreados en el Hospital Universitario Karolinska.

Las vejigas embrionarias y fetales y el tejido pulmonar se obtuvieron de embarazos terminados después del consentimiento informado y con la aprobación de la ética. Se tomaron muestras de las semanas 5, 6, 7, 7,5, 8, 8,5 y 10 embrionarias y fetales, y tejido pulmonar de la semana 9.

ASLAMIENTO, SECUENCIACIÓN Y ANÁLISIS DE ADN

Las muestras de ADN de los casos se prepararon mediante extracción con cloroformo estándar o utilizando un kit Centra Puregene (Qiagen, Hilden, Alemania) a partir de sangre o piel. Los seis exones de codificación y el intrón 1 del gen anotado ISL1 (RefSeq, NM_002202.2) ensamblado del genoma hg19) se amplificaron individualmente mediante PCR. Los pares de cebadores se diseñaron con la herramienta Primer Quest (<http://eu.idtdna.com/PrimerQuest/Home/Index>). Los cebadores utilizados para amplificar y secuenciar el exón 2 que contiene la nueva variante fueron 5'-GCCCTATAAGAGAACGACTAAA-3'(PCR directa y cebador Sanger) y 5'-GGCTTGTATGACTACTGAGG-3'(PCR inversa y cebador Sanger). Secuencias de cebadores adicionales y detalles de las condiciones de PCR están disponibles bajo pedido. Los productos amplificados se purificaron utilizando el kit ilustrativo ExoProStar 1-STEP (GE Healthcare, Chicago, IL, EE. UU.) De acuerdo con el procedimiento estándar, seguido de secuenciación de ADN capilar usando un kit de secuenciación BigDye Terminator v3.1 Cycle (Applied Biosystems, Foster City, CA, EE. UU.) En un secuenciador de ADN ABI 3730 (Applied Biosystems). Los SNV se consultaron contra la secuencia ISL1 de referencia (NM_002202.2) y se analizaron usando CodonCode Aligner V3.71 (CodonCode, Centerville, MA, EE.UU.).

Las frecuencias de los alelos se consultaron contra todas las poblaciones disponibles (ALL) y la muestra de población europea (EUR) incluida en la fase 3 de 1000 genomas (<http://browser.1000genomes.org/index.html>) y el consorcio de agregación exómica (<http://exac.broadinstitute.org/>), que contiene variantes de 60.706 individuos.13 Además, utilizamos frecuencias alélicas de la versión beta de la Base de datos de agregación del genoma (gnomAD), que incluye 126.216 secuencias exómicas y 15.136 secuencias del genoma completo de individuos no relacionados (<http://gnomad.broadinstitute.org/>), y el navegador SweGene Variant Frequency (<https://swegen-exac.nbis.se/>), que contiene variantes de una muestra de población cruzada de 1.000 genomas enteros suecos. Para las frecuencias gnomAD, elegimos la muestra de población no finlandesa europea como la población de control más representativa. Para la variante c.137C> G exón 2, también evaluamos la frecuencia de los alelos genotificando 714 muestras de ADN de control (358 muestras de placenta y 356 donantes de sangre) recogidas en Suecia.

Se evaluaron los posibles efectos nocivos de las variantes (fecha de acceso 7 de octubre de 2016) utilizando las herramientas en línea MutationTaster (<http://www.mutationtaster.org/>) y Combined Annotation Dependent Depletion, evaluadas a través de SeattleSeq Annotation 138 (<http://snp.gs.washington.edu/SeattleSeqAnnotation138/index.jsp>), así como el puntaje de patogenicidad de Mendelian Clinically Applicable (<http://bejerano.stanford.edu/MCAP/>) para variantes de missense raras y PANTHER (<http://pantherdb.org/>) para la variante ISL1 chr5: c.137C> G. La información genética con respecto a esta variante está disponible en ClinVar como número de acceso SCV000320699. La información sobre la novela variante c.29-123A> G en ISL1 (NM_002202.2) intrón 1 se envió a dbSNP y recibió el número de NCBI ss 2137543777. RegulomeDB versión 1.1 (<http://www.regulomedb.org/>) Se accedió a la base de datos el 6 de noviembre de 2017 para anotar SNV con elementos regulatorios conocidos o previstos de conjuntos de datos ENCODE (picos ChIP-seq, picos de hipersensibilidad DNase I y huellas DNase I) y fuentes de datos adicionales (información ChIP-seq del Archivo de Lectura de Secuencia NCBI, motivos conservados, loci de rasgos cuantitativos de expresión, estados de cromatina del Roadmap Epigenome Consortium y variantes funcionales validadas experimentalmente). Los puntajes de Regulome se basan en la confianza de la funcionalidad de las variantes con puntajes bajos que corresponden a una alta confianza. Las subcategorías que se usan denotan anotaciones funcionales adicionales; <http://www.regulomedb.org/help>.

ANÁLISIS DE FORMACIÓN MATRIZ CGH

Para el análisis de formación matrizZ CGH, se usó una micromatriz de oligonucleótidos personalizada de 180K con cobertura de genoma completo y una separación de sonda mediana de ~ 18 kb (Oxford Gene Technology, Yarnton, Oxfordshire, RU). Este diseño de matriz se utiliza en investigaciones clínicas en el Departamento de Genética Clínica, Hospital Universitario de Karolinska, Suecia. Se analizó el ADN genómico aislado de la sangre de pacientes y el ADN de referencia combinado del sexo aislado de controles sanos (Promega, Madison, WI, EE. UU.) Y el etiquetado de muestra (kit de marcaje CGH para oligo matrices, Enzo Life Sciences, Farmingdale, NY, EE. UU.), La hibridación y el lavado con portaobjetos (kit de tampón de lavado Oligo aCGH / ChIP-on-Chip, Agilent Technologies, Wilmington, DE, EE. UU.) Se realizaron de acuerdo con las recomendaciones de los fabricantes. La diapositiva de matriz se escaneó en un escáner de micromatrices con una

resolución de 3 mm, y se realizó un análisis de datos inicial con el software Feature Extraction v 11.5.1.1 (Agilent Technologies), seguido del análisis con el software CytoSure Interpret (Oxford Gene Technology).

ALINEACIÓN DE PROTEÍNAS

La proteína ISL1 humana se alineó contra homólogos en diferentes especies utilizando ClustalW v.2.1 (<http://www.genome.jp/tools/clustalw/>) con la configuración predeterminada. Los números de acceso de especies y proteínas incluidos fueron Homo sapiens, NP_002193.2; Canis lupus familiaris, XP_853721.2; Mus musculus, NP_067434.3; Darío rerio, NP_571037; y Drosophila melanogaster, AAB49892.1.

PREPARACIÓN, SECUENCIACIÓN Y ANÁLISIS DE ARN

Se diseccionaron tejidos frescos y se sumergieron inmediatamente en cinco volúmenes de solución de estabilización de RNA later (nº de catálogo AM7020, Thermo Fisher Scientific, Waltham, MA, EE.UU.), se incubaron a 4 ° C durante la noche y luego se transfirieron a una temperatura de -20 ° C. Se extrajo el ARN de un pulmón fetal y siete muestras de vejiga urinaria usando TissueLyser LT (Catálogo Nº 85600, QIAGEN, Hilden, Alemania) y un Mini Kit de Tejido Fibroso RNeasy (Nº de Catálogo 74704, QIAGEN). El ARN se midió cuantitativa y cualitativamente utilizando los instrumentos NanoDrop (Thermo Fisher Scientific) y Bioanalyzer 2100 (Agilent, Santa Clara, CA, EE. UU.).

Se usó ARN de alta calidad de ocho muestras (un pulmón fetal y cuatro muestras de tejido vesical embrionario y tres fetales) para generar librerías TruSeq sin PCR (Illumina, San Diego, CA, EE. UU.) Para la secuencia de pares en una máquina Illumina HiSeq2500 con una lectura de 126 pb. Las lecturas se mapearon con TopHat 2.0.4 (<http://ccb.jhu.edu/software/tophat/index.shtml>) para el ensamblaje del genoma humano, compilación GRCh37. Entre 27 y 32 millones de fragmentos fueron secuenciados en cada biblioteca. Un control de calidad utilizando el software FastQC (<http://www.bioinformatics.babraham.ac.uk/projects/fastqc/>) no reveló problemas importantes con ninguno de los datos obtenidos y sugirió que los datos pueden ser mapeados sin ningún tipo de filtrado o recorte. de lecturas. Entre el 73 y el 85% de las lecturas de muestras individuales asignadas a exones conocidos (mediana 83,15%). 14 La versión de secuencia de genoma y anotación Ensembl utilizada GRCh37 está disponible en la página web de Illumina iGenomes (http://support.illumina.com/sequencing/sequencing_software/igenome.html). Star v. 2.5.1.b con la configuración predeterminada se usó para correlacionar las lecturas

cortas con el genoma de referencia.¹⁵ Los pares de lectura en los que ambas lecturas se correlacionaron con el genoma y se superpusieron con una anotación de gen se contaron utilizando la función featureCounts de la R paquete Rsubread v. 1.22.3.¹⁶ Los valores de expresión informados son los recuentos de lectura observados convertidos a recuentos por millón de lecturas mapeadas, tal como se implementó en la función cpm del paquete R borde¹⁷. El archivo de datos brutos secuenciación de ARN se envió a ArrayExpress y está disponible con el número de acceso E-MTAB-5143.

RESULTADOS

El análisis Formación matriz CGH de 125 pacientes con BEEC no reveló deleciones o duplicaciones en la región 5q11.2 que alberga el gen ISL1.

Se realizó un primer enfoque de secuenciación de Sanger para seleccionar los SNV en los exones que codifican proteínas, que flanquean las secuencias intrónicas y la región 5' no traducida del gen ISL1 (NM_002202.2). En total, se encontraron 17 SNV. Siete de las 17 variantes fueron predichas para dar lugar a posibles sustituciones de aminoácidos perjudiciales; sin embargo, todos menos uno fueron descritos anteriormente (Tabla 1).¹⁸

Tabla 1

Variantes genéticas detectadas mediante secuenciación Sanger del gen ISL1

N	Intron	Posic	Variación	SNP	Puntu	CAD	Frecuencia alelo alternativa (%)					
o.	/exon	ión			ación	D						
		Chr			regulo	(M-	_____					
		5			me ^a	CAP						
		(hg1)		O	1k	1k	Ex	gno	Swe
		9)					ur	G	G	AC	mAD	Gen
							ca	AL	EU	NF	NFE	
							se	L ^b	R ^b	E		
1	5' UTR	5067	c.-492A>G	rs3762	4	6.4	16	14.	12.	—	15.6	11.6
		9014					.1	1	3			

No.	Intron /exon	Posición Chr 5 (hg19)	Variación	SNP	Puntuación regulome ^a	CAD (M-CAP)	Frecuencia alelo alternativa (%)					
							O ur ca se	1k G AL L ^b	1k G EU R ^b	Ex AC NF E	gno mAD NFE	Swe Gen
2	5' UTR	5067 9024	c.-482G>C	rs7161 8117	4	4.7	0. 4	0.1	0.3	—	0.4	1.5
3 ^c	5' UT R	5067 9204	c.-302A>G	rs3621 6897	4	13.7	2. 4	0.4	1.3	—	1.9	1.3
4 ^c	5' UTR	5067 9266	c.-240G>A	rs1162 22082	4	13.6	1. 6	0.5	1.8	—	1.2	1.5
5 ^c	5' UTR	5067 9292	c.-214C>A	rs5323 16340	4	12.8	0. 4	—	0.1	—	0.3	—
6	5' UTR	5067 9459	c.-47A>G	rs3917 084	4	12.1	3. 1	1.1	3.6	3.7	2.4	4.1
7	Intron 1	5067 9550	c.28+17C>T	rs1501 04955	4	11.8	3. 2	1.0	3.1	3.3	3.5	3.9

No.	Intron / exon	Posición	Variación	SNP	Puntuación	CAD	Frecuencia alelo alternativa (%)					
							D	O	1k	1k	Ex	gno
							ur	G	G	AC	mAD	Gen
							ca	AL	EU	NF	NFE	
							se	L ^b	R ^b	E		
8	Intron 1	5068 0233	c.29-142G>A	rs4865 658	5	3.9	52	40.2	35.8	—	38.0	39.4
9	Intron 1	5068 0249	c.29-126A>G	rs4151 674	5	0.001	3	1.9	5.1	—	5.4	5.8
10	Intron 1	5068 0253	c.29-122G>A	none	2b	Unkn own	0	—	—	—	—	—
11	Intron 1	5068 0273	c.29-102A>G	rs4151 675	3a	0.003	0	0.0	—	—	—	0.1
12	Exon 2	5068 0483	c.137C>G;p.(Ala46Gly)	None	3a	19.4 (0.52	0	—	—	—	—	—
13	Intron 3	5068 3655	c.478+72T>C	rs2288 468	4	7.6	45	40.7	35.1	—	37.8	39.6

No.	Intron /exon	Posición	Variación	SNP	Puntuación	CAD	Frecuencia alelo alternativa (%)					
							Regulome (M-CAP)	O	1k	1k	Ex	gnomAD
Chr	5	(hg19)					ur	G	G	AC	mAD	Gen
							ca	AL	EU	NF	NFE	
							se	L ^b	R ^b	E		
20	Intron 4	5068 7087	c.766-21G>T	rs1820 71569	2b	7.0	0.	0.1	0.2	0.2	0.1	0.3
21	Exon 5	5068 7227	c.885C>T;(p. Ser295=)	rs4126 8419	4	9.2	0.	0.1	0.3	0.4	0.2	0.5

2b, unión de factor de transcripción (TF) + cualquier motivo + huella de DNasa + pico de DNasa; 3a, unión TF + cualquier motivo + pico de DNasa; 4, unión TF + pico de DNasa; y 5, unión TF o pico de DNasa; -, no hay información de frecuencia disponible.

Abreviaturas: CADD, agotamiento dependiente de la anotación combinada; ExAC, Exome Aggregation Consortium; gnomAD, base de datos de agregación de genomas; NFE, población europea no finlandesa; SNP, polimorfismo de un solo nucleótido; M-CAP, patogenicidad mendeliana clínicamente aplicable.

a La puntuación de Regulome se refiere a todas las características de ADN y las regiones reguladoras que se han identificado para contener las coordenadas de la variante.

b Datos de 1000 genomas.

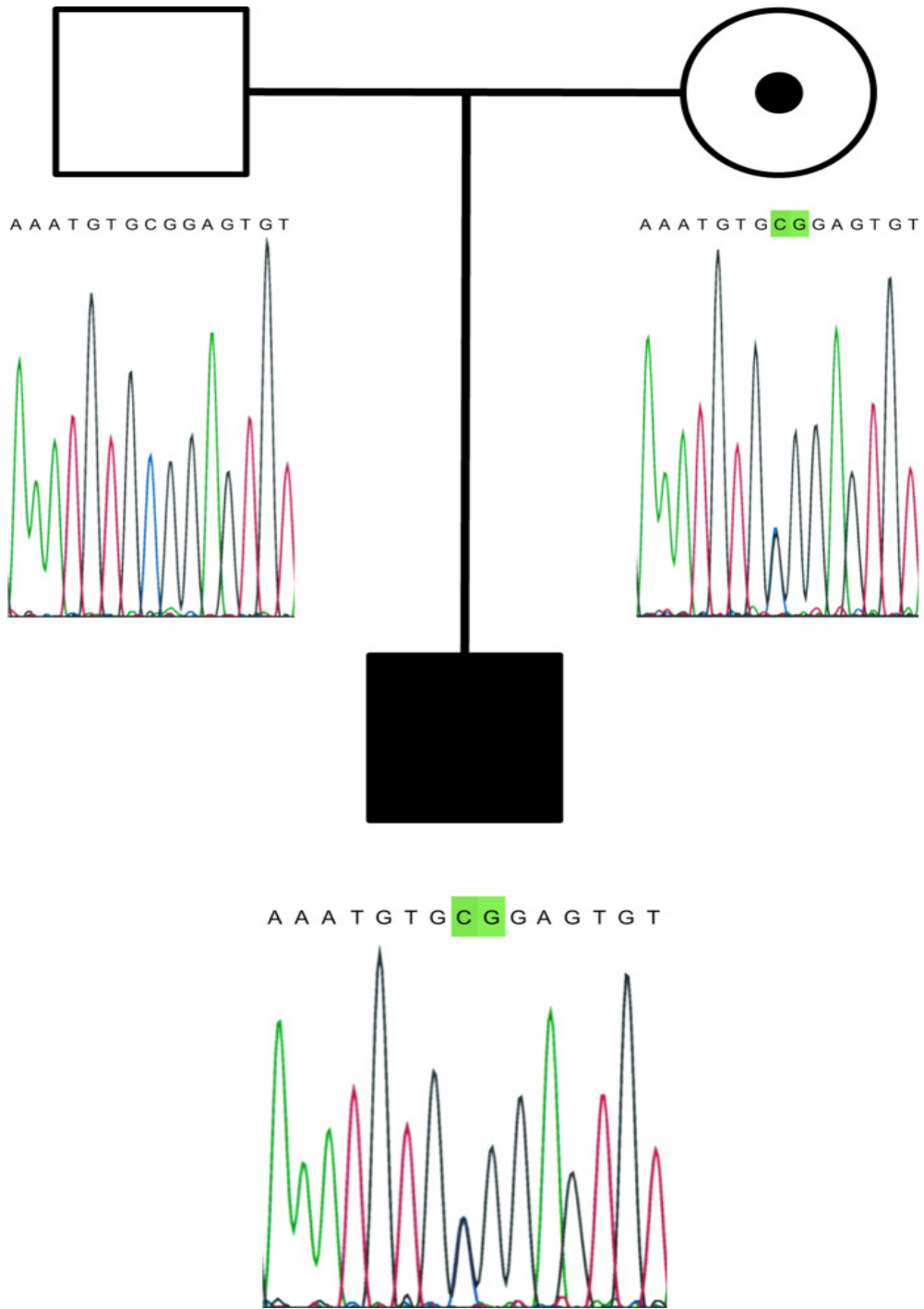
c Variante predicha como causante de enfermedad por MutationTaster, marcado como texto en negrita.

dn = 122.

Una posible nueva variante de sentido erróneo, chr5: 50680483c.137C> G, en ISL1 exón 2, se encontró en el ADN de un paciente masculino con 46, cariotipo XY (Figuras 1 y 2a). El

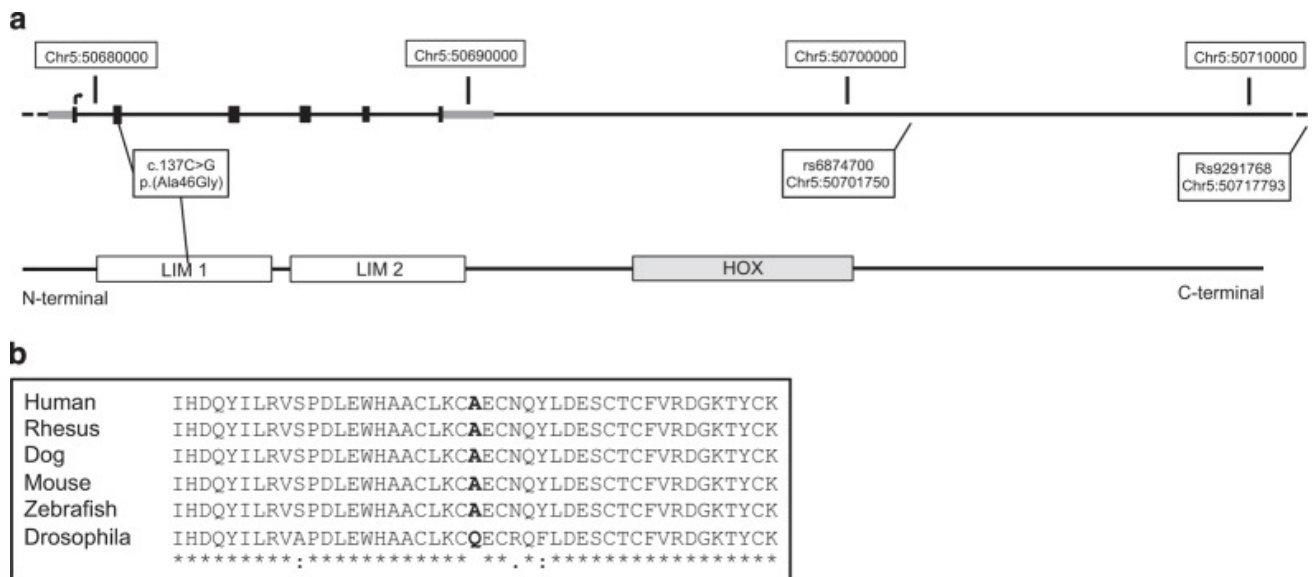
alelo G alternativo estaba ausente en los 1000 genomas de Fase 3 de todas las poblaciones, el Consorcio de Agregación de Exoma, la versión beta de gnomAD y el navegador Frecuencia Variable SweGen (Tabla 1). Además, la variante no se detectó en 714 muestras de control internas; por lo tanto, concluimos que la variante es probablemente nueva. Un análisis adicional del ADN de los padres reveló que esta variante se transmitió desde una madre no afectada. Esta variante c.137C> G predice una sustitución de alanina por glicina, p. (Ala46Gly) localizada en el primero de dos dominios LIM (Figura 2a). La posición del residuo de alanina 46 se conserva en vertebrados (Figura 2b).

Figura 1



La variante c.137C> G se hereda de la madre.

Figura 2



La variante Ala46Gly está ubicada en el primer dominio LIM de ISL1. (a) La parte superior representa la estructura del gen ISL1. Las posiciones de la nueva variante c.137C> G y los polimorfismos rs9291768 previamente identificados se destacan en la región del gen (recuadros blancos, parte inferior) en relación con la coordenada genómica (recuadros blancos, parte superior). Los recuadros grises indican región 5' no traducida (UTR) y 3' UTR, respectivamente. Los recuadros rellenos de negro denotan la proteína que codifica los exones. La flecha curva muestra la posición del sitio de inicio de la traducción (+ cadena). Parte inferior, dominios proteicos conocidos de ISL1. Los dominios LIM están marcados con cuadros blancos, mientras que el dominio HOX está marcado con un cuadro gris. (b) Alineación múltiple de una porción de homólogos de proteína ISL1 que contiene la variante p (Ala46Gly) (en negrita).

Utilizamos herramientas de predicción para evaluar el posible efecto perjudicial y la patogenicidad de las variantes identificadas (Tabla 1). La variante c.137C> G fue calificada como "causa de enfermedad" por MutationTaster, "posible patógena" por patogenicidad mendeliana clínicamente aplicable (puntaje = 0.52) y "probablemente perjudicial" por PANTHER.18-20 El análisis evolutivo en PANTHER supone que la posición posterior se ha conservado, lo más probable es que ejerza un efecto nocivo. El tiempo de preservación evolutiva específica de la posición calculada del alelo c.137C fue de 1036 millones de años (el umbral probable de daño es > 450 millones de años).

Excepto por dos variantes, las variantes en el gen ISL1 se localizaron en intrones o en la región 5 'no traducida.

Un segundo análisis de secuenciación de Sanger de todo el intrón 1 de ISL1 identificó cuatro SNV adicionales; todos menos uno eran previamente conocidos (Tabla 1). Se detectó una nueva variante c.29-123G> A en el cromosoma 5: 50680252 en 2 de 125 individuos, lo que resulta en una frecuencia de alelos alternativa del 0,8% (Tabla 1). Esta variante está ausente en los 1.000 genomas de origen sueco (SweGen), la población gnomAD no finlandesa europea y las 1000 poblaciones de genomas.

Además, consultamos la base de datos RegulomeDB21 para anotar los SNV detectados con elementos reguladores conocidos y previstos, incluidos los sitios de unión al factor de transcripción y las regiones promotoras. Las variantes de mayor puntuación incluyeron la variante del intrón 1 c.29-122G> A, la sustitución silenciosa c.504A> G; p. (Pro168 =) y las variantes del intrón 4 c.766-101A> G y c.766-21G> T. Estas variantes presentaron una puntuación de 2b, lo que representa "una probabilidad de afectar la unión". Sin embargo, solo la variante c.29-122G> A tuvo una frecuencia relativamente alta en nuestros casos de extrofia vesical y no se informó previamente en las bases de datos disponibles. Una inspección más detallada reveló que la variante se solapa con una región de unión a la proteína GATA2 y podría afectar a los sitios de unión de factores reguladores del interferón.

La ausencia de una puntuación de "1" para cualquier variante indica que ninguna de las variantes es probable que afecte a la expresión de dianas génicas como loci de rasgos cuantitativos de expresión. Evaluamos los datos internos de secuenciación de ARN de tejidos de vejiga embrionaria y fetal humanos y detectamos la expresión del gen ISL1 en todas las muestras de la semana 5 a 10, con un pico en el nivel de expresión en la semana 8 (206 cuentas por millón de lecturas (CRPM)). Por el contrario, un tejido pulmonar fetal muestreado como control en la semana 9 mostró una expresión de ISL1 muy baja (3 CPMR).

DISCUSIÓN

Sobre la base de los resultados previos que sugieren que ISL1 es un gen candidato importante para la extrofia vesical, el objetivo de este estudio fue investigar la variación genética del gen ISL1 entre 125 pacientes suecos con BEEC. No detectamos ninguna variante patógena conocida o probable en el gen ISL1 en nuestra cohorte. Se detectó una variante de sentido erróneo potencialmente novedosa en un paciente; sin embargo, esta variante fue heredada de una madre sana, reduciendo la puntuación de patogenicidad de

esta variante a la de una variante de significado desconocido. Teniendo en cuenta que es más probable que el BEEC sea una afección de etiología multifactorial y que la influencia genética probablemente involucre algún grado de penetrancia y expresividad variable, creemos que aunque el c.137C> G se heredó de una madre sana, eso no descarta completamente esta variante como causante de enfermedades.

El análisis del intrón 1 de ISL1 reveló una variante c.29-123G> A presente en 2 de 125 individuos. Aunque intrigante, se necesitan más estudios con muestras más grandes para evaluar el efecto de las variaciones intrónicas y el posible efecto funcional sobre la regulación del gen ISL1.

El ISL1, un factor de transcripción de LIM-homeodominio, regula la expresión génica uniéndose a través del dominio HOX a regiones potenciadoras de genes diana, incluida la insulina. Los dominios LIM son estructuras duales con dedos de zinc que median las interacciones proteína-proteína, y las proteínas LIM-homeodominio exhiben una actividad transcripcional distinta durante el desarrollo.²² La sustitución Ala46Gly reemplaza a la alanina por el residuo de glicina menos voluminoso posicionado en el enlazador entre la primera y la segunda N- dedos de zinc terminales en el primero de dos dominios LIM en ISL1. Se requieren estudios funcionales que proporcionen evidencia de interferencia con la función ISL1 normal para clasificar la variación como una mutación patógena.

Se obtuvo un mayor apoyo para la participación del gen ISL1 en el desarrollo de la vejiga humana a partir de la secuenciación del ARN en cuatro vejigas embrionarias y tres vejigas humanas fetales recolectadas durante las semanas 5-10. Nuestros datos indicaron la expresión del gen ISL1 de moderado a alto en la vejiga embrionaria y fetal humana durante el período de cierre de la pared abdominal y de la vejiga, lo que respalda la importancia del gen en el desarrollo de la vejiga fetal humana. La disponibilidad de muestras de tejido restringió nuestro análisis a una muestra por punto de tiempo. La interpretación de un perfil de expresión del gen ISL1 detallado durante el desarrollo de la vejiga requeriría réplicas del mismo punto temporal para permitir estimaciones de la varianza biológica. Sin embargo, las muestras de vejiga embrionarias y fetales son únicas y presentan datos únicos consecutivos con respecto al patrón de expresión de ARN de ISL1 durante el período embrionario más importante para el cierre de la vejiga. La región 5' no traducida de ISL1 se superpone en parte con un gen de ARN no codificado no caracterizado, LOC642366, transcrito en la dirección opuesta

(cadena menos) con respecto a ISL1. El nivel de expresión de LOC642366 en la vejiga fetal es actualmente desconocido, ya que la metodología utilizada en este estudio para la secuenciación de ARN no permite una evaluación de la expresión de ARN no codificante.

En conclusión, no detectamos ninguna variante patógena conocida o probable en el gen ISL1 en 125 pacientes suecos con BEEC, lo que indica que la variación en el gen ISL1 no es un mecanismo genético común del desarrollo de BEEC en la población sueca. Los futuros estudios ISL1 en poblaciones adicionales ampliarían nuestro conocimiento de la contribución del gen ISL1 al desarrollo de BEEC.

REFERENCIAS

1. DGJPJR. Complejo extrofia-epispadias y anomalías de la vejiga. 7ma edn, W. B. Saunders: Filadelfia, Pensilvania, EE. UU., 1998.
2. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J, Bogaert G, Gobet R, Caione P et al. Estudio prospectivo sobre la incidencia de extrofia vesical / cloacal y epispadias en Europa. *J Pediatr Urol* 2015; 11: e331-e336. [PubMed].
3. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD. La herencia del complejo extrofia-epispadias. *J Urol* 1984; 132: 308-310. [PubMed].
4. Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, Ashrafi GH, Beaty TH, Mathews RI y otros. Caracterización clínica y molecular del complejo extrofia vesical-epispadias: análisis de 232 familias. *BJU Int* 2004; 94: 1337-1343. [PubMed].
5. Ludwig M, Utsch B, Reutter H. [Aspectos biológicos genéticos y moleculares del complejo extrofia vesical-epispadias (BEEC)]. *Urologe A* 2005; 44: 1037-1038, 1040-1044. [PubMed].
6. Reutter H, Qi L, Gearhart JP, Boemers T, Ebert AK, Rösch W et al. Los análisis de concordancia de gemelos con complejo de extrofia vesical y epispadias sugieren etiología genética. *Am J Med Genet* 2007; 143A: 2751-2756. [PubMed].
7. Draaken M, Reutter H, Schramm C, Bartels E, Boemers TM, Ebert AK y col. Las microduplicaciones en 22q11.21 están asociadas a extrofia vesical clásica no sindrómica. *Eur J Med Genet* 2010; 53: 55-60. [PubMed].
8. Lundin J et al. Microduplicación 22q11.2 en dos pacientes con extrofia vesical y deficiencia auditiva. *Eur J Med Genet* 2010; 53: 61-65. [PubMed].
9. Von Lowtzow C, Hofmann A, Zhang R, Marsch F, Ebert AK, Rösch W et al. Análisis de NVC en 169 pacientes con

- complejo extrofia vesical-epispadias. *BMC Med Genet* 2016; 17: 35. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
10. Baranowska Korberg I, Hofmeister W, Markljung E, Cao J, Nilsson D, Ludwig M et al. Participación de WNT3 en la extrofia vesical humana y el desarrollo de cloaca en el pez cebra. *Hum Mol Genet* 2015; 24: 5069-5078. [PubMed].
 11. Draaken M, Knapp M, Pennimpede T, Schmidt JM, Ebert AK, Rösch W et al. El estudio de asociación de todo el genoma y el metanálisis identifican a ISL1 como gen de susceptibilidad significativa en todo el genoma para la extrofia vesical. *PLoS Genet* 2015; 11: e1005024. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 12. Zhang R, Knapp M, Suzuki K, Kajioka D, Schmidt JM, Winkler J et al. ISL1 es un gen de susceptibilidad importante para la extrofia vesical clásica y un regulador del desarrollo del tracto urinario. *Sci Rep* 2017; 7: 42170. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 13. Lek M, Karczewski KJ, Minikel EV, Samocha KE, Banks E, Fennell T et al. Análisis de la variación genética codificante de proteínas en 60,706 humanos. *Nature* 2016; 536: 285-291. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 14. Okonechnikov K, Conesa A, Garcia-Alcalde F. Qualimap 2: control de calidad avanzado de muestras múltiples para datos de secuenciación de alto rendimiento. *Bioinformática* 2016; 32: 292-294. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 15. Dobin A, Davis CA, Schlesinger F, Drenkow J, Zaleski C, Jha S et al. STAR: alineador ultrarrápido universal RNA-seq. *Bioinformática* 2013; 29: 15-21. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 16. Liao Y, Smyth GK, Shi W. featureCounts: un programa eficiente de propósito general para asignar lecturas de secuencia a características genómicas. *Bioinformática* 2014; 30: 923-930. [PubMed].
 17. Robinson MD, McCarthy DJ, Smyth GK. edgeR: un paquete de Bioconductor para el análisis de expresión diferencial de datos de expresión génica digital. *Bioinformática* 2010; 26: 139-140. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 18. Schwarz JM, Cooper DN, Schuelke M, Seelow D. MutationTaster2: predicción de la mutación para la edad de secuenciación profunda. *Nat Methods* 2014; 11: 361-362. [PubMed].
 19. Tang H, Thomas PD. PANTHER-PSEP: predicción de variantes genéticas que causan enfermedades utilizando la

- preservación evolutiva específica de la posición. *Bioinformática* 2016; 32: 2230-2232. [PubMed].
20. Jagadeesh KA, Wenger AM, Berger MJ, Guturu H, Stenson PD, Cooper DN y otros. M-CAP elimina la mayoría de las variantes de significado incierto en los exomas clínicos a alta sensibilidad. *Nat Genet* 2016; 48: 1581-1586. [PubMed].
 21. Boyle AP y col. Anotación de variación funcional en genomas personales usando RegulomeDB. *Genome Res* 2012; 22: 1790-1797. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].
 22. Kadrmas JL, Beckerle MC. El dominio LIM: del citoesqueleto al núcleo. *Nat Rev Mol Cell Biol* 2004; 5: 920-931. [PubMed]

45. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y CIERRE FALLIDO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA

CÓMO CERRAR LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: ¿SON IMPORTANTES EL ENTRENAMIENTO Y LA TÉCNICA DE SUBESPECIALIDAD?

Autores: Inouye BM, Purves JT, Routh JC, Maruf M, Friedlander D, Jayman J y Gearhart JP, Facultad de Medicina de la Universidad de Duke, Departamento de Cirugía, División de Urología Pediátrica; Facultad de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, el Instituto de Urología James Buchanan Brady, División de Urología Pediátrica, el Hospital de Niños Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EEUU.

Fuentes: Entrez.Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2018.

INTRODUCCIÓN: El cierre primario exitoso es uno de los principales factores para lograr la continencia en un paciente con extrofia vesical clásica (EBC). Incluso con el tratamiento contemporáneo, los pacientes aún tienen cierres primarios fallidos. Intentamos comprender el papel del entrenamiento, la técnica quirúrgica y su impacto en los resultados del cierre de CBE.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de cohortes retrospectivo de la base de datos más grande de una sola institución de pacientes CBE primarios y de nuevo cierre en el mundo. El cierre fallido se definió como el desarrollo de obstrucción de la salida de la vejiga, dehiscencia de la herida, prolapso de la vejiga o cualquier necesidad de una operación de cierre. Se resumieron y analizaron los datos demográficos de los pacientes y los factores quirúrgicos. Se realizó un análisis multivariable para evaluar las asociaciones con el cierre exitoso de extrofia.

RESULTADOS: Se analizaron los datos de 722 pacientes. En el análisis bivariado, el cierre exitoso se asoció con la edad gestacional en la presentación, el momento del cierre, la ubicación del cierre, la credencial del cirujano que realiza el cierre, el tipo de cierre, la osteotomía concomitante y el tipo de inmovilización. El análisis multivariable, ajustando la comorbilidad del paciente y la ubicación del cierre, demostró un aumento en las probabilidades de fracaso por el cirujano pediátrico en comparación con el urólogo pediátrico (OR 4.32, IC 95% 1.98-9.43; $p = 0.0002$), cierre por cirujano con credenciales desconocidas (OR 1.86, IC del 95%: 1,15-2,99; $p = 0,011$), cierre completo de la reparación primaria de la extrofia (CPRE) en comparación con la reparación moderna de la

extrofia (OR 2,05, IC del 95%: 1,29-2,99; $p = 0,0024$) y tipo de cierre desconocido (OR 4.81, IC 95% 2.94-7.86; $p < 0.0001$) (Tabla).

DISCUSIÓN: Muchos factores asociados con el fracaso en el análisis bivariado pueden explicarse porque estos pacientes que se presentan en un centro de excelencia o por el sesgo de selección de esta cohorte que proviene de una base de datos de un solo centro que ha sido publicada previamente. Sin embargo, el hallazgo en el análisis de regresión logística multivariable ajustado a que el cierre haya sido realizado por un cirujano pediátrico se asocia con mayores probabilidades de fracaso es novedoso. El hallazgo adicional de que el cierre del CPRE está asociado con el fracaso probablemente sea secundario a que estos pacientes sean remitidos a nuestra institución después de haber sido cerrados con CPRE, lo que aumenta falsamente su impacto en el fracaso del cierre. Sin embargo, como centro con un gran volumen de extrofia, este estudio se basa en una cohorte que es más grande que cualquier otro.

CONCLUSIÓN: El cierre clásico de la extrofia vesical se debe realizar en un centro con urólogos pediátricos para garantizar la mejor posibilidad de un cierre primario exitoso.

46. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
REEMPLAZO URETRAL UTILIZANDO ANDAMIAJE DE COLÁGENO TUBULARIZADO IMPLEMENTADO CON CÉLULAS ESTROMÁTICAS DERIVADAS ADIPOSAS

Autores: Melodie Juricic, Kalitha Pinnagoda, Marion Bourdens, Nicolas Gaide, Elisabeth Jeunesse, Matthias Hans Larson, Isabelle Raymond-Letron, Valerie Planat y Olivier ABBO, del Hospital Infantil Universitario de Toulouse, Departamento de Cirugía Pediátrica, Laboratorio Stromal UMR 1031 Inserm CNRS, Toulouse Francia y Hospital Infantil Universitario de Lausanne -EPFL, cirugía pediátrica, Lausana, Suiza.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO La ingeniería tisular ha surgido como un enfoque alternativo prometedor en la reconstrucción uretral. Pinnagoda y otros (Acta Biomat 2016) han implantado con éxito un andamio de colágeno de doble capa acelular como injerto para reemplazo uretral en un modelo de conejo. Varios estudios han subrayado el valor del andamio de siembra celular para reparar defectos uretrales. Entre los potenciales útiles, las células madre derivadas de Adipose (ADSC) están bien descritas, con propiedades de diferenciación, proangiogénicas e inmunomoduladoras.


Por lo tanto, el objetivo de nuestro estudio fue, en primer lugar, sembrar ADSC en el andamio de colágeno tubular descrito anteriormente con el fin de analizar las características in vitro de las células en el andamio. En segundo lugar, se intentó determinar el papel de las células con respecto a la integración del andamio en un modelo de conejo con defecto uretral.

MATERIAL Y MÉTODOS: Las ADSC se aislaron a partir de tejido adiposo de conejo, y luego se implementaron durante la polimerización del andamio tubularizado de colágeno. El análisis in vitro se relacionó con la morfología celular, la viabilidad, la proliferación y el perfil de expresión génica. En 10 conejos de Nueva Zelanda, se suturaron injertos de 2 cm de largo para reemplazar la escisión subtotal de uretra. Se aleatorizaron prospectivamente en 2 grupos de 5 conejos dependiendo de la presencia de ADSC sembrado en el andamio de colágeno. Los resultados histológicos y clínicos se compararon después de 10 días.


RESULTADOS: Las ADSC en el andamio de colágeno retienen la morfología característica, son viables, proliferan y tienen un perfil de

expresión génica comparable al de las ASCs que crecen en el cultivo en 2D. In vivo, la evaluación clínica e histológica 10 días después de la reconstrucción uretral demostró integración y epitelización temprana en ambos grupos. Se observó un aumento de la inflamación en el «grupo ASCs» donde las células todavía estaban presentes y sanas en el grupo implementado.

CONCLUSIONES: El andamio tubular de colágeno sembrado con ADSC es factible y puede ofrecer una alternativa útil en el futuro para pacientes que requieren reemplazo tisular. Estudios adicionales posteriores se requieren.



URETRAL REPLACEMENT USING TUBULARIZED COLLAGEN SCAFFOLD IMPLEMENTED WITH ADIPOSE DERIVED STROMAL CELLS



Melodie JURICIC¹, Kalitha PINNAGODA², Marion BOURDENS³, Nicolas GAIDE⁴, Elisabeth JEUNESSE⁴, Mathias HANS LARSON⁵, Isabelle RAYMOND-LETRON⁴, Valérie PLANAT¹ and Olivier ABBO¹

1) Hôpital des Enfants - CHU Toulouse, Pediatric Surgery Department, Toulouse, FRANCE
 2) CHUV Lausanne - EPFL - Pediatric surgery - DMPC, Lausanne, SWITZERLAND
 3) Stremalab - UMR 1031 - Inserm - CNRS, Toulouse, FRANCE - 4) ENVT, Toulouse, FRANCE - 5) EPFL, Lausanne, SWITZERLAND

BACKGROUND

Tissue engineering has emerged as a promising alternative approach in urethral reconstruction. Pinnagoda et al have successfully implanted an acellular double-layered collagen scaffold as graft for urethral replacement in a rabbit model. The value of cell-seeding scaffold to repair urethral defects has been underlined by several studies. Among the potential possibilities, Adipose derived stem cells (ADSCs) are well described, with differentiation, proangiogenic and immunomodulatory properties.

OBJECTIVE

Therefore the aim of our study was firstly to seed ADSC in the previously described tubular collagen scaffold in order to analyze the *in vitro* features of the cells into the scaffold. Secondly we aimed to determine the role of the cells concerning the scaffold integration in a rabbit model of urethral defect.

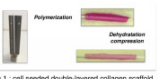
METHODS

ADSCs were isolated both from human and rabbit adipose tissue after extraction and culture of the Stromal Fraction (SF). Once extracted the ADSCs were implemented during the polymerization of the collagen tubularized scaffold.

In vitro analysis concerned cellular morphology, viability, proliferation and gene expression profile.


In 32 New Zealand Rabbits, 2cm long grafts were sutured to replace subtotal resection of urethra. They were prospectively randomized in 2 groups of 5 rabbits depending on the presence of seeded versus ADSC into the collagen scaffold (fibrous based scaffold).

Histological and clinical results were compared after 10 days.



RESULTS

Protocol



In vitro

1 Morphology

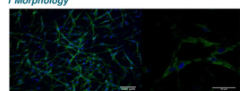


Fig 2 : humans ADSCs remained viable *in vitro* for up to 10 days in collagen tubularized scaffold in 3D. Morphological features are typical of well described ADSCs in 2D, known to be functional : long spindle-shape of cytoskeleton is tagged by tubuline antibody (AlexaTM). A homogeneous nuclear cell distribution is observed with DAPI coloration.

2 Viability and proliferation

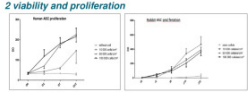


Fig 3 : Cellular proliferation over time using Alamar Blue test. Cellular reducing potential converts alamarblue reagent into a detectable fluorescent product. Humans and rabbit ADSCs proliferate into collagen scaffold.

3 Expression

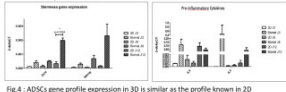


Fig 4 : ADSCs gene profile expression in 3D is similar as the profile known in 2D (extracellular matrix genes, cycle regulation genes). There is a tendency of cytokines overexpression in the early culture time. An only difference exists for pluripotency gene Oct4 which is overexpressed by ADSCs in 3D conditions. T-Test (n=3) expression : 2deltaACT. **p<0,01

Human and rabbit ADSCs, seeded into the tubular collagen matrix remain stable and viable with a functional morphology and the capacity to proliferate within the matrix. They also keep the same expression of stemness genes, and inflammatory cytokines profile.

In vivo Pilot study

Results at 10 days post procedure

In both groups (with n=5 or without ADSC seeded=n=5), all specimen were alive without clinical dysuria, or local wound healing problem. Histological analysis confirmed the good integration of both tubular matrix. However the qualitative analysis performed on urethral samples at day 30 (n=3), confirmed the complete epithelialization of the matrix with or without ASC, but with an increased local inflammation.




Fig 5 : subtotal excision (2cm) of urethra, urethroplasty with acellular or cell-seeded collagen scaffold, then end to end anastomosis

Fig 6 : histological analysis (30 day) longitudinal section of urethra in Group + cell-seeded + collagen(right) and in group control (left). In the late sample, we observed an increased local inflammation

CONCLUSION

Autologous ADSCs are an easily accessible source of pluripotent cells, known to having ability to differentiation in smooth muscle cells and epithelial cells, making them an interesting alternative in urinary tissular engineering. As literature had already suggested, collagen scaffold is an effective graft in urethral reconstruction. ADSCs properties are the same in culture 2D or implemented in a 3D collagen scaffold, that is we have demonstrated *in vitro*.

Our *in vivo* pilot study confirmed that the surgical model of urethral defect is reproducible. Clinical, paraclinical and histological analysis are also accurate to develop urethral surgical engineering. Unfortunately this part of the study has to be stopped early because of a viral epidemy among rabbits from day 10, and firstly in rabbits operated with cell-seeded scaffold. An *in vivo* immunosuppressive effect appears to be imputable to ADSCs, which is an unexpected outcome when considering the literature. Histopathological analysis also suggest that with or without seeded cells the matrix is well tolerated and integrated into the host as demonstrated previously.

Further studies are required to better understand the potential effect of seeded ASC in this collagenic matrix and to determine their potential role in urethral reconstructions.

REFERENCES

Pinnagoda et al Engineered acellular collagen scaffold for endogenous cell guidance, a novel approach in urethral regeneration. Acta Biomater. 2016.

Abbo O, et al Comparison between pediatric and adult adipose mesenchymal stromal cells. Cytotherapy. 2017.

CONTACT INFORMATION

Abbo.o@chu-toulouse.fr

47. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
**ANDAMIOS DE HIDROGEL PARA LA REGENERACIÓN DEL
DETRUSOR EN RATAS DESPUÉS DE LA DETRUSORECTOMÍA
PARCIAL**

Autores: Jakub Smolar, Daniel Eberli, Rita Gobet y Maya Horst, del Hospital Universitario de Zurich, Urología, Zurich, Suiza.

Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: El uso de tejido intestinal como un estándar de oro para la reparación de la vejiga en niños que padecen una enfermedad de la vejiga en etapa terminal se asocia con complicaciones significativas a largo plazo. Por lo tanto, existe una fuerte necesidad clínica de fuentes alternativas de tejido vesical estable y fiable. Nuestro estudio tiene como objetivo la bioingeniería del músculo detrusor funcional utilizando células en andamios de hidrogel.

MATERIAL Y MÉTODOS: El músculo liso de la vejiga de la rata (SMC) y las células madre derivadas de tejido adiposo de tipo SMC (pADSC) se cocultivaron en una proporción de 1: 1. Se realizó un análisis proteómico de secretoma de la mezcla de células 1: 1 frente a los controles para evaluar la expresión del factor de crecimiento. Los andamios de polietilenglicol (PEG) o de colágeno comprimido (CC) se usaron solos o se sembraron previamente con SMC y pADSC (1: 1) antes de la implantación en las vejigas de rata después de la detrusorectomía parcial. Las vejigas se cosecharon después de cuatro semanas, se incluyeron en parafina, se cortaron y se analizaron para determinar su morfología, fenotipo, vascularización e inervación.

RESULTADOS: El análisis Secretome mostró la presencia de factores proangiogénicos (VEGFA, ANG) y neurotrópicos (NENF, GMFB, LIF, PTN, MANF) en la mezcla de células 1: 1, mayormente mejorada en comparación con el control de SMC. Después de la detrusorectomía, el defecto fue cubierto exitosamente por PEG y CC. Después de cuatro semanas, se encapsuló PEG solo y las células PEG + se degradaron en su mayor parte. Las células CC ± no causaban inflamación, se integraban completamente en la vejiga con células CC + que exhibían vascularización distribuida, mejoraban la formación de músculo liso y el crecimiento interno neuronal.

CONCLUSIONES: Hemos demostrado que la combinación de CC con SMC-pADSC en proporción 1: 1 es un andamio prometedor

para la bioingeniería del detrusor en un modelo de detrusorectomía de rata y vemos esto como un primer paso para la reconstrucción de la pared de la vejiga.

Hydrogel scaffold for detrusor regeneration in rats after partial detrusorectomy

Jakub Smolar¹, Rita Gobet², Daniel Eberli¹, Maya Horst²
¹Department of Urology, University Hospital Zurich, Switzerland
²Division of Pediatric Urology, University Children's Hospital Zurich, Switzerland

INTRODUCTION

The use of intestinal tissue as a gold standard for bladder repair in children and adults suffering from end-stage bladder disease is associated with significant long-term complications, such as bladder stones, recurring urinary tract infections and malignancies. Hence, there is a strong clinical need for alternative sources of stable and reliable bladder tissue.

Our study aims to bioengineer functional detrusor muscle using smooth muscle-like adipose-derived stem cells (pADSC) in combination with primary bladder smooth muscle cells (SMC) in hydrogel scaffolds. Further, we assessed the autocrine and paracrine signaling, the niche and the cell-cell and cell-ECM interaction via proteome analysis.

Detrusorectomy

After detrusorectomy, a morphological analysis of the remaining bladder wall showed a successful detrusor removal, an intact urothelium and a remaining, vascularized lamina propria. The defect was subsequently covered with either a polyethylene glycol (PEG) or compressed collagen (CC) scaffold and left *in vivo* for four weeks to regenerate.

➤ Rat bladder detrusorectomy: a) rat belly was incised longitudinally and bladder was filled with 0.5ml physiological solution. b) Tissue was stretched then c) a small incision into the bladder wall was performed and d) the detrusor was separated from the lamina propria using scissors and forceps. e) PEG or f) CC was used to cover the damage.

➤ Morphological analysis of healthy (top) and detrusorectomized (bottom) rat bladder.
 HE: Haematoxylin eosin
 MT: Masson's trichrome
 U: Urothelium
 D: Detrusor muscle
 Arrows indicate capillaries

METHODS

Detrusor regeneration

PEG alone was encapsulated and PEG+cells were mostly degraded after four weeks *in vivo*. CC±cells did not cause inflammation, fully integrated into bladder wall with CC+cells exhibiting well distributed vascularization and improved smooth muscle formation compared to all other conditions.

➤ Morphological analysis of the bladder wall four weeks after scaffold transplantation. Masson's trichrome staining: U: Urothelium, D: Detrusor muscle, X: no muscle growth

➤ Masson's trichrome staining of the CC scaffold ± cells.
 ➤ CC±cells show SMC growth and interconnection and well distributed vascularization (marked by circles) compared to CC cells.

CONCLUSION

We have shown that CC combined with SMC-pADSC co-culture in a 1:1 ratio fosters the formation of smooth muscle tissue and well distributed vasculature in a rat detrusorectomy model.

The observed beneficial effect on smooth muscle tissue formation and vascularization is most likely attributed to the growth factors secreted by the specific SMC-pADSC cell combination, thus outperforming the SMC monolayer.

These results represent a first promising approach to regenerate damaged detrusor muscle in a pre-clinical setting.

Proteomics

Secretome analysis showed the presence of pro-angiogenic factors angiogenin (ANG) and vascular endothelial growth factor-A (VEGFA). Besides, neurotrophic factors, such as neurexin neurotrophic factor (NENF), glia maturation factor beta (GMFB), leukemia inhibitory factor (LIF) and mesencephalic astrocyte derived neurotrophic factor (MANF) were detected. Moreover, factors promoting cell growth, proliferation, differentiation and adhesion, ECM deposition and remodeling, such as transforming growth factor beta (TGFB)1-3 and niche-building collagen type I, II and V were much more abundant in the 1:1 co-culture compared to the SMC monolayer.

➤ Proteomic secretome analysis of 1:1 direct cell mix (red), pADSC monolayer (green), 1:1 transwell cell mix (orange) and SMC monolayer (blue). Analysis on collected samples was performed by BIOGNOSYS.

BIOGNOSYS
NEXT GENERATION PROTEOMICS

UNIVERSITY CHILDREN'S HOSPITAL ZÜRICH
Children's Research Center CRC

University Hospital Zurich

University of Zurich

48. ASUNTO: INVESTIGACION E INGENIERIA GENETICA
REGENERACIÓN EN VIVO DE LA PARED MÚSCULAR DE VEJIGA CON MATRIZ DE VEJIGA DESCELULARIZADA: UN ESTUDIO EXPERIMENTAL

Autores: Nastaran Sabetkish, Shabnam Sabetkish y Abdol-Mohammad Kajbafzadeh, del Centro de Investigación de Urología y Medicina Regenerativa Pediátrica, Sección de Ingeniería de Tejidos y Tallo, Urología, Teherán, República Islámica de Irán.


Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Determinar los aspectos histológicos y la biocompatibilidad del injerto de vejiga descelularizado para el aumento de la vejiga usando modelos de rata y conejo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Las vejigas de rata y de conejo se descelularizaron y se sometieron a diferentes investigaciones de laboratorio para evaluar la eficacia de la descelularización. Las ratas del grupo de control (n = 8) se sometieron a cirugía simulada. Después de una cistectomía parcial en ratas del grupo experimental (n = 8), la vejiga se injertó con un parche de vejiga descelularizada de rata. El mismo procedimiento se realizó en 16 conejos mediante la aplicación de injertos descelularizados de conejo. Las biopsias se tomaron a los 1, 3 y 9 meses después de la operación para futuras investigaciones histológicas.


RESULTADOS: La eliminación celular total con conservación de la estructura de la matriz extracelular se confirmó en vejigas descelularizadas. Todas las vejigas demostraron una forma esférica sin formación de cálculos o extrusión del injerto en ninguno de los animales. El examen histológico después de 1 mes de seguimiento demostró pocas células en el borde del injerto en ratas y conejos. Después de 3 meses de operación, la región del injerto era indistinguible de la vejiga natural y se confirmó la continuidad del epitelio de transición de la vejiga natural en el tejido vesical injertado descelularizado. La organización de las capas musculares fue similar a las capas de músculo de la vejiga nativas después de 9 meses de trasplante en todos los animales. Las células progenitoras endoteliales CD34, microvasos CD31, actina de músculo liso α (α -SMA), S100, citoqueratina AE1 / AE3, vimentina y sinaptofisina se expresaron altamente en tinción inmunohistoquímica después de 9 meses de operación.

CONCLUSIONES: Los resultados confirmaron que la vejiga descellularizada puede considerarse como un andamio natural fiable y un material viable para el aumento de la vejiga en ratas y conejos.



IN-VIVO REGENERATION OF BLADDER MUSCULAR WALL WITH DECELLULARIZED BLADDER MATRIX: AN EXPERIMENTAL STUDY

N. SABETKISH, S. SABETKISH, and AM. KAJBAFZADEH
Pediatric Urology and Regenerative Medicine Research Center, Section of Tissue Engineering and Stem Cell Therapy, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, IRAN



BACKGROUND

Finding a suitable scaffold for augmentation is a challenge in bladder tissue engineering. We aimed to determine the histological aspects of a decellularized bladder for bladder augmentation in rats and rabbits.

RESULTS

Total cell removal with preservation of extracellular matrix structure was confirmed in decellularized bladders. All bladders demonstrated a spherical shape without stone formation, or graft extrusion in none of the animals. Histological examination after 1 month of follow-up demonstrated few cells at the border of the graft in rats and rabbits. After 3 months of operation, the region of the graft was indistinguishable from natural bladder and continuity of transitional epithelium of natural bladder on the decellularized grafted bladder tissue was confirmed. The organization of muscle layers was similar to native bladder muscle layers after 9 months of transplantation in all animals. CD34 endothelial progenitor cells, CD31 microvessels, α -smooth muscle actin (α -SMA), S100, cytokeratin AE1/AE3, vimentin, and synaptophysin were expressed highly in immunohistochemical staining after 9 months of operation.

CONCLUSIONS

The results confirmed that decellularized bladder can be considered as a reliable natural scaffold and viable material for bladder augmentation in rats and rabbits.

OBJECTIVE

To determine histological aspects and biocompatibility of decellularized bladder graft for bladder augmentation using rat and rabbit models.

ACKNOWLEDGEMENTS

We highly appreciate Tehran University of Medical Sciences for funding this project.

REFERENCES

- Zhou L, Xia J, Wang P, Jia R, Zheng J, Yao X, Chen Y, Dai Y, Yang B. Autologous Smooth Muscle Progenitor Cells Enhance Regeneration of Tissue-Engineered Bladder. *Tissue Eng Part A*. 2018
- Esteve MM, Mellado-Lopez M, Forteza J, Moreno-Manzano V, Donoso CV. In vivo neo bladder regeneration by the presence of human adipose tissue derived mesenchymal stem cells. *European Urology Supplements*. 2018;17:6854.

METHODS

Rat and rabbit bladders were decellularized and underwent different laboratory investigations to evaluate the efficacy of decellularization. Rats of control group (n=8) underwent sham surgery. After partial cystectomy in rats of the experimental group (n=8), the bladder was grafted with a patch of rat decellularized bladder. The same procedure was performed in 16 rabbits by the application of rabbit decellularized grafts. Biopsies were taken at 1, 3, and 9 months postoperatively for further histological investigations.

Pathological evaluation of rat bladder after decellularization (A) and 9 months after implantation (B)

Pathological evaluation of rabbit bladder after decellularization (A) and 9 months after implantation (B)

CONTACT INFORMATION

kajbafzad@esna.tums.ac.ir
nasjaran.sk@gmail.com
shabnamia.sk@gmail.com

49. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y RIÑONES Y EXPERIENCIA ALEMANA Y DERIVACION URINARIA

CRITICAS DE LA ANASTOMOSIS URETEROENTÉRICA Y EL CURSO DE LA FUNCIÓN RENAL EN EL RESULTADO A LARGO PLAZO DESPUÉS DE LA DERIVACIÓN URINARIA MEDIANTE EL SEGMENTO ILEOCÉLICO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.

Autores: Marina Deuker, Axel Haferkamp y Raimund Stein, del Hospital Universitario de Frankfurt, Urología, Frankfurt; Hospital Universitario de Mainz, Mainz y Centro Médico Universitario Mannheim, Mannheim, Alemania.


Fuentes: 29 Congreso de la ESPU, del 11 a 14 de abril de 2018, en Helsinki, Finlandia.

PROPÓSITO: Los resultados a largo plazo son una preocupación especial después de la derivación urinaria en niños. En un estudio retrospectivo de una sola institución evaluamos los resultados a largo plazo de la derivación urinaria en niños y adolescentes que utilizan el segmento ileocecal con respecto al impacto sobre la función renal y comparando el curso de la creatinina de los niños con estenosis de la anastomosis ureteroentérica a los que no la tienen.


MATERIAL Y MÉTODOS: Desde la implementación de la bolsa MAINZ, se utilizó el segmento ileocecal (seguimiento mínimo: 5 años) en 125 niños para derivación urinaria continente. La implantación ureteral se realizó siempre que fue posible de forma antirreflujo. La función renal se evaluó mediante la creatinina postoperatoria y el curso de la creatinina se analizó mediante regresión lineal.

RESULTADOS: La media de seguimiento fue de 15,8 años (0,4 - 28,5 años). El 17% (20 pacientes) desarrollaron un total de 34 estenosis en la anastomosis ureteroentérica, 8 pacientes con recurrencias múltiples de estenosis ureteroentéricas (hasta 5 veces).. Para obtener un curso confiable de creatinina evaluamos a todos los pacientes con al menos 10 mediciones de creatinina durante el seguimiento. Tuvimos 48 niños con al menos 10 mediciones de creatinina (rango 0-81), entre ellos 7 niños con estenosis ureteroentérica. Evaluamos el curso de la creatinina con regresión lineal. Encontramos una regresión lineal mediana 0,0213 (empeoramiento de la función renal) en general. Sorprendentemente, los niños que desarrollaron una estenosis de la anastomosis ureteroentérica no fueron peores en el curso de la creatinina (regresión lineal media 0,0085).

CONCLUSIONES: Después de una media de seguimiento de casi 16 años, el 13-18% de los pacientes desarrollaron una estenosis anastomótica ureteroentérica. Como ya se sabe, la derivación continente tiene el riesgo de empeorar la función renal. Por supuesto, no encontramos resultados peores para los niños que desarrollaron una estenosis que aquellos sin esta complicación. Estos hallazgos enfatizan la necesidad de una vigilancia urológica permanente y regular de estos niños. Porque si se trata rápidamente, la aparición de estenosis ureteroentérica no conduce a una función renal empeorada.



The course of renal function and strictures of the ureteroenteric anastomosis in the long-term outcome after urinary diversion using the ileocecal segment



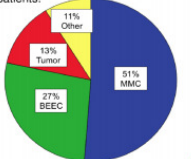
Marina DEUKER^{1a}, Raimund STEIN², Karen DAVIS^{1b}, Axel HAFERKAMP³
 1) University Hospital Frankfurt, a) Dept. of Urology, b) Dept. of Radiotherapy, Frankfurt, Germany, 2) University Medical Centre Mannheim, Dept. of Pediatric Urology, Mannheim, Germany, 3) University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz, Dept. of Urology, Mainz, Germany

PURPOSE

Long-term outcomes are of special concern after urinary diversion in children. In a single institution retrospective study we evaluated the long term outcomes of urinary diversion in children and adolescents using the ileocecal segment in regard to the impact on renal function and comparing the course of creatinine from children with strictures of the ureteroenteric anastomosis to those without.

RESULTS - II

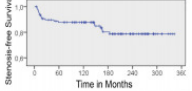
Ureteroenteric Stenosis
17% (20/117 patients) developed a total of 34 stenoses at the ureteroenteric anastomosis, 8 patients of them had multiple recurrence of ureteroenteric stenoses (one patient up to 5 times).



RESULTS - III

Among the 10 children with ureteroenteric stenosis, we found the mean creatinine at the first follow up was 0,60mg/dl, whereas the mean creatinine at the respectively last follow up time was 0,82mg/dl.

Linear regression
We then evaluated the course of creatinine with linear regression. We found a mean linear regression of 0,028 (i.e. slight worsening of renal function) overall (all 76 children).




CONCLUSION

After a median follow-up of almost 16 years, 17% of the patients developed an ureteroenteric anastomotic stricture. Surprisingly we found no worse outcome for these children that developed a stricture than those without this complication. A big limitation of this study is the use of creatinine as only marker of renal function as it is common knowledge that creatinine is not able to show slight alterations in the function of one kidney in presence of another good working one. Due to the study's retrospective character there could not be chosen a more specific marker.

These findings emphasize the need for lifelong and regular urological surveillance of these children. Because if fastly treated, the appearance of ureteroenteric stenosis does not compellingly lead to a worsened renal function.

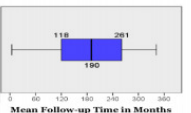
METHODS

Since the implementation of the MAINZ-Pouch in our institution, the ileocecal segment was used (minimal follow-up: 5 years) in 125 children for continent urinary diversion. Ureteric implantation was performed whenever possible in an antirefluxive manner. Renal function was evaluated by postoperative creatinine and the course of creatinine was analysed by linear regression.

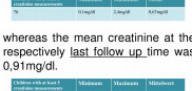


RESULTS - I

Follow-up Time
Median follow-up was 15.8 years (0.4-28.5 years). 4 patients died tumor-related, 4 from complications of the meningocele.



Course of Creatinine
To gain a reliable course of creatinine we evaluated all patients with at least 5 creatinine measurements during follow-up. We had 76 children with at least 5 creatinine measurements (range 0-81), among them were 10 children with ureteroenteric stenosis. The mean creatinine at the first follow up was 0,67mg/dl, whereas the mean creatinine at the respectively last follow up time was 0,91mg/dl.







50. ASUNTO: RECONSTRUCCION COMPLETA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA
REPARACIÓN PRIMARIA COMPLETA DE EXTROFIA VESICAL (CPRE): ANÁLISIS CRÍTICO DEL RESULTADO A LARGO PLAZO.

Autores: Arab HO, Helmy TE, Abdelhalim A, Soltan M, Dawaba ME y Hafez AT, del departamento de Urología, Centro de Urología y Nefrología y departamento de Radiología de Mansoura, Universidad de Mansoura, Mansoura, Egipto.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, abril de 2018.

OBJETIVOS: Demostrar el resultado a largo plazo de una serie contemporánea de 64 niños sometidos a CPRE en un único centro de referencia terciario.

MÉTODOS: Entre 1998 y 2012, 64 niños; 47 niños y 17 niñas fueron identificados. Solo 60 de los 64 casos estuvieron disponibles para el seguimiento. El seguimiento se realizó mediante ultrasonido de vejiga renal (RBUS) y creatinina sérica cada 3 meses y cistouretrograma miccional (CUGM) entre 6 y 12 meses después de la cirugía. La continencia se definió como sequedad ≥ 3 horas.

RESULTADOS: El seguimiento medio (rango) es de 14 años (de 5 a 19 años). La continencia consciente se logró en 14 niños (23%) después del CPRE solamente. Además, 6 niños fueron continentes después de la reconstrucción del cuello de la vejiga (BNR) y 2 después de la inyección del cuello de la vejiga (BNI) elevando el porcentaje de continencia consciente al 36%. Los 38 pacientes restantes (64%) estaban usando cateterismo intermitente limpio (CIC). Todos los casos fueron continentes en la última evaluación. Los resultados de BNR y / o BNI fueron mejores en los casos primarios que en los de rehacer ($P < 0.05$). El porcentaje de casos que necesitaron ileocistoplastia de aumento (ACP) en combinación con procedimientos de cuello de vejiga múltiple (BNP) fue menor en los casos femeninos y primarios ($P < 0.05$).

CONCLUSIONES: El porcentaje de niños con CBE que se sometieron a CPRE que alcanzarán la continencia con vaciamiento volitivo a través de la uretra es del 36%. Los resultados de continencia después de BNR y BNI son mejores en casos primarios que en los de rehacer. La continencia en casos femeninos y primarios es más probable que se logre con un menor número de procedimientos de continencia.

51. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA Y EPISPADIAS
[EPISPADIAS TOTALES DE URETRA DUPLICADA EN NIÑOS].

Autores: Solovev AE, del Estado de Ryazan I.P. Universidad médica Pavlov, Ryazan, Rusia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urologii, marzo de 2018.

ABSTRACTO

El artículo informa sobre 2 casos de epispadias totales de uretra duplicada con y sin duplicación de pene. Los autores describen la presentación clínica, el diagnóstico y el tratamiento. La uretra duplicada con epispadias con y sin duplicación del pene debe ser removida. Al mismo tiempo, es necesario restaurar la permeabilidad de la uretra inferior duplicada.

52. ASUNTO: EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION COMPLETA
**EPISPADIAS FEMENINOS: ENFOQUE DE UNA SOLA ETAPA -
UNA TÉCNICA PARA LOGRAR LA CONTINENCIA.**

Autores: Santos JVQVD, Abreu FJ, Castro LFC, Tavares PM, Neto BS y Rosito TE, del Hospital Clínico de Porto Alegre, Porto Alegre; Univesidad Federal de Rio Grande del Sul, Porto Alegre, Brasil.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2018.

ABSTRACT:

Este video proporciona un informe de caso de una niña de 3 años con epispadias y los aspectos más destacados de la cirugía. Se realizó una plicatura del cuello de la vejiga guiada por cistoscopia para lograr la continencia. Los puntos clave incluyen: (1) planificación de la incisión cutánea; (2) Liberación del colgajo cutáneo para crear una nueva uretra; (3) Liberación completa del cuello de la vejiga para permitir una plicatura controlada; (4) Uso de cistoscopia para lograr el cierre ideal del cuello de la vejiga; (5) manipulación del cuello de la vejiga para lograr la continencia.

53. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y PROCEDIMIENTO KELLY Y CAUSAS DE LA EXTROFIA Y EMBRIOGENESIS Y EPIDEMIOLOGÍA Y DIAGNOSTICO PRENATAL Y GENETICA Y CENTROS DE REFERENCIA Y FERTILIDAD Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y ASPECTOS GINECOLÓGICOS Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y PENE Y REFLUJO VESICoureteral E INFECCIONES URINARIAS Y CAPACIDAD Y AUMENTO VESICAL Y MITROFANOFF Y CATETERIZACION Y RESULTADOS DE INCONTINENCIA Y CALCULOS Y RIÑONES Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y NEOPLASIAS Y EMBARAZO Y PROLAPSO Y PROLAPSO UTERINO Y VAGINA Y DIASTASIS PUBICA Y REIMPLANTACION URETERAL Y DERIVACION URINARIA Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y POLIPOS Y RUPTURA VESICAL Y EXTROFIA CLAOCAL Y RECONSTRUCCION Y CIERRE PRIMARIO Y CIERRE FALLIDO Y OSTEOTOMIA

CUESTIONES CONTEMPORÁNEAS RELACIONADAS CON LA ATENCIÓN TRANSICIONAL EN LA EXTROFIA VESICAL.
(Versión completa)

Autores: O'Kelly F, Keefe D, Herschorn S y Lorenzo AJ, de División de Urología Pediátrica, Hospital Infantil de Este de Ontario, Ottawa; División de Urología, Hospital de Ottawa, Ottawa; División de Urología, Centro de Ciencias Médicas Sunnybrook, Toronto y División de Urología Pediátrica, Hospital de Niños Enfermos, Toronto, Canadá.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Can Urol Assoc J, abril de 2018.

Versión completa

INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una malformación rara que se caracteriza por un defecto de la pared abdominal infraumbilical, cierre incompleto de la vejiga con mucosa continua en la pared abdominal, epispadias y alteraciones en los huesos y músculos de la pelvis. Su incidencia se estima entre 1/30 000-1 / 50 000 nacidos vivos (1,2). Desde una perspectiva embriológica, el crecimiento mesodérmico entre las capas ectodérmica y endodérmica de la membrana cloacal bilaminar da como resultado la formación de la musculatura abdominal inferior y los huesos pélvicos. Después del crecimiento interno mesenquimal, el crecimiento hacia abajo del tabique rectal divide la cloaca en una vejiga anterior y un recto posteriormente.

Los tubérculos genitales migran medialmente y se fusionan en la línea media cefálica con la membrana dorsal antes de perforar. La membrana cloacal está sujeta a ruptura prematura dependiendo de la extensión del defecto infraumbilical. La teoría más reconocida describe un sobredesarrollo anormalmente inferior de la membrana cloacal, que impide la migración medial del tejido mesenquimatoso, lo que lleva a la alteración de la pared abdominal. El momento de la ruptura de este defecto cloacal determina la gravedad del complejo. Las perforaciones centrales que producen extrofia clásica tienen la mayor incidencia (60%), mientras que las variantes de extrofia representan el 30% y la extrofia cloacal aproximadamente el 10%. Estas afecciones forman parte de un espectro, el complejo extrofia vesical-epispadias, con la extrofia cloacal siendo la más severa y epispadias en el otro extremo leve del complejo. La extrofia vesical sigue siendo la más común de estas entidades y es más común en niños.(3-5).

Los estudios de detección prenatal han demostrado una sensibilidad del 47-71% para detectar la extrofia vesical, con signos cardinales que incluyen: 1) ausencia de la vejiga urinaria; 2) protuberancia abdominal inferior; 3) pequeño falo con escroto anterior; 4) inserción umbilical localizada en zona baja; y 5) crestas ilíacas anormalmente anchas.(6,7). Sin embargo, un diagnóstico definitivo solo es posible en aproximadamente una 1/4 parte de los pacientes, (8) y es discutible (aparte del conocimiento multidisciplinario prenatal y el asesoramiento de los padres) que esto tenga un impacto en los resultados postnatales. Sin embargo, puede tener un impacto en la decisión de interrumpir un embarazo con un feto potencialmente afectado en jurisdicciones donde eso esté permitido. Existe un riesgo incrementado de aproximadamente 1/100 de desarrollar extrofia cuando un hermano ya sea afectado y, como tal, ha habido numerosos estudios que intentan aislar (epi) los cambios genéticos con impronta anormal, postulados para el cierre anormal de la pared abdominal, incluyendo factores de transcripción Msx1 / 2, Isl1,9 WNT3,10 y p63 isoformas; (11) sin embargo, debido a la incidencia poco común de estas condiciones, los análisis de este tipo están en su inicio. Un gran estudio sueco a lo largo de cuatro décadas demostró que en el 92.5% de los casos, la extrofia vesical era una malformación aislada sin anomalías mayores asociadas (a diferencia de los pacientes con extrofia cloacal). Una proporción significativamente mayor de casos tenía un peso al nacer <1500 g en comparación con los controles, y la edad materna

más avanzada parecía ser el único factor de riesgo significativo (12).

TESTÍCULOS NO DESCENDIDOS

Los testículos no descendidos (UDT) son una anomalía congénita común que se observa en la urología pediátrica. Las pautas actuales de la Asociación Americana de Urología y la Asociación Europea de Urología recomiendan que se remita a un especialista quirúrgico a los 6 meses para que la orquidopexia se complete a los 18 meses de edad. El motivo de la derivación diferida a los 6 meses se debe a un aumento de la hormona testosterona mini-hormonal aproximadamente a los 3 meses de edad.(14) Puede convertirse, especialmente si es bilateral, en una causa potencial de hipogonadismo. Está definitivamente asociado con el cáncer testicular de células germinales, y la evidencia de un gran estudio sueco demostró un riesgo relativo de 2,23 para el cáncer testicular entre los que se sometieron a orquidopexia antes de llegar a los 13 años, en comparación con la población general sueca; para los tratados a los 13 años de edad o más, el riesgo relativo fue de 5,40.(15). Hay una escasez significativa de datos relacionados con la incidencia y prevalencia de UDT en la población de extrofia; sin embargo, algunos informes sugieren una incidencia tan alta como 20%. (16) Es más común en la cohorte de extrofia cloacal y puede asociarse con hernia de Spigelian, sin embargo, se desconocen los datos a largo plazo sobre la fertilidad y el riesgo de cáncer en esta cohorte. Por lo tanto, el urólogo adulto debe conocer este problema en el momento de la transición para reforzar estos puntos con sus pacientes. También es fundamental considerar cuestiones relacionadas con la "reserva testicular". En pacientes con extrofia con criptorquidia, los daños adicionales a la gónada pueden dañar aún más los túbulos seminíferos ya comprometidos. Por lo tanto, los pacientes con episodios recurrentes de epididimitis / orquitis relacionados con cambios quirúrgicos en la uretra posterior y micción de alta presión podrían experimentar un mayor deterioro en la función testicular, lo que los coloca en mayor riesgo de infertilidad e hipogonadismo.

CASO

Se observa un varón de 16 años en el seguimiento después de la reparación primaria completa de la extrofia (CPRE; Mitchell Repair) cuando era recién nacido dentro de las primeras 72 horas de vida. El CPRE incluyó la movilización y el cierre de la placa vesical sin aumento, así como la remodelación del cuello vesical y una técnica de desensamblaje para la reparación de epispadias sin osteotomías pélvicas. (13) La disección incluyó la división de los ligamentos

intersinfisarios y la colocación anatómica del cuello de la vejiga y la uretra posterior profundamente en la pelvis, en su posición ortotópica esperada. También se sometió a una orquidopexia izquierda por un testículo no descendido. No se sometió a reimplantación ureteral. Experimentó una recuperación sin complicaciones durante la infancia y se mantuvo bajo estrecha vigilancia. No tuvo hipospadias iatrogénico, necrosis del glande o pérdida cutánea / tisular del pene. Él, sin embargo, tenía un pequeño falo. Desarrolló hidronefrosis bilateral, sin embargo, esto fue transitorio, y los antibióticos profilácticos se suspendieron en el cuando entrenó a acudir al aseo.

Era evidente que tenía una capacidad funcional de la vejiga pequeña asociada con infecciones urinarias bajas (IU) recurrentes que empeoraba con el vaciado incompleto de la vejiga. Los estudios urodinámicos demostraron una vejiga dócil y de baja capacidad sin evidencia de hiperactividad del detrusor, sensación de vejiga preservada con urgencia de bajo volumen y una eficacia miccional de aproximadamente 30%. Se consideró que esto era el resultado de un cuello de vejiga apretado y un volumen de vejiga limitado. A la edad de 6 años, después de una revisión multidisciplinaria y discusión con sus padres, se tomó la decisión de construir un aumento de vejiga ileal con un canal de apendicovesicostomía (Mitrofanoff) a través del cual sus padres, y en última instancia el paciente, pudieran cateterizarse para mantener su vejiga vacía y proporcionar continencia social. Tras el advenimiento de la pubertad, y en la adolescencia, se retiró más de su adhesión a las recomendaciones de tratamiento. Como resultado, desarrolló múltiples IU y cálculos en la vejiga, que requirieron litotricia con láser endoscópico y, en un caso, una cistotomía abierta y remoción de cálculos vesicales. Sus tractos superiores no se vieron afectados, sin evidencia de dilatación, pero a la edad de 14 años desarrolló un dolor pélvico y de la vejiga refractario y significativo que condujo al desarrollo concomitante de depresión, problemas de imagen corporal y ausencias escolares de 1-2 meses en algún momento. Continuó negándose a cateterizar correctamente su vejiga, a pesar de las repetidas hospitalizaciones, y finalmente fue remitido al servicio de dolor crónico.

Este paciente ilustra algunos de los problemas asociados con la atención de transición a un servicio para adultos y resalta algunos de los aspectos importantes que rodean la atención del paciente adolescente con extrofia, como la vigilancia del deterioro del tracto superior, el manejo de la vejiga aumentada, cálculos del tracto urinario, recurrencia de IU y vigilancia del cáncer de vejiga y

tumores testiculares de células germinales (post-orquiopexia). También puede tener problemas relacionados con la función sexual y, en algunos casos, la fertilidad. Aunque la discusión sobre la salud mental, la imagen corporal, el ajuste social y las cuestiones psicosociales es fundamental, estos temas quedan fuera del alcance de este documento. De hecho, a pesar de la atención médica y quirúrgica adecuada, los pacientes a menudo experimentan resultados adversos de salud debido a desafíos psicosociales no abordados.

MANEJO OBSTÉTRICO / GINECOLÓGICO

A pesar de los posibles problemas con la fertilidad en el contexto de la extrofia vesical, hay varios estudios que han demostrado el parto exitoso de descendencia normal en esta cohorte. Después de un estudio retrospectivo de mujeres embarazadas con extrofia previamente reparada, Dy y colegas demostraron que en el contexto del aumento de la vejiga (75%) y cateterismo intermitente limpio (92%), el 78% de las mujeres dieron a luz con una tasa de aborto espontáneo del 22%. Es de destacar que el 100% de los partos se realizaron a través de una cesárea. El tipo de incisión empleada no se asoció con un mayor riesgo de complicaciones. (17) Se prefieren las cesáreas en las mujeres con reconstrucción vesical funcional o cierre del cuello de la vejiga para disminuir el efecto de la tensión mecánica en el suelo pélvico y evitar cualquier lesión traumática de la salida de la vejiga y el mecanismo del esfínter. (18) Hay informes de partos vaginales en esta población de pacientes, con una descripción reciente que demuestra un parto exitoso con la ayuda de incisiones Dührssen en el cuello uterino para facilitar la dilatación. (19) Sin embargo, es aconsejable tener un parto vaginal, con un urólogo presente para prevenir o tratar adecuadamente cualquier posible complicación de la vejiga / uréteres.

El prolapso de órganos pélvicos es muy común en mujeres con extrofia vesical, y tiende a presentarse a una edad mucho más temprana, con o sin actividad sexual previa o embarazo. La prevalencia se ha descrito hasta en un 50%, con la etiología que se postula como la configuración anatómica única de la reconstrucción pélvica: un introito vaginal anterior, desplazamiento posterior del cabestrillo dorsorectal y un compartimento anterior débil. El uso de cabestrillos ha tenido tasas de éxito de aproximadamente 70%, (20) con el uso de agentes de carga bulkings que demuestran mejoras a corto plazo en hasta 60% de las pacientes. (21) El papel de las osteotomías pélvicas en el momento de la reparación de la vejiga en el posterior prolapso de órganos pélvicos ha sido controvertido,

pero parece que no elimina las altas tasas de prolapso. Sin embargo, existe una correlación entre el grado de diástasis púbica y el prolapso futuro. (22) Se debe emplear un enfoque multidisciplinario para aconsejar a las mujeres después de la reparación de la extrofia y planear el alumbramiento y el parto, así como para asegurar que esta paciente pueda ser remitida en el momento oportuno a un adecuado urólogo / ginecólogo adulto con interés subspecial en medicina pélvica y cirugía reconstructiva femenina.

PRESERVACIÓN DEL TRACTO SUPERIOR

En general, las vías urinarias superiores se conservan en recién nacidos con extrofia vesical clásica. Las bajas presiones de una placa vesical abierta no predisponen a la dilatación del tracto superior; sin embargo, todas las anomalías del tracto superior, como el riñón en herradura, el riñón pélvico, el riñón solitario y la displasia renal con megaureteres, se pueden encontrar, al igual que en la población normal. Además, el curso ureteral distal es anormal en las proximidades de la bolsa rectovesical agrandada. Esto lleva al uréter a desplazarse lateralmente a través de la pelvis verdadera con una inserción inferolateral en la vejiga con una configuración de gancho en J que se asocia con una incidencia muy alta de reflujo vesicoureteral. Los reimplantes se pueden realizar en el momento del cierre de la vejiga o en el momento de la plastia del cuello de la vejiga, y a menudo se realizan en cefalo trigonal para permitir una mejor movilización en el momento de la reparación del cuello vesical (23). El reflujo vesicoureteral después del cierre de la extrofia puede generalmente manejarse con tratamiento conservador y monitorización de intervalos de las vías urinarias superiores con ultrasonido renal. Aproximadamente el 11% de los pacientes que se someten a una reparación moderna de extrofia por etapas requerirá reimplante antes de la plastia del cuello de la vejiga. El cierre de la extrofia sin osteotomía y los pacientes que desarrollan obstrucción de salida después del cierre parecen estar en mayor riesgo de desarrollar reflujo de alto grado (24).

El riesgo de cálculos renales en esta población es bajo y surge debido a la obstrucción o anomalías bioquímicas asociadas con la derivación urinaria, en oposición a las anomalías metabólicas intrínsecas. Stein y colegas describieron una prevalencia de cálculos renales de 8.2% en aquellos con conductos colónicos (25), pero solo el 1.5% después de una reparación moderna de extrofia por estadíos (26). Es importante destacar que el 24% de los pacientes que siguen un cierre de extrofia vesical pueden mostrar cicatrización renal después del escaneo con ácido

dimercaptosuccínico independientemente del tipo de cierre o aumento, con informes de trasplante renal en esta población del 1,5 al 4%. (27,28) Por lo tanto, sigue siendo importante mantener los tractos superiores bajo observación a largo plazo para garantizar la preservación renal.

MANEJO DE VEJIGA

La mucosa de la vejiga puede contener pólipos hamartomatosos, mucosa intestinal ectópica o en el contexto de una extrofia cloacal, un segmento del intestino. Además de esto, puede haber metaplasia escamosa con o sin la presencia de cistitis quística o cistitis glandular, la última de las cuales puede aumentar el riesgo futuro de adenocarcinoma vesical (29). No se conoce asociación entre la poliposis vesical y los resultados a largo plazo, sin embargo, la presencia de pólipos podría disminuir la capacidad funcional de la vejiga y conducir a un cierre muy difícil. La cistometrografía y electromiografía combinadas del esfínter uretral externo después de la reparación primaria completa de la extrofia vesical han demostrado hallazgos neurológicos normales, incluyendo respuestas reflejas sacras, contracción miccional sostenida del detrusor y micción sinérgica en todos los pacientes postoperados.(30) Esto sugeriría una arquitectura vesical bastante normal. Sin embargo, el análisis de microrayos de tejido de extrofia vesical demuestra un modelado anormal, con una sobreexpresión de colágeno de tipo 3 y tejidos de desarrollo inmaduros. Esto sugiere la posibilidad de maduración y crecimiento después del cierre; sin embargo, todavía existe un riesgo potencial de reducción del cumplimiento con el envejecimiento. (31)

La enterocistoplastia es un procedimiento complementario útil que se necesita en casos seleccionados con baja capacidad y / o mala vejiga para proteger el tracto urinario superior y lograr la continencia urinaria. Sin embargo, sigue siendo un gran desafío quirúrgico con una morbilidad significativa. Las complicaciones pueden incluir malignidad posterior, obstrucción intestinal, perforación de la vejiga y cálculos en la vejiga, así como problemas médicos, como infecciones urinarias / pielonefritis y disfunción gastrointestinal. En una revisión de la serie grande de aumentos cistoplásticos por Schlomer y colegas, las tasas de incidencia acumuladas a los 10 años incluyeron ruptura vesical (2.9-6.4%), obstrucción del intestino delgado (5.2-10.3%), cálculos vesicales (13.3-36.0%), pielonefritis (16.1-37.1%), cistolitopaxia (13.3-35.1%) y reaumaento (5.2-13.4%) (32). Se han utilizado varios tipos de parches enterales para el aumento, siendo el ileal y el colon el más común. El uso de parches gástricos (gastrocistoplastia), si bien tiene buenos resultados de

continencia, puede conducir a un síndrome de hematuria-disuria incapacitante (hasta en un 64% de los pacientes) y casos raros pero letales de adenocarcinoma gástrico (33).

La formación recurrente de cálculos es una consideración importante en aquellos con vejiga aumentada, especialmente si el cuello de la vejiga se ha cerrado o reconstruido previamente con la creación de un canal Mitrofanoff. La presencia de extrofia vesical aumenta la proporción (17,4) de desarrollar cálculos dentro de una vejiga aumentada y puede ser potencialmente el resultado de una anomalía metabólica subyacente. En una serie de Kisku y colegas, se observaron cálculos vesicales postoperatorios en el 8,8% de los pacientes después del aumento, con una mediana de tiempo de formación de cálculos de 37,5 meses y UTI febriles recurrentes en el 10% de pacientes (34). El uso de un protocolo de irrigación en el reservorio continente de derivación puede reducir el riesgo de desarrollar cálculos en más del 80%, sin embargo, la evidencia de prospectiva a largo plazo es escasa.(35)

La ruptura de la vejiga es una complicación rara pero peligrosa del aumento de la vejiga en el contexto de la extrofia vesical. A menudo se ha atribuido a un cumplimiento deficiente del cateterismo intermitente limpio en el grupo de adolescentes, cuando los pacientes corren el riesgo de rebelarse para obtener cierta apariencia de control sobre su salud y sus vidas. Es potencialmente mortal y, con frecuencia en su mayoría, requiere laparotomía y reparación si un paciente está comprometido sistémicamente. Aunque ocurre en el contexto de un vaciado deficiente de la vejiga y / o una presión alta que acentúa las áreas débiles en el segmento de aumento o en la línea de anastomosis, el riesgo de ruptura también está presente en la extrofia vesical no aumentada. Los datos que surgen de grupos como Giutronich y colegas informan de factores de riesgo que incluyen baja capacidad (100 ml), bajo cumplimiento y altas presiones en los puntos de fuga (> 60 cmH20). (36) Claramente, la necesidad de un seguimiento continuo en esta cohorte en términos de presión vesical, del deterioro del tracto superior, piedras y el riesgo de carcinoma es importante e idealmente requiere una transición sin interrupciones desde la atención de adolescentes hasta adultos.

MANEJO DEL CUELLO DE VEJIGA Y LA CONTINENCIA

El objetivo principal de la cirugía de extrofia vesical es tubularizar y cerrar la placa de la vejiga con o sin reimplante ureteral, con los procedimientos asociados, pero igualmente importantes, de reparación de epispadias y plastia de cuello de vejiga. Ya sea que

esto se realice en una única etapa completa o en un enfoque moderno por etapas, los principios de preservación renal (es decir, vaciamiento vesical adecuado y apropiado) siguen siendo válidos. De hecho, a pesar de una reparación primaria completa, un número significativo de niños (> 35%) aún requerirá algún tipo de reconstrucción formal del cuello de la vejiga, generalmente empleando un enfoque Young-Dees-Leadbetter modificado. (37) De promedio, esto se realiza alrededor de los 6-8 años de edad. En los primeros años, puede ser aconsejable dejar que el niño vacíe a su voluntad en pañales, con un cateterismo limpio e intermitente reservado para aquellos casos en los que el vaciado de la vejiga esté alterado. La extrofia cloacal presenta un escenario ligeramente diferente en el sentido de que el niño también puede presentar déficits neurológicos y una disfunción miccional posterior con actividad detrusora deteriorada. La cirugía para producir un reservorio continente debe retrasarse hasta que el niño tenga la edad suficiente para participar en el cuidado personal. La elección entre una uretra cateterizable y un estoma abdominal depende de la calidad de salida de la vejiga y la uretra, el intelecto y la destreza del niño, y el estado ortopédico del niño con respecto a su columna vertebral, caderas y ambulación.

La reconstrucción de la uretra sin soporte muscular circunferencial adecuado es un problema importante en la cirugía de cuello de vejiga para la incontinencia urinaria. La definición de incontinencia también es controvertida, y algunos grupos defienden que debe incluir cualquier grado de filtración de día o de noche. El grupo Manchester informó de continencia con micción uretral en el 62% después de la reconstrucción del cuello vesical, con solo el 26% de pacientes completamente secos durante la noche. (38) Massanyi y colegas describieron la importancia de la capacidad de la vejiga en el momento de la reconstrucción del cuello vesical después del cierre fallido de extrofia y que aquellos con un volumen medio de 100 ml tenían más probabilidades de alcanzar la continencia que aquellos con una mediana de 65 ml. Aquellos con menor capacidad tenían más probabilidades de lograr un resultado favorable si la reconstrucción del cuello vesical se realizaba simultáneamente con una enterocistoplastia (39). Las pacientes con extrofia vesical clásica femenina, por otro lado, tienden a tener un rendimiento un poco mejor que sus contrarios masculinos con respecto a la continencia urinaria. Purves y colegas describieron que el 74% de su cohorte femenina eran continentes día y noche, y estaban miccionando por la uretra sin aumento o cateterismo intermitente. La continencia social, definida como estar seco durante más de 3

horas durante el día pero húmedo por la noche, se encontró en un 10% adicional. (40)

Como estrategia de continencia alternativa, Kavanagh y colegas informaron una revisión retrospectiva de 20 años del cierre del cuello de la vejiga y formación de una apendicovesicostomía. La tasa de éxito del cierre fue del 96%, con una tasa de reintervención del 39% para complicaciones secundarias; sin embargo, no hubo de novo ni empeoramiento de la hidronefrosis. (41) La desventaja de este procedimiento sigue siendo el acceso limitado a la vejiga a través del canal de Mitrofanoff, y el seguimiento sería muy recomendable en la edad adulta. Existe la preocupación de que, a medida que los pacientes con canales Mitrofanoff envejecen, la probabilidad de daño en el tracto y la incapacidad para cateterizarse aumente.

Independientemente del abordaje inicial preferido, ya sea la reconstrucción completa primaria o la moderna por etapas, la cuestión de la incontinencia continua y las complicaciones derivadas de los procedimientos del cuello de la vejiga no son insignificantes, ni la necesidad de una intervención futura. Es importante destacar que una pequeña evidencia sugiere que la disfunción del cuello de la vejiga solo conduce a un deterioro del tracto superior; Aún así, el seguimiento es crucial después de la transición de la atención urológica pediátrica.

FUNCIÓN SEXUAL

Los pacientes con extrofia vesical a menudo tienen función sexual preservada, libido y, en muchos casos, son capaces de una fertilidad exitosa. En una encuesta reciente de 113 hombres con extrofia vesical clásica, Baumgartner y colegas informaron que el 85% había sido sexualmente activo en su vida, el 62% estaban en una relación y el 41% eran sexualmente activos al menos una vez por semana. (42) A medida que las técnicas de reparación quirúrgica han mejorado, los pacientes con extrofia han desarrollado objetivos similares en sus relaciones íntimas que aquellos no afectados por esta condición. (43) La atención transicional de niños y adolescentes con extrofia vesical debe involucrar conocimiento y educación del paciente con respecto a los efectos funcionales anatómicos y sexuales relacionados con la extrofia vesical y su tratamiento. Esto debería incluir una discusión informada sobre la fertilidad.

LONGITUD DEL PENE

Una preocupación principal en la extrofia vesical es el falo más pequeño en comparación con los controles. Los estudios de imágenes de resonancia magnética (IRM) han demostrado que la

longitud corporal es aproximadamente un 60% mayor en pacientes no afectados (16,1 frente a 10,1 cm). Gran parte de esta deficiencia se observa en la porción anterior del pene. (44) La longitud del pene parece estar vinculada a la diástasis del raquis púbico. Los falos más cortos se asocian con diástasis más amplias y la longitud del pene puede mejorarse mediante osteotomías durante la reparación inicial de la extrofia vesical. (43) Además del tamaño del falo, es fundamental recordar la importante asociación con la curvatura dorsal, que puede impedir el coito si no se corrige. En definitiva, la longitud del pene es un componente funcional importante para futuras relaciones sexuales. Esto se puede maximizar mediante el desglove completo del pene, liberando tejido cicatricial de una cirugía previa e incluso liberando los cuerpos corporales de las conexiones del hueso púbico (procedimiento de Kelly). Las opciones quirúrgicas han evolucionado y dependen de una disección proximal más agresiva, esmontaje e intentos de una reconstrucción más anatómica. Por ejemplo, Perovic y Djinovic describen la apertura dorsal del pene en la mitad de su circunferencia para mejorar la longitud y reducir la curvatura. (45) Con las variaciones en el abordaje quirúrgico dictadas por las preferencias del cirujano y la descripción de nuevos procedimientos, cualquier intervención posterior debe tener en cuenta los pasos específicos seguidos para evitar daños a las estructuras vitales del pene.

FUNCIÓN ERÉCTIL

Los mecanismos funcionales eréctiles deben permanecer intactos en la extrofia vesical. Surer y colegas informaron que el 87% de los pacientes experimentaban erecciones después de la reparación de epispadias. (46) Desafortunadamente, hay una alta incidencia de disfunción eréctil a medida que los pacientes con extrofia avanzan hacia la edad adulta, lo que es probablemente multifactorial (lesión quirúrgica, problemas funcionales específicos con el defecto congénito original, preocupaciones con la apariencia del pene, la curvatura del pene). Castagnetti y colegas compararon 19 hombres con extrofia vesical con controles normales e identificaron una incidencia significativamente mayor de disfunción eréctil usando el cuestionario del Índice Internacional de Función Eréctil (58 frente a 23%). (47). Los datos de Woodhouse sugieren que casi todos los pacientes con complejo extrofia - epispadias padecen deformidades eréctiles, incluida la curvatura dorsal y corpúsculos rudimentarios unilaterales o bilaterales (43). Se considera que la reconstrucción quirúrgica conduce a lesiones cavernosas y producción de chordeé iatrogénico. Esto se sustenta por estudios de cavernosografía que

muestran que los cuerpos corporales son de la misma longitud al nacer y aquellos que se sometieron a múltiples cirugías reconstructivas mostraban una peor disfunción eréctil y curvatura que aquellos con una sola reparación. (48,49) A medida que la técnica quirúrgica ha mejorado, sospechamos que puede haber mejora continua en las tasas de disfunción eréctil, aunque los datos objetivos completos a largo plazo aún no están disponibles. Sin embargo, es posible que algunas intervenciones y complicaciones tengan complicaciones devastadoras que afecten a la función del pene, como la pérdida de tejido debido a una lesión isquémica. Hay algunos informes tranquilizadores. Por ejemplo, la encuesta de 2017 de Baumgartner mostró que el 70% de los 113 hombres tenían una confianza alta o muy alta en lograr y mantener una erección; El 77% consideró que la erección era adecuada para la penetración. (42) Esta es una mejora sustancial sobre las tasas de disfunción eréctil informadas anteriormente. A medida que estos pacientes envejecen y transicionen, el enfoque en la función eréctil aumentará y los urólogos deberían estar preparados para enfrentar sus desafíos particulares.

ORGASMO, EYACULACIÓN Y FERTILIDAD

Múltiples estudios han demostrado que los hombres con extrofia vesical pueden conservar la función orgásmica. Del mismo modo, la mayoría de los hombres con extrofia son capaces de eyacular, aunque los parámetros del semen y la paternidad parecen verse significativamente afectados por la reconstrucción de la extrofia. Ben-Chaim y colegas estudiaron a 16 hombres y encontraron 10 que informaron haber eyaculado unos pocos centímetros cúbicos de volumen, 3 eyaculaban unas pocas gotas y 3 no tuvieron eyaculación. 4 de estos pacientes se sometieron a análisis de semen que revelaron azoospermia en 3 y oligospermia en 1. El volumen promedio de eyaculación fue de 0.4 mL. (50) Ebert y colegas estudiaron 21 pacientes que se sometieron a cierre primario y encontraron parámetros de semen pobres en 18. (51) Este grupo luego identificó que los hombres que se sometieron a un procedimiento singular de cuello vesical tenían más probabilidades de contar con mayor número de espermatozoides. (52) Woodhouse revisó 66 pacientes con extrofia que se sometieron a análisis de semen e identificó el 48% con azoospermia; solo el 21% de los pacientes se clasificaron como de buena calidad de esperma (43). Las razones postuladas para la reducción de los parámetros del semen incluyen lesión iatrogénica de los conductos deferentes o verumonatum durante la reparación, epididimorquitis recurrente, eyaculación retrógrada secundaria a un cuello vesical incompetente

y subdesarrollo del músculo bulboespongoso. Independientemente de la etiología, este es un tema importante que ganará relevancia a medida que el joven madure y se interese por engendrar hijos.

Las tasas de paternidad en extrofia se reducen significativamente y oscilan entre 9-28%. (53-56) Bennett informó de fertilidad en solo 3 de 68 hombres, y Woodhouse mostró que solo 4 de 72 hombres habían engendrado hijos en su estudio. (57,58) En una serie más grande de 2500 hombres de Shapiro y colegas solo 38 hombres habían engendrado hijos. (59) Con esto en mente, es importante aconsejar a los hombres con extrofia sobre el manejo de la infertilidad. Ofrecer análisis de semen a hombres preocupados por la infertilidad puede identificar la causa subyacente. La fertilidad exitosa se puede lograr con terapias de reproducción asistida, incluida la transferencia intrafalopiana de gametos (GIFT) o la inyección intracitoplasmática de esperma (ICSI). D'Hauwers usó GIFT o ICSI en 21 hombres con extrofia que luchaban contra la infertilidad y logró embarazos exitosos en todos los pacientes. (60)

TRANSICIÓN DEL PACIENTE A UNA INSTALACIÓN PARA ADULTOS

Cuando se ve al paciente en una institución de adultos, es necesario que el urólogo receptor tenga una copia resumida o completa de la información médica de la institución pediátrica. De esta manera, todos sus problemas relevantes pueden ser discutidos.

Por lo general, se ve al paciente con el padre (s) / tutor (es) que lo acompaña para establecer una nueva relación y revisar el historial médico. Una copia del cuadro del hospital puede ser necesaria para verificar la información. El equipo del hospital puede ser grande, pero es importante que el urólogo receptor sepa qué operaciones se han realizado. Ocasionalmente, un resumen de alta después de una admisión para un procedimiento es inexacto y todos los registros posteriores pueden contener la misma inexactitud. Es solo a través de las notas dictadas del quirófano que uno puede determinar lo que realmente se hizo.

Es importante establecer una buena relación no solo con el / los padre / tutor (es), sino también con el paciente que asumirá la responsabilidad de su propio cuidado y decisiones. La historia se revisa junto con una investigación funcional general, una revisión de los síntomas genitourinarios y su manejo, y un examen físico específico. Al final de la primera visita, se toma una decisión sobre pruebas adicionales y seguimiento. Si el paciente está estable y funciona bien, se puede organizar un tratamiento similar a largo

plazo como en el entorno pediátrico. Sin embargo, si hay necesidades no satisfechas o problemas continuos, se puede diseñar un nuevo plan.

El caso presentado anteriormente en este artículo describe la dificultad continua con la autocateterización, dolor de vejiga, ITUs recurrentes y cálculos en la vejiga. Parece haber problemas psicosociales importantes que han impactado en su cuidado. El plan para el tratamiento probablemente requerirá la asistencia continua de otros recursos que han ayudado al paciente a llegar a este punto. Al comienzo de la transición, debe haber un acuerdo sobre quién asumirá la responsabilidad de cumplir con las recomendaciones de atención específicas; ¿es el paciente, los padres / tutores o ambos? En última instancia, a medida que el paciente envejece, la gestión óptima sería asumir la responsabilidad de la toma de decisiones y el cuidado.

La depresión y los problemas de imagen corporal del paciente pueden ser difíciles de abordar inicialmente. Sin embargo, el estado funcional actual del tracto urinario se puede evaluar con imágenes, cistoscopia y pruebas funcionales renales. La cistoscopia, que debe realizarse bajo anestesia general, puede ser útil para evaluar el dolor del paciente. La anatomía del canal de cateterización se puede dilucidar en cuanto a estenosis, tortuosidad y facilidad de acceso. Los estudios urodinámicos pueden ser útiles, dependiendo de si hay incontinencia y / o sospecha de una disminución de la capacidad de la vejiga. Si bien la discusión sobre la fertilidad puede ser prematura en un hombre de 18 años, el paciente puede apreciar una discusión sobre los síntomas y la función sexual. Además, se pueden discutir diversas estrategias, como fluidos e irrigaciones de la vejiga para ayudar a reducir las piedras y las infecciones.

Una guía útil para el manejo de las complicaciones después de la cistoplastia de aumento se puede encontrar en la Tabla 1. (6)

Tabla 1

Consecuencias a largo plazo del aumento cistoplástico y estrategias de tratamiento potencial.

	Descripción	Tratamiento
Retraso de crecimiento & osteopenia	<ul style="list-style-type: none"> • – Evidencia conflictiva de presencia de reducción de crecimiento lineal • – Acidosis crónica podría conducir a osteopenia 	<ul style="list-style-type: none"> • – Considerar controlar la densidad mineral ósea • – Tratar la acidosis
Anormalidades electrolíticas		
Ileum/colon	<ul style="list-style-type: none"> • – Acidosis hiperclorémica, metabólica ± hipocalcemia 	<ul style="list-style-type: none"> • – Restricción de cloruro, bicarbonato, niacina,

	Descripción	Tratamiento
Estómago	<ul style="list-style-type: none"> – Alcalosis hipoclorémica, hipocalemia, metabólica ± síndrome hematuria-disuria 	<p>clorpromazina</p> <ul style="list-style-type: none"> – Fluidos IV, suplemento de potasio, antagonistas histamínicos, inhibidores de bomba de protones
Insuficiencia renal	<ul style="list-style-type: none"> – Podría ocurrir como resultado de complicaciones asociadas con el aumento cistoplástico, especialmente en pacientes con funcionamiento renal preoperatorio pobre 	<ul style="list-style-type: none"> – Controlar el funcionamiento renal postoperatorio
Deficiencia de Vitamina B12	<ul style="list-style-type: none"> – Debido a la resección ileal 	<ul style="list-style-type: none"> – Control postoperatorio de análisis sanguíneo completo – Suplemento de B12
Cáncer vesical	<ul style="list-style-type: none"> – Riesgo incrementado de cáncer vesical en pacientes con vejigas neurogénicas; controversia si el aumento es un factor de riesgo independiente 	<ul style="list-style-type: none"> – Investigación agresiva de hematuria, infecciones urinarias frecuentes, o supuración peneal/escrotal
Perforación vesical	<ul style="list-style-type: none"> – Considerar en cualquier paciente con peritonitis, shock séptico, dolor y distensión abdominal, náuseas y vómitos, fiebre, dolor referido al hombro, o fluido intraperitoneal 	<ul style="list-style-type: none"> – En pacientes estables, una prueba de terapia conservadora podría intentarse – Tratamiento estándar es laparotomía para reparación quirúrgica
Enfermedad de cálculos	<ul style="list-style-type: none"> – Debido a alteraciones metabólicas, vaciado vesical pobre, mucosidad e infección crónica 	<ul style="list-style-type: none"> – Procedimiento endoscópico, percutáneo, o cirugía abierta – Incremento de ingesta de fluidos y modificaciones en la dieta
Mocos	<ul style="list-style-type: none"> – Producidos por el segmento intestinal 	<ul style="list-style-type: none"> – Irrigaciones vesicales – Irrigaciones de acetilcisteína/urea
Infección del tracto urinario	<ul style="list-style-type: none"> – La bacteriuria asintomática es común – La infección urinaria sintomática requiere tratamiento 	<ul style="list-style-type: none"> – Terapia antibiótica para infecciones sintomáticas – Profilaxis antibiótica o irrigaciones intravesicales por infecciones sintomáticas frecuentes
Disfunción intestinal	<ul style="list-style-type: none"> – Debido a alteraciones del metabolismo ácido de la bilis; a menudo exacerbado por el síndrome de intestino irritable o intestino neurogénico subyacentes 	<ul style="list-style-type: none"> – Dieta baja en grasa – Medicación antidiarreica – Cubiertas ácidas de bilis (colestiramina)
Disfunción de vaciado	<ul style="list-style-type: none"> – Vaciado incompleto o incapacidad para vaciar – La incontinencia podría ocurrir debido a una salida incompetente 	<ul style="list-style-type: none"> – Cateterización limpia intermitente se requiere habitualmente postoperatoriamente

Descripción

Embarazo

Tratamiento

- – Tratamiento quirúrgico de la incontinencia es habitual
- – Preferible parto vaginal
- – Asistencia urológica es útil durante la cesárea

Los factores que se han identificado ayudan en la transición de los pacientes incluyen una mayor edad de los pacientes (es decir, cuando se sienten listos para la transición, entendiendo que los pacientes tienen un vínculo personal con el urólogo y equipo pediátrico) y que la transición ocurra en el mismo hospital. Los pacientes también quieren aprender sobre aspectos sexuales / de fertilidad. (62) Un artículo de Stephany y colegas mostró que el temor más informado sobre la transición fue que el urólogo adulto no fue informado sobre el historial médico. (63) Otros factores que pueden ayudar en el proceso son una adecuada planificación, educación y preparación de los pacientes y padres / tutores, y el uso de un coordinador de transición (enfermera). (64)

La transición de los cuidados de los pacientes pediátricos complejos, como aquellos con extrofia vesical, se ha abordado en la reciente Consulta Internacional sobre la Incontinencia. Se formularon varias recomendaciones generales y específicas, casi en su totalidad sobre la base de la opinión de expertos: (65)

- Los pacientes con complejo de extrofia-epispadias deben evaluarse y manejarse en centros especializados.
- La incontinencia persistente debe evaluarse con urodinámica, incluida la medición de la capacidad de la vejiga, y su tratamiento que debe individualizarse según los hallazgos urodinámicos.
- Las técnicas estándar para la ampliación de una vejiga pequeña o de alta presión son apropiadas.
- Rehacer la reconstrucción del cuello de la vejiga tiene una tasa de fracaso alta y es muy poco probable que permita la micción espontánea completa. El cateterismo intermitente limpio uretral puede ser difícil o imposible.
- La derivación suprapúbica continente con o sin aumento y con o sin cierre del cuello de la vejiga es la mejor opción para pacientes con extrofia y fallo uretral.
- El seguimiento de por vida es obligatorio en términos de continencia, eficacia de micción, estado del tracto superior y otras

complicaciones urológicas. Deben hacerse arreglos transitorios apropiados para asegurar que esto se logre.

CONCLUSIÓN

La transición de los cuidados es un aspecto esencial de la prestación de atención médica. Debido a la complejidad involucrada en el manejo del paciente de extrofia pediátrica, puede ser necesario un enfoque e infraestructura similares cuando el paciente pasa al entorno adulto. Todos apuntamos a una transición sin problemas; sin embargo, aún estamos aprendiendo y evaluando, no solo los resultados a largo plazo y las ramificaciones de los procedimientos quirúrgicos, sino también cómo establecer la infraestructura y obtener los recursos necesarios para la transición de estos pacientes a la edad adulta dentro de nuestro entorno de atención médica desafiante.

REFERENCIAS

1. Siffel C, Correa A, Amar E, et al. Extrofia vesical: un estudio epidemiológico del Centro Internacional de Información sobre Vigilancia e Investigación de Defectos Congénitos, y una reseña de la literatura. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2011; 157C: 321-32. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30316>. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
2. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT. Epidemiología contemporánea de la extrofia vesical en los Estados Unidos. *J Urol.* 2005; 173: 1728. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000154821.21521.9b>. [PubMed]
3. Hsieh K, O'Loughlin MT, Ferrer FA. La extrofia vesical y la determinación del género fenotípico en imágenes de resonancia magnética fetal. *Urología.* 2005; 65: 998-9. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2004.12.060>. [PubMed]
4. Sweetser TH, Chisolm TC, Thompson WH. Extrofia vesical urinaria: Discusión de los principios anatómicos aplicables a la reparación con un informe preliminar de un caso. *Minn Med.* 1952; 35: 654. [PubMed]
5. Mildenberger H, Lkuth D, Dziuba M. Embriología de la extrofia vesical. *J Pediatr Surg.* 1988; 23: 116. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(88\)80150-7](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(88)80150-7). [PubMed]
6. Ben-Jaim J, Jeffs RD, Sanders RC. Criterios para el diagnóstico prenatal de extrofia vesical clásica. *Obstet Gynaecol.* 1995; 85: 961-4. [https://doi.org/10.1016/0029-7844\(95\)00069-4](https://doi.org/10.1016/0029-7844(95)00069-4). [PubMed]
7. Fishel-Bartal M, Perlman S, Messing B, y col. Diagnóstico precoz de extrofia vesical: evaluación cuantitativa de un cordón umbilical de inserción baja. *J Ultrasound Med.* 2017; 36: 1801-5. <https://doi.org/10.1002/jum.14212>. [PubMed]

8. Goyal A, Fishwick J, Hurrell R, y col. Diagnóstico prenatal de extrofia vesical / cloacal: desafíos y posibles soluciones. *J Pediatr Urol.* 2012; 8: 140-4. <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2011.05.003>. [PubMed]
9. Suzuki K, Matsumaru D, Matsushita S, et al. Epispadias y las embriopatías asociadas: genética y base de desarrollo. *Clin Genet.* 2017; 91: 247-53. <https://doi.org/10.1111/cge.12871>. [PubMed]
10. Reutter H, Draaken M, Pennimpede T, et al. El estudio de asociación de genoma completo y los datos de expresión de ratón identifican una región intergénica de 32 kb altamente conservada entre WNT3 y WNT9b como posible locus de susceptibilidad para la extrofia vesical clásica aislada. *Hum Mol Genet.* 2014; 23: 5536-44. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
11. Ching BJ, Wittler L, Proske J, y col. El p63 (TP73L) un jugador clave en el desarrollo urogenital embrionario con desregulación significativa en tejido de extrofia vesical humana. *Int J Mol Med.* 2010; 26: 861-7. [PubMed]
12. Reinfeldt Engberg G, Mantel Å, Fossum M, y col. Factores de riesgo maternos y fetales para la extrofia vesical: un estudio sueco de control de casos a lo largo de todo el país. *J Pediatr Urol.* 2016; 12: 304.e1-7. <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2016.05.035>. [PubMed]
13. Mitchell ME. Reparación de extrofia vesical: reparación primaria completa de extrofia. *Urología.* 2005; 65: 5-8. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2004.07.030>. [PubMed]
14. Guven A, Kogan BA. Testículo no descendido en niños mayores: evidencia adicional de que los testículos ascendentes son comunes. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 1700-4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.03.029>. [PubMed]
15. Pettersson A, Richiardi L, Nordenskjold A, et al. Edad en la cirugía para testículos no descendidos y riesgo de cáncer testicular. *N Engl J Med.* 2007; 356: 1835-41. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa067588>. [PubMed]
16. Merksz M, Tóth J. El estado del testículo y el epidídimo asociado con la extrofia vesical en los testículos no descendidos. *Acta Chir Hung.* 1990; 31: 297-301. [PubMed]
17. Dy GW, Willihnganz-Lawson KH, Shnorhavorian M, et al. Embarazo exitoso en pacientes con complejo de extrofia y epispadias: una experiencia de la Universidad de Washington. *J Pediatr Urol.* 2015; 11: 213.e1-6. <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2015.04.019>. [PubMed]
18. Hatch TR, Steinberg RW, Davis LE. Exitoso parto a término por cesárea en una paciente con reservorio urinario ileocecal

- continente. J Urol. 1991; 146: 1111-2. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)38016-3](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)38016-3). [PubMed]
19. Lachica R, Chan Y, Uquillas KR, et al. Parto vaginal después de incisiones Dührssen en una paciente con extrofia vesical y prolapso uterino. Obstet Gynecol. 2017; 129: 689-92. <https://doi.org/10.1097/AOG.0000000000001938>. [PubMed]
20. Nakhal RS, Deans R, Creighton SM, y col. Prolapso genital en mujeres adultas con extrofia vesical clásica. Int Urogynecol J. 2012; 23: 1201-5. <https://doi.org/10.1007/s00192-012-1717-z>. [PubMed]
21. Hosseini SM, Zarenezhad M, Falahi S, et al. Papel de los agentes de carga en el complejo extrofia vesical - epispadias. Afr J Paediatr Surg. 2013; 10: 5-8. <https://doi.org/10.4103/0189-6725.109373>. [PubMed]
22. Anusionwu I, Baradaran N, Trock BJ, y col. ¿La osteotomía pélvica se asocia con un menor riesgo de prolapso de órganos pélvicos en mujeres pospúberes con extrofia vesical clásica? J Urol. 2012; 188: 2343-6. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2012.08.034>. [PubMed]
23. Braga LH, Lorenzo AJ, Jreaz R, y col. Reimplante ureteral bilateral en el cierre de extrofia vesical primaria. J Urol. 2010; 183: 2337-41. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2010.02.032>. [PubMed]
24. Tourchi A, Di Carlo HN, Inouye BM, et al. Reimplante ureteral antes de la reconstrucción del cuello vesical en la reparación por etapas moderna de pacientes con extrofia: Indicaciones y resultados. Urología. 2015; 85: 905-8. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2014.12.009>. [PubMed]
25. Stein R, Fisch M, Stöckle M, y col. Conducto colónico en niños: ¿protección del tracto urinario superior 16 años después? J Urol. 1996; 156: 1146 - 50. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(01\)65739-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(01)65739-2). [PubMed]
26. Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Reparación moderna por etapas de la extrofia vesical: una serie contemporánea. J Pediatr Urol. 2007; 3: 311.e5. [PubMed]
27. Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J, y col. El destino del tracto urinario superior en la extrofia. J Urol. 2002; 168: 2579 - 82. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)64220-6](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)64220-6). [PubMed]
28. Blanco M, Medina J, Pamplona M, et al. Resultado del trasplante renal en pacientes adultos con vejiga aumentada. Transplant Proc. 2009; 41: 2382-4. <https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2009.06.106>. [PubMed]
29. Novak TE, Lakshmanan Y, Frimberger D, et al. Pólipos en la vejiga extrósmica. ¿Un motivo de preocupación? J Urol. 2005; 174:

1522-6. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000179240.25781.1b>.
[PubMed]

30. Borer JG, Strakosha R, Bauer SB, y col. Cistometrografía y electromiografía combinadas del esfínter uretral externo después de la reparación primaria completa de la extrofia vesical. *J Urol*. 2014; 191: 1547-52. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2013.10.104>. [PubMed]

31. Hipp J, Andersson KE, Kwon TG, y col. Análisis de microrrayos del músculo liso de la vejiga extrófica humana. *BJU Int*. 2008; 101: 100-5. [PubMed]

32. Schlomer BJ, Copp HL. Incidencia acumulada de resultados y procedimientos urológicos después de la cistoplastia de aumento. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 1043-50. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2014.03.007>. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]

33. Boissier R, Di Crocco E, Faure A, et al. ¿Cuál es el resultado de la gastrocistoplastia pediátrica cuando los pacientes alcanzan la edad adulta? *BJU Int*. 2016; 118: 980-6. <https://doi.org/10.1111/bju.13558>. [PubMed]

34. Kisku S, Sen S, Karl S, et al. Cálculos vesicales en la vejiga aumentada: un estudio de seguimiento de 160 niños y adolescentes. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 66.e1-6. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2014.12.003>. [PubMed]

35. Hensle TW, Bingham J, Lam J, y col. Prevención de los cálculos del reservorio después de la cistoplastia de aumento y la derivación urinaria continente: la influencia de un protocolo de irrigación. *BJU Int*. 2004; 93: 585-7. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2003.04664.x>. [PubMed]

36. Giutronich S, Scalabre A, Blanc T, y col. Rotura vesical espontánea en la extrofia vesical no aumentada. *J Pediatr Urol*. 2016; 12: 400.e1-e5. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2016.04.054>. [PubMed]

37. Gargollo P, Hendren WH, Diamond DA, y col. La reconstrucción del cuello de la vejiga a menudo es necesaria después de la reparación primaria completa de la extrofia. *J Urol*. 2011; 185: 2563-71. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2011.01.024>. [PubMed]

38. Dickson AP. El manejo de la extrofia vesical: la experiencia de Manchester. *J Pediatr Surg*. 2014; 49: 244-50. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.031>. [PubMed]

39. Massanyi EZ, Shah BB, Baradaran N, y col. La capacidad de la vejiga como un predictor de la continencia volitiva después del cierre fallido de la extrofia. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 171-5. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.08.003>. [PubMed]

40. Purves JT, Baird AD, Gearhart JP. La moderna reparación por etapas de la extrofia vesical en la mujer: una serie contemporánea. *J Pediatr Urol.* 2008; 4: 150-3. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2007.08.003>. [PubMed]
41. Kavanagh A, Afshar K, Scott H, y col. Cierre del cuello de la vejiga junto con enterocistoplastia y derivación Mitrofanoff para la incontinencia compleja: cerrar la puerta para siempre. *J Urol.* 2012; 188: 1561-5. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2012.02.027>. [PubMed]
42. Baumgartner TS, Lue KM, Sirisreetreerux P, et al. Resultados de salud sexual a largo plazo en hombres con extrofia vesical clásica. *BJU Int.* 2017; 120: 422-7. <https://doi.org/10.1111/bju.13866>. [PubMed]
43. Woodhouse CR. Función sexual en niños que nacen con extrofia, mielomeningocele y micropene. *Urología.* 1998; 52: 3-11. [https://doi.org/10.1016/S0090-4295\(98\)00121-6](https://doi.org/10.1016/S0090-4295(98)00121-6). [PubMed]
44. Silver RI, Yang A, Ben-Chaim J, y col. Longitud del pene en la edad adulta después de la reconstrucción de extrofia. *J Urol.* 1997; 157: 999 - 1003. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(01\)65131-0](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(01)65131-0). [PubMed]
45. Perovic SV, Djinovic RP. Nueva visión de la anatomía quirúrgica del pene epispadiaco y su impacto en la reparación. *J Urol.* 2008; 179: 689-96. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2007.09.105>. [PubMed]
46. Surer I, Baker LA, Jeffs RD, et al. La reparación modificada de Cantwell-Ransley para extrofia y epispadias: experiencia de 10 años. *J Urol.* 2000; 164: 1040-3. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)67245-X](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)67245-X). [PubMed]
47. Castagnetti M, Tocco A, Capizzi A, et al. Función sexual en hombres nacidos con extrofia vesical clásica: un estudio relacionado con la norma. *J Urol.* 2010; 183: 1118-22. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2009.11.029>. [PubMed]
48. Woodhouse CR. El manejo de la deformidad eréctil en adultos con extrofia y epispadias. *J Urol.* 1986; 135: 932-5. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)45927-1](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)45927-1). [PubMed]
49. Brzezinski AE, Homsy YL, Laberge I. Ortoplastia en epispadias. *J Urol.* 1986; 136: 259 - 61. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)44833-6](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)44833-6). [PubMed]
50. Ben-Chaim J, Docimo SG, Jeffs RD, y col. Extrofia vesical de la infancia a la vida adulta. *JR Soc Med.* 1996; 89: 39P-46P. <https://doi.org/10.1177/014107689608900112>. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
51. Ebert A-K, Reutter H, Ludwig M, et al. El complejo Extrofia-epispadias. *Orphanet J Rare Dis.* 2009; 4: 23.

<https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-23>. [Artículo gratuito de PMC]
[PubMed]

52. Ebert AK, Schott G, Bals-Pratsch M, y col. Seguimiento a largo plazo de pacientes masculinos después de la reconstrucción del complejo extrofia vesical-epispadias: estado psicosocial, continencia, función renal y genital. *J Pediatr Urol*. 2010; 6: 6-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2009.06.002>. [PubMed]

53. Gobet R, Weber D, Horst M, y col. Seguimiento a largo plazo (37 a 69 años) en pacientes con extrofia vesical tratados con ureterosigmoidostomía: resultados psicosociales y psicosexuales. *J Urol*. 2009; 182: 1819-23. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2009.02.064>. [PubMed]

54. Mesrobian HG, Kelalis PP, Kramer SA. Seguimiento a largo plazo de la apariencia estética y la función genital en niños con extrofia: Revisión de 53 pacientes. *J Urol*. 1986; 136: 256-8. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)44832-4](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)44832-4). [PubMed]

55. Salem HK, Eisa M. Seguimiento a largo plazo (18-35 años) de pacientes varones con antecedentes de reparación de extrofia vesical (EB) en la infancia: función eréctil y resultado potencial de fertilidad. *J Sex Med*. 2012; 9: 1466-72. <https://doi.org/10.1111/j.1743-6109.2011.02536.x>. [PubMed]

56. Ben-Chaim J, Jeffs RD, Reiner WG, y col. El resultado de los pacientes con extrofia vesical clásica en la vida adulta. *J Urol*. 1996; 155: 1251-2. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(01\)66233-5](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(01)66233-5). [PubMed]

57. Bennett AH. Extrofia vesical tratada con ureterosigmoidostomías. Evaluación a largo plazo *Urología*. 1973; 2: 165-8. [https://doi.org/10.1016/0090-4295\(73\)90252-5](https://doi.org/10.1016/0090-4295(73)90252-5). [PubMed]

58. Woodhouse CRJ. La ginecología de la extrofia. *BJU Int*. 1999; 83: 34-8. <https://doi.org/10.1046/j.1464-410x.1999.0830s3034.x>. [PubMed]

59. Shapiro E, Jeffs RD, Gearhart JP, y col. Receptores colinérgicos muscarínicos en la extrofia vesical: conocimientos sobre el tratamiento quirúrgico. *J Urol*. 1985; 134: 308-10. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)47139-4](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)47139-4). [PubMed]

60. D'Hauwers KWM, Feitz WFJ, Kremer JAM. Extrofia vesical y fertilidad masculina: embarazos después de ICSI con espermatozoides eyaculado o epididimal. *Fertil Steril*. 2008; 89: 387-9. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2007.03.005>. [PubMed]

61. Herschorn S, Welk BK. Cistoplastia de aumento. En: Goldman HB, editor. *Complicaciones de la incontinencia femenina y la cirugía reconstructiva pélvica*. 2da edición. Humana Press; Nueva York,

NY: 2017. pp. 245-264. https://doi.org/10.1007/978-3-319-49855-3_23.

62. Harhuis A, Cobussen-Boekhorst H, Feitz W, y col. 5 años después de la introducción de un protocolo de transición: una evaluación de la atención de transición para pacientes con condiciones crónicas de la vejiga. *J Pediatr Urol*. 2017. Epub antes de imprimir. <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2017.09.023>. [PubMed]

63. Stephany HA, Ching CB, Kaufman MR, y col. Transición de pacientes urológicos de atención pediátrica a adultos: una evaluación preliminar de la preparación en pacientes con espina bífida. *Urología*. 2015; 85: 959-63. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2014.12.019>. [PubMed]

64. Dunn K, Rogers J. Facilitación de la descarga: un papel innovador de PNP. *J Pediatr Health Care*. 2016; 30: 499-505. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2015.10.004>. [PubMed]

65. Goldman HB, Averbeck MA, Bruschini H, y col. Tratamiento quirúrgico de la incontinencia urinaria en hombres. En: Abrams MT, Cardozo L, Wein A, Wagg A, editores. 6ª consulta internacional sobre incontinencia urinaria; Tokio, Japón. 2016.

54. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y OSTEOTOMIA Y PELVIS
**COMENTARIO AL CIERRE DE LA EXTROFIA VESICAL EN EL
PERÍODO DEL RECIÉN NACIDO: ¿ES SEGURO REALIZAR UNA
FIJACIÓN PÉLVICA EXTERNA SIN OSTEOTOMÍA?**

*Autores: Cervellione RM, del Hospital Infantil Real de Manchester,
Urología pediátrica, Manchester, Reino Unido.
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, abril de 2018.*

NOTA: NO HAY ABSTRACT DISPONIBLE.

55. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y REFLUJO VESICoureTERAL Y REIMPLANTACION URETERAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
TÉCNICA DEL PROCEDIMIENTO ANTIRREFLUJO SIN CREACIÓN DE TÚNEL SUBMUCOSO PARA LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DEL REFLUJO VESICoureTERAL DURANTE EL CIERRE VESICAL EN EXTROFIA. (Versión completa)

Autores: Sunil K, Gupta A, Chaubey D, Pandey A, Kureel SN y Verma AK, del Departamento de Cirugía Pediátrica, Universidad Médica Rey Jorge, Lucknow, Uttar Pradesh, India.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Indian Assoc Pediatr Surg, abril a junio de 2018.

OBJETIVO: Informar la aplicación clínica de la nueva técnica quirúrgica de procedimiento antirreflujo sin crear un túnel submucoso para la corrección quirúrgica del reflujo vesicoureteral durante el cierre de la vejiga en la extrofia.

MATERIALES Y MÉTODOS: Con base en el informe de la técnica experimental publicada, el procedimiento se ejecutó clínicamente en 7 pacientes de extrofia clásica de vejiga con placa vesical pequeña con pólipos, donde la creación del túnel submucoso no fue posible en los últimos 18 meses. Los uréteres se movilizaron. Se eliminó un parche rectangular de mucosa vesical en el triángulo que exponía el detrusor. Los uréteres movilizados se avanzaron, cruzaron y anclaron al detrusor expuesto paralelos entre sí. La reconstrucción incluyó la reparación de la vejiga y epispadias con cierre de la pared abdominal. El resultado se midió con la evaluación de las complicaciones, la supresión del reflujo en el cistograma y el estado del tracto superior.

RESULTADOS: A los 3 meses en el cistograma de seguimiento, el reflujo estaba ausente en todos. El ultrasonido de seguimiento reveló dilatación leve de la pelvis y el uréter en 1 caso.

CONCLUSIONES: La técnica de reimplante ureteral extramucosal sin la creación del túnel submucoso es simple de realizar sin riesgo ni complicaciones y proporciona de manera efectiva un mecanismo antirreflujo para la preservación del tracto superior en la extrofia vesical. Con el uso de esta técnica, el reflujo puede prevenirse desde el comienzo de la reconstrucción por extrofia.

Versión completa

INTRODUCCIÓN

En la cirugía reconstructiva de la extrofia vesical clásica, independientemente de los métodos de reconstrucción seleccionados, la seguridad y preservación

del tracto superior es obligatoria y no se puede exagerar. En el protocolo de la reconstrucción moderna por etapas de la extrofia, el procedimiento antirreflujo de Cohen se realiza en la tercera etapa de la reconstrucción. [1] El reflujo vesico-ureteral (RVU), a menos que se corrija, está presente en casi el 100% de los casos de extrofia vesical después de la reconstrucción de la vejiga. [2] En la técnica de reconstrucción total en una sola etapa (SSTR) de la extrofia, el reimplante ureteral de Cohen puede realizarse solo en pacientes con extrofia de placa vesical grande. [3] En la reparación primaria completa de la extrofia vesical, [4] el procedimiento antirreflujo no se combina con el cierre inicial, aunque se desee prevenir el RVU en etapas tempranas de la reconstrucción de la extrofia. Las limitaciones para crear un mecanismo antirreflujo durante las etapas iniciales del cierre de la vejiga pueden deberse a una mala calidad de la mucosa de la placa vesical, la presencia de múltiples pólipos y espacio de trabajo inadecuado, particularmente en placa vesical pequeña en pacientes con extrofia.

Para superar estas dificultades, se ha informado sobre un estudio experimental sobre la creación de un mecanismo antirreflujo eficaz sin creación de un túnel submucoso, [5] pero no hay ningún estudio sobre la aplicación clínica y la eficacia de la técnica de creación de mecanismos antirreflujo sin la necesidad de crear un túnel submucoso.

Este estudio informa la eficacia de crear un mecanismo antirreflujo sin la creación de un túnel submucoso en pacientes con extrofia vesical clásica donde la creación del túnel submucoso no es posible debido a múltiples pólipos, mucosa friable, adherente, de mala calidad y espacio de trabajo inadecuado.

MATERIALES Y MÉTODOS

La aprobación ética para el estudio de intervención humana se obtuvo del Comité Ético Institucional.

Diseño del estudio

Fue un estudio prospectivo de intervención donde se realizó un nuevo método de procedimiento antirreflujo en aquellos pacientes con extrofia vesical clásica donde la creación del túnel submucoso no era posible en el momento del cierre de la vejiga.

Ajuste

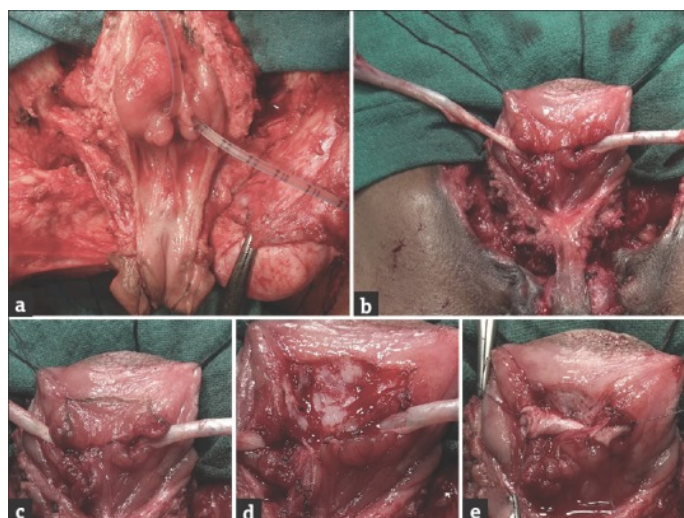
Este estudio se realizó en un centro de súper especialidades donde la carga clínica operativa del complejo extrofia-epispiadias comprendía más de 25 casos por año. Los pacientes que se presentan con extrofia de placa vesical grande reciben SSTR de extrofia con inervación preservando la esfinteroplastia [6] y el reimplante ureteral de Cohen. Los pacientes que presentan una placa vesical pequeña son sometidos a un cierre vesical combinado y reparación de epispiadias, dejando el cuello de la vejiga muy ancho, para una evaluación posterior del crecimiento de la vejiga en el estudio de seguimiento. En los últimos 18 meses, 10 pacientes recibieron SSTR de extrofia mientras que 16 pacientes fueron aptos para el cierre de la uretra vesical sin reparar el cuello de la vejiga. De estos 16, el consentimiento informado de la nueva intervención estaba disponible en 7 pacientes. Estos 7 pacientes fueron seleccionados para el reimplante ureteral extramucoso con los métodos descritos en el apartado.

Técnica quirúrgica

Después de la movilización de la placa vesical extraperitoneal y la separación uretral corporal sin desmontaje completo del pene [Figura 1a], con los stents

ureterales en su lugar, los uréteres se movilizaron adecuadamente mediante disección en el plano de la fascia de Waldeyer, preservando los vasos y músculos lisos de los uréteres [Figura 1b]. En el área propuesta para la creación del túnel submucoso para el reimplante de Cohen trigonal transversal, el área rectangular en la mucosa de la placa vesical se marcó con cauterización en la punta de la aguja [Figura 1c]. Después de la infiltración de solución salina en el plano submucoso en el área marcada, la mucosa se extirpó con cauterización de la punta de la aguja y se preserva el músculo detrusor en el área rectangular [Figura 1d]. Todos los pólipos vesicales incluidos los presentes en el área rectangular fueron extirpados.

Figura 1



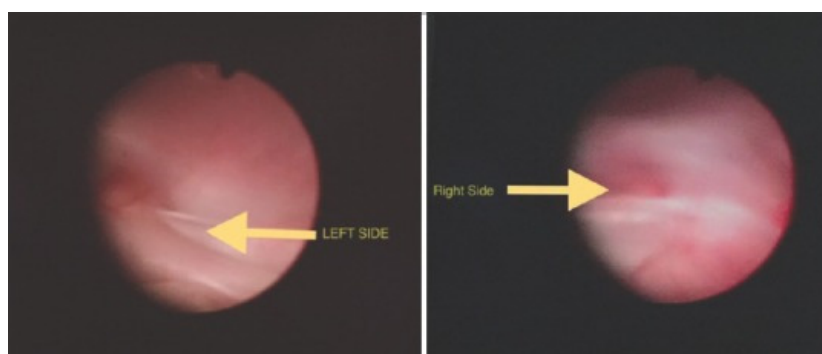
(a) Después de la movilización de la placa vesical extraperitoneal y la separación de la uretra corporal sin el desmontaje completo del pene. (b) Los uréteres se movilizaron diseccionando en el plano de la fascia de Waldeyer. (c) Creación de un túnel submucoso para la reimplantación cruzada de Cohen trigonal; el área rectangular en la mucosa de la placa vesical se marcó con cauterización con punta de aguja. (d) Después de la infiltración de solución salina en el plano submucoso en el área marcada, la mucosa se extirpó con cauterización de la punta de la aguja y se preserva el músculo detrusor en el área rectangular. (e) Los uréteres ya movilizados, se cruzaron y se colocaron paralelos entre sí y se anclaron al músculo detrusor expuesto.

En este punto, los uréteres ya movilizados, se cruzaron y se colocaron paralelos entre sí. En esta posición, los uréteres se anclaron al músculo detrusor expuesto con 3-4 suturas interrumpidas de ácido poliglicólico 5-0 [Figura 1e]. Los orificios uretrales se espatularon y se fijaron a la mucosa de la vejiga y al detrusor en el margen del área rectangular expuesta. Desde el orificio neo ureteral, el tubo de alimentación infantil se avanzó en sentido proximal para descartar acodamientos, interrupciones, torsiones u otras posibles obstrucciones que pudieran haber ocurrido durante el avance trans-trigonal y la fijación de los uréteres. En esta etapa, el flujo de orina de los orificios neoureterales también se controló administrando furosemida fluida e intravenosa. Se reparó un espacio residual en el hiato ureteral, que se produjo

durante la movilización ureteral. La vejiga estaba cerrada manteniendo el cuello de la vejiga bien abierto. Se completaron la uretroplastia, la glansplastia, la translocación ventral de la uretra y la corporoplastia dorsal. Después de la osteotomía, los huesos del pubis se aproximaron con el cierre del defecto de la pared abdominal anterior. Los stents ureterales se mantuvieron durante 14 días, un stent vesical suprapúbico durante 18 días y un stent uretral hasta 21 días. La evaluación de seguimiento incluyó ultrasonido para la dilatación del tracto superior a las 6 semanas y 6 meses y cistograma para buscar el RVU después de 3 meses.

Mediciones de resultados: El resultado del procedimiento se evaluó usando los siguientes parámetros; (1) complicaciones durante la cirugía, (2) complicaciones postoperatorias, (3) presencia o ausencia de RVU en el cistograma después de 3 meses, (4) dilatación del tracto superior en USG a los 3, 6 meses y 1 año. En un paciente que presentaba hematuria postraumática después de 9 meses, se realizó cistoureteroscopia diagnóstica y se registró el estado del trigono [Figura 2].

Figura 2



Vista cistoscópica del trigono que muestra la regeneración automática de la mucosa de la vejiga sobre los uréteres avanzados y cruzados

RESULTADOS

Problemas intraoperatorios

Durante la movilización ureteral con un stent colocado, se observó la rotura parcial del segmento más distal del uréter que requirió una revisión del orificio ureteral en dos. Los uréteres podrían movilizarse fácilmente hasta la reflexión peritoneal con la preservación de la musculatura ureteral y la vascularización en general. Después de la fijación trigonal cruzada con el paso del stent, se descubrió una torsión en el hiato ureteral y se necesitó una revisión de la fijación en uno. No hubo ningún problema en la extirpación de la mucosa vesical del detrusor en el área rectangular marcada.

Problemas postoperatorios

El desplazamiento prematuro del stent ureteral izquierdo en el tercer día postoperatorio ocurrió en 1, pero no se asoció con extravasación urinaria ni con ningún otro problema. En todos los pacientes, la uretra de la vejiga y el cierre de la pared abdominal se curaron. Se observó una aparición transitoria de fístula penopúbica diminuta en cinco, pero todos sanaron en el transcurso de un mes.

Cistograma de seguimiento

Se realizó un cistograma de seguimiento en los siete pacientes y se demostró la abolición completa del reflujo en todos.

Seguimiento de USG

En el USG de seguimiento, el tracto superior no estaba dilatado en 6 pacientes, se observó dilatación leve de la pelvis y el uréter superior en 1. No hubo evidencia de deterioro de la función renal.

DISCUSIÓN

Entre las diversas morfologías anormales descritas en la extrofia vesical clásica, una unión vesicoureteral anormal es una de ellas. En la extrofia vesical clásica; los uréteres ingresan a la placa de la vejiga sin ninguna oblicuidad del curso intramural. [2] Por lo tanto, tan pronto como la vejiga se cierra y se repara el epispadias, el RVU se produce en casi el 100% de los casos. [2] La reconstrucción de la vejiga conduce a la creación de un reservorio vesical con alta presión intravesical, especialmente en pacientes con extrofia de la placa vesical de pequeña a moderada con músculo detrusor histológicamente anormal. [2]

El reflujo persistente en estos casos puede contribuir en primer lugar al deterioro de la función renal durante un período de 4 a 5 años, hasta que se planifique la siguiente etapa de la cirugía en la que la reparación del cuello vesical se combine con la reimplantación ureteral. En segundo lugar, el reflujo persistente de orina y el flujo de orina hacia atrás en respuesta a la contracción de la vejiga en el tracto superior también pueden tener un efecto adverso sobre el crecimiento de la vejiga.

La provisión de la unión vesicoureteral no refluja como la naturaleza ha proporcionado en individuos normales también se desea en casos de extrofia vesical clásica desde el principio. Sin embargo, debido a múltiples pólipos, mucosa friable adherida al detrusor, dificultad en la creación del túnel submucoso y una cierta limitación del espacio de trabajo, especialmente en la extrofia de placa vesical pequeña, un cirujano reconstructivo debe posponer el procedimiento antirreflujo para la etapa posterior hasta que la vejiga haya crecido después de la reconstrucción. Esta técnica quirúrgica de extirpar el parche rectangular de la mucosa vesical, movilizar y avanzar los uréteres para anclar su detrusor sobreexpuesto ha compensado la mayoría de estas dificultades, haciendo que este procedimiento antirreflujo sea un objetivo prácticamente alcanzable al comienzo de la reconstrucción de la extrofia vesical. En este grupo de pacientes, todavía se espera la segunda etapa de la cirugía que nos dará la oportunidad de observar el estado del trígono y los uréteres avanzados. Sin embargo, debido a la hematuria postraumática, la cistouretroscopia realizada en 1 de esos pacientes ha demostrado la creación automática del túnel submucoso con la regeneración de la mucosa vesical sobre los uréteres avanzados y cruzados [Figura 2].

CONCLUSIONES

La técnica de reimplante ureteral extramucoso sin la creación del túnel submucoso es simple de realizar sin riesgo ni complicaciones y proporciona de manera efectiva un mecanismo antirreflujo para la preservación del tracto superior en la extrofia vesical. Con el uso de esta técnica, el reflujo puede prevenirse desde el comienzo de la reconstrucción por extrofia.

REFERENCIAS

1. Gearhart JP, Mathews R, Taylor S, Jeffs RD. Cierre combinado de la vejiga y reparación de epispadias en la reconstrucción de la extrofia vesical. J Urol. 1998; 160: 1182-5. [PubMed]
2. Gearhart JP, Mathews RI. Complejo Extrofia-epispadias. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editores. Campbell-Walsh Urología. 10ª ed. Filadelfia: Elsevier Saunders; 2012. pp. 3325-78.
3. Rosch WH, Schott G, Scheuering S, Schrott KM. Análisis del resultado a largo plazo de las primeras 100 reparaciones completas de extrofia vesical en la técnica de Erlangen. BJU. 2001; 87: 24.
4. Mitchell ME. Reparación de extrofia vesical: reparación primaria completa de extrofia. Urología. 2005; 65: 5-8. [PubMed]
5. Gupta A, Kureel SN. Creación de un mecanismo antirreflujo eficaz sin creación de túnel submucoso en la corrección quirúrgica del reflujo vesicoureteral: mito o realidad.- ¿Un estudio experimental? J Indian Assoc Pediatr Surg. 2014; 19: 17-21. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
6. Kureel SN, Gupta A, S Kumar, Singh V, Dalela D. Un novedoso enfoque escroto-perineal en la línea media que facilita la inervación preservando la esfinteroplastia y el desprendimiento corporal radical para la reconstrucción de la extrofia-epispadias. Urología. 2011; 78: 668-74. [PubMed]

56. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION REALIZAN EL PRIMER TRASPLANTE DE PENE Y ESCROTO DEL MUNDO.

Autores: W.P. Andrew Lee, profesor y director de Cirugía Plástica y Reconstructiva de la Facultad de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, en Baltimore, EEUU.

Fuentes: Diario Médico, 24 de abril de 2018.

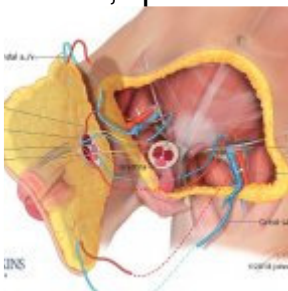
EN LA UNIVERSIDAD JOHNS HOPKINS

Por primera vez se ha efectuado con éxito un trasplante completo de pene y escroto en el mundo.

S. M. B. | 24/04/2018 14:52



El equipo de la Universidad Johns Hopkins, con Andrew Lee, en el centro, que ha llevado a cabo el trasplante. (J. Hopkins)



El equipo de cirugía reconstructiva de la Universidad Johns Hopkins ha culminado con éxito el primer trasplante total de pene y escroto en el mundo. El receptor es un militar estadounidense que sufrió lesiones en Afganistán y desea permanecer en el anonimato. Según informa la Johns Hopkins, el paciente ya se ha recuperado de la cirugía y se espera que sea dado de alta del hospital esta semana.

"Esperamos que este trasplante ayude a restaurar las funciones urinarias y sexuales casi normales para este joven", afirma W.P.

Andrew Lee, profesor y director de Cirugía Plástica y Reconstructiva de la Facultad de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, en Baltimore.

Un total de nueve cirujanos plásticos y dos cirujanos urológicos han participado en esta intervención, que se prolongó durante 14 horas el pasado 26 de marzo. Este equipo, que ya había realizado el primer trasplante bilateral de antebrazos de Estados Unidos, injertó en el receptor el pene, el escroto (sin testículos) y parte de la pared abdominal de un donante.

Si bien es posible reconstruir un pene utilizando tejido de otras partes del cuerpo, explica Lee, sería necesario un implante de prótesis para lograr una erección, y eso implica una tasa de infección mucho más alta. Además, los pacientes que precisan este trasplante debido a heridas de guerra a menudo no tienen suficiente tejido viable para un autotrasplante.

Para realizar este alotrasplante compuesto vascularizado se ha injertado la piel, los músculos y tendones, los nervios, los huesos y los vasos sanguíneos. Al igual que con cualquier tipo de trasplante, el paciente debe recibir un tratamiento inmunosupresor para evitar el rechazo. El equipo de Lee ha desarrollado un protocolo de modulación inmunológica para minimizar el número de estos fármacos necesarios.

Experiencias anteriores

Este es el primer aloinjerto de pene y escroto que se lleva a cabo en el mundo, si bien ya ha habido experiencias puntuales de trasplante de pene. La primera vez que se intentó fue en 2006, en el Hospital General de Cantón (Guangzhou), en China, pero a las dos semanas de la intervención, el receptor pidió a los cirujanos que le retiraran el injerto, por graves problemas psicológicos de adaptación.

En 2015, otro equipo de cirujanos sudafricanos realizó el primer trasplante peneano con éxito, en un joven amputado como consecuencia de una circuncisión. El pasado mayo, estos cirujanos, del Hospital Tyberger, efectuaron su segundo trasplante de pene -el tercero en el mundo, contando con el realizado en el Hospital General de Massachusetts a un paciente que había sufrido cáncer de pene-. Una reciente revisión de este grupo sudafricano en *The Lancet* sobre su primer caso mostró los buenos resultados, embarazo de su pareja incluido, tras dos años de seguimiento.

57. ASUNTO: FISTULA Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

EL PAPEL DE LA DERMIS ACELULAR HUMANA EN LA PREVENCIÓN DE LAS FÍSTULAS DESPUÉS DE LA TRANSECCIÓN DEL CUELLO VESICAL EN EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS.

Autores: Benz KS, Jayman J, Maruf M, Joice G, Kasprenski M, Sopko N, Di Carlo H y Gearhart J, de la División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, Urology, abril de 2018.

OBJETIVOS: Evaluar la dermis acelular humana (HAD) como un complemento durante la transección del cuello vesical (BNT) al comparar los resultados quirúrgicos con otros tipos de interposición de tejido.

MÉTODOS: Se revisó una base de datos institucional prospectiva de pacientes con el complejo extrofia-epispadias (EEC) para aquellos que se sometieron a una BNT con al menos 6 meses de seguimiento. El resultado primario fue la aparición de fístulas relacionadas con BNT.

RESULTADOS: En total, 147 pacientes de EEC se sometieron a una BNT con un tiempo de seguimiento promedio de 6.9 años (rango de 0.52 años a 23.35 años). Hubo 124 (84.4%) pacientes con extrofia clásica, 22 (15.0%) pacientes con extrofia cloacal y 1 (0.7%) paciente con epispadias penopúbico. Un total de 12 (8,2%) BNT causaron fistulización, incluidas 4 fístulas vesicoperineales, 7 fístulas vesicouretrales y una fístula vesicovaginal. Hubo 5 (22.7%) fístulas en la cohorte de la extrofia cloacal y 7 (5.6%) fístulas en la cohorte de extrofia vesical clásica ($p = 0.019$). El uso de colgajos HAD o de tejido nativo dio como resultado una tasa de fistulización menor que la de no usar capas interpuestas (5,8% frente a 20,8%, $p = 0,039$). De aquellos con HAD, el uso de un sellador de fibrina no disminuyó las tasas de fistulización en comparación con HAD solo (6,5% frente a 8,8%, $p = 0,695$). No hubo diferencias estadísticas en las complicaciones quirúrgicas entre el uso de HAD y colgajos nativos (8.6% vs 5%, $p = 0.716$).

CONCLUSIÓN: El uso de colgajos de tejido blando y HAD se asocia con tasas de fistulización disminuidas después de BNT. HAD es una opción simple y un complemento eficaz que no requiere la

recolección de tejidos en pacientes en los que no es factible un colgajo nativo.

58. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO

RESPUESTA A: "RESPUESTA: CIERRE TEMPRANO VERSUS TARDÍO DE LA EXTROFIA VESICAL: UN ANÁLISIS PEDIÁTRICO DEL PROGRAMA NACIONAL DE MEJORA DE CALIDAD QUIRÚRGICA".

Autores: Ahn JJ, Shnorhavorian M, Katz C, Goldin AB y Merguerian PA, de las Divisiones de Urología Pediátrica y Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Seattle, Seattle, WA, EUA; Departamento de Urología, Universidad de Washington, Seattle, WA, EE. UU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Pediatr Urol, marzo de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

59. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y RESONANCIA MAGNÉTICA Y VAGINA Y PELVIS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS

NUEVAS OBSERVACIONES DE LA ANATOMÍA GENITAL FEMENINA EN LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA MEDIANTE LA RECONSTRUCCIÓN TRIDIMENSIONAL A TRAVÉS DE RESONANCIA MAGNÉTICA.

Autores: Benz KS, Dunn E, Solaiyappan M, Maruf M, Kasprenski M, Jayman J, Michaud JE, Facciola J y Gearhart JP, de la Institución Urológica James Buchanan Brady, División de Urología Pediátrica, y Departamento de Radiología Russel H. Morgan, Departamento de Radiología y Ciencias Radiológicas División de Investigación MR, Facultad de Medicina Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Urol, abril de 2018.

PROPÓSITO: Comprender la anatomía femenina distinta en la extrofia vesical clásica es crucial para obtener resultados funcionales y reconstructivos óptimos. Este estudio presenta nuevos datos anatómicos cuantitativos en mujeres con extrofia vesical clásica antes del cierre primario.

MATERIALES Y MÉTODOS: Las pacientes se sometieron a reconstrucción tridimensional a través de estudios de imágenes de resonancia magnética pélvica, y se caracterizó la anatomía pélvica, que incluía mediciones de la vagina, el cuello uterino y los cuerpos eréctiles.

RESULTADOS: Se examinaron imágenes de resonancia magnética de 5 pacientes con extrofia vesical clásica y 4 controles de la misma edad (edad media, 5,5 y 5,8 meses). La distancia entre el borde anal y el introito vaginal era mayor en las mujeres con extrofia vesical clásica (media de 2,43 cm) que en los controles (media de 1,62 cm). La longitud vaginal total era la mitad en la extrofia vesical clásica en comparación con los controles (media de 1,64 cm frente a 3,39 cm). Las 4 controles tenían ora cervical de cara posterior, mientras que 4 de 5 mujeres con extrofia tenían ora cervical de cara anterior localizada en la pared vaginal anterior. La desviación lateral de la ora cervical también se observó en las 5 pacientes con extrofia vesical clásica, pero solo en 1 control. La longitud del cuerpo del clítoris era similar en ambos grupos (26,2 mm frente a 28,0 mm). Sin embargo, las proporciones de cavernosa anterior a cavernosa posterior (asociada a ramis pélvico) eran bastante mayores en las pacientes con extrofia vesical clásica (6,4 anterior: posterior) en comparación con los controles (2,5 anterior: posterior).

CONCLUSIONES: Este estudio revela el hallazgo excepcionalmente novedoso de que, al contrario que los hombres, las mujeres con extrofia vesical clásica tienen la mayoría del cuerpo del clítoris anterior a la inserción pélvica. Esto tiene implicaciones quirúrgicas y embriológicas para estas pacientes.

60. ASUNTO: INFECCIONES URINARIAS Y RIÑONES E INVESTIGACION

EL PROBLEMA QUE EL IBUPROFENO PUEDE CAUSAR EN MUCHAS MUJERES. AGRAVA CISTITIS.

Autores: Universidad de Oslo.

Fuentes: El Confidencial digital, 17 de mayo de 2018.

Una nueva investigación realizada por la Universidad de Oslo ha demostrado que este medicamento puede hacer que una infección del tracto urinario se complique y dure más.

Los expertos recomiendan los analgésicos para curar la cistitis, pero ahora un nuevo estudio ha concluido que la enfermedad puede empeorar los síntomas en mujeres. La investigación, realizada por la Universidad de Oslo, determinó que el ibuprofeno, en concreto, puede hacer que una infección del tracto urinario dure tres días más y que pueda desembocar en una infección renal.

Más de la mitad de las mujeres sufren una infección urinaria como la cistitis durante su vida, y una de cada cinco las tiene de forma recurrente.

El estudio, que ha analizado a 400 mujeres, ha hallado que las féminas que tomaban el medicamento de venta libre, y sin antibióticos, tardaban más en mejorar. De hecho, tenían la mitad de probabilidades de haberse recuperado antes del cuarto día de la enfermedad.

Más de la mitad de las mujeres sufren una infección urinaria como la cistitis durante su vida, y una de cada cinco las tiene de forma recurrente

Entre las 181 que tomaron ibuprofeno, siete desarrollaron una infección renal y cinco fueron hospitalizadas.

Se cree que los antibióticos pueden acortar una infección de la vejiga y proporcionar un alivio rápido de los síntomas, que incluyen dolor, fatiga y una necesidad urgente de orinar.

Antibióticos, mejor

Los autores del último estudio, dirigido por Ingvild Vik, aseguran que muchas mujeres que toman ibuprofeno ven que sus síntomas desaparecen sin más tratamiento. Pero añaden: "Hasta que no podamos identificar a las mujeres que necesitan tratamiento con antibióticos para prevenir complicaciones, no podemos recomendar el ibuprofeno solo a las mujeres con casos de cistitis no complicados".

Las infecciones del tracto urinario son la segunda razón más común por la que los médicos recetan antibióticos. Sin embargo, estudios

previos han sugerido que hasta dos tercios de las mujeres que lo padecen podrían recuperarse sin ellos, y tomando ibuprofeno en su lugar.

Para probar esto, los investigadores dividieron a 383 mujeres de 18 a 60 años en dos grupos y les dieron ibuprofeno o el antibiótico común.

Ambos tipos de medicamentos se escondieron en cápsulas rojas del mismo peso y se tomaron tres veces al día durante tres días. ¿Qué ocurrió? Solo el 39% de las mujeres que tomaron el analgésico mejoraron notablemente al cuarto día, en comparación con el 74% de las que tomaron el antibiótico.

Dos semanas más tarde del comienzo de la enfermedad, más de 2/5 de mujeres que tomaron ibuprofeno volvieron al médico porque aún sufrían dolor, en comparación con menos del 10% del grupo que tomó antibióticos.

Estudios previos han sugerido que hasta dos tercios de las mujeres que lo padecen podrían recuperarse sin ellos, tomando ibuprofeno en su lugar

Además, doce de las mujeres que tomaron ibuprofeno desarrollaron una infección del tracto urinario superior más grave, lo que les causó fiebre y dolor en su costado. Ningún paciente que tomaba antibióticos desarrolló infecciones renales, pero siete de los analgésicos administrados sí lo hicieron.

Ibuprofeno, en casos leves

Todo indica que los antibióticos son mejores para tratar la cistitis, pero las mujeres con síntomas más leves pueden esperar y ver qué sucede. El último estudio al respecto, mencionado anteriormente, descubrió que más de la mitad de los pacientes tratados con ibuprofeno mejoraron sin antibióticos pero expresaron preocupación por los posibles efectos secundarios.

Así pues, la investigación, publicada en la revista 'PLOS Medicine', concluye: "El tratamiento antibiótico es lo mejor que tenemos para la cistitis no complicada".

El 80% de las cistitis podrían prevenirse fomentando las buenas prácticas de higiene en el cuarto de baño

EP

Casi el 80% de las cistitis podrían prevenirse fomentando buenas prácticas higiénicas en el cuarto de baño, como orinar después de mantener relaciones sexuales, sobre todo

"Dado que algunos pacientes desarrollaron una infección más grave, no podemos recomendar el tratamiento con ibuprofeno solo a unas mujeres y no a otras. Sin embargo, una gran cantidad de ellas se recuperaron sin antibióticos, y creemos que para las que tienen

síntomas más leves se puede optar por la estrategia de 'esperar y ver qué ocurre", asegura Ingvild Vik.

"A estas mujeres se les debe dar instrucciones para que tomen muchos líquidos y comiencen a tomar antibióticos si no se recupera en unos pocos días o si sus síntomas empeoran", finaliza.

61. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA
**DUPLICACIÓN URETRAL: UN CASO PARA UN CUIDADOSO
EXAMEN.**

Autores: Taghavi K, Trachta J y Mushtaq I, del departamento de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Great Ormond Street, Fundación Trust NHS, Londres, Reino Unido; departamento de Cirugía, Universidad de Auckland, Auckland, Nueva Zelanda y departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Motol, Praga, República Checa.

Fuentes: Entrez -Pubmed, Arch Dis Child. Mayo de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

62. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y CENTROS DE REFERENCIA

UN MODELO DESCRIPTIVO PARA UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINARIA PARA MALFORMACIONES COLORRECTALES Y PÉLVICAS.

Autores: Vilanova-Sanchez A, Halleran DR, Reck-Burneo CA, Gasior AC, Weaver L, Fisher M, Wagner A, Nash O, Caseta K, Peters K, Williams C, Brown SM, Lu P, Fuchs M, Diefenbach K, Leonard JR, Hewitt G, McCracken K, Di Lorenzo C, Wood RJ y Levitt MA, del Centro para la reconstrucción colorrectal y pélvica, Centro de Motilidad, Departamento de Urología Pediátrica, Departamento de Neurocirugía Pediátrica y Hospital Pediátrico y de Ginecología Pediátrica, Hospital Infantil Nacional, Columbia, OH, EEUU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Pediatr Surg, abril de 2018.

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con malformaciones anorrectales (ARM), enfermedad de Hirschsprung (HD) y trastornos de la motilidad colónica a menudo requieren atención de especialistas en una variedad de campos, que incluyen cirugía colorrectal, urología, ginecología y motilidad GI. Buscamos describir el proceso de creación de un proceso colaborativo para la atención de estos pacientes complejos.

MÉTODOS: Desarrollamos un modelo de centro dedicado para estas afecciones que incluye médicos, psicólogos, trabajadores sociales, enfermeras y enfermeras de práctica avanzada. Nuestra estrategia de planificación semanal incluye una reunión con representantes de todas las especialidades para revisar a todos los pacientes antes de la evaluación en nuestra clínica multidisciplinaria, seguida de exámenes combinados bajo anestesia o intervención quirúrgica según sea necesario.

RESULTADOS: Actualmente hay 31 personas trabajando directamente en el Centro. Desde el inicio del Centro en 2014 hasta 2017, 1258 pacientes fueron atendidos en los 50 Estados Unidos y 62 países. 360 pacientes tuvieron una resonancia magnética MRA (110 tenían una malformación cloacal, 11 tenían extrofia cloacal), 223 se presentaron con HD, 71 tenían una malformación espinal o lesión que causaba intestino neurogénico, 321 presentaban estreñimiento funcional severo o dismotilidad colónica, y 162 tenían otros diagnósticos incluyendo poliposis familiar, enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa. Hemos tenido 170 reuniones multidisciplinarias, 170 consultas externas multiespecializadas y 52

clínicas de enfermeras practicantes. En nuestro programa de tratamiento intestinal hemos visto un total de 514 pacientes en 36 sesiones.

CONCLUSIÓN: Este es el primer informe que describe el diseño de un enfoque de equipo multidisciplinario para pacientes con malformaciones pélvicas colorrectales y complejas. Descubrimos que acercarnos a estos pacientes de forma colaborativa permite tomar decisiones médicas y quirúrgicas combinadas con muchos proveedores simultáneamente, facilita la terapia y puede mejorar los resultados del paciente. Esperamos que este modelo ayude a establecer nuevos centros dedicados en otros lugares para alentar el cuidado centralizado de estas malformaciones raras.

63. ASUNTO: MITROFANOFF Y CALCULOS Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y DERIVACION URINARIA Y AUMENTO VESICAL
CISTOLITOLAPAXIA PEDIÁTRICA A TRAVÉS DEL CANAL MITROFANOFF / MONTI.

Autores: Thomas JS, Smeulders N, Yankovic F, Undre S, Mushtaq I, López PJ y Cuckow P, departamo de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Great Ormond Street, Fundación Grupo NHS, Londres, Reino Unido; Departamento de Urología Pediátrica, Hospital Exequiel Gonzales y Clínica Santa María, Santiago, Chile y departamento de Urología, Hospital Lister, North and East Herts, Fundación Grupo NHS, Stevenage, Reino Unido.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Pediatr Surg, abril de 2018.

INTRODUCCIÓN: Los cálculos en la vejiga son una complicación conocida del aumento de la vejiga. La cistolitotomía abierta sigue siendo la opción preferida para tratar cálculos grandes o múltiples. Cada vez más, sin embargo, se están utilizando técnicas de acceso mínimo. Los informes de cistolitolapaxia Mitrofanoff son raros y se han limitado a adultos. Este estudio presentó una serie de 2 centros de niños tratados con cistolitolapaxia a través del canal Mitrofanoff / Monti.

MATERIALES Y MÉTODOS: Con la aprobación institucional, el estudio actual retrospectivamente revisó e identificó a 14 pacientes, en una base de datos prospectiva, que se sometieron a cistolitolapaxia Mitrofanoff para tratar cálculos vesicales en dos instituciones independientes en el Reino Unido y Chile entre 2004 y 2016. Analizó datos demográficos, técnicas quirúrgicas, cálculos aclaramiento y recurrencia, así como las dificultades de fuga o cateterización del canal Mitrofanoff / Monti después del procedimiento.

RESULTADOS: 14 pacientes se sometieron a cistolitolapaxia Mitrofanoff durante el período 2004-2016. Un paciente fue excluido debido a la falta de seguimiento. Los 13 pacientes restantes tenían entre 5 y 22 años (mediana de 14) años al momento del procedimiento. Sus diagnósticos subyacentes fueron 4 vejigas neuropáticas, 4 extrofia vesical, 4 extrofia cloacal y 1 válvula uretral posterior. Los pacientes se sometieron a cistoplastia de aumento a una edad media de 5 (rango 1-15) años, utilizando íleon en 10 y colon sigmoide en 3. El canal para la cateterización intermitente limpia fue un apéndice de Mitrofanoff en 9 y un canal de Monti en 4. Se colocó una vaina de Amplatz a través de Mitrofanoff para

permitir un acceso seguro a la vejiga para tratar los cálculos (ver la tabla de resumen). Las piedras recurrentes se trataron usando la misma técnica. Los resultados de piedra y canal se analizaron para cada procedimiento. Hubo 22 procedimientos en 13 pacientes; 5 (38%) pacientes tuvieron cálculos recurrentes. La mediana de tiempo hasta la recurrencia fue de 6 meses. No hubo complicaciones inmediatas. El aclaramiento de la piedra se confirmó mediante ultrasonido y radiografía abdominal a los 3-6 meses después del procedimiento. La mediana de seguimiento fue de 15 (rango 3-53) meses. No hubo filtraciones o dificultades para cateterizar el canal en el seguimiento.

DISCUSIÓN: Esta fue la primera serie de cystolitlapaxia Mitrofanoff / Monti para el tratamiento de cálculos en vejigas aumentadas de pacientes pediátricos. Preocupaciones previas sobre dañar el mecanismo de continencia del conducto parecían estar injustificadas. El uso de una vaina de Amplatz protegió el sistema de continencia de la instrumentación repetida, y permitió el reflujo libre de irrigación y la eliminación rápida de los fragmentos de piedra. La recurrencia de cálculos ocurrió en el 38%, lo que estuvo de acuerdo con las tasas reportadas en la literatura más amplia.

CONCLUSIÓN: La cistolitolapaxia Mitrofanoff fue segura, y con la atención adecuada no dio lugar a fugas o dificultad para cateterismo.

64. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL

**RESPUESTA A: SÍNDROME DE COMPARTIMIENTO
ABDOMINAL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON EXTROFIA
CLOACAL.**

Autores: Canning DA.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Pediatr Surg, abril de 2018.

NOTA: NO hay abstract disponible

65. ASUNTO: ADULTO Y OTRAS AFECCIONES Y NEOPLASIAS Y RIÑONES Y DERIVACION URINARIA Y RECONSTRUCCION Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA

PRESENTACIÓN TARDÍA DE EXTROFIA VESICAL CON TRANSFORMACIÓN MALIGNA: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN. (Versión completa)

Autores: Eldirdiri S, Elmushly RM y Elazhary SG, de la Universidad de Gadarif, y Hospital Ibrahim Malik, Sudán.

Fuentes: Entrez -Pubmed, Int J Surg Case Rep, mayo de 2018.

INTRODUCCIÓN: La extrofia vesical es una rara anomalía congénita generalmente tratada en el período neonatal o infantil. Cuando se combina con la agenesia renal y se presenta por primera vez en la edad adulta con transformación maligna, es una rareza extrema.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Presentamos el caso de un varón de 65 años que presentó una hernia inguinal irreducible derecha y una extrofia vesical no reconstruida con tumor fungiforme. Tenía anemia con insuficiencia renal, agenesia renal izquierda e hidronefrosis del lado derecho, hidrouréter y estenosis ureteral distal. Se sometió a la extirpación paliativa de extrofia vesical y derivación urinaria a través de ureterosegmoidostomía después de que se optimizara su condición. La histopatología mostró una mucosa escamosa metaplásica y un adenocarcinoma mucinoso moderadamente diferenciado. Tres semanas más tarde tenía buena continencia y función renal normal. Fue enviado a un centro de radio-oncología distante para un tratamiento más profundo.

DISCUSIÓN: En 1851 se realizó la primera ureterosegmoidostomía para extrofia vesical. Posteriormente se vuelve más popular. Algunas personas prefirieron diferirlo hasta la edad de 4 años, mientras que otros recomiendan una reconstrucción más temprana. También se describió la operación plástica durante la vida neonatal. En la mayoría de los casos, la naturaleza fibrótica de la vejiga y la ausencia del esfínter hacen que la reconstrucción sea casi imposible. Realizamos la única opción posible en nuestro entorno ya que nuestro paciente tenía anomalías congénitas complejas que se presentan tarde en la vida complicadas con una transformación maligna avanzada.

CONCLUSIÓN: A pesar de la gran cantidad de malformaciones congénitas y malignidad avanzada, la extirpación quirúrgica y la derivación con quimiorradiación adyuvante proporcionaron una buena paliación para este paciente.

Versión completa

1. INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical (ectopia vesicae) es una rara anomalía congénita con una incidencia de aproximadamente 1 por 50,000. Actualmente, generalmente se corrige quirúrgicamente en el período neonatal, por lo que la presentación en el período adulto es una rareza. El potencial maligno es considerable y la mayoría de los casos son adenocarcinomas, pero sí carcinomas escamosos [1]. Estamos informando de un paciente con Ectopia Vesicae que nunca había buscado consejo médico con respecto a su condición y se presentó por primera vez en su séptima década con hernia inguinal irreductible. En ese momento se descubrió que tenía una transformación maligna en la extrofia vesical no reconstruida. Este trabajo ha sido informado de acuerdo con los criterios SCARE [2].

2. REPORTE DE UN CASO

Estamos informando sobre un agricultor soltero de 65 años que fue llevado a nuestro hospital, que es el principal hospital comunitario en el estado, con una hernia inguinal irreductible derecha sin síntomas de obstrucción intestinal. En el examen clínico se encontró que tenía una hernia inguinal irreductible en el lado derecho, ectopia vesical no reparada con masa fungosa y linfadenopatía bilateral múltiple (Fig. 1). Su hermano informó a nuestro equipo que no fue visto por ningún miembro del personal de salud después de haber nacido en el hogar o durante su infancia y niñez. Más tarde, en su etapa adulta, su bajo nivel socioeconómico y su vergüenza social le impidieron buscar asesoramiento médico. Trató de mantenerse seco usando muchas telas, perfumes y siempre extendiendo incienso para eliminar el olor.

Figura 1

Tumor fúngico en la ectopia vesica con la hernia inguinal derecha irreductible.



Tras la evaluación, estaba anémico con insuficiencia renal, su nivel de creatinina sérica era el doble del valor normal (riesgo según la clasificación RIFLE) pero no pudimos determinar la progresión de su enfermedad debido a la falta de registros médicos previos. El resto de los análisis de sangre estaban dentro de los límites normales. La ecografía reveló agenesia renal izquierda e hidronefrosis del lado derecho, hidrouréter. La pielografía retrógrada confirmó el hallazgo ecográfico y mostró una estenosis ureteral distal (Fig. 2). Se dedicó una semana a la diálisis renal temporal y se optimizó su estado general, luego de lo cual fue sometido a escisión de Ectopia Vesicae bajo anestesia general y derivación urinaria mediante ureterosegmoidostomía, elegida sobre el conducto ileal por derivación interna sin ileostomía, además del riesgo de malignidad asociado con la ureterosegmoidostomía sería insignificante teniendo en cuenta la edad del paciente. La operación de Mitrofanoff era una opción difícil en presencia de hernia irreducible, que se encontraba encarcelada en epiplón, intestino delgado y ciego. Se reparó con la técnica de Bassini ya que la prioridad era extirpar el tumor, la derivación urinaria y luego realizar una segunda cirugía de reconstrucción en una mejor configuración. Se realizó una biopsia de ganglio linfático inguinal. Pasó por un curso posoperatorio sin complicaciones y la histopatología mostró una mucosa escamosa metaplásica y un adenocarcinoma mucinoso moderadamente diferenciado con afectación ganglionar. Después de 3 semanas, tenía una buena continencia fecal, funciones renales normales, un mínimo de hidrouréter residual e hidronefrosis (Fig. 3) con una hernia incisional en la línea media (Fig. 4). Fue remitido al distante Instituto Nacional del Cáncer, para su manejo posterior,

donde recibió quimiorradiación. Estuvo allí hasta que falleció 9 meses después.

Figura 2

Pielograma descendente que muestra una estenosis ureteral distal, hidrouréter e hidronefrosis.

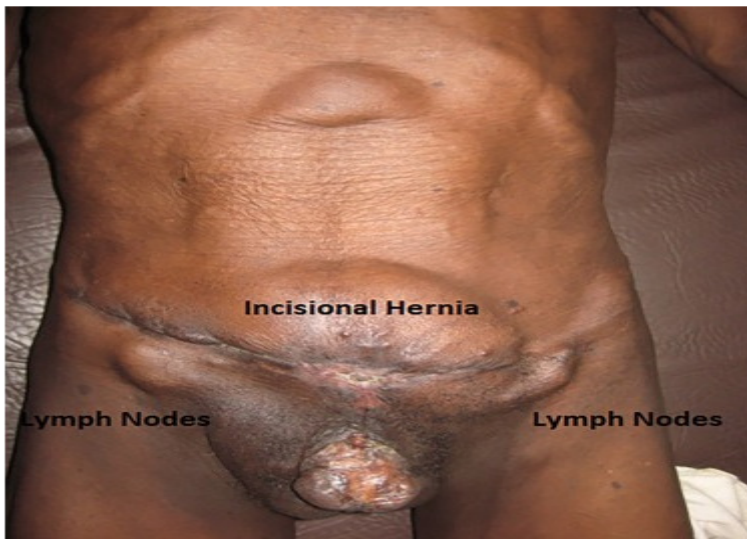


Figura 3

UIV postoperatoria: obstrucción resuelta y ureterosigmoidostomía funcional.



Figura 4 Postoperatorio.



3. DISCUSIÓN

La extrofia vesical (ectopia vesicae) es una rara anomalía congénita con una incidencia de aproximadamente 1 por 50,000. Se define como una fusión incompleta del mesodermo, que forma los genitales del tubérculo, la pared anterior de la vejiga y la porción inferior de la pared abdominal anterior. Esta fusión incompleta se manifestará como diástasis del músculo recto, separación de la sínfisis del pubis y eversión de la pared posterior de la vejiga en la pared abdominal anterior con escroto / labios separados y pene / clítoris divididos [1].

La deformidad generalmente se trata en el período neonatal. Aunque algunos autores informaron que el 66-67% de ectopia vesica no reconstruida han fallecido en su tercera década [3], y otros documentaron una expectativa de vida casi normal comparada con la extrofia vesical reconstruida y seguida [4], sin embargo, es raro encontrar un caso de Ectopia Vesicae no reconstruida al final de la edad adulta. La falta de conocimiento, la ignorancia, la vergüenza social o incluso la falta de instalaciones adecuadas podrían estar implicadas en dicha presentación retrasada. Aún más, es poco común ver un caso de extrofia complicada por carcinoma. Aquí, informamos un caso que presentó en su 7ª década, que nunca había buscado consejo médico con respecto a su extrofia o complicaciones urológicas. Se presentó debido a una hernia inguinal derecha irreductible y se descubrió que tenía adenocarcinoma en una vejiga urinaria ectópica no reconstruida.

Se informó que la incidencia de hernia inguinal en ectopia vesicae era del 86% en niños y del 15% en niñas, siendo (78%) bilateral [5]. Esto puede ser debido a la separación del hueso púbico

y el proceso vaginal patentado, en nuestro caso la hernia fue la queja actual del paciente.

El primer caso de carcinoma de la extrofia vesical no reconstruida se informó en 1895 [6]. Nielsen y Nielsen [7] revisaron 81 casos en 1983 y hasta ahora se han informado un total de 119 casos. Los adenocarcinomas de la vejiga son una neoplasia maligna poco común y representan menos del 2% de todos los cánceres de vejiga [8]. Sin embargo, la incidencia informada entre pacientes con extrofia varía de 3.3% a 7.5% [9, 10]. Entre los pacientes con extrofia vesical no reconstruida, aproximadamente el 90% de los tumores malignos eran adenocarcinomas, mientras que el 5% eran carcinomas de células escamosas [9, 10, 11, 12]. Estos cánceres tienden a ser agresivos [9, 10]

La causa de la carcinogénesis en la extrofia vesical aún se desconoce, aunque hay muchas postulaciones. El epitelio de la vejiga exstrófica muestra metaplasia glandular en el medio de la vejiga y metaplasia escamosa en la parte superior del trigón que emerge a la piel normal [13]. Este epitelio metaplásico puede haber cambiado a malignidad en nuestro caso. La irritación mecánica en la mucosa de la vejiga es otro factor en la carcinogénesis. Se postula el origen embriológico como el epitelio rectal fuera de lugar durante la división de la cloaca.

Parece haber un mayor riesgo de cáncer de vejiga asociado con la infección por VPH, que ha sido documentado por los resultados de los metanálisis, aunque no han demostrado una conexión entre los tipos de VPH y la histología del cáncer de vejiga [14, 15]. Recientemente, Alten et al. Implican la presencia de tipos de VPH de alto riesgo como una fuerte carcinogénesis, al menos en el componente SCC del tumor [16].

La derivación quirúrgica de la orina al intestino como un tratamiento para la ectopia vesica fue realizada por primera vez por Simon en 1851 [17]. Más tarde, la ureterosegmoidostomía se vuelve más popular [18]. Algunas personas prefirieron diferir el funcionamiento de la ureterosegmoidostomía hasta la edad de 3 o 4 años, mientras que otras recomiendan la reconstrucción en primera instancia [19]. También se describió la operación plástica, realizada durante los primeros días de vida y el trasplante de los uréteres en un asa ileal aislada [17].

La estrategia en el manejo de la extrofia vesical en neonatos, lactantes y niños consiste en convertir la vejiga extruída en un reservorio continente que puede vaciarse periódicamente de forma espontánea o con asistencia y, al mismo tiempo, preservar los tractos superiores. Esto se puede lograr en una o múltiples etapas.

Los procedimientos disponibles para la reconstrucción son: cierre de la vejiga, reparación del cuello de la vejiga, reparación de epispadias, reimplante ureteral, aumento de la vejiga, división del cuello de la vejiga y un estoma continente cateterizable. Estos procedimientos son totalmente capaces de alcanzar los objetivos de la gestión, con un poco de ayuda de la medicación para relajar el detrusor [20].

En los casos adultos, la naturaleza fibrótica de la pared de la vejiga y la ausencia del esfínter en el cuello de la vejiga hacen casi imposible la reconstrucción de una vejiga distensible y continente. En nuestro caso, realizamos la única opción posible en nuestra configuración limitada que consistía en la extirpación radical de la vejiga con derivación mediante ureterosegmoidostomía (Fig. 4). El paciente presente más tarde con hernia incisional que se atribuye a la reparación de la tensión ya que la osteotomía pélvica no se realizó. Recomendamos el cierre de la pared abdominal con plastia fasciocutánea, colgajos o malla, esto no se hizo porque carecemos de la malla y la experiencia en nuestro entorno remoto.

Aunque la extrofia vesical ocurre con otras variantes de anomalías congénitas, su combinación con la agenesia renal se describió como una condición rara en la literatura [21, 22, 23], según nuestro conocimiento, no se informó que ningún caso sobreviviera lo suficiente como para la séptima década con deformidad no reconstruida y agenesia renal sin buscar atención médica ni por su malformación ni por complicaciones urológicas.

4. CONCLUSIÓN

A pesar de ser tan desafortunado el tener la condición extremadamente rara de ectopia vesica y agenesia renal complicada con malignidad avanzada, la extirpación quirúrgica y la distracción mantuvieron a este anciano satisfecho y seco. Es notable que haya sobrevivido largos años sin atención médica, sin embargo, se deben hacer esfuerzos para detectar y tratar tales anomalías mucho antes.

5. REFERENCIAS

[1] Gauhar Haji Altaf, Chitrathara K., Sharma Shekhar, Vijaykumar D.K., y Gangadharan V.P.: Indian J. Med. Paediatr. Oncol. 2008; indefinido: pp. 28-30

[2] Agha R.A., et al: La declaración SCARE: directrices de informes de casos quirúrgicos basados en el consenso. En t. J. Surg. 2016; 34: pp. 180-186.

[3]. Shwetha S., Ghalige H.S., Goyal L., Jain P., y Fakhruddin: inquietudes oncológicas en una vejiga urinaria extraída: una situación india. J. Clin. Diagn. Res. : JCDR. 2015; 9: pp. 9

[4]. Smeulders N., y Woodhouse C.R .: Neoplasia en pacientes adultos con extrofia. BJU Int. 2001; 87: pp. 623-628

[5]. Stringer M.D., Duffy P.G., y Ransley P.G .: Hernias inguinales asociadas con extrofia vesical. Br. J. Urol. 1994; 73: pp. 308-309

[6]. Kathopoulos N., Thomakos N., Mole I., Papaspirou I., Ntai S. y Rodolakis A : Exéresis pélvica anterior para el adenocarcinoma de extrofia vesical: reporte de un caso y revisión. En t. J. Surg. Reportes del caso. 2016; 25: pp. 13-15

[7]. Nielsen K., y Nielsen K.K .: Adenocarcinoma en extrofia vesical: ¿el último caso en Escandinavia? Presentación de un caso y revisión de la literatura. J. Urol. 1983; 130: pp. 1180-1182

[8]. Dahm P., y Gschwend J.E .: Neoplasias malignas no uroteliales de la vejiga urinaria: una revisión. EUR. Urol. 2003; 44: pp. 672-681

[9]. Smeulders N., y Woodhouse C.R .: Neoplasia en pacientes adultos con extrofia. BJU Int. 2001; 87: pp. 623-628

[10]. Paulhac P., Maisonnette F., Bourg S., Dumas J.P., y Colombeau P .: Adenocarcinomio de la vejiga extrófica. Urology 1999; 54: pp. 744

Ver en el artículo

[11]. McIntosh J.F., y Worley G .: Adenocarcinoma que surge en la extrofia vesical: informe de dos casos y revisión de la literatura. J. Urol. 1955; 73: pp. 820-829

[12]. Bansal P., Gupta A., Mongha R. y Kundu A.K .: Carcinoma de células escamosas en vejiga urinaria no reconstruida extrófica en un adulto. Saudi J. Kidney Dis. Transpl. 2012; 23: pp. 122-124

[13]. Williams D.I .: Epispadias y extrofia. En Eckstein H.B., Hohenfellner R., y Williams D.I. (eds): Urología pediátrica quirúrgica, 1977. Stuttgart: Georg Thieme, 2016. pp. 298-312

[14]. Gutiérrez J., Jiménez A., de Dios Luna J., Soto M.J., y Sorlozano A.: Meta-análisis de estudios que analizan la relación entre el cáncer de vejiga y la infección por el virus del papiloma humano. J. Urol. 2006; 176: pp. 2474-2481

[15]. Wiwanitkit V.: infección del carcinoma de vejiga urinario y del virus del papiloma humano, una evaluación del riesgo. Asian Pac. J. Cancer Prev. 2005; 6: pp. 217-218

[16]. Altan M., Çitamak B., Haberal H.B., et al: carcinoma escamoso invasivo y adenocarcinoma de una vejiga extrófica no reconstruida con infección por VPH. Curr. Urol. 2016; indefinido: pp. 109-112

[17]. Simon J.: Operación para dirigir los orificios ureterales en el recto, éxito temporal, muerte posterior, autopsia. Lanceta. 1852; 2: pp. 568-570

- [18]. Green N.A., y Hale J.F.: Un caso de ectopia vesicae no tratada en un anciano. Br. J. Urol. 1962; 34: pp. 299-303
- [19]. Connor J.P., et al: seguimiento a largo plazo de 207 pacientes con extrofia vesical: una evolución en el tratamiento. J. Urol. 1989; 142: pp. 793-795
- [20] Bhatnagar V .: Extrofia vesical: una visión general del manejo quirúrgico. J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. 2011; 16: pp. 81-87
- [21]. Lowentritt B.H., et al: Variantes del complejo de extrofia: una experiencia institucional única. J. Urol. 2005; 173: pp. 1732-1737
- [22]. Amouei A., et al: Pseudo-Extrofia de la vejiga con agenesia renal unilateral: una rara combinación de dos anomalías. J. Clin. Diagn. Res. 2016; 10: pp. PD13-PD14
- [23]. Turner W.R., Ransley P.G., Bloom D.A., y Williams D.I .: Variantes del complejo exstrófico. Urol. Clin. Norte. A.m. 1980; 7: pp. 493-501

66. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y ESTOMA Y DERIVACION URINARIA Y MITROFANOFF Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

RECONSTRUCCIÓN COMBINADA DEL CUELLO VESICAL Y CREACIÓN DE ESTOMA CONTINENTE COMO ALTERNATIVA ADECUADA PARA LA CONTINENCIA EN LA EXTROFIA VESICAL: UN INFORME PRELIMINAR.

Autores: Kasprenski M, Benz K, Jayman J, Lue K, Maruf M, Baumgartner T y Gearhart J, del Instituto Urológico James Buchanan Brady, Facultad de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, Urology, mayo de 2018.

OBJETIVOS: Explorar el uso concomitante de la BNR y la creación de un estoma continente (CS, por sus siglas en inglés) en pacientes que no son completamente elegibles para BNR, pero aún así desean fuertemente el vaciado volitivo.

MÉTODOS: Los autores revisaron retrospectivamente una base de datos institucional de pacientes EEC para aquellos sometidos a BNR-CS entre 2000 y 2015. Se evaluaron las indicaciones para BNR-CS, los resultados perioperatorios y el estado de continencia. El método de vaciamiento y el estado de continencia se analizaron para los pacientes con más de 6 meses de seguimiento después de la BNR-CS.

RESULTADOS: Un total de 24 pacientes EEC (15 hombres y 9 mujeres) se sometieron a BNR-CS a una edad promedio de 8.9 años (rango 5.4-17.4). Esto incluyó a 18 pacientes con extrofia vesical clásica (CBE), 5 con epispadias y 1 con una variante de extrofia cloacal. Hubo 5 (20.1%) complicaciones quirúrgicas después de la BNR-CS, incluidas 3 infecciones febriles del tracto urinario, 1 infección superficial de la herida y 1 fístula uretrocutánea. La mediana del tiempo de seguimiento desde el momento de la BNR-CS fue de 1.1 años (rango 0.1-14.1). 17 de 24 pacientes (71%) tuvieron un seguimiento de más de 6 meses y se les evaluó la continencia. 12 pacientes (71%) estaban completamente secos durante intervalos superiores a 3 horas después de la BNR-CS. 5 (29%) no alcanzaron la continencia con la BNR-CS. De esos 5 pacientes, 3 (60%) se sometieron a una transección subsecuente del cuello vesical.

CONCLUSIONES: La combinada BNR y CS es una alternativa adecuada para lograr la continencia urinaria en pacientes que no

son candidatos ideales para BNR solamente. Este enfoque puede ofrecer a un grupo selecto de pacientes la oportunidad de vaciado volitivo.

67. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION
REGRESO AL FUTURO: LA TÉCNICA DE CECIL-CULP PARA PROCEDIMIENTOS RECONSTRUCTIVOS DE RESCATE DE PENE.

Autores: Weiss DA, Long CJ, Frazier JR, Shukla AR, Srinivasan AK, Kolon TF, DiCarlo H, Gearhart JP y Canning DA, de la División de Urología, Hospital Infantil de Filadelfia, Filadelfia, y División de Urología Pediátrica Jeffs, Instituto Urológico James Buchanan Brady, Escuela de Medicina de la Universidad Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez -Pubmed, J Pediatr Urol, mayo de 2018.

INTRODUCCIÓN: La reconstrucción retrógrada del pene es un desafío y requiere un cierre de la piel libre de tensión. La reparación popularizada por Cecil y Culp en la década de 1940, utilizando el escroto para proporcionar una cama vascularizada temporal para reparaciones de hipospadias complejas, cayó en desgracia debido a las tendencias temporales hacia reparaciones de una sola etapa y la preocupación por la utilización de la piel con pelo en el eje del pene.

OBJETIVO: Se formuló la hipótesis de que un concepto modificado de Cecil-Culp (CC) de escrotalización peniana, dejando el pene pegado al escroto durante 1 año en lugar de 6 semanas como se describió originalmente, mejora los resultados con esta reconstrucción para deficiencia ventral de la piel o soporte vascular deficiente.

MÉTODOS: Los registros aprobados por la Junta de Revisión Institucional fueron revisados para identificar a los pacientes que se sometieron a una reparación de CC durante 1987-2016 en dos instituciones. La técnica de Cecil-Culp se utilizó en reparaciones de complicaciones con hipospadias en etapas múltiples o por una cobertura insuficiente de la piel del eje ventral del pene. Se registraron las anomalías anatómicas, el número y tipo de cirugías previas y las complicaciones antes y después del CC.

RESULTADOS: 39 pacientes se sometieron a CC: 23 reparaciones fallidas de hipospadias, 3 hipospadias después de extrofia vesical, 10 de curvatura peneana después de la circuncisión y 3 con pérdida de piel por trauma. La edad promedio de CC fue de 61.8 meses (hipospadias) y 59.8 meses (sin hipospadias). Los pacientes con hipospadias se sometieron a una media de 3.6 cirugías (rango 1-9) antes de CC. 4 de los 39 pacientes (10,3%) tuvieron complicaciones perioperatorias después de CC, incluidos absceso escrotal,

infecciones cutáneas y dificultad para extirpar el stent uretral. 8 de 37 (21,6%) pacientes tuvieron complicaciones a más largo plazo relacionadas con la reparación de su hipospadias, incluidas fístulas, divertículos, dehiscencia y estenosis. El tiempo promedio desde la colocación del CC hasta la liberación fue de 345 y 473 días para los casos de hipospadias y no hipospadias, respectivamente. No hubo piel escrotal aparente transferida al eje del pene en el momento del desmontaje final. El seguimiento medio fue de 22,3 meses.

DISCUSIÓN: Incrustar el pene en el escroto para mayor vascularidad y cobertura de la piel ventral se ha utilizado con eficacia en los casos de las fístulas más tenaces y para la pérdida significativa de la piel y el trauma. Las limitaciones de este estudio fueron su enfoque retrospectivo en dos instituciones durante un período prolongado de tiempo por múltiples cirujanos, por lo que la selección del paciente y el procedimiento pueden haber variado.

CONCLUSIONES: La modificación de la reparación del CC retrasando 9-12 meses antes de la retirada del CC mejoró los beneficios de un lecho vascular robusto para la cicatrización de heridas y ayudó a evitar la transferencia de la piel del escroto con pelo al pene. La técnica CC es una herramienta importante para la cirugía reconstructiva peneana de reparaciones complejas de hipospadias con piel inadecuada y para lesiones traumáticas.

68. ASUNTO: PENE Y RESONANCIA MAGNETICA E INVESTIGACION

NUEVAS OBSERVACIONES ANATÓMICAS DE LA PRÓSTATA, LA VASCULATURA PROSTÁTICA Y LA VASCULATURA PENEANA EN LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA.

Autores: Benz KS, Dunn E, Maruf M, Facciola J, Jayman J, Kasprenski M, Michaud JE, Di Carlo H y Gearhart JP, de las Divisiones de Radiología Pediátrica y Urología Pediátrica, del Instituto Urológico James Buchanan Brady, Facultad de Medicina Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, junio de 2018.

PROPÓSITO: Utilizar imágenes de resonancia magnética para definir el curso neurovascular pélvico innato y la anatomía de la próstata en niños con extrofia vesical clásica antes de que la pelvis se modifique mediante cirugía.

MATERIALES Y MÉTODOS: La imagen de resonancia magnética pélvica se realizó en niños con extrofia vesical clásica masculina y se comparó con un grupo de controles emparejados por edad. Los datos recopilados incluyeron las dimensiones de la próstata, así como el curso de la arteria prostática, los vasos periprostáticos y la neurovasculatura pudiendo.

RESULTADOS: Las próstatas de extrofia vesical clásicas fueron más grandes en las dimensiones transversas ($p < 0,001$) y anterior-posterior ($p < 0,001$) que en las próstatas normales, pero fueron más pequeñas en la dimensión cráneo-caudal ($p < 0,001$). Esto dio como resultado un volumen prostático calculado mayor en la extrofia vesical clásica en comparación con los pacientes control ($p = 0,015$). La vasculatura pélvica y la arteria prostática siguen un curso similar en la extrofia vesical clásica y en los pacientes de control. En relación con el otro, el curso lateral a medial de las arterias prostáticas en los varones con extrofia vesical clásica fue menos pronunciado que el de los varones normales. Se observa un patrón similar rotado externamente cuando se comparan ambos lados de la vasculatura pudendal en varones con extrofia vesical clásica.

CONCLUSIÓN: La próstata en los niños con extrofia vesical clásica tiene una configuración y dimensiones consistentes que difieren de las próstatas en los bebés normales. Cuando se comparan ambos lados, los haces de la vasculatura periprostática y los neurovasculares sensoriales del pene están rotados externamente en niños con extrofia vesical clásica. Todos ellos recorren los

mismos puntos de referencia en pacientes normales y clásicos con extrofia vesical.

69. ASUNTO: CAPACIDAD Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CIERRE PRIMARIO Y OSTEOTOMIA Y RECONSTRUCCION Y DERIVACION URINARIA
LA PLANTILLA DE VEJIGA INADECUADA: SU EFECTO SOBRE LOS RESULTADOS EN LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA.

Autores: Di Carlo HN, Maruf M, Jayman J, Benz K, Kasprenski M y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, mayo de 2018.

INTRODUCCIÓN: Los recién nacidos con extrofia vesical clásica (EBC) pueden presentar una plantilla de vejiga que es inadecuada para el cierre en el período neonatal (figura). En estos casos, se lleva a cabo un cierre primario diferido (DPC) para permitir el crecimiento de la plantilla de la vejiga. Este estudio informa los resultados quirúrgicos y de continencia urinaria a largo plazo de pacientes CBE con plantilla pobre sometidos a DPC y los compara con pacientes que se sometieron a DPC por razones no relacionadas con la calidad de la vejiga (es decir, prematurez, comorbilidades o derivación tardía).

MÉTODOS: Se revisó una base de datos de 1330 afectados del complejo extrofia – epispadias institucionalmente aprobada y prospectivamente mantenida para pacientes CBE que se sometieron a DPC en la institución de los autores. Una plantilla de vejiga se consideraba inadecuada para el cierre neonatal si se descubría que era inelástica, <3 cm de diámetro y / o estaba cubierta de pólipos hamartomatosos.

RESULTADOS: En total, se identificaron 63 pacientes (53 hombres y 10 mujeres) sometidos a DPC. De estos, 36 tenían plantillas de vejiga pobres (grupo 1). Los 27 pacientes restantes (grupo 2) tenían plantillas adecuadas y el cierre de la vejiga se retrasó por razones no relacionadas con la calidad de la vejiga. El momento de DPC, aquellos del grupo 1 fueron relativamente más tardíos que para aquellos del grupo 2 (mediana de 229 vs. 128 días, $p = 0.094$). Todos los 36 pacientes del grupo 1 y 26 (96%) pacientes del grupo 2 se sometieron a una osteotomía pélvica durante la DPC ($p = 0,429$). Todos los pacientes en este estudio tuvieron un cierre primario exitoso. Hubo poca diferencia en las capacidades de las vejigas longitudinales entre el grupo 1 y el grupo 2 ($p = 0.518$). Además, hubo una diferencia mínima en el número medio de

procedimientos de continencia entre los grupos, con ambos grupos con 1 (IQR 1-1) procedimiento de continencia ($p = 0,880$). 8 pacientes en el grupo 1 y 3 pacientes en el grupo 2 se sometieron a una sección del cuello vesical con derivación urinaria. De los 13 y 16 pacientes que se han sometido a un procedimiento de continencia en el grupo 1 y 2, respectivamente, 11 (84.6%) y 13 (81.3%) son continente de orina. La edad del primer procedimiento de continencia fue diferente entre los grupos 1 y 2, a los 8.0 años (5.8-9.9 años) y 4.8 (3.5-6.0 años), respectivamente $p = 0.009$. La mayoría de los pacientes del grupo 1 establecieron la continencia a una edad relativamente tardía en comparación con los del grupo 2, a los 11,4 (8,0-14,8) años y 7,9 (2,6-13,2) años de edad, respectivamente, $p = 0,087$.

DISCUSIÓN: En opinión de los autores, el cierre de la vejiga neonatal es ideal para los pacientes con CBE ya que minimiza el daño potencial a la mucosa de la vejiga expuesta. Sin embargo, estudios previos indican que la tasa de crecimiento de la vejiga para los pacientes sometidos a un cierre primario diferido no difiere de los pacientes con cierre neonatal. Los resultados de este estudio muestran evidencia continua de que los pacientes con plantillas pobres que se someten a un cierre retrasado tienen excelentes resultados de cierre primario, lo cual es crítico para un manejo posterior. Además, este estudio muestra que una vejiga inadecuada no afecta a los resultados de DPC ni a los resultados de continencia en pacientes con DPC. Sin embargo, la plantilla inadecuada afecta al tipo de procedimiento de continencia disponible para un paciente con DPC, la edad del primer procedimiento de continencia y la edad de la continencia.

CONCLUSIONES: La DPC de la vejiga extrófica tiene una alta tasa de éxito cuando la osteotomía pélvica se utiliza como adjunto. Los pacientes que tienen una DPC por razones de una plantilla de vejiga inadecuada tienen tasas comparables de crecimiento de la vejiga en comparación con DPC de una plantilla de vejiga adecuada. La plantilla inadecuada de la vejiga afecta al tipo de procedimiento de continencia, y la mayoría de los pacientes requieren derivación urinaria para la continencia. Los pacientes con una plantilla de vejiga inadecuada tienen en una edad más avanzada el primer procedimiento de continencia y relativamente a una edad más tardía la continencia, debido a una plantilla de vejiga inherentemente más pequeña en el momento del nacimiento. Los pacientes con plantilla de vejiga inadecuada requieren un período de vigilancia más largo para acceder al crecimiento y capacidad vesical en la preparación de un procedimiento de continencia.

Además, dado que la mayoría de los pacientes con plantilla de vejiga inadecuada requieren un canal cateterizable para la continencia, la edad de la continencia también está probablemente influenciada por la preparación del paciente a medida que transicionan del vaciado volitivo al cateterismo.

70. ASUNTO: INVESTIGACION Y CIERRE PRIMARIO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
PREDICTORES Y RESULTADOS DE LAS TRANSFUSIONES DE SANGRE PERIOPERATORIAS EN LA REPARACIÓN CLÁSICA DE EXTROFIA VESICAL: ESTUDIO DE UNA SOLA INSTITUCIÓN.

Autores: Maruf M, Jayman J, Kasprenski M, Benz K, Feng Z, Friedlander D, Baumgartner T, Trock BJ, Di Carlo, Sponseller PD y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, y departamento de Cirugía Ortopédica Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubme, J Pediatr Urol, junio de 2018.

ANTECEDENTES: El cierre vesical primario de la extrofia vesical clásica (CBE) es una operación importante que ocasionalmente requiere transfusiones de sangre intraoperatorias o postoperatorias (dentro de las 72 h).

OBJETIVO: Este estudio informó las tasas de transfusión perioperatoria, los factores de riesgo para la transfusión y los resultados de un centro de extrofia de alto volumen en el cierre de la vejiga primaria de pacientes CBE.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Se revisó una base de datos del complejo extrofia-epispadias institucional prospectiva de 1305 pacientes para cierres CBE primarios realizados en la institución de los autores (Johns Hopkins Hospital) entre 1993 y 2017. Se analizaron factores quirúrgicos y de pacientes para determinar las tasas de transfusión, factores de riesgo para transfusiones y resultados. Los pacientes se subdividieron en dos grupos según el momento del cierre: cierre neonatal y tardío.

RESULTADOS: Un total de 116 pacientes tuvieron un cierre primario de la vejiga durante 1993-2017. 73 pacientes fueron cerrados en el período neonatal y 43 fueron cierres retrasados. En total, 64 (55%) pacientes recibieron transfusiones perioperatorias. No se observaron reacciones transfusionales. 25 transfusiones se realizaron en el grupo de cierre neonatal, arrojando una tasa de transfusión del 34%. En comparación, 39 pacientes fueron transfundidos en el grupo de cierre tardío, lo que arroja una tasa de transfusión del 91%. La osteotomía pélvica, el cierre tardío de la vejiga, una mayor pérdida de sangre estimada (EBL), una diástasis púbica más grande y un tiempo operatorio más prolongado se

asociaron todos con la transfusión de sangre. En la regresión logística multivariable, la osteotomía pélvica (OR 5.4, IC 95% 1.3-22.8, $P < 0.001$), la mayor relación EBL-peso (OR 1.3, IC 95% 1.1-1.6, $P = 0.029$), y los años más recientes del cierre primario (OR 1,1; IC del 95%: 1,0 a 1,2, $P = 0,018$) se mantuvieron como predictores independientes de recibir una transfusión (Tabla resumen). No se observaron reacciones transfusionales adversas o complicaciones.

DISCUSIÓN: Este fue el primer estudio de un único centro de extrofia de alto volumen para explorar los factores que contribuyen a las transfusiones de sangre perioperatorias. La osteotomía pélvica como factor de riesgo no fue sorprendente, ya que la osteotomía puede sangrar tanto durante como inmediatamente después del cierre. Sin embargo, es importante usar la osteotomía para un cierre exitoso, a pesar del aumento en el riesgo de transfusión. Los riesgos que acompañan a las transfusiones contemporáneas son mínimos y las osteotomías son imprescindibles para el cierre exitoso de la vejiga.

CONCLUSIONES: Más de la mitad de los pacientes CBE sometidos a cierre primario en una sola institución recibieron transfusiones de sangre perioperatorias. Si bien hubo una asociación entre transfusiones y osteotomía, cierre primario diferido, diástasis más grandes, aumento del tiempo operatorio y mayor duración de la estadía, solo el uso de la osteotomía pélvica, la mayor relación EBL-peso y año reciente de cierre aumentaron las probabilidades de recibir una transfusión en el análisis multivariado.

71. ASUNTO: PENE Y EMBRIOGENESIS Y EXTROFIA CLOACAL Y CENTROS DE REFERENCIA

EL FALO INTRAVESICAL EN PACIENTES CON EXTROFIA CLOACAL: UN ENIGMA EMBRIONARIO.

Autores: Benz K, Maruf M, Hatheway C, Kasprenski M, Jayman J, Docimo S, Schneck F y Gearhart J, de la División de Urología Pediátrica, Instituto Urológico James Buchanan Brady, Facultad de Medicina Johns Hopkins, Baltimore, MD, y departamento de Urología Pediátrica, Facultad de Medicina de la Universidad de Pittsburgh, Pittsburgh, PA, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubme, J Pediatr Urol, junio de 2018.

FONDO: Los falos presentes dentro de la vejiga extrínica de los recién nacidos con extrofia cloacal (CE) han sido reportados esporádicamente en la literatura; esta entidad clínica tiene orígenes en gran parte desconocidos y puede representar una anomalía extremadamente rara de CE.

OBJETIVO: Además de casi duplicar el número de falos intravesicales reportados en la literatura, este estudio tiene como objetivo delinear las características anatómicas comunes y discutir las implicaciones para las teorías de la embriogénesis de CE.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Los autores identificaron retrospectivamente pacientes con EC y un posible falo intravesical entre 1997 y 2017 en 2 centros de alto volumen. Se obtuvo información sobre el cariotipo, la edad de cierre, las anomalías neurológicas y renales, la diástasis, la anatomía del falo y la patología de la biopsia del falo.

RESULTADOS: 6 hombres genotípicos cumplieron los criterios de inclusión. 5 de 6 tenían una diástasis mayor de 6 cm. 4 de 6 tenían cuerpos corporales emparejados en el falo intravesical, 1 tenía un solo cuerpo corporal y el otro tenía una estructura corporal. 5 de 6 pacientes tenían un falo localizado en la línea media en la parte caudal de la vejiga; 1 estaba ubicado en la línea media en el domo de la vejiga. Se obtuvieron biopsias fálicas en 3 de 6 pacientes. 2 mostraron tejido glandular y corporal, mientras que el otro mostró una proliferación vascular morfológicamente similar a la del tejido eréctil.

DISCUSIÓN: Informes anteriores sugirieron que una configuración superior de la fisura de la vesícula, fusión de los cuerpos corporales y placas de la vejiga fusionadas eran hallazgos comunes con un falo intravesical. Con la adición de nuevos casos, la única variable consistente entre los pacientes es un falo ubicado en cualquier lugar

a lo largo de la placa de la vejiga que puede comprender una estructura de tipo corporal, un solo cuerpo corporal o cuerpos corporales fusionados. Estos hallazgos tienen implicaciones para varias teorías embriológicas. Aunque se trata de una revisión retrospectiva con un número limitado de pacientes, la afección es sumamente infrecuente, por lo que solo es observable retrospectivamente durante décadas en centros de alto volumen.

CONCLUSIONES: El estudio delineó las características anatómicas comunes del falo intravesical en la extrofia cloacal y discutió las implicaciones embriológicas posteriores. En la extrofia cloacal los recién nacidos con presunta afalia, la inspección meticulosa de la placa vesical y la biopsia de cualquier posible estructura fálica pueden evitar la resección del tejido fálico.

72. ASUNTO: GENERALIDADES Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y DERIVACION URINARIA Y AUMENTO VESICAL Y CATETERIZACIÓN

LO MEJOR DEL CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA OTOÑO 2017. AUMENTO DE LA VEJIGA, DERIVACIÓN Y CATETERISMO INTERMITENTE LIMPIO EN LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: UN ESTUDIO DE COHORTE RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO DE 36 AÑOS. (Versión completa)

Autores: Szymanski KM, Fuchs M, Mcleod D, División de Urología Pediátrica del Medio Oeste Alianza, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubme, Rev Urol, 2018, Congreso Anual de Otoño 2017 de Urología Pediátrica; Montreal, Quebec, Canadá.

El 5 ° Congreso de Otoño de Urología Pediátrica se celebró del 8 al 10 de septiembre de 2017 en Montreal y contó con la asistencia de especialistas en urología pediátrica. El programa científico abarcó los últimos avances en el campo de la urología pediátrica incluyendo hipospadias, infección urinaria / reflujo vesicoureteral (ITU / RVU), enuresis, varicocele, trastornos del desarrollo sexual (DSD), y el tumor, piedras, y nefrología.

Lo más destacado del programa incluyó la conferencia de la Asociación Estadounidense de Urólogos Pediátricos (AAPU), "¿Cómo sabe que sus resultados clínicos son válidos? 30 años de cirugía reconstructiva en la Universidad de Indiana ", presentado por Richard Rink, MD; el panel de la Sociedad de Urología Fetal (SFU) titulado, "Intervención prenatal en espina bífida"; un panel de discusión de cirujanos titulados, "Mi peor complicación y lo que me ha enseñado"; y "DSD no CAH: ¿qué hacer con estas gónadas?"

La Conferencia de Lattimer de la Academia Estadounidense de Pediatría (AAP), "Trastornos / Diferencias de Desarrollo Sexual (DSD): Un Mundo de Incertidumbre", fue presentada por Eric Vilain, MD, PhD. La Sociedad de la Urología Pediátrica (SPU) Conferencia, "Cloaca", fue impartida por Marc Levitt, MD, y al día siguiente, hubo una mesa redonda titulada "Extrofia cloacal: problema complejo sin solución fácil".

La Medalla de Urología AAP 2017 fue presentada por Bernard Churchill a Gordon McLorie (2 de mayo de 1945 - 2 de febrero de 2015). El Dr. McLorie fue profesor de Urología en la División de Urología en el Hospital Infantil del Condado de Orange en la Universidad de California, Irvine. Se graduó de la Universidad de Toronto Escuela de Medicina y completó su residencia en urología

en esa institución en 1976. Completó la formación en oncología y trasplantes de la Universidad de California, Los Ángeles, y luego regresó a Ontario en 1977. Varios años más tarde, fue compañero del Dr. Hardy Hendren en Boston y se unió al Dr. Churchill en Toronto Sick Kids para crear un equipo de urología pediátrica muy fuerte durante muchos, muchos años. Gord, como lo conocían cariñosamente sus amigos y colegas, capacitó a 50 becarios en cirugía reconstructiva y trasplante renal y tuvo una influencia significativamente positiva en los estudiantes y residentes que tuvieron la suerte de experimentar su tutoría y "Gordiesmos".

El Dr. McLorie publicó más de 200 artículos revisados por compañeros y fue miembro activo y ocupó un puesto elegido en todas las principales sociedades de urología pediátrica. Fue Presidente de la Asociación Urológica de Canadá en 2001. El Dr. McLorie fue ascendido a profesor de urología de la Universidad de Toronto en 2003 antes de pasar a la Wayne State University, Detroit, como Director de Urología Pediátrica del Hospital Infantil de Michigan. En 2006, se unió al grupo en la Universidad Wake Forest, y posteriormente se unió al Dr. Antoine Khoury en la Universidad de California, Irvine en 2012.

El Dr. McLorie fue uno de los primeros en proponer la interrupción de los antibióticos para el reflujo en una población seleccionada y de la biopsia con aguja seguida de quimioterapia para el tumor de Wilms (WT). Se le extraña profundamente por su familia, amigos y colegas, pero su influencia será eterna.

Investigación clínica

Primer Premio de este año para la investigación clínica fue otorgado a Konrad Szymanski y el grupo de Urología Pediátrica del Medio Oeste Alianza por sus 36 años de estudio de cohorte retrospectivo sobre aumento de la vejiga, la derivación y el cateterismo intermitente limpio en extrofia vesical clásica. El objetivo fue proporcionar información sobre la necesidad de aumento y derivación de la vejiga (RAD) después del cierre primario o cateterismo intermitente limpio (CIC) en un grupo de pacientes en múltiples instituciones; la mayoría de la literatura informa sobre experiencias de una sola institución.

La cohorte retrospectiva incluyó niños nacidos entre 1980 y 2016 con extrofia vesical clásica con más de 1 año de seguimiento. El resultado primario fue RAD después del cierre vesical primario. Un análisis de subgrupos incluyó RAD después de la cirugía de cuello de vejiga. Un resultado secundario evaluó individuos con CIC en su último seguimiento.

Había 210 pacientes, de los cuales EL 62.9% eran varones y la mediana de seguimiento fue de 13,9 años. Solo 4 (1,9%) pacientes se sometieron a derivación primaria, mientras que el resto se sometió a cierre primario de la vejiga, más frecuentemente (71,4%) en la primera semana de vida. De los que se sometieron a cierre primario, 104 (50.5%) fueron aumentados y 11 (5.3%) fueron derivados (derivaciones continentes, ureterosigmoidostomías, conductos). Procedimientos del cuello de la vejiga (BNP) se realizaron en el 67%; de ellos, el 26.1% también fueron aumentados en la misma cirugía. La probabilidad de someterse a RAD después del cierre primario fue del 14.9% a la edad de 5 años, 52.0% en 10 años y 72.1% en 18 años. La probabilidad de RAD varió significativamente según la institución, pero no estuvo relacionada con la década de nacimiento. A los 5 años después de BNP, la probabilidad de RAD fue del 43.1%. En el seguimiento más reciente, el 65,7% de los pacientes realizan CIC; esto no está relacionado con la edad, y casi todos los pacientes con un aumento realizan CIC, principalmente a través de un canal cateterizable. De esos 91 pacientes con vejiga nativa intacta, el 29% realizan CIC, más frecuentemente a través de un canal (73.1%). 104 pacientes aumentados con seguimiento disponible realizan CIC, principalmente a través de un canal cateterizable (87.1%). De los 71 adultos con bien un aumento o vejiga nativa, el 86% realizan CIC, el 100% de aquellos con un aumento y el 29%, con una vejiga nativa. En total, 15 pacientes fueron derivados. Los autores muestran que el RAD aumentó con la edad, con el 50% de los pacientes aumentados o derivados a la edad de 10 años y la mayoría en la edad adulta. Alrededor del 29% de los pacientes con vejiga nativa cerrada requieren CIC. Solo el 14% de todos los adultos no requirieron CIC.

El Segundo Premio de Investigación Clínica fue otorgado al Centro Médico The Cohen Children's por su trabajo sobre los efectos de la obstrucción de la unión ureteropélvica (UPJ) en el riñón contralateral mediante el uso de heterogeneidad ecográfica. Esta técnica ha sido reportada previamente por este grupo. Usando un índice de heterogenicidad (HI), el estudio evaluó el uso tanto del riñón normal del paciente como de un control interno versus tanto la unidad renal de pieloplastia como versus dos controles normales. Se tomaron medidas previas y posteriores a la pieloplastia (116) en 58 pacientes que fueron emparejados por edad con 2 controles normales (excepto 2, por lo tanto, 114 controles normales). El HI preoperatorio en el riñón contralateral fue significativamente más alto que el HI postoperatorio, bien a la media de 50 días antes de la

remoción del stent o bien a la media de 131 días después de la cirugía, en el riñón contralateral. Cuando se comparó con los controles normales, la HI fue más alta en las unidades renales contralaterales pre y post cirugía. En la pieloplastia con stent, la HI se normaliza al riñón contralateral pero no a los controles normales. Por lo tanto, el riñón contralateral puede tener un cambio fisiológico intrínseco o hiperfiltrarse y no debe considerarse un control "normal". Aunque el HI es interesante, nuestro grupo utiliza un índice resistivo mejorado y un flujo telediastólico en la forma de onda espectral arterial en el riñón previamente obstruido como una medida interna de mejoría para las ecografías de seguimiento a corto y largo plazo de nuestros pacientes sometidos a pieloplastia.

El Tercer Premio de Investigación Clínica fue otorgado al grupo de la Universidad de California en San Francisco (UCSF) que informó sobre los factores de riesgo en pacientes con RVU para el desarrollo de la disfunción de la vejiga y el intestino (BBD). Usando la intervención aleatorizada para niños con RVU (RIVUR) y los ensayos de Evaluación cuidadosa de infección del tracto urinario (CUTIE), se realizó un análisis secundario y se excluyeron los pacientes con BBD existente o con un estado desconocido de BBD, así como los que no lo hicieron al final de los ensayos. El resultado de interés fue el desarrollo de BBD. Efectos independientes del sexo, índice de masa corporal (IMC) al inicio, estado de cohorte (ensayo RIVUR vs CUTIE), antibiótico continuo preventivo y estado de reflujo (dilatación vs no dilatación) en el desarrollo de BBD durante 2 años de seguimiento.

Los criterios de inclusión fueron cumplidos por 317 pacientes, la mayoría de los cuales (94%) eran niñas con una mediana de edad inicial de 21 meses (rango, 11-35 meses) y el 75% de quienes no estaban entrenados para ir al baño al inicio del estudio. Otras características del grupo incluyeron un IMC medio de 64, reflujo dilatado (casi 50%) e inclusión en el ensayo RIVUR (75%). La BBD se desarrolló en 111 (35%) y era más probable que fueran niñas. El IMC basal y la profilaxis antibiótica no estaban relacionados con el desarrollo de BBD y los pacientes con reflujo dilatado tenían 2,2 veces más probabilidades de desarrollar BBD.

Este estudio enfatiza la importancia de educar a los padres no solo sobre el RVU, sino también sobre las formas de optimizar los hábitos intestinales de sus hijos antes de ir al baño y anular los hábitos de ir al baño para posiblemente minimizar el número de niños que desarrollan BBD.

Un importante estudio de cohorte retrospectivo de UCSF evaluó si la hipertrofia contralateral (CH) compensa la pérdida renal en

pacientes con riñones solitarios debido a un riñón displásico multiquístico (MCDK) o WT. Además, estos investigadores preguntaron si CH persiste el tiempo extra. Solo los pacientes con más de 7 años de seguimiento con MCDK y aquellos que siguieron nefrectomías para WT se incluyeron para determinar la historia natural de CH. Se notó CH cuando hubo 1 a 2 desviaciones estándar por encima de la longitud media del riñón normal. Se realizó un subanálisis en pacientes de los registros médicos de UCSF que tenían un nivel de creatinina y una longitud renal en su registro.

De 85 pacientes, el 56% tenía WT y el 44% tenía MCDK con un seguimiento medio de 7,5 años. Alrededor del 50% de los pacientes de WT tenían CH en el momento de la cirugía y el 24% de los pacientes de MCDK tenían CH en el momento del diagnóstico. El seguimiento a largo plazo demostró CH en el 50% de los pacientes con WT y MCDK aproximadamente 1 año después de la cirugía y 3 años después del diagnóstico, respectivamente. El subanálisis en 70 pacientes mostró que a medida que la longitud renal aumenta en 1 cm, el aclaramiento de creatinina aumentó en 8.2 después de ajustar por edad.

Los autores concluyen que CH, una vez que ocurre, es permanente sin evidencia de hiperfiltración durante el período de estudio de cohortes, pero debe controlarse hasta la edad adulta. Además, la longitud renal se correlaciona directamente con el nivel de creatinina.

REFERENCIAS

1. Szymanski KM, Fuchs M, Mcleod D. Presentado en el Congreso Anual de Otoño de Urología Pediátrica; Montreal, Quebec, Canadá; 9 de septiembre de 2017. Aumento de la vejiga, derivación y cateterismo intermitente limpio en la extrofia vesical clásica: un estudio de cohorte retrospectivo multicéntrico de 36 años.
2. Morganstern BA, Wu W, Vasudevan V. Presentado en el Congreso Anual de Otoño de Urología Pediátrica; Montreal, Quebec, Canadá; 9 de septiembre de 2017. La obstrucción de la unión ureteropélvica afecta el riñón contralateral: una nueva investigación de la heterogeneidad ecográfica.
3. Gaither T, Cooper C, Komberg Z. Presentado en el Congreso Anual de Otoño de Urología Pediátrica; Montreal, Quebec, Canadá; 9 de septiembre de 2017. Factores de riesgo para el desarrollo de la disfunción vesical e intestinal.
4. Gaither T, Wang MK, Baskin LS. Presentado en el Congreso Anual de Otoño de Urología Pediátrica; Montreal, Quebec, Canadá.

2017. ¿La hipertrofia contralateral compensa la pérdida renal en pacientes con riñones solitarios?

73. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS
UN TUMOR OVÁRICO EXTREMO EN UNA PACIENTE CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA; INFORME DE UN CASO.

*Autores: Beauchamp K, Ryan G, Gibney B, Walsh T y Brennan D, del Hospital Universitario Mater Misericordiae, Dublín, Irlanda.
Fuentes: Entrez-Pubme, Ir Med J, febrero de 2018.*

ABSTRACT:

Una señora rumana de 37 años se presentó con una gran masa pélvica, urosepsis y deterioro de la función renal. Ella estaba separada de su hermana gemela. Las imágenes revelaron una anatomía extremadamente anormal y una masa pélvica sospechosa. El examen fue consistente con extrofia vesical clásica. La histología postoperatoria mostró tumor ovárico extremo (BTO).

74. ASUNTO: GENERALIDADES

COMENTARIO A "¿QUIÉN, DÓNDE Y POR QUÉ LOS PACIENTES SE PIERDEN DURANTE EL SEGUIMIENTO? UN ESTUDIO DE 20 AÑOS DE PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL EN UNA SOLA INSTITUCIÓN".

Autores: McNamara ER, del Hospital Infantil de Boston, MA, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubme, J Pediatr Urol, junio de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

75. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y CIERRE FALLIDO Y EXPERIENCIA INTERNACIONAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA

REPARACIÓN DE EXTROFIA VESICAL SECUNDARIA CON UN COLGAJO DE MÚSCULO GRACILIS BILATERAL EN UNA PACIENTE ADULTA: INFORME DE CASO DE UN PROCEDIMIENTO ORIGINAL.

Autores: Schaff JB, Fontaine E, Dariane C, Mejean A, Lantieri L y Hivelin M, de Cirugía Plástica, Servicio de Urología Quirúrgica y Servicio de Cirugía Plástica reconstructiva y estética, Hospital Europeo Georges-Pompidou, París, Francia.

Fuentes: Entrez-Pubme, Ann Chir Plast Esthet, julio de 2018.

ABSTRACT:

La extrofia vesical clásica (EBC), que afecta a 1 de cada 30,000 nacimientos, se caracteriza por una placa vesical evaginada a través de un defecto en la pared abdominal inferior, múltiples anomalías de la pared abdominal que incluyen una dehiscencia del arco del hueso púbico. Se requieren numerosos tratamientos desde la infancia hasta la edad adulta, dependiendo de la gravedad de la deformidad, incluidas las anomalías genitales asociadas. Presentamos el caso de una mujer de 19 años con EBC con antecedentes de cierre primario con 3 fallos. Se realizó un cierre secundario del cuello con una suspensión concomitante del cuello de la vejiga y la reconstrucción de la pared abdominal inferior utilizando una transposición del colgajo del músculo gracilis bilateral. El curso postoperatorio temprano fue sin incidentes. La paciente fue dada de alta al día 10 después de la operación. La parte superior de las suturas genitales (labios menores) sanó secundariamente en 3 semanas. La evaluación a los 2, 6 y 16 meses después de la operación, respectivamente, notó una curación completa con relaciones sexuales exitosas, contracción gracilis percibida por la paciente y, finalmente, intentos recientes de quedar embarazada. No se produjeron infecciones urinarias ni pérdidas urinarias. La transferencia de los músculos gracilis cruzados bilaterales que unen ambos músculos rectos del abdomen en frente del cuello vesical reconstruido podría beneficiar a las pacientes con extrofia vesical.

76. ASUNTO: EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y GENERALIDADES

RETRASO EN EL ACCESO A LA ATENCIÓN Y LA CARGA INSATISFECHA DE LA ENFERMEDAD QUIRÚRGICA PEDIÁTRICA EN PAÍSES AFRICANOS CON RECURSOS LIMITADOS.

Autores: Yousef Y, Lee A, Ayele F y Poenaru D, de la División de Cirugía Torácica General y Pediátrica, Hospital Infantil de Montreal, Centro de Salud de la Universidad McGill, Montreal, Quebec, Canadá y Centro Médico Cristiano MyungSung, Colegio Médico MyungSung, Addis Ababa, Etiopía.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, junio de 2018.

ANTECEDENTES: El propósito de este estudio fue estimar la carga insatisfecha de anomalías congénitas corregibles quirúrgicamente en los países de bajos y medianos ingresos de África (PIMB).

MÉTODOS: Llevamos a cabo una revisión de historias de niños operados por criptorquidia, labio leporino aislado, hipospadias, extrofia vesical y malformación anorrectal en un hospital de referencia de Etiopía entre enero de 2012 y julio de 2016 y una revisión del alcance de la literatura que describe el manejo de anomalías congénitas en LMIC africanos. Se recogieron los números de procedimiento y la edad en la cirugía para estimar las demoras quirúrgicas promedio por país y extrapolar la acumulación quirúrgica. La necesidad quirúrgica no satisfecha se derivó de las estimaciones de la enfermedad basada en la incidencia, los pesos de discapacidad establecidos y los volúmenes quirúrgicos reales.

RESULTADOS: La revisión de la tabla produjo 210 procedimientos en 207 pacientes de Etiopía. La revisión del alcance generó 42 conjuntos de datos, extraídos de 36 publicaciones, que abarcan: Benin, Egipto, Ghana, Costa de Marfil, Kenia, Nigeria, Madagascar, Malawi, Togo, Uganda, Zambia y Zimbabwe. El mayor retraso quirúrgico nacional se notó en Nigeria por criptorquidia (209,260 casos) y labio leporino (4154 casos), y Etiopía por hipospadias (20,188 casos), extrofia vesical (575 casos) y malformación anorrectal (1349 casos).

CONCLUSIÓN: Estos datos respaldan la necesidad de ampliar la capacidad quirúrgica pediátrica en los PIMB para abordar el significativo retraso quirúrgico, las reservas quirúrgicas y las necesidades prevalentes no satisfechas.

TIPO DE ESTUDIO: Estudio retrospectivo y artículo de revisión

NIVEL DE EVIDENCIA: III.

77. ASUNTO: EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y EXTROFIA CLOACAL Y OSTEOTOMIA Y DIASTASIS PUBICA Y RECONSTRUCCION POR FASES Y CENTROS DE REFERENCIA Y CIERRE PRIMARIO

PREDICTORES DE CIERRE EXITOSO DE LA VEJIGA PRIMARIA EN LA EXTROFIA CLOACAL: UN ANÁLISIS MULTIVARIABLE.

*Autores: Jayman J, Turchi A, Feng Z, Trock BJ, Maruf M, Benz K, Kasprenski M, Baumgartner T, Friedlander D, Sponseller P y Gearhart J, de la División de Urología Pediátrica Robert D, Jefffs, y Departamento de Urología, y División de Cirugía Ortopédica Pediátrica, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital de Niños Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EE. UU.
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2018.*

PROPÓSITO: Investigar los factores que afectan el cierre de la vejiga primaria en la extrofia cloacal (CE). Un cierre primario exitoso es importante para optimizar los resultados reconstructivos, y es un primer paso crítico en la reconstrucción de CE. La hipótesis de los autores es que una diástasis más pequeña y el uso de una osteotomía son predictores independientes de un cierre exitoso.

MÉTODOS: Se revisó una base de datos prospectiva de 1332 pacientes con el complejo de extrofia - epispadias (EEC) para pacientes con CE que se cerraron entre 1975 y 2015. Se realizaron análisis univariantes y multivariantes para identificar factores significativos asociados con el cierre vesical primario de la CE.

RESULTADOS: De los 143 pacientes identificados, 99 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. La mediana del tiempo de seguimiento fue 8.82 [IQR 5.43-14.26] años. En el modelo multivariante, las probabilidades de tener un cierre exitoso son aproximadamente 4 veces mayores para el abordaje cloacal por etapas en comparación con el abordaje de 1 sola etapa (OR, 3,7; IC del 95%: 1,2-11,5; valor p = 0,023). Además, tener una osteotomía aumenta la posibilidad de un cierre exitoso en casi seis veces (OR, 5,8; IC del 95%: 1,7 a 19,6; valor de p = 0,004).

CONCLUSIONES: Usar el enfoque por etapas con una osteotomía pélvica es primordial para un cierre primario exitoso en CE. Los autores recomiendan encarecidamente utilizar el abordaje por etapas y la osteotomía, ya que estos factores aumentan de forma independiente las posibilidades de cierre exitoso de la vejiga primaria.

78. ASUNTO: EXPERIENCIA ALEMANA Y DERIVACION URINARIA Y RECONSTRUCCION Y CIERRE PRIMARIO Y RESULTADOS DE CONTINENCIA E INFECCIONES URINARIAS Y CALCULOS Y REFLUJO VESICOURTERAL

EL PROCEDIMIENTO DE LA BOLSA DE COLONIA PARA LA DERIVACIÓN URINARIA ANAL CONTINENTE EN NIÑOS CON COMPLEJO DE EXTROFIA VESICAL Y EPISPADIAS.

Autores: Klein T, Winkler A, Vahdad RM, Ekamp A y Boemers TM, del departamento de Cirugía Pediátrica y Urología Pediátrica, Hospital de Niños de Colonia, Colonia, Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2018.

INTRODUCCIÓN: En los niños que permanecen incontinentes después de la reconstrucción del complejo extrofia vesical-epispadias (BEEC), la derivación urinaria anal (CAD) continente es una opción para lograr la continencia. Los problemas conocidos después de la CAD son una mayor frecuencia de heces y estenosis ureterointestinal. Ideamos una nueva técnica quirúrgica de CAD que denominamos el "Procedimiento de la bolsa de Colonia" (CPP) que permite la evacuación separada de orina y heces. Además, conectamos la placa vesical a la bolsa rectosigmoidea en lugar de realizar una ureterosigmoidostomía para reducir la tasa de estenosis ureterointestinal. En este estudio, queremos presentar el CCP y evaluar críticamente nuestros resultados.

DISEÑO DEL ESTUDIO: En la CPP se crea una bolsa de vejiga sigmoidea destubularizada, que está naturalmente conectada al recto. Se realizó un estudio retrospectivo que incluyó a todos los pacientes con BEEC y CPP tratados en nuestro hospital entre el 1 de enero de 2007 y el 31 de diciembre de 2016. Se evaluaron datos clave epidemiológicos y quirúrgicos, complicaciones y la necesidad de suplementos alcalinos. En los exámenes de seguimiento, evaluamos la continencia, la capacidad de evacuación independiente de orina y heces, la necesidad de suplementos de bicarbonato, el estado del tracto urinario superior y complicaciones tales como infecciones del tracto urinario o urolitiasis.

RESULTADOS: En total, se incluyeron 29 pacientes con BEEC y CPP. La edad media en la cirugía fue de $4,2 \pm 3,3$ años (rango 0,1-12,7 años). En general, 14 complicaciones a corto plazo ocurrieron en 9 pacientes. En el postoperatorio, todos los pacientes eran continentes de orina y heces durante el día y solo 1 niño ocasionalmente perdía pequeñas porciones de orina durante la noche. Se realizó una evacuación independiente de orina y heces

en 22 pacientes (81.5%). La continua administración de bicarbonato fue necesaria en 15 pacientes (55.6%). Durante el período de seguimiento, 6 pacientes (22.2%) tuvieron una sola infección del tracto urinario y 4 pacientes (14.8%) cálculos del tracto urinario. No se detectaron anomalías del tracto urinario, especialmente ningún reflujo vesicoureteral (RVU) o estenosis, durante el examen de ultrasonido de seguimiento. En 2 niños, una hidronefrosis preoperatoriamente conocida disminuyó después de la CPP.

CONCLUSIÓN: La CPP es una técnica novedosa que arroja excelentes resultados con respecto a la continencia. A diferencia de otras formas de derivación urinaria rectosigmoidea, la separación funcional de la defecación y la micción se puede lograr en la mayoría de los pacientes.

79. ASUNTO: EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y OSTEOTOMIA Y RECONSTRUCCION COMPLETA
ABDOMINOPLASTIA DE UNA SOLA ETAPA CON COLGAJOS INGUINALES SIN OSTEOTOMÍAS: MANEJO DEL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS.

Autores: Giron AM, Mello MF, Berjeaut RH, Machado MG, Silva GCDA, Cezarino BN, Oliveira LM, Lopes RI y Dénes FT, de la División de Urología, Hospital de las Clínicas HCFMUSP, Facultad de Medicina, Universidad de Sao Paulo, São Paulo, Brasil y División de Urología, Hospital para niños enfermos, Toronto, y Departamento de Cirugía, Universidad de Toronto, Toronto, ON, Canadá.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, julio de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible

80. ASUNTO: EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA

DIFERENCIAS EN LAS EXPERIENCIAS OPERATIVAS TEMPRANAS DE LA CARRERA ENTRE LOS URÓLOGOS PEDIÁTRICOS.

Autores: Suson KD, Wolfe-Christensen C, Elder JS y Lakshmanan Y, del Hospital Infantil de Michigan, Detroit; Sistema de cuidados sanitarios para Niños enfermos, Fort Worth, Texas y Hospital General Infantil de Massachusetts, Boston, MA, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, junio de 2018.

INTRODUCCIÓN: Investigaciones anteriores sugieren que los urólogos pediátricos se sienten bien entrenados por su comunidad para los casos que se encuentran al principio de su carrera. Cuestionamos la complejidad y la diversidad de casos que los nuevos urólogos pediátricos estaban realmente realizando.

OBJETIVO: El objetivo fue identificar la frecuencia con la que los urólogos pediátricos recientemente capacitados realizan diversos procedimientos, investigar qué factores están asociados con la complejidad y diversidad de los casos, y evaluar las diferencias entre cirujanos varones y hembras.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Se revisaron los registros de casos de urólogos desde el 30 de julio de 2007 hasta el 30 de junio de 2013, que inicialmente solicitaban el examen de certificación y que se autoidentificaron como urólogos pediátricos. Los puntos de datos incluyeron casos / fechas y datos demográficos del cirujano. Se realizó un análisis en profundidad en 51 casos índice de los 71 urólogos pediátricos incluidos, para los cuales se asignó un nivel de complejidad.

RESULTADOS: Comparado con el cuartil de volumen inferior, los cirujanos en el cuartil superior realizaron más casos de mínima complejidad (115.9 ± 8.7 vs. 51.7 ± 8.7 , $p < 0.001$), moderada complejidad (31.1 ± 2.7 vs. 10.1 ± 1.0 , $p < 0.001$) y significativa complejidad (10.8 ± 1.9 vs. 2.0 ± 0.4 , $p < 0.001$). Más del 90% indicaron circuncisiones, orquiopexias y reparaciones de hernias inguinales, mientras que menos del 1.5% iniciaron nefroureterectomías abiertas o completaron la reparación de epispadias masculinos. Los cirujanos presentaron al menos uno de los 17.2 ± 0.5 (rango 5-28) códigos únicos. La figura presenta el porcentaje de códigos de terminología de procedimiento (CPT) actuales realizados por cada urólogo. Los cirujanos con la menor diversidad de casos presentaron un mayor porcentaje de casos de

baja complejidad y porcentajes más bajos de casos moderados y complejos ($p < 0,001$). Los varones, que comprenden el 60.6% de los urólogos, realizaron más casos que las mujeres (342.9 ± 30.9 vs. 229.1 ± 18.1 , $p = 0.007$), promediando más casos de mínima complejidad (95.0 ± 6.6 vs. 73.3 ± 4.6 , $p = 0.018$) y significativa complejidad (6.7 ± 1.0 contra 2.8 ± 0.5 , $p = 0.005$). No hubo diferencias en los casos de complejidad moderada (22.0 ± 1.9 vs. 18.1 ± 2.1 , $p = 0.201$).

DISCUSIÓN: En general, los urólogos pediátricos deberían esperar realizar muchos casos menores cuando entren en práctica. Las mujeres están ingresando a la urología en cantidades crecientes. En nuestro estudio, las mujeres urólogos realizaron menos casos. Esto podría tener implicaciones para el empleo laboral, que en urología en general se espera que disminuya.

CONCLUSIONES: La diversidad de casos y el grado de complejidad varían entre los urólogos pediátricos recién entrenados. El urólogo con la mayor diversidad de casos nunca realizó el 45% de los 51 códigos CPT analizados, mientras que el que menos diversidad de casos nunca realizó el 90% de los códigos. Los cirujanos varones realizaron más operaciones, particularmente aquellas de complejidad mínima y significativa. La variabilidad en la experiencia operativa refuerza la importancia de la educación continua y la tutoría después de la finalización del aprendizaje.

81. ASUNTO: NEOPLASIAS Y ADULTO Y DERIVACION URINARIA

[EXTROFIA VESICAL CON ADENOCARCINOMA EN UN PACIENTE ADULTO: INFORME DE UN CASO]. (Versión completa)

Autores: Mohammed B, Paul OJ, Mustapha A, Soufiane M, Jaleddine EA, Fadl TM, Mohammed Jamal EF y Hassan FM, del Servicio de Urología, Hospital Infantil Universitario Hassan II de Fez, Marruecos.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pan Afr Med J, abril de 2018.

ABSTRACT:

La extrofia vesical es una patología de malformación rara con una incidencia de aproximadamente 1 en cada 50,000 recién nacidos. Si no se trata a tiempo expone a dos complicaciones principales: insuficiencia renal y cáncer de placa vesical con un riesgo de hasta 200 veces mayor de lo normal, que generalmente ocurre alrededor de la cuarta y la quinta década. En el 95% es adenocarcinoma y 5% es carcinoma de células escamosas. Presentamos un caso raro de adenocarcinoma desarrollado en una extrofia vesical en un paciente de 61 años que se sometió a una escisión de la placa vesical que transportaba toda la masa tumoral con un dispositivo de derivación urinaria no continente.

VERSION COMPLETA:

INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una malformación congénita compleja que se caracteriza por la ausencia de la pared abdominal anterior mediana bajo umbilical y la pared anterior de la vejiga, que también afecta a la uretra, la cintura pélvica, el perineo y órganos genitales externos. Aparece como un vultuosa placa roja que bomba bajo el empuje abdominal y que es una parte integral de esta pared llamada placa de vejiga asociado con un epispadias y diastasis de la sínfisis púbica [1-4]. La extrofia vesical es reconocida en un recién nacido, la imagen está dominada por la incontinencia urinaria, la irritación y dolor de la piel y la vejiga, es añadido. [3] El tratamiento quirúrgico de la extrofia vesical es complejo, comprendiendo una pluralidad de métodos quirúrgicos que consisten en la reparación de la vejiga, la derivación urinaria, y la reparación parietal de los genitales externos [5]. El tratamiento debe ser temprano en los primeros meses de vida para tener un mejor resultado funcional y estético [1, 4, 5]. Una extrofia vesical descuidada se expone a dos riesgos principales: El

impacto en el dispositivo de la parte superior por una infección ascendente y la estenosis debido a la fibrosis y la carcinogénesis [1, 2, 6, 7]. Presentamos el caso de un paciente con extrofia vesical no tratada y complicada por adenocarcinoma.

PACIENTE Y OBSERVACIÓN

Se trata de un paciente de 61 años de edad, soltero, que tiene una extrofia vesical nunca tratada desde el nacimiento y que se presenta en la consulta por la aparición de una masa ilíaca bilateral con dolor de espalda bajo. El examen clínico mostró una extrofia vesical clásica dentro del complejo extrofia epispadias con masa sobreinfectada de 6 cm a expensas de la placa vesical (Figura 1). Una biopsia de esta masa mostró un adenocarcinoma moderadamente diferenciado del tipo de Lieberkin. Una evaluación paraclínica objetivó la insuficiencia renal con creatinina a 57 mg / ml. En el escáner abdominopélvico CT (Figura 2, Figura 3) se objetivó el complejo extrofia vesical epispadias y la diástasis sínfisis con una masa tumoral a expensas de la placa de vejiga que implicaba tanto al meato ureteral y a un UHN bilateral determinado, no de ganglios linfáticos pélvicos ni metástasis a distancia. El paciente fue ingresado en planta, se realizó una extracción de la placa de la vejiga que llevaba toda la masa tumoral (Figura 4), con una derivación urinaria externa: ureterostomía Trans-ileal cutánea tipo bricking. El cierre de la pared abdominal anterior fue difícil por la pérdida de la sustancia cutaneoaponeurótica (Figura 5). El curso postoperatorio fue simple. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica mostraba un adenocarcinoma infiltrante tipo moderadamente diferenciado lieberkinien del músculo vesical clasificado pT2, la disección ilio-obturador de ganglios linfáticos no mostró la implicación de los ganglios linfáticos. El seguimiento del paciente estuvo marcado por la normalización de la función renal. Le está yendo bien sin ninguna evidencia de reincidencia hasta la fecha.

Figura 1.- Imagen que muestra a un paciente con adenocarcinoma en extrofia vesical compleja



Figura 2.- Escáner TC abdominopélvico en corte transversal que muestra la masa tumoral implantada en la placa de la vejiga.



Figura 3.- Tomografía computarizada abdominal en sección transversal que muestra la dilatación ureteropielo-renal.



Figur 4.- Parte operativa (cistectomía radical)



Figura 5.- Imagen postoperatoria que muestra la calidad del cierre parietal.



DISCUSION:

La extrofia vesical es una patología rara, una malformación relacionada con el fracaso del desarrollo urogenital temprano en la gestación secundaria a la puntuación anormal de la membrana cloacal [2]. El diagnóstico de extrofia vesical podría hacerse prenatalmente con el progreso en la obtención de imágenes obstétricas [2,6]. La gestión debe llevarse a cabo en el período neonatal y evitar las complicaciones que incurre en lo psicosocial y sexual como un tratamiento más fácil para cumplir con la imagen del cuerpo, haciendo hincapié en la reparación de la vejiga y el cierre abdominal, la reparación del epispadias, el esfínter cervical y la reconstrucción funcional y estética de la EMB que asegura una buena continencia urinaria, un buen funcionamiento sexual y la protección de la función renal [1,4,5]. Frente a las condiciones socioeconómicas desfavorables, podemos hacer frente a los casos de llamada extrofia vesical descuidada que sólo se consultó a una edad avanzada en el caso de nuestro paciente. El retraso del tratamiento se expone el deterioro de la función renal por cambios inflamatorios y degenerativos de la mucosa vesical que obstruyen el meato ureteral y el potencial maligno de la mucosa vesical extrófica tras una irritación crónica y la infección que conduce a una

transformación metaplásica del urotelio. El adenocarcinoma es el tipo histológico más común en los casos de extrofia vesical, que representa el 95% de los casos, mientras que las puntuaciones para el carcinoma de células escamosas es de sólo el 3% a 5% de los casos [1,2,6, 7]. La gestión de extrofia vesical en adultos es difícil, eliminando totalmente la placa con la fabricación de una derivación urinaria continente incluyendo una bolsa continente ileocecal Benchekroun o derivación no continente como una trans-ureterostomía cutánea tipo bricker ileal [1,3,6,7], este es el caso de nuestro paciente. La cirugía reconstructiva de la vejiga no se recomienda en adultos debido al alto riesgo de fallo de la placa y cancerización [2]. El cierre parietal plantea un problema porque la reparación bajo tensión causada por la diastasis de la sínfisis y la sustancia púbica perdida puede conducir a la dehiscencia de la herida y la cicatrización es menor en tales casos. El uso de la malla o el uso de un colgajo de la fascia lata del tensor puede permitir el cierre parietal sin tensión [1,6]. La osteotomía en adultos generalmente no se considera debido al riesgo de inestabilidad del hueso pélvico [1]. En nuestro caso, debido a que el defecto era más pequeño, se cubrió mediante la movilización de la funda en ambos lados, y la cobertura de la piel se realizó con la ayuda de colgajos de cirugía plástica. Ante un carcinoma de células escamosas o carcinoma de vejiga extrófica, la cistectomía con disección de los glángios linfáticos pélvicos extendida es el único tratamiento curativo de etapa localizada [1,2,6,7]. La radio y quimioterapia se reserva para la etapa localmente avanzada o metastásica o para los pacientes que rechazan la cirugía [1,2]. El pronóstico de esta entidad histológica generalmente se reserva para la agresividad que presenta [1]. El seguimiento de estos pacientes es similar al del carcinoma urotelial que consiste en examen clínico, imágenes de control y función renal para detectar posibles fallos renales [1,2].

CONCLUSIÓN

La extrofia vesical en adultos es una verdadera tragedia sexual, psicológica y social. El tratamiento precoz puede construir un tracto urinario y genital tan cerca de lo normal como sea posible. La extrofia descuidada está expuesta al deterioro de la función renal y con el paso del tiempo puede tener un adenocarcinoma con una probabilidad 200 veces superior; el tratamiento es la cistectomía con derivación urinaria continente o no.

REFERENCIAS

1. Wei Xiong, Ran Peng, Liang Zhu, Zhaohui Zhong. Complejo de extrofia vesical y epispadias con adenocarcinoma en un paciente

- adulto: informe de un caso. *Exp Ther Med*. 2015 Dic; 10 (6): 2194-2196. [Artículo PMC gratuito] [PubMed]
2. Touil A, Loughlimi H, El-Abbassi S, Elouazzani H, Mahassini N, y col. Carcinoma de células escamosas en la extrofia vesical: informe de un caso y revisión de la literatura. *J Clin Case Rep*. 2017; 7: 98. DOI: 10.4172 / 2165-7920.1000982 .. [Referencia cruzada]
3. J El Fassi El Khader K Karmouni T Kutenai A Attya A, Hashemi M, Lakrissa A. Extrofia vesical en adultos: aspectos terapéuticos: informe de 3 casos. *Anales de Urología, Ediciones Científicas y Médicas Elsevier SAS*. 2001; 35 (3): 154-8. [PubMed]
4. Mensah JE, Asante EK, Appeadu Mensah W, Glover-Addy H. Derivación continente cutánea para la extrofia vesical en adultos. *African Journal of Urology*. 2013; 19: 94-98.
5. Belkacem R, Kriouile Y, Outarahout O. Tratamiento actual de la extrofia vesical: aproximadamente 31 casos. *Medicina de Maghreb*. 1998: 72.
6. Pramod Kumar Sharma, Praveen Kumar Pandey, Mukesh Kumar Vijay, malayo Kumar Bera, Jitendra Pratap Singh, Kaushik Saha. Carcinoma de células escamosas en la extrofia vesical. *Coreano J Urol*. 2013 Aug; 54 (8): 555-557. [Artículo PMC gratuito] [PubMed]
7. Altaf Gauhar Haji, Chitrathara K, Shekhar Sharma, Vijaykumar DK, Gangadharan VP. Carcinoma de células escamosas en la extrofia vesical. *Indian Journal of Medical & Pediatric Oncology*. 2008; 29 (4).

82. ASUNTO: GENETICA

ELIMINACIÓN DE GENES SRY DEL MOSAICO NOVELES EN 3 VARONES RECIÉN NACIDOS CON MALFORMACIONES GENITOURINARIAS VARIABLES.

Autores: Roberts J, Lyalin D, Tosatto N, Rana P, Fadoul H, Welsh H,, Zhang L, Cooley L y Repnikova E, de los departamentos de Patología y Medicina de Laboratorio, División de Genética de Laboratorio Clínico y Genómica, y departamento de Endocrinología pediátrica y Hospital Infantil Mercy, Facultad de Medicina de la Universidad de Missouri, Kansas City, Kansas City, Missouri.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Am J Med Genet A, julio de 2018.

ABSTRACT:

Los genitales ambiguos en el recién nacido pueden presentar un desafío diagnóstico en la práctica médica. En la mayoría de los casos, las causas de las anomalías genitourinarias no se conocen bien; se cree que los factores genéticos y ambientales juegan un papel. En este estudio, informamos la eliminación del gen mosaico SRY identificado mediante análisis de hibridación fluorescente in situ (FISH) en 3 pacientes varones recién nacidos no emparentados con anomalías genitales. Los cromosomas G de bandas y análisis de microarrays fueron normales para los 3 pacientes. Un paciente tenía microfalo, hipospadias, escroto bífido, tejido perineal extrínico identificado como una duplicación rectal, anomalías vertebrales lumbares, escoliosis y un sacro dismórfico. Los otros dos pacientes tenían epispadias aislados con el meato uretral cerca de la unión penopúbica. Los 3 tenían gónadas palpables bilaterales en el escroto. Si bien este es el primer informe de eliminaciones de SRY en mosaico, se han descrito variantes de secuencia de SRY en mosaico en pacientes con anomalías genitourinarias variables. Este estudio identifica el análisis de FISH como un método confiable para la detección de delección de SRY en mosaico. Sugerimos que el análisis SRY FISH se use en el estudio clínico de pacientes con ambigüedad genitourinaria.

83. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y VARIANTES DE EXTROFIA Y EXPERIENCIA ALEMANA

ASOCIACIÓN ENTRE EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS Y ANOMALÍAS CONGÉNITAS: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO ALEMÁN.

Autores: Ebert AK, Zwink N, Jenetzky E, Stein R, Boemers TM, Lacher M, Fortmann C, Obermayr F, Fisch M, Mortazawi K, Schmiedeke E, Eisenschmidt V, Schäfer M, Hirsch K, Rösch WH y Reutter H, del departamento de Urología Pediátrica, Hospital Universitario de Urología y Urología Pediátrica Ulm, Ulm; departamento de Psiquiatría de Niños y Adolescentes, Centro Médico Universitario de la Universidad Johannes Gutenberg de Mainz, Mainz; departamento de Psiquiatría de Niños y Adolescentes, Centro Médico Universitario de la Universidad Johannes Gutenberg de Mainz, Maguncia, Alemania; Centro Infantil Maulbronn GmbH, Hospital de Neurología Pediátrica y Pediatría Social, Maulbronn; departamento de Urología Pediátrica y Adolescente, Universidad de Mannheim, Mannheim; departamento de Cirugía y Urología Pediátrica, Hospital Universitario de Colonia, Colonia; departamento de Cirugía Pediátrica, Universidad de Leipzig, Leipzig; Centro de Cirugía Pediátrica de Hannover, Escuela Médica de Hannover y Hospital Infantil Bult, Hannover; departamento de Cirugía y Urología Pediátrica, Hospital Universitario de Medicina del Niño y el Adolescente Tübingen, departamento de Urología Pediátrica, Hospital Universitario Hamburg-Eppendorf, Hamburgo; departamento de Cirugía Pediátrica, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Karlsruhe; departamento de Cirugía Pediátrica y Urología, Centro de Salud Infantil y Juvenil, Klinikum Bremen-Mitte, Bremen; departamento de Urología Pediátrica, Klinik St. Hedwig, Centro Médico Universitario Regensburg, Regensburg; departamento de Cirugía y Urología Pediátrica, Cnopf'sche Kinderklinik, Nürnberg; departamento de Urología Pediátrica, Hospital Universitario Erlangen, Erlangen; departamento de Urología Pediátrica, Klinik St. Hedwig, Centro Médico Universitario Regensburg, Regensburg e Instituto de Genética Humana, Universidad de Bonn, departamento de Neonatología y Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Niños, Universidad de Bonn, Bonn, Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, agosto de 2018.

OBJETIVOS: Para investigar más profundamente las anomalías asociadas en pacientes con EEC, se cribó sistemáticamente la base

de datos CURE-Net. En la literatura, el complejo exstrofia-epispadias (EEC) comprende un espectro de anomalías, que se presentan principalmente "aisladas" sin defectos congénitos adicionales. Sin embargo, estudios epidemiológicos previos indicaron una mayor asociación con anomalías renales, anorrectales y neurotubulares inferiores, que pueden provenir de los mismos campos morfogénéticos del desarrollo.

PACIENTES Y MÉTODOS: 73 pacientes prospectivamente (nacidos desde 2009) y 162 pacientes EEC reclutados de forma transversal (nacidos entre 1948 y 2008) fueron analizados. Las anomalías asociadas se derivaron de los datos médicos del paciente, así como de un examen físico durante una entrevista con el médico, clasificados de acuerdo con la clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas de salud relacionados y agrupados con la London Dysmorphology Database. Se realizaron análisis estadísticos descriptivos.

RESULTADOS: La mayoría de los participantes eran hombres (68%) y expresaron el fenotipo de extrofia vesical clásica (71%). Las variantes de extrofia se produjeron significativamente más a menudo en recién nacidos (21%, $p < 0,0001$). Las anomalías como las hernias inguinales, el esqueleto y las anomalías en las articulaciones estuvieron presentes por igual en ambos grupos ($p = 0,65$ y $p = 0,67$). Los defectos cardíacos se observaron con mayor frecuencia en los recién nacidos (6%) que en el grupo de corte transversal (1%, $p = 0,033$) y la población general alemana (1%). En total, el 59% de los pacientes prospectivos y el 48% de los pacientes de corte transversal tenían anomalías asociadas fuera del espectro ($p = 0,16$).

CONCLUSIÓN: Los datos fenomenológicos multicéntricos confirmaron la dimensión de las anomalías asociadas dentro y fuera del espectro de EEC. Las anomalías detectadas son importantes en la preparación para la reconstrucción primaria o más tarde en el seguimiento a largo plazo. Las anomalías asociadas de EEC deben ser destacadas durante el chequeo de rutina en todos los pacientes EEC.

84. ASUNTO: CALCULOS

CÁLCULO URETERAL GIGANTE EN UN PACIENTE CON EXTROFIA VESICAL.

Autores: Vaddi SP, Mohan R S y Reddy S, de Hospitales de Virinchi, Hyderabad, Telangana, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, agosto de 2018.

ABSTRACTO

Presentamos un caso de cálculo ureteral gigante en un varón adulto con extrofia vesical que presentaba incontinencia urinaria e infección recurrente del tracto urinario. Las investigaciones revelaron un cálculo ureteral de 16 cm, cálculos renales vesicales y de cuerno de ciervo izquierdo. La piedra ureteral se eliminó mediante ureterolitotomía abierta.

**85. ASUNTO: ADULTO Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y PENE
USO DE LAS REDES SOCIALES PARA LOS RESULTADOS
INFORMADOS POR LOS PACIENTES: UN ESTUDIO DE LA
APARIENCIA GENITAL Y LA FUNCIÓN SEXUAL EN PACIENTES
ADULTOS CON EXTROFIA VESICAL.**

Autores: Rowe CK, Shnorhavorian M, Block P, Ahn J y Merguerian PA, de la división de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Seattle, Seattle, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2018.

INTRODUCCIÓN: Se han realizado pocos estudios previos sobre resultados centrados en el paciente adulto con extrofia vesical; los realizados han sido revisiones de una sola institución. En colaboración con la Asociación para las Comunidades de Extrofia vesical (ABeC), una red de apoyo internacional para pacientes y familias que viven con extrofia vesical, se realizó una encuesta anónima en redes sociales sobre el aspecto genital y la función eréctil informados por el paciente.

OBJETIVO: El estudio evaluó la puntuación de percepción del pene (PPS) y el índice internacional de función eréctil (IIEF-15) en hombres adultos con extrofia vesical. Se formuló la hipótesis de que los puntajes serían significativamente más bajos que los puntajes informados previamente para los hombres sin la condición.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Después de la revisión por un voluntario anónimo defensor del paciente, el ABeC realizó una encuesta en línea anónima utilizando las redes sociales.

RESULTADOS: Los hombres adultos con extrofia vesical informaron PPS y satisfacción con la longitud y el eje del pene que eran menores que los controles publicados previamente ($n = 54$, $P < 0.05$). La función orgásmica, el deseo sexual y la satisfacción general también fueron menores ($n = 46$, $P < 0.05$). No hubo diferencia en la función eréctil o la satisfacción sexual en comparación con los controles. Hubo una asociación entre PPS y la función eréctil, satisfacción sexual y satisfacción general ($P < 0.05$) (Resumen Fig.). Los encuestados identificaron problemas urinarios, apariencia genital y función sexual como los tres dominios principales que justificaron una mayor investigación.

CONCLUSIÓN: Este estudio encontró que el PPS y el IIEF-15 eran bajos en hombres adultos con extrofia vesical, y que una peor percepción de la apariencia genital se asociaba con una peor satisfacción sexual. Las redes sociales son una herramienta novedosa para la investigación de resultados centrada en el

paciente, y la colaboración continua con pacientes y grupos defensores de pacientes es vital.

86. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y RECONSTRUCCION E INVESTIGACION

AUMENTO VESICAL EN NIÑOS: PROBLEMAS ACTUALES Y ESTRATEGIAS EXPERIMENTALES PARA LA RECONSTRUCCIÓN.

Autores: Langer S, Radtke C, Györi E, Springer A y Metzelder ML, del Hospital General de Viena, Departamentos Clínico de Cirugía Pediátrica y de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Universidad Médica de Viena, Austria.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Wien Med Wochenschr, agosto de 2018.

ABSTRACT: El aumento vesical es un procedimiento quirúrgico exigente y se ofrece exclusivamente para niños seleccionados y solo tiene un pequeño espectro de indicaciones. La disfunción miccional en la micción de la vejiga ocurre ya sea sobre la base de una disfunción neurológica causada por defectos congénitos del tubo neural o sobre la base de malformaciones anatómicas congénitas raras. La disfunción de la vejiga neurogénica a menudo responde bien a una combinación de medicamentos específicos y / o autocateterización intermitente. Sin embargo, los pacientes seleccionados con disrafia espinal y los niños con malformaciones congénitas como la extrofia vesical y capacidad vesical pequeña resultante pueden requerir el aumento vesical. La ileocistoplastia es el método preferido de aumento vesical hasta la fecha. Debido a la sustancial morbilidad a largo y corto plazo de la cistoplastia de aumento, los estudios recientes han intentado incorporar nuevas técnicas y tecnologías, como el uso de biomateriales para superar o reducir los efectos adversos. En este sentido, se han implementado homoinjertos y aloinjertos en el aumento vesical con resultados variables, pero estudios recientes han mostrado datos prometedores en términos de proliferación de urotelio y células musculares mediante el uso de injertos de seda biológicos.

87. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y DESARROLLO OSEO
EFEECTO DE LA GASTROCISTOPLASTIA SOBRE LA ALTURA Y LA DENSIDAD ÓSEA EN NIÑOS. (Versión completa)

Autores: Singh A y Moorthy G, del departamento de Cirugía Pediátrica, Instituto de Ciencias Médicas de la India (AIIMS), Nueva Delhi, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urol Ann, julio a septiembre de 2018.

INTRODUCCIÓN: El tejido gastrointestinal en el tracto urinario produce numerosos cambios metabólicos. Este estudio investiga los efectos de la gastrocistoplastia de aumento en la altura y la mineralización ósea en pacientes con extrofia vesical.

OBJETIVO Y OBJETIVO: Analizar el resultado a largo plazo después de la gastrocistoplastia en términos de altura, densidad mineral ósea, cambios en la base ácida y complicaciones.

MATERIALES Y MÉTODOS: El estudio transversal se realizó después de obtener el visto bueno institucional del comité de ética. Los criterios de inclusión incluyeron el análisis retrospectivo de todos los casos sometidos a gastrocistoplastia desde 1992 y el análisis prospectivo de todos los casos sometidos a gastrocistoplastia durante el período de estudio de junio de 2008 a diciembre de 2010. Los criterios de exclusión incluyeron un período de seguimiento de menos de 2 años y casos perdidos. Seguir. Los diagramas estándar de la India se utilizaron para la medición antropométrica, y la exploración de la densidad ósea de las vértebras lumbares y el extremo superior del fémur se realizaron para la matriz ósea y la densidad mineral.

RESULTADOS: Un total de 23 pacientes se incluyeron en el estudio. De 23 pacientes, 16 eran hombres y 7 eran mujeres. La edad promedio en la gastrocistoplastia fue de 8,28 años, y el período de seguimiento medio fue de 60 meses. La mediana de la altura y el peso del percentil previo y posterior al aumento fueron 56, 59 y 59, 61 respectivamente. El valor medio de la densidad ósea fue de 0.654.

CONCLUSIÓN: La gastrocistoplastia de aumento es una opción segura y viable sin ningún efecto adverso sobre la altura o la densidad mineral ósea sin alterar la homeostasis metabólica o de base ácida.

Versión Completa

INTRODUCCIÓN

Sinaiko y colegas, en 1956, informaron por primera vez sobre el uso de segmentos gástricos para la reconstrucción de la vejiga en un modelo animal. [1] No se usó regularmente en pacientes pediátricos hasta 1988, cuando Adams y colegas publicaron su experiencia como uso alternativo al intestino para la reconstrucción de la vejiga. [2] Inicialmente, se utilizó para pacientes con insuficiencia renal, acidosis o síndrome del intestino corto, pero más tarde, los casos neurogénicos también se beneficiaron de este procedimiento. Sin embargo, el reconocimiento de complicaciones provocó una reducción de su uso en muchos centros, y la gastrocistoplastia se mantuvo como una alternativa a la reconstrucción de la vejiga ileal o sigmoidea solo en una minoría de los casos seleccionados. En este estudio, hemos revisado nuestra experiencia con la gastrocistoplastia en un centro de derivación pediátrico terciario e intentamos evaluar el efecto de la gastrocistoplastia en la altura y la densidad ósea en niños sometidos a gastrocistoplastia por diversas razones.

PROPOSITO Y OBJETIVO

Analizar el resultado a largo plazo después de la gastrocistoplastia en términos de altura, densidad mineral ósea, cambios en la base ácida y complicaciones.

MATERIALES Y MÉTODOS

Este estudio es un estudio transversal realizado después de obtener la aprobación del comité de ética institucional. Los criterios de inclusión incluyeron el análisis retrospectivo de los registros de todos los casos sometidos a gastrocistoplastia desde 1992 y el análisis prospectivo de todos los casos sometidos a aumento durante el período de estudio de junio de 2008 a diciembre de 2010. Los criterios de exclusión incluyeron casos de enterocistoplastia, período de seguimiento inferior a 2 años, los pacientes no dan su consentimiento y se pierden durante el seguimiento. Las investigaciones preoperatorias incluyeron un examen físico general con respecto a la altura, el peso, la presión arterial, la anemia y las características del raquitismo. Las investigaciones bioquímicas incluyeron prueba de función renal (RFT), electrolito sérico, calcio sérico, fosfato sérico, niveles de fosfato alcalino y análisis de orina de 24 horas. Las investigaciones radiológicas incluyeron ecografía de abdomen USG, MCU, DMSA, DTPA, tasa de filtración glomerular (GFR), urodinámica (UDS) y EMG del esfínter vesical. GFR se calculó por método de aprobación. Para obtener la GFR 'medida', se calculó la eliminación plasmática de Tc99m-DTPA obteniendo dos muestras de sangre venosa a los 60 y 180 minutos después de la inyección de Tc99m-DTPA. Las radioactividades en las muestras

se contaron usando un contador de pozos γ , y la tasa de filtración glomerular se calculó usando el algoritmo de Russell mediante un programa asistido por computadora. Los valores de GFR obtenidos se corrigieron según la altura y el peso (área de superficie corporal) y los resultados se expresaron en mililitros por minuto por área de superficie corporal de 1,73 metros cuadrados. El GFR calculado se usó como el GFR medido. Todos los pacientes fueron sometidos a gastrocistoplastia por un solo cirujano. Todos los casos se sometieron a gammagrafía de tecnecio-99m (^{99m}Tc) para buscar la viabilidad del parche gástrico y la exploración de densidad ósea de las vértebras lumbares y el extremo superior del fémur para detectar la matriz ósea y la densidad mineral estandarizada para la edad y el sexo (valor Z) usando la absorciometría dual de rayos X del modelo QDR 4500A. Las medidas antropométricas se tomaron como la altura y el peso percentil para la edad de acuerdo con las tablas estándar de la India. Para el análisis estadístico, la media, la desviación estándar se calculó para todas las variables mensurables, y se aplicaron pruebas t pareadas por alumno o pruebas clasificadas con signo no paramétrico para comparar los resultados. Para las variables cualitativas, se aplicó la prueba de cuadrados cuadrados de Mc Nemar.

RESULTADOS

Un total de 30 casos se sometieron a gastrocistoplastia durante este período. El registro de 7 casos no estaba disponible, por lo tanto, se excluyó del estudio. De estos 23 casos, que forman el grupo de estudio, 16 eran hombres y 7 eran mujeres. La patología primaria incluye extrofia vesical en 17, vejiga neurogénica en 5 y reflujo vesicoureteral con sistemas de alta presión en 1. Los procedimientos adicionales realizados en el momento de la gastrocistoplastia incluyeron la reparación del cuello de la vejiga en 8, el reimplante ureteral en 7 casos. La edad promedio en la gastrocistoplastia fue de 8,28 años (rango 4-15 años). El período medio de seguimiento fue de 60 meses (rango 26-180 meses). La mediana de la altura y el peso del percentil previo y posterior al aumento fueron 56, 59 y 59, 61 respectivamente. La mayoría de nuestros pacientes estaban dentro de los percentiles 50-75 [Tablas [Tablas 11 y 2] .2]. La media de los parámetros renal, bioquímico y ABG previos y posteriores a la aumentación se muestran en la tabla 3. Los valores de densidad ósea estuvieron disponibles en 16 pacientes después del aumento. El valor medio de la gastrocistoplastia post-aumento fue de 0,654 [Tabla 4]. La tasa global de complicaciones en nuestro grupo de estudio fue del 26%,

siendo la más común el síndrome de hematuria-disuria visto en el 13% [Tabla 5]. El 4% de nuestros casos desarrollaron cálculos vesicales y el 8% desarrolló UTI febril 6 meses después del aumento. Ninguno de nuestros pacientes desarrolló alcalosis metabólica hipoclorémica grave.

Tabla 1 Percentil de altura pre y post aumento (n=23)

Percentile height	Number of case (percentage)	
	Pre-augmentation	Post-augmentation
Below 50	6 (26.1)	3 (13)
50-70	16 (69.6)	16 (69.6)
Above 75	1 (4.3)	4 (17.4)
Median	56	59

Tabla 2 Percentil de peso pre y post aumento (n=23)

Percentile height	Number of case (percentage)	
	Pre augmentation	Post augmentation
Below 50	7 (30.4)	3 (13)
50-70	13 (56.5)	16 (69.6)
Above 75	3 (13)	4 (17.4)
Median	59	61

Tabla 3 Parámetros medios renales pre y post aumento (n=23)

Variables	Mean±SD		P value
	Pre-augmentation	Post-augmentation	
Blood Urea (mg/dl)	34.08±29.66	32.04±12.76	0.78
Serum Creatinine (mg/dl)	1.13±1.05	1.15±0.49	0.48
GFR (ml/min/1.73)	84±27.4	89.52±26.81	0.09
Serum Sodium (meq/l)	140.26±3.74	140.08±3.05	1.0
Serum Potassium (meq/l)	4.94±0.66	4.74±0.63	0.13
Serum Chloride (mmol/dl)	108.91±3.30	108.47±2.21	0.65
Serum Calcium (mg/dl)	9.69±0.84	0.49±0.52	0.18
Serum Phosphate (mg/dl)	4.99±0.89	5.02±0.86	0.82
Alkaline Phosphate (IU)	204.08±175.60	211.17±192	0.83
Arterial pH	7.38±0.98	7.41±0.50	0.06
Arterial HCO ₃	24.27±5.30	25.63±4.85	0.44
PaCO ₂ (mmHg)	40.95±8.02	35.33±7.56	0.65
Base excess	-3.03±4.74	-0.08±2.75	0.05

SD: Standard deviation

Tabla 4 Densidad mineral ósea

Category	Bone mineral density (mean+SD)
Normal Indian children (N= 15)	0.665 (+0.062)
Exstrophy children (N= 12)	0.612 (+0.10)
Augmented children (N= 16)	0.654 (+0.15)

SD: Standard deviation

Tabla 5 Incidencia de complicaciones comparadas con varios estudios

Complications	DeFoor <i>et al.</i> , ^[3] (%)	Leonard <i>et al.</i> , ^[4] (%)	Kurzrock <i>et al.</i> , ^[5] (%)	Our study (%)
Stone formation	2	5	2	4
Febrile UTI	20	10	15	8
Metabolic alkalosis	0	0	6	0
Hematuria dysuria	18	25	27	13

UTI: Urinary tract infection

DISCUSIÓN

Durante décadas, el uso de tejido gástrico para la reconstrucción del tracto urinario inferior ha disminuido significativamente. La mayoría de los casos pediátricos se realizaron principalmente en la década de 1990. Las indicaciones iniciales incluyeron pacientes con insuficiencia renal y síndrome de intestino corto, pero las indicaciones posteriores también se expandieron a pacientes con vejiga neurogénica y otros. [5,6,7,8] Los beneficios del uso de estómago incluyeron una disminución en la producción de moco, evitando la acidosis metabólica hiperclorémica. y disminución de la tasa de formación de cálculos vesicales. Otras ventajas anatómicas fueron la disponibilidad y la posibilidad de realizar cistoplastia sin detubularización. Además, el grosor de la pared gástrica permitió el reimplante ureteral o la reimplantación de canales cateterizables cuando fue necesario. Del mismo modo, el tejido gástrico se ha combinado con otros segmentos intestinales como un reservorio urinario compuesto para disminuir las desventajas de cada segmento individual. El procedimiento de aumento se lleva a cabo para reducir la presión intravesical, preservar los tractos superiores y mejorar la función del reservorio de continencia de la vejiga y, por lo tanto, la calidad de vida. La asociación entre enterocistoplastia y una reducción en el crecimiento y desarrollo se apreció en 1992 por Wagstaff y colegas. Pero este fue un estudio retrospectivo y no tenía una definición clara de la tasa de crecimiento; por lo tanto, los resultados siguieron siendo provocativos pero sin fundamento. [9] Aunque Wagstaff inicialmente informó una falla de crecimiento en 12 pacientes, el seguimiento posterior 10 años después refutó los

hallazgos iniciales. En nuestro estudio, no pudimos encontrar una disminución en las alturas percentiles o el peso de los niños después del aumento en comparación con los valores previos al aumento. No hubo disminución en el crecimiento lineal también. Mingin y colegas no informaron de ningún cambio en el crecimiento lineal entre 33 niños aumentados, un hallazgo en concordancia con nuestro estudio. [10] Solo unos pocos estudios están disponibles con respecto a la densidad mineral ósea en niños aumentados. Mingin y colegas y Kockum y colegas no informaron cambios significativos en la densidad mineral ósea en los casos de extrofia vesical después de un período de seguimiento de 3.7 años. [11] Ugur Boylu y colegas han evaluado la densidad mineral ósea en niños con y sin mielomeningocele y concluyeron que después del aumento, la densidad mineral ósea fue menor en casos de mielomeningocele, puede ser debido a una patología neurológica subyacente y sus consecuencias locomotoras. [12] En nuestro grupo de estudio, los resultados de 16 niños post-aumentados se compararon con niños indios normales y pacientes con extrofia que no se aumentaron, y no encontramos diferencias significativas entre los grupos. La producción de mucosa y la formación de cálculos en la vejiga son complicaciones relacionadas con el uso del intestino para las reconstrucciones urinarias. En nuestro grupo de estudio, la incidencia de formación de cálculos fue del 4%, que fue comparable a otros estudios. [3,4] En nuestro estudio, ninguno de los 23 pacientes presentó una molesta producción de moco y ninguno necesitó un drenaje vesical rutinario. Nuestra política es mantener a todos los pacientes bajo quimioprofilaxis de rutina durante 6 meses. 2 (8%) de nuestros pacientes tuvieron ITU febril 6 meses después del aumento. En nuestro grupo de estudio, el síndrome de hematuria-disuria que fue descrito por primera vez por Nhuyen y colegas y ampliamente definido como uno o una combinación de espasmo de la vejiga, dolor suprapúbico, peneano o periuretral, café marrón o hematuria roja brillante sin infección, irritación de la piel o excoriación se observó en 3 (13%) pacientes. [13] Los 3 casos se manejaron de forma ambulatoria con bicarbonato de sodio oral e inhibidores de la bomba de protones, y ninguno requirió hospitalización. Ninguno de nuestros pacientes desarrolló alcalosis metabólica hipoclorémica severa.

CONCLUSIÓN

Por lo tanto, podemos concluir de nuestro estudio que la gastrocistoplastia de aumento es una opción segura y viable sin ningún efecto adverso sobre la altura o la densidad mineral ósea sin

alterar significativamente la homeostasis metabólica o de base ácida.

REFERENCIAS

1. Sinaiko E. Vejiga artificial de segmento del estómago y estudio del efecto de la orina en la secreción gástrica. *Surg Gynecol Obstet.* 1956; 102: 433-8. [PubMed]
2. Adams MC, Mitchell ME, Rink RC. Gastrocistoplastia: una solución alternativa al problema de la reconstrucción urológica en el paciente severamente comprometido. *J Urol.* 1988; 140: 1152-6. [PubMed]
3. DeFoor W, Minevich E, Reeves D, Tackett L, Wacksman J, Sheldon C. Gastrocistoplastia: seguimiento a largo plazo. *J urol.* 2003; 170: 1647-50. [PubMed]
4. Leonard MP, Dharamsi N, Williot PE. Resultado de la gastrocistopsia en la práctica de urología pediátrica terciaria. *J Urol.* 2000; 164: 947-50. [PubMed]
5. Kurzrock EA, Baskin LS, Kogan BA. Gastrocistoplastia: seguimiento a largo plazo. *J Urol.* 1998; 160: 2182-6. [PubMed]
6. Gosalbez R, Jr, Woodard JR, Broecker BH, Parrott TS, Massad C. El uso del estómago en la reconstrucción urinaria pediátrica. *J Urol.* 1993; 150: 438-40. [PubMed]
7. Mingin GC, Stock JA, Hanna MK. Gastrocistoplastia: complicaciones a largo plazo en 22 pacientes. *J Urol.* 1999; 162: 1122-5. [PubMed]
8. Gilbert SM, Hensle TW. Consecuencias metabólicas y complicaciones a largo plazo de la enterocistoplastia en niños: una revisión. *J Urol.* 2005; 173: 1080-6. [PubMed]
9. Wagstaff, Woodhouse CR, Duffy PG, Ransley PG. Crecimiento lineal retardado en niños con entericistoplastias. *Br J Urol.* 1992; 69: 314-7. [PubMed]
10. Mingin G, Maroni P, Gerharz EW, Woodhouse CR, Baskin LS. Crecimiento lineal después de la enterocistoplastia en niños y adolescentes: una revisión. *Mundo J Urol.* 2004; 22: 196-9. [PubMed]
11. Mingin GC, Nguyen HT, Mathias RS, Shepherd JA, Glidden D, Baskin LS. Crecimiento y consecuencias metabólicas del aumento de la vejiga en niños con mielomeningocele y extrofia vesical. *Pediatría.* 2002; 110: 1193-8. [PubMed]
12. Boylu U, Horasanli K, Tanriverdi O, Kendirci M, Gumus E, Miroglu C. Evaluación de la densidad mineral ósea después de la ileocistoplastia en niños con y sin mielomeningocele. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22: 375-9. [PubMed]

13. Nguyen DH, Bain MA, Salmonson KL, Ganesan GS, Burns MW, Mitchell ME. El síndrome de hematuria y disuria en la reconstrucción urinaria pediátrica con estómago. *J Urol.* 1993; 150: 707-9. [PubMed].

88. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y DIAGNOSTICO PRENATAL

DIAGNÓSTICO PRENATAL Y TRATAMIENTO DE LA VARIZ DE VENA UMBILICAL INTRAABDOMINAL FETAL. (Versión completa)

Autores: Krupa Hitesh Shah, Rema Nambiyar, y Shashikala Bhat, del departamento de Obstetricia y Ginecología, del MMMC Manipal, Universidad Manipal, Karnataka, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Family Med Prim Care. Mar-Apr de 2018.

ABSTRACTO

La varicela de vena umbilical intraabdominal fetal (FIUVV) es una patología rara y sugiere una ampliación de la vena umbilical. El diagnóstico prenatal se realiza a través de una ecografía meticulosa. Las variables de manejo son el diámetro de la variz, la presencia o ausencia de flujo turbulento y las anomalías fetales. El ultrasonido Doppler color y potencia ayuda en el diagnóstico y el seguimiento y tiene un papel fundamental en la toma de decisiones para la intervención. Las guías clínicas para el manejo no son claras. El resultado fetal adverso generalmente se asocia con múltiples malformaciones, flujo turbulento y varices trombóticas. Este estudio de caso presenta el diagnóstico prenatal, el manejo obstétrico y el desarrollo neonatal de un feto, diagnosticado con FIUVV junto con una breve revisión de la literatura.

Desarrollo Completo

INTRODUCCIÓN: La varicela de vena umbilical intraabdominal fetal (FIUVV) es infrecuente (0.4-1.1 / 1000 fetos), [1] caracterizada por la dilatación focal de la vena umbilical desde su entrada en la pared abdominal al sistema portal. El diámetro de la vena umbilical aumenta linealmente con la edad gestacional, [2] y el diagnóstico se establece cuando el diámetro de la vena umbilical supera las dos desviaciones estándar para la edad de gestación. Otros criterios diagnósticos son el diámetro del diámetro de la vena umbilical > 9 mm a término de gestación, > 1.5 veces su porción intrahepática o > 50% de su porción no dilatada. [3,4] La historia natural, la etiología y las guías de manejo obstétrico no son claro. Los diámetros de la variz, la presencia de flujo turbulento y la trombosis, las anomalías fetales asociadas y los parámetros de crecimiento influyen en el resultado del feto. Presentamos un caso de FIUVV diagnosticado en

el manejo obstétrico de 22 semanas. Encontramos epispadias como hallazgo novedoso asociado.

REPORTE DE UN CASO: Una mujer de 29 años, gravida 3, para 1, aborto 1, conocida hipotiroidea en terapia de reemplazo diagnosticada con dilatación de la vena umbilical fetal de 8 mm a las 22 semanas de gestación. Ella tenía un matrimonio no consanguíneo y tenía un primer hijo sano de 3 años. Se encontró que su evaluación de aneuploidía en el primer trimestre (a las 13 semanas) era de bajo riesgo. Su historial médico y antenatal transcurrió sin incidentes, y las investigaciones de sangre fueron normales. El examen anatómico del feto no reveló ninguna anomalía morfológica a las 19 semanas, pero se observó dilatación de la vena umbilical. La exploración a las 22 semanas mostró una vena umbilical dilatada de 8 mm. Fue seguida una vez cada tres semanas después, y a las 30 semanas la dilatación de la vena umbilical medida fue de 15.5 mm. El ultrasonido a las 33 semanas sugirió un aumento en el índice de líquido amniótico (24.5 cm) y crecimiento fetal entre los percentiles 25 y 50 sin anomalía estructural adicional. La variz de vena umbilical aumentó a 17 mm a las 33 semanas. El Doppler de color y potencia mostró flujo venoso continuo sin turbulencia o trombosis aparente. Se le aconsejó acerca de la anomalía del flujo venoso fetal y las posibilidades subsiguientes de mortalidad y morbilidad fetal y se le recomendó un seguimiento semanal. A las 35 semanas, el tamaño de la variz medía 19 mm [Figuras [Figuras 11 y 2a] 2a] con turbulencia venosa. La vena umbilical y el Doppler de la arteria cerebral media eran normales. La ecocardiografía fetal fue normal. Estuvo euglucémica durante todo el embarazo. A las 36 semanas, se realizó una cesárea de emergencia para flujo turbulento en varices, y se administró un bebé varón de 2,56 kg con puntaje de Apgar de 8 a 1 minuto y 9 a 5 minutos. El examen físico neonatal reveló epispadias distales, para lo cual se sugirió un seguimiento. Una ecografía abdominal indicó una trombosis en la variz y confirmó el diagnóstico de FIUVV el día 2. La ecocardiografía neonatal fue normal. El cariotipo no se realizó. En la actualidad, el bebé tiene 6 meses y tiene crecimiento e hitos apropiados para su edad.

Figura 1 Ecografía en escala de grises que muestra una vena umbilical intrahepática intraabdominal de 19 mm adyacente a la vejiga (flecha grande) a las 35 semanas de gestación, flecha pequeña - estomacal

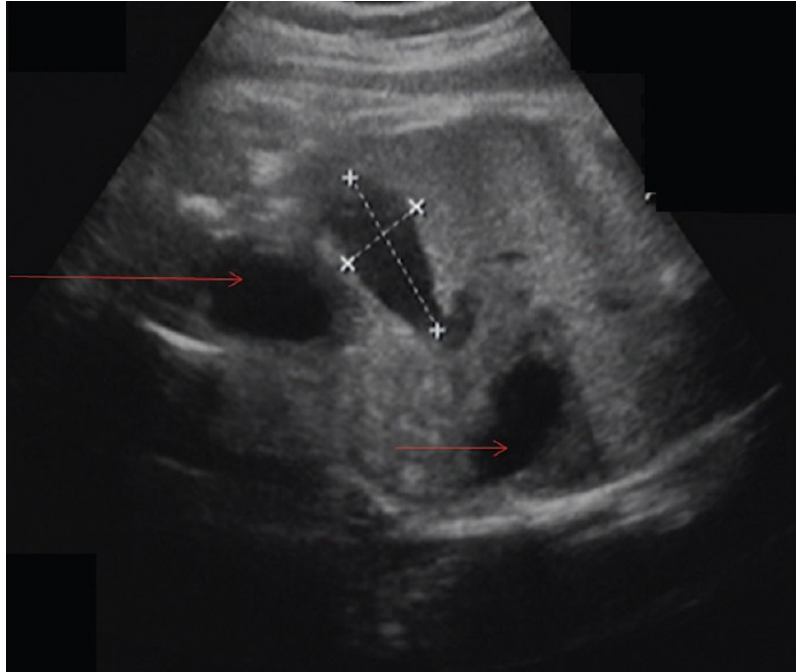
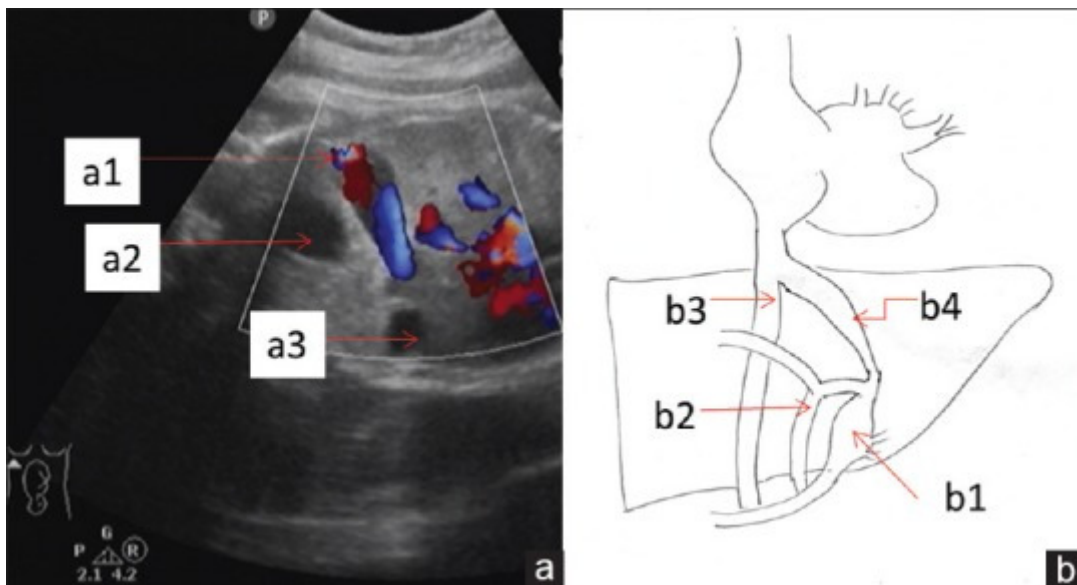


Figura 2 (a) Ecografía abdominal fetal - Doppler color de la variz de vena umbilical (a1), burbuja de la vejiga (a2) y burbuja del estómago (a3). (b) Curso esquemático de la vena umbilical. (b1) receso umbilical, (b2) vena porta, (b3) vena cava inferior y (b4) ductus veno



DISCUSIÓN: La vena umbilical izquierda ingresa al feto en un anillo umbilical y se extiende a lo largo del borde inferior del hígado. Se une al sistema portal que hace el sistema del portal umbilical y entra en la vena cava inferior a través del conducto venoso [Figura 2b]. La debilidad inherente o una porción intraabdominal no compatible de una vena umbilical lo hace vulnerable a los cambios de presión, lo que resulta en una dilatación segmentaria de la vena. [5]

FIUVV se caracteriza por ser una masa anecoica llena de líquido orientada oblicuamente en una dirección cefalocaudal entre la pared abdominal y el borde inferior del hígado en la ecografía. Se mide desde el borde exterior hasta el borde interior opuesto. El Doppler color y pulso detecta el flujo venoso dentro de FIUVV y ayuda a distinguirlo de otras estructuras sonolientes, como la vesícula biliar, el quiste de colédoco y el quiste de uraco. Uno debe descartar anomalías estructurales fetales asociadas. [6]

La FIUVV se asocia con aneuploidía fetal (trisomía 9, 18 y 21) (hasta 6.3%) y múltiples malformaciones (hasta 35.3%). [4] Las malformaciones cardiovasculares y urogenitales son anomalías comúnmente asociadas. También se asocian hernia diafragmática, secuestro pulmonar, ventriculomegalia e intestino ecogénico. La arteria umbilical única o pyelectasis generalmente no se toma en cuenta para clasificar las malformaciones asociadas. [6] Las complicaciones documentadas son hidropesía fetal, bajo peso al nacer y muerte fetal intrauterina. [1,5,7] Presentamos aquí una variz de vena umbilical aislada con epispadias distales, que es un hallazgo nuevo asociado con FIUVV.

Su impacto clínico depende de la edad gestacional en la detección, las malformaciones asociadas y las características de flujo en varices. La aparición temprana de la varicela (antes de las 26 semanas) necesita una estrecha vigilancia de las anomalías del crecimiento y del flujo y se asocia con un riesgo significativo de resultados adversos. En nuestro caso, se sospechó FIUVV a las 19 semanas y se confirmó a las 22 semanas. La vigilancia fetal se llevó a cabo regularmente por ultrasonido en serie y Doppler color. El diámetro grande de varix es un riesgo potencial de trombosis. [6] Se observó un aumento en el tamaño de FIUVV (11 mm) durante el embarazo. El flujo turbulento es un flujo bidireccional en el Doppler color e informa hasta el 50% en el segmento dilatado de la vena umbilical. [1,2,8] El resultado fetal adverso es posible a pesar de la observación cercana en FIUVV. [4,7,9] , 10] La cesárea se realizó cuando se observó flujo bidireccional a las 35 semanas. Se ha sugerido un manejo similar en la literatura. [7,8] La frecuencia de la restricción del crecimiento intrauterino y la muerte intrauterina es del 3% y del 0,7%, respectivamente. Se observan anomalías cromosómicas y malformaciones congénitas a una frecuencia de 0.5 y 2%. Se observó que las frecuencias de mortalidad fetal, anomalías asociadas y anomalías cromosómicas en los estudios de FIUVV eran más altas [Tabla 1].

Tabla 1 Comparación de diferentes estudios con varix venosa umbilical intraabdominal fetal

Study	Sample size (n)	Fetal mortality (%)	Chromosomal abnormalities (%)	Other abnormalities (%)	Intrauterine growth retardation (%)	Diameter (mm)	Turbulence or thrombosis (%)	Term delivery (%)	Mean gestational age (weeks)
Byers	52	1.9	5.7	28.8	1.9	7-21	NA	88	38
Fung*	62	8	1.6	6.4	1.6	-	1.6	NA	NA
Mankuta*	28	-	-	-	10.7	9-17	17	NA	36
Bas-Lando	23	-	-	13	4	9-20	30.4	79	37
Won lee	114	0.8	-	9.6	3.5	8-21	NA	91.2	38

*Isolated FIUVV. FIUVV: Fetal intra-abdominal umbilical vein varix; NA: Not available

Las malformaciones asociadas justifican una evaluación adicional por cariotipo neonatal. La frecuencia de la malformación asociada es del 9,6% sin anomalía cromosómica. [5] Se observó un fallecimiento fetal y un 91.2% de partos a término. Se han observado hallazgos similares para partos a término sin muerte fetal o neonatal. Se debe llevar a cabo un seguimiento estrecho por semana fetal con examen Doppler. Recomendamos la intervención oportuna en FIUVV aislado para prevenir un resultado fetal adverso en casos de flujo de gran tamaño o turbulento en varices.

CONCLUSIÓN: Aunque el FIUVV aislado se asocia con resultados favorables en muchos casos, es esencial un monitoreo estrecho por ultrasonido para identificar signos ominosos. Recomendamos la vigilancia fetal y el parto precoz después de la madurez pulmonar fetal en casos con un claro aumento en el tamaño y con flujo turbulento. La ecografía neonatal se recomienda para determinar el diagnóstico y descartar una conexión vascular anormal.

REFERENCIAS

1. Bas-Lando M, Rabinowitz R, Samueloff A, Latinsky B, Schimmel MS, Chen O, et al. El diagnóstico prenatal de varices fetales aisladas de la vena umbilical intraabdominal se asocia con un resultado neonatal favorable a término: una serie de casos. Arch Gynecol Obstet. 2013; 288: 33-9. [PubMed]
2. Weissman A, Jakobi P, Bronshtein M, Goldstein I. Mediciones ecográficas del cordón umbilical y los vasos durante los embarazos normales. J Ultrasound Med. 1994; 13: 11-4. [PubMed]
3. Pamplona-Bueno L, Padilla-Iserte P, Ferri-Folch B, Juárez-Pallarés I, Gómez-Portero R, Perales-Marín A, et al. Varicela fetal intraabdominal de la vena umbilical: informe de un caso y revisión de la literatura. J Obstet Gynaecol India. 2015; 65: 420-2. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]

4. Mahony BS, McGahan JP, Nyberg DA, Reisner DP. Varix de la vena umbilical intraabdominal fetal: comparación con la normal. *J Ultrasound Med.* 1992; 11: 73-6. [PubMed]
5. Lee SW, Kim MY, Kim JE, Chung JH, Lee HJ, Yoon JY, et al. Características clínicas y resultados de la detección prenatal de la variz umbilical intraabdominal fetal. *Obstet Gynecol Sci.* 2014; 57: 181-6. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed]
6. Beraud E, Rozel C, Milon J, Darnault P. Varices de la vena umbilical: Importancia de la monitorización ante y postnatal por ultrasonido. *Diagn Interv Imaging.* 2015; 96: 21-6. [PubMed]
7. Valsky DV, Rosenak D, Hochner-Celnikier D, Porat S, Yagel S. Resultado adverso de la vena umbilical intraabdominal fetal aislada a pesar de una estrecha vigilancia. *Prenat Diagn.* 2004; 24: 451-4. [PubMed]
8. Mankuta D, Nadjari M, Pomp G. Varices fecales intraabdominales aisladas varices: Importancia clínica y recomendaciones. *J Ultrasound Med.* 2011; 30: 273-6. [PubMed]
9. Brookfield KF, Osmundson SS, Chetty S, Chueh J, Blumenfeld YJ, Barth RA, y col. Várices aisladas de la vena umbilical con un mal pronóstico a pesar de la estrecha vigilancia fetal. *J Ultrasound Med.* 2013; 32: 1680-2. [PubMed]
10. Estudio multicéntrico de la Organización Mundial de la Salud sobre los patrones menstruales y ovulatorios en las adolescentes. II. Estudio longitudinal de patrones menstruales en el período postmenarqueal temprano, duración de episodios de sangrado y ciclos menstruales. Grupo de trabajo de la Organización Mundial de la Salud sobre la salud reproductiva de los adolescentes. *J Atención médica de adolescentes.* 1986; 7: 236-44. [PubMed].

89. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIA ALEMANA Y RECONSTRUCCION Y AUMENTO VESICAL **DERIVACIÓN URINARIA QUIRÚRGICA EN NIÑOS DE ÁREAS DE GUERRA Y CRISIS: INFORME DE LA EXPERIENCIA DE 20 AÑOS**.

Autores: Kranz J, Dück M, Steffens C, Reisch B y Steffens J, de la Clínica de Urología y Urología Pediátrica y de la Clínica de Anestesia y Cuidados intensivos del Hospital San Antonio Eschweiler, Academia Lehrkrankenhaus de RWTH Aachen, Eschweiler, y departamento de Psicología, IB Hochschule Köln, Köln, Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urologe A, agosto de 2018.

ANTECEDENTES: Debido a que los niños enfermos y heridos de las zonas de guerra y crisis a menudo solo pueden recibir ayuda de forma limitada en sus países de origen, los niños con las enfermedades más complejas a menudo reciben tratamiento médico en Europa.

MATERIALES Y MÉTODOS: Para evaluar el resultado postoperatorio de las intervenciones reconstructivas en niños de áreas de guerra y crisis, se llevó a cabo una evaluación de la base de datos interna de la clínica entre 1997 y 2017. La indicación quirúrgica, el procedimiento quirúrgico, las revisiones o conversiones y la mortalidad general se analizaron.

RESULTADOS: Durante el período mencionado, se trató a un total de 44 (hombres: 32, mujeres: 12) niños de entre 3 y 14 años de Afganistán, Angola, Asia Central y el Cáucaso. Las indicaciones para los procedimientos reconstructivos fueron extrofia vesical (n = 23), disfunción vesical neurogénica (n = 9), amputación parcial del pene (n = 1) y disfunción vesical traumática (n = 11). En 26 niños, se creó un conducto, 11 niños recibieron una bolsa de sigma recto y 1 niño una bolsa ileocecal, mientras que otros 5 niños recibieron aumento vesical y 1 niño una uretroplastia de la mucosa oral. En total, se tuvieron que realizar 7 revisiones o conversiones debido a estenosis de implantación ureteral y acidosis recurrente. 5 niños murieron en su país de origen debido a acidosis, sepsis, insuficiencia renal en etapa terminal, accidente y exclusión social.

CONCLUSIÓN: A largo plazo, 39 de los 44 (88.6%) niños viven integrados socialmente en su país de origen y son monitoreados regularmente por organizaciones voluntarias locales de ayuda. Al

elegir la intervención reconstructiva, se deben considerar las condiciones locales.

90. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y PROCEDIMIENTO KELLY Y CIERRE PRIMARIO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y FISTULA Y CIERRE FALLIDO Y OSTEOTOMIA
CIERRE DE VEJIGA RETARDADO DE UNA ETAPA COMBINADO CON MOVILIZACION KELLY TEJIDO BLANDO RADICAL EN EXTROFIA VESICAL: RESULTADOS PRELIMINARES.

Autores: Leclair MD, Faraj S, Sultán S, Audry G, Héloury Y, Kelly JH y Ransley, del departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil, Centro Hospitalario Universitario, Nantes, Francia; departamento de Urología Pediátrica, Instituto Sindh de Urología y Trasplante, Karachi, Pakistán; departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Armand Trousseau, París, Francia y departamento de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Real, Melbourne, Victoria, Australia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2018.

ANTECEDENTES: La movilización radical de tejidos blandos (RSTM o reparación de Kelly) es una reconstrucción anatómica de la extrofia vesical realizada generalmente como una segunda parte de una estrategia de dos pasos, después del cierre exitoso de la vejiga neonatal.

OBJETIVO: El objetivo de este estudio es determinar la viabilidad de un procedimiento combinado de cierre vesical diferido y RSTM en una etapa sin osteotomía pélvica, tanto en el cierre inicial primario como en el cierre fracasado.

DISEÑO, CONFIGURACIÓN Y PARTICIPANTES: Del 11/2015 al 01/2018, 27 pacientes con extrofia vesical se sometieron al cierre combinado de la vejiga con RSTM por el mismo equipo quirúrgico en 4 centros de referencia terciaria cooperantes para extrofia vesical, que incluyen 20 reparaciones primarias (cierre tardío de la vejiga, edad media 3.0m [0.5- 37m]) y 7 reparaciones secundarias después del intento fallido de cierre neonatal, edad mediana 10m [8-33m].

INTERVENCIÓN: La RSTM incluyó la movilización completa de la placa de la vejiga, el diafragma urogenital y los cuerpos cavernosos de las paredes pélvicas medianas, seguida de reconstrucción anatómica con procedimiento antirreflujo, cierre de la vejiga, urerocervicoplastia, aproximación del esfínter muscular y reconstrucción peneal / clitoridiana.

MEDIDAS DE RESULTADO: Los principales criterios fueron la dehiscencia vesical o el prolapso. Los resultados secundarios

incluyeron fístula del cuello de la vejiga o fístula uretral, estenosis uretral y hernia parietal. La continencia y la micción no se han abordado en esta etapa.

RESULTADOS Y LIMITACIONES: Todos los casos de extrofia vesical se cerraron con éxito sin osteotomía, sin ningún caso de dehiscencia vesical después de 12 m [3-30] de seguimiento.

COMPLICACIONES: La fístula uretral o la estenosis ocurrieron en 8 pacientes: 4/5 fístulas se cerraron espontáneamente en menos de 3 meses; 4 estenosis uretrales fueron tratadas con éxito con 1-3 sesiones de dilatación con balón de alta presión endoscópica o meatoplastia; 1 paciente con fístula persistente del cuello de la vejiga está actualmente en espera de reparación. Aunque el seguimiento es breve, permite el examen del criterio de resultado principal, a saber, la dehiscencia de la vejiga, que generalmente se espera que suceda muy temprano después de la cirugía.

CONCLUSIÓN: El procedimiento Kelly RSTM se puede combinar de forma segura con un cierre de vejiga retardado sin osteotomía en casos primarios y en los casos de cierre fallido en la extrofia vesical clásica.

91. ASUNTO: GENERALIDADES

[ECTOPIAS DEL RIÑÓN, ÓRGANOS DEL TRACTO URINARIO Y GENITALES MASCULINOS. VERSION ALEMANA.]

Autores: Mikuz G, del Instituto de Patología, Universidad de Innsbruck, Austria.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Patholege, agosto de 2018.

ABSTRACT:

La anomalía más frecuente del tracto urogenital es una simple ectopia renal con un órgano que se encuentra en la pelvis. La ectopia renal cruzada es una afección menos común en la que el riñón ectópico se encuentra en el lado opuesto de la línea media desde la inserción ureteral en la vejiga urinaria. La causa de ambos tipos de ectopia renal es la detención o falla del ascenso del riñón desde la posición pélvica a la lumbar. Mientras que un ascenso acelerado conduce a una posición ectópica subdiafragmal o intratorácica, un uréter ectópico puede definirse como uno que no drena en el trigone vesical. El orificio ectópico se puede ubicar en el cuello de la vejiga y la uretra, así como en algún lugar del área genital. La extrofia de la vejiga urinaria no es una ectopia completa. Debido a que faltan la pared abdominal y la parte anterior de la pared de la vejiga, la mucosa de la vejiga crece directamente en la piel. El complejo extrofia vesical y el intestino corresponde a una extrofia cloacal, en la que la vejiga se divide en dos mitades a cada lado de la porción intestinal. La ectopia testicular se refiere a la ubicación del testículo en una posición fuera de su curso normal de descenso. La ectopia periprostática no se refiere a la ubicación incorrecta de todo el órgano, sino a un grupo disperso de glándulas prostáticas, que se encuentran principalmente en la submucosa parte de la vejiga urinaria o uretra proximal. Otras localizaciones descritas son la pared intestinal, ano, tejido adiposo pericólico, bazo, vesícula seminal, testículo y cuello uterino. El pene ectópico, el escroto y la transposición penoscrotal asociados son las malformaciones menos frecuentes y probablemente las más desconocidas de los genitales masculinos. . El pene ectópico y el escroto están ubicados en el periné, mientras que en la transposición, el pene se encuentra sobre el escroto.

92. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y DIAGNOSTICO PRENATAL
**COMENTARIO A "EL FALO INTRAVESICAL EN PACIENTES
CON EXTROFIA CLOACAL: UN ENIGMA EMBRIONARIO"**

Autores: Hurwitz RS, del Centro Médico USC de Los Angeles, CA, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, agosto de 2018.

NOTA: No se dispone de abstract.

93. ASUNTO: INYECCION DE COLAGENO Y OTRAS AFECCIONES

INYECCIÓN ENDOSCÓPICA DE AGENTE DE CARGA BULKING ALREDEDOR DE LOS CONDUCTOS EYACULADORES EN EL VERUMONTANUM PARA LA EPIDIDIMITIS PEDIÁTRICA RECURRENTE.

Autores: Faure A, Haddad M, Hery G, Merrot T y Boys JM2, del departamento de Cirugía Pediátrica, Universidad Aix-Marseille, APHM, Hospital Infantil CHU La Timone Enfants, Marsella, Francia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, agosto de 2018.

INTRODUCCIÓN: La epididimitis recurrente pediátrica se observa frecuentemente en varias afecciones urogenitales y puede ocasionar un deterioro de la fertilidad a largo plazo. El tratamiento de la epididimitis recurrente sigue siendo un desafío terapéutico para los urólogos pediátricos, y hasta ahora no hay consenso para el tratamiento.

OBJETIVO: Presentar un enfoque endoscópico mínimamente invasivo para el tratamiento de la epididimitis recurrente (más de 3 episodios).

PACIENTES Y MÉTODOS: 11 niños fueron remitidos con antecedentes de epididimitis recurrente en un contexto de malformaciones urogenitales. Todos los niños se sometieron a una inyección transuretral endoscópica. Se inyectó dextranómero / ácido hialurónico alrededor de los conductos eyaculadores en el verumontanum (Resumen Fig.). Los registros médicos y los resultados de los pacientes fueron revisados retrospectivamente.

RESULTADOS: De los 11 niños, 2 (18%) tenían antecedentes de extrofia vesical, 3 (27%) malformación anorrectal, 2 (18%) hipospadias penoescrotales, 2 (18%) válvulas uretrales posteriores, 1 (9%) quiste seminal vesicular y 1 (9%) estenosis uretral. La media de edad en el momento de la inyección fue de 3,75 años (rango 8 meses-14,7 años). La inyección endoscópica evitó la recurrencia en 8 pacientes (73%) con un seguimiento medio de 3 años (rango 6 meses-8,8 años). El volumen medio inyectado fue de 0,7 ml / sesión. No se registraron complicaciones perioperatorias. El corte de vasos se realizó en 3 pacientes después de las inyecciones fallidas.

DISCUSIÓN: La discusión actual para el tratamiento de la epididimitis recurrente se basa principalmente en el corte de los vasos. La inyección endoscópica en el verumontanum podría

ofrecer varias ventajas potenciales sobre el recorte vascular; además, es fácil de realizar para un urólogo que generalmente utiliza enfoques endourológicos. Se cree que solo Kajbafzadeh y colegas han informado su experiencia con la inyección endoscópica en el verumontanum en 7 pacientes con anomalías estructurales, y tuvieron una tasa de éxito del 42%. Del mismo modo, el presente estudio no observó complicaciones perioperatorias o postoperatorias.

CONCLUSIÓN: En esta serie, la inyección endoscópica del verumontanum se consideró un tratamiento seguro y eficaz en casi el 73% de los niños con epididimitis recurrente. No dio lugar a complicaciones perioperatorias y no contraindicó un procedimiento quirúrgico posterior, como el recorte de los vasos.

94. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y PENE Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y ESTETICA Y EPISPADIAS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

¿HAY ACORTAMIENTO DE LA PLACA URETRAL EN EL DESMONTAJE TOTAL DEL PENE UTILIZADO EN LA REPARACIÓN DE EPISPADIAS, Y CUÁL ES SU IMPACTO EN LOS RESULTADOS FINALES?

Autores: Acimi S, Debbous L, Acimi MA y Khelil AL, de los departamentos de Cirugía Visceral y Emergencia Pediátrica, Hospital Infantil Canastel, Facultad de Medicina, Universidad de Oran, Orán, Argelia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Plast Reconstr Aesthet Surg, agosto de 2018.

PROPÓSITO: Evaluar la importancia del acortamiento de la placa uretral que se produce con la técnica completa de desensamblaje del pene en la reparación de epispadias y su impacto en los resultados cosméticos y funcionales (en la incontinencia urinaria).

MÉTODOS: Desde enero de 2009 hasta diciembre de 2016, 26 niños se sometieron a una técnica completa de desensamblaje peneano para la reparación de epispadias proximales. 21 pacientes tenían epispadias después de la reparación primaria de la extrofia vesical, y 5 pacientes tenían epispadias penopúbicos aislados. La edad de los pacientes variaba de 11 meses a 6 años (media de 3 años).

RESULTADOS: Después de desmontar el pene en 3 partes, se encontraron acortamiento y estrechamiento de la placa uretral en todos los pacientes; el acortamiento variaba entre 2 y 16 mm. Sin embargo, en epispadias aislados, la placa uretral es fácilmente extensible. Los resultados cosméticos (después de la reparación de la dehiscencia y las fístulas) fueron satisfactorios en 24 pacientes con glande cónico y meato en posición ortotópica sin necrosis del glande. Sin embargo, 18 pacientes (81.8% de los casos) que inicialmente tenían una extrofia vesical presentaron una dehiscencia o fístula. La continencia urinaria ≥ 1 h se observó en 5 pacientes (19% de los casos), y solo 3 pacientes (11.5% de los casos) tuvieron una continencia urinaria ≥ 3 h.

CONCLUSIONES: El procedimiento completo de desensamblaje del pene restaura la anatomía normal del pene. A pesar del acortamiento y estrechamiento de la placa uretral, los resultados cosméticos fueron buenos en la mayoría de los pacientes. Sin

embargo, sus resultados funcionales sobre la incontinencia urinaria, en particular para el epispadias con extrofia vesical, siguen siendo inciertos.

95. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y DIASTASIS PUBICA Y PELVIS Y ESTUDIO RADIOGRAFICO Y RESONANCIA MAGNÉTICA

LA MEDICIÓN DE LA DIÁSTASIS DEL PUBIS, UN ELEMENTO CLAVE PARA EL DIAGNÓSTICO, MANEJO Y PRONÓSTICO DE LA EXTROFIA VESICAL.

Autores: Antomarchi J, Moeglin D, Laurichesse H, Combourieu D, Bigi N, Maisonneuve E, Legac P, Althuser M, Delotte J, Jouannic JM, Bongain A, de la Universidad Costa Azul de Niza, CHU Niza-Archet II, Servicio de Ginecología Obstétrica, Niza; CHU Estaing, Servicio de Obstetricia, Clermont-Ferrand; Hospital de Maternidad e Infantil, Centro Pluridisciplinar de Diagnóstico Prenatal, Lyon-Bron; CRHU Carêmeau-Nîmes, Servicio de Ginecología Obstétrica, Nîmes; Universidad Pierre y Marie Curie, Hospital Armand-Trousseau, Servicio de Medicina Fetal, París y CHU Grenoble, Centro de Diagnóstico Prénatal, Grenoble, Francia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Fetal Diagn Ther, septiembre de 2018.

OBJETIVO: Demostrar la viabilidad de medir la distancia de la diástasis púbica (DP) fetal en la ecografía prenatal en fetos normales y compararla con fetos con extrofia vesical.

MÉTODOS: En primer lugar, se realizó un estudio prospectivo multicéntrico para determinar la viabilidad de la medición de ultrasonido PD durante la segunda mitad del embarazo. En segundo lugar, los datos de un solo centro se utilizaron para desarrollar un nomograma para valores de PD en fetos normales. En tercer lugar, se tomaron medidas de DP retrospectivas de fetos con extrofia vesical, diagnosticados en siete Centros multidisciplinares franceses de diagnóstico prenatal (MCPD).

RESULTADOS: Los operadores de varios MCPD examinaron 868 fetos y encontraron que la medición de ultrasonido PD total era factible en el 71% de los casos y que la osificación de los puntos púbicos aumentaba para ser siempre visible desde las 27 semanas de gestación en adelante. Realizado en un solo centro por un operador de referencia en 1.539 fetos, la viabilidad llegó al 94,74%. Ambos conjuntos de mediciones fueron concordantes (valor medio de distancia de DP de $5,42 \pm 1,8$ mm). Curiosamente, los 23 fetos con extrofia vesical mostraron una distancia de DP significativamente mayor (media de 15.74 ± 3.9 mm).

CONCLUSIÓN: La medición de la DP en el feto es factible y fiable en la segunda mitad de la gestación y puede utilizarse para apoyar

el diagnóstico prenatal de extrofia vesical con valores de PD superiores a 10 mm.

96. ASUNTO: EMBRIOGENESIS

DESARROLLO DE LA VEJIGA HUMANA Y LA UNIÓN URETEROVESICAL.

Autores: Liaw A, Cunha GR, Shen J, Cao M, Liu G, Sinclair A y Baskin L, del departamento de Urología, Universidad de California, y División de Urología Pediátrica, Universidad de California, Hospital Infantil Benioff, San Francisco, Estados Unidos.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Differentiaton, agosto de 2018.

ABSTRACT:

La vejiga urinaria recoge la orina de los riñones y la almacena hasta el momento adecuado para la micción. El trígono y las uniones ureterovesicales son clave para la función de la vejiga, al permitir el paso de la orina en un sentido a la vejiga sin obstrucción. El desarrollo embriológico de estas estructuras se ha estudiado en múltiples modelos animales y humanos. En este informe revisamos la literatura existente sobre el desarrollo de la vejiga y la señalización celular con un enfoque particular en el desarrollo de la vejiga en humanos. La vejiga y la unión ureterovesical se forman principalmente durante la cuarta a la octava semana de gestación, y surgen del seno urogenital primitivo después de la subdivisión de la cloaca. La vejiga se desarrolla a través de interacciones mesenquimales-epiteliales entre el endodermo del seno urogenital y el mesénquima mesodermal. Los factores clave de señalización en el desarrollo de la vejiga incluyen shh, TGF- β , Bmp4 y Fgfr2. Un gradiente de concentración de shh es particularmente importante en el desarrollo de la musculatura de la vejiga, que es vital para la función de la vejiga. La unión ureterovesical se forma a partir de la interacción entre el conducto de Wolff y la vejiga. La yema ureteral surge del conducto de Wolff y se incorpora a la vejiga en desarrollo en el trígono. Anteriormente se pensó que la musculatura trigonal se desarrollaba principalmente a partir del conducto de Wolff, pero se ha demostrado que se desarrolla principalmente a partir del mesénquima vesical. Después de la emergencia de los uréteres desde los conductos de Wolff, la remodelación epitelial extensa lleva a los uréteres a sus posiciones trigonales finales a través de la apoptosis inducida por la vitamina A. La perturbación de este proceso está implicada en la obstrucción clínica o el reflujo de la orina. Las malformaciones congénitas incluyen duplicación ureteral y extrofia vesical.

97. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y PROLAPSO
MANEJO QUIRÚRGICO DE LA PROCENDENCIA COMPLETA (PROLAPSO) EN UN PACIENTE FEMENINO CON COMPLEJO DE EXTROFIA VESICAL-EPISPADIA: INFORME DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. (Versión Completa)

Autores: Pacquée S, Conrad DH, Saar TD, Rosen D, Cario G, Chou D y Smet ME, del departamento de Obstetricia y Ginecología, Centro de la Mujer de Sydney, Hospital Saint George, Kogarah, NSW, Australia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Gynecol Minim Invasive Ther, julio a septiembre de 2018.

ABSTRACT:

En este documento, describimos el abordaje quirúrgico de una mujer posmenopáusica con antecedente de extrofia vesical congénita corregida quirúrgicamente que presentó una procidencia completa de larga evolución. Inicialmente, la paciente fue tratada mediante colpopexia sacra laparoscópica junto con un kit de malla Elevate modificado, reparación vaginal anterior y reparación de la pared vaginal posterior en forma de reparación de la plicatura de sutura del tejido nativo. Su prolapso recurrió 8 meses después debido a un desprendimiento de la malla a nivel del promontorium. Durante la segunda laparoscopia, una resuspensión de esta malla se consideró insatisfactoria; por lo tanto, con el consentimiento de los pacientes, se realizó una colpocleisis exitosa. Este informe de caso enfatiza la complejidad del prolapso de órganos pélvicos (POP) en el contexto de un complejo de extrofia vesical y epispadias. Es más probable que estas mujeres fracasen en los tratamientos quirúrgicos actuales más convencionales para el POP, obligando a volver a la colpocleisis.

Versión Completa

INTRODUCCIÓN

El complejo de extrofia vesical-epispadia (BEEC) es una malformación congénita rara que se origina por un fallo del cierre de la línea media durante el desarrollo fetal, lo que lleva a la ausencia de la pared anterior de la vejiga y a la consiguiente salida de la vejiga posterior a través de la pared abdominal anterior. El fracaso de la fusión de la sínfisis púbica en la línea media a menudo coexiste con la diástasis púbica, el clítoris bífido, el desplazamiento

anterior de los genitales internos y los labios mayores, y el esfínter uretrovesicular ausente o atenuado y la uretra. [1,2] Los ligamentos cardinales y uterosacros congénitos debilitados congénitamente modificados anatómicamente los músculos elevadores del ano junto con la diástasis del pubis aumentan el riesgo de prolapso de órganos pélvicos (POP), que se informa que aparece en aproximadamente el 18% -30% de las mujeres con extrofia vesical. [2,3]

Estos cambios anatómicos, junto con las posibles adherencias de la cirugía reconstructiva previa, hacen que el tratamiento quirúrgico de la POP en pacientes con extrofia vesical sea extremadamente difícil. [4]

REPORTE DE UN CASO

Una mujer de 57 años de edad con severa procidencia completa fue remitida a nuestra unidad de uroginecología para el manejo de su prolapso uterovaginal. Además del prolapso, sufría de cistitis recurrente, de urgencia pero no incontinencia urinaria por estrés. Los movimientos intestinales eran normales. En su historial médico, notamos hipertensión y diabetes mellitus tipo 2. Durante la primera infancia, se le diagnosticó un complejo de epispadias extrofia vesical y subsinfisaria y se realizó una reconstrucción de la vejiga, la uretra y los genitales externos junto con una operación de cabestrillo de la vaina del recto para corregir la incontinencia urinaria de esfuerzo a la edad de 6 años. Este último se complicó por la formación de una fístula que drenaba la orina a través de la herida suprapúbica, que se corrigió quirúrgicamente. Aunque notó una mejora en la incontinencia de esfuerzo, no se resolvió completamente hasta 6 meses más tarde, cuando se realizó una uretroplastia posterior.

La paciente tuvo dos embarazos sin incidentes ambos partos por cesárea a término. Durante el posparto, su prolapso se deterioró y se volvió sintomático. La malformación congénita de su salida pélvica y el soporte del piso pélvico ausente imposibilitaba el uso de un pesario y no se tomaron medidas adicionales.

El examen físico reveló una procidencia completa y un amplio hiato genital, debido a ausencia de ramas púbicas y ausencia de sínfisis. La cuantificación POP (POPQ) fue Aa + 3, Ba + 12, C + 12, Gh 10, Pb 3, TVL 16, Ap + 3, Bp + 16, D + 16.

En la reducción del prolapso se reveló la incontinencia de esfuerzo oculta. Se detectó un residuo postmiccional de 100 ml. El meato uretral estaba puntiagudo y mal colocado hacia la derecha, y el epitelio vaginal estaba hiperqueratinizado [Figura 1].

Figura 1



Prolapso complete en una paciente con el complejo extrofia vesical – epispadias.

Se observó hernia umbilical y cicatrices de la incisión anterior de la línea media. La paciente rechazó haber tenido relaciones sexuales vaginales durante más de dos décadas.

Después de la consulta multidisciplinaria, se aconsejó una corrección quirúrgica del prolapso con la evaluación posoperatoria de la incontinencia urinaria y el posible manejo en la segunda etapa. Se planificó una histerectomía subtotal laparoscópica y sacrocolpopexia en combinación con una reparación de la malla vaginal anterior y una colpoperineofilia posterior.

En primer lugar, se realizó una reparación de la pared vaginal anterior con malla Elevate Anterior (AMS, Minnetonka, EE. UU.). La pared vaginal anterior se incidió verticalmente y la piel vaginal se reflejó en la vejiga. Se insertó la malla Elevate y se aseguró el aspecto lateral inferior de la malla al músculo obturador interno bilateralmente de la manera habitual. El aspecto apical de la malla no se aseguró al ligamento sacroespinoso según la inserción habitual, pero se añadió una extensión de una malla Gynecare Gynemesh PS Prolene (Ethicon, J y J), se enrolló y se colocó en un lugar alto en el espacio vesicovaginal para facilitar recuperación laparoscópica posterior para formar el brazo de malla anterior de sacrocolpopexia. La intención era lograr un soporte de malla continuo para toda la pared vaginal anterior del Nivel 1 al Nivel 3. Después del cierre de la incisión vaginal, se comenzó el componente laparoscópico de la reparación. La técnica de entrada puntual de Palmer se consideró más segura en el contexto de cirugías abdominales previas y adherencias intraabdominales anticipadas. En la entrada densa, las adherencias epiplénicas a la línea media suprapúbica se hicieron evidentes. Además, la vejiga estaba adherida a la pared abdominal y al útero. Después de una

adhesiolisis extensa, la anatomía pudo examinarse. A excepción de un útero fibroideo bicorne y un hidrouréter derecho, posiblemente por un reflujo ureterovesical de larga duración, no se observaron otros cambios anatómicos intraabdominales. La histerectomía subtotal y la salpingooforectomía bilateral se realizaron con un instrumento bipolar avanzado, seguido de una morcelación en el saco uterino. A continuación, la vejiga se reflejó hacia abajo y se recuperó la malla Elevate anterior con la extensión GyneMesh. La malla se desenrolló y se usó como brazo vaginal anterior de sacrocolpopexia. En consecuencia, se abrió la bolsa de Douglas y el peritoneo se reflejó en la pared vaginal posterior a aproximadamente 3 cm del cuerpo perineal.

Luego, se cortó el Gynemesh a su tamaño y se suturó a la pared vaginal posterior y al muñón cervical (2,0 PDS, p-dioxanona, Ethicon, J y J). Las mallas anterior y posterior se unieron con una sutura no absorbible (2.0 Prolene, Ethicon, J y J) superior al muñón cervical. Posteriormente, se abrió el área presacra y se aseguró la malla mediante tachuelas (dispositivo de fijación ProTack™ de 5 mm, Medtronic) al promontorium sacro, después de lo cual se cerró el peritoneo sobre la malla.

Finalmente, se realizó una colpoperineorrea clásica para reducir el rectocele y un hiato genital muy amplio.

El curso postoperatorio general fue sin incidentes. El paciente mostró una corrección anatómica satisfactoria (POPQ Aa-1, Ba-1, C-8, Gh 7, Pb 3, TVL 9, Ap-2, Bp-2 y D-9) y no orina, intestino o síntomas de prolapso. Desafortunadamente, 8 meses más tarde, ella desarrolló una recurrencia de casi el mismo grado de prolapso observado preoperatoriamente. Se planificó una revisión laparoscópica de su sacrocolpopexia y se obtuvo el consentimiento para la colpocleisis. La inspección laparoscópica reveló desprendimiento de la malla del promontorio sacro. La resuspensión del extremo proximal de la malla, sin embargo, no produjo un resultado satisfactorio. Por lo tanto, una colpocleisis se consideró el tratamiento de elección. En el postoperatorio, el paciente estaba subjetivamente satisfecho con la continencia urinaria normal. En el examen, se observó una vagina obliterada sin prolapso [Figura 2].

Figura 2



Situación postcolpocleisis

DISCUSIÓN

La relación entre BEEC y POP ha sido bien documentada. El primer informe de caso fue descrito por Ismael en 1939. [5]

Los factores precipitantes que contribuyen a POP y prociencia en estas pacientes son soporte ligamentario cardinal-uterোসacro debilitado congénitamente (nivel 1) y la reducción en soporte de niveles 2 y 3 debido a la ausencia de pelvis ósea anterior y soporte muscular distorsionado de los músculos elevadores del ano anatómicamente alterados. [1,2] El embarazo puede agravar los síntomas en esta población proclive al prolapso. Burbige y colegas informaron sobre el prolapso uterino que complica el embarazo en 7 de 11 pacientes con extrofia vesical. [6] Del mismo modo, Giron y colegas describieron 14 pacientes embarazadas con extrofia vesical, [7] la mitad de los cuales sufría de prolapso genital. Nuestra paciente, aunque tiene un prolapso preexistente desde la adolescencia, desarrolló un prolapso sintomático después de su segundo parto a la edad de 36 años, que inicialmente se manejó de forma conservadora.

Tanto los cambios anatómicos como las adherencias potenciales de la cirugía reconstructiva previa hacen que el manejo quirúrgico de POP en estos pacientes sea un desafío. Por lo tanto, se han descrito varias técnicas quirúrgicas para manejar el POP. [4]

Se ha informado que un abordaje vaginal, como la histeropexia sacroespinal o la colpoplexia, que aborda el nivel 1 de soporte, tiene resultados exitosos [1] y puede ser una opción de tratamiento valiosa. Se considera que los procedimientos abdominales, como la colpoplexia sacra y la histeropexia, tienen resultados más duraderos en los pacientes con extrofia vesical y pueden ser preferibles,

especialmente en situaciones de prolapso recidivante. [4] Sin embargo, se debe tener en cuenta que la elongación cervical puede ocurrir después de la histeropexia sacra, imitando la recurrencia del prolapso uterino, como lo describen Kwong y colegas. [8]

Optamos por tratar la procidencia con colpopexia sacra laparoscópica, ya que se considera el estándar de oro para tratar el prolapso apical [9] y debido al gran nivel de experiencia de nuestro centro con respecto a esta técnica. Desafortunadamente, la paciente recayó 8 meses después de la operación debido al desprendimiento de la malla al nivel del promontorio. Las recidivas de la bóveda después de la colpopexia sacra laparoscópica se pueden atribuir al desprendimiento de la malla a nivel de la bóveda vaginal, el remanente cervical o en el promontorio. Nygaard y colegas mostraron un retratamiento quirúrgico del 5% para el prolapso recurrente en su estudio de seguimiento a largo plazo después de la sacrocolpopexia abdominal. [10] Usamos 2 Protacks (no absorbibles) para unir la malla al promontorio, pero las suturas no absorbibles se han descrito igualmente para este propósito.

Manejamos la recurrencia del prolapso después de la sacrocolpopexia laparoscópica con una colpocleisis, un procedimiento obliterante, que es una opción razonable para controlar la recurrencia del prolapso después de la colpopexia sacra laparoscópica en pacientes no sexualmente activos.

CONCLUSIÓN

Este caso describe la complejidad del manejo quirúrgico de la procidencia en una paciente con BEEC. La colpopexia sacra laparoscópica se considera el estándar de oro para el prolapso apical. El fracaso de este tratamiento en un paciente BEEC es extremadamente desafiante y la gestión consecuente debe adaptarse a la paciente individual. Uno debe tener en cuenta los riesgos quirúrgicos, la actividad coital y la anatomía vaginal. En este caso, una colpocleisis se consideró una opción razonable para manejar la recurrencia del prolapso.

REFERENCIAS

1. Israfil-Bayli F, M Belal, Toozs-Hobson P. Extrofia vesical combinada con prolapso uterovaginal y su manejo quirúrgico: Informe de un caso y revisión de la literatura. Int Urogynecol J. 2014; 25: 989-91. [PubMed]
2. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, Sponseller PD, Fishman EK, Gearhart JP, et al. Anatomía del piso pélvico en extrofia vesical clásica usando tomografía computarizada tridimensional: ideas iniciales. J Urol. 2001; 166: 1444-9. [PubMed]

3. Anusionwu I, Baradaran N, Trock BJ, Stec AA, Gearhart JP, Wright EJ, et al. ¿La osteotomía pélvica se asocia con un menor riesgo de prolapso de órganos pélvicos en mujeres pospúberes con extrofia vesical clásica? *J Urol*. 2012; 188: 2343-6. [PubMed]
4. Muir TW, Aspera AM, Rackley RR, Walters MD. Prolapso recidivante de órganos pélvicos en una mujer con extrofia vesical: informe de un caso de manejo quirúrgico y revisión de la literatura. *Int Urogynecol J Disfunct del suelo pélvico*. 2004; 15: 436-8. [PubMed]
5. Ismael M. Un caso de extopia vesicae asociado con el prolapso congénito del útero. *J Egypt Med Assoc*. 1939; 22: 587-9.
6. Burbige KA, Hensle TW, Chambers WJ, Leb R, Jeter KF. Embarazo y función sexual en mujeres con extrofia vesical. *Urología*. 1986; 28: 12-4. [PubMed]
7. Giron AM, CC Passerotti, Nguyen H, JA Cruz, Srougi M. Extrofia vesical: pacientes reconstruidas que logran un embarazo normal y dan a luz bebés normales. *Int Braz J Urol*. 2011; 37: 605-10. [PubMed]
8. Kwong YT, Knoepp LR, Wright EJ, 3º, Chen CC. Prolapso recurrente de órganos pélvicos en un paciente con antecedentes de extrofia vesical. *Mujer Pelvic Med Reconstr Surg*. 2012; 18: 63-5. [PubMed]
9. Maher C, Feiner B, Baessler K, Christmann-Schmid C, Haya N, Brown J, y col. Cirugía para mujeres con prolapso vaginal apical. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 10: CD012376. [PubMed]
10. Nygaard I, Brubaker L, Zyczynski HM, Cundiff G, Richter H, Gantz M, y col. Resultados a largo plazo después de la sacrocolpopexia abdominal para el prolapso de órganos pélvicos. *JAMA*. 2013; 309: 2016-24. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed].

98. ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y OTRAS AFECCIONES
**UN EXTRAÑO CASO DE LARINGE ACCESORIA EN UN BEBÉ
CON SÍNDROME OEIS.**

Autores: Wong TL, Baki MM, Ishak S y See GB, del departamento de Otorrinolaringología, Cirugía de Cabeza y Cuello, y departamento de Pediatría del Centro Médico Universidad Kebangsaan Malasia, Kuala Lumpur y departamento de Cirugía, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad de Malasia Sabah, Kota Kinabalu, Sabah, Malasia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Int J Pediatr Otorhinolaryngol, noviembre de 2018.

Divulgamos un caso extraño de la laringe accesoria en un niño con síndrome OEIS (onfalocele, extrofia cloacal, ano imperforado y defectos de la columna vertebral). Este es el primer caso reportado en la literatura de una laringe accesoria duplicada que es una imagen especular de la laringe verdadera. Una duplicación congénita de la laringe es una anomalía rara y puede presentarse en diversas formas. En este caso, el lactante presentó una infección pulmonar recurrente e incapacidad para eliminar el oxígeno. El alcance reveló una laringomalacia severa además de la laringe accesoria. Por lo tanto, la supraglotoplastia se realizó con el objetivo de resolver el problema de los pulmones y las vías respiratorias.

99. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y HERNIA
**EL CASO RARO DE UNA HERNIA URETERAL
EXTRAPERITONEAL EN EL CANAL INGUINAL DE UN NIÑO DE
12 AÑOS.**

Autores: Cao K, Turner M, Mishrah P y Cuckow P, del departamento de Urología, Hospital Infantil Great Ormond Street, Fundación NHS Trust, Londres; departamento de Salud Pública y Atención Primaria de Cambridge, Unidad de Atención Primaria, Universidad de Cambridge, Caambridge y departamento de Urología, Hospital Infantil Evelina London, Londres, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Ann R Coll Surg Engl, octubre de 2018.

ABSTRACT:

La hernia uretérica en el canal inguinal es una condición rara en adultos y más aún en la población pediátrica. Estos tipos de hernias se pueden clasificar como paraperitoneal o extraperitoneal. Las primeras son las únicas variedades encontradas en la literatura pediátrica, donde los pacientes generalmente son bebés, mientras que el último fenómeno se observa en el 20% de las hernias ureterales en adultos. Presentamos un caso de una hernia uretérica extraperitoneal en el canal inguinal en un niño de 12 años con cirugía previa por extrofia cloacal, analizamos la literatura existente sobre la enfermedad y especulamos que la variedad extraperitoneal es una variante adulta que se observa en este estudio de este niño debido a la debilidad en las estructuras circundantes como resultado de una cirugía previa.

100. ASUNTO: EXPERIENCIA INTERNACIONAL Y CIERRE FALLIDO Y OSTEOTOMIA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y DERIVACION URINARIA

GESTIÓN MODERNA DEL CIERRE DE LA EXTROFIA VESICAL FALLIDA: UNA EXPERIENCIA DE 50 AÑOS.

Autores: Kasprenski M, Benz K, Maruf M, Jayman J, Di Carlo H y Gearhart J, de la División de Urología Pediátrica Robert D. Jeffs, Instituciones Urológicas James Buchanan Brady, Hospital Johns Hopkins, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Eur Urol Focus, octubre de 2018.

ANTECEDENTES: Un cierre fallido de la extrofia vesical clásica (EBC) tiene un impacto negativo a largo plazo en el paciente y en el sistema de atención médica.

OBJETIVO: Investigar los resultados de pacientes con CBE con cierre de vejiga primario fallido.

DISEÑO, AJUSTE, Y PARTICIPANTES: Se revisó retrospectivamente una base de datos de 1317 pacientes con EL complejo extrofia-epispadias para pacientes con ECP con cierre de vejiga primario fallido desde 1965 hasta 2017, con posterior cierre de repetición.

INTERVENCIÓN: Repetir el cierre de la extrofia vesical y el procedimiento de continencia posterior.

MEDIDAS DE RESULTADOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Los cierres de extrofia fallidos se definen como la aparición de prolapso vesical, dehiscencia, fístula vesicocutánea, obstrucción de la salida o combinación de estos factores. Los cierres exitosos de repetición se definen como cierres que no requieren más intervención operativa como consecuencia de estos factores. Se determinó los tests Kaplan-Meier para determinar el momento para el cierre repetido exitoso y la curva característica del operador del receptor para determinar el tiempo óptimo para el cierre secundario.

RESULTADOS Y LIMITACIONES: En total, 170 pacientes con CBE tuvieron al menos un cierre de repetición después de un cierre primario fallido (115 hombres / 55 mujeres). Con intentos continuos de cierre, 166/170 (97.6%) pacientes fueron cerrados exitosamente. El momento promedio para el cierre exitoso desde el nacimiento fue de 12.9 meses (intervalo de confianza del 95%: 11.7-15.7). Además, 52/153 (34%) pacientes tuvieron más de una osteotomía. Del total de 215 osteotomías, 50 (29.4%) se realizaron durante los 170 cierres primarios fallidos, 128 (75.3%) durante los 170 cierres

secundarios, y 27 (64.3%) durante los 42 terceros cierres. De los 96 pacientes con datos de continencia disponibles, 74 (77,1%) lograron continencia urinaria.

CONCLUSIONES: Un cierre repetido exitoso es posible, especialmente cuando se usa junto con una osteotomía pélvica. La derivación urinaria continente produjo la tasa más alta de continencia en esta cohorte.

RESUMEN DEL PACIENTE: Analizamos los resultados del cierre de la extrofia vesical clásica en una gran población. El cierre repetido exitoso es posible en la mayoría de los casos cuando se usa con osteotomía pélvica. La mayoría de los pacientes lograron la continencia urinaria utilizando una derivación continente.

101. ASUNTO: ADULTO Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y PENE

CARTA AL EDITOR SOBRE: ROWE Y COLEGAS. USO DE LAS REDES SOCIALES PARA INFORMAR DE LOS RESULTADOS POR LOS PACIENTES: UN ESTUDIO DE LA APARIENCIA GENITAL Y LA FUNCIÓN SEXUAL EN PACIENTES ADULTOS CON EXTROFIA VESICAL.

Autores: Szymanski K, del Hospital Infantil Riley, División de Urología Pediátrica, Escuela de Medicina de la Universidad de Indiana, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, septiembre de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

102. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y GENERALIDADES **UROLOGÍA DE TRANSICIÓN.**

Autores: Kovell RC, Skokan AJ y Wood DN, de la División de Urología, Departamento de Cirugía, Sistema de Salud de la Universidad de Pennsylvania, Hospital Infantil de Filadelfia, Centro de Medicina Avanzada Perelman, Filadelfia, EEUU y Departamento de Urología, Hospitales del Colegio Universitario de Londres, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urol Clin North Am, noviembre de 2018.

RESUMEN

El campo de la urología de transición ha adquirido una importancia creciente en los últimos años a medida que más personas con problemas urológicos congénitos están viviendo y prosperando hasta la edad adulta. Este artículo revisa el proceso de transición en sí mismo, incluidas las barreras para una transición exitosa y las consecuencias de no hacerlo correctamente. También se proporciona una visión general de los problemas urológicos que enfrentan los pacientes que pueden beneficiarse de la atención de por vida y los proveedores que los ayudarán con la transición y asumirán su atención.

103. ASUNTO: GENERALIDADES

UROLOGÍA PEDIÁTRICA Y SALUD GLOBAL: POR QUÉ AHORA Y CÓMO CONSTRUIR UN PROGRAMA EXITOSO DE DIFUSIÓN GLOBAL.

Autores: Van Batavia JP, Shukla AR, Joshi RS y Reddy PP, de la División de Urología Pediátrica, Departamento de Cirugía, Hospital infantil de Filadelfia, Facultad de Medicina Perelman de la Universidad de Pensilvania, Filadelfia y División de Urología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Hospital Infantil de Cincinnati, Facultad de Medicina de la Universidad de Cincinnati, Ohio, EEUU y División de Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina y Hospital Civil B.J., Haripura, Asarwa, Ahmedabad, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urol Clin North Am, noviembre de 2018.

RESUMEN

Los programas de salud global en los campos quirúrgicos pediátricos son más necesarios que nunca para aliviar la carga global de anomalías congénitas. La urología pediátrica es un campo ideal para los programas de salud globales porque las enfermedades genitourinarias representan una gran proporción de las enfermedades congénitas y en la mayoría de los países de ingresos bajos y medios no se tiene acceso a los subespecialistas quirúrgicos. Al seguir varias pautas clave con especial énfasis en la formación de equipos, visitas y colaboración con equipos locales, compromiso a largo plazo y capacitación quirúrgica, las asociaciones de salud global pueden conducir a un modelo sostenible para aumentar la capacidad quirúrgica.

104. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y CIERRE FALLIDO
**DETECCIÓN PRECOZ DE INFECCIÓN DE HERIDA PROFUNDA
EN LA EXTROFIA VESICAL E HIPOSPADIAS MEDIANTE UNA
INTERVENCIÓN NOVEDOSA.**

Autores: Sabetkish S, Sabetkish N y Kajbafzadeh AM, del Servicio de Enfermería y Servicio de Urología Pediátrica del Centro de Investigación en Urología Pediátrica y Medicina Regenerativa, Sección de Ingeniería de Tejidos y Terapia de Células Madre, Centro Médico del Hospital Infantil, Universidad de Ciencias Médicas de Teherán, Teherán, Irán (IRI).

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Wound Care, octubre de 2018.

OBJETIVO: Presentar una técnica práctica para la detección temprana y el tratamiento rápido de una probable dehiscencia de vejiga (BD) y dehiscencia glanular (GD) en pacientes con complejo de extrofia vesical - epispadias (BEEC) e hipospadias.

MÉTODO: En este estudio prospectivo, los pacientes pediátricos con BEEC (grupo 1) y con hipospadias proximales (grupo 2) se sometieron a una medición de la temperatura corporal mediante un dispositivo de medición digital de temperatura por infrarrojos sin contacto en cuatro regiones del cuerpo, incluida la herida quirúrgica, la frente y la mano derecha y pie derecho a intervalos de ocho horas, postoperatoriamente. Esta técnica se realizó para detectar el aumento de la temperatura de la herida antes del aumento de la temperatura corporal total o el enrojecimiento de la piel de la herida local visible, celulitis o cualquier signo de inflamación o dehiscencia de la herida (WD).

RESULTADOS: Un total de 24 pacientes pediátricos fueron reclutados. El aumento de la temperatura en el área de la herida quirúrgica se descubrió en 2 pacientes con BEEC. La temperatura alcanzó 39.2 ° C en el primer caso (12 días del postoperatorio) y 39.4 ° C en el segundo caso (16 días del postoperatorio). Se realizó análisis de orina, cultivo de orina y muestreo limpio de la herida quirúrgica y se detectó la presencia de microorganismos grampositivos. Ambos pacientes fueron tratados con imipenem intravenoso y vancomicina. Después de cambiar el régimen antibiótico, la temperatura de la herida disminuyó gradualmente a 37.2 ° C en el primer paciente el día 16, y a 36.9 ° C en el segundo paciente el día 21, sin aumento de la temperatura corporal. Otros pacientes en el grupo 1 y todos los pacientes en el grupo 2 tuvieron fluctuaciones normales de la temperatura de la herida dentro del período de seguimiento.

CONCLUSIÓN: La medición periódica de la temperatura postoperatoria con un dispositivo de medición de temperatura digital por infrarrojos sin contacto es una técnica segura y viable que tiene la capacidad de detectar una infección profunda de la herida y puede prevenir la aparición de deshiscencia de la herida WD ante cualquier signo visible de inflamación.

105. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y EXTROFIA CLOACAL Y EMBARAZO Y FERTILIDAD Y ESPAÑA
RESULTADOS OBSTÉTRICOS EN PACIENTES ADULTAS NACIDAS CON MALFORMACIONES ANORECTALES COMPLEJAS Y ANOMALÍAS CLOACALES: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA.

*Autores: Vilanova-Sanchez A, McCracken K, Halleran DR, Wood RJ, Reck-Burneo CA, Levitt MA y Hewitt G, Hospital Universitario La Paz, Madrid, y Hospital Infantil Nacional, Columbus, Ohio, EEUU.
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Adolesc Gynecol. , octubre de 2018.*

ANTECEDENTES: Las pacientes que nacen con malformaciones anorectales complejas a menudo tienen anomalías mullerianas asociadas, que pueden afectar la fertilidad y a los resultados obstétricos. Otras asociaciones de VACTERL, como anomalías renales o cardíacas, también podrían afectar la intención del embarazo, las tasas de fertilidad y las recomendaciones sobre el modo de parto o los resultados obstétricos. Las condiciones asociadas presentes al nacer, como los hidrocolpos, también podrían afectar a la fertilidad. Dependiendo de la complejidad de la anomalía, la reconstrucción primaria puede incluir vaginoplastia, interposición vaginal, reconstrucción del cuerpo perineal y disección pélvica extensa. Después de la reconstrucción inicial, las pacientes pueden someterse a múltiples cirugías adicionales para la reversión del estoma, el aumento vesical y la creación de conductos, todo con potencial de adherencias pélvicas. La intención del embarazo, las tasas de fertilidad, el modo de parto y los datos de resultados obstétricos están limitados en esta población de pacientes, lo que dificulta el asesoramiento a los pacientes y sus familias. Intentamos evaluar toda la literatura disponible para intentar asesorar mejor a las familias.

MÉTODOS: Se realizó una búsqueda en la literatura de Pubmed para revisar este tema. Se utilizaron los términos de búsqueda de "cloaca", "malformación anorrectal", "embarazo", "extrofia cloacal", "parto vaginal" y "cesárea" y se verificaron las listas de citas de todos los artículos identificados para garantizar que se incluyeron todos los documentos posibles en la reseña. También describimos las comorbilidades desde el período fetal hasta la edad adulta que pueden afectar la salud reproductiva.

RESULTADOS: De los artículos sobre anomalías anorrectales y cloacales, se identificaron 13 informes que cubrían los resultados obstétricos. Se encontraban en pacientes con malformación anorrectal previa, cloaca y reparación de la extrofia cloacal. 24 embarazos fueron reportados en 16 pacientes. 2 embarazos ectópicos, 5 abortos espontáneos, 1 embarazo triplete y 16 embarazos únicos fueron reportados con un total de 19 nacidos vivos. Con respecto al método de concepción, 15/18 embarazos ocurrieron espontáneamente y 3/18 se realizaron mediante tecnología de reproducción asistida con fertilización in vitro. Hubo 19 nacimientos vivos, de los cuales al menos 8 fueron prematuros. La anatomía mülleriana se informó en 8 de 13 referencias. Solo 2 pacientes se sometieron a parto vaginal (1 paciente con malformación de cloaca reparada tuvo un parto vaginal quirúrgico y 1 paciente con ano imperforado reparado con fístula rectovaginal tuvo un parto vaginal espontáneo normal). Todas las pacientes restantes se sometieron a una cesárea. No se informaron casos de mortalidad materna y la morbilidad materna se limitó a infecciones urinarias recurrentes y empeoramiento de la enfermedad renal crónica.

CONCLUSIÓN: Hay una escasez de información sobre los resultados obstétricos en pacientes adultas con anorrectal y cloaca. Sin embargo, los pacientes con reparaciones cloacales previas han logrado embarazos tanto espontáneamente como con fertilización in vitro. Las pacientes con malformaciones cloacales reparadas tienen un mayor riesgo de parto prematuro y parto por cesárea. La mayoría de las pacientes con anomalías cloacales tienen una anomalía asociada de Müller y, por lo tanto, tienen un mayor riesgo de parto prematuro. De nuestra revisión, llegamos a la conclusión de que se debe ofrecer anticoncepción a las pacientes que no desean un embarazo, y la cesárea es probablemente el modo de parto preferido. Basados en esta revisión, recomendamos la recopilación proactiva de datos de todas estas pacientes para documentar los resultados y la colaboración entre los proveedores y entre los centros dedicados a esta compleja población de pacientes.

106. ASUNTO: GENERALIDADES Y ADULTO

**DESIGUALDADES EN EL ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA:
CÓMO LO HIZO UN HOMBRE CON EXTROFIA EN LA INDIA
RURAL.**

Autores: Pandey S, Sharma D, Singh BP y Goel A, del departamento de Urología, Universidad Médica del Rey Jorge, Lucknow, Uttar Pradesh, India.

Fuentes: Entrez-Pubmed, BMJ Case Rep, octubre de 2018.

Resumen

Presentamos el caso de un hombre de 22 años con extrofia de adulto. El paciente hizo un dispositivo de recolección de orina hecho por sí mismo, que lo ayudó a llevar una vida normal, realizando su rutina y las actividades ocupacionales sin problemas. Este paciente es un excelente ejemplo de las desigualdades en la distribución de la atención médica en los países de ingresos bajos y medios. Nunca fue trasladado a un centro médico adecuado para corregir su condición ni a su madre se le otorgó el acceso adecuado a la atención médica prenatal. Sus antecedentes de ser una persona pobre de la India rural resaltan los problemas de las desigualdades en el acceso a la atención médica.

107. ASUNTO: RESONANCIA MAGNETICA Y DIAGNOSTICO PRENATAL Y OTRAS AFECCIONES

RESONANCIA MAGNÉTICA FETAL EN LA IDENTIFICACIÓN DE UN ESPECTRO DE DEFECTOS DE LA PARED VENTRAL FETAL. (Versión completa).

Autores: Peter W. Coleman, MD, Megan B. Marine, MD, Jennifer N. Weida, MD, Brian W. Gray, MD, Deborah F. Billmire, MD, y Brandon P. Brown, MD, MA, departamentos de Radiología y Ciencias de Imágenes, Obstetricia y Ginecología y Cirugía, Escuela de Medicina de la Universidad de Indiana, Indianapolis, Indiana, EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, AJP Rep octubre de 2018.

Resumen

OBJETIVO: Determinar si existen criterios útiles para el diagnóstico prenatal de defectos de la pared corporal ventral fetal (VBWD, por sus siglas en inglés) mediante la revisión de la literatura publicada sobre el diagnóstico de la VBWD en comparación con nuestra propia experiencia diagnóstica.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Una revisión exhaustiva de la literatura sobre los criterios diagnósticos del VBWD fetal que incluye pentalogía de Cantrell (POC), onfalocele, extrofia, ano imperforado, espina bífida (OEIS), extrofia cloacal, complejo de la pared del miembro y el cuerpo (LBWC) y anomalía del tallo corporal fue realizado seguido de una revisión retrospectiva de todos los exámenes de imágenes de resonancia magnética fetal (RMN) de nuestro centro médico durante un período de 2 años.

RESULTADOS: Clásicamente, el OEIS es onfalocele, extrofia vesical, ano imperforado y espina bífida. La POC es un defecto del abdomen supraumbilical, esternón, diafragma, pericardio y corazón. LBWC es dos de los siguientes: exencefalia o enencefalia con hendiduras faciales, toracosquisis o abdominosquisis y defectos de las extremidades. 24 casos de VBWD en MRI durante un período de 24 meses se identificaron con 7 casos con defectos de sistemas de órganos adicionales. 6 de estos 7 casos demostraron hallazgos de dos o más de los diagnósticos tradicionales POC, OEIS y LBWC que dificultan el diagnóstico y el asesoramiento.

CONCLUSIÓN: Existe una falta de consenso sobre criterios diagnósticos útiles dentro de la literatura publicada, lo que se refleja en nuestra propia experiencia diagnóstica y plantea un desafío para el asesoramiento prenatal preciso.

Versión Completa

Los defectos de la pared del cuerpo ventral fetal (VBWD, por sus siglas en inglés) comprenden una gama de malformaciones congénitas de gravedad y pronóstico muy variables. Algunos pueden ser aislados y relativamente sencillos, lo que implica altas tasas de supervivencia hasta el parto y una reparación quirúrgica postnatal exitosa, como la gastrosquisis no complicada. 1 Otras implican anomalías en los sistemas de múltiples órganos y se han descrito como uniformemente fatales, como el complejo de la pared del miembro y el cuerpo (LBWC). 2 Varias entidades previamente consideradas únicas, como la extrofia cloacal y el onfalocele, la extrofia, el ano imperforado, el complejo de espina bífida (OEIS), ahora son consideradas por muchos como una sola. 3 Por el contrario, algunas condiciones inicialmente pensadas para ser representadas por un único fenotipo, como la pentalogía de Cantrell (POC), se han descrito recientemente con presentaciones parciales. 4 5 A diferencia del onfalocele no complicado, que tiene su propia fisiopatología de desarrollo y asociación con cariotipos anormales, otros tipos de VBWD implican cierto grado de fracaso de la fusión de los pliegues laterales y craneocaudales alrededor del anillo umbilical durante la quinta y sexta semana de gestación. Si bien algunas fuentes han sugerido que puede haber una base genética para ciertos tipos de estos VBWD, 6 la mayoría indica que estos pacientes casi siempre tienen un cariotipo normal. 7 8 9

Con mejoras en los métodos de diagnóstico prenatal, los VBWD ahora se detectan a menudo antes en el útero. En consecuencia, un equipo interdisciplinario de médicos de medicina materno-fetal (MFM), neonatólogos, cirujanos pediátricos, radiólogos pediátricos y otros subespecialistas pueden participar en el diagnóstico, el pronóstico y el asesoramiento familiar. Las aberraciones de la pared del cuerpo ventral fetal se pueden detectar al final del primer trimestre o al principio del segundo trimestre, durante la ecografía de detección (EE. UU.). En nuestro centro, esto generalmente conduce a una referencia a MFM y expertos posteriores de EE. UU. Se realiza una evaluación adicional con imágenes de resonancia magnética fetal (IRM) para los casos en que el diagnóstico está en cuestión, se desean mediciones de volumen de los órganos herniados y / o de los pulmones, o las anomalías neurológicas sospechosas requieren una caracterización adicional.

El diagnóstico a menudo no se cuestiona cuando el VBWD es un defecto aislado, como la gastrosquisis o el onfalocele de intestino. Sin embargo, cuando el defecto es más complejo, involucrando

tórax, pelvis, tubo neural, extremidades o sistema genitourinario, puede haber una mayor dificultad diagnóstica. Si bien ciertamente hay algunos informes de casos publicados y series de casos que describen pacientes cuyos hallazgos de imágenes se ajustan perfectamente a los criterios diagnósticos establecidos, muchos otros no. Para estos otros casos, los hallazgos pueden extenderse a múltiples diagnósticos o pueden describirse mejor como "híbridos". De hecho, muchos casos publicados inicialmente como representativos de un determinado VBWD fueron posteriormente criticados en informes posteriores por haber sido clasificados erróneamente. Del mismo modo, varios estudios retrospectivos que volvieron a analizar las imágenes prenatales encontraron altas tasas de discrepancia entre el informe de imágenes clínicas y el diagnóstico alcanzado durante el estudio.^{7 10 11 12 13} Esta aparente falta de consenso plantea preguntas con respecto al beneficio de la rigidez y la adhesión a las categorías de diagnóstico tradicionales dentro del rango de VBWD. Además, una revisión de casos recientes encontrados dentro de nuestra propia clínica de diagnóstico prenatal confirma los informes dispares en la literatura y el tema que muchos pacientes presentan con características superpuestas de diferentes VBWD. La práctica del diagnóstico prenatal depende de la capacidad de asesorar a las familias de manera apropiada con respecto a los resultados esperados, y sugerimos que el paradigma actual es demasiado dependiente de las categorías de diagnóstico rígido que no tienen en cuenta los casos híbridos informados con frecuencia en la literatura y vistos en nuestra propia cohorte.

MATERIALES Y MÉTODOS

La Junta de Revisión Institucional de nuestro sistema de atención médica académica aprobó este estudio de imágenes retrospectivas con la renuncia del consentimiento por escrito del participante.

REVISIÓN DE LITERATURA

Se realizó una extensa revisión de la literatura. Primero, se identificaron los artículos recientes relacionados con el diagnóstico radiológico de VBWD mediante una búsqueda en PubMed de "diagnóstico" Y cada frase clave: "pentalogía de Cantrell" (155 resultados), "OEIS" (60 resultados), "extrofia cloacal" (214 resultados), "complejo de la pared del miembro y el cuerpo" (69 resultados) y "anomalía del tallo del cuerpo" (BSA) (56 resultados). Estos fueron revisados y se identificó y resumió un subconjunto de publicaciones que se centraron en el diagnóstico de imágenes prenatales. Una revisión crítica adicional determinó los documentos seminales para cada diagnóstico, a partir de los cuales se produjo

una narración de la historia diagnóstica de cada entidad. A continuación, los informes de casos y las series de casos recopilados en la búsqueda inicial en PubMed de cada entidad se revisaron sistemáticamente para recopilar los criterios de diagnóstico, los hallazgos comunes y los hallazgos informados (Tabla 1 y Fig. 1).

Fig. 1

	OEIS Complex/ Cloacal Exstrophy	Limb-Body Wall Complex/ Body Stalk Anomaly	Pentalogy of Cantrell
Midline Abdominal Wall Defect	D	D	D
Abdominoschisis	D	C	D
Neural Tube Defects	D	D	R
Limb Anomalies	C	D	R
Intrinsic Cardiac Abnormality	R	R	D
Umbilical Cord Defects	C	C	C
Normal Karyotype	C	C	C
Spine Abnormalities	C	C	R
Kidney Malformation	C	R	R
Imperforate Anus	D	R	
Missing Bladder	D	R	
Abnormality of External Genitalia	C	R	
Diaphragm Defects		R	D
Pericardial Defects		R	D
Sternal Defects		R	D
Ectopia Cordis		R	C
Feto-Placental Attachment		D	C
Cleft Lip and/or Palate		D	R
D = Diagnostic Criteria C = Commonly Seen R = Case Reports Include			

Superposición de hallazgos para el complejo de OEIS / extrofia cloacal, anomalía del tallo-cuerpo de la pared del cuerpo / tallo del cuerpo, y pentalogía de Cantrell representada gráficamente. OEIS, onfalocele, extrofia, ano imperforado, espina bífida.

Tabla 1 Hallazgos fetales reportados por diagnóstico

Complejo OEIS / extrofia cloacal	
Criterios diagnósticos	4 criterios claves en el acrónimo
	Onfalocele
	Extrofia vesical
	Ano imperforado
	Espina bífida
Descubrimientos comunes propuestos	Malformaciones renales (superior al 60% de los casos 49)
	Hidroureter 49 50
	Hidronefrosis 49 50 51
	Megaureter congénito 16 52
	Riñón pélvico 16 53 54
	Riñón dúplex 16 54
	Displasia renal 51 55
	Displasia quística 16 49 50
	Agnesis renal 49 50 52 55 56 57
	Anomalías de extremidades
	Pie zambo con talud vertical 50
	Discrepancia de longitud de extremidad 53
	Pie zambo bilateral 16 53 56
	Defectos del tubo neural 57 58 (70% de los casos 49)
	Espina bífida, mielocistocele 49
	Mielocistocele terminal 16 53 54
	Espina bífida lumbosacral 51 56
	Hernia del cerebro posterior, lipomielomeningocele 16
	Onfalocele 16 52 54 55 56
	Anormalidades espinales
	Kiposcoliosis 49 50

	Hemivertebra sacral 55
	Diástasis púbica 51
	Vejiga perdida 16 51 52 53 54 56
	Arteria umbilical singular 16 52 54 55
	Anormalidad del genital externo 16 54
	Hipospadias 55
	Cuerpos corporales bífidos 53
	Vagina duplicada, escroto bífido, micropene 56
	Genitales ambiguos 51
Casos reportados	Anormalidades cardíacas intrínsecas
	PDA moderada, PFO pequeña, regurgitación tricuspide leve 54
	ASD, válvula atrioventricular, seno coronario sin cobertura, L SVC persistente, LVH 55
	Ventrículo derecho singular 56
Pentalogía de Cantrell	
Criterios diagnósticos	5 criterios distintos, casos parciales podrían ser menos de 5
	Anormalidades intracardiacas
	Defectos pericardiacos anteriores
	Defectos del esternón inferiores
	Defectos diafragmáticos anteriores
	Defectos de la pared abdominal supraumbilical 12
Descubrimientos comunes propuestos	Cordis ectópico 4 8 22 24 26 59
	Malformaciones cardíacas intrínsecas
	ASD 4 26 50
	VSD 4 8 24 50
	Tetralogía de Fallot 4 22 24 26 50

	Divertículo ventricular izquierdo 26 50
	Transposición de los grandes vasos 26
	Atresia tricúspide, dextrocardia, retorno venoso cardiaco anómalo 8
	Defectos del tubo neural 26 58
	Defecto de la pared abdominal en la zona media supraumbilical
	Onfalocele 4 8 22 26 50 59
	Diastasis del recti abdominis, hernia umbilical, hernia epigastrica 50
	Hernia ventral, defecto abierto 26
	Hernia supraumbilical 24
	Defectos del esternón
	Esternón bífido 4 26
	Esternón hendido 4 22 24
	Ausencia de xifoide 8
	Esternón partido 26
	Defectos diafragmáticos
	Hernia diafragmática anterior 4 24 26 59
	Defectos pericardiacos
	Hernia pericardial 4 50
	Ausencia de pericardio 26 59
	Defectos del cordón umbilical
	Arteria umbilical singular 8 22 60
	Cordón corto, cordón hiperenroscado asociado con POC + cordón ectópico 8
	Defectos faciales
	Labio y/o paladar hendido 26
Informes de casos	Extremidad izquierda aplástica 61
	Defectos espinales 62

	Pulmón hipoplásico 26
	Displasia broncopulmonar, riñón hipoplásica, labio y paladar hendido, atresia pulmonar 4
	Gastrosquisis, doble reversa secuencia de perfusión arterial 8
	Malrotación del intestino, bazo accesorio 22
Complejo pared extremidad-cuerpo	
Criterios diagnósticos	2 de los siguientes
	Exencefalía o encefalocele con hendiduras faciales
	Abdominosquisis y/o toracoquisis
	Defectos de las extremidades 7 63
	2 fenotipos distintos
	Defectos craneofaciales a menudo con adhesión craneoplacental y o bandas amióticas
	Ningún defecto craneofacial pero adhesión abdominal – placentar con cordón umbilical corto / ausente y anomalías urogenitales 35
	Anomalía del tallo corporal
	Gran defecto de la pared abdominal con hernia de los contenidos abdominales en el coelom extraembrionario
	Ausencia de cordón umbilical rudimentario 34
Descubrimientos comunes propuestos	Ausencia/rudimentario/ cordón umbilical corto 32 34 47 58
	Anomalías de las extremidades
	Pseudosindactilidad sin bandas amióticas, oligodactilidad, polidactilidad, fractura de manos y pies, extremidades anteriores de un solo hueso, anomalías anteriores, ausencia de extremidades y faja de extremidades, ausencia de músculos y artrogriposis 7 63
	Pies zambos, extremidad inferior única 34

	Pies zambos bilateral 32
	Pie zambo, pie inferior basculante 47
	Defectos del tubo neural 46 58
	Exencefalía o encefalocele 7 63
	Defectos de la pared abdominal
	Abdominosquisis 34 64
	Onfalocele 32 39 47
	Anormalidades esqueléticas
	Kifoscoliosis 32 34
	Escoliosis 46 47 64
	Anormalidades craneofaciales 28 34
Informes de casos	Encefalocele, anoftalmia, labio leporino bilateral, hendidura torácica con cordis ectópica, onfalocele, cordón umbilical corto, arteria umbilical única 39
	Cordis ectópica 11
	Anencefalía 32
	Abdominosquisis, defecto diafragmático 39
	Agnesis del canal anal, agnesis del tracto genitourinario, pulmones hipoplásticos 64
	Ausencia de diafragma, atresia intestinal, agnesis renal, atresia anal, ningún genital externo 44
	Atresia anal, ningún genital externo, ninguna vejiga urinaria, pulmones hipoplásticos 47

Abreviaciones: ASD, defectos septal atrial; OEIS, onfalocele extrofia, ano imperforado, espina bifida; PDA, conducto arterial patente; PFO, foramen oval patente; SVC, vena cava superior.

Series de casos

Se consultó en la base de datos de radiología institucional la RMN de mujeres embarazadas durante un período de 24 meses desde enero de 2016 hasta enero de 2018. Se identificaron un total de 364 estudios, 24 (6,5%) de los cuales demostraron hallazgos de VBWD.

Se excluyeron los casos de onfalocele aislado y gastrosquisis, lo que dejó un total de 7 de 24 estudios (29%).

La revisión de estos exámenes por imágenes reveló que la RM se realizó para una variedad de indicaciones clínicas, incluida la preocupación por la patología fetal, la sospecha de placenta con adherencia mórbida o la preocupación por el proceso inflamatorio materno intraabdominal.

La información clínica y demográfica materna se obtuvo de la revisión retrospectiva de las tablas, incluida la edad materna, la edad gestacional (GA), la paridad, la raza, las condiciones de salud y los medicamentos utilizados durante el embarazo. La información clínica sobre el feto se obtuvo de la revisión de la gráfica e incluyó: paridad materna e historial médico pertinente, hallazgos en los EE. UU. Prenatales y RMN prenatal, GA en el momento de estos estudios, resultados de las pruebas genéticas, GA al momento del parto, historial del parto, placenta patológica Resultados de exámenes, resultados intraparto y neonatales, intervenciones quirúrgicas y hallazgos intraoperatorios, mortalidad y resultados de autopsias.

Los estudios de imágenes de EE. UU. Se realizaron mediante una técnica transabdominal a través de GE Voluson 730 (GE Electric Medical System, Milwaukee, WI) con una sonda abdominal convexa de 3,5 MHz.

Los estudios de RM se obtuvieron de un escáner Siemens 3.0 tesla (MAGNETOM Skyra; Siemens, Erlangen, Alemania). Las secuencias de pulso exactas diferían dependiendo de la indicación de IRM, pero incluían la mitad de Fourier de adquisición de disparo único de espín rápido, la precesión libre equilibrada sin equilibrio, el eco degradado T1, la imagen de eco planar y la imagen ponderada por difusión. Todas las exploraciones utilizadas incluyeron tres planos de imagen.

RESULTADOS

Se identificaron 7 casos de RM prenatal para su revisión. Los exámenes de RM se realizaron entre 25 y 37 semanas de AG. Para cada caso, se analiza más adelante la AG en la RM, el diagnóstico de imágenes prenatales, la GA al nacer, el tipo de parto, la puntuación de Apgar (cuando corresponda), la duración de la estancia hospitalaria neonatal, el tipo de reparación quirúrgica neonatal, el diagnóstico quirúrgico, el diagnóstico patológico y la disposición final.

Caso 1

Una paciente de G4P2012 de 35 años de edad con dos cesáreas anteriores tuvo una resonancia magnética rutinaria prenatal a las 18

+ 4 semanas en un hospital externo que mostró múltiples anomalías congénitas, incluido un defecto de la pared ventral. Se realizó una IRM prenatal a las 19 + 4 semanas para perfeccionar aún más el diagnóstico, y se realizó una US experta a las 29 + 2 semanas que mostró: (1) una estructura quística septada en el sacro fetal sin flujo Doppler, (2) defecto de la pared abdominal con hígado, y (3) fosa renal derecha vacía con un riñón pélvico derecho. Los exámenes de RM mostraron: (1) una abdominosquisis que contiene hígado e intestino, (2) riñón pélvico derecho, (3) separación de la vejiga en hemimases, (4) mielocistocele sacral, (5) cifosis torácica (vértebra mariposa) y (6) hipogenesis del cuerpo calloso. Los volúmenes pulmonares calculados fueron el 70% de la placenta previa prevista y se observó. La amniocentesis mostró XY sin anomalías cromosómicas y una micromatriz fue normal. En general, los hallazgos sugirieron un diagnóstico de OEIS y se aconsejó a la paciente en consecuencia.

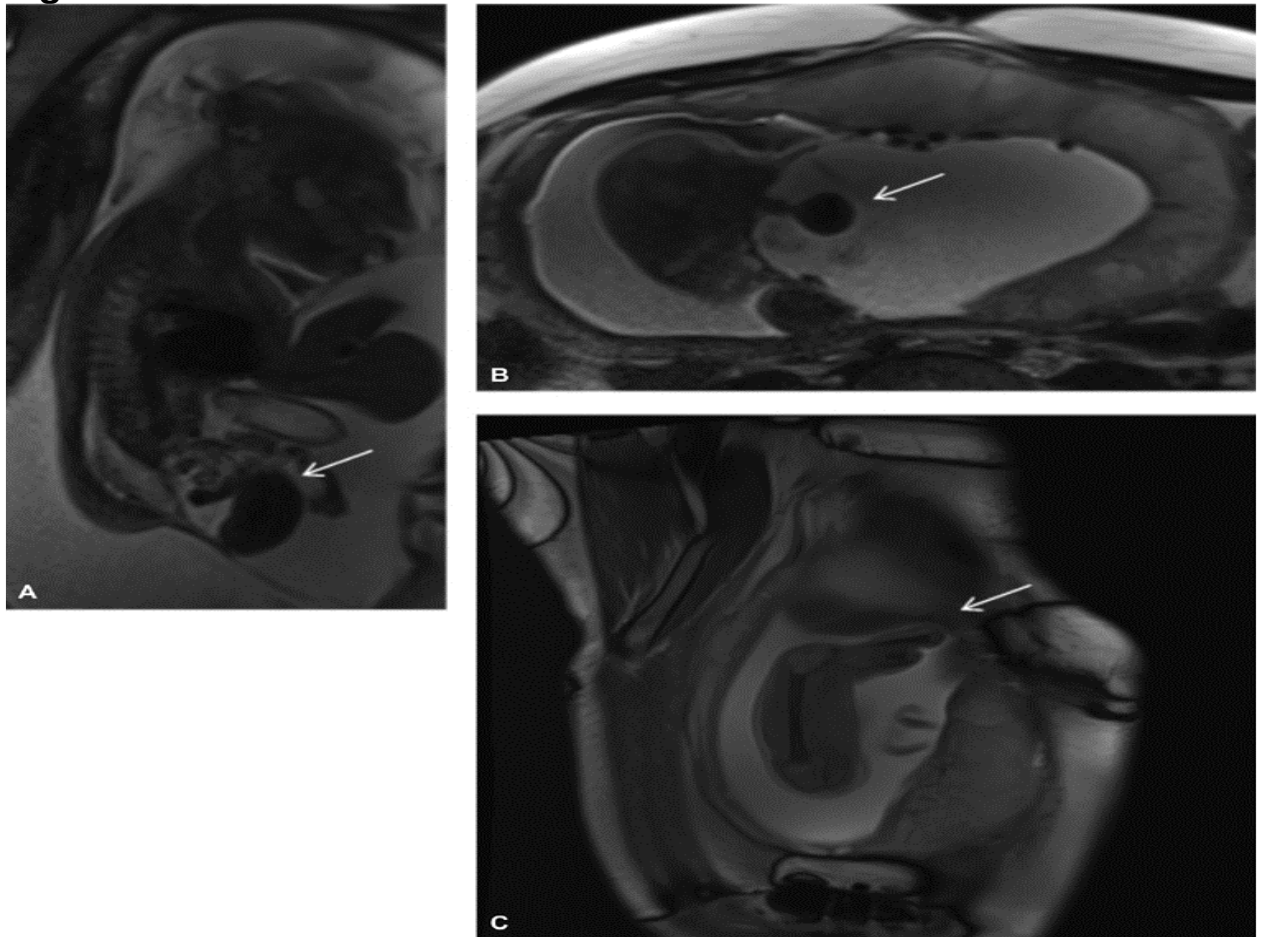
El parto fue a las 35 + 5 semanas por cesárea, y el neonato tuvo un peso al nacer de 2,810 g con puntuaciones de Apgar de 1, 1 y 5 a 1 minuto, 5 y 10 minutos, respectivamente. Había un cordón umbilical de tres vasos. Varios días después del nacimiento, el neonato se sometió a una cirugía para tubularizar el colon, formar una colostomía final y volver a aproximar las mitades de la vejiga. En ese momento, se observó que el paciente tenía un segmento colónico corto con dos apéndices, una abdominosquisis gigante y hallazgos pélvicos de OEIS. El paciente pasó un tiempo ingresado en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) y tuvo una recuperación complicada al regresar a la sala de operaciones para la resección de una estenosis intestinal. El paciente sigue vivo.

Caso 2

Un paciente con G3P2 de 29 años de edad con antecedentes de embarazo con parto prematuro tuvo una resonancia magnética prenatal de rutina que mostraba un defecto de la pared ventral, lo que llevó a una RM prenatal a las 28 + 2 semanas (fig. 2) que mostraba: (1) abdominosquisis gigante con fusión de la hernia saco a la placenta, (2) mieloma meningocele lumbosacra cubierta, (3) agenesia renal unilateral, (4) vejiga no visualizada con aspecto de "tronco de elefante" del íleon entre las masas de hemivejiga, (5) cavidad torácica estrecha, (6) escoliosis focal con hemivertebra, (7) un cordón umbilical acortado, (8) sospecha de esternón hipoplásico, (9) pequeño defecto en el hemidiafragma anterior izquierdo y potencialmente en el pericardio diafragmático con desplazamiento inferior del corazón, (10) ausencia completa de la extremidad inferior derecha y (11) pie izquierdo hipoplásico y amputación

parcial de la tibia izquierda. Los volúmenes pulmonares calculados fueron del 40% de lo previsto. El paciente fue remitido a nuestro centro fetal, y el experto en EE. UU. Prenatal a las 31 + 1 semanas mostró hallazgos similares, entre los que se incluyen: (1) abdominosquisis con membrana adherida a la placenta, (2) la mayoría de los contenidos abdominales que se hernían a través del defecto, (3) ausencia de extremidad inferior derecha y hemipelvis, (4) anomalías de los huesos distales de la extremidad inferior izquierda, (5) mielomeningocele cerrado y (6) vejiga y genitales no visualizados. El análisis de ADN libre de células sugirió un feto masculino con bajo riesgo de aneuploidía. Dados los hallazgos altamente complejos y variados, y especialmente dada la hipoplasia pulmonar, se aconsejó al paciente que se guardara el pronóstico.

Fig. 2



Caso 2. SSFSE MRI sagital (**A**, **C**) y axial (**B**) (**A**, **B**) Ninguna vejiga llena de fluido, con lazo de intestino en la zona media -"tipo trompa de elefante" y masas hemivejigas lateralizadas. (**C**) Extremidad inferior amputada en paciente con mielomeningocele y vejiga no visual. MRI, imagen de resonancia magnética; SSFSE, eco de disparo rápido de disparo singular.

El parto fue a las 33 + 4 semanas a través de una cesárea de emergencia en un hospital externo debido a un parto prematuro. El neonato no pudo ser ventilado adecuadamente, y murió a las 6 horas después del nacimiento secundario a una acidosis metabólica y respiratoria extrema. No se realizó una autopsia.

Caso 3

Una paciente G2P0101 de 32 años de edad con hipotiroidismo y antecedentes de rotura prematura de membranas prematuras se remitió a nuestro centro para el defecto de la pared ventral y recibió una resonancia magnética experta prenatal a las 29 + 3 semanas que mostraron: (1) columna vertebral extendida con piel intacta, (2) bilateral talipes equinovarus, (3) vejiga no visualizada, y (4) cordón de dos vasos. La RM prenatal de seguimiento a las 31 + 5 semanas mostró: (1) abdominosquisis infraumbilical, (2) vejiga no visualizada con masas de hemibladera externamente, (3) genitales externos pobremente formados, (4) mielomeningocele lumbosacro, (5) deformidad de la talón bilateral y (6) cable de dos vasos. La paciente no deseaba pruebas genéticas. La constelación de hallazgos fue más sugestiva de OEIS, y la paciente fue aconsejada en consecuencia.

El parto fue a las 35 + 4 semanas por cesárea urgente por la posición de nalgas y el parto prematuro. El recién nacido masculino fue transferido a la UCIN. A los varios días de vida, el neonato se sometió a una cirugía para formar una ostomía y volver a aproximar las mitades de la vejiga. La reparación del lipomielomenocele y el cordón atado se realizó meses después. Las osteotomías pélvicas bilaterales con una cuña de cierre ilíaca adicional se realizaron a los 13 meses de edad y la cirugía para formar una ileovesicostomía se realizó a los 14 meses de edad. El bebé está vivo y continúa el seguimiento en las clínicas de urología y espina bífida.

Caso 4

Una paciente con G2P1001 de 28 años de edad tuvo una resonancia magnética prenatal de rutina a las 18 + 0 semanas que mostró: (1) un defecto de la pared ventral con extrusión de hígado e intestino, (2) vejiga no visualizada, (3) posible ectopia cordis precoz con una lesión estructural anomalía cardíaca, (4) cordón umbilical corto que viajó directamente desde la placenta anterior a los órganos herniados, (5) movimiento de las extremidades fetales pero no del cuerpo fetal, (6) escoliosis, y (7) una deformidad del talipes equinovarus derecha. Una IRM prenatal a las 28 + 5 semanas mostró: (1) vejiga no visualizada con apariencia de "tronco de elefante" del íleon entre masas de hemivejigas, (2) abdominosquisis

infraumbilical con fusión del saco herniario con la placenta, (3) mielomeningocele lumbosacro con escoliosis, (4) una deformidad talipes equinovara derecha, (5) cavidad torácica estrechada y (6) arteria umbilical única con un cordón acortado e inserción fetal anómala (separación amplia de los vasos antes de ingresar a la cavidad abdominal fetal). Los volúmenes pulmonares calculados fueron del 25% de lo previsto. Las pruebas de ADN sin células sugirieron un feto femenino con bajo riesgo de aneuploidía. Dados los hallazgos altamente complejos y variados, que incluyen características de POC, OEIS y LBWC, y especialmente en vista de la hipoplasia pulmonar, se aconsejó al paciente que el pronóstico probablemente sería malo.

El parto fue a las 32 + 0 semanas mediante cesárea clásica por parto prematuro, con daño a la membrana del saco de la hernia ventral durante el parto, como se esperaba. En la reparación quirúrgica neonatal inmediata, se encontró que el paciente tenía una gran abdominosquisis con extrofia vesical y un mielomeningocele cubierto con piel. Fue difícil de ventilar después del parto. Se tomó una decisión para la atención de comodidad después de 6 horas de vida y la muerte ocurrió poco después. No se realizó autopsia.

Caso 5

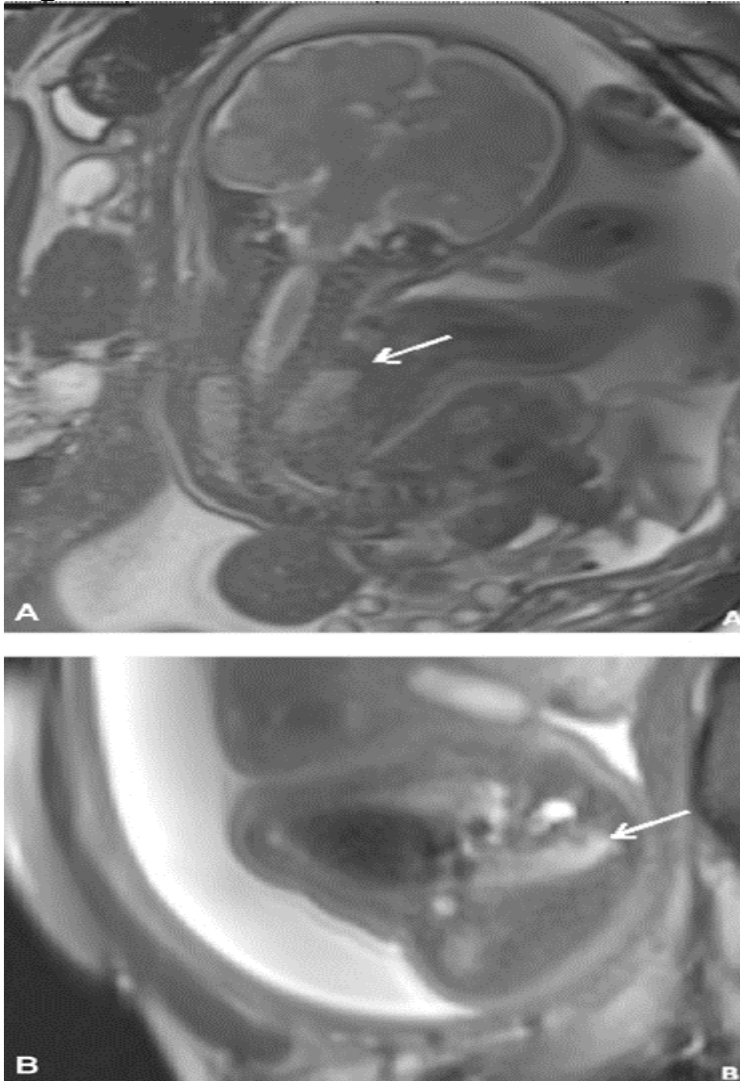
Una paciente G2P1 de 25 años de edad sin historial médico significativo tuvo un US prenatal en un centro externo a las 19 + 6 semanas, que mostró una masa en la pared abdominal y un posible defecto del tubo neural. Una IRM prenatal a las 22 + 5 semanas mostró: (1) una abdominosquisis que contenía el hígado, (2) cordón umbilical de dos vasos, (3) vejiga urinaria no visualizada con masas en hemibladder, (4) genitales externos masculinos anormales, (5) lumbares mielomeningocele, y (6) agenesia renal derecha. Las pruebas de ADN sin células sugirieron un feto masculino sin otras anomalías. Se pensó que estas características eran las más compatibles con OEIS, y se aconsejó al paciente en consecuencia. Sin embargo, el embarazo terminó con la muerte fetal en el segundo trimestre, con el parto en un centro externo.

Caso 6

Una paciente de G3P1111 de 31 años tuvo una consulta prenatal de resonancia magnética de rutina en centro externo, que mostraba VBWD. Se presentó a nuestro centro a las 24 + 6 semanas y se realizó una RMN prenatal (Fig. 3), mostrando: (1) abdominosquisis, (2) mielomeningocele, (3) escoliosis severa, (4) deformidad talipes equinovarus bilateral, (5) cordón umbilical corto, y (6) cavidad torácica pequeña. Una segunda resonancia magnética a las 28 + 5

semanas volvió a demostrar la cavidad torácica pequeña. Los volúmenes pulmonares calculados fueron del 17% de lo previsto. El cariotipo de la amniocentesis mostró XY sin otros estudios adicionales ordenados. Dados estos hallazgos, se aconsejó al paciente que consideraba al OEIS como el diagnóstico más probable y, dada la hipoplasia pulmonar grave, se le informó que el pronóstico era malo. El embarazo terminó con la muerte fetal en el tercer trimestre, con el parto en un centro externo.

Fig. 3



Caso 6 SSFSE MRIs coronal (**A**) and axial (**B**). (**A, B**) Escoliosis y cavidad torácica estrechada severamente, con hipoplasia pulmonar. MRI, imagen de resonancia magnética; SSFSE, eco disparo rápido de disparo singular.

Caso 7

Una paciente con G1P0 de 24 años de edad con un rasgo de células falciformes tuvo un defecto ventral encontrado en una resonancia magnética en el exterior prenatal. Y se sometió a una

RM prenatal a las 21 + 0 semanas que mostró: (1) abdominosquisis supraumbilical, (2) sospecha de un defecto leve del diafragma anterior y esternón inferior / pared torácica, y (3) cavidad torácica pequeña. Los volúmenes pulmonares calculados fueron del 65% de lo previsto. Un experto en EE. UU. Prenatal a las 25 + 3 semanas mostró: (1) abdominosquisis con hernia hepática y (2) malposición del ápice cardíaco con posición anormalmente anterior. No se deseaban pruebas genéticas. En el momento de este estudio de caso, el feto aún no ha sido parido.

Discusión

Uno de los primeros informes publicados de extrofia cloacal fue realizado a fines del siglo XIX por un teratólogo italiano, el Dr. C. Taruffi, que también hacía referencia a descripciones antiguas de anomalías congénitas perineales. 14 En 1978, Carey y colegas publicaron una serie de casos de 10 pacientes, el más grande hasta esa fecha, sugiriendo el nombre de "complejo OEIS", como un apodo simple y preciso. 11 Es importante destacar que este artículo propuso que "el complejo OEIS es una entidad distinta y clínicamente reconocible de etiología heterogénea". 11 De hecho, los OEIS representaron los hallazgos consistentes entre los casos, pero también se informaron otras malformaciones, como pie zambo y genitales ambiguos. En un editorial de 2001, Carey aclaró que el complejo OEIS y la extrofia cloacal son sinónimos. 3 En 1992, un informe de caso de Smith y colegas afirmó que el OEIS puede ser la peor forma de la secuencia de extrofia-epispadias, pero no proporcionó ninguna cita para esta afirmación. 6 En 1998, Austin y colegas propusieron un conjunto de criterios de diagnóstico por resonancia magnética, basados en gran medida en las observaciones iniciales de Carey y colegas. Y el traslado del OEIS de un diagnóstico postnatal a un diagnóstico prenatal. 10 Ellos sugirieron los siguientes criterios principales: no visualización de la vejiga, un gran defecto infraumbilical de la pared anterior de la línea media o una estructura de la pared anterior quística (membrana cloacal persistente), abdominosquisis y anomalías lumbosacras, y criterios menores: defectos de las extremidades inferiores, anomalías renales, ascitis, Arcos púbicos ensanchados, tórax estrecho, hidrocefalia y una sola arteria umbilical. 10 En 1999, Hamada y colegas sugirieron que el íleon prolapsaba de la línea media visualizado en las resonancias magnéticas. Entre las masas en hemivejigas, denominado "signo del tronco del elefante", se debe agregar a los criterios de diagnóstico ecográfico de Austin y colegas. 15 Calvo-García y colegas informaron una serie de casos de 8 pacientes con extrofia cloacal que sugirieron que la RM fetal es

útil en el algoritmo de diagnóstico prenatal cuando la resonancia magnética no es concluyente. 16 También identificaron hallazgos específicos de RM fetal que contribuyeron al diagnóstico de extrofia cloacal. 17

Gran parte de la literatura sobre OEIS se encuentra en revistas de urología porque estos defectos suelen repararse y los pacientes son seguidos por urólogos pediátricos. La frecuencia de OEIS, citada a menudo, 1 en 200,000 nacidos vivos se origina en una serie de 5 casos de 1970 con revisión de casos hasta la fecha. 18 La incidencia de 1 en 400,000 nacimientos proviene de una extrapolación de la tasa de extrofia vesical y proporciones relativas del complejo de anomalías vesicales en anomalías en 1986. 19 Estas incidencias se han cuestionado en los informes de casos. 13 Recientemente, un estudio epidemiológico de 2011 del Centro de Información Internacional para la Vigilancia e Investigación de Defectos de Nacimiento sugirió una prevalencia general de 1 en 131,579 con variación por país. 20 Una tasa de supervivencia de hasta el 90% se informó por primera vez en una serie de 34 pacientes que abarcaban desde 1963 hasta 1986 y se publicó en 1987 21.

POC fue descrito por primera vez por Cantrell y colegas en una serie de casos de 1958 de 5 pacientes vinculados a 16 informes de casos adicionales publicados previamente. 12 En él, describieron un síndrome de defectos congénitos: abdominosquisis supraumbilical de línea media, defecto esternal inferior, deficiencia del diafragma anterior, deficiencia del pericardio diafragmático y anomalías intracardíacas. Estos constituyen los 5 hallazgos necesarios para un diagnóstico. En particular, la ectopia cordis no es necesaria para el diagnóstico, pero a menudo se observa en la POC y se considera un factor de mal pronóstico. 4 22 En 1972, Toyama publicó un informe de un caso y una revisión de 60 supuestos casos de POC, en los que sugieren un diagnóstico de expresión incompleta como una variante del síndrome. 5 Por lo tanto, un neonato con POC parcial puede presentar solo dos, tres o cuatro de los cinco defectos necesarios. En 1998, Vázquez-Jiménez y otros realizaron una revisión extensa de la literatura, compilando 153 supuestos casos de POC y revisando el espectro de malformaciones. 23 US, el pilar de las imágenes prenatales, se utiliza con mayor frecuencia para ayudar en el diagnóstico de POC. 22 24 Siles y colegas señalaron que el derrame pericárdico era un indicador útil de un defecto pericárdico en una serie de tres casos de POC. 25 En 2007, McMahon y colegas informaron el uso de la RM fetal combinada y la ecocardiografía fetal para guiar la planificación prenatal. 24 US se

consideró más útil que la RM para evaluar defectos esternales y pericárdicos. La incidencia de POC, que se ha citado en 5.5 en 1 millón de nacidos vivos, se estimó por primera vez en una serie de casos de cinco pacientes de una población en la región de Baltimore-Washington, DC de los Estados Unidos. 26 Los autores calificaron esta incidencia como una estimación regional. Otras descripciones en la literatura sugieren estimaciones que varían de 1 en 6,500 a 1 en 200,000 nacimientos. 22 El último se deriva de la estimación de 5,5 en 1 millón, mientras que el primero proviene de un grupo finlandés que supuso que 7 casos en 7 años representaron la incidencia total de nacidos vivos de POC en Finlandia. 27

La LBWC se publicó por primera vez en la literatura europea a principios del siglo XX. Van Allen y otros son ampliamente citados como los primeros en presentar criterios de diagnóstico discretos para LBWC en una serie de casos de 25, publicada en 1987. 7 Basaron su diagnóstico en dos de los tres hallazgos siguientes: (1) exencefalia o encefalocele con tratamiento facial hendiduras, (2) toraco y / o abdominosquisis, y (3) defecto de la extremidad. Inicialmente, el LBWC se consideraba distinto de un diagnóstico similar, BSA. Desde el punto de vista embriológico, el "tallo del cuerpo" se ve temprano en el desarrollo, conectando el embrión a la placenta en la vida temprana y se compone de mesodermo somático extraembrionario y los tres vasos umbilicales. 28 La persistencia anormal de esta conexión se ha denominado "BSA" y, en un informe de un caso de 1992, Giacoia sugirió la ausencia del cordón umbilical y la fusión del órgano que contiene el saco membranoso con la placenta como hallazgos clave en BSA. 29 Aunque no está claro en la literatura sobre cuándo, en algún momento muchos autores comenzaron a afirmar que LBWC era equivalente a BSA. 30 31 32 33 Otras fuentes afirman que estas son entidades distintas en el mismo espectro, y algunas han presentado criterios sobre cómo diferenciar las dos. A saber, BSA no tendrá defectos de extremidades. 34

En 1993, sobre la base de una revisión de la literatura actual, Russo y colegas sugirieron que LBWC presenta dos fenotipos distintos. En esta descripción, la primera tiene dos hallazgos específicos: (1) encefalocele o exencefalia, siempre asociada con hendidura facial, y (2) bandas amnióticas y / o amplia adhesión amniótica entre el defecto craneal y la placenta. El segundo fenotipo no tendrá los hallazgos mencionados anteriormente, pero a menudo se presenta con (1) anomalías urogenitales, (2) atresia anal, (3) meningocele lumbosacro y (4) anomalías placentarias como amnios intactos,

cordón corto y persistencia de El coelom extraembrionario. 35 Esta nomenclatura ha sido invocada como un método válido para clasificar defectos de LBWC por varios autores subsiguientes. Las resonancias magnéticas se citan con frecuencia como una modalidad de diagnóstico prenatal eficaz para esta condición, 28 30 32 33 34 y Sahinoglu et al. Presentan criterios ecográficos para tres fenotipos de LBWC basados en una serie de casos de seis. Recientemente, Aguirre-Pascual y otros señalaron que la RM fetal era útil como una modalidad de diagnóstico adjunta a las resonancias magnéticas. En la caracterización prenatal de LBWC. 37 LBWC también se ha incluido como una manifestación de la secuencia de la banda amniótica, una idea propuesta por primera vez por Torpin en 1965. 38 39 Sin embargo, en 1989, una serie de cuatro casos de Hartwig y colegas desafió esta relación, diciendo que las malformaciones de LBWC son mejor explicado por un mal funcionamiento en las placodas ectodérmicas. 40 Recientemente, Moerman y colegas argumentaron que la secuencia de la banda amniótica y el LBWC representan entidades discretas que tienen una superposición patógena en oposición a los espectros de la misma enfermedad. 41 Dado el gran número de casos con cariotipo normal, muchos autores han propuesto un fenómeno de éxito múltiple. 42 43 Sin embargo, en 2011, Hunter y colegas describieron una visión general de las diversas teorías e hicieron un caso para un mecanismo primario. 43 LBWC es considerado por la mayoría de los autores como uniformemente fatal con una incidencia supuesta de 1 en 4,000, aunque no se proporciona ninguna fuente para esto. 44

La patogenia precisa de estas tres entidades sigue siendo desconocida, aunque frecuentemente debatida. Se han propuesto muchas teorías pero ninguna ha sido validada. Muchos de los informes de casos en la literatura contienen, dentro de un solo paciente, características de dos o más de estos diagnósticos o características superpuestas de múltiples diagnósticos. Dado esto, algunos han propuesto que estas condiciones tienen menos probabilidades de ser categorías diagnósticas distintas con mecanismos fisiopatológicos únicos, pero es más probable que representen múltiples puntos a lo largo de un espectro continuo. Esto también reflejaría las propuestas de Smrcek y colegas. Y Hunter y colegas fueron quienes sugirieron que es probable que las numerosas manifestaciones de VBWD reflejen variaciones de plegamientos aberrantes cefálicos, caudales y / o laterales, dando lugar así a patrones subsiguientes de mal desarrollo. 30 43

Como ejemplo claro, considere los siguientes dos conjuntos de criterios que se han afirmado como diagnóstico de OEIS y tipo 2 LBWC (Tabla 2). La OEIS se describe como onfalocele / extrofia vesical / ano imperforado / espina bífida, mientras que el LBWC tipo 2 se describe como abdominosquisis / anomalías urogenitales / atresia anal / meningocele lumbosacro.

Tabla 2. Comparación de criterios diagnósticos para el complejo OEIS y LBWC tipo 2

Complejo OEIS ¹¹ LBWC Tipo 2 ³⁵

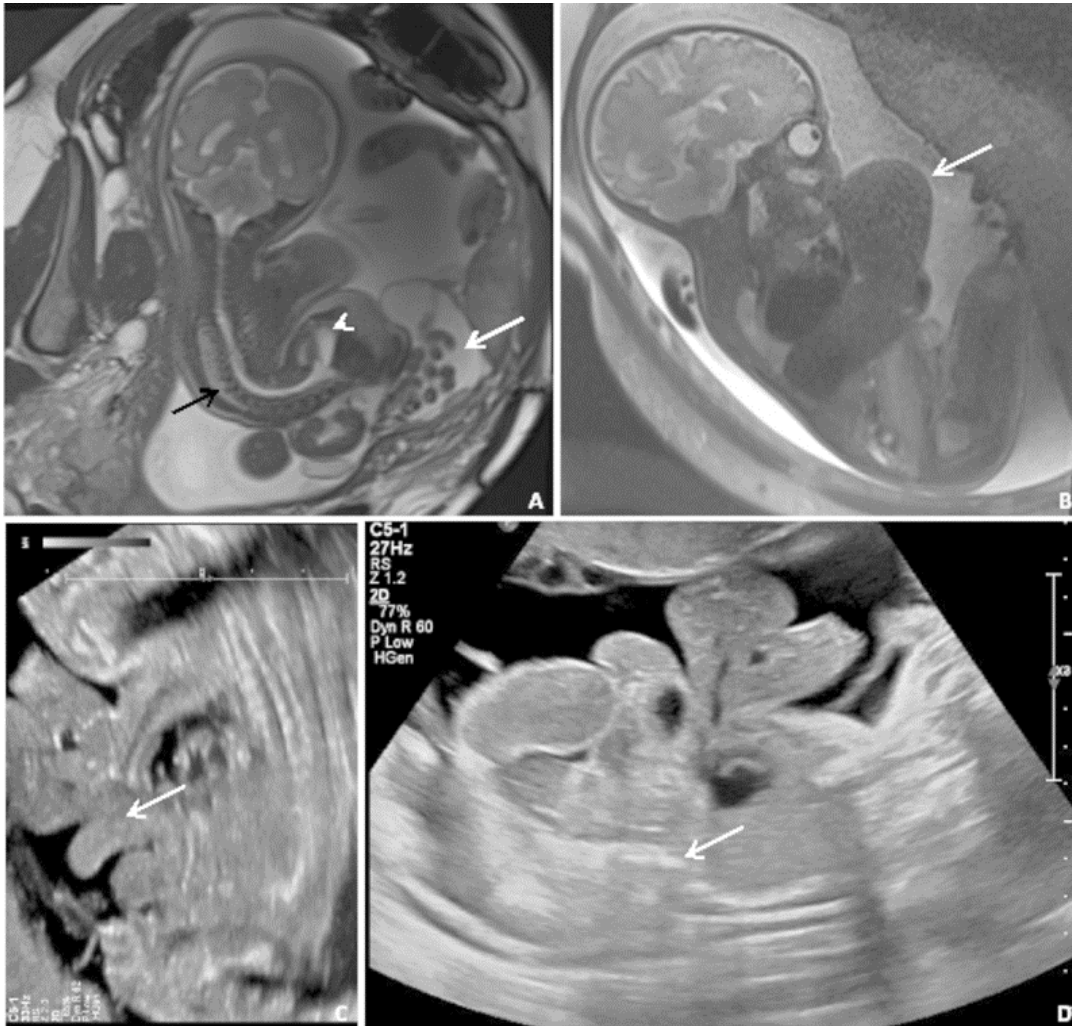
Omfalocele	Abdominosquisis
Extrofia vesical	Anomalías urogenitales
Ano imperforado	Atresia anal
Espina bífida	Meningocele lumbosacral

Abreviaciones: LBWC, complejo extremidad – pared corporal; OEIS, omfalocele, extrofia, ano imperforado, espina bífida.

La notable similitud de estos dos conjuntos de criterios confunde el proceso de diagnóstico. Una preocupación aún mayor es que las tasas de mortalidad publicadas de estas dos condiciones son increíblemente divergentes, con frecuencia reportadas como ~10% para OEIS, y como 100% para LBWC. 2 21 Para las familias embarazadas, una gama tan amplia de supuestos resultados limita severamente la capacidad del equipo de atención perinatal para brindar asesoramiento adecuado.

Nuestra serie de casos y revisión de la literatura demuestran que puede ser extremadamente difícil ajustar un VBWD fetal recién diagnosticado en las categorías de diagnóstico existentes. Numerosos casos notificados de VBWD (Fig. 4), en lugar de ajustarse completamente en uno de los silos de diagnóstico tradicionales, abarcan más de uno de estos diagnósticos. 31 42 45 46 47 48 En nuestra propia cohorte, seis de los siete casos complicados de VBWD encontrados en un período de 24 meses demostraron una constelación híbrida de estos hallazgos. Las categorías de diagnóstico tradicionales pueden ocultar más de lo que revelan.

Fig. 4



SSFP coronal (**A**) and sagital (**B**) Imágenes MRIs y 2 ultrasonidos transabdominales de bastantes casos antiguos de nuestro centro. (**A**) Escoliosis severa (flecha negra), abdominosquisis (flecha blanca), y meningocele (flecha corta), pero sin fusión de la pared corporal. (**B**) Defecto supraumbilical (flecha blanca) y ausencia de vejiga. (**C**) Signo de “Trompa de elefante” representando el ileum terminal prolapsado. (**D**) Fusión fetal a la placenta (flecha blanca) con gran abdominosquisis. MRI, imagen de resonancia magnética; SSFP, precesión libre de estado estable; SSFSE, eco disparo rápido de disparo singular.

Creemos que el paradigma actual depende demasiado de la creación de distinciones, cuando muchos casos parecen caer entre dos o más de las categorías de diagnóstico tradicionales. Esto es especialmente claro dado que la literatura publicada sobre este tema está lejos de ser un acuerdo uniforme. Quizás lo más importante es que debemos considerar qué enfoque sería más relevante clínicamente.

Además, aunque muchos de los pacientes en nuestra cohorte exhibieron diversos hallazgos relacionados con diagnósticos múltiples, seis de los siete tuvieron hallazgos que se correlacionaron bien con los criterios diagnósticos para la extrofia cloacal / OEIS. Dada la incidencia publicada de alrededor de 1 de cada 200,000 nacidos vivos, esto significaría que seis casos en 24 meses representarían una tasa sorprendentemente alta en una región de los Estados Unidos que tiene un total de alrededor de 30,000 entregas anuales. Una interpretación alternativa sería reconocer múltiples de los casos en nuestra cohorte como híbridos, y no como completamente representativos del OEIS clásico.

Más importante aún, encontramos que los resultados se correlacionaron mucho más estrechamente con el desarrollo pulmonar. En nuestra reciente cohorte, la identificación prenatal de hipoplasia pulmonar fue bastante útil, dado que nuestros dos sobrevivientes (casos 1 y 3) no tenían hipoplasia documentada en las imágenes prenatales, y tres de los cuatro pacientes que murieron (casos 2, 4 y 6) tenían hipoplasia pulmonar con volúmenes pulmonares que iban del 17 al 40% de lo esperado.

El tamaño de nuestra cohorte de pacientes y la relativa frecuencia de muchos de los diagnósticos discutidos aquí es una limitación de esta revisión y análisis. Además, existen limitaciones inherentes a cualquier análisis de diagnóstico prenatal de VBWD dada la falta de consenso diagnóstico en la literatura, etiología desconocida y ausencia de pruebas confirmatorias.

CONCLUSIÓN

Nuestra experiencia con estos casos complejos de VBWD revela que se entiende más adecuadamente que existen a lo largo de un espectro de anomalías que surgen del fracaso de los pliegues lateral y craneocaudal para cerrar apropiadamente al principio de la gestación. Además, nuestro análisis de la literatura publicada sobre este tema no demuestra un consenso claro sobre cómo diagnosticar de manera óptima aquellos casos que se encuentran entre las categorías de diagnóstico tradicionales de OEIS / extrofia cloacal, LBWD / BSA y POC.

Proponemos un proceso de diagnóstico prenatal que valore el pronóstico y la planificación sobre la clasificación. Los objetivos clave del diagnóstico prenatal son asesorar adecuadamente a las familias, planificar un parto seguro y dirigir el manejo neonatal inmediato. Cualquier categorización diagnóstica debe estar al servicio de estos objetivos.

En el mejor de los casos, una dependencia rígida de las categorías formales puede llevar a una confusión errónea de la enfermedad, pero en el peor de los casos, puede dar lugar a serias imprecisiones pronósticas y aumentar el malestar en las familias que buscan atención. Como alternativa, solicitamos el desarrollo de un enfoque diagnóstico más descriptivo, según el tipo y el volumen de la hernia del órgano, el grado de hipoplasia pulmonar y la presencia de fusión de la cabeza, el cuerpo o la membrana de la hernia a la placenta. Se necesitarán futuros estudios prospectivos para esclarecer más a fondo qué hallazgos de imagen son los más predictivos del resultado.

REFERENCIAS

1. Feldkamp M L, Botto L D, Byrne J LB, Krikov S, Carey J C. Presentación clínica y supervivencia en una cohorte poblacional de lactantes con gastrosquisis en Utah, 1997-2011. *Am J Med Genet A*. 2016; 170A (02): 306–315. [PubMed]
2. Emanuel P G, Garcia G I, Angtuaco T L. Detección prenatal de defectos de la pared abdominal anterior con EE. UU. *Radiografía*. 1995; 15 (03): 517–530. [PubMed]
3. Carey J C. Extrofia de la cloaca y el complejo OEIS: uno y el mismo. *Soy J Med Genet*. 2001; 99 (04): 270. [PubMed]
4. Kaul B, Sheikh F, Zamora I J et al. 5, 4, 3, 2, 1: variantes embriológicas de la pentalogía de Cantrell. *J Surg Res*. 2015; 199 (01): 141–148. [PubMed]
5. Toyama W M. Defectos congénitos combinados de la pared abdominal anterior, esternón, diafragma, pericardio y corazón: reporte de un caso y revisión del síndrome. *Pediatría*. 1972; 50 (05): 778–792. [PubMed]
6. Smith N M, Chambers H M, Furness M E, Haan E A. El complejo OEIS (defectos de onfalocele, omfalocele, extrofia, imperforato): recurrencia en hermanos. *J Med Genet*. 1992; 29 (10): 730–732. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
7. Van Allen M I, Curry C, Gallagher L. Complejo de la pared del cuerpo de la extremidad: I. Patogénesis. *Soy J Med Genet*. 1987; 28 (03): 529–548. [PubMed]
8. Brochut A-CM, Baumann M U, Kuhn A y otros. ¿Pentalogía o hexalogía de Cantrell? *Pediatr Dev Pathol*. 2011; 14 (05): 396–401. [PubMed]
9. Ueda H, Miyamoto T, Minase G, Sengoku K. Diagnóstico prenatal de una anomalía del tallo corporal mediante una combinación de ecografía y resonancia magnética fetal. *J Obstet Gynaecol*. 2017; 37 (07): 946–947. [PubMed]

10. Austin P F, Homsy Y L, Gearhart J P et al. El diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal J Urol 1998;160 (3 Pt 2): 1179-1181. [PubMed]
11. Carey J C, Greenbaum B, Hall B D. El complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado, defectos de la columna vertebral) Defectos de nacimiento Orig Artic Ser 1978;14 (6B): 253–263. [PubMed]
12. Cantrell J R, Haller J A, Ravitch M M. Un síndrome de defectos congénitos que afectan la pared abdominal, el esternón, el diafragma, el pericardio y el corazón. Surg Gynecol Obstet. 1958; 107 (05): 602–614. [PubMed]
13. Keppler-Noreuil K, Gorton S, Foo F, Yankowitz J, Keegan C. Determinación prenatal del complejo OEIS / extrofia cloacal: 15 nuevos casos y revisión de la literatura. Am J Med Genet A. 2007; 143A (18): 2122–2128. [PubMed]
14. Taruffi C. Bologna, Italia: Regia Tipografia; 1894. Storia Della Teratologia. Vol 7.
15. Hamada H, Takano K, Shiina H, Sakai T, Sohda S, Kubo T. Nuevo criterio ultrasonográfico para el diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal: imagen tipo tronco de elefante. J Urol. 1999; 162 (06): 2123–2124. [PubMed]
16. Calvo-Garcia M A, Kline-Fath B M, Rubio E I, Merrow A C, Guimaraes C V, Lim F-Y. RM fetal de extrofia cloacal. Pediatr Radiol. 2013; 43 (05): 593–604. [PubMed]
17. Calvo-Garcia M A, Kline-Fath B M, Levitt M A et al. Las pistas de resonancia magnética fetal para diagnosticar malformaciones cloacales. Pediatr Radiol. 2011; 41 (09): 1117–1128. [PubMed]
18. Tanque E S, Lindenauer S M. Principios de manejo de la extrofia de la cloaca. Soy J Surg. 1970; 119 (01): 95–98. [PubMed]
19. Ziegler M, Duckett J, Howell C. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. Extrofia cloacal; pp. 764–771.
20. Feldkamp M L, Botto L D, Amar E et al. Extrofia cloacal: un estudio epidemiológico del Centro de Información Internacional para la Vigilancia e Investigación de Defectos de Nacimiento. Soy J Med Genet C Semin Med Genet. 2011; 157C (04): 333–343. [PubMed]
21. Hurwitz R S, Manzoni G A, Ransley P G, Stephens F D. Extrofia de Cloacal: un informe de 34 casos J Urol 1987;138 (4 Pt 2): 1060-1064. [PubMed]
22. Desselle C, Herve P, Toutain A, Lardy H, Sembely C, Perrotin F. Pentalogy de Cantrell: evaluación ecográfica. J Clin Ultrasonido. 2007; 35 (04): 216–220. [PubMed]

23. Vázquez-Jiménez JF, Muehler E G, Daebritz S et al. El síndrome de Cantrell: un reto para el cirujano. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65 (04): 1178-1185. [PubMed]
24. McMahon C J, Taylor M D, Cassady C I, Olutoye O O, Bezold L I. Diagnóstico de la pentalogía de Cantrell en el feto mediante resonancia magnética y ultrasonido. *Pediatr Cardiol.* 2007; 28 (03): 172–175. [PubMed]
25. Siles C, Boyd P A, Manning N, Tsang T, Chamberlain P. Onfalocele y derrame pericárdico: posibles marcadores ecográficos para la pentalogía de Cantrell o sus variantes *Obstet Gynecol* 1996; 87 (5 Pt 2): 840–842. [PubMed]
26. Carmi R, Boughman J A. Pentalogía de Cantrell y anomalías asociadas de la línea media: un posible campo de desarrollo ventral de la línea media. *Soy J Med Genet.* 1992; 42 (01): 90-95. [PubMed]
27. Vanamo K, Sairanen H, Louhimo I. El espectro del síndrome de Cantrell. *Pediatr Surg Int.* 1991; 6 (06): 429–433.
28. Goldstein I, Winn H N, Hobbins J C. Criterios de diagnóstico prenatal para anomalía del tallo corporal. *Soy J Perinatol.* 1989; 6 (01): 84-85. [PubMed]
29. Giacoia G P. Anomalía del tallo corporal: ausencia congénita del cordón umbilical *Obstet Gynecol* 1992; 80 (3 Pt 2): 527–529. [PubMed]
30. Smrcek JM, Germer U, Krokowski M et al. Diagnóstico ecográfico prenatal y manejo de la anomalía del tallo corporal: análisis de nueve embarazos únicos y dos embarazos múltiples. *Ultrasonido Obstet Gynecol.* 2003; 21 (04): 322–328. [PubMed]
31. Mandrekar S RS, Amoncar S, Banaulikar S, Sawant V, Pinto R GW. Onfalocele, extrofia de cloaca, ano imperforado y defecto espinal (complejo OEIS) con características superpuestas de anomalía del tallo corporal (complejo de la pared corporal de las extremidades) *Indian J Hum Genet.* 2014; 20 (02): 195–198. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
32. Kocherla K, Kumari V, Kocherla P R. Diagnóstico prenatal del complejo del tallo corporal: una entidad rara y revisión de la literatura. *Imágenes de Indian J Radiol.* 2015; 25 (01): 67–70. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
33. Bhat A, Ilyas M, Dev G. Diagnóstico ecográfico prenatal del complejo de la pared de la extremidad-cuerpo: serie de casos de anomalía congénita rara. *Radiol Case Rep.* 2016; 11 (02): 116–120. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
34. Murphy A, Platt L D. Diagnóstico de anomalía del tallo corporal durante el primer trimestre mediante ecografía bidimensional y

tridimensional. *J ultrasonido med.* 2011; 30 (12): 1739–1743. [PubMed]

35. Russo R, D'Armiento M, Angrisani P, Vecchione R. Complejo de la pared del cuerpo de la extremidad: una revisión crítica y una propuesta nosológica. *Soy J Med Genet.* 1993; 47 (06): 893-900. [PubMed]

36. Sahinoglu Z, Uludogan M, Arik H et al. Características ecográficas prenatales del complejo de la pared corporal de las extremidades: una revisión de la etiopatogenia y una nueva clasificación. *Fetal Pediatr Pathol.* 2007; 26 (03): 135-151. [PubMed]

37. Aguirre-Pascual E, Epelman M, Johnson A M, Chauvin N A, Coleman B G, Victoria T. Prenatal MRI evaluación del complejo de la pared del miembro-cuerpo. *Pediatr Radiol.* 2014; 44 (11): 1412–1420. [PubMed]

38. Torpin R. Cuerdas fibrosas mesoblásicas amniocoriónicas y bandas amnióticas: malformaciones fetales constrictoras asociadas o muerte fetal. *Soy J Obstet Gynecol.* 1965; 91: 65–75. [PubMed]

39. Zeidler S, Oudesluijs G G, Schoonderwaldt E M, Van Bever Y. Interrupción prenatal temprana; un feto con características de severa secuencia de la pared corporal de las extremidades, anomalía del tallo corporal y bandas amnióticas. *Genet Couns.* 2014; 25 (03): 315–320. [PubMed]

40. Complejo de malformación de la pared del cuerpo de Hartwig N G, Vermeij-Keers C, De Vries H E, Kagie M, Kragt H. ¿Una etiología embriológica? *Hum Pathol.* 1989; 20 (11): 1071-1077. [PubMed]

41. Moerman P, Fryns J P, Vandenberghe K, Lauweryns J M. Bandas amnióticas constrictivas, adherencias amnióticas y complejo de la pared del miembro: secuencias de ruptura discretas con solapamiento patogénico. *Soy J Med Genet.* 1992; 42 (04): 470–479. [PubMed]

42. Heyroth-Griffis C A, Weaver D D, Faught P, Bellus G A, Torres-Martinez W. En el espectro del complejo de la pared de la extremidad-cuerpo, la extrofia de la cloaca y la secuencia de malformación del tabique uorrectal. *Am J Med Genet A.* 2007; 143A (10): 1025-1031. [PubMed]

43. Hunter A GW, Seaver L H, Stevenson R E. Defecto de la pared del cuerpo del miembro. ¿Existe una hipótesis defendible y puede explicar todas las anomalías asociadas? *Am J Med Genet A.* 2011; 155A (09): 2045-2059. [PubMed]

44. D'Souza J, Indrajit I K, complejo de la pared del cuerpo de Menon S. *Limb. Med J Armed Forces India.* 2004; 60 (01): 77–80. [Artículo libre de PMC] [PubMed]

45. Kunapinun N, Treetipsatit J. Anomalías discordantes con características combinadas de pentalogía de Cantrell y complejo OEIS: un informe de caso en gemelos monocoriónicos. *Fetal Pediatr Pathol*. 2017; 36 (05): 357–363. [PubMed]
46. Vujovic D, Sretenovic A, Raicevic M et al. Toracosquisis asociada a complejo de la pared del cuerpo del miembro. *APSP J Case Rep*. 2017; 8 (03): 19. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
47. Prasun P, Behera B K, Pradhan M. Complejo de la pared del cuerpo de la extremidad. *Indian J Pathol Microbiol*. 2008; 51 (02): 255–256. [PubMed]
48. Bijok J, Massalska D, Kucińska-Chahwan A y otros. Malformaciones complejas que afectan a la pared corporal fetal: problemas de definición y clasificación. *Prenat Diagn*. 2017; 37 (10): 1033-1039. [PubMed]
49. Chauvin N A, Epelman M, Victoria T, Johnson A M. Anomalías genitourinarias complejas en RMN fetal: hallazgos de imágenes y enfoque para el diagnóstico. *AJR Am J Roentgenol*. 2012; 199 (02): W222-31. [PubMed]
50. Torres US, Portela-Oliveira E, Braga FdelC, Werner H, Jr, Daltro P AN, Souza A S. Cuando el cierre falla: lo que el radiólogo necesita saber sobre embriología, anatomía e imágenes prenatales de defectos de la pared ventral del cuerpo . *Semin Ultrasonido CT MR*. 2015; 36 (06): 522–536. [PubMed]
51. Gobbi D, Fascetti Leon F, Tregnaghi A, Gamba P G, Midrio P. Diagnóstico prenatal precoz de la extrofia cloacal con resonancia magnética fetal. *Fetal Diagn Ther*. 2008; 24 (04): 437–439. [PubMed]
52. Yamano T, Ando K, Ishikura R, Hirota S. Imágenes de resonancia magnética fetal en serie de la extrofia cloacal. *Jpn J Radiol*. 2011; 29 (09): 656–659. [PubMed]
53. Clements M B, Chalmers D J, Meyers M L, Vemulakonda V M. Diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Urología*. 2014; 83 (05): 1162-1164. [PubMed]
54. Allam E S, Shetty V S, Farmakis S G. Presentación fetal y neonatal del complejo OEIS. *J Pediatr Surg*. 2015; 50 (12): 2155–2158. [PubMed]
55. Kant S G, Bartelings M M, Kibbelaar R E, Van Haeringen A. Defecto cardíaco grave en un paciente con el complejo OEIS. *Clin Dymorphol*. 1997; 6 (04): 371–374. [PubMed]
56. Ir a S, Suzumori N, Obayashi S, Mizutani E, Hayashi Y, Sugiura-Ogasawara M. Hallazgos prenatales del complejo de defectos de la

- espina-imperforato vejiga-imperforato (OEIS). *Congenit Anom (Kyoto)* 2012; 52 (03): 179–181. [PubMed]
57. Goyal A, Fishwick J, Hurrell R, Cervellione R M, Dickson A P. Diagnóstico prenatal de vejiga / extrofia cloacal: desafíos y posibles soluciones. *J Pediatr Urol.* 2012; 8 (02): 140-144. [PubMed]
58. Chen C-P. Síndromes, trastornos y factores de riesgo maternos asociados con defectos del tubo neural (III) Taiwán *J Obstet Gynecol.* 2008; 47 (02): 131–140. [PubMed]
59. Liang R I, Huang S E, Chang F M. Diagnóstico prenatal de ectopia cordis a las 10 semanas de gestación mediante ecografía bidimensional y tridimensional. *Ultrasonido Obstet Gynecol.* 1997; 10 (02): 137-139. [PubMed]
60. Kubba T, Khalil A, Abu-Rustum R et al. Diagnóstico prenatal de la pentalogía de Cantrell a las 11-13 semanas: evidencia de una hexalogía. *J Obstet Gynaecol.* 2013; 33 (01): 85–86. [PubMed]
61. Cakiroglu Y, Doger E, Yildirim Kopuk S, Babaoglu K, Caliskan E, Yucesoy G. Diagnóstico prenatal de la pentalogía de Cantrell asociada a la agenesia de la extremidad izquierda en un embarazo de gemelos. Caso Representante *Obstet Gynecol.* 2014; 2014: 314284. [Artículo libre de PMC] [PubMed]
62. Gün I, Kurdoğlu M, Müngen E, Muhcu M, Babacan A, Atay V. Diagnóstico prenatal de las deformidades vertebrales asociadas con la pentalogía de Cantrell: ¿el papel de la ecografía tridimensional? *J Clin Ultrasonido.* 2010; 38 (08): 446–449. [PubMed]
63. Van Allen M I, Curry C, Walden C E, Gallagher L, Patten R M. Complejo de la pared del cuerpo de la extremidad: II. Defectos de extremidades y columna vertebral. *Soy J Med Genet.* 1987; 28 (03): 549–565. [PubMed]
64. Chikkannaiah P, Dhumale H, Kangle R, Shekar R. Complejo de la pared del cuerpo de la extremidad: una anomalía rara. *J Lab Physicians.* 2013; 5 (01): 65–67. [Artículo libre de PMC] [PubMed].

108. ASUNTO: ADOLESCENTE Y ADULTO Y EXTROFIA CLOACAL Y OTRAS AFECCIONES Y CENTROS DE REFERENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES
TRANSICIÓN DE LA ATENCIÓN SANITARIA: UNA PREOCUPACIÓN CRECIENTE EN PACIENTES ADULTOS QUE NACEN CON ANOMALÍAS COLORRECTALES.

Autores: Acker S, Peña A, Wilcox D, Alaniz V y Bischoff A, de los departamentos de Cirugía Pediátrica, Urología Pediátrica, Ginecología Pediátrica y de Adolescentes, Centro Internacional de Atención Colorrectal y Urogenital, Hospital Infantil Colorado, Universidad de Colorado, Aurora, CO, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int, noviembre de 2018.

PROPÓSITO: Tradicionalmente, el cuidado de niños y adultos se ha separado arbitrariamente en medicina y cirugía pediátrica y de adultos. A pesar del progreso en las técnicas quirúrgicas pediátricas, los pacientes que nacen con anomalías congénitas aún sufren importantes secuelas funcionales, que persisten hasta la edad adulta. Nuestro objetivo es describir algunos de los problemas más comunes que experimentan los pacientes adultos con malformaciones colorrectales congénitas.

MÉTODOS: Después de la aprobación del IRB, realizamos una revisión retrospectiva de la base de datos de todos los pacientes adultos que fueron tratados por nuestro grupo desde 1983 hasta 2017.

RESULTADOS: Identificamos 88 casos. 51 pacientes tenían MRA, 18 cloacas, 9 masas presacras, 3 HD, 2 espina bífida y 5 con otros diagnósticos (3 anomalías vaginales, 1 extrofia cloacal, 1 vesical seminal obstruida). Los problemas específicos abordados fueron: complicaciones de operaciones anteriores (41), prolapso rectal (25), incontinencia fecal (11), problemas ginecológicos (12), problemas urológicos (6) y fístula recto urogenital recurrente (3). Se realizaron 83 intervenciones quirúrgicas, que incluyeron 13 reparaciones de prolapso rectal, 13 apendicostomías continentales, 44 PSARP o rehacer PSARP, 11 resecciones de masas presacras, 11 vaginoplastias, 2 exámenes bajo anestesia y 2 procedimientos de Mitrofanoff. 5 pacientes fueron tratados médicamente (programa de manejo intestinal, obstétrico, evaluación urológica).

CONCLUSIÓN: Existe una creciente necesidad de preparar mejor a los sanitarios de adultos para que asuman el cuidado de los pacientes nacidos con enfermedad colorrectal congénita a medida

que estos pacientes pasan a la edad adulta. Una colaboración entre los centros de referencia pediátricos especializados con cirujanos colorrectales adultos, urólogos y ginecólogos es una vía potencial para la transición adecuada de los cuidados.

109. ASUNTO: RECONSTRUCCION POR FASES Y PENE Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y ESTETICA

REPARACIÓN POR ETAPAS MODIFICADA DE LA EXTROFIA VESICAL: UNA ESTRATEGIA PARA PREVENIR LA ISQUEMIA DEL PENE MIENTRAS SE MANTIENE LA VENTAJA DE LA REPARACIÓN PRIMARIA COMPLETA DE LA EXTROFIA VESICAL.

*Autores: Chua ME, Ming JM, Fernández N, Varghese A, Farhat WA, Bagli DJ, Lorenzo AJ y Pippi Salle JL, División de Urología, Hospital Infantil, Toronto, Canadá y División de Urología, Departamento de Cirugía, Centro Médico y de Investigación Sidra, Doha, Qatar.
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, septiembre de 2018.*

INTRODUCCIÓN: La lesión isquémica del pene es una complicación catastrófica notificada después de la reparación primaria completa de la extrofia (CPRE). Con el objetivo de mejorar los resultados de la reparación de la extrofia vesical-epispadias, la institución del estudio adoptó una reparación modificada de la extrofia por etapas para incorporar las ventajas de la CPRE al evitar la reparación concurrente del epispadias y agregar la reimplantación ureteral bilateral y adaptación del cuello vesical (reparación por etapas de la extrofia vesical con bilateral reimplantación ureteral [SRBE-BUR]) en la reparación inicial. Se planteó la hipótesis de que tales modificaciones minimizan las complicaciones del pene y previenen el deterioro del tracto superior al tiempo que mejoran la resistencia de la vejiga y la capacidad consiguiente. Aquí, se informa una serie comparativa de resultados entre CPRE y SRBE-BUR.

MÉTODOS: Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo que incluyó todos los neonatos masculinos de extrofia y epispadias tratados en la institución del estudio desde enero de 2000 hasta diciembre de 2014. Los pacientes se dividieron en aquellos que se sometieron a CPRE-BUR (grupo 1) y SRBE-BUR (grupo 2) (Figura). Las características iniciales, los datos perioperatorios y los resultados quirúrgicos a largo plazo se recopilaron y analizaron para la comparación entre grupos. Las pruebas U exactas de Fisher y Mann-Whitney se realizaron para el análisis estadístico.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 21 pacientes elegibles: 10 en el grupo 1 y 11 en el grupo 2. Las características iniciales fueron comparables. 2 pacientes en el grupo 1 tuvieron lesión isquémica del pene intraoperatoria (1 con pérdida subsiguiente de tejido del

pene), mientras que ninguno de los pacientes del grupo 2 tuvo complicaciones intraoperatorias. No se observó una diferencia significativa entre los grupos para el tiempo operatorio; sin embargo, se observó una pérdida de sangre significativamente menor en el grupo 2. Se observaron resultados quirúrgicos comparables a largo plazo, como intervención quirúrgica adicional, continencia urinaria, capacidad de la vejiga, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis e infecciones recurrentes del tracto urinario (UTI). Además, aunque subjetivo, se lograron una mejor longitud y cosmética del pene mediante la reparación por etapas (Figura).

CONCLUSIÓN: El SRBE con reimplantación ureteral bilateral es una alternativa segura para la reparación de la extrofia-epispadias, ya que previene la complicación catastrófica de la pérdida de tejido del pene, mientras que tiene resultados comparables a largo plazo con el CPRE. Retrasar la reparación del epispadias evita las lesiones del pene, además de la posible mejora de su cosmética general.

110. ASUNTO: GENERALIDADES Y OTRAS AFECCIONES
**ECTOPIA DEL RIÑÓN, ÓRGANOS DEL TRACTO URINARIO Y
GENITALES MASCULINOS.**

Autores: Mikuz G, Departamento de Patología, Universidad Médica de Innsbruck, Innsbruck, Austria.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Pathologe, noviembre de 2018.

ABSTRACT:

La anomalía más frecuente del tracto urogenital es una ectopia renal simple con un órgano tendido en la pelvis. La ectopia renal cruzada es una afección menos común en la que el riñón ectópico se encuentra en el lado opuesto de la línea media desde la inserción ureteral en la vejiga urinaria. La causa de ambos tipos de ectopia renal es la detención o falla del ascenso renal desde la posición pélvica a la posición lumbar. Mientras que un ascenso acelerado conduce a una posición ectópica subdiafragmal o intratorácica, un uréter ectópico se puede definir como uno que no drena en el trigonum vesicae. El orificio ectópico se puede ubicar situado en el cuello de la vejiga y la uretra, así como en algún lugar del área genital. La extrofia vesical urinaria no es una ectopia completa. Debido a que faltan la pared abdominal y la parte anterior de la vejiga, la mucosa vesical crece directamente en la piel. La extrofia compleja de la vejiga y el intestino corresponde a una extrofia cloacal, en la cual la vejiga se divide en dos mitades a cada lado de la porción intestinal. La ectopia testicular se refiere a la ubicación del testículo en una posición fuera de su curso normal de descenso. La ectopia prostática no se refiere a la ubicación incorrecta de todo el órgano, sino a un grupo disperso de glándulas prostáticas, que se encuentran principalmente en la submucosa Parte de la vejiga urinaria o uretra proximal. Otras localizaciones descritas son la pared intestinal, el ano, el tejido graso pericólico, el bazo, la vesícula seminal, el testículo y el cuello uterino. El pene ectópico asociado, el escroto y la transposición penoscrotal son las malformaciones menos comunes y probablemente las más desconocidas de los genitales masculinos. El pene y el escroto ectópicos se encuentran en el perineo, mientras que en la transposición, el pene se encuentra por encima del escroto.

111. ASUNTO: GENERALIDADES

UN ESTUDIO DE LA DOSIS Y LA DURACIÓN DE LA INFUSIÓN DE LEVOBUPIVACAÍNA POR LA VÍA CAUDAL EPIDURAL EN BEBÉS DE 3 A 6 MESES DE EDAD.

Autores: Vashisht R, Bendon AA, Okonkwo I, Patel D, Fullwood C, Ogungbenro K, Aarons L y Darwich AS, Departamento de Anestesia Pediátrica, Hospital Infantil Real Manchester, y departamento de Bioestadística, y Centro de Investigación Farmacocinética Aplicada, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Manchester, Fundación de NHS de la Universidad de Manchester, Reino Unido. Fuentes: Entrez-Pubmed, Paediatr Anaesth, noviembre de 2018.

OBJETIVO: Investigar las concentraciones séricas totales de levobupivacaína después de una dosis de carga caudal-epidural seguida de una infusión de mantenimiento en bebés de 3 a 6 meses de edad durante 48 horas.

ANTECEDENTES: El anestésico local, levobupivacaína, es el enantiómero más seguro de la bupivacaína racémica. Los protocolos actuales para la levobupivacaína se basan en estudios y modelos farmacocinéticos con bupivacaína racémica. Este estudio informará la práctica clínica en este grupo de edad y validará el modelo farmacocinético para infusiones de levobupivacaína en lactantes, de 3 a 6 meses de edad.

MÉTODOS: El ensayo clínico se realizó en 8 niños de 3 a 6 meses de edad, sometidos a una reparación de extrofia vesical. El modelado farmacocinético permitió la optimización del muestreo clínico para medir la levobupivacaína total y la glicoproteína ácida $\alpha 1$ y la predicción del efecto de la glicoproteína ácida $\alpha 1$ en la unión a la proteína plasmática de la levobupivacaína.

RESULTADOS: La mediana de la concentración sérica total de levobupivacaína observada fue de 0.30 mg.L⁻¹ (rango: 0.20-0.70 mg.L⁻¹) a la hora después de la dosis de carga de 2 mg.kg⁻¹. La mediana de la concentración total de levobupivacaína después de 47 horas de infusión, a 0.2 mg.h⁻¹ .kg⁻¹, fue de 1.21 mg.L⁻¹ (0.07-1.85 mg.L⁻¹). Se encontró que las concentraciones de glicoproteína ácida $\alpha 1$ aumentaban a lo largo del período de estudio. El modelado farmacocinético sugirió que la levobupivacaína no unida alcanzó rápidamente un estado estable a una concentración de aproximadamente 0.03 mg.L⁻¹.

CONCLUSIÓN: Este estudio examina la farmacocinética de la levobupivacaína después de una dosis de carga (administrada durante 5 minutos) seguida de una infusión de mantenimiento en

bebés de 3 a 6 meses. El estudio permite el desarrollo de un modelo farmacocinético, combinando levobupivacaína y datos de glucoproteína ácida $\alpha 1$. El modelado indica que la levobupivacaína no unida alcanza rápidamente un estado estable una vez que se inicia la infusión. Las simulaciones sugieren que puede ser posible continuar la infusión más allá de 48 horas.

112. ASUNTO: RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION

RESPUESTA A: HALLAZGOS ANATÓMICOS ASOCIADOS CON EPISPADIAS EN NIÑOS: IMPLICACIONES PARA EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y LA CONTINENCIA URINARIA.

Autores: Canning DA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, noviembre de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

113. ASUNTO: RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EPISPADIAS Y RECONSTRUCCION

RESPUESTA A: SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DESPUÉS DEL ABORDAJE PERINEAL TRADICIONAL VERSUS MODIFICADO EN EL TRATAMIENTO DEL EPISPADIAS FEMENINO.

Autores: Canning DA.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

114. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y EXTROFIA CLOACAL
DUPLICACIÓN DE LA COLUMNA VERTEBRAL O SÍNDROME DE NOTOCORDIS DIVIDIDO: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Autores: Jasiewicz B, Stachura M, Potaczek T, Duda S, Michno P y Kwiatkowski S, Facultad de Medicina, Departamento de Ortopedia y Rehabilitación, Universidad Jagellónica, Zakopane, Polonia y Departamento de Ortopedia, División de Ortopedia Pediátrica, Hospital Universitario de Umeå, Umeå, Suecia.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Spinal Cord Med, noviembre de 2018.

CONTEXTO: La duplicación de la columna vertebral es una condición rara, con varias extensiones y graves anomalías adicionales. El objetivo de este estudio fue describir un caso único de un niño con síndrome de notocordis dividido que fue seguido desde el nacimiento hasta la madurez.

RECOMENDACIONES: El examen físico al nacer mostró defectos de la pared abdominal y extrofia cloacal con salidas de uréter visibles. En la región perineal estaba presente un ano transpuesto. Se observaron elementos óseos partidos de la columna vertebral con hueso sacro no palpable. Un bulto suave cubierto de piel, con la consistencia de un lipoma, estaba presente en el área sacra. Hubo asimetría de las extremidades inferiores: la izquierda era hipoplásica, con pie y cadera deformados. La tomografía computada reveló una forma normal de las vértebras Th12 y L1, mientras que la L2 estaba dividida. Hacia abajo desde L3, había dos vértebras en cada nivel, con dos canales espinales. La médula espinal se divide en dos "semicordis" en el nivel de L1. El estado neurológico y la forma de la columna vertebral se mantuvieron sin cambios durante la pubertad. El último seguimiento se realizó a la edad de 18 años. Se las arregló para caminar de forma independiente en prótesis con cojera visible.

CONCLUSIÓN: Las deformidades de la columna vertebral siempre se sospechan en neonatos con lipoma en la región sacra, que a veces puede ser grave. La capacidad para caminar y la calidad de vida dependen de los déficits neurológicos; Incluso con la duplicación larga y el doble sacro, caminar puede ser una opción viable.

115. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y MITROFANOFF
REIMPLANTACION URETERAL Y LAPAROSCOPIA
**LA ANASTOMOSIS DE SHANFIELD REVISADA: SUS
APLICACIONES Y RESULTADOS TEMPRANOS.**

Autores: Thompson D, Soliman SM, Bader M y Cherian A, del departamento de Urología, Hospital Infantil Great Ormond Street NHS, Fundación Trust, Londres, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, noviembre de 2018.

FONDO: Shanfield describió por primera vez una técnica de implantación uretérica simple que consiste en un punto en U que ancla el extremo espatulado del uréter de trasplante al interior de la vejiga intacta a través de una pequeña herida punzante. Presentamos una extrapolación de este principio a los canales de Mitrofanoff y reimplantes ureterales nativos y lo extendemos aún más a un enfoque laparoscópico en algunos.

MÉTODOS: Se realizó una revisión de casos retrospectiva que revisaba la reimplantación ureteral de Shanfield en 15 niños entre octubre de 2014 y mayo de 2017.

RESULTADOS: 15 niños (hembras n = 9), edad media 6 años (rango 8 meses-15 años), se sometieron a una anastomosis de Shanfield por implante uretérico (n = 3) o Mitrofanoff (n = 12) en la vejiga. Sus diagnósticos fueron: reflujo vesicoureterico (n = 2), obstrucción vesicoureterica (n = 1), vejiga neuropática (n = 4), extrofia (n = 2, vejiga y cloaca), vejiga no neuropática (n = 3), cloaca (n = 2), y uno con reconstrucción uretral fallida de una duplicación en Y. 2 reimplantes ureterales y 1 apéndice-Mitrofanoff se llevaron a cabo de forma totalmente laparoscópica. La vejiga no se abrió en 9/15, con los seis restantes en una ileocistoplastia y una cloaca compleja. 14 pacientes estaban disponibles para el seguimiento a una media de 18,2 (5,8-43,3) meses. No hubo fugas de anastomosis, y una estenosis se manejó con éxito con una dilatación simple. Un paciente complejo requirió un nuevo canal Mitrofanoff.

CONCLUSIÓN: Nuestros datos preliminares sugieren que la anastomosis de Shanfield ofrece una técnica de implantación antirreflujo segura, robusta y simple sin la necesidad de abrir formalmente la vejiga. La técnica ofrece varias ventajas, ya que permite superar el problema de la tunelización inadecuada cuando la plantilla de la vejiga es deficiente. Mientras tanto, su simplicidad permite que se reproduzca fielmente con laparoscopia en pacientes seleccionados.

116. ASUNTO: RECONSTRUCCION POR FASES Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y PENE

COMENTARIO A: REPARACIÓN POR ETAPAS MODIFICADA DE LA EXTROFIA VESICAL: UNA ESTRATEGIA PARA PREVENIR LA ISQUEMIA DEL PENE MIENTRAS SE MANTIENE LA VENTAJA DE LA REPARACIÓN PRIMARIA COMPLETA DE LA EXTROFIA VESICAL.

Autores: El-Sherbiny M, del Programa de Capacitación en Urología, Departamentos de Cirugía y Cirugía Pediátrica, Universidad McGill, Montreal, Canadá.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, noviembre de 2018.

NOTA: Abstract no disponible

117. ASUNTO: PROCEDIMIENTO KELLY Y RECONSTRUCCION
**COMENTARIO A 'UNA ETAPA COMBINADA DE CIERRE
TARDÍO DE LA VEJIGA CON LA MOVILIZACIÓN DE LOS
TEJIDOS BLANDOS RADICALES DE KELLY EN LA EXTROFIA
VESICAL: RESULTADOS PRELIMINARES'.**

Autores: Rösch WH, del Centro Médico Universitario de Regensburg, Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol., setiembre de 2018.

NOTA: No hay abstract disponible.

118. ASUNTO: MITROFANOFF Y ESTOMA Y AUMENTO VESICAL UTILIDAD DEL MITROFANOFF COMO HERRAMIENTA DE DRENAJE DE LA VEJIGA: UNA EXPERIENCIA DE UN SOLO CENTRO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Autores: Iqbal N, Syed OZ, Bukhari AH, Sheikh AAE, Mahmud US, Khan F, Hussain I y Akhter S, del departamento de Urología, Hospital Internacional Shifa, y Facultad de Medicina Shifa, Islamabad y Universidad Médica de Hyber, Hayatabad, Pakistán.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Turk J Urol., noviembre de 2018.

OBJETIVO: El procedimiento de Mitrofanoff se ha empleado comúnmente como herramienta de drenaje de la vejiga en pacientes que no pueden realizar autocateterización intermitente limpia a través de la uretra nativa. La experiencia en un solo centro de pacientes pediátricos de grupos de edad que se sometieron a un procedimiento Mitrofanoff se presenta aquí.

MATERIAL Y MÉTODOS: Fue un estudio retrospectivo de 29 niños que se sometieron a conductos cateterizables continentales (CCC), desde enero de 2009 hasta marzo de 2017. Los gráficos fueron revisados por edad, sexo, quejas, necesidad de cistoplastia de aumento, fuente del canal Mitrofanoff, como apéndice o parche ileal, Duración de la cirugía en minutos, estancia hospitalaria en días, por complicaciones operativas y postoperatorias. La evaluación preoperatoria de los niños se realizó realizando un análisis sanguíneo completo, electrolitos séricos y pruebas de función renal. La evaluación radiológica incluyó ecografía de riñón, uréter y vejiga, cistouretrografía de evacuación, análisis urodinámico y una exploración renal nuclear con 99m de ácido tecnecio dimercapto-succínico o exploración con MAG-3. El extremo abdominal del conducto se introdujo a través de la pared abdominal, y se diseñó un estoma mediante la técnica V-cuadrilátero-Z.

RESULTADOS: 29 niños con una edad media de $9,54 \pm 4,88$ años fueron sometidos a CCC. Había 19 varones (65,51%) y 10 mujeres (34,48%). Los niños sometidos a CCC incluyeron 18 niños con vejiga neurogénica, 2 casos de traumatismo / estenosis uretral, 3 pacientes con antecedentes de válvula uretral posterior y 6 pacientes con extrofia vesical. La cistoplastia de aumento más mitrofanoff se realizó en 18 niños, mientras que solo se realizó mitrofanoff en 11 niños. El catéter atascado se observó en un paciente que se extrajo con éxito por vía uretral normal bajo

anestesia general. Se observó estenosis estomal en el primer año en 4 pacientes (13,79%).

CONCLUSIÓN: Los conductos cateterizables continentes basados en el principio de Mitrofanoff tienen un resultado duradero en el seguimiento a largo plazo en términos de continencia urinaria y complicaciones.

119. ASUNTO: RECONSTRUCCION

AFRONTAR LOS DESAFÍOS DE LA UROLOGÍA RECONSTRUCTIVA: ¿DÓNDE ESTAMOS AHORA?

Autores: Cuckow PM y Cao KX, del departamento de Urología Pediátrica, Hospital Infantil Great Ormond Street, Great Ormond Street, Londres, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, noviembre de 2018.

RESUMEN

Este artículo se basa en la Conferencia de Urología Storz 2018 en la Conferencia BAPS y es una revisión personal de tres afecciones urológicas pediátricas reconstructivas: hipospadias, hiperplasia suprarrenal congénita y extrofia vesical desde la perspectiva del cambio de expectativas y resultados. NIVEL DE EVIDENCIA: V (Opinión de los expertos).

120. ASUNTO: GENETICA E INVESTIGACION

HACIA UN PAPEL CENTRAL DE ISL1 EN EL COMPLEJO EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS (BEEC): CARACTERIZACIÓN COMPUTACIONAL DE VARIANTES GENÉTICAS Y MODELADO ESTRUCTURAL. (Versión completa)

Autores: Sharma A, Dakal TC, Ludwig M, Fröhlich H, Mathur R y Reutter H, de los departamentos de Neurología, Clínica Universitaria Bonn; departamentos de Oftalmología y de Química Clínica y Farmacología, Instituto de Genética Humana, Hospital Universitario de Bonn; y Centro Internacional Bonn-Aachen para IT, Universidad de Bonn, departamento de Genómica, Centro de Vida y Cerebro, Bonn, y departamento de Neonatología y Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil, Universidad de Bonn Alemania y departamento de Biotecnología, Universidad Mohanlal Sukhadia Udaipur, Rajasthan; departamento de Biociencias, Universidad Manipal de Jaipur, Rajasthan, India. knowme.riya@gmail.com.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Genes (Basilea), diciembre de 2018.

RESUMEN

Los factores genéticos juegan un papel crítico en el desarrollo de enfermedades humanas. Recientemente, varios estudios genéticos moleculares han proporcionado múltiples líneas de evidencia para un papel crítico de los factores genéticos en la expresión del complejo de extrofia-epispadias de vejiga humana (BEEC). En este punto, ISL1 (homeobox 1 de ISL LIM) se ha convertido en el principal gen de susceptibilidad para la extrofia vesical clásica (CBE), en un modelo de enfermedad multifactorial. Aquí, los estudios de descubrimiento y replicación GWAS (Genome de asociación extensa), así como la re-secuenciación de ISL1, identificaron variantes de secuencia (rs9291768, rs6874700, c.137C> G (p.Ala46Gly) asociadas con CBE. En este informe, nuestro objetivo fue determinar las consecuencias moleculares y funcionales de estas variantes de secuencia y estimar la dependencia de la proteína ISL1 de otros candidatos predichos. Utilizamos: (i) análisis computacional de motivos de secuencia conservada para realizar un análisis de conservación evolutivo, basado en un algoritmo bayesiano, y (ii) modelado estructural 3D computacional. Además, investigamos los ARN largos no codificantes (lncRNAs) que residen dentro de la región ISL1, con el objetivo de predecir sus objetivos. Nuestro análisis sugiere que el

dominio LIM N-terminal específico de la proteína ISL1 (que alberga la variante c.137C> G), limita su capacidad transcripcional y podría interferir con las interacciones del receptor α -estrógeno ISL1. En conclusión, nuestro análisis proporciona información adicional útil sobre el gen ISL1, que está involucrado en la formación del BEEC y en el desarrollo de la vejiga urinaria.

VERSION COMPLETA

1. INTRODUCCIÓN

El complejo extrofia vesical-epispadias (BEEC) es la más grave de todas las anomalías congénitas humanas del riñón y el tracto urinario (CAKUT), e involucra la pared abdominal, la pelvis, todo el tracto urinario, los genitales y, ocasionalmente, la columna vertebral y ano [1]. Dentro del espectro de gravedad del BEEC, la extrofia vesical clásica (EBC) representa la forma más común, con una prevalencia estimada en el nacimiento de aproximadamente 1 de cada 37,000 nacimientos vivos con complejo de extrofia-epispadias y anomalías vesicales [2].

A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas y la mejor comprensión de los defectos anatómicos subyacentes, en la vida posterior muchos pacientes masculinos y femeninos experimentan infecciones crónicas del tracto urinario superior e inferior, disfunción sexual y urinaria, o en el caso de las extrofias cloacales, tanto urinarias como fecales, incontinencia [1].

Recientemente, utilizando métodos de asociación de genoma completo en pacientes con CBE de origen centroeuropeo, encontramos una asociación con una región de aproximadamente 220 kb en el cromosoma 5q11.1. Esta región alberga el gen ISL1 (homeobox 1 de ISL LIM), un gen de control maestro expresado en el mesénquima pericloacal. Los marcadores múltiples en esta región mostraron evidencia de una asociación con CBE, incluidos 84 marcadores con significación en todo el genoma [3]. En este estudio, el marcador más significativo (rs9291768) alcanzó un valor de P de 2.13×10^{-12} . En un estudio de seguimiento con 268 pacientes con CBE de origen australiano, británico, alemán, italiano, español y sueco; 1354 controles étnicamente emparejados; y 92 tríos CBE de padres y madres de América del Norte; Pudimos replicar esta asociación. Un metanálisis del marcador rs6874700 de nuestro estudio de asociación de genoma completo anterior (GWAS) y nuestro estudio de seguimiento, logró un valor de P de 9.2×10^{-19} . En un reciente estudio de re-secuenciación de ISL1 en 125 pacientes de BEEC de origen sueco, Arkani et al. (2018) detectaron 21 variantes de un solo nucleótido que incluían una variante missense potencialmente nueva, c.137C> G (p.Ala46Gly);

Sustituyendo un aminoácido, estrictamente conservado en su posición hasta *Xenopus* [4]. Esta variante fue heredada de una madre no afectada. Usando modelos de biología del desarrollo, caracterizamos la ubicación de la actividad ISL1 en el tracto urinario en formación. El análisis del linaje genético de células que expresan ISL1 mediante el modelo de ratón trazador de linaje, mostró células que expresan ISL1 en el tracto urinario de embriones de ratón en E10.5 y se distribuyó en la vejiga en E15.5. La expresión de ISL1 en larvas de pez cebra, en etapas 48 hpf, se detectó en una pequeña región de los pronefros en desarrollo, apoyando las observaciones en ratones. Estos datos genéticos y de biología del desarrollo apoyan a ISL1 como un gen de susceptibilidad principal para CBE y como un regulador del desarrollo del tracto urinario [5]. ISL1 es un miembro de la familia LIM / Homeodomain (LHX) de genes de factores de transcripción, ubicados en el cromosoma 5 humano, y se ha demostrado que interactúa con el receptor de estrógeno alfa [6].

Aquí, nuestro objetivo fue determinar las consecuencias moleculares y funcionales de las variantes de ISL1 y estimar la dependencia de la proteína ISL1 de otros candidatos predichos. Utilizamos: (i) análisis computacional de motivos de secuencia conservados basados en un algoritmo bayesiano, y (ii) modelado estructural 3D. Además, investigamos los ARN largos no codificantes (lncRNAs) que residen dentro de la región ISL1, con el objetivo de predecir sus objetivos.

2. MATERIALES Y MÉTODOS

Las variantes de la secuencia ISL1 (rs9291768, rs6874700 y c.137C> G (p.Ala46Gly), que se sabe que están asociadas con CBE, se seleccionaron para el análisis exhaustivo. De nuestros propios estudios anteriores, elegimos las variantes rs9291768 y rs6874700 para más detalles. Sin embargo, se observó que estas variantes codificantes rs2303751 y rs41268419 estaban en desequilibrio de enlace con rs9291768 y rs6874700, no se realizó un seguimiento de estas dos variantes de codificación en el análisis actual, ya que estas variantes son sinónimas en la naturaleza y no alteran la estructura ni la función de la proteína. Se eligió la variante c.137C> G porque se encontró que estaba asociada con el BEEC en un estudio independiente realizado por Arkani et al. Se han proporcionado frecuencias de alelos menores de las variantes investigadas, según la base de datos genomAD [7] en el Archivo complementario 8.

2.1. Predicción de polimorfismo de nucleótido único basado en homología usando PolyPhen-2 y CADD

La patogenicidad de la variante ISL1 p.Ala46Gly (correspondiente a c.137C> G) se determinó utilizando PolyPhen-2 (Polymorphism Phenotyping-2) [8]. La metodología se basa en el procedimiento utilizado anteriormente [9] con algunas modificaciones. Para PolyPhen-2, se predice que un “polimorfismo de nucleótido único no sinónimo (SNP), presente en la región codificante de un gen, será “perjudicial” si la puntuación de predicción está por encima del valor umbral (el límite es de 0,96). Para la clasificación de SNP con CADD [10], la información de variante requerida, como el número de cromosoma, la posición, el par de bases de referencia y el par de bases alterado se han utilizado como archivos de entrada para predecir y generar puntuaciones CADD.

2.2. Identificación de residuos conservados y motivos de secuencia utilizando Consurf

La secuencia de aminoácidos UniProtKB de las dieciséis proteínas en formato FASTA se usó como entrada para el análisis computacional de secuencias conservadas y motivos utilizando el servidor web Consurf [11], que lleva a cabo un análisis de conservación evolutivo basado en un algoritmo bayesiano. La salida del análisis de Consurf muestra los grados de conservación de un residuo de aminoácido en la proteína de prueba, por medio de codificación de color (puntuaciones de conservación: 1–4 variable, 5-6 intermedia y 7-9 conservada). Los residuos expuestos (funcionales) y enterrados (estructurales), con altos niveles de conservación, se puntuaron en la secuencia de aminoácidos, respectivamente.

2.3. Modelado Estructural 3D Computacional

Los modelos de estructura 3D se construyeron utilizando I-TASSER (refinamiento iterativo de subprocesos), que emplea un enfoque combinatorio integrado que comprende modelado comparativo, subprocesamiento y modelado ab initio [12] utilizando el procedimiento adoptado por Dakal et al. [13]. El estado químico estereo de las estructuras modeladas se validó utilizando PROCHECK en SAVES [14,15]. La superposición de ISL1 Ala46Gly, y la proteína de tipo salvaje ISL1, se realizó utilizando el programa Superpose versión 1 (wishart.biology.ualberta.ca/superpose), con una similitud de secuencia mínima del 80%, cortes de similitud y disimilitud de 2 y 3Å respectivamente y el subdominio que coincida con "on". El modelo ISL1 predicho se obtuvo con éxito de I-TASSER utilizando la mejor estructura de calidad entre los modelos generados, derivado de la plantilla (ID de APB: 4JCJA) con puntaje de confianza (Cscore: 4.35), puntaje de modelado de plantillas (TM:

0.26 ± 0.08) y la Desviación de la raíz media cuadrada (RMSD: 17.6 ± 2.6 Å.) para la proteína de tipo salvaje. De la misma manera, para la variante c.137C> G se obtuvo el mejor modelo predicho con Cscore: 4.54; TM: 0,24 ± 0,07; RMSD: 18.1 ± 2.4 Å. La similitud de secuencia con la plantilla (ID de PDB: 4JCJA) fue del 37% y la longitud del modelo fue de 359 aa para ambos modelos estructurales generados.

2.4. Predicción de las consecuencias funcionales de las variantes no codificantes y Predicción de objetivos de ARN no codificantes largos

Para predecir las consecuencias funcionales de las variantes no codificantes (rs9291768, rs6874700), se usó GWAVA. Los rsIDs de dbSNP de estas variantes se utilizaron como archivos de entrada, y las puntuaciones de predicción se recuperaron en base a las anotaciones disponibles de ENCODE / GENCODE [16]. Además, en el presente estudio, se predijeron los objetivos del ARNnc basándose en la predicción de su función cis [17,18,19]. Los genes de codificación más cercanos 10 kb en sentido ascendente y descendente de lncRNAs (puede que no sea su objetivo directo), se seleccionaron utilizando el programa BEDTools v2.25.0 [20] Usando el navegador UCSC Genome, se mapearon los genes ubicados en sentido descendente de rs9291768 y rs6874700. LncTar se utilizó para predecir si el gen anterior o posterior a rs9291768, como ISL1 y PARP8, son objetivos de ARN de lncRNA [21], utilizando los parámetros predeterminados.

2.5. Generación de estructuras secundarias largas de ARN no codificante

Para evaluar los impactos de los SNP en las estructuras secundarias de lncRNA, primero extrajimos las secuencias de transcripción de lncRNA del genoma de referencia humano (versión hg38), de acuerdo con el archivo BED de transcripción de lncRNA, como ref-transcripts. La estructura secundaria del lncRNA se predijo usando el programa RNAfold [22], que construye la estructura secundaria del lncRNA usando la secuencia de entrada y calculando la energía libre mínima (MFE, ΔG). El cambio de energía de las estructuras de ARN ($\Delta\Delta G$) se calculó mediante las diferencias mínimas de energía libre usando $\Delta\Delta G = [\Delta G_{alt} - \Delta G_{ref}]$, donde ΔG_{ref} y ΔG_{alt} son los MFEs de la referencia y la transcripción alterada, respectivamente. La información detallada sobre todas las ID (proteínas, genes, lncRNA), versiones de herramientas y bases de datos, se ha proporcionado en el archivo complementario 5.

2.6. Análisis de red de interacción proteína-proteína

Analizamos 72 genes que, según la literatura, están supuestamente asociados con BEEC (Archivo complementario 6), para interacciones proteína-proteína funcional (PPI) a través de STRING (herramienta de búsqueda para la recuperación de genes / proteínas que interactúan) [23]. STRING es una base de datos a gran escala de interacciones proteína-proteína verificadas experimentalmente y curadas manualmente, así como otras que se deducen a partir de señales compartidas entre genomas, minería de textos, coexpresión de genes y homología de proteínas [24]. Eso significa que, los bordes en las redes PPI que se derivan de STRING, representan funciones biológicas compartidas y no necesariamente interacciones físicas. Estos genes también fueron investigados por su funcionalidad en diferentes etapas de desarrollo de ratones, con respecto a la formación de vejiga y cloaca mediante la base de datos de expresión de genes de ratón (GXD) [25].

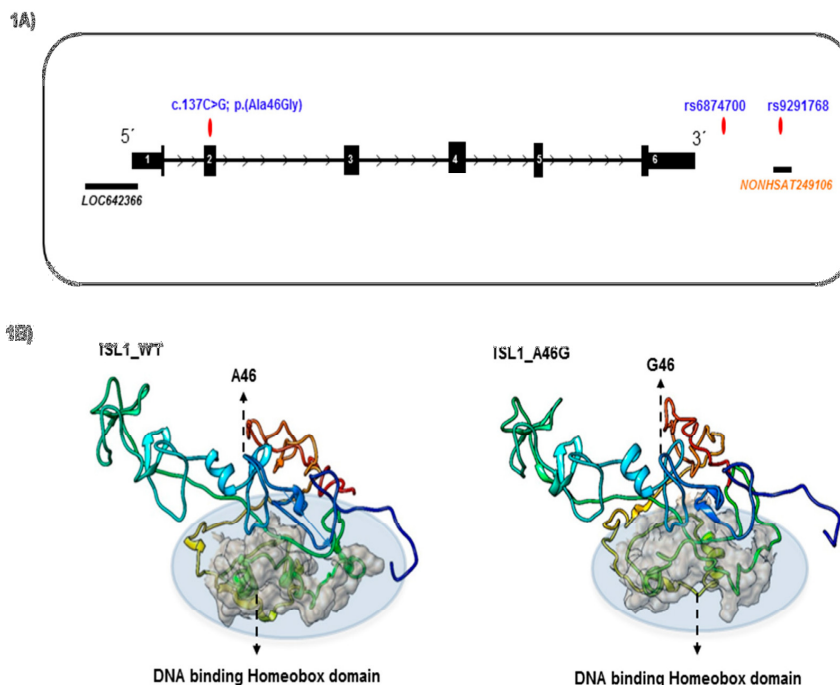
3. RESULTADOS

3.1. Caracterización de variantes genéticas y ARN no codificante largo asociado

Todos los rsID asociados con regiones no codificantes se sometieron a análisis GWAVA. Encontramos que todos los rsID mostraron una puntuación GWAVA inferior a 0,5, lo que indica que las variantes no son funcionales y es probable que estén asociadas con las afecciones de la enfermedad (archivo complementario 4). A partir del análisis de GWAVA, también calculamos la distancia de los SNP asociados a los rsID desde el sitio de inicio de la transcripción más cercano (TSS). Encontramos que los sitios de inicio de transcripción más cercanos fueron 4288 y 6467 pb rs6874700 y rs9291768 respectivamente. Esto también indica que estas variantes no codificantes están potencialmente asociadas a la enfermedad, ya que la mayoría de las variantes asociadas a la enfermedad generalmente se encuentran más cerca de los SST [16]. Los dos marcadores asociados con ISL1, rs9291768 y rs6874700, se analizaron para determinar su posible asociación con cualquier función reguladora (Figura 1a). Si bien nuestro análisis no reveló funciones reguladoras para rs6874700, se encontró que rs9291768 estaba asociado (superpuesto) con la región anotada como lncRNA (NONCODE_v5_lncRNA: NONHSAT249106), que se ubicó 27.2 Kbp corriente abajo de ISL1 (Figura 1). Además, aparte de algunos pseudogenes (HMGB1P47, RNU6-1296P, RNU6-480P, RNA5SP182, RP11), identificamos un gen codificante de proteínas, PARP8 (536,870 pb ascendente), cerca de rs9291768. Dado que ISL1 y PARP8 son los únicos genes de codificación de proteínas mapeados estrechamente a rs9291768, consideramos el ARNm de

estos dos genes para un análisis adicional. Nuestro análisis, utilizando la herramienta web LncTar, confirmó que ni el ARNm de ISL1 ni PARP8 es un objetivo de este lncRNA (NONCODE_v5_lncRNA: NONHSAT249106) y, por lo tanto, se ha considerado que la posible consecuencia funcional de SNP rs9291768 es neutral. Sin embargo, no podemos excluir la posibilidad de que el lncRNA NONHSAT249106 pueda tener un impacto funcional en las transcripciones de los genes ubicados en lugares distantes.

Figura 1. Caracterización de variantes genómicas de ISL1. (A) Se presenta la estructura exón / intrón de ISL1 con variantes genómicas. (B) Modelización estructural de la proteína mutante de tipo salvaje ISL1 y c.137C> G (p.Ala46Gly).



Teniendo en cuenta el efecto de SNP rs9291768 en la estructura secundaria de lncRNA (NONHSAT249106), que podría alterar potencialmente su estabilidad, expresión o función, comparamos la estructura secundaria de energía libre mínima (MFE) y la estructura secundaria del centroide generada a partir de los transcritos de ambos Referencia y lncRNAs alterados, utilizando el programa RNAfold. Encontramos que la estructura secundaria de lncRNA de la referencia y la transcripción alterada (re9291768) mostró una estructura secundaria similar, con MFE = -11.40 Kcal / mol, lo que sugiere que rs9291768 no implica ningún cambio estructural en la estructura del lncRNA (Figura S1). Aparte de este 3'lncRNA (NONHSAT249106), otro lncRNA notable, (LonLOC642366), se

superpone con el primer exón del gen ISL1, cuya función aún no está clara.

3.2. Modelado estructural de la proteína de tipo salvaje ISL1 y la variante ISL1, p.Ala46Gly

Se investigó una nueva variante de missense, c.137C> G (p.Ala46Gly), para construir la estructura tridimensional del tipo salvaje ISL1 y la proteína variante p.Ala46Gly. Las estructuras se generaron utilizando las secuencias de aminoácidos de tipo salvaje (UniProt ID: P61371) y la secuencia de aminoácidos mutantes (con p.Ala46Gly), mediante el método de refinamiento ASSEmblY (I-TASSER) de subprocesamiento iterativo disponible en línea. Para generar ambos modelos, I-TASSER utilizó la plantilla de la estructura cristalina 4JCJ de la base de datos de PDB [26]. Dado que la alanina (tipo salvaje) y la glicina (tipo variante) son aminoácidos pequeños y no polares, no esperábamos cambios estructurales extensos en la proteína ISL1 Ala46Gly variante, en comparación con el tipo salvaje. De acuerdo con esto, el modelado estructural del tipo natural ISL1 y la proteína variante no mostraron cambios en la estructura de la proteína local ni en la local (Figura 1B, Archivo complementario 3). A continuación, sometimos el aminoácido de la proteína de tipo salvaje ISL1 a ConSurf, que computa los residuos evolutivamente conservados, estructurales (enterrados) y funcionales (expuestos), en una proteína. Encontramos que la posición p.Ala46Gly está altamente conservada, lo que sugiere que esta variante podría ser de naturaleza funcional (Figura 2, Archivo complementario 7). Además, las herramientas de predicción de SNP basadas en homología estructural, como PolyPhen-2 y CADD, también predijeron que la proteína variante de ISL1 p.Ala46Gly sería perjudicial (puntuación = 0.997; sensibilidad: 0.41; especificidad: 0.98; y CADD de puntuación = 25.8). La calidad estereoquímica de las estructuras modeladas se validó para los choques estéricos, utilizando un análisis de parcela de Ramachandran por PROCHECK, disponible en SAVES. Las variantes de proteínas de tipo salvaje ISL1 e ISL1 Ala46Gly modeladas usando I-TASSER poseen aproximadamente el 95% de residuos con precisión, mientras que el 5,6% restante en el tipo salvaje y 3,3% en la proteína variante de Ala46 Gly se encontraron en regiones no permitidas dentro de la parcela de Ramachandran. . Para explorar la posición de la sustitución en la estructura de la proteína reconstruida, calculamos la variante c.137C> G en dG, utilizando I-Mutant versión 2, comparándola con el tipo salvaje ISL1, y observamos que ISL1 c.137C> G dio como resultado una disminución de la estabilidad de la proteína.

Figura 2. Análisis de conformación y conservación estructural de p.Ala46Gly. Análisis de residuos de aminoácidos conservados evolutivos de p.Ala46Gly por ConSurf. La barra de codificación de colores muestra la representación del esquema de coloración de las puntuaciones de conservación.

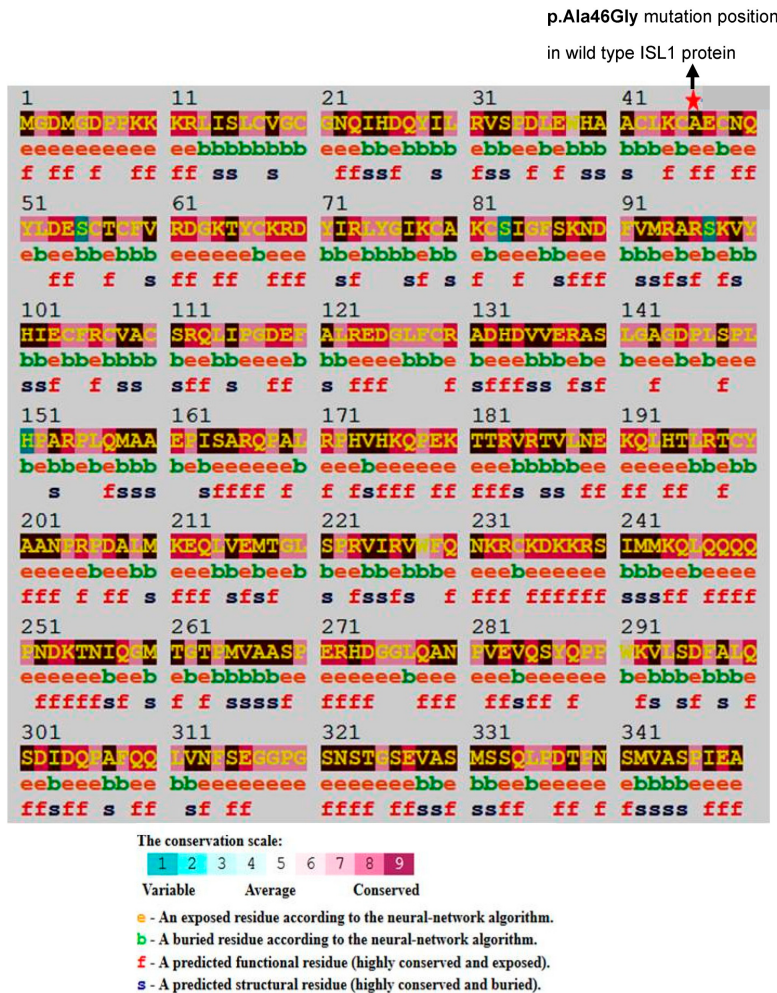
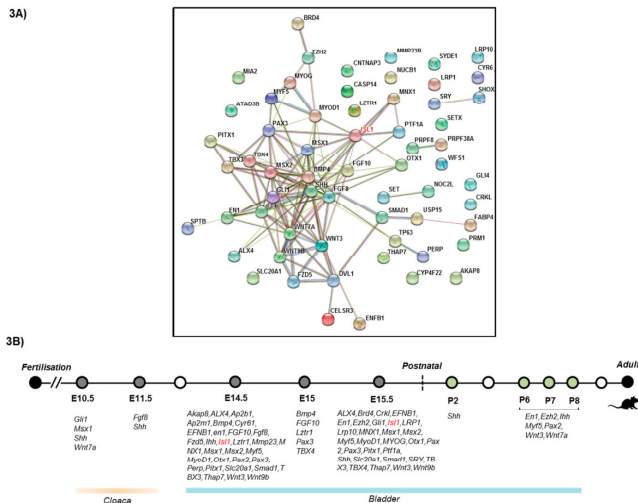


Figura 3. Análisis de STRING que muestra el enriquecimiento de las interacciones proteína-proteína. (A) Se muestran las interacciones proteína-proteína de 72 genes relacionados con el complejo extrofia vesical-epispadias (BEEC). ISL1, como un importante socio de interacción, está marcado en rojo. (B) Distribuciones de genes esenciales y viables para la formación de la vejiga urinaria y la cloaca en diferentes etapas del desarrollo del ratón.



Para comprender mejor la funcionalidad de estos 50 genes selectivos en una red STRING, investigamos su posible implicación en diferentes etapas de desarrollo de ratones (Figura 3B). Encontramos que todos estos genes se distribuyen desde los estadios embrionarios hasta los posnatales (E14.5-P8), en la vejiga urinaria y en los estadios embrionarios tempranos (E10.5 – E11.5), para la región cloacal. También notamos que los patrones de expresión de ciertos genes (por ejemplo, PAX3, TBX3) son necesarios durante todas las etapas iniciales de la formación de la vejiga, mientras que la interacción con varios otros genes relacionados con la vía de señalización de Wnt se requiere a medida que avanza el desarrollo.

4. DISCUSIÓN

En un intento por fortalecer nuestra comprensión de la participación del gen ISL1 en la etiología de la BEEC, nuestro análisis proporciona información novedosa sobre las consecuencias de las variantes genéticas integradas en el paisaje genómico ISL1. En el presente estudio, investigamos cuatro variantes genómicas y una variante missense recientemente introducida, vinculada al BEEC. Al realizar un análisis estructural, mostramos que, aunque rs9291768, que forma parte del lncRNA (NONCODE_v5_lncRNA: NONHSAT249106), el mRNA de ISL1 no parece ser el principal objetivo de este lncRNA. Nuestro análisis de conservación de la secuencia de aminoácidos utilizando ConSurf, demuestra que la posición p.Ala46Gly (en el dominio LIM del gen ISL1) se conserva evolutivamente. Sin embargo, el dominio homeobox (aminoácidos 181-240), en la región C-terminal de ISL1, desempeña un papel único en la unión al ADN y el cambio de aminoácido de p.Ala46Gly, que reside en un bucle cerca del N- región terminal. Por lo tanto, podría tener efectos funcionales que posiblemente interfieran con la unión de ISL1 al receptor de estrógeno α .

La proteína ISL1 se ha conservado muy fuertemente durante la evolución, tal vez debido a la participación de diferentes redes de interacción de proteínas. La multiplicidad de la función ISL1 se refleja en su función en diferentes enfermedades, como la BEEC, la diabetes tipo I / II y los defectos cardíacos congénitos [31,32,33]. La dependencia de todas estas funciones derivadas de una misma estructura molecular, podría ser en parte responsable de la escasez de sustituciones específicas de la enfermedad.

Para comprender el papel funcional de la proteína ISL1 y otras proteínas mutuamente excluyentes, por su participación en la formación de BEEC en mayor profundidad, seleccionamos 72 genes que se han vinculado supuestamente al BEEC y realizamos análisis de IBP. Encontramos una red de interacción entre 50 proteínas previamente asociadas con el BEEC. Nuestro enfoque no predice la contribución cronológica de estas proteínas al fenotipo de la enfermedad. Como la proteína ISL1 se muestra como un socio de interacción importante en nuestro análisis de red, especulamos que la participación de eventos mutacionales en el gen ISL1 solo no es suficiente para crear un fenotipo grave. Además, el análisis del enriquecimiento de las vías sugiere además una participación de las vías de señalización de hedgehog, hippo y Wnt, en la etiología de BEEC. Esto, a su vez, sugiere que, independientemente de la complejidad del BEEC, la interferencia de la vía también desempeña un papel importante en la patogénesis de la enfermedad. Es importante destacar que el marco molecular de la integración de la vía, con respecto a la proteína ISL1, necesita más investigación.

En conclusión, nuestro estudio caracterizó tres variantes genéticas dentro de la región codificante y no codificante de ISL1. Anteriormente, GWAS ha identificado el locus ISL1 para asociarse con BEEC. Aquí, investigamos si las variantes más significativamente asociadas rs9291768 y rs6874700 podrían constituir objetivos potenciales del lncRNA (NONHSAT249106), que residen en sus inmediaciones. Sin embargo, los resultados de nuestro análisis no apoyan esta hipótesis. Curiosamente, nuestro análisis sugiere que la variante ISL1 c.137C> G produce una disminución de la estabilidad de la proteína. Además, al integrar múltiples parámetros, proporcionamos ideas novedosas sobre la participación de ISL1 en la etiología de BEEC.

MATERIALES COMPLEMENTARIOS

Lo siguiente está disponible en línea en <https://www.mdpi.com/2073-4425/9/12/609/s1>, Figura S1: ARN largo no codificador que se superpone con rs9291768 (superior) y

estructura secundaria de ARN no codificante largo (NONCODE_v5_InccRNA : NONHSAT249106) asociado con rs9291768 (A: Estructura secundaria MFE = -11.40 kcal / mol, B: Estructura secundaria del centroides MFE = -10.30 Kcal / mol) se muestra (abajo), Figura S2: Paisaje genómico de rs6874700, Archivo suplementario 3: (Cambios en la proteína local de ISL1), Archivo complementario 4: (Gráficos de GWAVA y Ramachandran), Archivo complementario 5: (Información de ID, versiones de herramientas y bases de datos), Archivo complementario 6: (Lista de genes involucrados en BEEC), Archivo complementario 7: (Alineación ISL1), archivo complementario 8: (Frecuencias alélicas menores de las variantes investigadas).

REFERENCIAS

1. Ebert, A.K .; Reutter, H .; Ludwig, M .; Rosch, W.H. El complejo extrofia-epispadias. *Orphanet J. Rare Dis.* 2009, 4. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
2. Gearhart, J.P; Jeffs, R.D. Estrofia de la extrofia-epispadias y anomalías vesicales. En *Campbell's Urology*, 7th ed .; Camp, P.C., Retik, A.B., Vaughan, E.D., Wein, A.J., Eds .; WB Saunders Co: Philadelphia, PA, EE. UU., 1998; pp. 1939–1990. [Google Académico]
3. Draaken, M .; Knapp, M .; Pennimpede, T .; Schmidt, J.M .; Ebert, A.K .; Rosch, W .; Stein, R .; Utsch, B .; Hirsch, K .; Boemers, T.M .; et al. El estudio de asociación de genoma completo y el metanálisis identifican a ISL1 como un gen de susceptibilidad significativa a nivel de genoma para la extrofia vesical. *PLoS Genet.* 2015, 11, e1005024. [Google Scholar] [CrossRef]
4. Arkani, S .; Cao, J .; Lundin, J .; Nilsson, D .; Kallman, T .; Barker, G .; Holmdahl, G .; Clementsson Kockum, C .; Matsson, H .; Nordenskjold, A. Evaluación del gen ISL1 en la patogenia de la extrofia vesical en una cohorte sueca. *Hum Genome Var.* 2018, 5, 18009. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
5. Zhang, R .; Knapp, M .; Suzuki, K .; Kajioka, D .; Schmidt, J.M .; Winkler, J .; Yilmaz, O .; Pleschka, M .; Cao, J .; Kockum, C.C .; et al. ISL1 es un gen de susceptibilidad importante para la extrofia vesical clásica y un regulador del desarrollo del tracto urinario. *Sci. Rep.* 2017, 7. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
6. Gay, F .; Anglade, I .; Gong, Z .; Salbert, G. La proteína LIM / homeodominio islote-1 modula las funciones del receptor de

- estrógeno. *Mol. Endocrinol* 2000, 14, 1627-1648. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
7. Lek, M .; Karczewski, K.J .; Minikel, E.V .; Samocha, K.E .; Banks, E .; Fennell, T .; O'Donnell-Luria, A.H .; Ware, J.S .; Hill, A.J .; Cummings, B.B .; et al. Análisis de la variación genética codificante de proteínas en 60,706 humanos. *Naturaleza* 2016, 536, 285–291. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 8. Ramensky, V .; Bork, P .; Sunyaev, S. SNPs humanos no sinónimos: Servidor y encuesta. *Nucleic Acids Res.* 2002, 30, 3894–3900. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 9. Dakal, T.C .; Kala, D .; Dhiman, G .; Yadav, V .; Krokhotin, A .; Dokholyan, N.V. Predicción de las consecuencias funcionales de polimorfismos de nucleótido único no sinónimos en el gen IL8. *Sci. Rep.* 2017, 7. [Google Scholar] [CrossRef]
 10. Kircher, M .; Witten, D.M .; Jain, P .; O'Roak, B.J .; Cooper, G.M .; Shendure, J. Un marco general para estimar la patogenicidad relativa de variantes genéticas humanas. *Nat. Genet.* 2014, 46, 310–315. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 11. Ashkenazy, H .; Erez, E .; Martz, E .; Pupko, T .; Ben-Tal, N. Consurf 2010: Cálculo de la conservación evolutiva en secuencia y estructura de proteínas y ácidos nucleicos. *Nucleic Acids Res.* 2010, 38, W529 – W533. [Google Scholar] [CrossRef]
 12. Roy, A .; Kucukural, A .; Zhang, Y. I-TASSER: Una plataforma unificada para la estructura automatizada de proteínas y la predicción de funciones. *Nat. Protoc.* 2010, 5, 725–738. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 13. Dakal, T.C .; Kumar, R .; Ramotar, D. Modelización estructural computacional de transportadores de cationes orgánicos humanos. *Comput. Biol. Chem.* 2017, 68, 153–163. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 14. Laskowski, R.A .; MacArthur, M.W .; Moss, D.S .; Thornton, J.M. PROCHECK: Un programa para verificar la calidad estereoquímica de las estructuras de proteínas. *J. Appl. Cryst.* 1993, 26, 283-291. [Google Scholar] [CrossRef]
 15. Laskowski, R.A .; MacArthur, M.W .; Thornton, J.M. PROCHECK: Validación de las coordenadas de la estructura de la proteína. En *Tablas Internacionales de Cristalografía, Volumen F. Cristalografía de Macromoléculas Biológicas*; Rossmann, M.G., Arnold, E., Eds .; Kluwer Academic

- Publishers: Dordrecht, Países Bajos, 2001; pp. 722–725. [Google Académico]
16. Ritchie, G.R .; Dunham, I; Zeggini, E .; Flicek, P. Anotación funcional de variantes de secuencia no codificantes. *Nat. Methods* 2014, 11, 294–296. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 17. Sol, L .; Zhang, Z .; Bailey, T.L .; Perkins, A.C .; Tallack, M.R .; Xu, Z .; Liu, H. Predicción de nuevos ARN largos no codificantes basados en datos RNA-Seq del estudio de eliminación de Klf1 en ratones. *BMC Bioinformatics* 2012, 13. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 18. Ren, H .; Wang, G .; Chen, L .; Jiang, J .; Liu, L .; Li, N .; Zhao, J .; Sol, X .; Zhou, P. Análisis de todo el genoma de ARN largos no codificantes en la etapa temprana de la pigmentación de la piel en cabras (*Capra hircus*). *BMC Genomics* 2016, 17, 67. [Google Scholar] [CrossRef]
 19. Wang, Y .; Xue, S .; Liu, X .; Liu, H .; Hu, T .; Qiu, X .; Zhang, J .; Lei, M. Análisis de ARN largo no codificante y perfiles de ARNm utilizando secuenciación de ARN durante las fases de preimplantación en endometrio de cerdo. *Sci. Rep.* 2016, 6, 20238. [Google Scholar] [CrossRef]
 20. Quinlan, A.R .; Hall, I.M. BEDtools: Un conjunto flexible de utilidades para comparar características genómicas. *Bioinformatics* 2010, 26, 841–842. [Google Scholar] [CrossRef]
 21. Li, J .; Ma, W .; Zeng, P .; Wang, J .; Geng, B .; Yang, J .; Cui, Q. LncTar: una herramienta para predecir los objetivos de ARN de los ARN largos no codificantes. *Breve Bioinforma.* 2015, 16, 806–812. [Google Scholar] [CrossRef]
 22. Hofacker, I.L. Servidor de estructura secundaria de ARN de Viena. *Nucleic Acids Res.* 2003, 31, 3429–3431. [Google Scholar] [CrossRef]
 23. Von Mering, C .; Jensen, L.J .; Kuhn, M .; Chaffron, S .; Doerks, T .; Kruger, B .; Snel, B .; Bork, P. STRING 7 - desarrollos recientes en la integración y predicción de interacciones de proteínas. *Nucleic Acids Res.* 2007, 35, D358 – D362. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
 24. Szklarczyk, D .; Morris, J.H .; Cocinero, h .; Kuhn, M .; Wyder, S .; Simonovic, M .; Santos, A .; Doncheva, N.T .; Roth, A .; Bork, P .; et al. La base de datos STRING en 2017: redes de asociación proteína-proteína de calidad controlada, ampliamente accesibles. *Nucleic Acids Res.* 2017, 45, D362 – D368. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]

25. Dedo, J.H .; Smith, C.M .; Hayamizu, T.F .; McCright, I.J .; Xu, J .; Ley, M .; Shaw, D.R .; Baldarelli, R.M .; Beal, J.S .; Blodgett, O .; et al. La base de datos de expresión génica del ratón (GXD): actualización 2017. *Nucleic Acids Res.* 2017, 45, D730 – D736. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
26. Gadd, M.S .; Jacques, D.A .; Nisevic, I .; Craig, V.J .; Kwan, A.H .; Guss, J.M .; Matthews, J.M. Una base estructural para la regulación de la proteína LIM-homeodominio islote 1 (Isl1) por interacciones intra e intermoleculares. *J. Biol. Chem.* 2013, 288, 21924-21935. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
27. Kanehisa, M .; Araki, M .; Ve a S.; Hattori, M .; Hirakawa, M .; Itoh, M .; Katayama, T .; Kawashima, S .; Okuda, S .; Tokimatsu, T .; et al. KEGG para vincular los genomas con la vida y el medio ambiente. *Nucleic Acids Res.* 2008, 36, D480 – D484. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
28. Haraguchi, R .; Matsumaru, D .; Nakagata, N .; Miyagawa, S .; Suzuki, K .; Kitazawa, S .; Yamada, G. La señal de hedgehog indujo la modulación de la señalización de la proteína morfogenética ósea: un relé de señalización esencial para la morfogénesis del tracto urinario. *PLoS ONE* 2012, 7, e42245. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
29. Baranowska Korberg, I .; Hofmeister, W .; Markljung, E .; Cao, J .; Nilsson, D .; Ludwig, M .; Draaken, M .; Holmdahl, G .; Barker, G .; Reutter, H .; et al. Participación de WNT3 en la extrofia humana de vejiga y el desarrollo de cloaca en el pez cebra. *Tararear. Mol. Gineta.* 2015, 24, 5069–5078. [Google Scholar] [CrossRef]
30. Xia, J .; Zeng, M .; Zhu, H .; Chen, X .; Weng, Z .; Li, S. Papel emergente de la vía de señalización del hipopótamo en el cáncer de vejiga. *J. Cell. Mol. Medicina.* 2018, 22, 4–15. [Google Scholar] [CrossRef]
31. Shimomura, H .; Sanke, T .; Hanabusa, T .; Tsunoda, K .; Furuta, H .; Nanjo, K. Mutación sin sentido del gen Islet-1 (Q310X) en un paciente diabético tipo 2 con un historial familiar fuerte. *Diabetes* 2000, 49, 1597-1600. [Google Scholar] [CrossRef]
32. Holm, P .; Rydlander, B .; Luthman, H .; Kockum, I. Análisis de interacción y asociación de un locus de susceptibilidad a la diabetes tipo 1 en el cromosoma 5q11-q13 y la región cromosómica 7q32 en familias escandinavas. *Diabetes* 2004, 53, 1584-1591. [Google Scholar] [CrossRef]

33. Cai, C.L .; Liang, X .; Shi, Y .; Chu, P.H .; Pfaff, S.L .; Chen, J .; Evans, S. Isl1 identifica una población progenitora cardíaca que prolifera antes de la diferenciación y contribuye con una mayoría de células al corazón. Dev. Célula. 2003, 5, 877-889. [Google Scholar] [CrossRef]

121. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y CIERRE PRIMARIO Y OSTEOTOMÍA Y AUMENTO VESICAL

PRESENTACIONES DE VARIANTES DEL COMPLEJO DE EXTROFIA-EPISPADIAS: UNA EXPERIENCIA DE 40 AÑOS.

Autores: Maruf M, Benz K, Jayman J, Kasprenski M, Michaud J, Di Carlo HN y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica, Robert D. Jeffs, Instituto Urológico James Buchanan Brady, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Baltimore, MD, EE. UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, diciembre de 2018.

OBJETIVO: Investigar el diagnóstico, manejo quirúrgico y resultados en pacientes con variantes de CEE. Las presentaciones de variantes del complejo de extrofia-epispadias (CEE) abarcan una amplia gama de anomalías. La rareza y diversidad de las variantes de CEE puede llevar a desafíos en el diagnóstico y manejo posterior de esta población.

MÉTODOS: Los autores revisaron una base de datos institucional de 1336 pacientes con complejo de extrofia-epispadias (CEE) de 1975 a 2018 para ver las variantes de presentación de la CEE. Las presentaciones de variantes incluyeron aquellas con extrofia vesical cubierta de piel (vejiga), vejigas duplicadas, fístula vesical superior y epispadias con prolapso mayor de vejiga. Se evaluaron el manejo quirúrgico y los resultados.

RESULTADOS: En total, se identificaron 44 variantes de CEE. 19 (43%) presentaron una variante de BE cubierta de piel. 5 pacientes presentaron BE duplicada, mientras que 6 presentaron fístula vesical superior (SVF). 14 pacientes (32%) presentaron epispadias con prolapso vesical mayor. En total, 36 (82%) variantes de CEE se sometieron a un cierre primario de la vejiga, a una mediana de 135 días después del nacimiento (rango 1-2010), y 21 (58%) se sometieron a una osteotomía pélvica. Los cierres primarios tuvieron éxito en el 89% de los casos. Se realizaron procedimientos de continencia en 17 pacientes. Esto incluye a 5 pacientes que se sometieron a un aumento vesical. Sin embargo, incluso sin un procedimiento de continencia, se encontró continencia con micción volitiva en 8 pacientes.

CONCLUSIONES: La variante más común de CEE es la forma de BE cubierta por la piel. Para acelerar el manejo apropiado, es crucial un diagnóstico preciso en la presentación inicial. Aún así, la reconstrucción quirúrgica exitosa a menudo resulta en una

continencia que es similar o mejor que las presentaciones de CEE sin variantes.

122. ASUNTO: PENE Y ADULTO

MANEJO DE COLECCIONES DE FLUIDOS PÉLVICOS RECURRENTES EN PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL ADULTOS VARONES CON MANTENIMIENTO DE LA FUNCIÓN ERÉCTIL.

Autores: Wong V, Cina DP, Alexeeva O, Brannigan R, Nadler RB, Hairston JC, Kielb S y Hofer MD, del departamento de Urología, Facultad de Medicina Feinberg de la Universidad Northwestern, Chicago, IL. EEUU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, diciembre de 2018.

OBJETIVO: Describir las opciones de manejo para las colecciones de líquido pélvico en pacientes adultos con extrofia vesical clásica.

MÉTODOS: Se realizó una revisión retrospectiva de una sola institución de pacientes que se presentaron entre 1998-2016 con antecedentes de extrofia vesical y colecciones de líquido pélvico y se identificaron 3 pacientes. Los pacientes habían sido seguidos durante una media de 9,0 años (1-23).

RESULTADOS: Los 3 pacientes requirieron derivaciones urinarias a diversos intervalos después de su reparación de extrofia cuando eran recién nacidos. Todos presentaron inicialmente colecciones de líquido sintomático ubicadas en la parte inferior de la vejiga visualizada mediante imágenes de sección transversal. La edad media de presentación fue de 32,3 años (26-38 años). 2 pacientes se sometieron a drenaje y esclerosación de colecciones de líquido quístico con alivio sintomático duradero para 1 paciente. El otro tuvo recurrencia de las colecciones de líquidos, por lo que se sometió a una marsupialización de la colección de líquidos que no logró aliviar suficientemente sus síntomas. En última instancia, él, junto con el último paciente, se sometió a una extirpación abierta de la presunta próstata hipoplásica que condujo a la resolución de los síntomas de dolor, aunque el último paciente tuvo cierta persistencia en la recolección de líquido. Todos los pacientes mantuvieron su función eréctil después de estas intervenciones.

CONCLUSIONES: Los pacientes adultos con extrofia vesical pueden presentar colecciones dolorosas de líquido quístico potencialmente debido a las secreciones de tejido hipoplásico presumiblemente hipoplásico. La esclerosis del quiste puede ser exitosa en un subconjunto de estos pacientes, aunque algunos pueden requerir la extirpación del tejido prostático presunto, que es

curativa y se puede lograr con la preservación de la función eréctil.

123. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y CIERRE PRIMARIO Y OSTEOTOMÍA Y AUMENTO VESICAL

COMENTARIO EDITORIAL PARA EL MANUSCRITO:
"PRESENTACIONES DE VARIANTES DEL COMPLEJO
EXTROFIA-EPISPADIAS: UNA EXPERIENCIA DE 40 AÑOS"
NÚMERO DEL MANUSCRITO: URL-D-18-01394R1.S.

*Autores: Schlussek RN, Centro Médico Cornell, División de Urología
Pediátrica, Departamento de Urología, Hospital Presbiteriano de
Nueva York, EEUU.*

Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, diciembre de 2018

NOTA: No hay abstract disponible.

124. RECONSTRUCCION Y GEMELOS Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y DERIVACION URINARIA

RECONSTRUCCIÓN UROLÓGICA SECUNDARIA TARDÍA DE GEMELOS ISQUIÓPAGOS SEPARADOS CON VEJIGA EXTRÓFICA E INCONTINENCIA URINARIA. (Versión completa)

Autores: Antonio Macedo, Jr y Marcela Leal da Cruz, del Centro de Apoyo a la Crianza con Anomalia Urológica, Universidad Federal de São Paulo, Brasil.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Einstein (Sao Paulo), 2018.

RESUMEN: Divulgamos un caso de reconstrucción urinaria secundaria de gemelos unidos previamente separados con vejiga extrófica e incontinencia urinaria. Los pacientes eran varones y de 13 años. Uno de los gemelos tenía un historial de enterocistoplastia fallida que se extruyó y era visible como una neovejiga extrófica. Se sometió a un procedimiento para cerrar el cuello de la vejiga y reconfigurar la pared abdominal. Después del procedimiento, el paciente desarrolló una fístula que fue tratada, pero persistió y, por este motivo, se construyó una bolsa cateterizable y se descartó la vejiga nativa. El segundo gemelo requirió la construcción inmediata de una bolsa cateterizable utilizando la técnica de Macedo. Actualmente, ambos pacientes son continentes a intervalos de 4 horas. El seguimiento medio fue de 8 meses. Las modernas técnicas de derivación urinaria continente ofrecen nuevas perspectivas y esperanza para una población tan compleja.

VERSION COMPLETA

INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos es una condición rara con una incidencia estimada de 1 en 50,000 nacidos vivos. Este afecto es más común en mujeres con una proporción de sexo de 3: 1. (1, 2) Tales pacientes son gemelos monocigóticos y monocoriónicos. La separación incompleta de la masa celular interna alrededor de 13 a 15 días de gestación es responsable de esta anomalía. (3) Los gemelos unidos pueden unirse en diferentes sitios, y los clasificados como ischiopagus (unidos por ischium) tienen un mayor riesgo de complicaciones del tracto urinario inferior.

La separación rara vez implica problemas urgentes, y el momento ideal para la separación es dentro del primer año de vida, ya que este período es adecuado para permitir las investigaciones necesarias antes del procedimiento.

Hasta la fecha, pocos informes se han ocupado de un seguimiento a largo plazo, especialmente en relación con el funcionamiento urológico y la continencia urinaria. Presentamos un caso de reconstrucción urinaria secundaria en gemelos unidos previamente separados con vejiga extrófica y que tenían 13 años de edad.

REPORTE DE UN CASO: Estos eran gemelos tetrapus varones que pesaban 3,900 g y que fueron entregados por cesárea. Estaban cara a cara y se unieron desde la parte inferior del abdomen hasta el perineo (Figura 1). También nació un tercer gemelo de diferente saco gestacional. Cada gemelo unido tenía dos riñones normales y dos uréteres, pero ambos presentaban el complejo extrofia vesical clásica-epispiadias. En su periné había dos penes separados con epispiadias, un hemiscroto bien desarrollado en cada paciente y no había evidencia de testículos en el lado no desarrollado.

Figura 1: Gemelos varones tetrapus unidos desde el abdomen hasta el perineo.



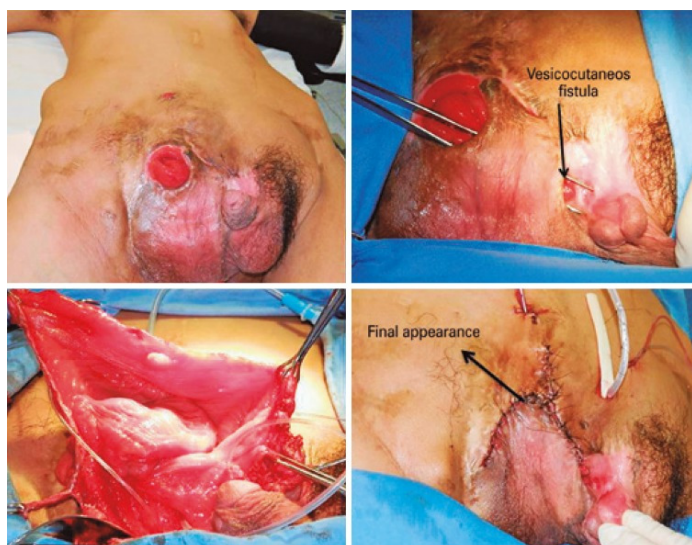
Cuando los gemelos tenían 8 meses de edad, se sometieron a una cirugía de separación. El colon grande con doble suministro de sangre se dividió longitudinalmente. Se revisaron los órganos pélvicos y se repartieron la vejiga y los tractos genitales.

Después de su separación exitosa, el gemelo 1 a la edad de 3.8 años se sometió al primer procedimiento urológico que consistió en el cierre primario de la extrofia vesical. Tuvo dehiscencia vesical, por lo tanto, posteriormente, se sometió a otro intento de cierre y una enterocistoplastia fallida que presentaba una dehiscencia persistente.

Los pacientes fueron ingresados en nuestra institución a la edad de 13 años, y ambos tenían la reconstrucción de la vejiga y el pene sin resolver.

En el examen clínico, el gemelo 1 tenía neovejiga visible en el cuadrante abdominal inferior derecho, estoma urinario hacia arriba y comunicación abierta de la vejiga con el pene sin intervención quirúrgica (Figura 2). El gemelo 2 no se sometió a cirugía, y presentó características clásicas de extrofia vesical y epispadias. La principal expectativa de los pacientes era lograr la continencia y abandonar el uso de pañales. Decidimos evaluar intraoperatoriamente la viabilidad de la enterocistoplastia previa realizada para el gemelo 1, considerando la posibilidad de cerrar el cuello vesical y reparar el canal eferente. Para el gemelo 2, planeamos crear un reservorio ileal cateterizable continente como bolsa usando el concepto desarrollado por uno de los autores de este informe. (4)

Figura 2: Neovejiga visible en el cuadrante abdominal inferior derecho, estoma urinario hacia arriba y comunicación abierta de la vejiga con el pene.



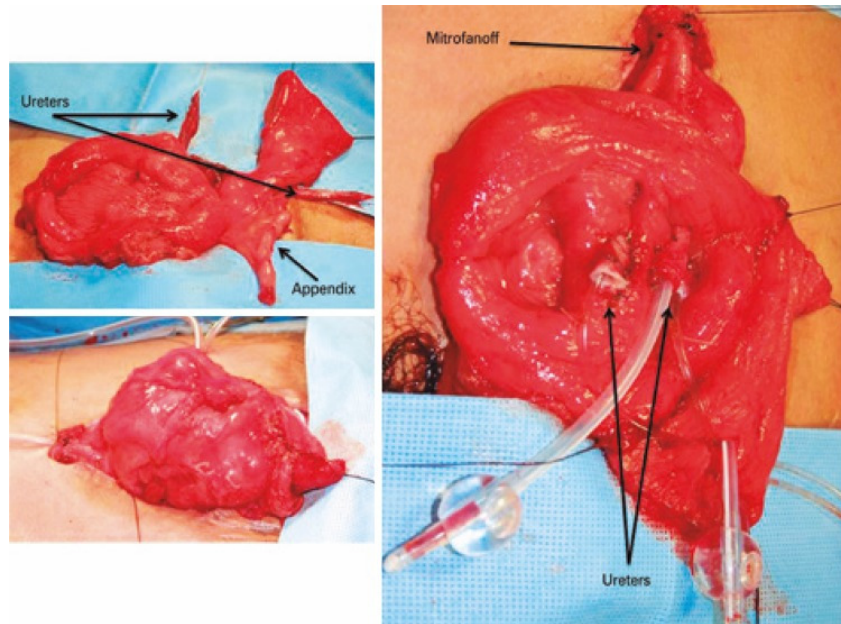
Después de reevaluar la neovejiga del gemelo 1, encontramos una cantidad razonable de tejido de la enterocistoplastia anterior, un tubo de Monti muy largo que se muestra como un canal pero anastomosado en la parte más baja de la neovejiga. Decidimos reducir la extensión del tubo Monti en un 50% y reimplantarlo en la parte media del reservorio utilizando el concepto de línea serosa. (5) Cerramos el cuello de la vejiga, la vejiga y reconfiguramos la pared abdominal al girar los colgajos de la piel para cubrir el defecto (figura 2). El paciente tuvo un resultado satisfactorio en la pared

abdominal y la vejiga permaneció casi cerrada, pero se desarrolló una fístula en el área del cuello de la vejiga. Después de 6 meses, el paciente fue sometido a un nuevo procedimiento para cerrar la fístula y reparar el epispadias (Figura 3). A pesar de todos los esfuerzos realizados, una fístula de flujo bajo persistió en el área del cuello de la vejiga. Por esta razón, decidimos construir una bolsa, desechar los componentes nativos de la vejiga y usar solo la parte de la neovejiga intestinal. Se necesitó un segmento ileal adicional y se incorporó a la bolsa para el aumento de la neovejiga, se implantaron uréteres en el reservorio y se movilizó el apéndice y se utilizó como un canal eferente (Figura 4). El resultado fue un paciente con un reservorio continente y el vaciamiento de la vejiga en intervalos de 4 horas.

Figura 3: Cierre de fistula y reparación del epispadias.



Figura 4: Construcción de una bolsa con segment de ileum adicional y uso del apéndice como canal de salida



Para el gemelo 2, basado en la experiencia previa que tuvimos con su hermano y en el supuesto de que el cierre de la extrofia vesical primaria tardía se asociaba con una mayor incidencia de dehiscencia y fístula, decidimos construir inmediatamente una bolsa cateterizable a 40 cm del íleon (técnica de Macedo). Los uréteres se implantaron en el reservorio y la placa vesical se dejó sin extirpar (Figura 5). El paciente se desarrolló sin incidencias y actualmente es continente durante intervalos de 4 horas entre cateterizaciones. El seguimiento medio fue de 8 meses.

Figura 5: Construcción inmediata de una bolsa utilizando la técnica Macedo y descartando la vejiga nativa.



DISCUSIÓN

En 1955, Spencer realizó la primera separación de gemelos con ischiopagus, pero solo sobrevivió uno de los gemelos. (6) La fusión pélvica, como se observa entre los gemelos ischiopagus y pygopagus simétricos y asimétricos, produce anomalías genitourinarias significativas y la incidencia de órganos pélvicos compartidos es del 15 % para pygopagus y 51% para gemelos ischiopagus. (1)

La mayoría de los gemelos isquiópagos tienen cuatro riñones y dos vejigas. Nuestros pacientes, aunque tienen una vejiga cada uno, compartieron los mismos desafíos de la reconstrucción de la vejiga y el pene que se observan en los casos de estrofia. A diferencia del concepto clásico de cierre precoz de la placa vesical, las características específicas de los pacientes nos impusieron una segunda intervención.

La reparación del cuello de la vejiga sigue siendo uno de los aspectos críticos del tratamiento de la extrofia vesical. (7, 8) El gemelo 1 tuvo enterocistoplastia dehiscente y nuestros intentos de reconstruir el cuello de la vejiga fracasaron debido a la fístula urinaria persistente. En tales casos, es decir, la extrofia vesical no resuelta en la edad adulta, se recomienda hacer un atajo y comenzar de inmediato a construir una bolsa cateterizable continente. La bolsa de Mainz es una alternativa interesante para tal propósito, (9) sin embargo, en nuestro caso, optamos por usar el íleon y aunque utilizamos el reservorio ileal cateterizable para el aumento de la vejiga, adquirimos experiencia con la bolsa urinaria como sustituto de la vejiga para el rabdomiosarcoma, usando la técnica de Macedo. (10)

La continuidad de los canales también es un aspecto crítico de las técnicas de canales cateterizables. Un estudio realizado en Indiana, con un seguimiento medio de 28 meses, informó que el 97,5% (194/195) de los pacientes incluidos en el estudio continuaron utilizando su canal cateterizable de Monti para el drenaje de la vejiga. De 199 pacientes, 17 (8,5%) requirieron revisiones de la vejiga o del canal. De estos pacientes, los autores relacionaron como indicaciones primarias el alargamiento y la angulación del canal en "7" y la longitud del túnel deficiente en "8". 16 pacientes (8%) tuvieron dificultades menores con la cateterización. Solo 4 de 115 pacientes (3,5%) tuvieron fugas del canal (11, 12)

El tiempo hasta las complicaciones después del procedimiento puede variar. Un estudio realizado por Leslie y colegas sugirió que aunque el pico inicial fue seguido por un período relativamente estable sin complicaciones, los problemas tardíos se pueden encontrar en el seguimiento a largo plazo. Los autores informaron la

necesidad de revisión quirúrgica en el 39% de los pacientes, lo que es más importante para la estenosis del estoma (18%) y la necesidad de inyección de agentes de carga (8%) para tratar la fuga urinaria del estoma urinario. (13)

Nuestra experiencia con la técnica de Macedo ha demostrado una fuga de canales del 13,6%. (14) El principio de continencia de los canales en este concepto se basa en la inserción de tubos en un túnel con revestimiento seroso. Aprendimos de experiencias anteriores que la angulación del tubo sobre la cúpula de la vejiga juega un papel importante para promover la continencia. (15) Para mejorar la resistencia, buscamos alternativas. Encontramos la técnica de Yachia, el cruce del músculo rectal sobre el tubo. (16) Después de agregar este principio a la técnica de Macedo, pudimos mejorar nuestros resultados de continencia de 87 a 100% en casos primarios. (17, 18) Posteriormente, los resultados clínicos confirmados por la perfilometría de presión del canal de la presión del segmento distal del conducto en el grupo estudiado, utilizando la técnica de Yachia (media de 72.9 y pico de 128.7 cmH₂O), y esto fue significativamente mayor ($p < 0.05$) que la presión del segmento distal del conducto en el grupo de control: sin la técnica de Yachia (media de 48.3 y pico de 65.1 cmH₂O). (19)

CONCLUSIÓN

La reconstrucción urinaria compleja también puede ser realizada para gemelos isquiópagos, lo que les permite lograr continencia y puede mejorar su autoestima incluso en casos de situaciones clínicas difíciles.

REFERENCIAS

1. Rode H, Fieggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MR, Hewitson JP, et al. Cuatro décadas de gemelos unidos en el Hospital Infantil de la Cruz Roja: lecciones aprendidas. *S Afr Med J*. 2006; 96 (9 Pt 2): 931–940. [PubMed]
2. Freeman NV, Fahr J, Al-Khusaiby S. Separación de gemelos unidos de ischiopagus tetrapus en el Sultanato de Omán. *Pediatr Surg Int*. 1997; 12 (4): 256-260. [PubMed]
3. Kaufman MH. La embriología de los gemelos unidos. *Childs Nerv Syst*. 2004; 20 (8-9): 508–525. Revisión. [PubMed]
4. Macedo A, Jr, Srougi M. Un reservorio a base de íleon cateterizable en un continente. *BJU Int*. 2000; 85 (1): 160-162. [PubMed]
5. Abol-Enein H, Ghoneim MA. Una nueva técnica de reimplantación uretero-ileal: el sereno túnel extramural forrado. Un informe preliminar. *J Urol*. 1994; 151 (5): 1193-1197. [PubMed]

6. Spencer R. Separación quirúrgica de gemelos siameses; Reporte de un caso. *Cirugía*. 1956; 39 (5): 827–833. [PubMed]
7. Hernandez-Martin S, Lopez-Pereira P, Lopez-Fernandez S, Ortiz R, Marcos M, Lobato R, et al. Cierre del cuello vesical en niños: resultados a largo plazo y consecuencias. *Eur J Pediatr Surg*. 2015; 25 (1): 100–104. [PubMed].
8. Inouye BM, Shah BB, Massanyi EZ, Di Carlo HN, Kern AJ, Turchi A, et al. Complicaciones urológicas de reconstrucción genitourinaria mayor en el complejo de extrofia-epispadias. *J Pediatr Urol*. 2014; 10 (4): 680–687. [PubMed]
9. Pahernik S, R Beetz, Schede J, R Stein, Thüroff JW. Funda rectosigmoidea (Mainz Pouch II) en niños. *J Urol*. 2006; 175 (1): 284–287. [PubMed]
10. Freitas RG, Nobre YT, Macedo A, Jr, Demarchi GT, Ortiz V, Srougi M. Reconstrucción urinaria continente en el rabdomiosarcoma: un nuevo enfoque. *J Pediatr Surg*. 2004; 39 (9): 1333-1337. [PubMed]
11. Cain MP, Dussinger AM, Gitlin J, Casale AJ, Kaefer M, Meldrum K, et al. Experiencia actualizada con el canal cateterizable de Monti. *Urología*. 2008; 72 (4): 782–785. [PubMed]
12. Shaw MB, Rink RC, Kaefer M, Caín MP, Casale AJ. Continencia y extrofia vesical clásica tratada con reparación por etapas. *J Urol*. 2004; 172 (4 Pt 1): 1450–1453. [PubMed]
13. Leslie B, Lorenzo AJ, Moore K, Farhat WA, Bägli DJ, Pippi Salle JL. Seguimiento a largo plazo y análisis del resultado de los eventos cateterizables en el continente. *J Urol*. 2011; 185 (6): 2298–2302. [PubMed]
14. Barbosa LL, Liguori R, Ottoni SL, Barroso U, Jr, Ortiz V, Macedo A., Jr ¿Es viable la derivación urinaria continente en niños menores de cinco años? *Int Braz J Urol*. 2009; 35 (4): 459–466. [PubMed]
15. Vilela ML, Furtado GS, Koh I, Poli-Figueiredo LF, Ortiz V, Srougi M, et al. ¿Qué es importante para los estomas cateterizables continentales: angulaciones o extensión? *Int Braz J Urol*. 2007; 33 (2): 254–261. [PubMed]
16. Yachia D. Una nueva técnica de vesicostomía continente: informe preliminar. *J Urol*. 1997; 157 (5): 1633-1637. [PubMed]
17. Damazio E, Rondon A, Bacelar H, Quitzan J, Schmidt B, Ortiz V, et al. ¿Es posible utilizar el neo-esfínter del recto abdominal como un mecanismo de continencia para los canales cateterizables urinarios? Una evaluación histológica e histoquímica en un estudio experimental en conejos. *J Pediatr Urol*. 2013; 9 (6 Pt A): 919–926. [PubMed]

18. Macedo A, Jr, Damázio E, Bacelar H, Rondon A, Ottoni S, Liguori R, et al. Un neoesfinter para los canales cateterizables urinarios continentales hechos de músculo abdominal recto (principio de Yachia): experiencia clínica preliminar en niños. *J Pediatr Urol.* 2013; 9 (3): 283–288. [PubMed]
19. Rondon A, Leslie B, Arcuri LJ, Ortiz V, Macedo A., Jr. Análisis comparativo de la perfilometría de presión de los conductos cateterizables continentales vesicocutáneos entre pacientes con y sin rectus abdominis neosphincter (principio de Yachia) *Neurourol Urodyn.* 2015; 34 (7): 679–684. [PubMed].

125. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES.

ANALGESIA EPIDURAL CAUDAL CONTINUA Y ALIMENTACIÓN PRECOZ EN LA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL TARDÍA: UNA EXPERIENCIA DE NUEVE AÑOS.

Autores: Okonkwo I, Bendon AA, Cervellione RM y Vashisht R, de los departamentos de Anestesia Pediátrica y Urología Pediátrica, Hospital Infantil Real Manchester, Manchester, Reino Unido.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol., noviembre de 2018.

ANTECEDENTES: Los niños que se someten a un cierre primario de extrofia vesical experimentan pérdida de sangre y cambios significativos de líquidos y requieren períodos prolongados de inmovilización postoperatoria para evitar comprometer la reparación. La ansiolisis y el manejo del dolor subóptimo se asocian con una mayor morbilidad. Existe una falta de consenso sobre la técnica analgésica óptima y los estudios no han descrito previamente el manejo analgésico en el cierre de la extrofia vesical tardía. En el manejo de la extrofia, las infusiones de opioides y la sedación con benzodiazepinas son comunes, pero se asocian con efectos secundarios respiratorios y gastrointestinales dependientes de la dosis. Presentamos 9 años de anestesia epidural caudal en la reparación de la extrofia vesical tardía y describimos su facilitación de la extubación temprana y la alimentación temprana (dentro de las 12 h) sin complicación quirúrgica.

MÉTODOS: Evaluamos retrospectivamente a los recién nacidos consecutivos con extrofia vesical clásica que experimentaron un cierre primario retardado con osteotomías pélvicas anteriores entre noviembre de 2007 y enero de 2016. Los resultados y las complicaciones se evaluaron en términos de comodidad postoperatoria (utilizando el puntaje FLACC: cara, piernas, actividad, llanto, consolución), tasa de fracaso epidural, tasa de reintubación y complicaciones gastrointestinales.

RESULTADOS: 44 bebés tenían una edad promedio de 5.8 meses (rango 1.6-17.1 meses) y un peso de 7.0 kg (rango 3.5-11.8 kg), y su duración de la cirugía fue de 9.5 h (rango 6.9-14.3 h). 42 de 44 (95,5%) pacientes recibieron catéteres epidurales caudales. A las 24 h, 15 de 42 (35.7%) epidurales caudales requirieron suplementación con opioides intravenosos. Menos pacientes con epidurales de funcionamiento óptimo requirieron ventilación postoperatoria (1/27 [3.7%] en comparación con 3/15 [20.0%]).

Ninguno de los pacientes con catéteres epidurales caudales requirió reintubación. Las puntuaciones del dolor fueron más bajas en los lactantes con catéteres epidurales caudales aislados que en aquellos con epidurales caudales suplementados con opioides intravenosos (día 1 [18 vs 53; $P = 0,008$]; día 2 [8 vs 15; $P > 0,05$] y en general [32 vs 65; $P = 0.014$]). Los bebés con opioides intravenosos experimentaron mayores complicaciones: prurito (25% [intervalo de confianza del 95% {CI}: 5% -57%] versus 0% [IC del 95%: 0% -13%]; $P = 0.026$) y náuseas y vómitos (25% [IC 95%: 5% -57%] vs 8% [IC 95%: 1% -25%]; $P = 0,30$) que requirieron tratamiento. 19 de 44 (43.1%) lactantes fueron alimentados tempranamente (dentro de las 12 h de la cirugía). Los bebés que fueron alimentados tempranamente tuvieron puntuaciones de dolor más bajas que los bebés que se alimentaron tardíamente (día 1 [17.5 vs 31; $P > 0.05$]; día 2 [5.5 vs 15; $P = 0.045$]; en general [26 vs 55.5; $P = 0.015$]) sin aumento de las complicaciones (náuseas y vómitos [6.3% frente a 20.0%; $P = 0.06$]; íleo [0.0% frente a 0.0%]; aspiración [0.0% frente a 0.0%] y aspiración de reintubación [0.0% frente a 0.0%]).

CONCLUSIONES: La analgesia epidural caudal facilita la extubación postoperatoria en lactantes sometidos a reparación con extrofia retrasada. La alimentación temprana (dentro de las primeras 12 h) en la reparación de la extrofia vesical tardía es probable que mejore la comodidad y la comodidad del paciente sin aumentar la incidencia de complicaciones gastrointestinales. El opioide intravenoso puede estar asociado con un aumento de las complicaciones postoperatorias que pueden influir en los resultados perioperatorios.

126. ASUNTO: ADULTO Y EXPERIENCIA ALEMANA Y CALIDAD DE VIDA.

EVALUACIÓN DE NECESIDADES EN EL CUIDADO DE ADULTOS CON MALFORMACIONES ANORECTALES Y COMPLEJO DE EXTROFIA-EPISPADIAS EN ALEMANIA.
(Versión completa)

Autores: Ebert AK, Zwink N, Schwarzer N, Brunner L, Reutter H, Jenetzky E, Huber J y Ludwikowski B, departamento de Urología Pediátrica, Hospital Universitario de Urología y Urología Pediátrica de Ulm, Ulm; departamento de Psiquiatría y Psicoterapia Pediátrica y del Adolescente, Centro Médico Universitario, Universidad Johannes Gutenberg de Mainz, Mainz; SoMA e.V., Organización de autoayuda para personas con malformación anorrectal, Munich; Organización de autoayuda para personas con complejo de extrofia vesical-epispadias, Freital; Instituto de Genética Humana, Universidad de Bonn, Bonn; departamento de Neonatología y Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil, Universidad de Bonn, Bonn; Centro Infantil Maulbronn GmbH, Hospital de Neurología Pediátrica y Pediatría Social, Maulbronn; Hospital Universitario de Urología, Centro Médico Universitario Carl Gustav Carus, Dresden y departamento de Cirugía Pediátrica y Urología Pediátrica, Centro Médico para Niños y Adolescentes AUF DER BULT, Hannover, Alemania.

Fuentes: Entrez-Pubmed, Front Pediatr, diciembre de 2018.

INTRODUCCIÓN: Las necesidades médicas de los adultos con malformaciones anorectales (ARM) y el complejo de extrofia-epispadias (EEC) no se comprenden completamente. Por lo tanto, el objetivo del estudio fue evaluar si las personas afectadas reciben una correcta atención médica nacional actual y cuáles son sus requisitos médicos o sociales a largo plazo.

PACIENTES Y MÉTODOS: Entre el 11/2014 - 07/2016 todos los miembros adultos (≥ 18 años, ARM n = 113, EEC n = 126) de las organizaciones alemanas de autoayuda SoMA e.V. y Blasenekstrophie / Epispadie e.V. fueron contactados vía correo electrónico o correo postal y se les pidió que completaran un cuestionario anónimo on line con respecto a los requisitos médicos, la satisfacción con el tratamiento, el deterioro de la vida diaria y las expectativas con respecto a las habilidades personales de los médicos. Los resultados fueron comparados entre ambos grupos y participantes masculinos y femeninos.

RESULTADOS: 56 participantes con ARM (mediana de edad de 26 años, IQR 19-38) y 52 participantes con EEC (mediana de edad de 31 años, IQR 22-37) completaron el cuestionario por completo. El 45% de los con ARM y el 67% de los participantes con EEC contactaban con un urólogo. Un cirujano general era visitado por el 23% de las personas con ARM, un cirujano pediátrico por el 20%. Aunque el 60% de las mujeres con ARM y el 82% de las mujeres con EEC evaluaron el asesoramiento ginecológico como útil o neutral, un pequeño subgrupo de mujeres con ARM (n = 6, 16%; 70% ARM no aislado o ARM con enfermedad de Hirschsprung y anomalías asociadas adicionales) no estaban satisfechas. La mayoría de los dos grupos informaron ninguno o solamente un deterioro menor en la vida diaria (p = 0,38). El conocimiento profesional, prestar atención a las preocupaciones de los pacientes, tener empatía y tomarse el tiempo suficiente era importante para más del 90% de todos los participantes. El 38% de los con ARM y el 27% de las personas con EEC necesitaban apoyo psicológico. La mayoría de las consultas médicas se consideraron útiles.

CONCLUSIÓN: Si bien los adultos con ARM y EEC son miembros de una organización de autoayuda y, por lo tanto, están bien informados y generalmente se las arreglan bien, los participantes expresaron su deseo de recibir asesoramiento especializado sobre planificación familiar, procedimientos de reconstrucción, manejo de la continencia, atención urológica y problemas de bienestar social. Además, podrían requerirse consultas específicas de expertos para problemas ginecológicos en un subgrupo de mujeres con ARM, principalmente no aislada. Las necesidades reales de los adultos con enfermedades raras deben aclararse mejor para mejorar la atención médica más allá de la infancia y la adolescencia.

Versión completa

INTRODUCCIÓN

No hay duda de que la atención médica a largo plazo es crucial para las personas con anomalías congénitas raras, como las malformaciones anorrectales (ARM) y el complejo de extrofia-epispadias (EEC). Hay cada vez más pruebas de que la atención a largo plazo no solo mejora la satisfacción y la calidad de vida (QoL) de los individuos afectados, sino que también reduce las complicaciones y, por lo tanto, la morbilidad (1–3). Desde la perspectiva de los médicos, existe un conocimiento cada vez mayor en las revisiones de la literatura sobre "qué esperar en la vida adulta" para las afecciones congénitas urológicas como las válvulas uretrales posteriores, la CEE, los hipospadias, la espina bífida y el

síndrome de Klinefelter, con un enfoque principal en el largo plazo, complicaciones o su prevención (4-9). Además, la American Urological Association (AUA) desarrolló recomendaciones de consenso útiles para situaciones de índices clínicos importantes, como el embarazo en EEC o la nefropatía por reflujo (7). La investigación clínica adicional centrada en las "preocupaciones y necesidades" de los pacientes afectados rara vez se realizó (10). Aunque, durante los últimos años, se publicaron las primeras experiencias con programas de transición urológica, los programas de transición se implementan solo en unos pocos países del mundo (11). Desde la perspectiva de los médicos y las sociedades de médicos y desde el punto de vista de la política de atención médica, todavía hay un debate en curso sobre qué médico debe cuidar a los pacientes con afecciones congénitas y cómo deben capacitarse a estos médicos para brindar el apoyo adecuado durante y después de la transición (12, 13).

El objetivo de este estudio fue explorar el uso del apoyo médico actualmente disponible en adultos con ARM y EEC en Alemania y sus problemas médicos actuales, preocupaciones y necesidades. Por lo tanto, evaluamos el acceso a profesionales médicos y la necesidad de asesoramiento relacionado con problemas médicos y sociales.

MATERIALES Y MÉTODOS

Población de estudio

Miembros de las dos organizaciones alemanas de autoayuda SoMA e.V. (www.soma-ev.de; en realidad más de 300 miembros afectados) y Blasenektrophie / Epispadie e.V. (www.blasenektrophie.de; en realidad, más de 300 miembros afectados) mayores de 18 años fueron identificados y contactados por correo electrónico o correo postal. Las personas que expresaron su deseo de participar obtuvieron un enlace a un cuestionario on línea anónimo completo. Para aquellos que no quisieron llenar un cuestionario on línea, un cuestionario anónimo en papel fue ofrecido y enviado por correo. Después de 6 semanas, 3 y 6 meses, se envió una carta de recordatorio por correo electrónico o postal. Además, las dos organizaciones de autoayuda informaron a sus miembros en sus reuniones anuales y les pidieron que asistieran al estudio.

Este cuestionario en línea fue completamente anónimo y no se recopilaron datos de identificación del paciente, por lo que no se pudo volver a identificar a los participantes ni a volver a contactarlos para obtener información más detallada. Por lo tanto, el consentimiento informado por escrito y una declaración de ética no

fueron requeridos. Sólo se incluyeron cuestionarios respondidos completamente para el análisis.

El cuestionario [Hoja de datos 1 (Cuestionario final traducido_EEC) + Hoja de datos 2 (Cuestionario final traducido_ARM)] fue diseñado por los autores, entre ellos los líderes de la junta de organizaciones de autoayuda, y fue elaborado por la aplicación de encuestas de código abierto LimeSurvey®. Hemos traducido el cuestionario original en alemán al inglés. Antes de su uso, se realizó un pre-test. Tres miembros adultos de las organizaciones de autoayuda, que no trabajan en el campo médico o científico y no participan en el proceso de diseño, respondieron el cuestionario de forma independiente. Dieron una retroalimentación positiva sobre la comprensibilidad, la relevancia de las preguntas y el marco de tiempo necesario para completar el cuestionario, datos epidemiológicos básicos referidos exclusivamente al género, edad y fenotipo. Para una descripción de fenotipo estandarizada, se utilizó la clasificación EEC de Gearhart & Jeffs (14). El fenotipo ARM sin anomalías adicionales se clasificó como ARM aislada, la ARM con anomalías adicionales se definió como ARM no aislada (15). Además, la ARM con enfermedad de Hirschsprung (HSCR) se clasificó por separado. Todas las preguntas se construyeron en el mismo patrón: "Indique qué tipo de ayuda profesional o tratamiento médico utilizó durante los últimos 24 meses. Indique qué tan útil fue esta consulta o tratamiento para usted". Como el objetivo del estudio era explorar el apoyo médico en la vida cotidiana, los participantes recibieron el consejo de no referirse a los especialistas médicos que podrían haber conocido en las reuniones del grupo de autoayuda. Las respuestas se clasificaron como "sin contacto", "el contacto o tratamiento fue útil", "el contacto o tratamiento fue neutral" o "el contacto o tratamiento no fue útil". Además, al final de cada pregunta había suficiente espacio para cada pregunta. Un comentario abierto de texto libre. Además, a los participantes se les preguntó qué habilidades profesionales debían tener los médicos tratantes, como experiencia médica, prestar atención a las preocupaciones de los pacientes, tener empatía, tomarse el tiempo suficiente, colaborar con otras disciplinas o con la autoayuda.

Tabla 1. Datos epidemiológicos de los participantes.

	ARM (n = 56)	EEC (n = 52)
GENERO		
Hembra	38 (68%)	17 (33%)
Varón	18 (32%)	34 (65%)
Otro (DSD)	0	1 (2%)
No contesta	0	0
EDAD (EN AÑOS)		
Media	26	31
IQR	19–38	22–37
Min, Max	18, 62	18, 58
Fenotipo		
ARM		
ARM aislado	17 (30%)	
ARM no aislado	35 (63%)	
ARM con desorden de Hirschsprung	1 (2%)	
ARM sin desorden de Hirschsprung	52 (93%)	
EEC		44 (85%)
Extrofia vesical clásica (CBE)		4 (8%)
Epispadias (E) I		0
Epispadias (E) II		1 (2%)
Epispadias (E) III		1 (2%)
Epispadias, grado desconocido		0
Extrofia Cloacal (CE)	0	1 (2%)
Otro, todavía no especificado	3 (5%)	1 (2%)
No contesta/fenotipo perdido		

Las consultas médicas y paramédicas y su utilidad observada por los participantes se muestran en las Tablas 2, 3. 35 adultos con EEC se pusieron en contacto con un urólogo, 23 de ellos (44%) que marcaron el contacto como útil, 11 (21%) neutral y uno (2%) no fue útil. Además 18 (35%) marcaron tener un contacto útil con un urólogo pediátrico, el contacto neutral marcaron 4 (8%). 17 (30%) adultos con MRA estaban satisfechos con una consulta urológica, 6 (11%) eran neutrales y 2 (4%) informaron que su consulta urológica

no era útil. En general, el ítem “contacto o tratamiento no fue útil” se marcó en la mayoría de las subespecialidades en una minoría de 2 a 4%. Aunque el 47% de las mujeres con ARM (n = 18) o CEE (n = 8) declararon que su contacto o tratamiento ginecológico fue útil, y determinaron otras 5 mujeres con ARM (13%) y 6 mujeres con EEC (35%) que su consulta ginecológica como neutral, un pequeño subgrupo de 6 mujeres con ARM (16%) no estaba satisfecho. 1 de estas hembras tenía una ARM aislada, 4 hembras una ARM no aislada con anomalías adicionales (67%) y 1 hembra más tenía ARM con enfermedad de Hirschsprung y malformaciones adicionales (17%).

Tabla 2 Consultas médicas y su utilidad observada por los participantes

	No conta cto	Contact o tratamie nto útil	Contact o tratamie nto neutral	Contact o tratamie nto no útil	Ningun a respue sta	Val or P-
Cirujano pediátrico						$p = 0.74$
ARM	37 (66%)	9 (16%)	2 (4%)	0	8 (14%)	
EEC	34 (65%)	6 (12%)	1 (2%)	0	11 (21%)	
Cirujano						$p = 0.29$
ARM	36 (64%)	8 (14%)	3 (5%)	2 (4%)	7 (13%)	
EEC	36 (69%)	6 (12%)	0	0	10 (19%)	
Urólogo						
ARM	25 (45%)	17 (30%)	6 (11%)	2 (4%)	6 (11%)	
EEC	11 (21%)	23 (44%)	11 (21%)	1 (2%)	6 (12%)	
Urólogo						—

	No conta cto	Contact o tratamie nto útil	Contact o o tratamie nto neutral	Contact o o tratamie nto no útil	Ningun a respue sta	Val or P-
pediátrico						
ARM	-	-	-	-	-	
EEC	24 (46%)	18 (35%)	4 (8%)	0	6 (12%)	
Proctologist a						$p = 0.46$
ARM	40 (71%)	6 (11%)	3 (5%)	1 (2%)	6 (11%)	
EEC	36 (69%)	3 (6%)	2 (4%)	0	11 (21%)	
Ginecólogo*						$p = 0.23$
ARM (n = 38)	5 (13%)	18 (47%)	5 (13%)	6 (16%)	4 (11%)	
EEC (n = 17)	2 (12%)	8 (47%)	6 (35%)	0	1 (6%)	
Psicólogo						$p = 0.099$
ARM	28 (50%)	20 (36%)	1 (2%)	0	7 (13%)	
EEC	28 (54%)	9 (17%)	3 (6%)	2 (4%)	10 (19%)	
Nefrólogo						$p = 0.70$
ARM	41 (73%)	5 (9%)	3 (5%)	0	7 (13%)	
EEC	34 (65%)	5 (10%)	2 (4%)	0	11 (21%)	
Gastroenter						$p =$

	No conta cto	Contact o tratamie nto útil	Contact o tratamie nto neutral	Contact o tratamie nto no útil	Ningun a respue sta	Val or P-
ólogo						0.5 2
ARM	38 (68%)	3 (5%)	4 (7%)	2 (4%)	9 (16%)	
EEC	39 (75%)	2 (4%)	1 (2%)	0	10 (19%)	
Medico general						p = 0.3 1
ARM	8 (14%)	21 (38%)	22 (39%)	1 (2%)	4 (7%)	
EEC	8 (15%)	27 (52%)	11 (21%)	1 (2%)	5 (10%)	

*solamente participantes hembras.

Tabla 3 Consultas médicas y su utilidad observada por los participantes

	Ningú n conta cto	Contact o tratamie nto útil	Contacto o Tratamie nto neutral	Contact o tratamie nto no útil	Ningun a respue sta	Valo r- P
Paramedi co						p =0.0 85
Tratamie nto continenc ia conserva dor						
ARM	42 (75%)	5 (9%)	2 (4%)	0	7 (13%)	

		Ningún contacto	Contacto tratamiento útil	Contacto Tratamiento neutral	Contacto tratamiento no útil	Ninguna respuesta	Valor- P
Osteopatía	EEC	38 (73%)	0	2 (4%)	0	12 (23%)	$p = 0.11$
	ARM	35 (63%)	13 (23%)	0	0	8 (14%)	
Consulta nutricional	EEC	33 (63%)	5 (10%)	2 (4%)	1 (2%)	11 (21%)	$p = 0.16$
	ARM	44 (79%)	0	3 (5%)	0	9 (16%)	
Fisioterapia	EEC	38 (73%)	2 (4%)	0	1 (2%)	11 (21%)	$p = 0.099$
	ARM	28 (50%)	20 (36%)	1 (2%)	0	7 (13%)	
Medicina alternativa	EEC	28 (54%)	9 (17%)	3 (6%)	2 (4%)	10 (19%)	$p = 0.70$
	ARM	36 (64%)	9 (16%)	0	1 (2%)	10 (18%)	
Salud y trabajo sociales comunitaria	EEC	32 (62%)	8 (15%)	2 (4%)	0	10 (19%)	$p = 0.75$
	ARM	36 (64%)	9 (16%)	0	1 (2%)	10 (18%)	

	Ningún contacto	Contacto tratamiento útil	Contacto Tratamiento neutral	Contacto tratamiento útil	Ninguna respuesta	Valor- <i>P</i>
rios						
ARM	41 (73%)	3 (5%)	1 (2%)	0	11 (20%)	
EEC	40 (77%)	1 (2%)	0	0	11 (21%)	
Grupo de autoayuda						<i>p</i> = 0.08 2
ARM	18 (32%)	24 (43%)	5 (9%)	0	9 (16%)	
EEC	28 (54%)	15 (29%)	1 (2%)	0	8 (15%)	

No se observó una diferencia sistemática entre los dos grupos de anomalías con respecto a los temas importantes para los propios participantes (Tabla 4). El 45% de los adultos con ARM y el 50% de los adultos con EEC expresaron su deseo de recibir asesoramiento sobre la posibilidad y el manejo de tener hijos propios. Las consultas de continuidad estuvieron justificadas por 20 (36%) ARM y 13 (25%) adultos con CEE. Las consultas sobre suministros médicos auxiliares se necesitaron en 19 (34%) ARM y 17 (33%) personas de EEC. Las decisiones para una cirugía reconstructiva adicional fueron importantes para 12 (21%) de ARM y 18 (35%) de adultos con CEE. El asesoramiento para la identificación de discapacitados y apoyo financiero público estuvo marcado por el 38% de ARM y el 33% de los participantes de EEC. Las expectativas con respecto a las habilidades sociales del médico tratante también se marcaron (Figuras 11 a 7). El enfoque principal (muy importante = 5 e importante = 4) se colocó en el ítem “conocimiento profesional” en más del 90% de todos los participantes [54 (96%) ARM / 47 (90%) CEE] (Figura 1). El tomarse el tiempo suficiente [53 (95%) ARM / 50 (96%) CEE] (Figura 2), prestar atención a las preocupaciones de los pacientes [52 (93%) ARM / 50 (96%) CEE] (Figura 3), tener empatía [48 (88%) ARM / 39 (75%) CEE] (Figura 4) fueron muy importantes para los

participantes. Las cualidades “colaboración con otras disciplinas o grupos de autoayuda” (Figuras 5, 6) así como “haber estado tratando los pacientes con ARM / EEC antes” (Figura 7) fueron juzgados más individualmente con un rango más amplio de importancia. En cuanto al deterioro de la vida diaria, solo el 2% de la ARM y el 4% de los adultos con EEC fueron severamente afectados durante la vida diaria. La Figura 8 muestra reproduciblemente que los valores particulares no difirieron significativamente entre ambos grupos ($p = 0,38$). En la sección de texto libre, 26 participantes con ARM y 20 participantes con EEC proporcionaron información interna más detallada e individual. En la Hoja de datos 3 se encuentran traducidos extractos de información de texto libre de autoinformación de la experiencia personal de los pacientes con ARM y EEC con su atención médica.

Tabla 4. Tópicos médicos importantes para los participantes (permitidas múltiples respuestas)

Topico	ARM (n = 56)	EEC (n = 52)	Valor -P p = 0.6
Deseo de tener sus propios hijos	25 (45%)	26 (50%)	
Cuestiones sobre problemas urológicos y nefrológicos	15 (27%)	14 (27%)	
Consulta sobre continencia	20 (36%)	13 (25%)	
Decisiones sobre cirugías reconstructivas adicionales	12 (21%)	18 (35%)	
Consejos para identificación de discapacidad ID/ ayudas financieras públicas	21 (38%)	17 (33%)	
Consulta respect a necesidades médicas auxiliares Otras	19 (34%)	12 (23%)	
	3 (5%)	1 (2%)	

Figura 1. Expectativas de los adultos con ARM y EEC con respecto a las habilidades sociales del médico tratante: conocimiento profesional.

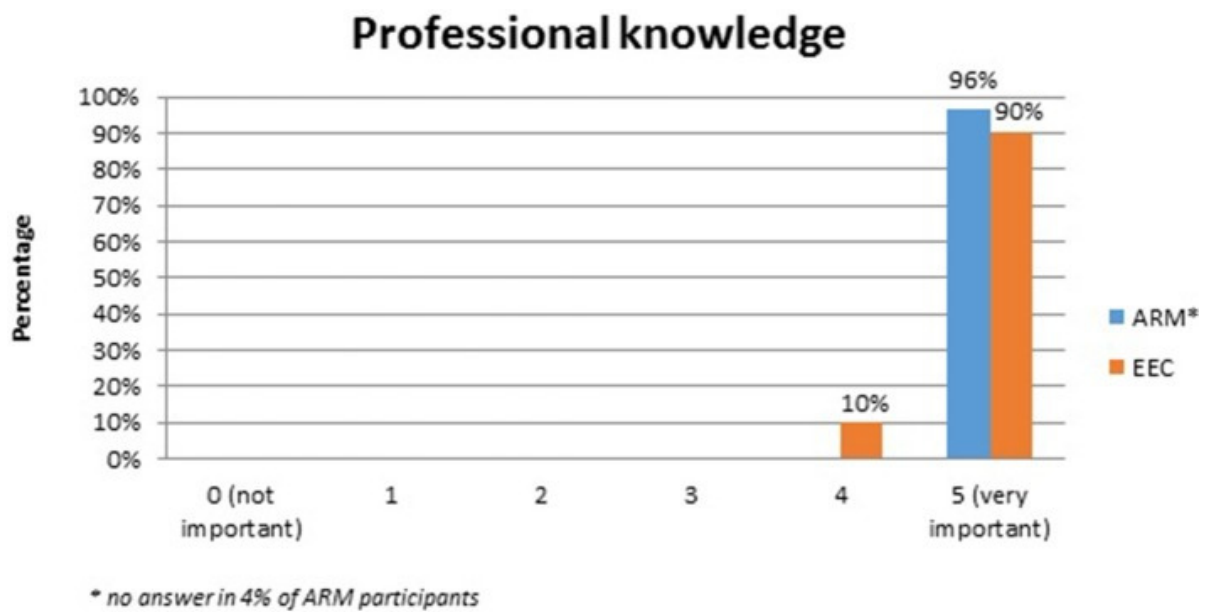


Figura 2. Expectativas de los adultos con ARM y EEC sobre las habilidades sociales del médico tratante: tomarse el tiempo suficiente.

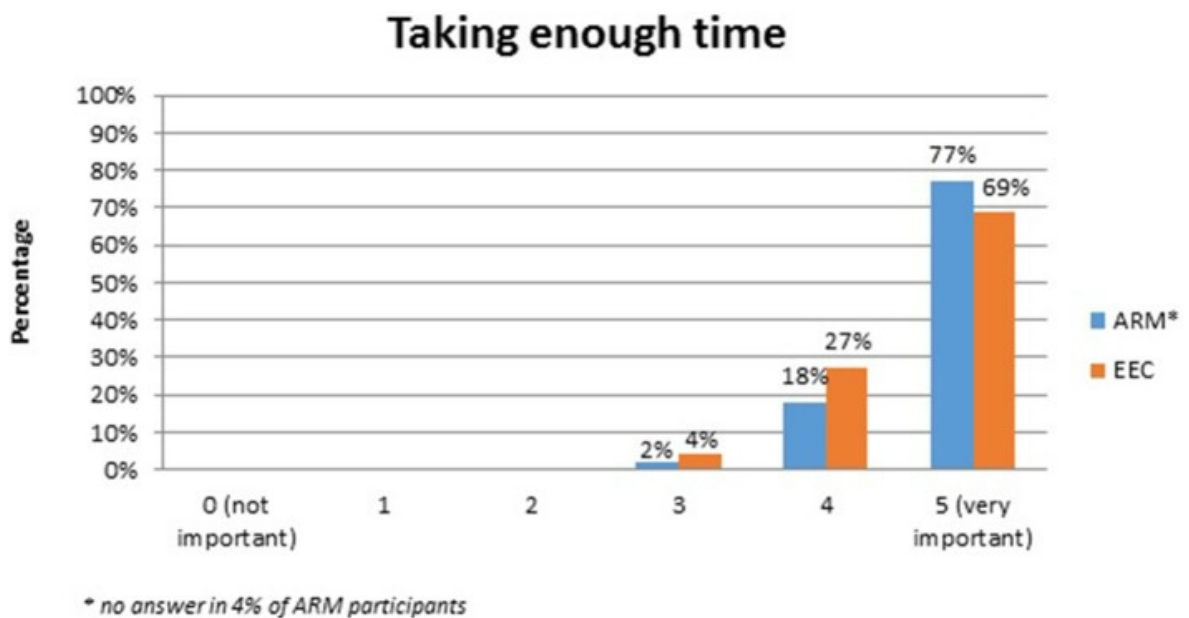


Figura 3. Expectativas de los adultos con ARM y EEC con respecto a las habilidades sociales del médico tratante: prestar atención a las inquietudes de los pacientes.

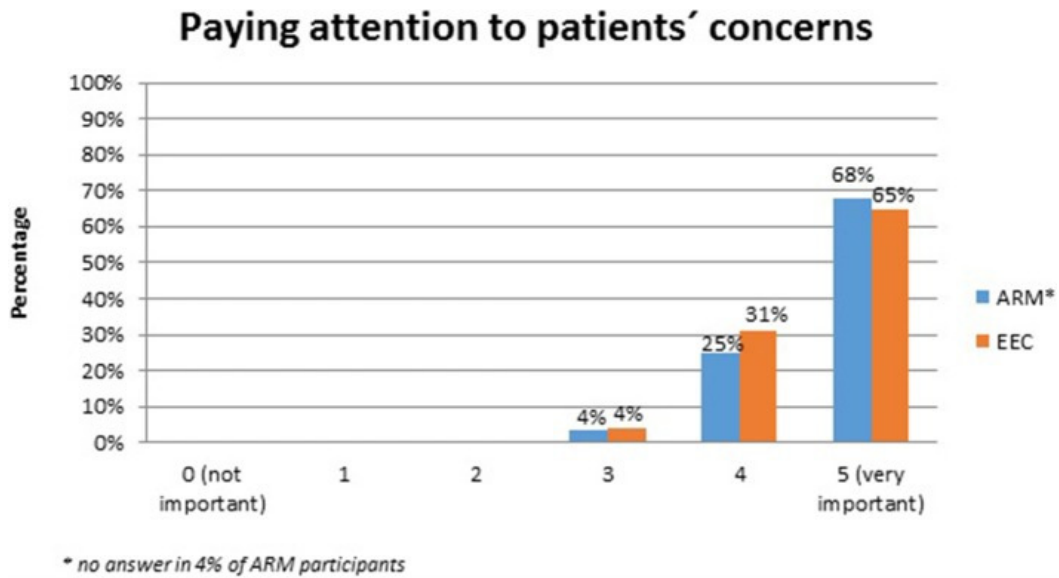


Figure 4. Expectativas de los adultos con ARM y EEC con respecto a las habilidades sociales del médico tratante: tener empatía.

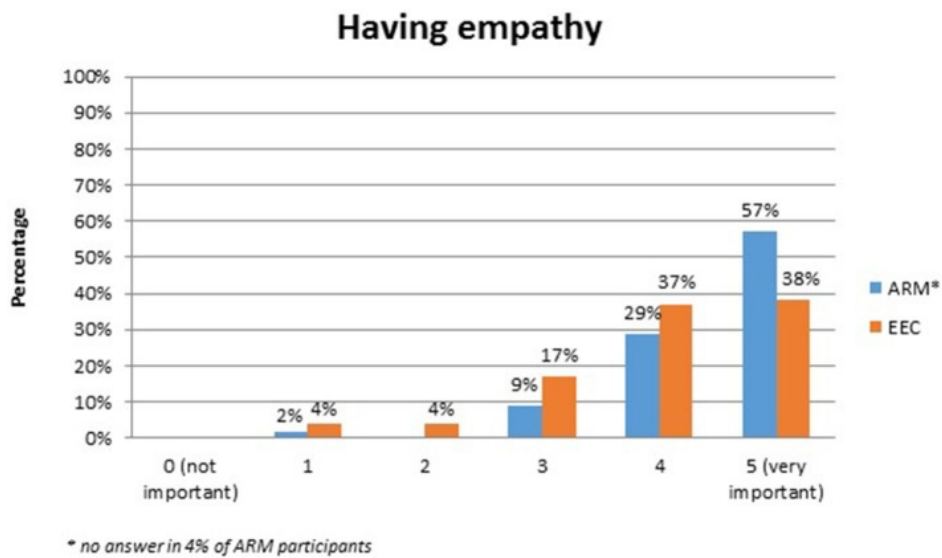
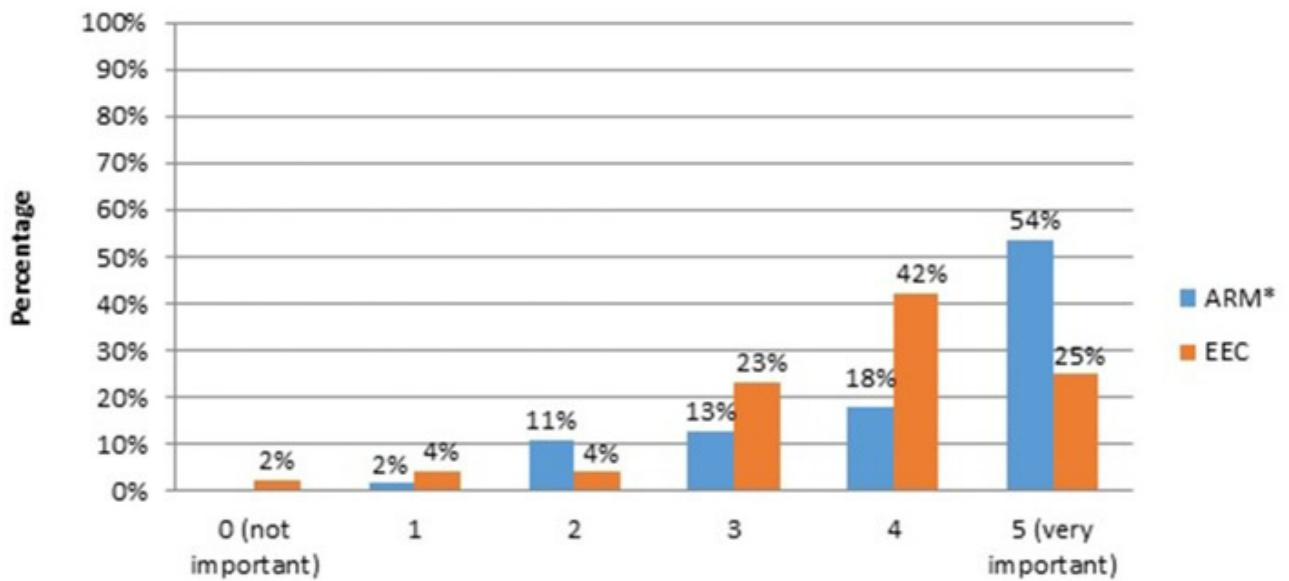


Figura 5. Expectativas de los adultos con ARM y EEC sobre las habilidades sociales del médico tratante: colaboraciones con otras disciplinas.

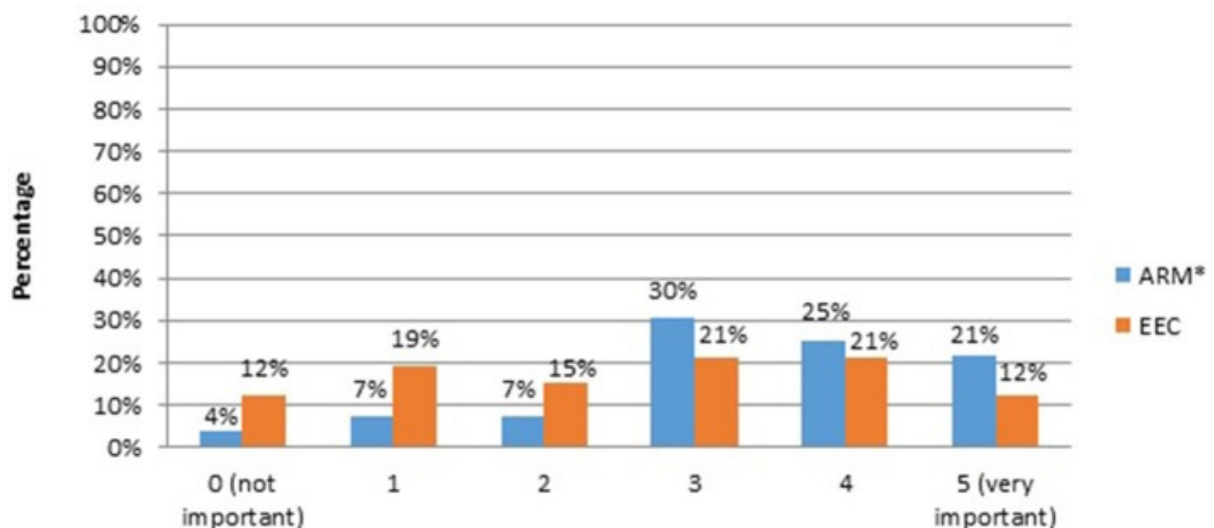
Collaboration with other disciplines



* no answer in 4% of ARM participants

Figura 6. Expectativas de los adultos con ARM y EEC sobre las habilidades sociales del médico tratante: colaboraciones con los grupos de autoayuda.

Collaboration with the self-help groups



* no answer in 5% of ARM participants

Figura 7. Expectativas de los adultos con ARM y EEC con respecto a las habilidades sociales del médico tratante:

experiencia previa en el tratamiento de pacientes con ARM / EEC.

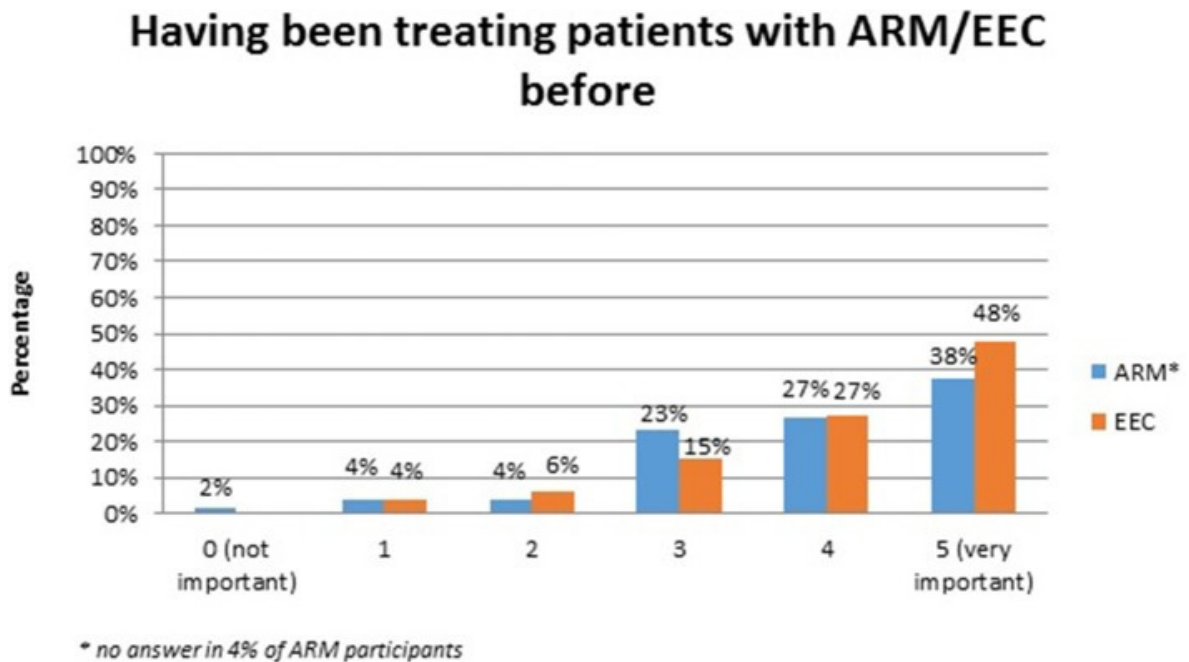
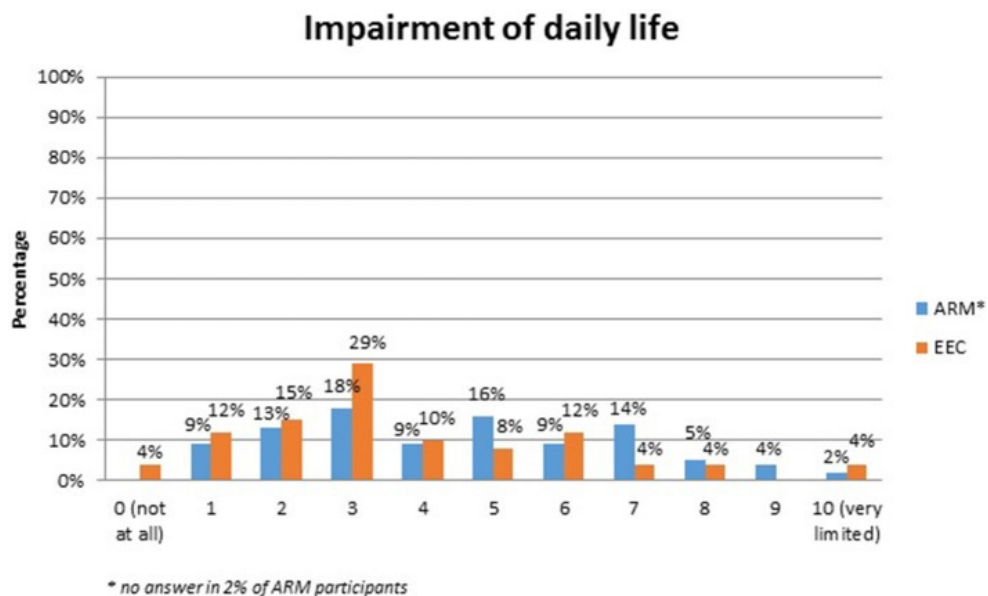


Figura 8. Deterioro de la vida cotidiana en adultos con ARM y EEC.



DISCUSIÓN

El conocimiento actual sobre las necesidades y preocupaciones de los adultos con ARM y EEC con respecto a la asistencia médica aún

es escaso. Hay algunos informes actuales sobre programas de transición para individuos con espina bífida en la literatura (11). Como el 40% de los pacientes con afecciones urológicas pasan a la medicina para adultos durante un período de 5 años, los pacientes adultos jóvenes con afecciones complejas como mielomeningocele, traumatismo craneoencefálico o lesión medular y parálisis cerebral parecen mantenerse bajo la supervisión y atención de urólogos pediátricos (16). Las razones de esa observación siguen sin estar claras. Sin embargo, a partir de la etiología y la comorbilidad de las afecciones, podemos deducir que algunos individuos se sienten beneficiados por una atención más individual centrada en el paciente, en lugar de una atención centrada en el órgano. El 67% de los individuos participantes de EEC dijeron que habían contactado con un urólogo. Alrededor del 45% permanece con su médico de tratamiento inicial, principalmente un urólogo pediátrico en un centro universitario. La mayoría de estos contactos están aprobados como relaciones profesionales de larga fecha y fieles (Hoja de datos 3). A partir de la información de texto libre de la encuesta, este hecho puede comprobarse en casi todas las respuestas disponibles de pacientes de EEC (Hoja de datos 3). Desde el punto de vista de los médicos, hubo algunos informes sobre congresos sobre los temas de adultos con EEC deducidos del programa de transición (17, 18). Un problema particular para las personas con ARM es que en la mayoría de los centros de cirugía pediátrica y hospitales infantiles en Alemania hay un límite de edad de 16 o 18 años más allá del cual los pacientes ya no pueden ser atendidos. La mayoría de los centros de cirugía pediátrica están estructurados para ofrecer servicios médicos y paramédicos a personas nacidas con ARM, servicios que rara vez están disponibles en los departamentos de cirugía general. En las opiniones de texto libre, muchos adultos con ARM estaban insatisfechos por no tener acceso a cirujanos con conocimiento de su enfermedad y con instalaciones paramédicas adecuadas para atender sus necesidades (Hoja de datos 3). Es bien sabido que los individuos con ARM necesitan atención urológica ya sea por comorbilidad urológica primaria, como hipospadias o vejiga neurogénica, o por complicaciones urológicas secundarias. En este estudio, el 40% de los participantes de la ARM manifestaron que las consultas urológicas eran necesarias, sin embargo, esta proporción podría ser incluso mayor en otras cohortes.

Usando esta encuesta on línea a nivel alemán, los grupos de autoayuda correspondientes contactaron con los miembros adultos del grupo de autoayuda con ARM y EEC. Se podría motivar a una

cantidad considerable de miembros a participar en este cuestionario autoadministrado. La tasa de respuesta de los adultos con EEC fue significativamente más alta que para los adultos con ARM ($p < 0,0001$). Los adultos de EEC recientemente tuvieron significativamente menos contacto con su correspondiente grupo de autoayuda ($p = 0.03$), asumiendo que hay más o menos miembros inactivos en la lista de miembros. Además, la tasa de respuesta de los participantes de la CEE (75%) fue mucho mayor en comparación con las encuestas multicéntricas anteriores en toda Alemania en temas de la CEE (19, 20). Aunque es de suponer que el cuestionario on line aquí utilizado podría haber sido más adecuado y más fácil de completar para las personas contactadas. Los temas abordados fueron generalmente aceptados y probablemente más inocuos que los aspectos genitales íntimos tratados previamente. Los datos epidemiológicos, como la edad, fueron comparables en ambos grupos. La distribución del fenotipo y la tasa hombre mujer eran comparables a la literatura para ambas anomalías (14, 15). En cuanto a los contactos con subespecialidades médicas, no hubo diferencias significativas para todos los médicos y paramédicos incluidos en la lista (Tablas 2, 3). Sin embargo, en EEC se contactó a un urólogo ya sea adulto ($n = 35, 67\%$) o pediátrico ($n = 22, 43\%$) en un porcentaje considerable. Debido a la metodología del cuestionario y al anonimato de los datos, desafortunadamente no se pueden excluir los resultados superpuestos. 45% de los adultos con ARM también tuvieron contacto con urólogos. Aunque en la mayoría de los casos se consideró que los contactos médicos eran útiles, un subgrupo de mujeres con ARM no estaba satisfecho con los resultados de la consulta ginecológica. Estas fueron principalmente mujeres con ARM no aislada y 1 con ARM y enfermedad de Hirschsprung combinadas con anomalías adicionales. Para este subgrupo específico y con respecto a la bien conocida situación genital compleja, podría ser necesario un especialista ginecológico con conocimientos específicos de ARM para abordar adecuadamente las necesidades de estos pacientes. Los participantes en ambas cohortes expresaron en la misma medida la necesidad de consultas sobre el deseo de tener hijos propios, problemas de continencia y más cirugía reconstructiva. Además, las preguntas relacionadas con problemas urológicos y nefrológicos, la asesoría para la identificación de discapacitados / asistencia financiera para el bienestar público y la ayuda con dispositivos auxiliares también fueron importantes. Las habilidades flexibles de los profesionales médicos en la literatura quirúrgica rara vez se debaten (21). Las expectativas con

respecto a las interacciones entre médicos y pacientes en este estudio muestran claramente que, además de las habilidades personales de los médicos expertos, son muy importantes. Sin embargo, la colaboración con otras disciplinas y la experiencia en el tratamiento de personas con enfermedades raras antes no parecían ser tan importantes como se sospechaba por los médicos. La pregunta general sobre el grado de deterioro de la vida diaria, no mostró diferencias significativas entre la cohorte ARM y EEC. En contraste, en los últimos años, las investigaciones adicionales sobre Calidad de vida (QoL) que utilizan cuestionarios validados reportan universalmente una QoL casi normal de individuos afectados con EEC y ARM (20, 22, 23). Sin embargo, la incontinencia urinaria, la función y apariencia insuficientes del pene y las complicaciones a largo plazo parecen tener un impacto negativo en la calidad de vida en todas las personas con CEE (20, 22). En ARM, la incontinencia fecal parece influir negativamente en la calidad de vida física y mental, así como en la autoeficacia (23). Sin embargo, estos problemas psicológicos a largo plazo estaban más allá del análisis actual.

Fuerza y limitaciones

Las fortalezas de este estudio son la adquisición de datos a nivel nacional e independiente del médico y los tamaños de muestra considerables y comparables de ambas cohortes. Los datos de los pacientes fueron autoinformados y, por lo tanto, no se pretendió realizar una comparación objetiva con los hallazgos clínicos o las historias clínicas con la ayuda del médico tratante. Esta metodología puede generar el riesgo de inexactitud de los datos. Sin embargo, como no existe un registro ARM o EEC en Alemania, incluidas todas las personas afectadas que viven en este país, no se puede descartar un sesgo de selección. Además, los miembros del grupo de autoayuda generalmente están bien informados, por lo que los resultados relacionados con problemas médicos o sociales a largo plazo deben tratarse con precaución, ya que pueden no imaginar la situación general de todos los individuos con ARM y EEC que viven en Alemania. Especialmente la tasa de respuesta de los miembros adultos del grupo alemán de autoayuda de la CEE fue sorprendentemente alta. Además, no todos los participantes respondieron el cuestionario completamente y, por lo tanto, fueron excluidos de este estudio. Aunque el cuestionario en su totalidad no fue validado, el examen previo realizado ha dado lugar a una validez nominal razonable. Finalmente, este estudio piloto proporcionó mucha información interesante sobre la situación real de los adultos ARM y EEC que viven en Alemania y, por lo tanto,

con su innovador enfoque exploratorio podría servir de base para estudios detallados adicionales.

CONCLUSIÓN

Los miembros participantes de organizaciones de autoayuda parecen lidiar bastante bien con su rara anomalía congénita. Alrededor de un tercio de todos los adultos participantes de ARM y EEC necesitaban apoyo psicológico en los últimos 2 años. La mayoría de los contactos con los diversos médicos tratantes y paramédicos parecen ser útiles o al menos neutrales. Solo una pequeña minoría declaró que estos contactos no fueron de ninguna ayuda. A partir de las respuestas de texto libre, aprendimos que los adultos con ARM en Alemania rara vez encuentran cirujanos expertos, lo que lleva a una insatisfacción general con la atención médica posterior en la edad adulta. Sin embargo, la mayoría de los adultos con EEC perciben la atención de larga data de sus expertos en urología, principalmente urólogos pediátricos, y por lo tanto obtienen un valioso seguimiento continuo. El tema más destacado en ambas cohortes fue cualquier asesoramiento sobre planificación familiar y tener hijos propios. Los participantes expresaron el deseo de una consulta de expertos sobre procedimientos reconstructivos, manejo de continencia, atención urológica y cuestiones de bienestar social. Además, las consultas de expertos parecen ser necesarias específicamente para problemas ginecológicos en mujeres con ARM no aislada o con enfermedad de Hirschsprung y anomalías asociadas adicionales. Las necesidades reales de los adultos con enfermedades raras deben aclararse mejor para mejorar la atención médica más allá de la infancia y la adolescencia y para optimizar adecuadamente las estructuras de atención médica existentes.

REFERENCIAS

1. Kapellen TM, Müther S, Schwandt A, Grulich-Henn J, Schenk B, Schwab KO, y col. . Transición a la atención de la diabetes en adultos en Alemania: alto riesgo de complicaciones agudas y disminución del control metabólico durante la fase de transición. *Diabetes Pediatr.* (2018). 10.1111 / pedi.12687. [Epub por delante de la impresión]. [PubMed] [CrossRef]
2. Paepegaey AC, Coupaye M, Jaziri A, Menesguen F, Dubern B, Polak M, et al. Impacto de la atención de transición en los parámetros endocrinos y antropométricos en el síndrome de Prader-Willi. *Endocr Connect.* (2018) 7: 663–72. 10.1530 / EC-18-0089 [Artículo libre de PMC] [PubMed] [CrossRef]
3. Mackie AS, Rempel GR, Kovacs AH, Kaufman M, Rankin KN, Jelen A, et al. . Intervención de transición para adolescentes con

- cardiopatía congénita. *J Am Coll Cardiol.* (2018) 71: 1768-77. 10.1016 / j.jacc.2018.02.043 [PubMed] [CrossRef]
4. Rourke K, Braga LH. Transición de pacientes con hipospadias y otras anomalías del pene a la edad adulta: ¿qué esperar? *Can Urol Assoc J.* (2018) 12 (4 supl. 1): 27–33. 10.5489 / cuaj.5227 [Artículo libre de PMC] [PubMed] [CrossRef]
 5. Summers SJ, Elliott S, McAdams S, Oottamasathien S, Brant WO, Presson AP, et al. Problemas urológicos en pacientes con espina bífida que pasan a la atención de adultos. *Urología* (2014) 84: 440-4. 10.1016 / j.urology.2014.03.041 [PubMed] [CrossRef]
 6. Suson KD. Urología de transición para adolescentes varones: lo que deben saber los urólogos adultos. *Curr Urol Rep.* (2016) 17: 71.e1-8. 10.1007 / s11934-016-0630-2 [PubMed] [CrossRef]
 7. Eswara JR, Kielb S, Koyle MA, Wood D, Wood HM, Grupo de trabajo de la Asociación Americana de Urología sobre el genitourinario congenitalismo. Las recomendaciones del grupo de trabajo de la asociación americana de urología de 2015 sobre el congénito genitourinario. *Urología* (2016) 88: 1–7. 10.1016 / j.urology.2015.11.019 [PubMed] [CrossRef]
 8. O'Kelly F, Keefe D, Herschorn S, Lorenzo AJ. Cuestiones contemporáneas relacionadas con la atención de transición en la extrofia vesical. *Can Urol Assoc J.* (2018) 12 (4 Suplemento 1): S15–23. 10.5489 / cuaj.5313 [Artículo libre de PMC] [PubMed] [CrossRef]
 9. Keays MA, Mcalpine K, Welk B. Todos crecieron: una perspectiva de atención de transición en el paciente con válvulas uretrales posteriores. *Can Urol Assoc J.* (2018) 12 (4 Suppl. 1): S10–4. 10.5489 / cuaj.5228 [Artículo libre de PMC] [PubMed] [CrossRef]
 10. Rietman AB, van Helden H, ambos PH, Taal W, Legerstee JS, van Staa A, et al. . Preocupaciones y necesidades de adultos y padres de adultos con neurofibromatosis tipo 1. *Am J Med Genet A* (2018) 176: 1150–60. 10.1002 / ajmg.a.38680 [Artículo libre de PMC] [PubMed] [CrossRef]
 11. Szymanski KM, Cain MP, Hardacker TJ, Misseri R. ¿Qué tan exitosa es la transición a la atención de urología en adultos en la espina bífida? Un centro único de 7 años de experiencia. *J Pediatr Urol.* (2017) 13: 40.e1-6. 10.1016 / j.jpuro.2016.09.020 [PubMed] [CrossRef]
 12. Szymanski KM, Misseri R, Whittam B, T grande, Caín MP. Opiniones actuales sobre el cuidado del paciente de urología pediátrica madura. *J Pediatr Urol.* (2015) 11: 251.e1-4. 10.1016 / j.jpuro.2015.05.020 [PubMed] [CrossRef]

13. Semanas M, Cole B, Flake E, Roy D. Satisfacción de los residentes y el personal de la capacitación en educación médica para graduados pediátricos sobre la transición al cuidado de adultos de pacientes con complejos médicos. *Mil Med.* (2018). 10.1093 / milmed / usy057. [Epub por delante de la impresión]. [PubMed] [CrossRef]
14. Gearhart JP. El complejo de extrofia de vejiga-epispadias-cloacal. En: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, editores. editores Urología pediátrica. Filadelfia, PA: WB Saunders Co, (2001). pag. 511.
15. Cuschieri A1, Grupo de trabajo EUROCAT Epidemiología descriptiva de anomalías anales aisladas: una encuesta de 4,6 millones de nacimientos en Europa. *Soy J Med Genet.* (2001) 103: 207-15. 10.1002 / ajmg.1532 [PubMed] [CrossRef]
16. Timberlake MD, Corbett ST, Costabile RA, Herndon CD. Identificación de pacientes adolescentes y adultos que reciben atención urológica pediátrica y establecimiento de una clínica de transición especializada. *J Pediatr Urol.* (2015) 11: 62.e1-6 10.1016 / j.jpuro.2014.11.013 [PubMed] [CrossRef]
17. Thomas J, Shenoy M, Mushtaq I, Wood D. Resultados a largo plazo en epispadias masculinas. En: ESPU Meeting Helsinki 11-14.05 (2018). Helsinki: S18-2 (PP).
18. Woodhouse C. Capítulo 1: Urología del adolescente y resultados a largo plazo. Singapur: Wiley; Blackwell; (2015). pag. 1–10.
19. Ebert AK, Lange T, Reutter H, Jenetzky E, Stein R, Boemers TM, et al. Evaluación de la función sexual en mujeres con complejo de extrofia-epispadias: una encuesta del multicéntrico alemán CURE-Net. *J Pediatr Urol.* (2017) 13: 183.e1-6. 10.1016 / j.jpuro.2016.04.052 [PubMed] [CrossRef]
20. Traceviciute J, Zwink N, Jenetzky E, Reutter H, Hirsch K, Stein R, et al. Función sexual y calidad de vida en individuos varones adultos con complejo de extrofia-epispadias, una encuesta de la red de cura alemana. *Urología* (2018) 112: 215-21. 10.1016 / j.urology.2017.08.063 [PubMed] [CrossRef]
21. Farmer DL. Las habilidades blandas son importantes. Comentario sobre el enfoque innovador que utiliza la simulación interprofesional para educar a los residentes de cirugía en habilidades técnicas y no técnicas en escenarios clínicos de alto riesgo. *JAMA Surg.* (2015). 150: 207. 10.1001 / jamasurg.2014.2235 [PubMed] [CrossRef]
22. Bujons A, Lopategui DM, Rodríguez N, Centeno C, Caffaratti J, Villavicencio H. Calidad de vida en pacientes de sexo femenino con

complejo de extrofia vesical-epispadias: seguimiento a largo plazo. J Pediatr Urol. (2016) 12: 210.e1-6. 10.1016 / j.jpurol.2016.05.005 [PubMed] [CrossRef]

23. Grano C, Fernandes M, Bucci S, Aminoff D, Lucidi F, Violani C. Creencias de autoeficacia, incontinencia fecal y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes nacidos con malformaciones anorrectales. Enfermedad colorrectal. (2018) 20: 711-8. 10.1111 / codi.14259 [PubMed] [CrossRef].